

НЕФЕДОВА

Инесса Евгеньевна

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ АРТЕРИАЛЬНОГО
ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ ПРИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

14.01.05 – кардиология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва

2020 г.

Работа выполнена в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Минздрава России

Научный консультант:

академик РАН, доктор медицинских наук, профессор **Бокерия Леонид Антонович**

Официальные оппоненты:

Дегтярева Елена Александровна – доктор медицинских наук, академик РАЕН, профессор кафедр педиатрии РУДН и РНИМУ, заведующая кафедрой детской кардиологии факультета последипломного образования института Российского Университета Дружбы народов, вице-президент Российской ассоциации детских кардиологов (специальность 14.01.05 - «кардиология»).

Басаргина Елена Николаевна - доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии ПМГМУ им. И.М. Сеченова; руководитель кардиологического отделения ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России; вице-президент Российской ассоциации детских кардиологов (специальность 14.01.05 - «кардиология»).

Трунина Инна Игоревна - доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии №1 педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач – детский кардиолог высшей квалификационной категории, заведующая кардиологическим отделением ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ». (специальность 14.01.05 - «кардиология»).

Ведущая организация:

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России.

Защита диссертации состоится «29» января 2021 года в 14-00 часов на заседании Диссертационного совета Д001.015.01 при ФБГУ «НМИЦ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ по адресу: 121552, г. Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал №2.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФБГУ «НМИЦ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ и на сайте www.bakulev.ru и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) <https://vak.minobrnauki.gov.ru>.

Автореферат разослан «28» декабря 2020 года.

Учёный секретарь диссертационного совета

доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы исследования

Транспозиция магистральных артерий является наиболее распространенным цианотическим врожденным пороком сердца составляет по данным В.И. Бураковского и Л.А. Бокерия 5-7% среди всех ВПС (1996 г.), и согласно данным New England Regional Infant Cardiac Program встречается у 0.215/1000 новорожденных детей (1980 г).

Транспозиция магистральных артерий является критическим врожденным пороком сердца, отличающимся разнообразием пространственного и анатомического взаимоотношения магистральных и коронарных артерий, наличием сопутствующих внутри- и внесердечных аномалий, таких как дефект межжелудочковой перегородки, обструкция выходного отдела правого или левого желудочков, патология дуги аорты и коарктация аорты. Эта группа пациентов составляет 25% от общего числа. Без хирургического лечения примерно 1/3 детей умирает в первую неделю жизни, половина – в первый месяц.

В настоящее время существует несколько вариантов хирургической коррекции: радикальная анатомическая коррекция – операция артериального переключения (операция Жатене), гемодинамическая (физиологическая) коррекция – операция предсердного переключения (операции Мастарда, Сеннинга), операция Растелли, а также ряд паллиативных операций.

Долгое время операции гемодинамической коррекции являлись единственным способом восстановления нормальной физиологической последовательности кругов кровообращения. В нашей стране первую успешную операцию физиологической коррекции простой ТМА (по Мастарду) 13-летнему ребенку выполнил в 1974 г. Б. А. Константинов. Ту же операцию ребенку раннего возраста – В. И. Бураковский в 1975 г. Операцию Мастарда в сочетании с пластикой

ДМЖП ребенку раннего возраста впервые выполнил Г. Э. Фальковский в 1986 г. Операцию по методу Сеннинга грудному ребенку впервые выполнил В.Н. Ильин в 1992 г. Ранний и отдаленный послеоперационный период после этих операций сопровождался высокой частотой развития осложнений, в особенности аритмий. Поэтому появление операции артериального переключения позволило улучшить результаты лечения этой группы пациентов.

В настоящее время операция артериального переключения является «золотым стандартом» лечения этого порока (A.R. Castaneda, 1988; W.C. Williams, 2003; A.K. Bisoi, 2010; P. Vargo, 2011; J.J. Mol, 2012). Выживаемость больных в отдаленном периоде составляет 95% в течение 5 лет после этой операции (G. Wernovsky, 1995; I.E. Konstantinov, 2004), однако сохраняются многие нерешенные вопросы по снижению риска развития возможных осложнений и улучшению отдаленных результатов лечения этих детей. Причины гибели больных в этом периоде зачастую обусловлены прогрессированием коронарной недостаточности и необходимостью выполнения повторных операций, частота которых достигает 5-7%.

Развитие осложнений в основном связаны с особенностями выполнения операции и анатомическими вариантами порока. Очевидно, что все пациенты, которым выполнена операция по поводу ВПС, требуют динамического наблюдения в течение всей жизни [Бокерия Л.А. и др., 2016; Алекян Б.Г., и др., 2017; Gurvitz M. et al., 2013; Mylotte D et al., 2014]. Самыми частыми осложнениями в отдаленном послеоперационном периоде являются стеноз неолегочной артерии на различных уровнях, недостаточность клапана и дилатация корня неоаорты, а также коронарогенные осложнения [Losay J., et al., 2001; Vargo P. et al., 2011]. Кроме этого, развитие нарушений ритма и проводимости, внезапная сердечная смерть, а также неврологические осложнения имеют место как в раннем, так и в отдаленном периоде

после операции артериального переключения. Учитывая весь спектр возможных осложнений и различные сроки их развития на сегодняшний день требуется оптимизировать динамическое наблюдение за этой группой пациентов. Также целесообразным является выявление наиболее значимых предикторов, в особенности комплексного их влияния на развитие каждого из этих осложнений.

Немаловажным следует отметить наличие нерешенных вопросов в кардиологическом наблюдении пациентов после операции артериального переключения:

- отсутствие стандартов динамического наблюдения пациентов ВПС;
- отсутствие определенного для каждого ВПС порядка обследования
- лечения при выявлении анатомических или физиологических аномалий;
- необходимость применения специализированных методов инструментального обследования, в связи с высокой специфичностью
- нетипичность жалоб и симптомов возможных осложнений, особенно в результате коронарной недостаточности;
- неизвестные последствия приобретенной ишемической болезни сердца, связанные со скомпрометированными коронарными артериями.

Для того, чтобы снизить частоту развития осложнений после операции артериального переключения по поводу транспозиции магистральных артерий, а также оптимизировать и усовершенствовать динамическое кардиологическое наблюдение за этими пациентами, необходимо разработать комплекс мероприятий, направленных на нивелирование рисков их развития, своевременную диагностику и определение тактики лечения в отдаленном периоде после операции.

Цель исследования

Оценить отдаленные результаты операции артериального переключения и определить факторы, являющиеся причинами повторных операций в отдаленном послеоперационном периоде.

Задачи исследования

- 1) Провести ретроспективный анализ результатов лечения пациентов с транспозицией магистральных артерий.
- 2) Изучить частоту и структуру развития осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения.
- 3) Выявить наиболее частые осложнения отдаленного периода и их зависимость от вариантов хирургического лечения и типа порока.
- 4) Определить предикторы развития коронарогенных, неврологических осложнений, а также аритмий, недостаточности клапана неоаорты, дилатации корня неоаорты и стенозов выходного отдела правого желудочка, легочной артерии и ее ветвей в отдаленном периоде после операции артериального переключения.
- 5) Разработать алгоритм кардиологического динамического наблюдения, позволяющего снизить риск развития осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий.

Научная новизна

В результате многолетних наблюдений и анализа отдаленных результатов хирургического лечения детей по поводу транспозиции магистральных артерий определены предикторы развития осложнений, связанных с операцией артериального переключения, а также периоперационными факторами.

Для достижения поставленных задач впервые изучены и выявлены статистически значимые факторы, комплексно влияющие на развитие коронарогенных, неврологических осложнений, а также аритмий, недостаточности клапана неоаорты, дилатации корня неоаорты и стенозов выходного отдела правого желудочка, легочной артерии и ее ветвей в отдаленном периоде после операции артериального переключения.

