

На правах рукописи

Тлепов Нурлан Серикович

**Подаортальная обструкция у больных с функционально
единственным желудочком сердца и легочной гипертензией:
анатомия, диагностика и подходы к хирургическому лечению.**

14.00.44 – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

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

Москва

2009

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

Научный руководитель:

д.м.н, профессор

Горбачевский Сергей Валерьевич

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор, Селиваненко Вилор Тимофеевич, руководитель отделения кардиохирургии Московского областного научно-исследовательского клинического института им. М.Ф. Владимирского;

доктор медицинских наук, профессор, Чиаурели Михаил Рамазович, главный научный сотрудник отделения детей старше 3-х лет с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им А.Н. Бакулева РАМН.

Ведущее учреждение: Государственное Учреждение Российский Научный Центр хирургии им. Акад. Б.В. Петровского, РАМН

Защита диссертации состоится 10 апреля 2009 года в 14.00 часов, на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01 по защите диссертаций при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал № 2).

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

Автореферат разослан «_____» _____ 2009 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность

К категории «единственного желудочка сердца», согласно классификации европейской ассоциации сердечно-сосудистых хирургов от 2000 года, относятся: двуприточный левый желудочек (ДПЛЖ), двуприточный правый желудочек (ДППЖ), атрезия митрального клапана (АМК), атрезия трикуспидального клапана (АТК), любые другие врожденные пороки сердца (ВПС) с выраженной гипоплазией одного из желудочков. Более чем у половины пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой имеет место сердечная морфология, предрасполагающая к развитию подаортальной обструкции. При естественном течении ВПС возможно развитие гипертрофии миокарда единственного желудочка сердца (ЕЖС), которая в последующем способна приводить к уменьшению площади дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП). К настоящему времени показано, что ограничение легочного кровотока и возврата из легочных вен после суживания легочной артерии (ЛА) зачастую приводит к уменьшению линейных размеров ЕЖС, увеличению толщины его стенок и уменьшению площади дефекта межжелудочковой перегородки ДМЖП, что может вызвать формирование подаортальной обструкции.

Поскольку результаты хирургического лечения напрямую зависят от анатомических причин, вызвавших подаортальную обструкцию при функционально ЕЖС, применение различных методов и критериев диагностики не вызывают сомнений. В то же время в доступной мировой литературе приводятся разрозненные диагностические критерии, указывающие на наличие подаортальной обструкции при ЕЖС.

Для устранения подаортальной обструкции предложено несколько вариантов оперативного лечения: расширение ДМЖП в сочетании с суживанием ЛА; создание «окна» аорта – легочная артерия; операция Damus-Kaye-Stansel в сочетании с наложением системно-легочного анастомоза;

операция артериального переключения; имплантация апикоаортального кондуита; операция Norwood. Показания, оптимальные сроки проведения этих операции у больных с подаортальной обструкцией при функционально ЕЖС остаются не достаточно изученными.

Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН обладает опытом выполнения операций, направленных на устранение подаортальной обструкции при функционально единственного желудочка ЕЖ, таких как расширение ДМЖП в сочетании с суживанием ЛА; создание «окна» аорта – легочная артерия; операция Damus-Kaye-Stansel. В то же время у большого числа больных с унивентрикулярной гемодинамикой и риском развития подаортальной обструкции в течение продолжительного времени выполнялась операция Мюллера.

Таким образом, изучение анатомических причин, вопросов комплексной диагностики и хирургической тактики у больных с функционально ЕЖС и подаортальной обструкцией имеет большое научное и практическое значение для кардиохирургии ВПС.

Цель исследования

Целью настоящей работы было изучение анатомии, диагностики и результатов хирургического лечения подаортальной обструкции у больных с функционально ЕЖС и легочной гипертензии (ЛГ).

Задачи исследования

1. Изучить хирургическую анатомию функционально ЕЖС с подаортальной обструкцией.
2. Разработать диагностические подходы подаортальной обструкции при ЕЖС.
3. Сравнить результаты различных видов корригирующих операций при функционально ЕЖС с подаортальной обструкцией и легочной гипертензии ЛГ.

4. Обосновать хирургическую тактику при функционально ЕЖС с подаортальной обструкцией.

Научная новизна исследования

Представленная работа является первым отечественным научным исследованием, посвященным всестороннему изучению вопросов патологической морфологии, диагностики и хирургического лечения у больных с подаортальной обструкцией при ЕЖС.

Принципиально новым явилось изучение анатомического субстрата подаортальной обструкции при функционально ЕЖС, его взаимоотношения с другими структурами, что позволило определить объем хирургического вмешательства.

