

**Рознерица
Юрие Викторович**

**Современная концепция хирургической
коррекции частичной формы
атриовентрикулярного канала в свете
изучения непосредственных и отдаленных
результатов**

(14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия)

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Москва 2010

Диссертация выполнена в Научном Центре Сердечно–сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Научный консультант:

Лауреат Государственной премии СССР,
Академик РАМН, профессор

В.П. Подзолков

Официальные оппоненты:

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

Профессор, доктор медицинских наук,
руководитель отделения кардиохирургии
ФГУ Института хирургии им. А.В.Вишневского **Коростылев Александр Николаевич**

Профессор, доктор медицинских наук,
руководитель отделения неотложной кардиохирургии,
вспомогательного кровообращения и трансплантации сердца
НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского **Соколов Виктор Викторович**

Ведущее учреждение: ГУ Российский Научный Центр Хирургии
им. Б.В.Петровского РАМН

Защита диссертации состоится 25 июня 2010 г. в 14:00 часов на заседании диссертационного совета Д.001.015.01 при Научном Центре сердечно – сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублёвское шоссе, 135, конференц-зал №3).

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

Автореферат разослан " _____ " _____ 2010 г.

Учёный секретарь Диссертационного Совета
доктор медицинских наук, профессор

Д.Ш. Газизова

I. Общая характеристика работы

До недавнего времени считалось, что частичная форма атриовентрикулярного канала (ЧАВК) относится к одному из самых изученных пороков сердца, в связи с чем явный клинический интерес к данному типу ВПС был снижен. Однако, появившиеся последние годы в мировой литературе сообщения, указывают на вновь проявляющееся внимание к ЧАВК [Ando M. et al. 2001, Al-Hay AA et al. 2005, Aubert S et al. 2006, Barrea C. et al. 2006, Derk Jan Ten Harkel et al. 2007, Mazyar Kanani et al. 2007]. Отчасти это связано с внедрением в клиническую практику методов диагностики, дающих полноценную детализацию анатомического строения сердца при ЧАВК, в особенности строения митрального клапана (МК), выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ), а также сопутствующих ВПС.

Однако в большей степени возрастающий интерес к ЧАВК связан с необходимостью применения клапаносохраняющих методов коррекции при многокомпонентной недостаточности МК, в особенности при осложненных формах порока, таких как ЧАВК с парашютообразным или с двойным МК [Braunberger E et al. 2001, Makoto Ando Mase L. et al. 2004, Boening A et al. 2007]. При этом большинство авторов, являясь сторонниками сохранения нативного МК, используют различные методики пластики на створчатом, аннулярном и хордаль-папиллярном аппаратах МК [Braunberger E et al. 2001, Makoto Ando Mase L. et al. 2004, Boening A et al. 2007]. Причинами невозможности проведения митральной пластики, что, соответственно, является показанием для проведения первичного протезирования МК при коррекции ЧАВК, являются: фиброзное (и/или миксоматозное) перерождение створок и хордально-папиллярного аппарата МК, короткие (гипопластичные) хорды МК, берущие начало от стенок ЛЖ и гипоплазия и/или выраженная деформация одной из створок МК. По различным данным протезирование МК при первичной коррекции ЧАВК требуется в 3-14% случаев, и чаще всего после неудачной попытки пластического устранения его некомпетентности [Blackstone E.H.2000, Derk Jan Ten Harkel et al. 2006, Mazyar Kanani et al. 2007].

Важно отметить, что в течение длительного времени направленность изучения коррекции митральной недостаточности при ЧАВК менялась соответственно принципиальным возможностям кардиохирургии. Так, кроме обычного сшивания при изолированном расщеплении ПМС, в более сложных случаях митральной недостаточности при ЧАВК стала применима сложная

многокомпонентная реконструкция МК. Затем, вместе с появлением относительно надежных искусственных клапанов сердца были предприняты попытки протезирования МК, особенно в тех случаях, когда предпринимаемая пластика МК оказывалась неудачной. Однако, по мере накопления хирургического опыта и анализа полученных результатов, вновь отчетливо проявилась тема пластической реконструкции МК, но уже на более высоком техническом уровне [Barrea C. et al. 2006, Derk Jan Ten Harkel et al. 2007, Mazyar Kanani et al. 2007].

При коррекции ЧАВК повышенное внимание также уделяется вопросам хирургии осложненных форм порока, таких как ЧАВК с сопутствующим ДМЖП, недостаточностью трикуспидального или аортального клапана, со стенозом легочной артерии или субаортальным стенозом [Okada Y et al. 2003, Aubert S et al. 2006, Barrea C. et al. 2006, Derk Jan Ten Harkel et al. 2006, Mazyar Kanani et al. 2007].

В литературе представлено сравнительно небольшое число сообщений, посвященных отдаленным результатам и требующих анализа причин ухудшения состояния больных и необходимости проведения повторных операций после ранее проведенной первичной коррекции ЧАВК. Решение данной проблемы возможно лишь на достаточно большом контингенте повторно оперированных больных. Согласно этим данным частота повторных операций колеблется от 0,5% до 17% [Aubert S et al. 2006, Barrea C. et al. 2006, Derk Jan Ten Harkel et al. 2007, Mazyar Kanani et al. 2007]. Интервал между операциями в среднем варьирует между 3 и 6 годами, при этом в сроки до 1 года повторно оперированы 17-25% больных и после 1 года – 75-83% больных [Barrea C. et al. 2006, Derk Jan Ten Harkel et al. 2006]. При определении причин повторных вмешательств выявлено, что в 58-67% случаев такой причиной выступала прогрессирующая недостаточность МК после ранее проведенной пластической коррекции, в 13-24% случаев причиной повторного оперативного вмешательства выступала реканализация ДМПП, в 5-9% случаев вследствие прогрессирования недостаточности трикуспидального клапана, в 3-7% случаев из-за дисфункции клапанного протеза, имплантированного в позицию МК, и в 2-4% случаев из-за наступившего стеноза МК после его пластики [Makoto Ando Mase L. et al. 2004, Boening A et al. 2007].

Проблема возникновения в отдаленные сроки после операции субаортального стеноза стала крайне актуальна в дискуссиях об оптимальных

способах коррекции ЧАБК [Makoto Ando Mase L. et al. 2004, Derk Jan Ten Harkel et al. 2006, Mazyar Kanani et al. 2006, Boening A et al. 2007]. Изучение анатомии субаортального стеноза обозначило причину его появления у оперированных больных после коррекции ЧАБК, которая заключается в исходно смещенном положении расщепленной ПМС за счет особенностей ее крепления к аномально расположенному гребню МЖП вследствие дефицита “приточного” отдела последней. Субаортальный стеноз обуславливает развитие высокого давления в ЛЖ, которое, в свою очередь, вызывает вторичную концентрическую гипертрофию миокарда ЛЖ и МЖП. С другой стороны, турбулентный кровоток под высоким давлением увеличивает риск гемодинамического повреждения створок аортального клапана и, в конечном итоге, развития его недостаточности.

Немаловажным является решение проблем, связанных с проявлением вторичного инфекционного эндокардита (ИЭ), ведущего к поражению клапанов сердца и также к необходимости повторных хирургических вмешательств после первичной коррекции ЧАБК [Чуева Е. П. 1992, Чебан В.Н. 2003, Okada Y et al. 2003, Zegdi R et al. 2006].

Несмотря на широкую известность ЧАБК, в мировой литературе предоставлено крайне мало современных обобщающих исследований, анализирующих результаты операций при ЧАБК с многокомпонентной недостаточностью МК и с сопутствующими ВПС. Имеющиеся публикации касаются лишь некоторых аспектов данной проблемы [Al-Hay AA et al. 2005, Aubert S et al. 2006, Barrea C. et al. 2006, Derk Jan Ten Harkel et al. 2006]. Многие выводы и предположения основаны на сравнительно малом количестве наблюдений и нуждаются в проверке на большом клиническом материале. Поэтому, немаловажной задачей являлось определение самых оптимальных решений хирургического лечения ЧАБК, анатомические особенности которого делают порой трудной идеальную анатомическую и функциональную коррекцию.

