

На правах рукописи

ГУСТЕЛЁВ ЮРИЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ

**РЕЗУЛЬТАТЫ ПОВТОРНЫХ ОПЕРАЦИЙ В ОТДАЛЕННЫЕ
СРОКИ ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
СЕРДЦА ПРИ КОРРИГИРОВАННОЙ ТРАНСПОЗИЦИИ
МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ**

сердечно-сосудистая хирургия – 14.01.26

кардиология – 14.01.05

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

МОСКВА 2014

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

Научные руководители:

Академик РАМН, доктор медицинских наук, профессор,
Руководитель отделения хирургического
лечения ВПС у детей старше 3-х лет
НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Подзолков Владимир Петрович

Доктор медицинских наук, профессор,
Главный научный сотрудник отделения хирургического
лечения ВПС у детей старше 3-х лет
НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Кокшенёв Игорь Валерьевич

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор,
Главный научный сотрудник отделения кардиохирургии ФГУ
«Институт хирургии им. А.В. Вишневского»
Минздравсоцразвития России Коростелёв Александр Николаевич

Доктор медицинских наук, профессор,
Заведующая кардиологическим
отделением Научного Центра
Здоровья детей РАМН Басаргина Елена Николаевна

Ведущая организация: ГБУЗ Московской области Московский
областной научно-исследовательский клинический институт им.
М.Ф. Владимирского

Защита состоится «28» ноября 2014 г. в 14.00 ч. на заседании
Диссертационного совета Д.001.015.01 при НЦ ССХ им. А.Н.
Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135)

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке НЦ ССХ им. А.Н.
Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135)

Автореферат разослан «_____» _____ 2014 г.

Ученый секретарь Диссертационного совета,
доктор медицинских наук Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы. У большинства пациентов с корригированной транспозицией магистральных сосудов (КТМС) после операции отмечается значительное улучшение общего состояния (Graham T.P., 2000, Yeh T., 1999, Said S.M., 2011). Однако, несмотря на улучшение непосредственных и средне-отдаленных результатов хирургического лечения КТМС, состояние больных в отдаленные сроки после операции (более 5 лет) несколько хуже, чем после коррекции подобных ВПС в нормальном сердце. В отдаленном периоде у 26-82% с КТМС пациентов вне зависимости от исходного состояния прогрессирует недостаточность артериального трикуспидального клапана даже после полностью адекватной коррекции. Одновременно происходит прогрессирующее нарушение геометрии и функции системного ПЖ, так же как у пациентов после операции W.Mastard и A.Senning при полной транспозиции магистральных сосудов (Van Praagh R., 1998, Freedom R.M., 1997). Часто в подобных случаях возникает необходимость выполнения повторных операций.

Первые сообщения об успешном выполнении повторных операций в отдаленные сроки после коррекции сопутствующих ВПС при КТМС были представлены в работах L.S.Fox (1976), M.DeLeval (1979), W.G.Williams (1981). На тот момент основные хирургические проблемы были следующими: остаточный стеноз ЛА, реканализация септальных дефектов, недостаточность артериального трикуспидального клапана, недостаточность ПЖ, нарушения ритма сердца. Все эти проблемы до настоящего времени встречаются в практике кардиохирургов.

По данным литературы, результаты повторных операций в настоящее время хорошие. G.Biliciler-Denktaş (2001) сообщил о 38

случаях повторных открытых операций без летальных исходов. T.Yeh et al. (1999) писал, что у 45 больных потребовалось повторное вмешательство в среднем через 7,2 года после первичной операции. Летальность составила 3%. R.W.Scherptong et al. (2009) сообщили результаты повторных операций в клинике Мейо, с летальностью 4%.

Накопленный в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН опыт повторного хирургического лечения пациентов с КТМС требует проведения анализа с целью изучения и оценки результатов состояния пациентов в отдаленные сроки после операции с учетом анатомии, спектра патологии, гемодинамических нарушений, степени гипоксемии, возраста больных, объема и характера оперативного вмешательства. Это позволит выявить причины осложнений и летальных исходов после повторных операций, а также факторы, повышающие риск оперативного вмешательства, что даст возможность значительно улучшить отдаленные результаты коррекции.