Определены критерии диагностики порока при помощи как инвазивных, так и не инвазивных методов исследования.

Новым является проведенный анализ результатов хирургической коррекции подаортальной обструкции при функционально ЕЖС.

Практическая значимость исследования

Практическая ценность работы состоит в том, что на основании объективного анализа собственного материала сформулированы конкретные пути совершенствования хирургической помощи пациентам с подаортальной обструкцией при функционально ЕЖС. Полученные данные эхокардиографии (ЭХОКГ), катетеризация полостей сердца с аортокардиографией (АКГ) и магнитно резонансную томографию (МРТ) позволяют заранее планировать объем хирургической коррекции в зависимости от конкретных анатомических особенностей, вызвавших подаортальную обструкцию при функционально ЕЖС. На основании проведенного исследования разработаны рекомендации, которые приведут к улучшению качества жизни пациентов с подаортальной обструкцией.

Основные положения, выносимые на защиту

Причинами развития подаортальной обструкции при функционально ЕЖС служат: рестриктивный дефекта межжелудочковой перегородки ДМЖП, подаортальный конус (ПАК), клапан аорты, а также аномальное прикрепление хорд атриовентрикулярного (АВ) клапана и их сочетание.

Наряду с общепринятыми методами диагностики - эхокардиографии ЭХОКГ, аортокардиографией АКГ - целесообразно применять стресс – эхокардиографию, магнитно резонансную томографию МРТ.

На первом этапе гемодинамической коррекции у больных с риском развития подаортальной обструкции при функционально ЕЖС и ЛГ можно применять суживание ЛА с последующим динамическим наблюдением.

Наиболее доступными методами устранения подаортальной обструкции являются прямое расширение ДМЖП, операция Damus-Kaye-Stansel и операция создания аорто-легочного «окна».

Реализация результатов исследования.

Основные научные положения, сформулированные в диссертации, нашли применение в отделении хирургического лечения врожденных пороков сердца с прогрессирующей легочной гипертензией, отделении рентгенохирургических методов исследования и лечения заболеваний сердца и сосудов, отделении врожденных пороков сердца, отделении хирургического лечения детей раннего возраста с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН. Разработанная методика может быть рекомендована для использования в клинической практике других кардиохирургических и кардиологических центрах, занимающихся лечением пациентов с врожденными пороками сердца.

Апробация работы.

На совместной научной конференции всех отделений врожденных пороков сердца, отделения рентгенохирургических методов исследования и

лечения заболеваний сердца и сосудов, рентген – диагностического отдела, отдела патологической анатомии в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в 2008 году.

Публикации результатов исследования.

По теме диссертации опубликовано 6 научных работ (2 из них - в центральной печати, 1 – в издании, рекомендованном ВАК).

Структура диссертации

Материалы диссертации изложены на 154 страницах машинописного текста, проиллюстрированы 24 таблицами, 48 рисунками. Диссертация состоит из введения, обзора литературы, 3 глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций. Библиографический список насчитывает 38 отечественных и 114 иностранных источников.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования. В работе представлен анализ результатов обследования и хирургического лечения 83 больных с функционально ЕЖ в возрасте от 7 дней до 16 лет, обследованных и оперированных в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН с 1991 по 2008 год. У 54 (65,1%) пациентов диагностирован двуприточный левый желудочек ДПЛЖ с вентрикулоартериальной (В-А) дискордантностью, у 10 (12%) – двуприточный правый желудочек ДППЖ с вентрикулоартериальной В-А дискордантностью, у 12 (14,5%) – атрезия трикуспидального клапана АТК с вентрикулоартериальной В-А дискордантностью, у 6 (7,2%) - атрезия митрального клапана АМК с вентрикулоартериальной В-А конкордантностью, и у 1 (1,2%) – двойное отхождение сосудов от правого

желудочка с выраженной гипоплазией левого желудочка. Сопутствующие ВПС представлены в таблице 1.

У 12 (17%) пациентов выполнены оперативные вмешательства, направленные на устранение подаортальной обструкции: у 5 - иссечением подаортальной обструкции в сочетании с суживанием легочной артерии ЛА, у 2 - создание аорто-легочного окна, у 4 – операция Damus-Kaye-Stansel в сочетании с системно-легочным анастомозом. Операция суживания легочной артерии ЛА выполнена у 71 пациента.

Таблица 1. Сопутствующие ВПС у больных с подаортальной обструкции при функционально ЕЖ.