В отделении хирургического лечения детей старшего возраста с ВПС НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН накоплен достаточно большой опыт хирургического лечения пациентов с ЧАБК, что потребовало проведения своего анализа с целью изучения и оценки результатов с учетом спектра патологии, объема и характера оперативного вмешательства, гемодинамических нарушений и возраста больных. Это, в свою очередь, позволило выявить

причины осложнений и летальности и факторы, повышающие риск первичной радикальной коррекции порока, а также необходимость в проведении повторных операций.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ - Анализ результатов и установление причин осложнений и летальных исходов при проведении первичной и повторной хирургической коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала с учетом наличия сопутствующих врожденных пороков сердца и инфекционного эндокардита.

Для решения указанной цели, были поставлены следующие **задачи**:

1. Изучить хирургическую анатомию ЧАВК с акцентированием внимания на осложненные формы порока, сопутствующие ВПС и факторы, осложняющие клиническое течение порока.
2. Определить при ЧАВК диагностическую ценность критериев, отражающих особенности хирургической анатомии МК и сопутствующих ВПС, на основе данных современных методов исследования (эхокардиографическое исследование, компьютерная томография, ангиокардиография).
3. Определить объем и характер необходимого хирургического вмешательства при первичной коррекции ЧАВК с учетом особенностей патологии МК и сопутствующих ВПС.
4. Определить анатомические варианты, препятствующие выполнению реконструкции МК при первичной коррекции ЧАВК, и являющиеся, тем самым, показанием к проведению первичного клапанного протезирования.
5. Оценить эффективность выбранной хирургической тактики при первичной коррекции ЧАВК на основе анализа непосредственных и отдаленных результатов.
6. Определить причины, показания и характер повторных хирургических вмешательств после ранее проведенной первичной коррекции ЧАВК с учетом анатомических особенностей порока и сопутствующих ВПС.
7. Оценить эффективность выбранной хирургической тактики при повторном хирургическом вмешательстве после ранее проведенной первичной коррекции ЧАВК на основе анализа непосредственных и отдаленных результатов.

Научная новизна и предполагаемые результаты исследования

Настоящая работа является первым исследованием, обобщающим большой клинический материал, изучающим аспекты первичной и повторной хирургической коррекции ЧАВК с различной степенью деструкции МК и с учетом наличия сопутствующих ВПС.

Впервые на большом морфологическом материале изучены и систематизированы особенности хирургической анатомии сердца при ЧАВК, особенно в сочетании ее с другими ВПС, а также систематизированы диагностические критерии анатомических особенностей порока путем сопоставления морфологических данных, а также данных эхокардиографии и ангиокардиографии.

Определены объем и характер необходимого хирургического вмешательства при первичной коррекции ЧАВК в зависимости от анатомических особенностей порока (в особенности от анатомии МК и сопутствующих ВПС), а также проведена оценка эффективности выбранной хирургической тактики на основе анализа непосредственных и отдаленных результатов.

Определены причины и характер необходимого хирургического вмешательства при повторном вмешательстве после ранее проведенной первичной коррекции ЧАВК с учетом анатомических особенностей порока и также проведение оценки эффективности выбранной хирургической тактики на основе анализа полученных непосредственных и отдаленных результатов.

В работе дана оценка степени влияния инфекционного эндокардита на результаты проводимой первичной коррекции ЧАВК и повторного вмешательства.

Практическая ценность работы

Практическая ценность работы состоит в том, что на основании объективного анализа собранного материала сформулированы конкретные пути совершенствования хирургической помощи пациентам с неполной формой атриовентрикулярного канала, с акцентированием внимания на осложненные формы порока и сопутствующие ВПС. Полученные в результате морфологического исследования особенности анатомии ЧАВК позволили по-новому взглянуть на возможности коррекции данной аномалии сердца,

конкретизировать показания к выполнению определенного объема коррекции порока, а также показания к пластике или к первичному протезированию МК. Полученные данные общеклинических методов обследования (электрокардиография, рентгенография, эхокардиография и ангиокардиография) позволяют заранее планировать объем хирургической коррекции в зависимости от конкретных анатомических особенностей ЧАВК.

В ходе проведенного исследования были выявлены причины неудовлетворительных результатов ближайшего и отдаленного периодов как после первичной коррекции ЧАВК, так и после повторных вмешательств, а также были разработаны конкретные пути снижения летальности и случаев осложнения.

Считается, что настоящая работа является первым исследованием, обобщающим самый большой клинический материал в области хирургической анатомии, диагностики и хирургического лечения ЧАВК, поскольку в основу исследования положен 30-летний опыт (1977 – 2006 гг.) отделения хирургического лечения детей старшего возраста с ВПС Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН. Работа включает в себя анализ данных 970 пациентов, перенесших первичную коррекцию ЧАВК и повторные операции, что определяет данный материал, как один из самых больших при сравнении с данными мировой литературы. Предполагается, что обобщение результатов проведенного исследования будет способствовать более широкому ознакомлению кардиохирургов и детских кардиологов с ЧАВК и послужит дальнейшему совершенствованию диагностики и хирургических методов лечения данного порока сердца.

Реализация результатов исследования

Полученные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Выводы и практические рекомендации могут быть использованы в практической деятельности кардиохирургических центров. Работа может представить практический интерес для кардиохирургов и детских кардиологов.

Апробация работы

Основные положения диссертационной работы были доложены и обсуждены:

- на XI-ой Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН (Москва, 2007г.);
- на II-ом Конгрессе хирургии Республики Молдова (Кишинев, 2007г.);
- на II-ом Всероссийском Конгрессе Терапевтов (Москва, 2007г.);
- на XIII-ом Всероссийском Съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2007г.);
- на XII-ой Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН (Москва, 2008г.);
- на XIV-ом Всероссийском Съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2008г.);
- на заседании Ученого Совета НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН (Москва, 2008г.);
- на совместной научной конференции отделения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста, рентгенодиагностического отделения, отделения рентгено-хирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, клинко-диагностического отделения и научно-консультативного отдела НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН (Москва, 2008г.).

Публикации

По теме диссертации опубликовано 38 научных работ, включая 10 статей в центральной печати, достаточно полно отражающие содержание диссертации.

Объем и структура работы

Диссертационная работа изложена на 304 страницах машинописного текста и состоит из введения, 7 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 272 источника. Работа содержит 34 таблицы и 28 рисунков и фотографий.

II. Основное содержание работы

В работе изучены результаты хирургической коррекции, выполненной у 970 пациентов с ЧАВК, находившихся на обследовании и лечении в отделении хирургического лечения детей старшего возраста с ВПС в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за период с января 1977 по декабрь 2006 гг.

Пациентов мужского пола – 398 (41,1%), женского – 572 (58,9%). На момент выполнения первого этапа хирургического лечения порока, возраст пациентов составил в среднем $13,9 \pm 4,6$ лет.

При поступлении в НЦССХ им. А.Н.Бакулева 232 (23,9%) пациентов были отнесены к I ФК (NYHA). 567 (58,5%) пациентов были отнесены ко II ФК (NYHA). 132 (13,6%) пациентов - к III ФК (NYHA). Наиболее тяжелый контингент больных составили 39 (4,0%) пациентов - к IV ФК (NYHA).

