

На правах рукописи

ВАСИН Сергей Владимирович

**РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА В МОДИФИКАЦИИ
ЭКСТРАКАРДИАЛЬНОГО КОНДУИТА У ПАЦИЕНТОВ
РАННЕГО ВОЗРАСТА**

/Сердечно-сосудистая хирургия –14.01.26./

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2010

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

Научный руководитель:

доктор медицинских наук,

профессор

Зеленикин Михаил Анатольевич

Официальные оппоненты:

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

Чиаурели Михаил Рамазович - доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения врождённых пороков сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева Российской Академии медицинских наук.

Ведущая организация: Государственное Учреждение Российский Научный Центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского, РАМН.

Защита диссертации состоится «12» ноября 2010 года в «14⁰⁰» 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 «30» сентября 2010 г.

Ученый секретарь Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Актуальность проблемы

Как известно, основным методом хирургического лечения сложных врождённых пороков сердца, характеризующихся унивентрикулярной морфологией или гемодинамикой, является операция Фонтена. Данный вид хирургической коррекции позволяет не только устранить или уменьшить системную гипоксемию, но и снизить объёмную перегрузку единственного желудочка, благодаря чему существенно улучшается функциональное состояние пациентов. В 1977 году Choussat A. и соавт. предложили «10 заповедей» для отбора кандидатов на операцию Фонтена, ставших на длительное время каноническими [Choussat A.,1977]. За последние несколько лет, прошедшие с момента опубликования этих критериев, кардиохирургия шагнула далеко вперед, и многие исследователи поставили под сомнение целесообразность соблюдения ряда из них, что привело к многочисленным спорам и разногласиям. До сего момента масса дискуссий разворачивается вокруг наиболее предпочтительного времени выполнения операций полного обхода «правого сердца». Известно, что «критерии Choussat» определяют 4 года как минимальный возраст для выполнения этой операции, но сегодня во многих клиниках мира успешно оперируются больные в возрасте от 2 до 4 лет жизни [Alphonso N.,2005; Hofbeck M.,1994; Jacobs M.L.,2008; Ovroutski S.,2004]. В настоящее время в нашей стране накоплен значительный опыт выполнения операции Фонтена в различных модификациях [Зеленикин М.М.,2002; Подзолков В.П.,1994; Чиаурели М.Р.,1989; Юрлов И.А.,1999]. Необходимо заметить, что этот опыт касается только пациентов старшего возраста. Вопросы выполнения операции Фонтена у детей раннего возраста в современной отечественно литературе мало освещены и касаются

только вопросов создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза [Мовсисян Р.Р., 2002]. Наше исследование посвящено изучению этой проблемы

Цель исследования:

Обосновать целесообразность и безопасность выполнения полного обхода «правого сердца» в модификации экстракардиального кондуита у пациентов раннего возраста.

Задачи исследования:

1. Изучить непосредственные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита у детей раннего возраста.
2. Выявить особенности течения ближайшего послеоперационного периода у пациентов раннего возраста перенёсших операцию Фонтена в модификации экстракардиального кондуита
3. Оценить среднесрочные результаты операции полного обхода «правого сердца» в модификации экстракардиального кондуита выполненной в раннем возрасте.
4. Разработать основные принципы послеоперационного ведения пациентов перенёсших операцию Фонтена в модификации экстракардиального кондуита в раннем возрасте.

Научная новизна.

Данная работа является первым отечественным исследованием, в котором: изучены непосредственные и среднесрочные результаты операции Фонтена у пациентов раннего возраста; выявлены основные особенности течения ближайшего послеоперационного периода у этих пациентов и разработаны основные принципы ведения таких больных в раннем послеоперационном периоде.

Практическая ценность исследования.

Полученные результаты позволяют оптимизировать результаты операции Фонтена у детей раннего возраста с функционально единственным желудочком сердца, а также снизить вероятность развития большинства осложнений у таких пациентов, как в раннем, так и отдалённом послеоперационном периодах.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Методика экстракардиального кондуита характеризуется хорошими непосредственными результатами.
2. Экстракардиальный обход «правого сердца» расширяет возрастные показания к гемодинамической коррекции, что позволяет выполнять её без дополнительного риска пациентам раннего возраста.
3. Повреждение диафрагмального нерва оказывает выраженное негативное влияние на течение послеоперационного периода у пациентов, перенёсших операцию Фонтена, и требует обязательного раннего выполнения пликации диафрагмы.
4. Использование антикоагулянтной терапии на всех этапах гемодинамической коррекции позволяет избежать развития тромботических осложнений и, следовательно, улучшить послеоперационный прогноз у всех пациентов.

