

На правах рукописи

ВОЛКОВ Сергей Сергеевич

**РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАЦИИ РАСТЕЛЛИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО
ВОЗРАСТА И МЛАДЕНЦЕВ С ТРАНСПОЗИЦИЕЙ
МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ, ДЕФЕКТОМ
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ С ОБСТРУКЦИЕЙ
ВЫВОДНОГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

/Сердечно-сосудистая хирургия –14.00.44./

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2008

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

Научный руководитель:

доктор медицинских наук,
академик РАМН, профессор

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

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

доктор медицинских наук, профессор **Ким Алексей Иванович**, руководитель отделения реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

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

Защита диссертации состоится 29 февраля 2008 года в 14 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 28 января 2008 г.

Ученый секретарь Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Актуальность проблемы

У больных с транспозицией магистральных артерий, сочетающейся с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка, перенесших анатомическую коррекцию порока по методу Растелли в послеоперационном периоде достаточно часто наблюдается обструкция искусственно созданных выводных трактов желудочков сердца [Бокерия Л.А., 2005; Горбатов Ю.Н., 2005; Hazekamp M., 2007]. С особой стремительностью это осложнение развивается у пациентов, оперированных в возрасте до 3-х лет [Kreutzer C., 2000; Lee J.R., 2004]. Именно поэтому данная возрастная группа больных вызвала у нас интерес и явилась предметом настоящего исследования. Принятая в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН концепция ранней хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца и непрерывное совершенствование методов защиты миокарда, анестезиологии и реаниматологии позволили в последние годы расширить показания к операции Растелли у больных из группы риска – детей в возрасте до года и пациентов с сопутствующей сложной внутрисердечной анатомией порока. Как добиться наилучшего результата операции у данной категории больных? Поиску ответа на этот актуальный вопрос посвящено наше исследование.

Цель исследования:

Улучшить результаты операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка.

Задачи исследования:

1. Оценить непосредственные результаты операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка.
2. Выявить факторы риска летального исхода и осложнений в ближайшем послеоперационном периоде.
3. Оценить отдаленные результаты операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка.
4. Выявить факторы риска обструкции выводных трактов желудочков сердца в отдаленном послеоперационном периоде.

Научная новизна.

Данная работа – первое отечественное исследование, в котором: проводится оценка непосредственных и отдаленных результатов операции Растелли у младенцев и детей раннего возраста с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка; изучаются механизмы патологической трансформации выводных трактов желудочков сердца у этих больных; выявляются патогенетические факторы и погрешности дооперационного, интраоперационного и послеоперационного ведения, обуславливающие неудовлетворительные результаты операции Растелли, определяются возможные пути их преодоления.

Практическая ценность исследования.

Полученные результаты позволяют снизить риск операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией

магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка, уменьшить летальность и частоту послеоперационных осложнений у этой категории больных.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Операция Растелли является методом выбора анатомической коррекции транспозиции магистральных артерий, сочетающейся с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка, характеризуется хорошим непосредственными результатами и может с равным успехом выполняться как у детей раннего возраста, так и у младенцев.
2. Основным фактором риска операции Растелли является сложная внутрисердечная анатомия порока.
3. Наличие инфундибулярной перегородки в просвете «тоннеля» создает неблагоприятные условия для внутрисердечной гемодинамики и повышает риск обструкции выводного тракта левого желудочка в послеоперационном периоде.
4. Все больные с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка, перенесшие анатомическую коррекцию порока по методу Растелли – потенциальные кандидаты на повторную операцию в отдаленном послеоперационном периоде, основной причиной которой является дисфункция искусственного легочного ствола.

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, отделении экстренной кардиохирургии новорожденных и детей первого года жизни, отделении интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

Апробация работы.

Материалы диссертации доложены и обсуждены на IX съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, ноябрь 2003г.); VIII Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (Москва, май 2004г.); IX Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (Москва, май 2005г.); X Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (Москва, май 2006г.); XI Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (Москва, май 2007г.). Диссертационная работа апробирована 19 апреля 2007 года на объединенной конференции отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, отделения экстренной кардиохирургии новорожденных и детей первого года жизни, отделения интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей, отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старше 3-х лет, научно-консультативного отдела, рентгенодиагностического отдела, отделения патологической анатомии с прозектурой НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

По теме диссертации опубликовано 9 печатных работ, из них 7 в центральной печати.