При электрокардиографическом исследовании у большинства больных (94%) регистрировался синусовый ритм с частотой сердечного сокращения от 60 до 96 ударов в минуту. У 101 пациента была диагностирована нормосистолическая форма мерцательной аритмии с явлениями НК 2А стадии, у 62 пациентов – приступы мерцательной аритмии, у 32 пациентов – эпизоды трепетания предсердий, приступы синусовой тахикардии – у 34 пациентов, синусовая аритмия с частыми предсердными экстрасистолами – у 22 пациентов. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса отмечена у 215 пациентов. У 23 пациентов была отмечена атриовентрикулярная блокада 1-й степени. Наиболее характерными ЭКГ изменениями у больных с ЧАВК и преобладанием недостаточности МК являлись гипертрофия правого и/или левого предсердия и комбинированная гипертрофия желудочков.

При рентгенологическом исследовании у 846 (87,2%) больных с ЧАВК отмечалось увеличение поперечника сердца относительно возрастной нормы. КТИ колебался в пределах от 45 до 90% (в среднем $59,3 \pm 1,2\%$). Специфическим рентгенологическим признаком у больных с ЧАВК и с преобладанием митральной недостаточности являлась "митральная конфигурация" сердечной тени, встретившаяся у 342 (35,3%) пациентов.

Одним из наиболее информативных методов диагностики ЧАВК являлась эхокардиография (Эхо-КГ) и эходоплерокардиография (Эхо-ДКГ). В процессе исследования был проведен ретроспективный анализ письменных протоколов и видеозаписей Эхо-КГ и Эхо-ДКГ протоколов исследования у 821 (84,6%) пациентов, находившихся под наблюдением в отделении хирургического лечения ВПС у детей старше 3 лет НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. В апикальной проекции четырех камер длиной оси у всех больных выявлено наличие 2 отдельных (правого и левого) колец АВ клапанов и отсутствие АВ перегородки в медиальной части их фиброзных колец. С помощью Эхо-КГ первичный ДМПП был лоцирован у всех больных при получении длиной оси четырехкамерного изображения из субкостальной или апикальной позиций сердца. Диаметр первичного ДМПП колебался у обследуемых больных от 6 до 22 мм (ср. $14,6 \pm 0,9$ мм). В парастернальной проекции длинной оси у всех

обследованных пациентов была выявлена характерная для данного порока диспропорция приток/отток с удлинением и сужением ВОЛЖ (аналог симптома «гусиной шеи»).

У 332 пациентов с ЧАВК обследованных на Эхо-КГ выявлена гипоплазия ХПА (хордально-папиллярного аппарата) и тела ЗМС (задней митральной створки). Дилатация фиброзного кольца МК была выявлена у 521 (63,4%) больных с ЧАВК. У больных с дилатированным фиброзным кольцом МК диаметр последнего колебался от 26 до 38 мм (в среднем $32,6 \pm 0,7$ мм) и составил от 104 до 156% (в среднем $120,5 \pm 2,6\%$) от возрастной нормы. У остальных 36,6% пациентов диаметр фиброзного кольца МК соответствовал возрастным нормам (от 95 до 105% от нормы). Ни одного случая гипоплазии фиброзного кольца МК у детей с ЧАВК выявлены не были.

Как по литературным данным, так и по нашим наблюдениям, патоморфологические изменения МК при ЧАВК отличались значительным полиморфизмом и у подавляющего большинства больных характеризовались сочетанием патологии развития сразу нескольких основных структурных компонентов (уровней) клапана: створок, комиссур, сухожильных хорд и папиллярных мышц (Таб.1).

Таблица 1. Морфологический субстрат недостаточности МК у больных с ЧАВК, выявленный на Эхо-КГ

Субстрат недостаточности МК, выявленный на Эхо-КГ	Количество (%)
Расщепление ПМС	821 (100%)
Дилатация левого АВ кольца	521 (63,4%)
Фиброзные изменения и деформация створок МК	141 (17,2%)
Разрыв хорд ПМС и/или ЗМС	118 (14,4%)
Удлинение папиллярных мышц и/или хорд МК	91 (11,1%)
Отсутствие хорд по свободному краю ПМС и/или ЗМС	86 (10,5%)
Аномальное крепление ПМС в субаортальном пространстве	82 (10,1%)
Миксоматозная дегенерация створок МК	56 (6,8%)
Инфекционный эндокардит МК	46 (5,6%)
Множественные перфорации в створках МК	32 (3,9%)
Гипоплазия ПМС и/или ЗМС	32 (3,9%)
Гипоплазия или агенезия ХПА МК	24 (2,9%)
Двойной МК	7 (0,9%)
Парашютообразный МК	4 (0,5%)

Катетеризация полостей сердца и АКГ были произведены 227 (23,4%) пациентам. При катетеризации у всех пациентов насыщение крови кислородом было повышено в полости ПП по сравнению с пробами крови, взятыми в полых венах. При ангиокардиографии с введением контрастного вещества в легочный ствол у всех пациентов был отмечен сброс контрастированной крови через ДМПП из ЛП в ПП. Среднее давление в ЛП у больных с ЧАВК составило $9,8 \pm 1,6$ мм рт.ст. с колебаниями от 7 до 13 мм рт.ст. У 46 пациентов (4,7%) на основании данных катетеризации и измерения давления крови в полостях сердца была диагностирована ЛГ. Систолическое давление в ПЖ в целом колебалось от 44 до 70 мм рт.ст. (ср. $55,8 \pm 4,1$ мм рт.ст.). Систолическое давление в ЛА колебалось от 30,0 до 77,0 мм.рт.ст. и в среднем составило $46,1 \pm 9,4$ мм.рт.ст. Основным этапом АКГ обследования больных с ЧАВК являлась левая вентрикулография в стандартной прямой проекции, которая позволяла выявить характерное сужение путей оттока из ЛЖ – симптом "гусяной шеи", как у пациентов после радикальной коррекции ЧАВК, так и у первичных больных.

Показаниями к выполнению оперативных вмешательств у больных с ЧАВК служат выраженные расстройства внутрисердечной гемодинамики, нарушение кровообращения и расстройства ритма сердца. Так у более чем 80% больных с ЧАВК, поступивших на лечение, имела недостаточность кровообращения IIA и IIB степени. Параметры внутрисердечной гемодинамики, характеризующие тяжесть ЧАВК и являющиеся предполагающими факторами к проведению оперативной коррекции указаны в таблице 2:

Таблица 2. Параметры внутрисердечной гемодинамики у больных с ЧАВК

Средние показатели гемодинамики	Параметры
Сист. давление ЛЖ (мм рт.ст.)	$99,8 \pm 19,7$
Сист. давление ПЖ (мм рт.ст.)	$55,8 \pm 4,1$
Средн. давл. ПП (мм рт.ст.)	$10,5 \pm 3,0$
Средн. давл. ЛП (мм рт.ст.)	$9,8 \pm 1,6$
Сист. давление ЛА (мм рт.ст.)	$46,1 \pm 9,4$
Средн. давл. ЛА (мм рт.ст.)	$24,8 \pm 8,3$
ОЛС (ед/м ²)	$2,99 \pm 2,2$
ОЛС/ОПС	$0,34 \pm 0,3$
ЛК (л/мин/м ²)	$9,14 \pm 3,8$
ЛГ (%)	$41,3 \pm 8,3\%$
СИМКК/СИБКК	1,3 – 1,6
Артерио-венозный сброс (%)	$60,1 \pm 12,6\%$

Все операции были выполнены в стандартных условиях, принятых в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН при остановленной сердечной деятельности в условиях ИК, гипотермии и кардиopleгии. Радикальная коррекция ЧАВК была выполнена всем 970 пациентам, входящим в исследование. Согласно данным из протоколов операций и проведенным расчетам длительность ИК составила в среднем $57,23 \pm 11,34$ минут, средняя продолжительность пережатия аорты составила в среднем $36,58 \pm 9,42$ минут, а параметры гипотермии, при которой проводились оперативные вмешательства, соответствовали в среднем $32,15 \pm 2,14^{\circ} \text{C}$.