Сопутствующие ВПС	Количество больных(%).
Коарктация аорты	16 (22%)
Перерыв дуги аорты	3 (4%)
Недостаточность АВ клапана(ов)	22(31%)
Стеноз АВ клапанов	15(21%)

Характеристика морфологического материала. Материалом для морфологического исследования послужили 10 сердец умерших больных с различными формами функционально единственного желудочка ЕЖ и сопутствующей подаортальной обструкцией. Распределение препаратов сердец с подаортальной обструкцией по анатомическому типу единственного желудочка ЕЖ и типу вентрикулоартериального В-А сообщения представлено в таблице 2.

Препараты сердца вскрывали по методике, разработанной в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, сохраняющей после вскрытия сердца целостность фиброзных колец, клапанного аппарата и внутренних структур сердца.

Таблица 2. Анатомический тип исследуемых препаратов сердца.

Тип атриовентрикулярного соединения.	Тип желудочково-артериального соединения.	количество
Двуприточный левый желудочек	дискордантный	5 (50%)
Двуприточный правый желудочек	дискордантный	2(20%)
Атрезия трикуспидального клапана	дискордантный	2(20%)
Атрезия митрального клапана	конкордантный	1(10%)

Результаты обследования больных с подаортальной обструкцией при функционально единственном желудочке сердца ЕЖС регистрировались в единой базе данных, созданной в программе Microsoft Access. Статистическая обработка полученных результатов и анализ всех расчетных показателей проводились в программе SPSS for WINDOWS версия 11.0.1.

Результаты исследования

Патологическая анатомия двуприточного левого желудочка сердца с подаортальной обструкцией. Нами были изучены 5 препаратов сердца с дискордантным типом желудочко – артериальной связи.

Пространственное расположение правого желудочка с левосторонним расположением в 3 препаратах, с правосторонним – 1 и передним - в 1 наблюдении. Во всех наблюдениях дефект находился на границе трабекулярной и конусной перегородок и имел, в большинстве случаев, нижнюю, верхнюю, переднюю и заднюю границы. Со стороны главной желудочковой полости (ГЖП) нижней границей ДМЖП чаще являлась трабекулярная перегородка, верхней – бульбовентрикулярная складка, передней и задней – трабекулярная перегородка. Со стороны рудиментарного желудочка (РЖ) нижней, передней и задней границей дефекта, чаще всего, была трабекулярная перегородка, а верхней – конусная перегородка.

В изученных нами препаратах местом наибольшей обструкции системному кровотоку был рестриктивный ДМЖП в 3 наблюдениях. Соотношение диаметра ДМЖП к диаметру аорты, отходящей от РЖ, было значительно меньше 1 и в среднем составило 0,7. В одном случае имело место аномальное прикрепление сосочковых мышц, в другом - гипертрофия конусной перегородки, которые послужили причиной развития подаортальной обструкции.

Патологическая анатомия подаортальной обструкции при двуприточном правом желудочке сердца. Нами было изучено 2 препарата ЕЖС правожелудочковой морфологии с дискордантным типом желудочко – артериальной связью.

Во всех наблюдения РЖ имел левостороннее расположение.

В изученных препаратах ДМЖП находился на границе трабекулярной и конусной перегородок и имел нижнюю, верхнюю, переднюю и заднюю границы. Со стороны ГЖП нижней границей ДМЖП являлась слабо выраженная трабекулярная перегородка, верхней – бульбовентрикулярная складка, конусная перегородка с частью фиброзного кольца А-В клапана, передней и задней – трабекулярной перегородки. Со стороны РЖ нижней, передней и задней границей дефекта была трабекулярная перегородка, а верхней – конусная перегородка.

Трабекулярность в РЖ имела характерную левожелудочковую морфологию. В одном случае конусная перегородка была гипоплазирована, причиной обструкции системному кровотоку был подаортальный конус. Длина подаортального конуса составила 28 мм, диаметр 10 мм. Диаметр фиброзного кольца аортального клапана 18 мм. Во втором случае причиной подаортальной обструкции послужил рестриктивный ДМЖП.

Патологическая анатомия подаортальной обструкции при атрезии трикуспидального и атрезии митрального клапанов.

Нами было изучено три препарата сердца, 2 препарата с АТК и 1 - с АМК.

ГЛЖ сообщалась с рудиментарного желудочка посредством ДМЖП, находившимся на границе трабекулярной и конусной перегородок, и имел, в большинстве случаев, нижнюю, верхнюю, переднюю и заднюю границы. Со стороны ГЖП нижней, передней и задней границей ДМЖП, чаще всего, являлась трабекулярная перегородка. Со стороны рудиментарного желудочка РЖ нижней, передней, задней границей дефекта, чаще всего, была трабекулярная перегородка, а верхней – конусная перегородка. Трабекулярность рудиментарного желудочка в случаях с АТК имела характеристику правожелудочковой, тогда как при АМК она была левожелудочковой.