Структура и объем работы.

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, обзора литературы, 4-х глав собственных исследований, обсуждения, выводов и практических рекомендаций, списка литературы, включающего 34 отечественных и 189 зарубежных источников.

Работа изложена на 192 страницах машинописного текста, содержит 39 рисунков и 31 таблицу.

Основное содержание работы.

В разделе «Введение» отображено состояние проблемы анатомической коррекции транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка у детей раннего возраста и младенцев, 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 35 пациентов, находившихся на лечении в НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН с 1989 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 Растелли. В четвертой и пятой главах с использованием диаграмм, таблиц и рисунков проанализированы непосредственные и отдаленные результаты операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев. 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

В течение 17-ти лет, с декабря 1989 по март 2006гг., в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН анатомическая коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка по методу Растелли выполнена у 35 детей. Первую группу составили 26 детей раннего возраста, вторую - 9 младенцев. Их средний возраст в день операции равнялся $27,4 \pm 7,7$ мес. и $9,2 \pm 2,3$ мес., вес - $11,8 \pm 2,2$ кг и $8,1 \pm 1,4$ кг соответственно ($p < 0,001$; $p < 0,001$).

До радикальной коррекции порока у 15(57,6%) детей раннего возраста и 3 (33,3%) младенцев были выполнены системно-легочные анастомозы.

У всех больных выявлена хроническая артериальная гипоксемия и сердечная недостаточность. 23(88,4%) детей раннего возраста соответствовали III функциональному классу по адаптированной для детского возраста классификации NYHA (New York Heart Association) [Бокерия Л.А., 2005], 3 (11,6%) больных из этой группы соответствовали II функциональному классу. Среди младенцев к III функциональному классу были отнесены 6(66,7%), ко II функциональному классу – 3(33,3%) пациента ($p = 0,326$).

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 использовали 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 РАСТЕЛЛИ

Операцию выполняли в условиях гипотермического искусственного кровообращения, продолжительность которого у детей раннего возраста составила $152,4 \pm 55,1$ минут, у младенцев - $178,6 \pm 74,0$ минут ($p=0,269$). Ректальная температура достигала $23,7 \pm 5,7$ °C и $21,7 \pm 6,3$ °C ($p=0,383$). Продолжительность пережатия аорты $67,3 \pm 40,0$ и $88,4 \pm 39,6$ минут ($p=0,181$). Фармакохолодовую защиту миокарда от аноксии у детей раннего возраста осуществляли растворами "Custodiol®" и №3, у младенцев применяли холодовую модифицированную кровяную кардиоплегию.

Предварительно у 8 (22,8%) больных расширяли дефект межжелудочковой перегородки. Из них четверем (все больные из группы детей раннего возраста) выполнена резекция передне-верхнего края дефекта, остальным (все из группы младенцев) осуществлена резекция инфундибулярной перегородки. У 32 (91,4%) больных с нормальной анатомией трехстворчатого клапана и близко расположенным к аорте дефектом межжелудочковой перегородки, внутрисердечный «тоннель» конструировали из небольшой овальной заплаты, т.н. «простой тоннель». У больных с внедрением структур трехстворчатого клапана между дефектом и клапаном аорты использовали большую заплату «бобовидной» формы. Для предотвращения обструкции такого «тоннеля» на уровне его изгиба

дополнительно расширяли дефект межжелудочковой перегородки. У одного пациента с мышечным приточным дефектом типа атриовентрикулярной коммуникации соединение левого желудочка с аортой осуществляли с помощью двух заплат. Последние два типа «тоннелей» мы называли «сложными». Они отличались большей длиной и кривизной при этом занимали значительный объем правого желудочка.

Вторым этапом устраняли сообщение между левым желудочком и легочными артериями либо посредством перевязки легочного ствола, либо путем его пересечения. Первый способ применяли в основном у детей раннего возраста, второй - у младенцев.