Внутрисердечный этап операции проводился после начала ИК доступом через ПП. При осмотре во время операции обращалось внимание на состояние межпредсердной перегородки (наличие ДМПП, открытого овального окна), а также выявлялись дополнительные ВПС. Доступ к МК осуществлялся через первичный ДМПП, при необходимости который был увеличен рассечением МПП в сторону овальной ямки. Проводилась ревизия МК в целом и всех его компонентов в отдельности. Хирургическая коррекция включала коррекцию недостаточности МК (чаще всего пластику ПМС), пластическое закрытие заплатой первичного ДМПП с оставлением коронарного синуса в ПП или же перемещение последнего в полость ЛП, а также коррекцию сопутствующих пороков.

Коррекция МК

Для выбора наиболее оптимального объема и метода хирургического лечения ЧАВК, на основании изучения хирургической анатомии, а также анализа результатов клинического обследования больных, была разработана рабочая систематика, включающая в себя основные элементы морфологии порока, определяющие гемодинамику и показания к его коррекции. Для определения путей проводимой коррекции МК были выделены анатомо-морфологические субстраты клапанной недостаточности:

Простая патология МК (расщепление в теле ПМС):

◆ Степень расщепления ПМС:

- Краевое расщепление ПМС
- Частичное (неполное) расщепление ПМС
- Полное расщепление ПМС до фиброзного кольца МК

◆ Наличие диастаза в области расщепления между компонентами ПМС:

- Диастаз в области расщепления ПМС отсутствует
- Умеренный диастаз в области расщепления ПМС

- Выраженный диастаз в области расщепления ПМС без наличия рудиментарной створки между ее компонентами
- Выраженный диастаз в области расщепления ПМС с наличием рудиментарной створки между ее компонентами

Сложная патология МК – комбинирование расщепления в теле ПМС с одним или несколькими вариантами поражения МК:

◆ **Патология створчатого аппарата МК:**

- добавочные расщепления тела ПМС
- расщепление тела ЗМС
- сращение ПМС и ЗМС по одной или двум комиссурам
- перфорации в теле ПМС и/или ЗМС
- гипоплазия ПМС и/или ЗМС
- фиброзная деформация створок
- миксоматоз створок
- клапанный ИЭ с преимущественным поражением створчатого аппарата

◆ **Патология ХПА МК:**

- гипоплазия ХПА
- патологическое укорочение или удлинение ХПА
- атипичное расположение папиллярных мышц
- количественная вариация папиллярных мышц
- аномальное крепление хорд к стенкам ЛЖ
- фиброзная деформация ХПА
- клапанный ИЭ с преимущественным поражением ХПА
- потенциально парашютообразный МК
- двойной МК

◆ **Патология фиброзного кольца МК:**

- дилатация фиброзного кольца МК

Эта рабочая систематика оказалась удобной тем, что позволяла уже при эхокардиографическом исследовании конкретно планировать характер и объем вмешательства при ЧАВК.

Одним из основных компонентов сердечной морфологии у больных с ЧАВК является патология строения передней створки МК в виде расщепления ее тела. Являясь «визитной карточкой» ЧАВК, расщепление ПМС может принимать вид от небольшого, чисто краевого, до значительного диастаза с полным разделением ПМС на два отдельных компонента МК (переднего и заднего), каждый из которых будет наделен своей частью ХПА.

При проведении исследования анатомического строения МК путем изучения анатомии порока на интраоперационном этапе было обнаружено, что во всех 970 случаях наблюдалось расщепление ПМС. В таблице 3. представлены типы расщепления ПМС, выявленные у пациентов с ЧАВК в момент проведения интракардиальной ревизии:

Таблица 3. Типы расщепления в теле ПМС, при проведении интракардиальной ревизии

Типы расщепления ПМС	Количество случаев (%)
Краевое расщеплении ПМС	62 (6,4%)
Частичное (неполное) расщепление ПМС	142 (14,6%)
Полное расщепление ПМС	782 (80,0%)

Характер расщепления ПМС определял не только степень недостаточности МК при ЧАВК, но и был одним из главенствующих факторов в дилемме возможного проведения пластической коррекции или протезирования МК с целью устранения его недостаточности. Важным моментом в оценке расщепления ПМС являлось наличие диастаза или дефекта ткани между разделенными компонентами ПМС, который мог наблюдаться как в случаях полного расщепления, так и в случаях частичного расщепления ПМС. В таблице 4. представлены типы диастаза в области расщепления между компонентами ПМС, выявленные в момент проведения интракардиальной ревизии.

Таблица 4. Разновидности наличия диастаза в области расщепления между компонентами ПМС

Типы диастаза в области расщепления ПМС	Количество случаев (%)
Отсутствие диастаза в области расщепления ПМС	386 (39,7%)
Умеренный диастаз в области расщепления ПМС	426 (43,9%)
Выраженный диастаз в области расщепления ПМС без наличия рудиментарной створки между ее компонентами	151 (15,6%)
Выраженный диастаз в области расщепления ПМС с наличием рудиментарной створки между ее компонентами	6 (0,7%)

Наличие дополнительной патологии в строении МК лишь ухудшает гемодинамическую функцию клапана, а также значительно уменьшает шансы на возможное проведение клапанной реконструкции. Помимо расщепления ПМС в процессе проведения внутрисердечной ревизии были обнаружены и другие виды поражения створчатого аппарата МК, которые представлены в таблице 5.

Таблица 5. Типы сопутствующей патологии створчатого аппарата МК

Типы патологии створчатого аппарата МК	Количество случаев (%)
фиброзная деформация створок	74 (7,6%)
сращение ПМС и ЗМС по одной или двум комиссурам	64 (6,6%)
гипоплазия ПМС и/или ЗМС	61 (6,2%)
добавочные расщепления ПМС	28 (2,9%)
клапанный ИЭ с преимущественным поражением створчатого аппарата	28 (2,9%)
миксоматоз створок	26 (2,6%)
расщепление тела ЗМС	18 (1,9%)
перфорации в теле ПМС и/или ЗМС	3 (0,3%)

Нередко расщеплению ПМС сопутствовала патология ХПА и фиброзного кольца МК. В таблице 6 представлены типы сопутствующей патологии ХПА и фиброзного кольца МК:

Таблица 6. Патология ХПА и фиброзного кольца МК

Типы патологии ХПА МК	Количество случаев (%)
дилатация фиброзного кольца МК	112 (11,5%)
гипоплазия ХПА	69 (7,1%)
патологическое укорочение или удлинение ХПА	52 (5,4%)
фиброзная деформация ХПА	24 (2,6%)
атипичное расположение папиллярных мышц	21 (2,3%)
аномальное крепление хорд к стенкам ЛЖ	16 (1,7%)
количественная вариация папиллярных мышц	11 (1,2%)
клапанный ИЭ с преимущественным поражением ХПА	11 (1,2%)
потенциально парашютообразный МК	11 (1,2%)
двойной МК	7 (0,8%)

Из всех патологий МК, сопутствующих расщеплению ПМС, наиболее часто (в 112 случаях) обнаруживалась дилатация фиброзного кольца МК, которая согласно операционным протоколам варьировала от 105 до 122% от возрастной нормы (в среднем $112,4 \pm 6,7\%$). Дилатация фиброзного кольца МК имеет свои отличительные особенности. Наиболее часто растяжению подвержены участки фиброзного кольца, соответствующие месту крепления ЗМС. В литературе описываются случаи возможного растяжения фиброзного кольца в области места крепления переднего компонента ПМС. Однако достоверно точно определено, что дилатация практически невозможна в

области крепления заднего компонента ПМС, располагающегося в зоне так называемого «митрально-аортального контакта».