В препарате сердца с АМК причиной обструкции системному кровотоку был рестриктивный ДМЖП, а при АТК в первом наблюдении сочетание рестриктивного ДМЖП с ПАК, во втором - изолированное сужение ПАК.

**ДИАГНОСТИКА ПОДАОРТАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИИ ПРИ ФУНКЦИОНАЛЬНО
ЕДИНСТВЕННОМ ЖЕЛУДОЧКЕ СЕРДЦА.**

Для хирургического лечения подаортальной обструкции при функциональном ЕЖС существенны следующие параметры, которые необходимо оценить: 1) морфологическое строение желудочковой камеры (левого, правого, неопределенного типа); 2) локализация рудиментарной камеры; 3) размер и степень рестриктивности ДМЖП; 4) анатомия и позиция А-В клапанов; 5) положение магистральных сосудов, их размеры, наличие клапанных стенозов.

Эхокардиографическая диагностика.

Эхокардиографическая диагностика подаортальной обструкции с функционально ЕЖС проведена 30

пациентам. Подаортальная область во всех случаях оценивалась при комбинации проекции длинной и короткой оси из парастернального доступа. Субкостальная проекция по длинной оси обеспечивает получение изображения подаортальной области для измерения ее длины и латерального диаметра. Передний компонент подаортальной области в этой проекции в 57% случаях не лоцировался, и для его визуализации мы применяли проекции высокой короткой оси из парастернального доступа. В нашем наблюдении у 2 пациентов выявлена аномалия прикрепления АВ клапанов, которая послужила причиной подаортальной обструкции.

На основании проведенного исследования, в зависимости от размеров ДМЖП, выделено 3 группы пациентов: 1 группа – 19 (62%) с нормальными размерами ДМЖП, т.е. диаметр ДМЖП был равен или превышал диаметр аорты на уровне клапанного кольца, в среднем отношение ДМЖП/кольцо аортального клапана составило $1,15 \pm 0,06$; 2 группа – 5 (18%) – с умеренной степенью обструкции ДМЖП, т.е. диаметр ДМЖП был меньше диаметра аорты на уровне клапанного кольца, но уменьшение не превышало 20% (в среднем – 17,0%). В среднем отношение ДМЖП/кольцо аортального клапана составило $0,83 \pm 0,04$; 3 группа - 6 (20%) больных с выраженной степенью обструкции ДМЖП, т.е. уменьшение более чем на 20%, отношение ДМЖП/кольцо аортального клапана составило в среднем $0,7 \pm 0,08$ в табл. 3.

Таблица. 3. Количественная оценка ДМЖП у больных с ЕЖС и риском развития подаортальной обструкции.

Группы	Число,(%)	Отношение ДМЖП/Ао Кл.к
1. ДМЖП равен фиброзному кольцу аортального клапана	19(62%)	$1.15 \pm 0,06$
2. ДМЖП меньше кольца аортального клапана не более 20%	5(18%)	$0,83 \pm 0,04$
3. ДМЖП меньше фиброзного кольца аортального клапана	6(20%)	$0,7 \pm 0,08$
Всего	30(100%)	$\pm$

В случаях с рестриктивным ДМЖП размер дефекта оценивался при комбинации проекций длинной и короткой оси в сочетании с режимом спектральной непрерывной доплерографии, который позволяет оценивать градиент систолического давления между желудочками, увеличивающийся с ростом частоты сердечных сокращений. При применении добутамина положительная проба, ГСД во время нее повышался более 10 мм рт.ст., отмечалась у 5 больных.

Ангиографическая диагностика подаортальной обструкции функционально единственного желудочка.

Ангиографическая диагностика подаортальной обструкции с функционально ЕЖС проводилась 40 пациентам. Изучение анатомии РЖ для определения анатомии желудочков связано с тем, что в некоторых случаях только данный признак позволяет определить анатомию основной полости. У всех больных РЖ имел как конусную, так и трабекулярную часть. Развитие последней зависело от размеров рудиментарной выпускной полости. Она была наиболее развита у больных с аномальным прикреплением АВ клапана к ДМЖП (в нашем наблюдении у 2 пациентов), т.е. при больших размерах РЖ. При изучении строения выводных отделов желудочков в 33 сердцах обнаружен подаортальный конус, но только в 8 случаях он был причиной подаортальной обструкции. В 3 случаях в сочетании с рестриктивным ДМЖП он послужил причиной возникновения подаортальной обструкции. Локализация подаортальной обструкции представлена в таблице 4.