Создание выхода из правого желудочка в легочные артерии осуществляли посредством имплантации искусственного легочного ствола. У 22 (62,9%) больных кондуит соединяли с легочными артериями анастомозом «конец в бок» у 13 (37,1%) детей анастомозом «конец в конец». У детей раннего возраста имплантировали семь типов ксенографтов: ксеноперикардальный по М.А. Зеленикину у 8 (22,8%) больных; ксеноперикардальный с трехстворчатым клапаном «БиоЛАБ-ПП/МК-3» у 5 (14,2%); аллогraft аортальный у 4 (11,4%); аллогraft легочный у 3 (8,6%); дакроновый с биоклапаном «ТМТ» (Tascon Medical Technologies) у 3 (8,6%) пациентов; яремная вена быка у 2 (5,8%); дакроновый без клапана у 1 (2,9%) больного. У младенцев отдавали предпочтение кондуиту из аутоперикарда с клапаном. Он состоял из трех створок, которые для лучшей подвижности у 3 больных были утяжелены металлическими клипсами. Средний диаметр кондуита у детей раннего возраста и младенцев на момент имплантации равнялся $15,6 \pm 3,63$ мм и $14,0 \pm 1,6$ мм ($p=0,213$) соответственно, его z-фактор варьировал от +2,0 до +4,0.

После операции у 7 (20%) больных, 6 из которых были младенцами, потребовалась пролонгированная открытая стернотомия и отсроченное ушивание грудной клетки. У 4 (11%) детей (из них трое с L-транспозицией магистральных артерий), конduit располагался справа от аорты. При сведении послеоперационной раны он подвергался компрессии, что сопровождалось нестабильной гемодинамикой. В результате этим больным закрыть грудную клетку удалось только после резекции грудины над областью проксимального сегмента кондуита.

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Хороший гемодинамический результат операции отмечен у 33 (94,3%) пациентов и только у 2 (5,7%) признан неудовлетворительным вследствие развившейся правожелудочковой гипертензии. В первом случае она была обусловлена обструкцией выводного тракта правого желудочка заплатой «тоннеля», во втором - реканализацией дефекта межжелудочковой перегородки.

Значение показателей внутрисердечной гемодинамики у оперированных больных варьировали в широком диапазоне и зависели от типа «тоннеля» и наличия инфундибулярной перегородки. Так у пациентов со «сложным тоннелем» систолические градиенты давления на выводном тракте правого и левого желудочков сердца равнялись $33,1 \pm 10,7$ и $17,0 \pm 10,1$ мм рт.ст. и были достоверно выше, чем у больных, с «простым» тоннелем, у которых эти показатели соответствовали $20,0 \pm 11,5$ и $6,7 \pm 3,8$ мм рт.ст. ($p=0,05$; $p=0,008$). У больных с инфундибулярной перегородкой (большинство из группы детей раннего возраста) систолический градиент между левым желудочком и аортой составил $16,0 \pm 9,4$ мм рт.ст. и был достоверно выше, чем у пациентов без нее (большинство из группы младенцев) у

которых он равнялся $7,1 \pm 5,6$ мм рт.ст. ($p=0,002$). Таким образом, оказалось, что аномалия трехстворчатого клапана, удаленный от аорты межжелудочковый дефект, а также инфундибулярная перегородка, негативно влияют на внутрисердечную гемодинамику в ближайшем послеоперационном периоде.

Госпитальная летальность составила 11,4%. Умерли 4 больных из них в группе детей раннего возраста - 3(11,5%), в группе младенцев - 1(11,1%) ($p=0,981$). Большинство погибли от острой сердечной недостаточности при этом все перенесли травматичную операцию, сопровождавшуюся длительным искусственным кровообращением $221,8 \pm 32,6$ минут (аналогичный показатель у выживших составил $164,8 \pm 8,3$ минут, $p<0,001$) и стойкой полной поперечной блокадой.

Все умершие имели неблагоприятную для операции Растелли анатомию порока, которая в большинстве случаев была диагностирована не своевременно. У двух больных аномальное внедрение трехстворчатого клапана между верхним краем дефекта межжелудочковой перегородки и устьем аорты обнаружено на операции. В этой ситуации хирургу пришлось прибегнуть к нестандартной и достаточно травматичной технике соединения левого желудочка с аортой с помощью сложного внутрисердечного «тоннеля». У одного больного пусковым фактором танатогенеза оказалась митральная недостаточность 3-4 степени вследствие врожденного расщепления передней створки митрального клапана. Эта аномалия сердца была диагностирована на вскрытии больного. Один пациент с дефектом межжелудочковой перегородки типа атриовентрикулярной коммуникации погиб от полиорганной недостаточности. По нашему мнению, у этого ребенка были превышены показания к операции Растелли. Учитывая, что ее исход

во многом зависел от наличия у больных сопутствующих пороков развития атриовентрикулярных клапанов, была проанализирована летальность у пациентов без этих внутрисердечных аномалий. Оказалось, что в данной группе этот показатель составил 2,8%.