Впервые предложен алгоритм клинико-инструментального динамического наблюдения данной группы пациентов, при котором объем необходимых исследований зависит от наличия факторов риска и периоперационного анамнеза.

Научно обоснована и доказана необходимость динамического кардиологического наблюдения за этой группой пациентов в профильном учреждении для возможности проведения комплексного специализированного междисциплинарного обследования и оказания медицинской помощи в кратчайшие сроки от времени диагностики осложнения.

Научно-практическая значимость работы

На основании изучения отдаленных результатов выполненных операции артериального переключения по поводу ТМА определены структура и наиболее значимые факторы риска развития осложнений отдаленном периоде, характерных для этого способа коррекции. Детализированы предикторы развития коронарогенных, неврологических осложнений, а также аритмий, недостаточности клапана неоаорты, дилатации корня неоаорты и стенозов выходного отдела правого желудочка, легочной артерии и ее ветвей в отдаленном периоде после операции артериального переключения. Кроме того, получены данные о комплексном влиянии факторов риска на развитие этих осложнений, что позволяет нивелировать риск их поздней диагностики.

В результате проведенной научно-исследовательской работы разработан алгоритм динамического кардиологического наблюдения в зависимости от наличия предикторов развития осложнений.

Учитывая выявленные причины развития осложнений после операции артериального переключения изменены стратегия и сроки проведения кардиологического осмотра в послеоперационном периоде, в зависимости от типа возможного осложнения.

Внедрение в практику

Основные результаты исследования, выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику и используются в работе отделений НМИЦ ССХ им.А.Н.Бакулева МЗ РФ, занимающихся хирургическим лечением, диагностикой и наблюдением пациентов после операции артериального переключения в послеоперационном периоде. Результаты, полученные при выполнении диссертационного исследования, можно рекомендовать в клиническую практику других кардиохирургических центров, занимающихся лечением критических врожденных пороков сердца.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. При выявлении двух и более факторов риска развития исследуемых осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения показано проведение углубленного клинико-инструментального междисциплинарного обследования для верификации диагноза и определения тактики лечения.
2. Проведение дополнительного инструментального исследования: стресс-тесты (ЭКГ, ЭХОКГ), МСКТ и/или МРТ сердца и магистральных сосудов с контрастированием позволяет снизить риск позднего выявления коронарогенных осложнений в отдаленном послеоперационном периоде, особенно при возникновении нарушений ритма и у пациентов с исходной сложной анатомией коронарных и магистральных артерий.
3. Для снижения риска возникновения стенозов ВОПЖ, ЛА и ее ветвей в отдаленном послеоперационном периоде необходимо выполнять максимальную мобилизацию ветвей легочной артерии, а также пластику легочной артерии аутоперикардом.
4. Сокращение продолжительности искусственного кровообращения, мероприятия, направленные на предупреждение развития отека легкого, профилактики нарушений ритма и проводимости, а так-

же развития обструкции выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей способствуют уменьшению риска развития неврологических осложнений после операции артериального переключения.

5. Разработанный алгоритм динамического кардиологического наблюдения позволяет своевременно выявлять осложнения в отдаленном периоде после операции артериального переключения, что способствует улучшению результатов лечения этой группы пациентов.

Апробация результатов

Основные результаты диссертации доложены и обсуждены:

- На XXI Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2015.
- XXIV Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2018.
- XXIII Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2017.
- XXIII Ежегодной сессии сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2019.
- 27 Конгрессе Азиатской Ассоциации сердечно-сосудистых и торакальных хирургов (ASCVTS. 23.02.2019. Chennai, India).
- XXV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2019.

Апробация диссертационной работы проведена на межкафедральном заседании клиники ФГБУ НМИЦ ССХ им.А.Н. Бакулева. Проведение диссертационного исследования одобрено на заседании независимого этического комитета при ФГБУ НМИЦ ССХ им.А.Н. Бакулева №11 26 июня 2019 года.

По теме диссертации опубликовано 26 работ в периодических изданиях, 22 из которых, в рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования РФ.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 243 листах машинописного текста, содержит 48 рисунков, 43 таблицы. Работа состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, собственных данных, заключения, выводов, практических рекомендации и списка использованной литературы. Список литературы включает 187 источника, из них 11 отечественных и 176 иностранных авторов.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

Выполненное исследование базируется на результатах до-, интра- и послеоперационного обследования и лечения 248 пациентов с врожденным пороком сердца: транспозиция магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки или с интактной межжелудочковой перегородкой, оперированных в клинике ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в период с 1999 по 2016 года.

Критерии включения пациента в исследование:

- операция артериального переключения пациентам с ТМА. Критерии исключения пациента из исследования:
- ВПС отличный от ТМА.
- Вес менее 2,5 кг.
- Аномалия Тауссиг-Бинг.
- Множественные пороки развития, которые требуют хирургической коррекции в неонатальный период.

Для проведения последующего анализа пациенты были разделены по демографическим и клиническим характеристикам, а также с учетом факторов риска развития осложнений в отдаленном после-

операционном периоде: по полу, возрасту, весу, сопутствующей патологии, степени сердечной недостаточности в дооперационном периоде, ИВЛ до операции, виду оперативного лечения (с учетом выполнения паллиативной коррекции ВПС до операции артериального переключения – атриосептостомии, суживание легочной артерии), типу анатомии коронарных артерий, типу анатомии магистральных артерий, методу реимплантации коронарных артерий при выполнении операции артериального переключения, выполнению пластики легочной артерии, наличию дефекта межжелудочковой перегородки, обструкции выходного отдела правого и левого желудочка, наличию коарктации аорты, диаметра фиброзного кольца аортального и пульмонального клапана, ствола легочной артерии и восходящего отдела аорты, уровню лактатацидоза в дооперационном периоде, темпу диуреза до операции, уровню артериовенозной десатурации в дооперационном периоде, наличию и виду постоперационных осложнений, длительность операции, длительность анестезии, продолжительности экстракорпорального кровообращения, время пережатия аорты, ушивание грудины по методике «open chest», проведению ЭКМО, длительность нахождения в реанимации в послеоперационном периоде.

По виду оперативного лечения пациенты разделены на две группы:

- 1) одноэтапная радикальная коррекция порока (операция артериального переключения);
- 2) двухэтапная коррекция порока (1 – суживание легочной артерии, 2 – операция артериального переключения).

Одноэтапное хирургическое лечение выполнено 231 (93,1%) пациентам, двухэтапная коррекция порока – 17 (6,9%) пациентам. Также пациенты разделены с учетом выполнения процедуры Рашкинда в связи с рестриктивным открытым овальным окном, которая проведена у 84 (34,9%) детей.

Средний возраст пациентов на момент выполнения операции артериального переключения составил $29,9 \pm 3,5$ дней. Пациентов, которым выполнили суживание легочной артерии с или без атриосептостомии было 13 (5,2%). При этом, среди пациентов, которым не выполняли паллиативную коррекцию средний возраст был $13,4 \pm 2,4$ дня. В группе детей, которым выполняли суживание легочной артерии средний возраст на момент радикальной коррекции составил $6,9 \pm 1,47$ месяцев.

Всего детей женского пола было 76 (30,5%), мужского – 172 (69,5%). В группе пациентов, которым выполняли операцию суживания легочной артерии пациентов женского пола было 4 (1,6%), мужского – 9 (3,6%); процедуру Рашкинда – 29 (11,7%) и 55 (22,3%) соответственно.

За весь период было выполнено следующее количество оперативных вмешательств: всем пациентам выполнена операция артериального переключения – 248 пациентов (100%) (в сочетании с пластикой ДМЖП – 112 пациентам (45,2%), в сочетании с пластикой легочной артерии – 248 пациентам (100%), суживание легочной артерии выполнено 17 пациентам (6,9%), атриосептостомия выполнена 84 пациентам (33,9%).