Реализация результатов исследования.

Основные научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, нашли применение в отделении хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

Апробация работы.

Материалы диссертации доложены и обсуждены на XIII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, ноябрь 2007 года); на V ежегодной конференции молодых учёных России с международным участием «Фундаментальные науки прогресс клинической медицины» (Москва, ММА им.И.М.Сеченова, май 2008 года). Диссертационная работа апробирована 3 марта 2010 года на объединенной конференции отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, научно-консультативного отдела, рентгенодиагностического отдела, отделения патологической анатомии с прозектурой НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ, из них 3 в центральной печати.

Структура и объем работы.

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, обзора литературы, 3-х глав собственных исследований, обсуждения, выводов и практических рекомендаций, списка литературы, включающего 28 отечественных и 184 зарубежных источника. Работа изложена на 136 страницах машинописного текста, содержит 12 рисунков и 23 таблицы.

Основное содержание работы.

В разделе «Введение» отображено состояние проблемы сложных врождённых пороков сердца, характеризующихся функционально единственным желудочком у пациентов раннего возраста, определены цели и задачи исследования, указаны критерии его актуальности, научной новизны и практической значимости. В первой главе представлен обзор отечественной и зарубежной литературы, в

которой дана полная информация о современном состоянии вопроса. Во второй главе дана подробная клиническая оценка 42 пациентов, находившихся на лечении в НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН с 1999 года. Изложены методы исследования больных с использованием современных диагностических возможностей, представлены методы статистического анализа. В третьей главе подробно описаны условия выполнения и хирургическая техника операции Фонтена. В четвертой главе с использованием диаграмм, таблиц и рисунков проанализированы непосредственные и отдаленные результаты операции Фонтена у пациентов младшего и старшего возраста. В разделе «Обсуждение» проведено сопоставление полученных результатов с данными зарубежных исследователей, на основании которых представлены выводы и практические рекомендации. В выводах и практических рекомендациях изложены основные положения работы, а также возможности их использования в кардиохирургической практике.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

С января 1999 по декабрь 2007 года в отделении хирургии детей раннего возраста с врожденными пороками НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН обследовано и прооперировано по принципу полного обхода правых отделов сердца 42 пациента. Средний возраст их к моменту операции составил $49,4 \pm 14,0$ месяцев, средняя масса тела – $15,4 \pm 3,0$ кг. Показанием для выполнения полного обхода «правого сердца» являлись пороки с унивентрикулярной ($n=37$) и бивентрикулярной ($n=5$) морфологией, которые в виду сложности сопутствующих врождённых аномалий сердца и сосудов имели бы высокий риск летальных исходов после анатомической коррекции. У всех больных

операция Фонтена выполнялась в модификации экстракардиального кондуита. С целью сравнения особенностей течения ближайшего послеоперационного периода все пациенты были разделены на 2 группы в зависимости от возраста:

- 1 группа – пациенты до 4-х лет жизни.
- 2 группа – пациенты 4-х лет жизни и старше.

Клиническая характеристика пациентов 1-ой группы

18 пациентов, все в возрасте до 4 лет жизни. Средний возраст их составил $36,61 \pm 6,72$ месяцев, масса тела $13,48 \pm 2,29$ кг.

У 7 пациентов (39%) в среднем за $13,9 \pm 6,1$ месяцев до первого этапа гемодинамической коррекции выполнялось создание модифицированного системно-лёгочного анастомоза протезом «Gore-Tex». Показанием к выполнению анастомоза во всех случаях являлась выраженная артериальная гипоксемия. Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз в качестве первого этапа полного обхода «правого сердца» выполнялся всем больным в среднем за $19,2 \pm 7,6$ месяцев до основного этапа операции Фонтена.

По данным эхокардиографического исследования у всех пациентов отмечалась удовлетворительная функция системного желудочка: фракция выброса которого составляла в среднем $65,9 \pm 2,4\%$, а $iKDO - 99,9 \pm 32$ мл/м². Недостаточность клапана системного желудочка у всех наблюдаемых не превышала 2+.