Потенциально парашютообразный МК был описан в 11 (1,2%) случаях. При этом все хорды МК крепились к одной группе папиллярных мышц или одной единственной папиллярной мышце.

Двойной МК, выявленный в 7 (0,8%) случаях, характеризовался наличием дополнительного отверстия в пределах левого АВ кольца. Дополнительное отверстие, диаметр которого варьировал от 8 до 12 мм, было меньше, чем основное и во всех случаях его локализация соответствовала передней комиссуре. Оба отверстия МК (основное и дополнительное) обладали своим отдельным хордальным аппаратом.

Коррекция ЧАВК в любом случае начиналась с определения характера патологии МК и последующего его устранения. Как правило, через первичный ДМПП производился визуальный осмотр МК и его подклапанных структур. В ходе проводимой РК ЧАВК были проведены следующие виды корригирующие манипуляций на МК, направленные на устранение его недостаточности:

1. Пластическая коррекция МК:

А. Простая пластическая коррекция МК:

I. Изолированное сшивание расщепления ПМС:

- а) частичное сшивание расщепления;***
- б) полное сшивание расщепления;***

Б. Сложная пластическая коррекция МК:

I. Пластика расщепления ПМС заплатой;

II. Пластика расщепления ПМС рудиментарной створкой;

В. Комбинированная пластическая коррекция МК:

- I. Сшивание расщепления ПМС + аннулопластика;***
- II. Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС***
- III. Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА;***
- IV. Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + коррекция ХПА;***
- V. Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + аннулопластика;***
- VI. Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА+ аннулопластика;***
- VII. Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + коррекция ХПА + аннулопластика;***

2. Протезирование МК:

- ***Без сохранения подклапанных структур;***
- ***С сохранением подклапанных структур;***

При анализе операционных протоколов было выявлено, что пластическая коррекция МК при проведении РК ЧАВК была выполнена в 939 (96,8%) случаях.

Методы, использованные при пластической коррекции МК, проведенные пациентам с ЧАВК, представлены в таблице 7.

Таблица 7. Методы пластической коррекции МК, проведенные пациентам с ЧАВК

Методы пластической коррекции МК		Количество
Сшивание расщепления ПМС	частичное	754 (80,3%)
	полное	56 (6,0%)
Сложная пластическая коррекция МК	пластика расщепления ПМС заплатой	2 (0,21%)
	пластика расщепления ПМС рудиментарной створкой	1 (0,11%)
Комбинированная пластическая коррекция МК	Сшивание расщепления ПМС + аннулопластика МК	46 (4,9%)
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС	31 (3,3%)
	Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА МК	23 (2,4%)
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС+ коррекция ХПА МК	8 (0,85%)
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + аннулопластика МК	7 (0,75%)
	Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА МК + аннулопластика МК	7 (0,75%)
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + коррекция ХПА МК + аннулопластика МК	4 (0,42%)

Завершающим этапом реконструктивной коррекции МК являлась оценка его компетентности. Она состояла из визуальной оценки подвижности, сопоставимости и коаптационной способности створок. При этом обращалось внимание на линию замыкания створок. Обязательным было выполнение гидравлической пробы на определение компетентности клапана.

До настоящего времени в литературе не прекращаются дискуссии, посвященные определению четких показаний к протезированию клапанов сердца, в особенности пациентам раннего возраста. Большинство исследователей считают показаниями к протезированию, даже в раннем детском возрасте, наличие грубой клапанной патологии. Однако часто невозможность выполнения адекватной реконструктивно-пластической

коррекции основано, в большей степени, на субъективном опыте хирурга, нежели на объективных критериях морфологических изменений клапанов сердца. К сожалению, ни одно из представленных сообщений по методам коррекции МК при ЧАВК не позволяет определить границы клапанного митрального поражения, при котором необходима замена некомпетентного клапана на искусственный клапанный протез и, поэтому вопрос об определении четких показаний к протезированию клапанов сердца, в особенности у детей, остается открытым до настоящего времени.

Одной из задач нашей работы явилось выявление прямых показаний к протезированию МК при проведении РК ЧАВК. Изучение патологической анатомии ЧАВК, опыт выполнения реконструктивных операций, а также изучение отдаленных результатов операций позволили выявить следующие ситуации при которых выполнение реконструктивных операций не приведет к полной коррекции порока:

- Значительная деформация МК различного генеза (фиброзная, миксоматозная, ИЭ).
- Выраженный диастаз между компонентами ПМС, не поддающийся реконструкции.
- Атрезия (аплазия, выраженная гипоплазия) одной из створок МК.
- Патология ХПА (дисплазия, гипоплазия, вариация численности, атипичность расположения).
- Сложная патология МК (парашютообразный, двойной МК), с выраженной недостаточностью и не поддающаяся реконструкции.

Протезирование МК при проведении первичной коррекции ЧАВК было проведено в 31 случае, что составило 3,2% от всех методов проведенной первичной коррекции митральной недостаточности. При этом в 7 (22,6%) случаях протезирование МК было проведено с сохранением подклапанных структур. Показания к протезированию МК у пациентов с ЧАВК представлены в таблице 8.

Таблица 8. Показания к протезированию МК у пациентов с ЧАВК

Показания к протезированию МК	Количество больных (%)
Выраженный краевой фиброз и деформация ПМС + гипоплазия ХПА и тела ЗМС	4 (12,9%)
Выраженный краевой фиброз и деформация ПМС и ЗМС + ИЭ	4 (12,9%)
Парашютообразный МК + гипоплазия ХПА МК + ИЭ	4 (12,9%)
Выраженный краевой фиброз и деформация ПМС и	3 (9,7%)

ЗМС + миксоматозная дегенерация МК	
Парашютообразный МК + гипоплазия ХПА МК + миксоматозная дегенерация МК	3 (9,7%)
Двойной МК + гипоплазия тела ЗМС	3 (9,7%)
Выраженный краевой фиброз и деформация ПМС + гипоплазия ХПА МК	2 (6,5%)
Двойной МК + гипоплазия тела ЗМС + гипоплазия ХПА МК	2 (6,5%)
Парашютообразный МК + выраженный краевой фиброз и деформация ПМС	2 (6,5%)
Парашютообразный МК + гипоплазия обеих створок клапана	2 (6,5%)
Гипоплазия ХПА МК + гипоплазия обеих створок клапана + миксоматозная дегенерация МК	1 (3,25%)
Гипоплазия ХПА и тела ЗМС + отсутствие переднелатеральной комиссуры клапана + аномалия крепления передней папиллярной мышцы в ВОЛЖ	1 (3,25%)
Всего	31 (100%)

В 19 (61,3%) случаях в митральную позицию были имплантированы поворотно–дисковые отечественные протезы (ЭМИКС, ЛИКС и МИКС), у 11 (35,5%) пациентов использовались двухстворчатые клапаны (St.Jude Medical) и в 1 (3,2%) случае – биологический клапан «Бионикс» №31. Размеры протезов, имплантированных пациентам в митральную позицию при первичной коррекции ЧАВК, представлены на рисунке 1.