Все операции проведены с применением полного искусственного кровообращения (ИК). Средняя продолжительность ИК составила 183,5 минуты (минимальное время – 111 мин, максимальное – 281 минута). Среднее время пережатия аорты было 68,8 минуты (минимальное время – 52 минуты, максимальное – 127 минут).

Средняя продолжительность операции составила 3 часа (минимальное время – 4 часа, максимальное – 9,9 часов) в группе пациентов, которым не выполнялась пластика ДМЖП, в группе с пластикой ДМЖП – 5,1 часа (минимальное время – 3,4 часа, максимальное – 10 часов).

При структуризации пространственного взаимоотношения магистральных артерий относительно друг друга придерживались следующей классификации:

- D-TMA - аорта расположена справа и спереди от легочной артерии,
- O-TMA - аорта расположена спереди от легочной артерии.
- Side-by-side TMA - аорта расположена справа от легочной артерии.
- L-TMA – аорта расположена слева и спереди по отношению к легочной артерии.
- «Задняя» TMA – аорта расположена справа и сзади.

Систематизация анатомии коронарных артерий осуществлялась в соответствии с классификацией, предложенной Quaeghebeur J. и Gittenberger-de-Groot A. (Лейденская конвенция). Классификация позволяет описать синус, от которого начинается каждая из трех основных КА. Синусы нумеруются по следующему правилу: смотря из аорты на легочную артерию, на правой стороне располагается синус №1, синус №2 - слева.

Реимплантация коронарных артерий в корень неоаорты осуществлялась двумя способами: по методике “trap-door” и по “кнопочной” методике. С применением первого способа выполнено 86 (34,7%) операций, а второго – 162 (65,3%).

Статистические методы

Для определения сроков развития каждого из осложнений в отдаленном послеоперационном периоде у исследуемой группы применен анализ Каплана-Майера. Выявление возможно и корреляции каждого из изучаемых факторов и развития исследуемых осложнений и послеоперационном периоде проводили с помощью χ^2 -теста Pearson. В последующем для анализа взаимосвязи факторов риска (как в виде качественных, так и количественных переменных), в том

числе их комплексного влияния на возникновение каждого исследуемого осложнения после операции артериального переключения применялся метод «множественного логистического регрессионного анализа». Статистическую обработку осуществляли с помощью программы SPSS для Windows. Уровень статистической значимости принят за 0,05.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Таблица 1 – Частота встречаемости осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения

Вид осложнения	Количество пациентов	
	N (абс.)	(%)
Нарушения ритма и проводимости	74	29,8
Коронарогенные осложнения (ИБС, инфаркт миокарда и др.)	35	14,1
Дилатация корня аорты	85	34,3
Недостаточность аортального клапана менее	104	41,9
Стеноз выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей	48	19,4
Неврологические осложнения	132	53,2

Средний возраст на момент операции артериального переключения составил 29,9 $\pm$ 3,5 дней. Среди пациентов, которым выполнена операция в 1 этап, средний возраст составил 13,4 $\pm$ 2,4 дня. В группе детей, которым проводилась 2-хэтапная коррекция (с суживанием ЛА) средний возраст на момент радикальной коррекции составил 229,9 $\pm$ 19,77 дней.

Отдаленные осложнения после операции артериального переключения отмечались у 207 пациентов (83,5%), которые были диагностированы в разные сроки наблюдения: от 7 дней до 14,5 лет. Ча-

стота встречаемости осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения отражена в таблице 1.

Нарушения ритма и проводимости

Наиболее часто пациенты предъявляли жалобы на перебои в работе сердца, головную боль, слабость и головокружение. С помощью ЭКГ удалось установить тип нарушения ритма лишь у 1 пациента (0,4%) с пароксизмом трепетания предсердий без проявлений гемодинамических нарушений. Поэтому всем пациентам с подозрением на наличие нарушений ритма и проводимости выполнено суточное мониторирование ЭКГ и выявлено, что суправентрикулярная тахикардия в виде пароксизмальной формы трепетания и фибрилляции предсердий встречались у 61 пациента (24,6%), узловая тахикардия у 7 пациентов (2,8%), у 5 пациентов (2%) были гемодинамически значимые желудочковые экстрасистолы и у 1 пациента отмечена желудочковая тахикардия (0,4%). У 11 пациентов (4,4%) пароксизм трепетания/фибрилляции предсердий был зарегистрирован не более чем 24 часа после начала приступа, поэтому этой группе пациентов успешно выполнена электрическая кардиоверсия. Всем пациентам с указанными нарушениями ритма проводилась медикаментозная терапия антиаритмическими препаратами III класса: бета-адреноблокатор соталол и амиодарон. У 3 пациентов (1,2%) отмечалось сохранение пароксизмов трепетания/фибрилляции предсердий с гемодинамическими нарушениями, в связи с чем им выполнено электрофизиологическое исследование с последующей катетерной радиочастотной аблацией. Следует отметить, что у 1 (0,4%) пациента отмечался злокачественный характер течения фибрилляции предсердий.

Нарушения ритма и проводимости в отдаленном периоде отмечались у 74 пациентов (29,8%). Данное осложнение было диагностировано в разные сроки динамического наблюдения: средний возраст на момент диагностики осложнения составил 42,6 (+/- 35,2) месяца

(мин. - 1 мес., макс. - 12 лет 5 месяцев). Среди пациентов, которым лечение транспозиции магистральных артерий было выполнено двухэтапно, нарушения ритма были зарегистрированы в двух случаях (15,4% от всех двухэтапных коррекций).

Статистически подтвержденными и значимыми периоперационными факторами риска развития исследуемого осложнения в послеоперационном периоде стали:

1. Время пережатия аорты при проведении операции артериального переключения. Увеличение на каждую минуту (после первых 50 мин) повышало риск развития нарушений ритма и проводимости в послеоперационном периоде в 1,029 раз (ОШ=1,029; $p=0,017$; 95% ДИ 1,005; 1,053).

2. Наличие дефекта межжелудочковой перегородки увеличивало вероятность развития нарушений ритма и проводимости в послеоперационном периоде в 6,778 раз (ОШ=6,778; $p=0,012$; 95% ДИ 1,512; 30,377).

3. Гипоксия в дооперационном периоде сопровождалась увеличением риска развития нарушений ритма и проводимости в послеоперационном периоде (ОШ=1,094; $p=0,012$; 95% ДИ 1,02; 1,173).

4. Выполнение операции артериального переключения после ранее выполненной процедуры ретренинга левого желудочка (суживание легочной артерии, наложение подключично-легочного анастомоза) способствовало увеличению вероятности развития нарушений ритма и проводимости в отдаленном послеоперационном периоде в 5,517 раза (ОШ=5,517; $p=0,033$; 95% ДИ 1,151; 26,457).

5. Несоответствие отношения диаметра фиброзного кольца аортального и легочного клапанов повышало риск развития нарушений ритма и проводимости в послеоперационном периоде в 41,017 раз (ОШ=41,017; $p=0,007$; 95% ДИ 2,793; 602,426).

Анализ ROC-кривых продемонстрировал наибольшую прогностическую значимость времени пережатия аорты ($p=0,046$), как фактора риска развития нарушений ритма и проводимости в отдаленном периоде после операции артериального переключения. Определено, что гипоксия в дооперационном периоде ($p=0,812$), коэффициент отношения диаметра фиброзного кольца аортального и пульмонального клапана ($p=0,337$), диаметр дефекта межжелудочковой перегородки ($p=0,5$) отличались наибольшей прогностической способностью.