У всех больных давление в лёгочной артерии не превышало 17 мм.рт.ст. Nakata-index составил в среднем $174,76$ мм²/м². Общелёгочное сопротивление ни в одном случае не превышало 4 ед/м² и в среднем составляло $2,7 \pm 0,4$ ед/м².

Клиническая характеристика пациентов 2-ой группы

24 пациента, все старше 4 лет жизни. Средний возраст их составил $59 \pm 9,56$ месяцев, масса тела $16,82 \pm 2,72$ кг.

У 16 пациентов (67%) в среднем за $22,5 \pm 9,9$ месяцев до первого этапа гемодинамической коррекции выполнялось создание модифицированного системно-лёгочного анастомоза протезом «Gore-Tex». Показанием к выполнению анастомоза во всех случаях являлась выраженная артериальная гипоксемия. Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз в качестве первого этапа полного обхода «правого сердца» выполнялся практически всем больным, за исключением одного, в среднем за $28,3 \pm 9,4$ месяцев до основного этапа операции Фонтена.

По данным эхокардиографического исследования у всех пациентов отмечалась удовлетворительная функция системного желудочка: фракция выброса которого составляла в среднем $62 \pm 4,95\%$, а $iKDO$ - $97,8 \pm 36,9$ мл/м². Недостаточность клапана системного желудочка у всех наблюдаемых не превышала 2+. У всех больных давление в лёгочной артерии не превышало 20 мм.рт.ст. Nakata-index в среднем составил $192,65$ мм²/м². Общелёгочное сопротивление в одном случае превышало 4 ед/м² ($5,3$ ед/м²) и в среднем составляло $2,8 \pm 0,9$ ед/м².

Оценка исходного состояния больных и результатов операции выполнялась по стандартной схеме, включающей в себя: тщательный сбор анамнеза, врачебный осмотр, физикальное исследование, электрокардиографию, рентгенографию грудной клетки, эхокардиографию, зондирование сердца и ангиокардиографию.

Данное исследование наблюдательное ретроспективное. Учитывая, что во многих случаях выборка была небольшого размера,

распределение не носило признаков нормального, а также отсутствовала его непрерывность, для сравнения результатов использовались непараметрические критерии. В тех случаях, когда выборка отвечала требованиям, предъявляемым к параметрическим критериям, результаты сравнивались с применением дисперсионного анализа и критерия Стьюдента.

УСЛОВИЯ ВЫПОЛНЕНИЯ И ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА.

Средняя продолжительность искусственного кровообращения у пациентов 1 группы составила $131,1 \pm 56,5$ минуты, уровень гипотермии - $31,2 \pm 1,6^\circ\text{C}$. Восходящая аорта пережималась в 2 случаях, время ишемии миокарда составило 13 и 47 минут. Защита миокарда производилась в одном случае кристаллоидным кардиоплегическим раствором, в другом - внутриклеточным раствором «Custodiol».

Средняя продолжительность искусственного кровообращения у пациентов 2 группы составила $174,5 \pm 102,7$ минуты, уровень гипотермии - $29,6 \pm 2,8^\circ\text{C}$. Восходящая аорта пережималась в 1 случае, время ишемии миокарда составило 15 минут. Защита миокарда производилась кристаллоидным кардиоплегическим раствором.

Техника выполнения операции Фонтена состояла, в основном, из трёх этапов. Первым этапом формировался анастомоз между нижней поллой веной и синтетическим протезом «Gore-Tex» по типу конец-в-конец. Вторым этапом выполнялся анастомоз между синтетическим протезом «Gore-Tex» и правой лёгочной артерией по типу конец-в-бок. Последним этапом, устранялся кровоток через ствол лёгочной артерии (у пациентов с гибридным лёгочным кровотоком). Данный

этап выполнялся либо путём перевязки ствола лёгочной артерии с прошиванием его стенки выше клапанного кольца (n=16), либо путём ушивания клапана из просвета лёгочной артерии (n=10), который выполнялся на этапе формирования анастомоза между синтетическим протезом и правой лёгочной артерией.