Таблица 4. Причины подаортальной обструкции у больных с ЕЖС.

Уровень обструкции Тип ЕЖС	ДМЖП, (%)	ПАК, (%)	ДМЖП+ПАК, (%)	Аномальное прикрепление А-В клапана (%)	Стеноз аортального клапана, (%)
ДПЛЖ	15	4	2	2	-
ДППЖ	4	1	1	-	1

АМК	3	1	-	-	-
АТК	4	1	-	-	1
	26(65%)	7(17,5%)	3(7,5%)	2(5%)	2(5%)

Магнитно – резонансная томография в диагностике подаортальной обструкции функционально единственного желудочка.

Магнитно-резонансное исследование было выполнено 3 пациентам.

Оптимальный протокол МР-исследования больных с подаортальной обструкцией и функционально ЕЖС, на наш взгляд, должен состоять из 6-8 серий. Срезы ориентируют в аксиальной, коронарной, 4-х камерной плоскости, а также плоскости, направленной по межжелудочковой перегородке и по бифуркации трахеи, используя импульсную последовательность «спин-эхо» и динамическое сканирование (кино-MPT). В результате такого протокола мы получаем полное представление о причинах подаортальной обструкции и о состоянии сердца. Приоритетной при сканировании ДМЖП была плоскость, ориентированная вдоль межжелудочковой перегородки. Для оценки дефекта в систолу и диастолу необходимо использовать программу кино-MPT, которая позволяет также выявлять наличие обструкции.

Количественная оценка подаортального тракта и аорты включала измерение ДМЖП, ПАК, клапана Ао и нисходящей грудной Ао с расчетом соотношений между измеренными параметрами. При ангиокардиометрии и кино-MPT все параметры измерялись и рассчитывались как в систолу, так и в диастолу. На основании проведенного исследования установлено, что достоверными критериями наличия подаортальной обструкции у больных с ЕЖС является соотношение диаметров:

$$\frac{\text{ДМЖП(ПАК) (в систолу)}}{\text{Кл.Ао}} \quad 0,7 \quad \frac{\text{ДМЖП(ПАК)(в систолу)}}{\text{Ао нисход.}} \quad 1,0$$

РЕЗУЛЬТАТЫ РАЗЛИЧНЫХ ХИРУРГИЧЕСКИХ ПОДХОДОВ УСТРАНЕНИЯ ПОДАОРТАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИИ ПРИ ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННОМ ЖЕЛУДОЧКЕ СЕРДЦА С ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Операция суживание ЛА

Исходное состояние больных перед суживанием ЛА. По градиенту систолического давления между системным желудочком и аортой в покое, измеренном при катетеризации сердца или Эхо-КГ, подаортальная обструкция была диагностирована у 23 (32,4%) больных. При этом в 5 (7%) случаях она была умеренной (с ГСД между системным желудочком и аортой 11-20 мм рт. ст.), а в 18 (25%) случаях – незначительной (с ГСД 6-10 мм рт. ст.). Подаортальная обструкция имела у 10 (58,8%) пациентов с патологией дуги аорты. Возраст пациентов был в пределах 0,25-120 ($11,5 \pm 2,7$) мес., гемоглобин - в пределах 93-158 ($132,5 \pm 4,7$), Sat O₂ - 56-92 % ($75,3 \pm 2,8$), давление в ЛА - 53-118 мм рт.ст. ($87,8 \pm 5,6$). Частота подаортальной обструкции в группе больных с сопутствующей коарктацией дуги аорты составила 63%, в отличие от общей группы, где она составила 28%. При этом в 7 (37%) случаях подаортальная обструкция была незначительной (с ГСД между системным желудочком и аортой 6-10 мм рт. ст.), а в 4 (26%) случаях – умеренной (с ГСД 11-20 мм рт. ст.).

Методики суживания ЛА и сопутствующие оперативные вмешательства. Суживание ЛА осуществляли двумя методиками: 1) накладыванием манжеты строго определенного диаметра – 50 (70,1%) больных; 2) регулированием диаметра манжеты на операционном столе под контролем гемодинамических показателей – 21 (29,6%). При суживании ЛА до заранее рассчитанного диаметра руководствовались формулой Торонто-2, а в ряде случаев - более жесткими или более мягкими формулами. При выполнении вмешательства под интраоперационным гемодинамическим

контролем эффективным считали такую степень суживания, при которой систолическое давление дистальнее манжеты снижалось до 30-50% от системного. ГСД между легочной и системной артериями составлял 40-70 мм рт. ст., а сатурация капиллярной крови оставалась в пределах 75-85% на дыхании воздухом.