В настоящем разделе исследования были выявлены статистически значимые факторы риска развития нарушений ритма и проводимости отдаленном периоде после операции артериального переключения у пациентов с транспозицией магистральных артерий. Предикторами развития этого осложнения стали: наличие и диаметр дефекта межжелудочковой перегородки, при пластике которого все манипуляции выполняются в области проводящих путей сердца поэтому всегда имеется риск из повреждения, что может способствовать развитию нарушения ритма и проводимости. При этом возникновение нарушений ритма увеличивается прямопропорционально диаметру дефекта. Суживание легочной артерии, как этап подготовки к операции артериального переключения, также является фактором риска и вероятнее всего обусловлен прогрессированием гипертрофии миокарда желудочков, что несомненно приводит к увеличению потребности мышцы сердца в кислороде и также увеличивает риск развития нарушений ритма. Наряду с этим, очень большое значение оказывают: эпизоды гипоксии в дооперационном периоде и длительность пережатия аорты при выполнении операции, которые в той или иной степени приводят к повреждению миокарда и нарушением баланса ионов в кардиомиоцитах, вследствие чего риск развития такого осложнения возрастает. Одним из самых значимых предикторов явился коэффициент отношения диаметра фиброзного кольца аор-

тального пульмонального клапана. Но следует отметить, что этот фактор риска не являлся статистически значимым при однофакторном статистическом анализе, а по результатам множественной логистической регрессии в сочетании с другими предикторами увеличивает риск развития нарушений ритма и проводимости в 41,017 раз.

Таким образом, выявленные предикторы определяют необходимость следующей коррекции в тактике лечения и динамического наблюдения с целью минимизации риска развития нарушений ритма и проводимости в отдаленном периоде после операции артериального переключения:

1) Максимально возможное сокращение длительности пережатия аорты во время выполнения операции.

2) Исключение развития гипоксии в дооперационном периоде путем обеспечения нормального смешивания крови на всех анатомических уровнях (ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ОАП – открытый артериальный проток).

3) Недопущение тяжелой анемии в дооперационном периоде, поскольку выраженность гипоксии во многом зависит от уровня гемоглобина в крови.

4) Минимизировать частоту выполнения паллиативной коррекции порока (суживание легочной артерии).

Развитие коронарогенных осложнений

Коронарогенные осложнения в отдаленном периоде выявлены у 35 пациентов, что составило 14,1%. Наиболее часто пациенты предъявляли жалобы на боли за грудиной, сдавливающие, с иррадиацией в левую половину грудной клетки, шеи, левую верхнюю конечность, часто появляющиеся при физической нагрузке, одышку, головную боль, слабость. Данное осложнение отмечалось в течение всего срока наблюдения пациентов: в первый год частота развития этого ослож-

нения составила 20% (7 человек), в течение последующих трех лет - 11,4% (4 человека), при дальнейшем наблюдении впервые выявленные коронарогенные осложнения отмечались лишь у 2 пациентов (5,7%). У 62,9% пациентов (22 пациента) с диагностированным ИБС (ишемической болезнью сердца) в первые 3 года послеоперационного периода отмечалось ухудшение клинического состояния, связанного с прогрессированием сердечной недостаточности. В нашем исследовании средний возраст пациента на момент диагностики осложнения составил 48,2 (+/-37,2) (мин. - 1 мес., макс. - 12 лет 5 месяцев).

Стресс-электрокардиографию с велоэргометром проводили у 26 пациентов (10,5%), среди которых у 19 (7,7%) выявлена стенокардия напряжения 2-3 ФК – функционального класса незначительными нарушениями гемодинамики (гипотензией) и появлением выраженных болей. При достижении порога физической нагрузки клинически у пациентов определялась бледность кожных покровов с избыточным потоотделением в 100% случаев, акроцианоз имел место у 11 пациентов (4,4%). По данным ЭКГ определялась синусовая тахикардия у всех исследуемых пациентов, депрессия сегмента ST встречалась у 6 пациентов (2,4%), элевация сегмента ST у 7 пациентов (2,8%), что сопровождалось за грудиной, которые удалось купировать у всех пациентов нитропрепаратами.

Также всем этим пациентам (26 человек) выполнена стресс-эхокардиография с велоэргометром. Гипокинезия и/или акинезия миокарда левого желудочка определялась у 18 пациентов (7,3%). При этом наиболее часто выявлены зоны гипокинезии задней стенки левого желудочка (13 пациентов/5,2%), гипокинезии базального отдела и средней трети межжелудочковой перегородки определялась у 5 пациентов (2,0%). Фракция выброса снижалась у всех пациентов в среднем на 17% (+/- 2,4). Этой группе пациентов выполнена селективная ангиокоронарография. У 15 пациентов (6%) выявлены гемо-

динамически значимые стенозы коронарных артерий, при этом поражение более чем в одном участке выявлено у 7 пациентов (2,8%), у 2 были устьевые стенозы (0,8%).

У 3 пациентов (1,2%) обструкции коронарных артерий были менее 50% (гемодинамически незначимые). Пяти пациентам выполнено интервенционная коррекция гемодинамически значимых стенозов: интервенционная ангиопластика и стентирование суженного участка КА – коронарных артерий. Всем остальным пациентам назначена медикаментозная терапия препаратами из группы β -блокаторов, блокаторов кальциевых каналов и нитратов.

Статистически подтвержденными и наиболее значимыми факторами риска развития коронарогенных осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения стали:

- 1) Тип анатомии коронарных артерий ($p=0,02$).
- 2) Тип анатомии магистральных артерий ($p=0,015$).
- 3) Размер дефекта межжелудочковой перегородки, при увеличении которого повышался риск развития коронарогенных осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения (ОШ=1,408; $p=0,003$; 95% ДИ 1,126; 1,761).
- 4) Продолжительность пережатия аорты: увеличение времени пережатия повышало вероятность развития коронарогенных осложнений в послеоперационном периоде (ОШ=1,028; $p=0,018$; 95% ДИ 1,005; 1,053).
- 5) Применение простагландинов до операции способствовало снижению вероятности развития коронарогенных осложнений в отдаленном периоде (ОШ=0,322; $p=0,04$; 95% ДИ 0, 109; 0,949).

При анализе ROC-кривых выявлено, что наибольшую прогностическую значимость, как факторы риска развития коронарогенных осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения, имеют следующие факторы: диаметр ДМЖП – дефек-

та межжелудочковой перегородки ($p=0,032$), длительность искусственного кровообращения ($p=0,006$), продолжительность пережатия аорты ($p<0,001$) и продолжительность операции ($p=0,005$).

На основании результатов динамического наблюдения за развитием осложнений в отдаленном периоде и по данным проведенного статистического анализа у указанной группы пациентов определена распространенность и причины развития обструкции коронарных артерий, установлена взаимосвязь между развитием этого осложнения и периоперационными факторами риска. Определены статистически значимые предикторы развития коронарогенных осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения у пациентов с транспозицией магистральных артерий, которыми стали: тип анатомии коронарных артерий, тип анатомии магистральных артерий, диаметр дефекта межжелудочковой перегородки, длительность пережатия аорты, применение простагландинов до операции.

Выявленные факторы риска определяют необходимость коррекции кардиологической, хирургической, анестезиологической и перфузиологической тактики при лечении пациентов с такой патологией для снижения риска развития коронарогенных осложнений в отдаленном послеоперационном периоде:

- 1) Уделять особое внимание на этапе выполнения артериального переключения пространственному взаиморасположению коронарных артерий, а также магистральных артерий. На этапе динамического наблюдения, особенно у пациентов со сложной исходной анатомией коронарных и магистральных артерий, проводить дополнительные инструментальные исследования: стресс-тесты (электрокардиографические, эхокардиографические), мультиспиральная компьютерная томография сердца и магистральных сосудов с контрастированием, а также магниторезонансная томография.

2) Учитывая корреляцию нарушений функции свертывающей системы в результате применения препаратов простагландинов целесообразно применение антиагрегантной терапии в периоперационном периоде у пациентов, которые не имеют указанных факторов риска.

3) Не допускать выраженной гипоксии миокарда, которая может развиться в результате длительного пережатия аорты на интраоперационном этапе лечения и нарушения систолической функции сердца в периоперационном периоде.