У 20 (57,1%) выживших пациентов в ближайшем послеоперационном периоде развились осложнения. Острая сердечная недостаточность наблюдалась у 70% больных.

Младенцы тяжелее переносили последствия оперативного вмешательства, чем дети раннего возраста. Об этом свидетельствовали следующие данные: время пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии в сравниваемых группах составило $7,3 \pm 1,8$ и $5,5 \pm 1,0$ дней соответственно ($p=0,001$), продолжительность искусственной вентиляции легких $5,6 \pm 1,5$ и $4,0 \pm 0,9$ суток ($p=0,001$), потребность в адреналине за весь период лечения - $24,6 \pm 11,2$ и $16,4 \pm 6,6$ мг ($p=0,018$).

При изучении роли системно-легочного анастомоза на течение ближайшего послеоперационного периода установлено, что у первичных больных острая сердечная недостаточность наблюдалась чаще. По сравнению с пациентами, перенесших двухэтапную коррекцию порока, после операции они нуждались в больших дозах адреналина ($0,05 \pm 0,02$ и $0,02 \pm 0,01$ мкг/кг/мин соответственно, $p<0,001$) и более длительной аппаратной дыхательной поддержки ($6,5 \pm 2,3$ и $4,8 \pm 2,5$ суток, $p=0,04$).

В ходе оценки влияния объема резекции миокарда при выполнении внутрисердечного этапа операции на исход и течение ближайшего послеоперационного периода было установлено, что расширение дефекта межжелудочковой перегородки и резекция септопарietальных трабекул негативно сказывались на сократимости

желудочков сердца. В результате больные с исходно рестриктивным выходом из левого желудочка в аорту на наш взгляд представляли группу риска по развитию осложненного течения ближайшего послеоперационного периода.

Особое внимание в ближайшем послеоперационном периоде уделяли оценке функции искусственного легочного ствола. У детей раннего возраста она была удовлетворительной. У трети младенцев выявлена его умеренная дисфункция, в основном обусловленная недостаточностью клапана кондуита. В этой же группе больных после сведения грудной клетки градиент систолического давления на выводном тракте правого желудочка достоверно увеличился с $10,3 \pm 4,7$ до $30,0 \pm 17,1$ мм рт.ст. ($p=0,004$), в то время как у детей раннего возраста остался на прежнем уровне. Величина систолического градиента давления в послеоперационном периоде также зависела от размещения искусственного легочного ствола в переднем средостении. Установлено, что в группе пациентов, у которых конduit располагался, справа от аорты градиент систолического давления в среднем составлял $27,0 \pm 4,0$ мм рт.ст. и был достоверно выше, чем у пациентов, у которых искусственный легочный ствол был слева от аорты. В этой группе его значение соответствовало $15,9 \pm 2,0$ мм рт.ст. ($p=0,001$).

В день выписки хороший результат операции Растелли признан у 30 (96,7%) больных. У них отсутствовала артериальная гипоксемия, они не нуждались в постоянном приеме лекарств. Неудовлетворительный результат наблюдали лишь у 1 (3,3%) больного из группы младенцев с реканализацией дефекта межжелудочковой перегородки, которому требовалась повторное хирургическое вмешательство.

Таким образом, операция Растелли у больных с транспозицией магистральных артерий в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка характеризуется хорошими непосредственными результатами. При условии точной дооперационной диагностики внутрисердечной анатомии порока и соблюдении показаний летальность после операции Растелли не превышает 3%.

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В отдаленном послеоперационном периоде обследовано 27 пациентов, 19 детей из группы раннего возраста и 8 из группы младенцев. Функциональное состояние 88% пациентов улучшилось и соответствовало I-II функциональному классу. Лишь у двух больных со временем отмечено его ухудшение: у одного из них выявлена критическая обструкция аортального аллографта у другого высокая легочная гипертензия вследствие реканализации дефекта межжелудочковой перегородки. В обеих возрастных группах выживаемость больных в течение 10 лет составила 100%, летальность - 3,7%. Погиб один больной с правожелудочковой гипертензией обусловленной критическим стенозом кондуита от нарушения ритма сердца спустя 11 лет после операции.