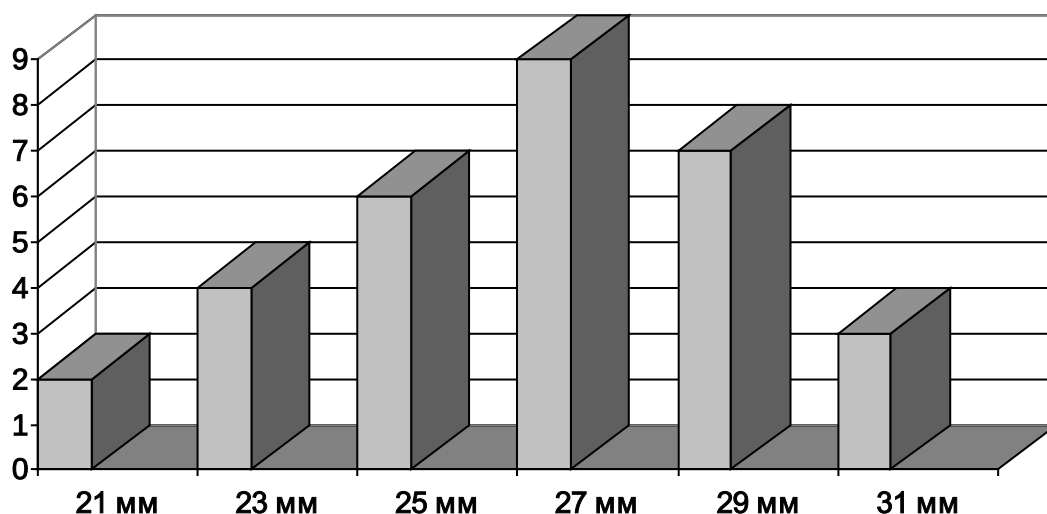


Рисунок 1. Размеры протезов, имплантированных пациентам в митральную позицию при первичной коррекции ЧАВК.

Коррекция ДМПП

После устранения митральной недостаточности вторым этапом коррекции порока является закрытие первичного ДМПП. Во всех случаях проводилась пластика ДМПП. У 892 (92,1%) больных пластику первичного ДМПП производили ксеноперикардальной и у 78 (7,9%) больных - аутоперикардальной заплатой. У 586 (59,4%) больных использовалась методика пластики первичного ДМПП с оставлением КС в полости ПП, при этом заплата подшивалась за основание ПМС. У 384 (39,6%) больных при пластике первичного ДМПП использовалась методика, предусматривающая фиксацию заплаты к основанию перегородочной створки ТК и перемещение коронарного синуса в ЛП.

Следует отметить важность выбора оптимального размера заплаты для пластики первичного ДМПП. Свидетельствами тому являются сообщения то, что при ЧАВК, несмотря на наличие митральной недостаточности, размеры ЛП у подавляющего большинства больных остаются нормальными или даже уменьшенными. Это объясняется существованием патологического шунта крови между предсердиями с объемной "разгрузкой" ЛП. Поэтому применение заплаты, которая соответствует площади ДМПП, может привести к анатомическому уменьшению объема ЛП, и к выраженной его объемной перегрузке после ИК, что больные с этой патологией переносят очень тяжело. Поэтому размер заплаты должен быть заведомо большим относительно площади ДМПП.

Коррекция сопутствующих ВПС

Вместе с РК ЧАВК коррекция недостаточности ТК была произведена у 126 (13,0%) исследуемых больных. При этом у всех больных недостаточность ТК обуславливалась дилатацией фиброзного кольца, достигавшая от 122 до 150% от возрастной нормы (от 35 до 50 мм), и которая устранялась шовной аннулопластикой: в 77 случаях проводилась аннулопластика по методу Boyd и у 44 больных – по методу De Vega. Показаниями к протезированию ТК у 5 больных с сопутствующей недостаточностью ТК являлись гипоплазия ХПА и створчатого аппарата в самых различных вариантах. Всем пациентам были имплантированы биопротезы на металлическом каркасе переменной жесткости "Бионикс": в 3 (60%) случаях – размером 31 мм и в 2 (40%) случаях - имплантирован протез диаметром 33 мм.

На дооперационном этапе субаортальный стеноз (СС) был обнаружен у 21 (2,16%) пациента с ЧАВК. Причина появления СС у неоперированных больных с ЧАВК заключается в исходно смещенном положении расщепленной ПМС (больше заднего сегмента) за счет особенностей ее крепления к аномально расположенному гребню МЖП вследствие дефицита “приточного” отдела последней. Субаортальный стеноз обуславливает развитие высокого давления в ЛЖ, которое, в свою очередь, вызывает вторичную концентрическую гипертрофию миокарда ЛЖ и МЖП. С другой стороны, турбулентный кровоток под высоким давлением увеличивает риск гемодинамического повреждения створок аортального клапана и, в конечном итоге, развития недостаточности аортального клапана. При ультразвуковом исследовании пациентов с ЧАВК обнаруживался градиент давления между ЛЖ и аортой. У 20 пациентов уровень данного градиента варьировал от 9 до 16 мм рт.ст. У одного пациента градиент составил 50 мм рт.ст., в связи с чем было принято решение провести вместе с РК ЧАВК еще и коррекцию аномального крепления ПМС к межжелудочковому гребню путем рассечения заднего компонента ПМС от фиброзного кольца МК и имплантации в полученное рассечение заплаты.

Коррекция вторичного ДМПП, выявленная у 89 (9,2%) пациентов, не вызывала трудностей.

Стеноз ВОПЖ и системы ЛА был обнаружен у 21 (2,16%) больного и градиент давления между ПЖ и ЛА соответствовал $34,7 \pm 7,8$ мм рт.ст. (от 20 до 72 мм рт.ст.). Объем проведенного хирургического вмешательства у пациентов с ЧАВК и со стенозом ВОПЖ и системы ЛА представлены в таблице 9.

Таблица 9. Объем хирургического вмешательства

Объем хирургического вмешательства	Кол-во больных	%
Пластика ВОПЖ	13	61,9%
Пластика ВОПЖ и ЛС без моностворки	2	9,5%
Пластика ВОПЖ и ЛС заплатой с моностворкой	5	23,8%
Пластика ВОПЖ, ЛС и одной из ветвей ЛА	1	4,8%
Всего	21	100%

У 18 пациентов с ЧАВК наблюдалась сопутствующая недостаточность АК: I-ой степени – у 1 пациента, II-ой степени – у 3 пациентов, III-й степени – у 3 пациентов и IV-й степени – у 11 пациентов. В 4 случаях из-за наличия умеренной недостаточности АК коррекция АК не проводилась. В остальных 14 случаях было проведено протезирование АК искусственными клапанными протезами: в 5 случаях был применен протез №19, в 6 случаях – протез №21 и в 3 случаях пациентам был имплантирован протез №23. Необходимости расширения фиброзного кольца АК с целью имплантации протеза «взрослого» диаметра не возникло. Сопутствующий ДМЖП, имевший место у 24 (2,5%) больных, закрыт через правопредсердный доступ с помощью заплаты из ксеноперикарда. У 11 (1,1%) больных был обнаружен ОАП, который был перевязан из срединного доступа перед началом ИК.

Из 970 пациентов, перенесших РК ЧАВК, 939 больных, что составило 96,8%, были выписаны из стационара в хорошем и удовлетворительном состоянии. Результаты коррекции митральной недостаточности, выявленные на Эхо-КГ и Эхо-ДКГ до и после РК ЧАВК представлены в таблице 10.

Таблица 10. Распределение больных с ЧАВК по степени недостаточности МК до и после коррекции порока

Степень недостаточности МК	До коррекции, количество пациентов	После коррекции, количество пациентов
I	48 (5,1%)	481 (51,2%)
II	738 (78,5%)	370 (39,4%)
III	108(11,5%)	85 (9,1%)
IV	45 (4,8%)	3 (0,32%)

Из 970 оперированных больных в ближайшем послеоперационном периоде погиб 31, что составило 3,2%. 27 больных погибло после реконструктивных операций на МК при проведении РК ЧАВК, что составило 87,1% из числа всех пациентов, скончавшихся в раннем послеоперационном периоде, и 4 больных - после протезирования МК, что составило 12,9% соответственно. Таким образом, после РК ЧАВК с проведением реконструктивных операций на МК госпитальная летальность составила 2,88%, а после РК ЧАВК с протезированием МК – 12,90%.