Развитие дилатации корня аорты в отдаленном периоде после операции артериального переключения

Дилатация корня аорты в отдаленном периоде после операции артериального переключения встречалась у 85 пациентов (34,3%). Средний возраст на момент диагностики осложнения составил 35,4 (+/-32,3) месяца (мин. – 1 месяц, макс. - 12 лет 5 месяцев). В первый год наблюдения частота развития этого осложнения составила 21,4% (53 пациента) среди всех наблюдавшихся, в течение последующих трех лет оно было диагностировано у 22 пациентов (8,9%), при дальнейшем наблюдении - у 10 пациентов (4%). Специфические жалобы, характерные для этого осложнения, выявлены не были. Самыми частыми жалобами были утомляемость и одышка при физической нагрузке, слабость и головная боль. При клиническом осмотре выявлялись признаки патологии дисплазии соединительной ткани у 67 пациентов (27%): астеническое телосложение, долихостеномелия, арахнодактилия, нарушение зрения, гиперрастяжимость кожи и гипермобильность суставов с разной степенью выраженности. Всем пациентам выполнено трансторакальное ЭХОКГ – эхокардиографическое исследование, дообследование в виде МСКТ – мультиспиральной компьютерной томографии сердца и магистральных артерий с контрастированием выполнено 39 пациентам (15,7%), у которых

выявлена выраженная дилатация корня аорты и недостаточность клапана неоаорты.

По результатам множественного логистического регрессионного анализа статистически значимыми факторами риска развития дилатации корня аорты в отдаленном периоде после операции артериального переключения стали:

- 1) Диаметр аортального клапана, при увеличении которого риск развития дилатации корня аорты повышается в 2,05 раза (ОШ=2,05; $p<0,001$; 95% ДИ 1,427; 2,946).
- 2) Диаметр пульмонального клапана, при увеличении которого риск развития дилатации корня аорты уменьшается (ОШ=0,437; $p<0,001$; 95% ДИ 0,312; 0,612).

При анализе ROC-кривых выявлено, что наибольшую прогностическую значимость, как факторы риска развития коронарогенных осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения, имеют следующие факторы: диаметр ДМЖП – дефекта межжелудочковой перегородки ($p=0,032$), длительность искусственного кровообращения ($p=0,006$), продолжительность пережатия аорты ($p<0,001$) и продолжительность операции ($p=0,005$).

В этом разделе продемонстрированы результаты выявления и оценки факторов риска развития дилатации корня аорты после операции артериального переключения. Выявлено, что это осложнение развилось у 34,3% пациентов, среди которых доля выраженной и умеренной дилатации корня аорты составляет 31,5% (78 пациентов). Развитие дилатации корня аорты в отдаленной периоде зависело от диаметра аортального клапана ($p<0,001$), диаметра пульмонального клапана ($p<0,001$), наличия обструкции выходного отдела левого желудочка ($p=0,037$), длительности искусственного кровообращения при выполнении операции ($p=0,043$). Следует отметить, что дилатации корня аорты всегда сочеталась с развитием недостаточности

аортального клапана. Поэтому мы также исследовали причины и структуру развития этого осложнения после операции артериального переключения.

Развитие недостаточности клапана неоаорты

Аортальная недостаточность в послеоперационном периоде развилась у 104 пациентов (41,9%). Легкая степень недостаточности была у 96 пациентов (38,7%), средняя степень у 2 (0,8%), тяжелая у 6 пациентов (2,4%).

Средний возраст на момент диагностики осложнения составил 41,7 (+/-36,6) месяца (мин. - 7 дней, макс. - 14 лет 6 месяцев). Пациенты, у которых была диагностирована недостаточность аортального клапана предъявляли следующие жалобы: чувство «сердцебиения», перебоев в работе сердца, одышка при физической нагрузке, слабость, головная боль, утомляемость, боли за грудиной, головокружение, обморок. В послеоперационном периоде в первый месяц наблюдения недостаточность клапана неоаорты была у 29 пациентов (11,7%), при этом тяжелой степени выявлено не было, средней степени тяжести была у 2 пациентов (0,8%) и у 27 пациентов (10,9%) регургитация на аортальном клапане была легкой степени тяжести или приклапанная. Следует отметить, что при динамическом наблюдении недостаточность аортального клапана развилась еще у 75 пациентов (30,2%). У 6 пациентов (2,4%) в дальнейшем развилась недостаточность аортального клапана тяжелой степени, которая потребовала хирургической коррекции (пластики аортального клапана).

У остальных 98 пациентов - степень недостаточности клапана неоаорты не прогрессировала в течение всего периода наблюдения. Среди всех пациентов с недостаточностью аортального клапана дилатация корня аорты была выявлена у 46 пациентов (18,5%).

Для оценки комплексного влияния всех исследуемых предикторов на развитие конечной точки недостаточности аортального клапана выполнен множественный логистический регрессионный анализ.

Статистически значимыми факторами риска развития исследуемого осложнения в отдаленном периоде после операции артериального переключения стали:

1) Тип анатомии магистральных артерий:

- при расположении аорты кпереди от легочной артерии (О-ТМА) риск развития недостаточности клапана неоаорты увеличивается в 31,94 раза (ОШ= 31,94; $p=0,025$; 95% ДИ 1,546; 659,842);
- при расположении аорты кпереди и слева от легочной артерии (L-ТМА) риск развития недостаточности клапана неоаорты увеличивается в 26,159 раза (ОШ= 26,159; $p=0,039$; 95% ДИ 1,177; 581,247);

2) Диаметр дефекта межжелудочковой перегородки подаортальной локализации, при увеличении которого повышается риск развития недостаточности клапана неоаорты в 1,792 раза на каждый миллиметр (ОШ=1,792; $p<0,001$; 95% ДИ 1,53; 2,098).

По результатам проведенного ROC-анализа определено, что наибольшую прогностическую значимость, как фактора риска развития недостаточности клапана неоаорты в отдаленном периоде после операции артериального переключения, имеют диаметр дефекта межжелудочковой перегородки ($p<0,001$), возраст ($p=0,001$) и вес ($p=0,002$) на момент выполнения операции артериального переключения, диаметр аортального клапана ($p=0,03$) и продолжительность выполнения операции ($p=0,014$).

Таким образом, в результате выполненного этапа исследования определены структура и частота развития недостаточности клапана неоаорты в отдаленном периоде после операции артериального переключения, выявлены наиболее значимые факторы риска развития этого осложнения. Наиболее значимыми предикторами стали: тип

анатомии магистральных артерий и диаметр ДМЖП – дефекта межжелудочковой перегородки. По данным выполненного логистического регрессионного анализа и ROC-анализа диаметр ДМЖП – дефекта межжелудочковой перегородки способствует высокому риску развития недостаточности аортального клапана, о чем свидетельствует большая площадь под ROC-кривой. Сочетание этого фактора риска с типом анатомии магистральных артерий значительно повышают риска развития аортальной регургитации:

при расположении аорты кпереди от легочной артерии (О-ТМА) риск развития недостаточности клапана неоаорты увеличивается в 31,94 раза ($p=0,025$; 95% ДИ 1,54);

в случае расположения аорты кпереди и слева от легочной артерии (L-ТМА) риск развития недостаточности клапана неоаорты увеличивается в 26,159 раза ($p=0,039$).

Развитие стеноза выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей

Развитие стеноза выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей в отдаленном периоде после операции артериального переключения встречались у 48 пациентов (19,4%). Средний возраст на момент диагностики осложнения составил 41,3 (+/- 42,6) месяцев (мин. - 6 месяцев, макс. - 14,5 лет). Пластика легочной артерии при выполнении операции артериального переключения с помощью аутоперикардальной заплаты проводилась у 187 пациентов (75,4%). Ксеноперикардальная заплата применена у 61 пациента (24,6%). Всего случаев обструкции выходного отдела правого желудочка, а также стенозов легочной артерии и ее ветвей было 48 (19,4%). При этом обструкция выходного отдела правого желудочка и легочной артерии была у 2 (0,8%) пациентов, которым выполнена пластика легочной артерии аутоперикардом, и у 46

(18,5%) пациентов среди тех, кому с этой целью применили ксеноперикардальную заплату.