Цель исследования: изучить результаты повторных операций в отдаленные сроки после коррекции врожденных пороков сердца при корригированной транспозиции магистральных сосудов

Для достижения указанной цели были поставлены **следующие задачи:**

1. Выявить причины возникновения и структуру осложнений, требующих повторного хирургического лечения в отдаленные сроки после коррекции сопутствующих ВПС при КТМС,
2. Определить показания к выполнению повторных операций,

3. Выявить особенности хирургической техники выполнения повторных операций после коррекции сопутствующих ВПС при КТМС в зависимости от анатомических особенностей порока,

4. Изучить непосредственные результаты реопераций, выявить причины осложнений и летальных исходов.

Научная новизна

Работа является первым обобщающим исследованием, посвященным изучению результатов повторных операций в отдаленные сроки после хирургической коррекции ВПС у больных с КТМС. Она базируется на большом клиническом материале, что позволило выработать более полное и точное представление об этой проблеме. На основании работы выработаны методы профилактики осложнений, критерии их диагностики, определены показания к повторным операциям, разработана оптимальная тактика хирургического лечения в зависимости от состояния внутрисердечной гемодинамики малого и большого кругов кровообращения и анатомического варианта порока, и, в конечном итоге, стало возможным улучшить качество лечения больных с этим сложным врожденным пороком сердца.

Практическая значимость

Широкий спектр отдаленных осложнений, их достаточно частая встречаемость после коррекции врожденных пороков сердца при КТМС определили целый ряд актуальных проблем, связанных с профилактикой возникновения, своевременной диагностикой, выбором метода терапевтического, интервенционного и хирургического лечения. Определены четкие показания,

противопоказания и оптимальные сроки выполнения реопераций в отдаленные сроки после коррекции сопутствующих ВПС при КТМС.

Положения, выносимые на защиту

1. Повторные операции являются высокоэффективными методами лечения и выполняются с минимальным риском для пациентов. В 35,5% случаев повторных вмешательств необходимо выполнение хирургических процедур, в оставшихся случаях (65,5%) - возможно проведение эндоваскулярных методов лечения (транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование стенозов ЛА). В 78,5% случаев остаточные осложнения скорректированы полностью, в 21,5% - требуется продолжение лечения.

2. Оптимальным доступом к сердцу при коррекции ВПС при КТМС является срединная рестернотомия. Данный доступ позволяет наиболее удобно и эффективно подойти к любому отделу сердца. В случае травмы сердца и крупных сосудов и возникновения выраженного кровотечения необходимо своевременно подключить ИК через бедренные сосуды.

Реализация результатов исследования

Работа выполнена в отделении хирургического лечения ВПС у детей старше 3-х лет (руководитель - академик РАМН, проф. В.П. Подзолков), рентгенодиагностическом отделении (руководитель - д.м.н., проф. В.Н. Макаренко), отделении рентгенхирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов (руководитель - акад. РАМН, проф. Б.Г. Алесян), клинко-диагностическом отделении (руководитель - акад. РАМН, проф. Ю.И. Бузиашвили),

лаборатории патанатомии с прозектурой (руководитель - д.м.н., проф. Р.А. Серов) Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (директор - акад. РАН и РАМН, проф. Л.А. Бокерия).

Апробация работы

Апробация работы состоялась на объединенной конференции отделений ВПС у детей старшего возраста, отделения рентгенхирургических исследований и лечения заболеваний сердца и сосудов, рентгендиагностического отделения, научно-консультативного отделения, клинико-диагностического отделения, и лаборатории патанатомии с прозектурой НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 4 декабря 2013 г.

Сведения о полноте публикаций

По теме диссертации опубликовано 5 статей в ведущих рецензируемых научных журналах, определенных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования и науки РФ. Все работы опубликованы в соавторстве. Личный вклад соискателя состоял в подборе больных, разработке тактики обследования и ведения, выборе и анализе полученных данных, а также в написании научных работ.

Структура работы

Диссертационная работа состоит из 6 глав, изложена на 167 страницах, включает 23 таблицы и 33 рисунка. Список литературы включает 132 источника, из них 46 - отечественных и 86 - зарубежных.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

В период с 1970 по 2013 гг. в отделении хирургии ВПС пациентов старшего возраста НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в отдаленные сроки после ранее выполненной коррекции ВПС при КТМС были повторно оперированы 52 пациента. Интервал между первичной и повторной операциями в среднем составил $7,5 \pm 2,6$ лет. Средний возраст больных был $18,2 \pm 4,6$ лет (от 6 до 53 лет). Пациентов мужского пола было 30 (58%), женского - 22 (42%).