Ближайшие результаты суживания ЛА. В госпитальном периоде после суживания ЛА умерли 11 (15,5%) больных. В 6 (54,5%) случаях причиной смерти стала пневмония, приведшая к легочно-сердечной и полиорганной недостаточности, в 5 (45,5%) случаях – тяжелая сердечная и полиорганная недостаточность, в 1 (9%) случае – отек и вклинение головного мозга вследствие воздушной эмболии его сосудов. Ранний послеоперационный период был осложнен у 21 (35,4%) выписанного из стационара больного. Тяжелую пневмонию перенесли 26 (44,1%) пациентов, тяжелую сердечную недостаточность - 47 (79,4%), неврологические осложнения - 9 (14,7%).

Отдаленные результаты суживания ЛА. В отдаленном периоде после суживания ЛА динамическое наблюдение велось за 48 больными. Возраст больных на момент осмотра был в пределах 1,2-10,9 лет ($3,4 \pm 0,7$), сроки после суживания ЛА составили 0,7-10,0 ($2,8 \pm 0,5$) лет, Sat O₂, % - 63 – 92 ($80,5 \pm 1,1$). У 55 (91,8%) больных в отдаленном периоде после суживания ЛА значительно уменьшились признаки недостаточности кровообращения, повысились переносимость физической нагрузки и темпы увеличения массы тела. При этом та или иная степень подаортальной обструкции была зафиксирована в 20 (41,7%) случаях. Обструкция вновь возникла у 5 (10,4%) пациентов, выросла - у 7 (14,6%), сохранилась приблизительно того же уровня – у 8 (16,7%). При этом она оставалась незначительной в 12 (25,0%) случаях, была умеренной – в 4 (8,3%) и выраженной – в 4 (8,3%) случаях. Подаортальная обструкция наблюдалась у 8 из 9 (88,9%) больных, перенесших одновременно с

суживанием ЛА коррекцию патологии дуги Ао.

Результаты расширения ДМЖП у больных при функционально единственным желудочке с подаортальной обструкции. Расширение ДМЖП выполнено 6 пациентам. Средний возраст пациентов составил $11,5 \pm 2,7$ мес. Средний ГСД между системным желудочком и Ао, составил $22,2 \pm 10,6$ мм рт. ст. У 4 больных рестриктивный ДМЖП был при ДПЛЖ с ВА дискордантностью, у 1 больного при атрезии митрального клапана с ВА конкордантностью и ещё у 1 - с атрезией трикуспидального клапана с ВА дискордантностью. Во время расширения ДМЖП трем пациентам выполнено суживание ЛА, у 1 больного сформирован кавопульмональный анастомоз по Глену и ещё у 1 пациента выполнено протезирование трикуспидального клапана. Доступ осуществлялся через срединную стернотомию. Продолжительность ИК составила в среднем $68,5 \pm 4,3$ мин, время пережатия аорты - $26 \pm 2,1$ мин. Осложнения в раннем послеоперационном периоде зарегистрированы у 4 больных. У двоих была сердечная недостаточность, которая требовала длительной инфузии кардиотоников. В двух случаях возникла А-В блокада 3 степени, потребовавшая имплантации постоянного эпикардального электрода на операционном столе. У 1 больного развился отек головного мозга, явившийся причиной смерти через 2 суток после операции. Таким образом, из 6 оперированных больных в раннем послеоперационном периоде погиб 1 пациент, госпитальная летальность составила 16%. Из стационара 5 больных были выписаны в удовлетворительном состоянии. У 4 пациентов сохранялся синусовый ритм. Средний систолический градиент между системным желудочком и аортой, измеренный при Эхо-КГ, составил $5 \pm 2,3$ мм рт. ст.

Отдаленные результаты. В отдаленном периоде после операции обследовано 4 пациента, сроки наблюдения составили от 12 месяцев до 57

месяцев. Обструкция системному кровотоку отсутствовала у 1, уменьшилась у 2 и ещё у 1 выросла таблица 5.

Таблица 5. Динамика подаортальной обструкции в отдаленном периоде после суживания ЛА у больных, перенесших ее иссечение.

Больной, возраст при операции	Диагноз	Срок после операции	Градиент систолического давления ЛЖ-аорта, мм рт. ст.	
			До операции	В отдаленном периоде
С., 8 мес.	ДПЛЖ с ВА дискорд.	3 года 2 мес.	11	20
Т., 7 мес.	ДПЛЖ с ВА дискорд.	4 года	15	12
П., 6 мес.	ДПЛЖ с ВА дискорд.	4 года 9 мес.	12	0
П., 7 мес.	АТК с ВА дискорд.	1 год	14	7

Результаты операции Damus-Kaye-Stansel.