Статистически подтвержденными и значимыми периоперационными факторами риска развития обструкции выходного отдела правого желудочка, легочной артерии и ее ветвей в послеоперационном периоде по результатам исследования стали:

- Пластика легочной артерии ксеноперикардом увеличивает риск развития обструкции выходного отдела правого желудочка в послеоперационном периоде в 505,657 раз (ОШ=505,657; $p=0,001$; 95% ДИ 62,644; 1284,508).

Для определения наибольшей прогностической значимости факторов риска при оценке вероятности развития стеноза выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей отдаленном периоде после операции артериального переключения выполнен ROC-анализ. Определено, что коэффициент отношения диаметра фиброзного кольца аортального и пульмонального клапана ($p=0,005$), диаметр восходящей аорты ($p<0,001$), длительность искусственного кровообращения ($p<0,001$), длительность пережатия аорты ($p=0,018$), а также продолжительность операции ($p<0,001$), отличались наибольшей прогностической способностью.

Таким образом, нами проанализированы результаты 14-летнего наблюдения за пациентами, которым выполнена операция артериального переключения по поводу простой транспозиции магистральных артерий и транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки. При анализе данных клинического обследования, результатов ЭХОКГ – эхокардиографического исследования и других инструментальных способов идентификации обструкции выходного отдела правого желудочка и стеноза легочной артерии выявлены статистически значимые предикторы развития этих осложнений в послеоперационном периоде: пластика легочной артерии

ксеноперикардом. Поэтому для профилактики развития этого осложнения целесообразно выполнять пластику легочной артерии аутоперикардом, обработанным в глутаровом альдегиде. В случае применения ксеноперикарда с этой целью динамическое наблюдение за пациентами определять следующим образом: не реже 1 раз в 6 месяцев необходимо выполнять ЭХОКГ – эхокардиографического исследования, 1 раз в год – ангиографию в течение всего периода наблюдения.

Неврологические осложнения

В нашем исследовании частота неврологических осложнений в отдаленном периоде составила 52,8% (131 пациента). Средний возраст пациентов на момент диагностики осложнения составил 42,8 (+/-34,6) месяцев (минимальный возраст - 6 месяцев, максимальный - 12,5 лет). Основными периоперационными факторами риска развития неврологических осложнений в отдаленном периоде являлись: эпизоды гипоксии, лактацидоза и гиперкапнии до, во время и после операции, выраженные периферические отеки, выполнение процедуры Рашкинда, применение препаратов простагландинов, нарушения гемодинамики (сниженный СВ – системный выброс, гипотензия, гипертензия) и аритмии в периоперационном периоде, а также системная гипотермия, длительность проведения искусственного кровообращения и пережатия аорты.

Статистически подтвержденными и значимыми периоперационными факторами риска развития неврологических осложнений в послеоперационном периоде стали:

- 1) Увеличение продолжительности искусственного кровообращения повышало риск развития неврологических осложнений в послеоперационном периоде (ОШ=1,01; $p=0,02$; 95% ДИ 1,002; 1,019).
- 2) Увеличение показателя сатурации кислородом артериальной крови снижало риск развития неврологических осложнений в послеоперационном периоде (ОШ=0,967; $p=0,05$; 95% ДИ 0,929; 1).

3) Развитие аритмий в послеоперационном периоде увеличивало вероятность развития неврологических осложнений в послеоперационном периоде в 1,812 раз (ОШ=1,812; $p=0,045$; 95% ДИ 1,014; 3,237).

4) Наличие обструкции выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей после операции повышало вероятность развития неврологических осложнений в послеоперационном периоде в 2,182 раза (ОШ=2,182; $p=0,031$; 95% ДИ 1,072; 4,441).

По результатам проведенного ROC-анализа определено, что наибольшую прогностическую значимость, как фактора риска развития неврологических осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения, имеет только продолжительность выполнения операции ($p=0,002$).

В результате выполненного этапа исследования определены структура и частота развития неврологических осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения, выявлены наиболее значимые предикторы развития неврологических осложнений, которыми стали: продолжительность искусственного кровообращения ($p=0,02$), сатурация кислородом артериальной крови ($p=0,05$), случаи аритмии в послеоперационном периоде ($p=0,045$), наличие обструкции выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей после операции ($p=0,031$). Фактором риска, который оказывает наибольшую прогностическую значимость на исход (развитие осложнения), оказалась продолжительность выполнения операции ($p=0,002$).

Исходя из полученных данных, выявленные предикторы определяют необходимость следующей коррекции в тактике лечения и динамического наблюдения с целью минимизации риска развития неврологических осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения:

- 1) Максимально возможное сокращение продолжительности искусственного кровообращения.
- 2) Принятие мер по увеличению сатурации кислородом артериальной крови в дооперационном периоде.
- 3) Избежание развития нарушений ритма и проводимости в послеоперационном периоде.

Исключение риска развития обструкции выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей после операции артериального переключения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В целом, подводя итог проведенного нами детального исследования, можно заключить, что отдаленные результаты операции артериального переключения являются достаточно хорошими. В обобщенной выборке пациентов (N=248) после операции артериального переключения с шестью различными видами послеоперационных осложнений (каждое из которых было рассмотрено нами отдельно выше) осложнения, требующие повторных хирургических вмешательств, составляют менее 18%.

Стеноз выходного отдела правого желудочка и легочной артерии и/или ее ветвей – наиболее частое осложнение при котором проводятся повторные операции. Пластика легочной артерии ксеноперикардальной заплатой выполнена 15-ти пациентам, транслюминальная баллонная ангиопластика остаточных стенозов ствола и ветвей 24-м пациентам (имплантация стента проводилась 12-ти пациентам после пластики легочной артерии и транслюминальной баллонной ангиопластики).

Коронарогенные осложнения: 5 пациентам (2%) выполнена интервенционная коррекция гемодинамически значимых стенозов: транслюминальная ангиопластика и стентирование суженного участ-

ка КА – коронарных артерий. Уровень летальности в результате развития коронарогенных осложнений составил 2% (5 пациентов). Из них у двух пациентов в возрасте 1,5 года и 4 лет развилась внезапная смерть (0,8%). Трое пациентов (1,2%) стояли на учете у кардиолога по поводу ишемической болезни сердца, причиной смерти являлся острый инфаркт миокарда в возрасте 12, 16 и 17 лет соответственно. Одному из них выполнена интервенционная коррекция в возрасте 15-ти лет: стентирование.

При недостаточности клапана неоаорты в отдаленном периоде проводилось протезирование аортального клапана 5 пациентам (2%) с тяжелой степенью недостаточности. В одном случае (0,4%) у ребенка 4-х лет на фоне течения пневмонии развился инфекционный эндокардит аортального клапана, что впоследствии привело к летальному исходу.

При нарушениях ритма сердца и проводимости у 11 пациентов (4,4%) наблюдался пароксизм трепетания/фибрилляция предсердий, была успешно выполнена электрическая кардиоверсия. У 3 пациентов (1,2%) сохранялся трепетания/фибрилляция предсердий, в связи с чем им выполнено электрофизиологическое исследование с последующей катетерной радиочастотной аблацией. Летальный исход у 1-го пациента (0,4%) в возрасте 4-х лет - развилась остановка кровообращения на фоне гемодинамически значимой желудочковой тахикардии.

При 2-х видах исследуемых осложнений – неврологических и дилатации аортального клапана повторных операций в отдаленном периоде не проводилось.