Пациентам 1-ой группы в 11 случаях имплантировался протез диаметром 18 мм, в 7 случаях – 20 мм. Пациентам 2-ой группы в 6 случаях имплантировался протез диаметром 18 мм, в 16 случаях – 20 мм и в 2 случаях – 22 мм.

В 12 случаях (у 3 пациентов из 1-ой группы и у 9 пациентов из 2-ой группы) между синтетическим протезом и стенкой правого предсердия формировалось сообщение. В 5 случаях для этого использовался сосудистый протез фирмы «Gore-Tex», в остальных 7 случаях между кондуитом и правым предсердием формировалось соустье по типу бок-в-бок. В обеих группах использовался протез диаметром 5 мм. Величина соустья у пациентов 1-ой и 2-ой группы была схоже и колебалась от 3 до 5 мм.

Необходимо отметить, что у 2-х пациентов 2-ой группы, грудную клетку превентивно не ушивали в связи с нестабильной гемодинамикой после сведения грудной клетки. Всем остальным больным послеоперационная рана ушивалась полностью.

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ гемодинамических результатов операции Фонтена, не выявил существенных различий между исследуемыми группами. Среднее давление в лёгочной артерии после окончания перфузии у всех больных было приблизительно одинаковым и не превышало 20 мм.рт.ст. ($p>0,05$). Несмотря на это хочется заметить, что у пациентов

2-ой группы отмечалась недостоверная тенденция к более высокому давлению в лёгочной артерии. Гемодинамически значимых градиентов давлений между верхней и нижней полых венами у пациентов выявлено не было ($p>0,05$).

Показатели послеоперационной летальности у пациентов 1-ой и 2-ой группы достоверно не отличаются друг от друга ($p>0,05$). Несмотря на это, определяется чёткая тенденция к более чем двукратному уменьшению послеоперационной смертности у пациентов раннего возраста (11% vs 25% случаев). По-видимому, это связано с меньшим, по времени, влиянием гипоксемии и объёмной перегрузки на миокард системного желудочка у пациентов младшей возрастной группы. В пользу отрицательного влияния длительно существующей гипоксемии на организм ребёнка говорит также и то, что только у пациентов старшей возрастной группы одной из наиболее частых причин смерти было лёгочное кровотечение, которое, на наш взгляд, является следствием обильного развития системно-лёгочных коллатералей на фоне длительно существующей гипоксемии.

Острая сердечная недостаточность и парез диафрагмы занимали ведущее место в структуре нелетальных осложнений у пациентов обеих групп и встречались с приблизительно одинаковой частотой: в 1-ой группе острая сердечная недостаточность наблюдалась у 50%, во второй у 55,6% больных. Парез купола диафрагмы отмечался соответственно у 56,3% и 55,6% больных. Необходимо добавить, что кроме описанных осложнений, у пациентов 1-ой группы отмечается тенденция (статистически недоказанная) к более частому возникновению желудочно-кишечных кровотечений в раннем послеоперационном периоде. Другие осложнения встречались

намного реже, и равномерно распределялись между обеими группами ($p > 0,05$).

По-видимому, основной причиной развития острой сердечной недостаточности является необходимость адаптации сердечно-сосудистой системы к одножелудочковой циркуляции в виде спазма сосудов малого круга кровообращения в ответ на увеличение лёгочного кровотока. Зачастую использование селективных вазодилататоров, кардиотонической поддержки и мочегонной терапии даёт положительный эффект. Поэтому эти препараты применялись у всех наших. При этом необходимо отметить, что в младшей возрастной группе использовались достоверно меньшие дозы кардиотонических препаратов. Фактор инотропной поддержки у этих пациентов был практически в 1,5 раза меньше, чем в старшей возрастной группе ($8,7 \pm 12,0$). Кроме того, при отсутствии статистической значимости различий, у пациентов старше 4-х лет жизни отмечена более высокая частота проведения пролонгированной (>72 часов) инотропной поддержки ($55,6\% \pm 25\%$ случаев), а также выявлена тенденция к увеличению на фоне этой терапии продолжительности ($9,0 \pm 6,0$ суток) и объёма трансудации из плевральных полостей ($47,7 \pm 129,1$ мл/кг) по сравнению с пациентами раннего возраста. По-видимому, отсутствие выраженных изменений миокарда системного желудочка у пациентов раннего возраста, вследствие меньшего по времени влияния на него объёмной перегрузки и системной гипоксемии, позволяет сердечно-сосудистой системе быстрее адаптироваться к увеличенному лёгочному кровотоку в условиях небольшой кардиотонической поддержки. Кроме терапии сердечной недостаточности все больные данной группы получали антикоагулянтную (гепарин) и антитромбоцитарную