Модифицированная операция Damus-Kaye-Stansel выполнена 4 больным. Диагноз ДПЛЖ с ВА дискордантностью выставлен у 2 пациентов, у 1 пациента - АТК с ВА конкордантностью и еще 1 пациент - с двойным отхождением сосудов от правого желудочка. Все операции выполнялись в условиях ИК, гипотермии (Т rect. 25-26С) и кардиopleгии (кустадиол). Доступ осуществлялся через срединную стернотомию. Интраоперационные показатели приведены в таблице 6.

Ближайшие результаты операции Damus-Kaye-Stansel. В госпитальном периоде после операции Damus-Kaye-Stansel умер 1 (25%) больной, причиной смерти была сердечно-легочная недостаточность. У 2 (50%) из 3 выписанных пациентов ранний послеоперационный период был осложнен сердечной и дыхательной недостаточностью.

Отдаленные результаты операции Damus-Kaye-Stansel. В отдаленном периоде после операции Damus-Kaye-Stansel динамическое наблюдение

велось за 3 больными. Возраст больных на момент осмотра был в пределах 7-24 мес., срок после операции Damus-Kaye-Stansel – 6 - 12мес. Один пациент через 6 месяцев погиб от сердечной недостаточности на фоне пневмонии. Состояние 2 пациентов расценивается как удовлетворительное - значительно уменьшились признаки недостаточности кровообращения, повысилась переносимость физической нагрузки, отмечалась хорошая прибавка в весе. При этом подаортальная обструкция не была зафиксирована.

Таблица 6. Клинико-гемодинамические показатели пациентов.

Клинико-гемодинамические показатели	Больной П. 1 мес.	Больная Д., 2 мес.	Больной Г. 12мес.	Больной И. 2 мес.
Функциональный класс по NYHA	IV	IV	III	IV
Насыщение капиллярной крови, %	69	71	77	74
Степень легочной гипертензии, %	100%	100%	75%	100
Градиент систолического давления между. желуд-аорта мм рт. ст.	22	40	30	10
Градиент систолического давления на переш. аорты, мм рт. ст.	30	36	5	-
Время искусственного кровообращения, мин	248	197	231	177
Время пережатия аорты, мин	47	66	57	78
Время остановки искусственного кровообращения, мин	39	-	-	-
Гипотермия (rectum), град.	18	20	23	24

Результаты операции формирования аорто-легочного «окна».

Операция формирования аорто-легочного «окна» выполнена у 2 пациентов с ДПЛЖ ВА дискордантностью. До указанной операции у обоих пациентов

первым этапом было выполнено суживание легочной артерии, а у 1 пациента еще дополнительно - резекция коарктации аорты. Во время операции формирования аорто-легочного «окна» у 1 пациента была иссечена межпредсердная перегородка, у второго сформирован кавопульмональный анастомоз справа. Клинико-гемодинамические показатели и условия проведения операции приведены в таблице 7.

Таблица 7. Клинико-гемодинамические показатели и условия проведения операции.

Клинико-гемодинамические показатели	Больной К.	Больной Н.
Возраст, (лет)	3,2	16
Срок после ранее выполненной операции, (лет)	2,7	14
ФК по NYHA	IV	IV
Sat O ₂ , (%)	87%	88
ЛГ, (%)	75%	55%
ГСД системный желудочек-аорта, (мм рт. ст.)	47	58
Пиковый градиент на сист. АВ клапане, (мм рт. ст.)	23	-
Время ИК, (мин)	12	145
Гипотермия (rectum), (град)	29	28

Ближайшие результаты операции формирования аорто-легочного «окна». В госпитальном периоде после операции формирования аорто-легочного «окна» умер 1 (50%) больной, причиной смерти было внутрочерепное кровоизлияние. У второго пациента ранний послеоперационный период был осложнен тяжелой сердечной недостаточностью.

Отдаленные результаты операции формирования аорто-легочного

«окна». В отдаленном периоде после операции формирования аорто-легочного «окна» состояние выжившего пациента расценивается как удовлетворительное - значительно уменьшились признаки недостаточности кровообращения, повысилась переносимость физической нагрузки и темпы увеличения массы тела. При этом эхокардиографически признаков подаортальной обструкции не было зафиксировано.