Табл. 1. Остаточные пороки, выявленные в отдаленные сроки после коррекции ВПС при КТМС.

№	Осложнения	Количество осложнений
1	Реканализация ДМЖП	4 (5,0%)
2	Реканализация ДМПП	8 (10,0%)
3	Реканализация ОАП	12 (15,0%)
4	Недостаточность артериального ТК	11 (13,8%)
5	Недостаточность венозного МК и артериального ТК	2 (2,5%)
6	Дисфункция протеза артериального ТК	5 (6,3%)
7	Дисфункция кондуита	11 (13,8%)
8	Стеноз легочной артерии	12 (15,0%)
9	Ложная аневризма выводного отдела ЛЖ	1 (1,3%)
10	Недостаточность аортального клапана	2 (2,5%)
11	Нарушения ритма	12 (15,0%)
Всего у 52 пациентов		80 (100%)

Всего у 52 пациентов было выполнено 62 операции. Характеристики оперативных вмешательств представлены в табл. 2.

Табл. 2. Повторные операции после коррекции КТМС.

№	Нозология	Всего
Хирургические вмешательства		40 (64,5%)
1	Протезирование артериального ТК	6
2	Репротезирование ТК	5
3	Протезирование ТК и МК	2
4	Протезирование аортального клапана	2
5	Закрытие ДМЖП	3
6	Замена кондуита	2
7	Пластика передней стенки кондуита	2
8	Протезирование ТК и пластика передней стенки кондуита	5
9	Коррекция стеноза ЛА	1
10	Имплантация ЭКС	12
Дополнительные хирургические процедуры:		
Закрытие ДМПП		7
Закрытие ОАП		5
Коррекция стеноза ЛА		1
Эндоваскулярные вмешательства		22 (35,5%)
1	ТЛБВП клапана ЛА	6
2	ТЛБАП ветвей ЛА	2
3	Стентирование ветвей ЛА	2
4	Стентирование кондуита	2
5	Стентирование ложной аневризмы выводного отдела ЛЖ	1
6	Эмболизация ОАП	7
7	Закрытие окклюдером ДМПП	1
8	Закрытие окклюдером ДМЖП	1
Всего у 52 пациентов		62 (100%) операции

В зависимости от преобладания того или иного осложнения и выполненной операции были сформированы следующие группы: I. Пациенты с остаточной обструкцией легочного кровотока (24 пациента); II. Пациенты с пороками клапанов сердца атерогенного или инфекционного генеза (20 пациентов); III. Пациенты с реканализацией септальных дефектов и ОАП (24 пациента); IV. Пациенты с нарушениями ритма сердца (12 пациентов) (табл. 3).

Табл. 3. Распределение больных по группам в зависимости от выявленных осложнений и метода лечения.

Группы	Нозология	Метод лечения		Всего
		Хирург.	Эндоваск.	
I. Обструкция ЛК (24 больных)	Стеноз кондуита	9	2	11
	Стеноз ЛА	2	10	12
	Аневризма кондуита	-	1	1
II. Пороки клапанов (20 больных)	Протезирование ТК	11	-	11
	Репротезирование ТК	5	-	5
	Протезирование ТК и МК	2	-	2
	Протезирование Ао клапана	2	-	2
III. Реканализация септальных дефектов и ОАП (24 пациента)	ДМЖП	3	1	4
	ДМПП	7	1	8
	ОАП	5	7	12
IV. Нарушения ритма сердца	Имплантация ЭКС	12	-	12

1. Группа больных с обструкцией легочного кровотока

1. Коррекция стенозов ранее имплантированного искусственного ствола ЛА выполнена 11 пациентам. В 9 (81,8%) случаях выполнена открытая операция, в 2 (18,2%) эндоваскулярные

вмешательства. Возраст пациентов на момент повторного вмешательства в среднем составил $14,6 \pm 6,4$ лет. Интервал между радикальной коррекцией и повторной операцией составил в среднем $7,5 \pm 2,8$ лет (от 1 до 12 лет).

Табл. 4. Причины дисфункции кондуитов в отдаленные сроки после имплантации.