Был исследован уровень неосложненных и осложненных случаев, а также летальность в раннем послеоперационном периоде в зависимости от исходной недостаточности МК (таблица 11.).

Таблица 11. Неосложненные случаи, случаи осложнения и летальность в раннем послеоперационном периоде в зависимости от исходной недостаточности МК

Исходная степень недостаточности МК	Количество больных перед РК ЧАВК	Ранний послеоперационный период после РК ЧАВК		
		Неосложненные случаи	Осложненные случаи	Летальность
I	481	477 (99,2%)	4 (0,8%)	0
II	386	290 (75,1%)	80 (20,7%)	16 (4,2%)
III	94	19 (20,2%)	66 (70,2%)	9 (9,6%)
IV	9	0	3 (33,3%)	6 (66,7%)
ВСЕГО	970	786	153	31

Основные причины ранней послеоперационной летальности представлены в таблице 12:

Таблица 12. Причины госпитальной летальности у больных после проведенной РК ЧАВК

Основная причина смерти	Количество случаев
Острая сердечная недостаточность	9
Дыхательная недостаточность	7
Отек головного мозга	5
Печеночно-почечная недостаточность	5
Гнойно-септические осложнения	3
Кровотечения	2

Из 939 пациентов у 153 (15,77%) пациентов в ближайшем послеоперационном периоде наблюдались различные нелетальные осложнения, которые представлены в таблице 13. Согласно литературным источникам, операции с ИК у больных с ЧАВК, несмотря на прогресс в кардиохирургии и реаниматологии, сопровождаются осложнениями с частотой от 12,4 до 42,4% от числа оперированных.

Таблица 13. Нелетальные осложнения в раннем послеоперационном периоде после РК ЧАВК

Виды нелетальных осложнений	Количество осложнений
Субаортальная обструкция	61
Нарушение ритма сердца	59
Сердечная недостаточность	38
Дыхательная недостаточность	24
Полиорганная недостаточность	22
Пневмония	19
Осложнения ЦНС	17
Дистресс-синдром	11
Гнойно-септические осложнения	7
Кровотечения	4

В ходе проведенного послеоперационного исследования было обнаружено, что у 61 (6,5%) пациента после проведения РК ЧАВК было подтверждено наличие остаточной обструкции в области ВОЛЖ. Учитывая, что на дооперационном этапе удалось документально подтвердить наличие признаков СО только у 21 пациента, в раннем после операционном периоде таких пациентов стало на 65,5% больше. Степень градиента давления на границе ВОЛЖ и Аорты у пациентов до и после РК ЧАВК, а также их количество представлены в таблице 14.

Таблица 14. Степень градиента давления на границе ВОЛЖ и Аорты у пациентов до и после РК ЧАВК

Градиент ЛЖ/Ао, мм рт.ст.	До РК ЧАВК	После РК ЧАВК
до 20 мм рт.ст.	19 (90,4%)	52 (85,2%)
от 20 до 40 мм рт.ст.	1 (4,8%)	8 (13,1%)
свыше 40 мм рт.ст.	1 (4,8%)	1 (1,7%)
ВСЕГО	21	61

Частым нелетальным осложнением в раннем послеоперационном периоде после проведенной РК ЧАВК являлось нарушение сердечного ритма. В таблице 15 указываются типы нарушения сердечного ритма:

Таблица 15. Типы нарушения сердечного ритма в раннем послеоперационном периоде после РК ЧАВК

Виды несмертельных осложнений		Количество осложнений
Атриовентрикулярная блокада	I степень	14
	II степень	4
	III степень	23
Мерцательная аритмия		9
Пароксизмальная тахикардия (наджелудочковая)		5
Синусовая тахикардия		2
Синдром «слабости» синусового узла		2

Реканализация первичного ДМПП в раннем послеоперационном периоде была выявлена у 42 пациентов с величиной реканализации от 2 до 28 мм (в среднем 6.4 ± 2.1 мм). Величины реканализированных дефектов и их частота встречаемости указаны в таблице 16.

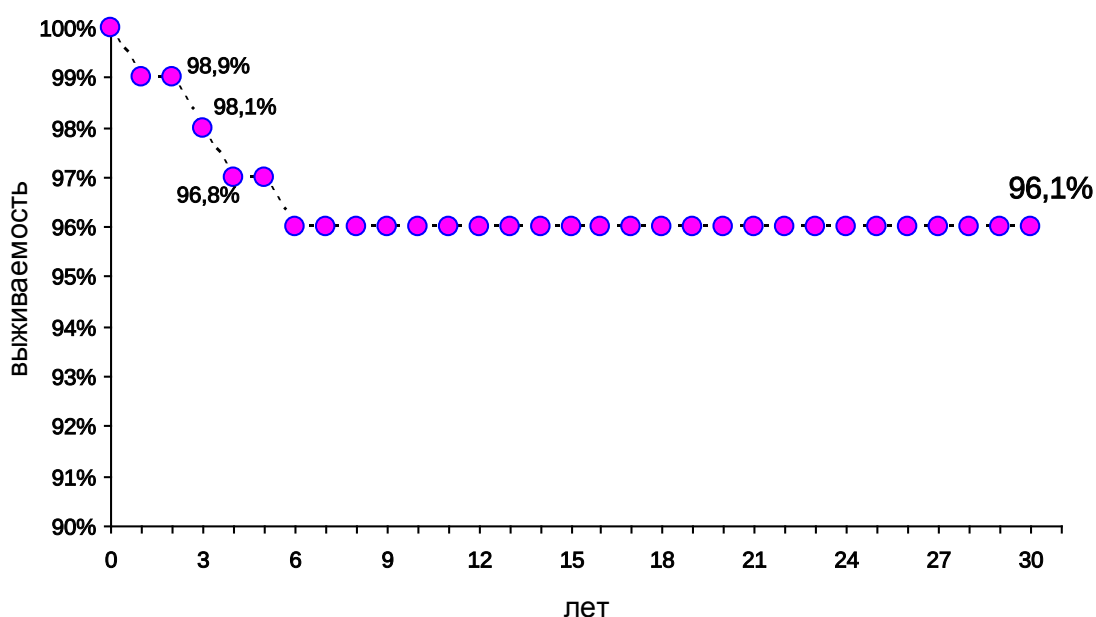
Таблица 16. Величины реканализированных дефектов и их количество в раннем послеоперационном периоде

Величины реканализированных дефектов	Количество случаев
до 2 мм	30
от 2 до 6 мм	7
отрыв заплаты на $\frac{1}{4}$	4
отрыв (отхождение) заплаты на $\frac{1}{2}$	1
ВСЕГО	42

Данные 764 пациентов, что составило 81,4% из числа всех пациентов благополучно перенесших РК ЧАВК, были обследованы и проанализированы в сроки от 1 до 30 лет (в среднем $17,5 \pm 3,7$ лет). Средний возраст больных составил - $19,9 \pm 5,6$ лет (от 5 лет до 47 лет).