Алгоритм динамического наблюдения пациентов после операции артериального переключения

Учитывая полученные результаты по анализу структуры и причин развития осложнений в отдаленном периоде после операции ар-

териального переключения разработан алгоритм динамического наблюдения этой группы пациентов:

- 1) Перед выпиской из стационара всем пациентам с наличием факторов риска развития коронарогенных осложнений и нарушений ритма целесообразно уменьшение периодичности динамического наблюдения: не реже 1 раза в 6 месяцев.
- 2) В возрасте 6-9 месяцев выполняют рутинно всем пациентам стресс-электрокардиографию и/или стресс-эхокардиографию для исключения коронарогенных осложнений.
- 3) Всем пациентам с нарушениями ритма и подозрением на коронарогенные осложнения необходимо выполнять суточное мониторирование ЭКГ и коронарографию независимо от сроков после коррекции ВПС.
- 4) Всем выполнять мультиспиральную компьютерную томографию сердца и магистральных сосудов с контрастированием через 6 месяцев после операции артериального переключения для отслеживания в динамике изменения анатомии магистральных и коронарных артерий (предвидеть сдавление или натяжение коронарных артерий или другие изменения) при росте ребенка, а также оценки выходного отдела правого желудочка, легочной артерии и ее ветвей.
- 5) У пациентов с недостаточностью клапана неоаорты более 1 степени проводить трансторакальную ЭХОКГ чаще, чем у остальной группы: не реже 1 раза в 6 месяцев в течение всего периода наблюдения.
- 6) При применении ксеноперикарда для пластики ЛА – легочной артерии и ее ветвей не реже 1 раз в 6 месяцев необходимо выполнять ЭХОКГ, 1 раз в год - ангиографию в течение всего периода наблюдения.

- 7) При наличии факторов риска развития неврологических осложнений в анамнезе периодичность неврологического осмотра определять не реже 1 раза в 6 месяцев в течение всего периода наблюдения.

ВЫВОДЫ

1. Отдаленные результаты операции артериального переключения являются удовлетворительными. Осложнения, требующие повторных хирургических вмешательств, составляют менее 18%.
2. Нарушения коронарного кровотока в отдаленном периоде выявлены в 14,1% случаев. Основными прогностическими факторами их формирования были: тип анатомии коронарных артерий ($p=0,02$); тип анатомии магистральных артерий ($p=0,0015$); продолжительность пережатия аорты во время проведения операции артериального переключения ($p=0,018$); размер дефекта межжелудочковой перегородки, при увеличении которого повышался риск развития коронарогенных осложнений ($p=0,003$), применение простагландинов до операции способствовало снижению вероятности развития коронарогенных осложнений ($p = 0,04$). Не выявлена зависимость осложнений коронарного кровотока в отдаленном периоде от метода ремплантации устьев коронарных артерий ($p=0,588$).
3. Развитие обструкции выходного отдела правого желудочка, ствола и ветвей легочной артерии в отдаленном периоде после операции артериального переключения встречались в 19,4%. Пластика легочной артерии ксеноперикардом увеличивает риск развития обструкции выходного отдела правого желудочка в послеоперационном периоде ($p=0,001$).
4. Нарушения ритма и проводимости в отдаленном периоде выявлены в 29,8% случаев. Наиболее значимыми факторами развития нарушений ритма и проводимости стали: длительность пережатия аорты (увеличение на каждую минуту после первых 50 минут) при прове-

дении операции артериального переключения повышало риск развития нарушений ритма и проводимости ($p=0,017$); наличие дефекта межжелудочковой перегородки ($p=0,012$); гипоксия в дооперационном периоде ($p=0,012$); несоответствие диаметров фиброзных колец аортального и легочного клапанов ($p=0,007$); выполнение артериального переключения после ранее выполненной процедуры ретренинга левого желудочка (суживания ЛА – легочной артерии, наложения СЛА – системно-легочного анастомоза) ($p=0,033$). Не выявлена зависимость развития нарушений ритма и проводимости в отдаленном периоде от метода ремплантации устьев коронарных артерий ($p=0,512$).

5. Недостаточность неоаортального клапана в отдаленном послеоперационном периоде встречалось в 41,9% случаев: легкая степень недостаточности была в 38,7% случаев, средняя и тяжелая в 3,2%. Наиболее значимые факторы риска развития: а) тип анатомии магистральных артерий: - при расположении аорты кпереди от легочной артерии (О-ТМА) ($p=0,025$); - при расположении аорты кпереди и слева от легочной артерии (L-ТМА) ($p=0,039$); б) диаметр дефекта межжелудочковой перегородки подаортальной локализации, при увеличении которого повышается риск развития недостаточности клапана неоаорты в 1,792 раза на каждый миллиметр ($p<0,001$). Не выявлена зависимость развития недостаточности неоаортального клапана в отдаленном периоде от метода ремплантации устьев коронарных артерий ($p=0,979$).

6. Дилатация корня аорты встречалась в 34,3% наблюдений: легкая степень дилатации была в 21,7% случаев, средняя в 9,7%, тяжелая в 2,8%. Наиболее значимые факторы развития: диаметр аортального клапана, при увеличении которого повышался риск развития дилатации корня аорты ($p<0,001$); диаметр легочного клапана, при увеличении которого риск развития дилатации корня аорты уменьшается

($p < 0,001$). Не выявлена зависимость развития дилатации корня аорты в отдаленном периоде от метода ремплантации устьев коронарных артерий ($p = 0,085$).

7. Неврологические нарушения в отдаленном периоде встречались в 53,2% случаев. Основные факторы развития осложнения: увеличение показателя насыщения артериальной крови кислородом снижало риск развития неврологических осложнений ($p = 0,05$); развитие аритмий в послеоперационном периоде увеличивало вероятность развития осложнения ($p = 0,045$); обструкция путей оттока из правого желудочка после операции повышало вероятность развития осложнения ($p = 0,031$). Фактор риска, который оказывает наибольшую прогностическую значимость на развитие осложнения – продолжительность выполнения операции ($p = 0,02$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Регулярный динамический контроль пациентов после операции артериального переключения, который включает в себя обязательный осмотр невролога, кардиолога, выполнение ЭхоКГ, ЭКГ с применение нагрузочных тестов, МРТ головного мозга, МСКТ с контрастированием сердца, коронарного русла и магистральных артерий, позволяет нивелировать риски развития осложнений в отдаленном периоде.
2. При осмотре в случае выявления двух и более факторов риска развития того или иного осложнения в отдаленном периоде показано проведение углубленного клинико-инструментального междисциплинарного обследования для верификации диагноза и определения тактики лечения.
3. Для снижения риска развития коронарогенных осложнений и появления нарушений ритма в отдаленном послеоперационном периоде, особенно у пациентов с исходной сложной анатомией коронарных и

магистральных артерий, проводить дополнительные инструментальные исследования: стресс-тесты (ЭКГ, ЭХОКГ), МСКТ и/или МРТ сердца и магистральных сосудов с контрастированием.

4. Для снижения риска развития стенозов ВОПЖ – выходного отдела правого желудочка, ЛА – легочной артерии и ее ветвей в отдаленном послеоперационном периоде необходимо:

- при пластике легочной артерии избегать применения ксеноперикарда;
- выполнять максимальную мобилизацию ветвей легочной артерии.

5. С целью минимизации риска развития неврологических осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения необходимо:

- максимально возможное сокращение продолжительности искусственного кровообращения;
- проводить лечебные мероприятия, направленные на предупреждение развития отека мозга;
- избегать развития нарушений ритма и проводимости в послеоперационном периоде;
- исключить риск развития обструкции выходного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей после операции артериального переключения.

6. Для профилактики развития стеноза легочной артерии и ее ветвей выполнять восстановление неокорня легочной артерии при помощи аутоперикарда, исключив иные имплантируемые материалы.