Обструкция выводного тракта левого желудочка выявлена у 2(12,5%) детей раннего возраста через 43 и 66 месяцев после операции. Градиент систолического давления между левым желудочком и аортой у них достигал 205 и 260 мм рт.ст. Свобода от обструкции выводного тракта левого желудочка чрез 5 и 10 лет после операции соответствовала 88,9% и 77,8%. У одного больного субстратом обструкции оказалась гипертрофированная

инфундибулярная перегородка. Выводной тракт левого желудочка у этого пациента был подвержен Z-образной деформации. Иная картина наблюдалась у больных, оперированных в младенческом возрасте, у которых инфундибулярная перегородка отсутствовала. У них «тоннель» имел вид прямого и широкого выхода из левого желудочка в аорту, который по своей геометрической форме напоминал естественный. При этом градиент систолического давления на выводном тракте левого желудочка у больных без инфундибулярной перегородки в среднем составил $7,2 \pm 3,1$ мм рт.ст. и был достоверно меньше, чем у пациентов с сохраненной инфундибулярной перегородкой, у которых его значение равнялось $20,3 \pm 3,5$ мм рт.ст. ($p < 0,05$).

Обструкция выводного тракта правого желудочка выявлена у 14 (51,8%) больных. Ее основными причинами оказались отложение кальция и/или разрастание неоинтимы внутри просвета кондуитов. Свобода от обструкции выводного тракта правого желудочка у детей раннего возраста через 5 и 10 лет составила 70,7% и 33,1%. У младенцев аналогичный показатель равнялся 42% и 21,4%. При сравнении актуарных кривых данных возрастных групп достоверного различия между ними не найдено ($p = 0,149$). Выраженность дегенеративных изменений кондуита варьировала в зависимости от его типа. Стремительной кальцификации подверглись все аортальные аллографты, протезы «ТМТ», ксеноперикардальные кондуиты с моностворкой. Такие же изменения, но умеренной степени выраженности происходили с ксеноперикардальным кондуитом с трехстворчатым клапаном и у больных с аутоперикардальным кондуитом. Легочный аллографт и яремная вена быка, зарекомендовали себя с наилучшей стороны. В отдаленном периоде

функция этих протезов была удовлетворительной, либо отмечалась их умеренная дисфункция.

Отдельно следует сказать об искусственном легочном стволе из аутоперикарда, который имплантировали у младенцев. Напомним, что его дистальный сегмент был создан из генетически идентичного материала и располагался в ортотопической позиции по отношению к легочным артериям, т.е. был соединен с ними анастомозом «конец в конец». На наш взгляд эти два обстоятельства могли способствовать лучшей устойчивости аутоперикардальных кондуитов к дистальной обструкции, по сравнению с ксенографтами. Статистические расчеты подтвердили эту гипотезу, а именно частота дистальных стенозов была ниже у больных с аутографтами ($p=0,032$) и кондуитами, соединенными с легочными артериями анастомозом «конец в конец» ($p=0,018$). Также было установлено, что «слабым местом» аутоперикардального кондуита является его клапан. По нашим данным практически у всех пациентов он был подвержен умеренному стенозу и недостаточности 1-2 степени в среднем через 2,5 года после операции, которая у половины из них была выявлена еще в ближайшем послеоперационном периоде. Попытка модернизации клапана аутографта путем утяжеления его створок металлическими клипсами оказалась безуспешной. Данный прием не улучшил функцию клапана, более того у одного больного способствовал формированию его стеноза и недостаточности.

Также установлено, что у больных с L-транспозицией магистральных артерий, вероятность дисфункции искусственного легочного ствола в отдаленном периоде выше, чем у больных с D- и A-транспозицией магистральных артерий ($p=0,011$). На наш взгляд это

связано с не физиологичным расположением кондуита в средостении у пациентов с L-мальпозицией аорты.

Перерастание кондуита выявлено у 2 больных спустя 8 и 11 лет после имплантации и характеризовалось умеренным стенозом его проксимального сегмента.