Выводы:

1. Анатомический субстрат подаортальной обструкции у больных с двуприточным левым желудочком и атрезией трикуспидального клапана с вентрикулоартериальной дискордантностью, и с атрезией митрального клапана с вентрикулоартериальной конкордантностью встречается на всех уровнях: ДМЖП, подаортальный конус, клапан аорты, anomальное прикрепление хорд А-В клапана и их сочетание.
2. Для наибольшей ясности хирургической анатомии сообщение между полостью основного желудочка и рудиментарной полостью желательно использовать термин ДМЖП.
3. Наиболее частым местом подаортальной обструкции при функционально ЕЖС является уровень ДМЖП, встречается в 56%.
4. Для диагностики подаортальной обструкции помимо общепринятых методов исследования необходимо применять стресс-ЭХОКГ, МРТ.
5. До суживания ЛА различная степень подаортальной обструкции имеется у 28%, а в отдаленном периоде после суживания ЛА – у 40% больных.
6. При сопутствующей патологии дуги аорты частота подаортальной обструкции после суживания ЛА может достигать 90%.
7. Прямое устранение подаортальной обструкции с сужением ЛА - наиболее доступный метод, но требующий динамического наблюдения за подаортальной областью.

8. Операция Damus-Kaye-Stansel – сложная, но высокоэффективная процедура, поскольку она обеспечивает устранение подаортальной обструкции на всех уровнях.

Практические рекомендации:

1. Исследование при подаортальной обструкции у пациентов с единственным желудочком сердца должно быть комплексным и обязательно включать: ангиокардиографию, эхокардиографию. С измерением градиента давления между основным желудочком и аортой, а также количественной оценкой диаметров дефекта межжелудочковой перегородки, подаортального конуса, аортального клапана и нисходящей грудной аорты. Измерение выше указанных параметров следует проводить как в систолу, так и в диастолу, что позволяет наметить план предстоящей операции.
2. Эхокардиографическое исследование, кроме диагностики порока, помогает выявить аномалии клапанного и подклапанного аппарата, что позволяет выбрать метод оперативного лечения.
3. Для диагностики подаортальной обструкции у пациентов с ЕЖС, помимо общепринятых методов исследования, целесообразно применять стресс-эхокардиографию, компьютерную томографию. и ядерно-магнитно-резонансную томографию.
4. У пациентов с умеренной степенью подаортальной обструкции на первом этапе гемодинамической коррекции можно выполнить суживание легочной артерии.
5. Пациентов с подаортальной обструкцией и риском ее развития при единственном желудочке сердца в отдаленном периоде после суживания легочной артерии необходимо вести постоянное наблюдение с целью контроля градиента давления между основным желудочком и аортой.

6. Устранять подаортальную обструкцию при функционально единственном желудочке сердца можно путем ее иссечения, операции Damus-Kaye-Stansel и создания аорто-легочного окна.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Ильин В.Н., Шмальц А.А., Харькин А.В., Косенко А.И., Горчакова А.И., Городков А.Ю., Тлепов Н.С. Результаты суживания легочной артерии у больных с функционально единственным желудочком сердца и легочной гипертензией // Журнал Детские болезни сердца и сосудов. - 2006.- №2. – С. 27-38.
2. Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Махачев А.М., Косенко А.И., Юрпольская Л.А., Тлепов Н.С. Суживание легочной артерии как причина развития подаортальной обструкции у больных с функционально единственным желудочком сердца // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы докладов и сообщений двенадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. 2006. Том 7. стр. 8.
3. Горбачевский С.В., Ваулина Т.Н., Шмальц А.А., Тлепов Н.С. Морфологический субстрат подаортальной обструкции при функционально единственном желудочке сердца // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы докладов и сообщений двенадцатой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. 2008. Том 9. стр. 13.
4. Тлепов Н.С., Шмальц А.А., Марасулов Ш.И. Устранение подаортальной обструкции при функционально единственном желудочке сердца методом расширения дефекта межжелудочковой перегородки // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы докладов и сообщений двенадцатой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. 2008. Том 9. стр. 17.

5. Тлепов Н.С., Пурсанов М.Г., Косенко А.И., Шмальц А.А., Марасулов Ш. И., Горбачевский С.В. Роль эхокардиографии и аортокардиографии в диагностике подаортальной обструкции при функционально единственном желудочке сердца // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы докладов и сообщений двенадцатой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. 2008. Том 9. стр. 17.
6. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Тлепов Н.С., Татевосян К.Ю. Результаты расширения дефекта межжелудочковой перегородки при функционально единственном желудочке с подаортальной обструкцией // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2008.-№6.- С. 14-17.