Причины дисфункции кондуита	Количество
1. Несоответствие возрасту пациента	3 (27,3%)
2. Перегиб	1 (9,1%)
3. Стенозы кондуита	7 (63,6%)
Проксимальный отдел	3
Дистальный отдел	3
Дистальный и проксимальный	1
Всего	11 (100%)

Табл. 5. Показатели гемодинамики до и после замены кондуитов.

Показатели гемодинамики	Соотношение ЛЖ/ПЖ	СД* в ЛЖ	СД* в ЛА	ГСД ЛЖ-ЛА
До операции	$0,91 \pm 0,19$	$93,4 \pm 21,4$	$22,6 \pm 7,6$	$82,2 \pm 22,8$
После операции	$0,72 \pm 0,02$	$75,0 \pm 4,1$	$38,3 \pm 2,4$	$36,7 \pm 6,2$
Достоверность	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$

*СД – Систолическое давление

У 9 (81,8%) больных проведена открытая операция. В 2 случаях из них выполнена замена аортального аллогraftа на новый кондуит - ксеноперикардальный клапаносодержащий со створками из глиссоновой капсулы печени. В 7 случаях выполнена операция Даниельсона (расширение передней стенки кондуита заплатой).

Кроме коррекции дисфункции кондуита выполнялось закрытие реканализации ДМЖП - у 3 (27,3%) больных, реканализации ДМПП -

у 5 (45,5%), реканализации ОАП - у 5. В 5 (45,5%) случаях при проведении операции Даниельсона выполнено протезирование артериального ТК ввиду его выраженной недостаточности.

Стентирование дистального отдела кондуита выполнено у 2 больных.

Результаты. В ближайшем послеоперационном периоде после открытой операции погиб 1 (9,1%) больной. У 4 (36,4%) больных послеоперационный период был неосложненным. Нелетальные осложнения послеоперационного периода отмечены у 6 (54,5%) пациентов.

2. Коррекция стенозов клапана, ствола, ветвей ЛА в отдаленные сроки после коррекции ВПС при КТМС выполнена 12 пациентам. В 2 (16,7%) случаях выполнена открытая операция, в 10 (83,3%) - эндоваскулярные вмешательства. Возраст на момент повторной операции в среднем составил $14,9 \pm 7,3$ лет. Интервал между радикальной коррекцией и повторной операцией составил в среднем $3,5 \pm 1,5$ лет (от 2 до 13 лет).

Табл. 6. Причины остаточной обструкции ствола и ветвей ЛА, методы их коррекции.

Область стеноза ЛА	Количество стенозов	Методы коррекции		
		ТЛБАП	Стентирование	Хирургическая коррекция
1. Клапан ЛА	8 (66,7%)	6	-	2
2. Ветви ЛА	4 (33,3%)	4	2	-
Устье левой ЛА	1	1	1	-
Устье правой ЛА	1	1	-	-
Устья правой и левой ЛА	2	2	1	-
Всего	12 (100%)	10 (83,3%)	2 (16,7%)	2 (16,7%)

При выполнении доплеркардиографии у всех этих пациентов отмечался турбулентный поток, соответственно, в стволе ЛА или ее ветвях. Градиент систолического давления между венозным ЛЖ и ЛА составил 47-98 мм рт.ст., в среднем - $56,3 \pm 14,2$ мм рт.ст. Расчетное давление в ЛЖ варьировало от 70 до 108 мм рт.ст., в среднем - $76,6 \pm 15,3$ мм рт.ст. У 1 (27,3%) пациента выявлена реканализация ДМЖП диаметром 8 мм.

У 2 больных успешно выполнены открытые операции. Эндоваскулярному лечению подвергнуто 10 больных.

Табл. 7. Показатели гемодинамики до и после эндоваскулярных вмешательств.

Показатели гемодинамики	Соотношение ЛЖ/ПЖ	СД* в ЛЖ	СД* в ЛА	ГСД ЛЖ-ЛА
До процедуры	$0,88 \pm 0,21$	$80,9 \pm 12,4$	$22,9 \pm 14,2$	$58,4 \pm 15,5$
После операции	$0,62 \pm 0,18$	$60,5 \pm 12,4$	$37,8 \pm 12,6$	$18,8 \pm 6,0$
Достоверность	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$	$p < 0,05$

*СД – Систолическое давление

Выполнены следующие процедуры: транслуминальная баллонная ангиопластика - у 10 больных (клапана ЛА - у 6, устья левой ЛА - у 1, правой ЛА - у 1, обоих устьев ЛА - у 2). Имплантация стентов после безуспешной ТЛБАП выполнена у 2 больных (в левую ЛА - 1, одновременно в правую и левую ЛА - 1).