(аспирин) терапию. Антикоагулянтная терапия начиналась через несколько часов после выезда больного из операционной в отделение реанимации, как только все показатели гемостаза приближались к нормальным значениям. Терапия начиналась с болюсного внутривенного введения гепарина в дозе 75 ед/кг в течение 10 минут, с последующей его инфузией в начальной дозе 20 ед/кг/час. Коррекция скорости инфузии оценивалась по АЧТВ через каждые 4 часа. Продолжительность гепаринотерапии составляла в среднем от 4 до 7 суток, спустя это время всем больным назначалась ацетилсалициловая кислота в дозе 5 мг/кг/сутки. Данная схема терапии хорошо зарекомендовала себя, её использование сопровождается хорошими результатами - ни у одного нашего пациента не было отмечено наличия тромботических или тромбоэмболических осложнений. Более того, использование подобной антитромботической терапии приводило к увеличению частоты геморрагических осложнений (в частности желудочно-кишечных кровотечений), у пациентов раннего возраста, в виду того, что дозирование препаратов у них было затруднительно по объективным и субъективным причинам

Изучение второго по частоте осложнения – пареза диафрагмы, позволяет предположить, что оно является недостатком этапного выполнения гемодинамической коррекции. В большинстве случаев, развившийся после первой операции выраженный спаечный процесс, требовал у этих больных травматического выделения структур сердца из спаек и мог стать причиной повреждения диафрагмального нерва. Данные мировой литературы позволяют предположить, что указанное осложнение не только отрицательно сказывается на функции внешнего дыхания, но и является важным фактором риска

неблагоприятного течения раннего послеоперационного периода у больных перенёсших операцию Фонтена. Допуская эту возможность, мы отдельно проанализировали больных после полного обхода «правого сердца» в зависимости от наличия у них пареза диафрагмы, поэтому все больные были разделены на две подгруппы: тех, у кого был парез диафрагмы и тех, у кого его не было. Сформированные подгруппы не отличались по численности больных, возрасту, весу, площади поверхности тела, времени искусственного кровообращения и среднему давлению в лёгочной артерии после операции. В группе с парезом диафрагмы было 19 человек, в группе без пареза – 15 человек. Средний возраст пациентов *в группе с парезом диафрагмы* составлял – $46,6 \pm 14,0$ месяцев, средний вес - $14,8 \pm 2,5$ кг. Среднее время искусственного кровообращения у пациентов данной подгруппы составило $134,3 \pm 55,3$ минуты, а среднее давление в лёгочной артерии после хирургической коррекции - $13,0 \pm 1,5$ мм.рт.ст. *В группе пациентов без пареза* средний возраст составлял - $47,5 \pm 16,5$ месяцев, средний вес - $15,7 \pm 3,6$ кг. Время искусственного кровообращения у пациентов данной подгруппы составило $147,4 \pm 6,1$ минут, а среднее давление в лёгочной артерии после хирургической коррекции - $14,0 \pm 2,8$ мм.рт.ст.

У пациентов с повреждением диафрагмального нерва средняя продолжительность пребывания в стационаре составила $26,1 \pm 20$ суток, а у пациентов без пареза - $14,8 \pm 5,9$ суток ($p=0,024$). Кроме того, при наличии повреждения диафрагмального нерва длительная (>10 суток) транссудация из плевральных полостей отмечалась у 47% больных, в то время как при его отсутствии – только у 6,7% больных ($p=0,027$). Кроме того, обращает на себя внимание статистически не доказанная тенденция к меньшей продолжительности ИВЛ и более

частой экстубации в течение первых 24 часов после операции у пациентов, не имеющих пареза диафрагмы. Помимо данного исследования, мы также изучили влияние возрастного фактора на течение раннего послеоперационного периода у больных с повреждением диафрагмального нерва после унивентрикулярной коррекции. В исследование вошли только больные с парезом диафрагмы, которые были разделены в зависимости от возраста на две подгруппы: до 4-х лет и старше 4-х лет жизни. Количество пациентов было приблизительно одинаковым. Подгруппа больных до 4-х лет включала 9 пациентов, а подгруппа старше 4-х лет – 10 пациентов. При статистической обработке данных мы не получили каких-либо отличий между сравниваемыми больными. Продолжительность ИВЛ, сроки госпитализации в стационаре, а также длительность транссудации из плевральных полостей у этих пациентов были схожи и достоверно друг от друга не различались ($p>0,05$).

СРЕДНЕСРОЧНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Из 16 выживших больных в 1-ой группе, среднесрочные результаты операции Фонтена прослежены у 15 человек. В среднем больные наблюдались на протяжении $32,0\pm 20,0$ месяцев. Из 18 выживших больных во 2-ой группе, среднесрочные результаты операции Фонтена прослежены у 16 человек. В среднем больные наблюдались на протяжении $31,0\pm 22,0$ месяца.

Общее состояние пациентов на момент последнего обследования практически не различалось. Распределение больных в зависимости от степени недостаточности кровообращения в обеих группах было схожее. Доминирующее число пациентов принадлежало

к I классу: в 1-ой группе – это 71,4% всех больных, во 2-ой – 61,5% ($p>0,05$).

Летальность после экстракардиального обхода «правого сердца» в обеих возрастных группах достоверно не различалась, но определялась чёткая тенденция к более чем двукратному её уменьшению у пациентов раннего возраста (6,7% vs 18,8% случаев). Кроме того, кривые выживаемости, построенные для этих групп, несмотря на отсутствие статистической значимости различий между ними ($p=0,61$), демонстрировали большую выживаемость больных в младшей группе по сравнению со старшей (рисунок 1). Выявленные тенденции лишний раз подтверждают, что у взрослых больных в виду длительного существования объёмной перегрузки и системной гипоксемии, уже успели сформироваться такие патологические изменения миокарда как гипертрофия и фиброз, являющиеся фактором риска смертности больных в отдалённом периоде.

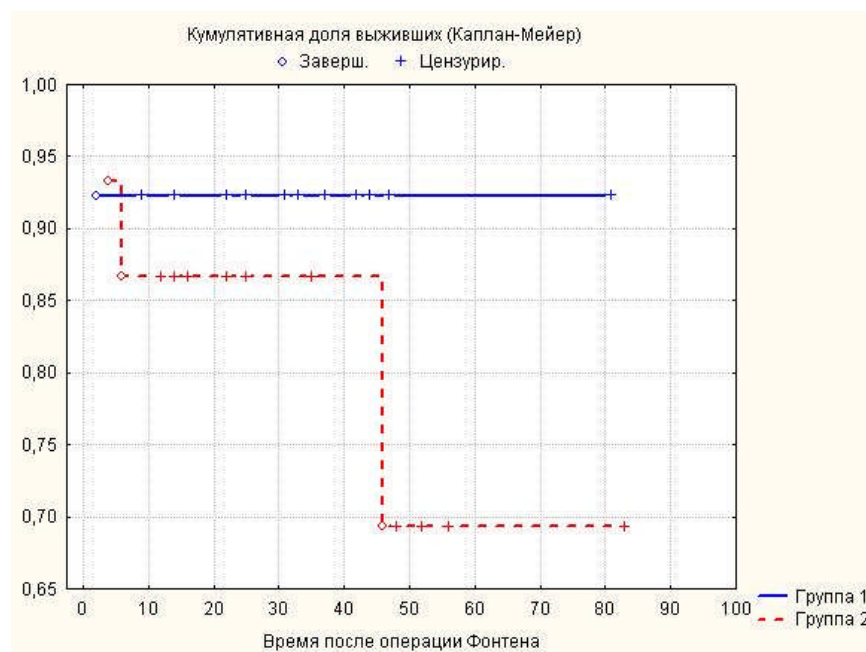


Рисунок 1. Кривые выживаемости у пациентов 1-ой и 2-ой группы ($p=0,61$)

Из возможных послеоперационных осложнений в отдалённом периоде мы наблюдали только недостаточность кровообращения. Причинами которой являлись, как существующие до операции факторы риска (повышенное давление в легочной артерии >15 мм.рт.ст. и недостаточность системного атриовентрикулярного клапана $>2+$), так и возникшие после операции осложнения. Последние были представлены парезом диафрагмы и наличием больших аорто-лёгочных коллатералей. В пользу того, что именно эти осложнения явились причиной недостаточности кровообращения, говорит, тот факт, что после выполнения пликации диафрагмы и эмболизации БАЛКА признаки НК у этих больных достаточно быстро регрессировали.