7. Для своевременной диагностики осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения на этапах динамического кардиологического наблюдения необходимо соблюдать следующий алгоритм:

- при выписке из стационара всем пациентам с наличием факторов риска развития коронарогенных осложнений и нарушении ритма

- целесообразно определить периодичность динамического наблюдения - не реже 1 раза в 6 месяцев;
- при плановом осмотре выполнять весь комплекс неинвазивного обследования сердечной деятельности – аускультацию, ЭхоКГ, ЭКГ, измерение АД – артериального давления на всех конечностях, оценку динамики веса и активности пациента;
 - всем пациентам с нарушениями ритма и подозрением на коронарогенные осложнения необходимо выполнять суточное мониторирование ЭКГ и коронарографию независимо от сроков после коррекции ВПС.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Нефедова И.Е. Осложнения в отдаленном периоде у пациентов после операции артериального переключения. / Бокерия Л.А., Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Барышникова И.Ю., Есаян А.А., Адкин Д.В. // Детские болезни сердца и сосудов. 2019; 16 (1): 16-25.
2. Нефедова И.Е. Прогнозирование коронарогенных осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения. / Бокерия Л.А., Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Барышникова И.Ю. // Медицинские новости Грузии. 2019; 1 (286): 7-13.
3. Nefedova I.E. Simple transposition of great arteties with total anomalous pulmonary viens connection (infracardiac form): case report. / Bockeria L.A.,Berishvili D.O., Nefedova I.E., Barinshteyn D.B.,Baryshnikova E.A.,Esayan A.A. // Revista Latinoamericana de Hipertension. 2019; 14 (6): 688-690.
4. Нефедова И.Е. Отделение экстренной хирургии недоношенных и детей первого года жизни с врожденными пороками сердца в НЦМИЦССХ им.А.Н. Бакулева. Год 2018. / Нефедова И.Е.// Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (5); 450-460.

5. Нефедова И.Е. Оптимизация динамического наблюдения пациентов после операции артериального переключения. / Нефедова И.Е., Бокерия Л.А., Адкин Д.В., Астахова В.В., Баринштейн Д.Б., Саркисян А.С., Шарипов Р.А., Тагаев А.Э. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (11-12): 970-978.
6. Нефедова И.Е. Факторы, влияющие на развитие дилатации корня неаорты в отдаленном периоде после операции артериального переключения. / Нефедова И.Е., Бокерия Л.А., Беришвили Д.О., Барышникова И.Ю. // Детские болезни сердца и сосудов. 2019; 2 (16): 95-102.
7. Нефедова И.Е. Нарушения ритма и проводимости сердца в отдаленном периоде у пациентов после операции артериального переключения. / Бокерия Л.А., Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Адкин Д.В., Саркисян А.С., Астахова В.В. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (2); 127-135.
8. Нефедова И.Е. Предикторы развития недостаточности клапана неаорты после операции артериального переключения. / Бокерия Л.А., Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Адкин Д.В., Барышникова И.Ю. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2019; 61(1): 21-27.
9. Нефедова И.Е. Коронарогенные осложнения после операции артериального переключения: отдаленные результаты, предикторы развития. / Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Астахова В.В., Андреева Е.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2019; 61(1): 55-60.
10. Нефедова И.Е. Факторы риска развития неврологических осложнений в отдаленном периоде после операции артериального переключения. / Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (1); 54-61.
11. Нефедова И.Е. Хирургическая коррекция транспозиции магистральных артерий с тотальным дренажем легочных вен в порталь-

ную вену. /Бокерия Л.А., Беришвили Д.О., Нефедова И.Е., Баринштейн Д.Б., Степаничева О.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2019; 20 (1); 77-81.

12. Нефедова И.Е. Отдаленные результаты операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий с единственной коронарной артерией. / Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Пурсанов М.Г., Барышникова И.Ю., Есаян А.А. // Детские болезни сердца и сосудов. 2018; 15 (4): 224-231.

13. Нефедова И.Е. Факторы риска развития стеноза выводного отдела правого желудочка и/или легочной артерии и/или ее ветвей в отдаленном периоде после операции артериального переключения. /Бокерия Л.А., Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Лязин Д.В., Степаничева О.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2018; 19 (5); 637-644.

14. Нефедова И.Е. Экстренная хирургия, реанимация и интенсивная терапия детей с врожденными пороками сердца в НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2017 год. / Беришвили Д.О., Нефедова И.Е., Бекетовский В.Ю. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2018; 19 (4); 500-5019.

15. Нефедова И.Е. Факторы риска развития осложнений после операции артериального переключения у детей с простой транспозицией магистральных артерий. /Нефедова И.Е., Беришвили Д.О. // Детские болезни сердца и сосудов. 2018; 15 (3): 144-150.

16. Нефедова И.Е. Осложнения в отдаленном периоде после операции артериального переключения. /Нефедова И.Е.// Детские болезни сердца и сосудов. 2018; 15 (2): 69-76

17. Нефедова И.Е. Случай успешной коррекции обструкции легочного кровотока после операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий. /Нефедова И.Е., Беришвили

Д.О., Пурсанов М.Г. // Детские болезни сердца и сосудов. 2018; (1): 45-51.

18. Адкин Д.В. Некротический энтероколит у новорожденных с врожденными пороками сердца в послеоперационном периоде. / Адкин Д.В., Баринштейн Д.Б., Нефедова И.Е., Барышникова И.Ю., Бершвили Д.О. // Детские болезни сердца и сосудов. 2016; Т. 13(4): 208-215.

19. Адкин Д.В. Случай успешного проведения первого этапа хирургического лечения ребенка с транспозицией магистральных артерий в сочетании с большими аортолегочными коллатеральными артериями. / Адкин Д.В., Нефедова И.Е., Токовенко А.А., Есаян А.А. // Детские болезни сердца и сосудов. 2016; Т. 13(3): 171-173.

20. Nefedova I.E. Risk factors for the development of stenosis of the right ventricular outflow tract and/of pulmonary artery and/or its branches in the remote period after arterial operation. /Bockeria L.A., Nefedova I.E., Berishvili D.O., Baryshnikova I.Y., Lyazin D.V., Stepanicheva O.A., Esayan A.A. // 65th IACTSON&27th ASCVTS. 23.02.2019. Chennai, India.

21. Nefedova I.E. Long-term outcomes after an arterial switch operation for simple complete transposition of the great arterial with single coronary artery. / Bockeria L.A., Nefedova I.E., Berishvili D.O., Baryshnikova I.Y., Lyazin D.V., Adkin D.V., Tagaev A.E.

22. Нефедова И.Е. Результаты эндоваскулярной коррекции стеноза легочной артерии после операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий. / Нефедова И.Е., Пурсанов М.Г., Лязин Д.В., Тагаев А.Э., Степаничесва О.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» двадцать третьего Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2019.

23. Баринштейн Д.Б. Опыт применения бозентана в лечении больных с транспозицией магистральных артерий. / Баринштейн Д.Б., Нефедова И.Е. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» двадцать первого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2015.
24. Нефедова И.Е. Единственная коронарная артерия при транспозиции магистральных артерий. Отдаленные результаты. / Нефедова И.Е., Беришвили Д.О., Адкин Д.В., Есаян А.А., Тагаев А.А., Пурсанов М.Г. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» двадцать четвертого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2018.
25. Нефедова И.Е. Недостаточность клапана неоаорты в отдаленном послеоперационном периоде после операции артериального переключения. / Нефедова И.Е., Тагаев А.Э., Есаян А.А., Адкин Д.В., Саркисян А.А., Барышникова И.Ю. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» двадцать третьей Ежегодной сессии сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2019.
26. Барышникова И.Ю. Случай ультразвуковой диагностики транспозиции магистральных артерий с гигантской кистой пузырного протока. / Барышникова И.Ю., Филиппова Е.А., Нефедова И.Е. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» двадцать третьей Ежегодной сессии сердечно-сосудистых хирургов. Москва, 2019.

Алгоритм динамического наблюдения пациентов после операции артериального переключения