В отдаленном послеоперационном периоде 50% больных не зависимо от возрастной группы нуждались в повторном хирургическом вмешательстве в среднем через 4,5 года после операции Растелли. У детей раннего возраста свобода от реоперации в течение 1 года, 5 и 10 лет соответствовала 94,7%, 55,3% и 10,5%. У пациентов оперированных в младенческом возрасте этот показатель равнялся 85,7%, 45,7% и 22,9% ($p=0,950$). У 12 (63,2%) больных из группы раннего возраста выполнено 18 повторных хирургических вмешательств на сердце. У 9 больных главными причинами реопераций оказались осложнения, связанные с применением искусственного легочного ствола: из них у восьми – стеноз, у одного – нагноившаяся ложная аневризма кондуита. Причины реоперации не связанные с применением искусственного легочного ствола выявлены у 2 пациентов: у одного ребенка ей оказалась обструкция выводного тракта левого желудочка, у другого – реканализация дефекта межжелудочковой перегородки. Комбинация причин привела к повторному хирургическому вмешательству 3 больных. Из них у двух причинами реоперации в равной степени являлись обструкция выводного тракта правого желудочка и реканализация дефекта межжелудочковой перегородки, у одного сочетанная обструкция выводных трактов желудочков сердца. В группе младенцев у 2 (25%) больных выполнено 2 реоперации: в одном случае - устранение реканализации дефекта межжелудочковой перегородки, в другом -

баллонная дилатация клапанного стеноза кондуита. Реканализация легочного ствола была выявлена и устранена в ходе открытых операций у 4 (33,3%) больных из группы раннего возраста.

После повторных операций погибло 2(16%) больных. Этим пациентам операции выполнялись по жизненным показаниям. В первом случае ребенок с нагноившейся ложной аневризмой проксимального сегмента аортального аллогraftа умер от грибкового сепсиса на 99-е сутки после замены кондуита. Второй пациент с критическим стенозом аортального аллогraftа поступил в крайне тяжелом состоянии через 11 лет после операции и погиб на 3 сутки после хирургического вмешательства, от острой сердечной недостаточности, развившейся на фоне исходной тяжести состояния. Таким образом, наличие у больного симптомов застойной сердечной недостаточности – неблагоприятный прогностический признак, свидетельствующий об истощении резервов миокарда, поэтому оперировать больных необходимо до их появления. При выборе показаний к реоперации необходимо ориентироваться не столько на самочувствие пациента, сколько на объективные показатели его внутрисердечной гемодинамики и функциональное состояние желудочков сердца, которые по нашим данным коррелируют со степенью дисфункции искусственного легочного ствола.

Таким образом, отдаленные результаты операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки не зависимо от возраста пациента на момент коррекции порока, характеризуются высокой десятилетней выживаемостью, и высокой потребностью в повторных операциях, которые по сравнению с данными ведущих европейских центров, сопровождаются более высокой летальностью.

ВЫВОДЫ

1. Операция Растелли - эффективный метод хирургического лечения детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки с обструкцией выводного тракта левого желудочка. Госпитальная летальность составляет 11,4%. Основная причина летальных исходов – острая сердечная недостаточность.
2. Фактором риска неблагоприятного исхода операции является наличие у больного сопутствующих пороков развития атриовентрикулярных клапанов, а именно аномального внедрения трехстворчатого клапана между дефектом межжелудочковой перегородки и устьем аорты, расщепления передней створки митрального клапана. В группе больных без сопутствующих аномалий развития атриовентрикулярных клапанов госпитальная летальность не превышает 3%.
3. Выполнение первичной радикальной коррекции порока, наличие исходно рестриктивного выхода из левого желудочка в аорту, возраст больного менее 1 года являются факторами риска осложненного течения ближайшего послеоперационного периода.
4. Точная дооперационная диагностика внутрисердечной анатомии и рациональное использование двухэтапного метода анатомической коррекции порока – основные пути улучшения непосредственных результатов операции Растелли у детей раннего возраста и младенцев с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки с обструкцией выводного тракта левого желудочка.
5. Отдаленный послеоперационный период характеризуется высокой выживаемостью в течение 10 лет. Обструкция выводных трактов желудочков сердца является основным осложнением операции

Растелли и требует повторного хирургического вмешательства у 50% больных в среднем через 4,5 года.

6. Наличие у больного L-мальпозиции аорты, применение ксенографтов, соединение кондуита с легочными артериями анастомозом «конец в бок» повышает риск обструкции выводного тракта правого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде.