У всех больных отмечалась удовлетворительная функция системного желудочка, фракция выброса которого составляла в среднем $62,3 \pm 3,7\%$ в 1-ой группе и $60,3 \pm 4,1\%$ во 2-ой группе ($p > 0,05$). $iKDO$ системного желудочка у пациентов 1-ой группы составлял в среднем $96,3 \pm 26,6$ мл/м², во 2-ой группе - $86,5 \pm 26,9$ мл/м². Кроме того, у доминирующего числа больных обеих групп отмечалась минимальная недостаточность (не более $2+$) системного атриовентрикулярного клапана. Ламинарный кровоток в экстракардиальном кондуите регистрировался у всех больных, признаков стеноза кондуита не было выявлено ни у одного обследуемого.

По-видимому, хорошая функция системного желудочка, низкое давление в лёгочной артерии и минимальная недостаточность атриовентрикулярного клапана до- и после хирургической коррекции, явились главными причинами отсутствия выраженных признаков недостаточности кровообращения у большинства наших пациентов. А

использование методики экстракардиального обхода «правого сердца», позволило уменьшить гипоксическое повреждение миокарда за счёт сокращения времени искусственного кровообращения и выполнения коррекции без пережатия аорты.

Повторные хирургические вмешательства выполнялись двум пациентам (по одному из каждой группы). Больному из 1-ой группы в связи с выраженным парезом диафрагмы и развитием, на этом фоне, недостаточности кровообращения соответствующей III классу, выполнялась пликация диафрагмы спустя 12 месяцев после основной коррекции. Пациенту из 2-ой группы в связи со стенозом правой лёгочной артерии и реканализацией ствола лёгочной артерии, выполнялось стентирование области сужения с одномоментным эндоваскулярным закрытием сообщения между правым желудочком и сосудами малого круга кровообращения. Свобода от реопераций у пациентов обеих групп в отдалённом периоде представлена на рисунке 2.

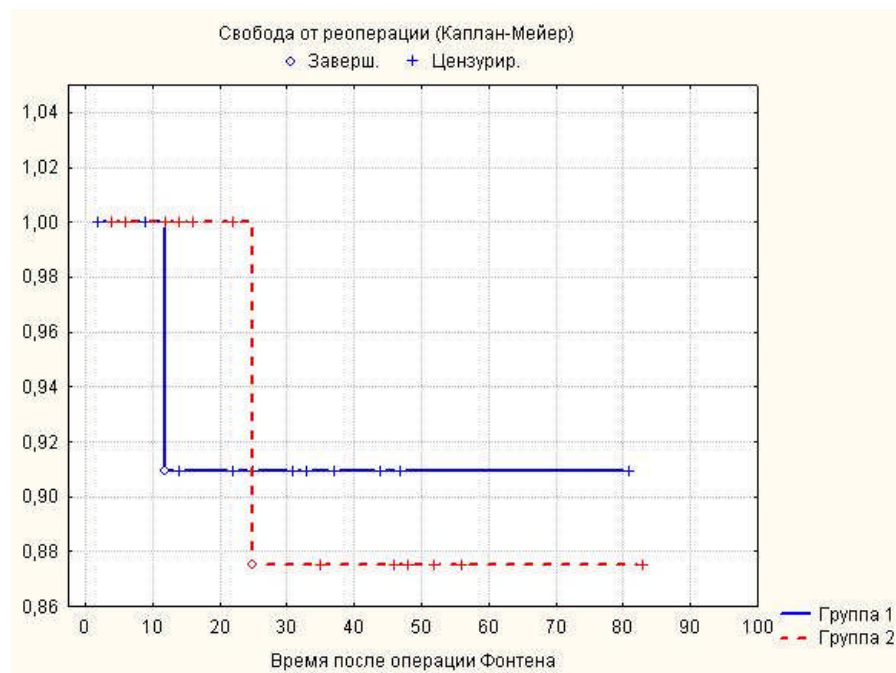


Рисунок 2. Свобода от реопераций в отдалённом периоде у пациентов 1-ой и 2-ой группы ($p=0,75$)