Результаты. Летальных осложнений в ближайшие сроки после операции не было. После выполнения открытых операций и эндоваскулярных процедур показатели гемодинамики малого круга

кровообращения улучшились; все изменения носили статистически достоверный характер ($p < 0,05$).

3. Стентирование ложной аневризмы выводного отдела ЛЖ выполнено у 1 больного в отдаленные сроки после коррекции ВПС при КТМС. С целью изоляции полости ложной аневризмы и расширения проксимального отдела кондуита имплантирован Covered CP стент-графт.

II. Группа больных с патологией клапанов сердца

1. Коррекция недостаточности артериального трикуспидального клапана в отдаленные сроки после коррекции ВПС при КТМС выполнена у 11 пациентов. Возраст на момент повторной операции в среднем составил $17,9 \pm 7,3$ лет. Интервал между радикальной коррекцией и повторной операцией составил в среднем $6,1 \pm 1,8$ лет (от 1 до 11 лет).

Табл. 8. Причины недостаточности артериального ТК после коррекции ВПС при КТМС.

Патология	Количество осложнений
Расширение фиброзного кольца	11 (100%)
Смещение септальной створки	3 (27,2%)
Миксоматоз, дисплазия клапана	3 (27,2%)
Расщепление септальной створки	2 (18,2%)
Пролапс створок	3 (27,2%)
Расширенные комиссуры	2 (18,2%)
Отрыв хорд	2 (18,2%)

У 2 (18,2%) больных выявлена реканализация ДМПП, у 5 (45,5%) больных отмечена дисфункция ранее имплантированного кондуита.

Во всех случаях было выполнено протезирование трикуспидального клапана механическим протезом диаметром в среднем $25,4 \pm 1,3$ мм. В 5 (45,5%) случаях протезирование артериального трикуспидального клапана было дополнено пластикой передней стенки кондуита ксеноперикардальной заплатой (операция Даниельсона), в 2 (18,2%) - выполнена пластика ДМПП.

Результаты. После операции умер 1 больной (9,2%) от острой сердечной недостаточности, обусловленной сужением лигатурой левой коронарной артерии. У 2 (18,2%) больных осложнений не было. Нелетальные осложнения отмечены у 8 (72,7%) пациентов.

При выписке из стационара по данным ЭхоКГ были отмечены удовлетворительные гемодинамические характеристики протезов: пиковый диастолический градиент в среднем составил - $9,3 \pm 1,9$ и средний - $4,2 \pm 1,3$ мм рт.ст. соответственно. Фракция выброса артериального ПЖ несколько снизилась и составила $50,4 \pm 6,2\%$ ($p > 0,05$). Отмечена положительная динамика индекса КДО артериального ПЖ - уменьшение до $116,7 \pm 12,3$ мл/м² ($p < 0,05$); уменьшение индекса КДР с $4,04 \pm 0,35$ до $3,86 \pm 0,44$ см/м² ($p < 0,05$).

2. Репротезирование артериального трикуспидального клапана выполнено у 5 пациентов. Возраст пациентов к моменту повторной операции в среднем составил $16,5 \pm 11,0$ лет. Интервал между первой и повторной операциями был в пределах 3-6 лет, в среднем составил $5,1 \pm 1,6$ года.

При проведении радикальной коррекции порока выполнено: изолированное протезирование артериального ТК при КТМС у 1 (20%) больного, пластика ДМЖП и протезирование ТК - у 3 (60%),

пластика ДМЖП, протезирование ТК и имплантация кондуита между венозным ЛЖ и ЛА - у 1.

Табл. 9. Гемодинамика до и после репротезирования ТК.