7. Сохранение инфундибулярной перегородки во время операции повышает риск обструкции выводного тракта левого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для улучшения непосредственных результатов анатомической коррекции порока необходимо совершенствовать его дооперационную диагностику и внедрять наименее травматичную и более физиологичную хирургическую технику соединения левого желудочка с аортой у больных с аномалиями трехстворчатого клапана и дефектом межжелудочковой перегородки типа атриовентрикулярной коммуникации.

2. Для улучшения отдаленных результатов анатомической коррекции порока необходимо регулярно обследовать больных после операции, выявлять у них обструкцию выводных трактов желудочков сердца и нарушения ритма сердца на ранних этапах их развития, своевременно выполнять повторные хирургические вмешательства.

3. В целях снижения риска обструкции выводных трактов желудочков сердца в послеоперационном периоде целесообразно: 1) расширять выход из левого желудочка в аорту путем резекции инфундибулярной перегородки; 2) соединять конduit с легочными артериями анастомозом «конец в конец»; 3) при реконструкции выводного тракта правого желудочка стараться использовать

собственные ткани пациента, например аутоперикард; 4) у больных с расположением кондуита справа от аорты при нарушении гемодинамики во время сведения грудной клетки резецировать грудину над областью проксимального анастомоза.

4. У детей раннего возраста и младенцев следует воздержаться от применения аортального аллогraftа, ксеноперикардального кондуита с моностворкой и отдать предпочтение легочному аллогraftу, яремной вене быка или кондуиту из аутоперикарда.

5. Z-фактор диаметра кондуита у детей раннего возраста и младенцев на момент имплантации должен варьировать в пределах от +2,0 до +4,0.

6. Следует отказаться от утяжеления створок клапана аутоперикардального кондуита металлическими клипсами. Этот технический прием не улучшает функцию запирающего элемента и приводит к его стенозу.

7. Разъединять левый желудочек и легочные артерии следует путем пересечения и ушивания легочного ствола, так как эта методика позволяет полностью исключить его реканализацию в послеоперационном периоде.

Список опубликованных работ по теме диссертации.

1. Волков С.С. Результаты хирургического лечения сложных врожденных пороков сердца у детей раннего возраста с применением экстракардиальных кондуитов // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно–сосудистые заболевания». Материалы девятого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М. – 2003. – Т. 4. – № 11. – С. 392.
2. Зеленикин М.А., Зеленикин М.М., Махачев О.А., Соболев А.В., Плахова В.В., Купряшов А.А., Лобачева Г.В., Волков С.С.,

Ковалев Д.В. Полуторажелудочковая коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии и гипоплазией фиброзного кольца трикуспидального клапана у ребенка двух лет // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2004. – № 4. – С. 64-66.

3. Волков С.С. Результаты операции Растелли у пациентов раннего возраста // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Серечно-сосудистые заболевания». Материалы восьмой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2004. – Т. 5. – № 5. – С. 379.

4. Волков С.С. Результаты хирургического лечения транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выхода из левого желудочка у детей раннего возраста // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Серечно-сосудистые заболевания». Материалы девятой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2005. – Т. 6. – № 3. – С. 220.

5. Волков С.С., Костава В.Т., Плахова В.В., Соболев А.В., Мусатова Т.И., Лобачева Г.В., Деигхеиди Э.М., Зеленикин М.А. Успешное применение яремной вены быка в качестве искусственного легочного ствола у ребенка 1 года 5 месяцев с А-транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Серечно-сосудистые заболевания». Материалы десятой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2006. – Т. 7. – № 3. – С. 13.

6. Волков С.С. Причины повторных хирургических вмешательств у детей раннего возраста с транспозицией магистральных артерий,

дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии после операции Растелли // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно–сосудистые заболевания». Материалы десятой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2006. – Т. 7. – № 3. – С. 257.

7. Волков С.С. Анатомическая коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии. Часть 1. Операция Rastelli - традиционный хирургический подход // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 3. – С. 10–16.

8. Волков С.С. Анатомическая коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии. Часть 2. Операции Lecompte, Nikaidoh, Jatene и Yamagishi - нетрадиционный хирургический подход // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 4. – С. 20–27.

9. Волков С.С. Пути улучшения результатов операции Растелли у больных с транспозицией магистральных артерий, сочетающейся с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно–сосудистые заболевания». Материалы десятой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2007. – Т. 8. – № 3. – С. 23.