ВЫВОДЫ

1. При пунктуальном соблюдении критериев отбора кандидатов, операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита у детей раннего возраста не сопровождается дополнительным риском по сравнению с пациентами старшей возрастной группы.
2. Выполнение операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, у пациентов младшей и старшей возрастной группы имеет сопоставимые показатели госпитальной летальности.
3. Основной особенностью течения ближайшего послеоперационного периода у пациентов раннего возраста, перенёвших операцию Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, является небольшой, по сравнению с пациентами старшего возраста, период острой адаптации, проявляющийся укорочением продолжительности транссудации из плевральных полостей и меньшей потребностью в кардиотонической терапии.
4. Среднесрочные результаты операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита, выполненной в раннем возрасте, характеризуются хорошим клиническим состоянием пациентов, низкой потребностью в повторных вмешательствах и тенденцией к меньшей летальности по сравнению с пациентами старшей возрастной группы.
5. Парез диафрагмы оказывает выраженное негативное влияние на течение послеоперационного периода и результаты гемодинамической коррекции в целом, увеличивая сроки госпитализации в стационаре и продолжительность транссудации из плевральных полостей, ухудшая тем самым функциональный класс пациентов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для лечения сложных врождённых пороков сердца, при которых ограничено выполнение анатомической коррекции, вне зависимости от возраста пациентов, обход правых отделов сердца является операцией выбора при условии его этапного выполнения и использования методики экстракардиального кондуита.
2. Протокол обследования пациентов до операции Фонтена обязательно должен включать расчёт общего лёгочного сопротивления сосудов. В случаях пограничных значений среднего давления в лёгочной артерии, общего лёгочного сопротивления, а также у пациентов, ранее перенёсших суживание лёгочной артерии, необходимо выполнение биопсии лёгких с гистоморфометрическим исследованием сосудов.
3. Профилактика повреждений диафрагмального нерва должна проводиться на всех этапах гемодинамической коррекции, и включать в себя принцип минимально достаточной, щадящей, мобилизации структур сердца. В случае повреждения диафрагмального нерва, с целью профилактики явлений сердечной недостаточности, как на госпитальном этапе, так и в дальнейшем, целесообразно раннее выполнение пликаций диафрагмы.
4. На всех этапах гемодинамической коррекции, в том числе после создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза, необходимо проведение антитромботической терапии, включающей прямые антикоагулянты в течение первых 4-7 суток после операции с дальнейшим переходом, на 6 месячный приём непрямых антикоагулянтов и пожизненный приём препаратов ацетилсалициловой кислоты.

Список опубликованных работ по теме диссертации.

1. Бокерия, Л.А., Тканевая инженерия в хирургии врождённых пороков сердца (обзор литературы) / Л.А. Бокерия, А.А. Свободов, С.В. Васин и др. // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2008 г. – Том. 9. - № 2. – С. 101-116.
2. Бокерия, Л.А., Первый опыт выполнения полного обхода правого сердца с использованием экстракардиального кондуита у пациентов до четырёх лет / Л.А. Бокерия, М.А. Зеленикин, С.В. Васин и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007 г. – № 4. – С. 48-52.
3. Зеленикин, М.А., Успешная этапная гемодинамическая коррекция сложного врождённого порока сердца с отдельным дренажом нижней полой и печёночной вен / М.А. Зеленикин, А.А. Купряшов, С.В. Васин и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007 г. – № 4. – С. 69-71.
4. Васин, С.В. Результаты «полного обхода правого сердца» с использованием экстракардиального кондуита у пациентов до 4-х лет / С.В. Васин // Приложение журнала «Вестник Российской академии медицинских наук». Материалы V конференции молодых ученых России с международным участием. – 2008 г. - № 6. – С.83-84.
5. Васин, С.В. Особенности течения ближайшего послеоперационного периода у пациентов раннего возраста, перенёсших операцию Фонтена в модификации экстракардиального кондуита / С.В. Васин // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы тринадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2007 г. – Том. 8. – № 6. – С. 15.