	Значение показателя		Достоверность
	До операции	После	
1. Диаметр протеза	23,4 $\pm$ 3,1	27,4 $\pm$ 2,1	(p<0,05)
2. S эфф.отв. (см ² /м ²)	1,25 $\pm$ 0,20	2,2 $\pm$ 0,1	(p<0,05)
3. Градиент на протезе			
Пиковый	23,9 $\pm$ 14,3	10,4 $\pm$ 2,9	(p<0,05)
Средний	12,3 $\pm$ 6,7	4,3 $\pm$ 1,6	(p<0,05)
4. Размер ЛПр (см)	5,8 $\pm$ 1,1	4,2 $\pm$ 1,6	(p<0,05)
5. ФВ артериального ПЖ	59,7 $\pm$ 4,1	54,4 $\pm$ 4,2	(p>0,05)

При осмотре удаленного протеза во всех случаях определялся циркулярный паннус с желудочковой и предсердной поверхности. Зависимости развития паннуса от типа протеза и возраста на момент его имплантации не было выявлено (p<0,005).

После иссечения протеза в 4 (80%) случаях удалось имплантировать протез большего диаметра. Таким образом, вновь имплантируемые протезы соответствовали возрастным параметрам и были функционально достаточными для гемодинамики этих пациентов (p<0,05).

Результаты. Летальных исходов после операции не было. Неосложненный ранний послеоперационный период наблюдался у 2 пациентов. В раннем послеоперационном периоде отмечались нелетальные осложнения: сердечная недостаточность у 3 больных, нарушения ритма сердца у 3 пациентов.

При выписке из стационара по данным ЭхоКГ отмечено значительное снижение пикового и среднего диастолического градиентов, увеличение эффективной площади отверстия протеза, значительное уменьшение размера левого предсердия, индекса КДО

артериального ПЖ, что статистически достоверно отличается от дооперационных значений ($p < 0,05$).

3. Двум больным после перенесенного инфекционного эндокардита с поражением трикуспидального и митрального клапанов выполнена их замена искусственными протезами. Этим пациентам ранее (с интервалом 3 и 5 лет) выполнена пластика ДМЖП и шовная аннулопластика артериального ТК.

4. Протезирование аортального клапана выполнено 2 пациентам в отдаленные сроки после закрытия ДМЖП и устранения стеноза ЛА. Возраст пациентов на момент радикальной коррекции составил в среднем 17 и 20 лет соответственно. Интервал между радикальной коррекцией и повторным вмешательством на аортальном клапане составил 6 и 7 лет. По данным ЭхоКГ, у больных наблюдалась недостаточность аортального клапана 3-4 степени. Субстратом аортальной недостаточности являлась неполная коаптация створок в сочетании с дилатацией фиброзного кольца и пролапсом створок.

III. Группа больных с реканализацией септальных дефектов и ОАП

1. Коррекция остаточного ДМЖП выполнена 4 больным. В 3 случаях выполнена открытая операция с искусственным кровообращением, в 1 случае - эндоваскулярное закрытие дефекта септальным окклюдером Amplatzer. Возраст больных на момент повторной операции в среднем был $14,3 \pm 3,9$ лет. Интервал между первичной и повторной операциями составил в среднем $6,9 \pm 4,8$ лет.

АКГ исследование позволило во всех случаях диагностировать реканализацию и остаточные ДМЖП, установить анатомические

особенности порока. В 3 случаях был подтвержден стеноз кондуита. При выполнении катетеризации сердца давление в венозном ЛЖ составило в среднем $80,3 \pm 6,5$ мм рт.ст, соотношение систолических давлений в желудочках сердца - $0,76 \pm 0,34$. Сброс крови слева-направо был в пределах 46-52%. Систолическое давление в ЛА составило $25,4 \pm 9,6$ мм рт.ст. Систолический градиент давлений между ЛЖ и ЛА составил $54,4 \pm 8,3$ мм рт.ст и во всех случаях был связан с большим сбросом крови через дефект и стенозом кондуита.

Эндоваскулярное вмешательство в объеме имплантации септального окклюдера Amplatzer с целью закрытия остаточного ДМЖП выполнено с хорошим эффектом у 1 больного 16 лет, с КТМС через 5 лет после пластики ДМЖП и имплантации ксеноперикардального клапаносодержащего кондуита 20 мм.

2. Коррекция остаточного ДМПП выполнена 8 больным. В 7 случаях выполнена открытая операция с искусственным кровообращением, в 1 (12,5%) - эндоваскулярное закрытие дефекта окклюдером Amplatzer. Возраст больных на момент повторной операции был в среднем $19,5 \pm 11,8$ лет. Интервал между первичной и повторной операциями составил в среднем $7,4 \pm 4,8$ лет.

Величина сброса на уровне межпредсердной перегородки (диаметр струи) была в среднем $12,5 \pm 4,8$ мм. В 1 случае ДМПП был изолированным, в 2 сочетался с выраженной недостаточностью артериального ТК (до 3 степени), у 5 больных выявлена дисфункция кондуита между венозным ЛЖ и ЛА. Градиент систолического давления составил $61,2 \pm 7,9$ мм рт.ст.

Одновременно с повторными операциями на межпредсердной перегородке были корригированы сопутствующие пороки:

протезирование артериального ТК - у 2 больных, операция Даниельсона при стенозах кондуита - у 5.

3. Коррекция остаточного сброса через ОАП выполнена 12 больным. В 5 случаях выполнена открытая операция с искусственным кровообращением, в 7 - эндоваскулярное закрытие спиралями Gianturco. Возраст больных на момент повторной операции был от 3 до 44 лет, в среднем - $15,6 \pm 11,3$ лет. Интервал между первичной и повторной операциями составил в среднем $7,8 \pm 3,8$ лет.

По данным ЭхоКГ, во всех случаях выявлялся систоло-диастолический поток крови в ЛА через ОАП. Размер реканализации ОАП варьировал от 3 до 8 мм, в среднем - $4,6 \pm 3,2$ мм.

Открытая операция выполнена 5 пациентам. Показаниями к проведению открытой операции явилось, кроме наличия ОАП, выявление дисфункции ранее имплантированного кондуита (у всех 5 больных).

У 3 больных удалось благополучно выделить ОАП, обойти его шелковыми лигатурами и перевязать до начала ИК. У 2 других больных повторную операцию проводили в условиях ИК.

Результаты. У всех 24 больных после повторных операций по поводу реканализации изолированных ДМЖП, ДМПП, ОАП послеоперационное течение было достаточно гладким.

IV группа пациентов с нарушениями ритма сердца

У 12 наших больных был имплантирован постоянный ЭКС по поводу различных нарушений ритма, развившихся в отдаленные сроки после радикальной коррекции порока либо после повторной операции. В 3 случаях из них через 4-5 лет после имплантации из-за

истощения батареи произведена плановая смена ЭКС. Средний возраст больных на момент имплантации ЭКС составил $15,9 \pm 9,8$ лет с колебаниями от 4 лет до 31 года. Интервал между операцией и имплантацией ЭКС составил от 2 недель до 7 лет, в среднем - $3,1 \pm 2,6$ лет (табл. 10).

Табл. 10. Распределение нарушений ритма в зависимости от ВПС и типа операции при КТМС.

	Срок	Вид нарушений ритма	ВПС при КТМС (количество больных)
После первичной коррекции ВПС (n=5)	2-7 лет	СССУ - 5 (41,6%)	ДМЖП, стеноз ЛА - 4 ДМЖП, стеноз ЛА, ТК - 1
После повторной операции (n=7)	п/о	ППБ - 2 (16,7%)	ТК - 1 МК, ТК - 1
	п/о	ФП - 2 (16,7%)	ТК, ДМПП - 1 Ао клапан - 1
	3-4 г.	Преходящая АВ блок. 2-3 ст. - 3 (25%)	Дисфункция кондуита - 3

ВЫВОДЫ

1. Повторные операции, выполненные в отдаленные сроки после коррекции ВПС при КТМС, были обусловлены: неполной коррекцией порока (45% случаев), дисфункцией имплантированных протезов и кондуитов (20% случаев), недостаточностью клапанов сердца (12,5% случаев), присоединением инфекционного эндокардита (7,5% случаев), естественным течением порока (15% случаев).

2. Наиболее частыми осложнениями, подлежащими хирургическому лечению после коррекции ВПС при КТМС, являются: остаточные стенозы ЛА и дисфункция кондуитов (30% больных), недостаточность клапанов сердца и дисфункция

имплантированных протезов (25% больных), реканализация септальных дефектов и ОАП (30% больных).

3. Показаниями к выполнению повторных операций явились: остаточные стенозы ЛА и кондуитов с систолическим градиентом давлений свыше 50 мм рт.ст., прогрессирование недостаточности артериального трикуспидального клапана, дисфункция протезов клапанов, реканализация септальных дефектов и ОАП, нарушения ритма сердца (полная атриовентрикулярная блокада, синдром слабости синусового узла, преходящая атриовентрикулярная блокада III степени, фибрилляция предсердий).

4. При выполнении повторных вмешательств в 62,8% случаев необходимо выполнение открытых хирургических процедур, в оставшихся случаях (37,2%) возможно проведение эндоваскулярных методов лечения (транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование стенозов ЛА, закрытие септальных дефектов и ОАП). В 78,8% случаев остаточные осложнения скорректированы полностью, в 21,2% - требуется продолжение лечения.

5. Своевременно выполненные повторные операции характеризуются хорошими результатами, относительно низкой госпитальной летальностью (4,8%), небольшим количеством нелетальных осложнений.

6. Причинами летальных исходов и неудовлетворительных результатов явились исходная тяжесть пациентов - 3,2% случаев, хирургические погрешности - 1,6%.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Оптимальным доступом к сердцу при коррекции ВПС при КТМС является срединная рестернотомия. Данный доступ позволяет наиболее удобно и эффективно подойти к любому отделу сердца.

2. В случае травмы сердца и крупных сосудов и возникновения выраженного кровотечения необходимо своевременно подключить ИК через бедренные сосуды.

3. Операцией выбора при коррекции стенозов кондуита является иссечение его передней стенки, удаление неоинтимы и участков кальциноза и пластика передней стенки ксеноперикардальной или синтетической заплатой. При дисфункции аллоаортального кондуита показана его полная замена.

4. При КТМС и декстрокардии в сочетании с выраженной недостаточностью артериального трикуспидального клапана в некоторых случаях предпочтительно выполнять протезирование клапана через левое предсердие доступом слева от восходящей аорты.

5. Показаниями к замене протеза артериального трикуспидального клапана являются: пиковый градиент диастолического давления более 15 мм рт.ст., средний - более 10 мм рт.ст.; площадь эффективного отверстия протеза менее $1,25 \text{ см}^2/\text{м}^2$; увеличение размеров левого предсердия более 5,0 см.

6. Эндоваскулярная хирургия является эффективным и малотравматичным методом коррекции целого ряда осложнений после коррекции ВПС при КТМС. При строгом соблюдении критериев отбора эндоваскулярные методы являются методом выбора устранения остаточных стенозов ЛА, резидуальных септальных дефектов и ОАП.

7. Динамическое изучение клинико-функционального состояния больных в отдаленные сроки после коррекции ВПС при КТМС способствует своевременному выявлению нарушений гемодинамики, определению показаний к повторным операциям, выработке рекомендаций по физическим нагрузкам и медикаментозному лечению.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

1. Черногринов И.Е. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца при корригированной транспозиции магистральных сосудов / Густелёв Ю.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия - 2011. - № 6. - С.49-53.
2. Кокшенёв И.В. Варианты хирургической техники и современные подходы в лечении корригированной транспозиции магистральных сосудов / Густелёв Ю.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия - 2011. - № 6. - С.53-60.
3. Позолков В.П. Протезирование артериального атриовентрикулярного клапана при инфекционном эндокардите у пациентки с корригированной транспозицией магистральных сосудов, декстрокардией и situs inversus / Самсонов В.Б., Кокшенёв И.В., Густелёв Ю.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия - 2013. - № 1. - С.20-23.
4. Кокшенёв И.В. Результаты повторных операций после коррекции врожденных пороков сердца при корригированной транспозиции магистральных сосудов / Подзолков В.П., Пурсанов М.Г., Самсонов В.Б., Носачёв А.М., Астраханцева Т.О., Землянская И.В., Густелёв Ю.А. // Детские болезни сердца и сосудов - 2013. - № 2. - С.16-24.

5. Подзолков В.П. Случай длительного естественного течения скорректированной транспозиции магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки, осложненной недостаточностью артериального атриовентрикулярного клапана и инфекционным эндокардитом аортального клапана / Кокшенёв И.В., Данилов Т.Ю., Самсонов В.Б., Густелёв Ю.А. // Детские болезни сердца и сосудов - 2014. - № 1. – С.48-52.