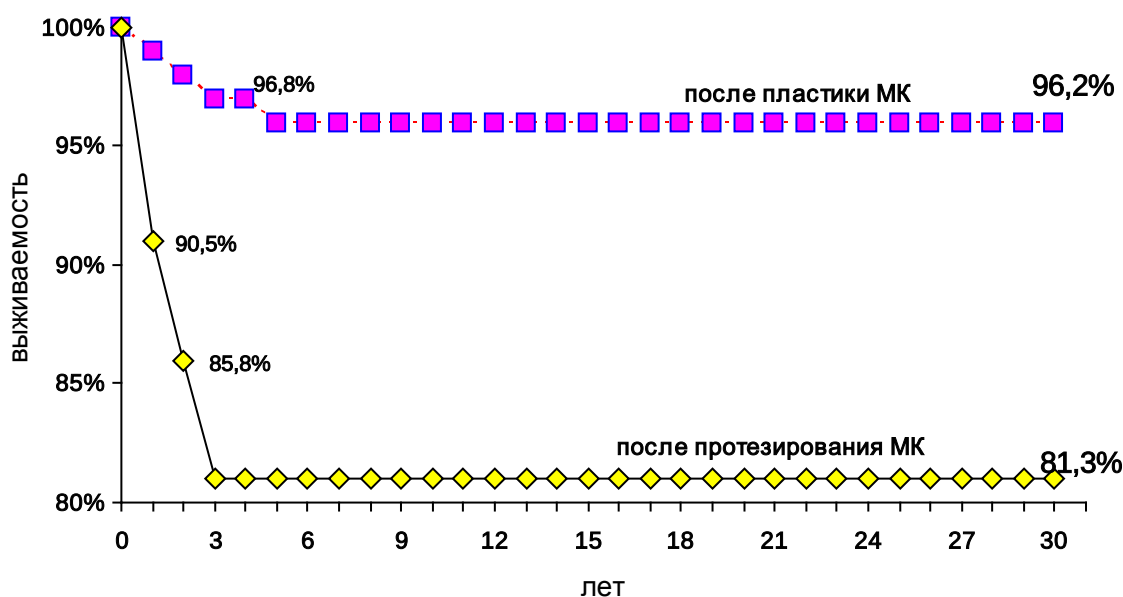
В ходе исследования было определено, что 745 пациентов в процессе РК ЧАВК перенесли пластическую коррекцию МК, и 21 изученный пациент перенес протезирование МК. Выживаемость в отдаленные сроки оценивалась по актуарному методу. 33 (4,32%) больных погибли в сроки от 1 года до 30 лет после радикальной коррекции ЧАВК. 29 (3,8%) пациентов после проведенной пластики МК и 4 (0,52%) пациента – после протезирования МК. Причинами смерти у 11 больных в отдаленные сроки после операции явился инфекционный эндокардит, у 22 пациентов – сердечная недостаточность. Общая 30-летняя выживаемость пациентов перенесших РК ЧАВК составила 96,1%. При этом следует указать, что случаи отдаленной летальности в основном происходили в первые 6 лет после проведенной РК ЧАВК. Достигнув своей низшей границы на уровне 96,1%, кривая выживаемости в дальнейшем не изменялась. Общая актуарная кривая выживаемости пациентов, перенесших РК ЧАВК представлена на рисунке 2.

Рисунок 2. Общая актуарная кривая выживаемости пациентов, перенесших РК ЧАВК



Не менее интересно было определение выживаемости у пациентов, перенесших различные типы клапанной коррекции митральной недостаточности при проведении РК ЧАВК, что указывается на рисунке 3.

Рисунок 3. Типы актуарных кривых выживаемости пациентов перенесших РК ЧАВК в зависимости от типов коррекции МК



Распределение больных по функциональным классам (NYHA) в отдаленные сроки после операции радикальной коррекции было следующим: I функциональный класс – 168 (23,0%) больных, II функциональный класс – 448 (61,3%), III функциональный класс – 101 (13,8%) и IV функциональный класс – 14 (1,9%). Распределение пациентов по функциональным классам (NYHA), в зависимости от типа проведенной коррекции МК при РК ЧАВК указано в таблице 17.

Таблица 17. Распределение пациентов по функциональным классам (NYHA) в отдаленном периоде в зависимости от типа проведенной коррекции МК при РК ЧАВК

Функциональный класс NYHA	Количество больных	После пластики МК	После протезирования МК
I	168	157 (22,0%)	11 (52,9%)
II	448	444 (62,2%)	4 (23,5%)
III	101	99 (13,8%)	4 (23,5%)
IV	14	14 (2,0%)	-
ВСЕГО	731	714	17

Оценка функции МК в отдаленном периоде после проведенной РК ЧАВК производилась на основании данных клинического и эхокардиографического обследований. Оценка недостаточности МК в отдаленные сроки после РК ЧАВК в зависимости от методов проведенной пластической коррекции МК представлена в таблице 18.

Таблице 18. Степени недостаточности МК в отдаленные сроки после РК ЧАВК в зависимости от методов проведенной пластической коррекции МК

Методы проведенной пластической коррекции МК		Степень недостаточности МК			
		I	II	III	IV
Сшивание расщепления ПМС (N=655)	Частичное (N=641)	522	106	9	4
	Полное (N=14)	11	1	2	-
Сложная пластическая коррекция МК (N=1)	Пластика расщепления ПМС заплатой (N=1)	-	1	-	-
Комбинированная пластическая коррекция МК (N=58)	Сшивание расщепления ПМС + аннулопластика МК (N=21)	7	4	8	2
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС (N=14)	-	3	8	3
	Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА МК (N=12)	1	1	7	3
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС+ коррекция ХПА МК (N=3)	-	1	1	1
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + аннулопластика МК (N=3)	-	-	2	1
	Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА МК + аннулопластика МК (N=4)	-	-	1	3
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + коррекция ХПА МК + аннулопластика МК (N=1)	-	-	-	1
ВСЕГО		541	117	38	18

Наиболее частые типы отдаленных осложнений приведены в таблице 19.

Таблица 19. Типы отдаленных осложнений

Типы отдаленных осложнений	Количество случаев
Недостаточность МК	134
Реканализация ДМПП	84
Нарушение ритма сердца	36
Инфекционный эндокардит	22

Реканализация первичного ДМПП в отдаленном периоде выявлена у 84 пациентов, причем величина реканализации ДМПП варьировала от 1 до 12 мм (в среднем 4.4 ± 2.1 мм). Величины реканализированных дефектов и их частота встречаемости указаны в таблице 20.

Таблица 20. Величины реканализированных дефектов и их количество случаев в отдаленном послеоперационном периоде

Величины реканализированных дефектов	Количество случаев
до 2 мм	31
от 2 до 6 мм	25
отрыв заплаты на $\frac{1}{4}$	17
отрыв заплаты на $\frac{1}{2}$	6
полный отрыв заплаты	5
ВСЕГО	84

Частота встречаемости различных нарушений ритма сердца приведена в таблице 21.

Таблица 21. Частота встречаемости нарушений ритма в отдаленном периоде

Вид нарушений ритма	Число больных	%
Мерцательная аритмия	28	3,8
Трепетание предсердий	15	2,1
Экстрасистолия:		
Предсердная	49	5,8
Желудочковая	35	4,8

Все изученные случаи повторного вмешательства на МК после ранее проведенной пластической реконструкции при проведении РК ЧАВК, выявили в большинстве случаев тактические ошибки в проведении при первичной пластике заведомо обреченного на несостоятельность МК. Типы пластической коррекции МК при ранее проведенной РК ЧАВК, приведшие к необходимости повторной клапанной коррекции, а также их количество приведены в таблице 22.

Таблица 22. Типы пластической коррекции МК при проведенной РК ЧАВК, приведшие к необходимости повторной клапанной коррекции

Типы первичной пластики МК		Количество случаев	% от первичной коррекции
Сшивание расщепления ПМС	частичное	10	1,3
	полное	1	1,8
Комбинированная пластическая коррекция МК	Сшивание расщепления ПМС + аннулопластика МК	12	26,1
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС	14	45,2
	Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА МК	11	47,8
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС+ коррекция ХПА МК	3	37,5
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + аннулопластика МК	3	42,8
	Сшивание расщепления ПМС + коррекция ХПА МК + аннулопластика МК	4	57,1
	Сшивание расщепления ПМС + вальвулопластика ЗМС + коррекция ХПА МК + аннулопластика МК	1	25

Попытка сохранить нативный МК при проведении РК ЧАВК, исходя из полученных данных, вполне себя оправдывает, если патология МК при ЧАВК представлена изолированным расщеплением ПМС и при отсутствии какой либо другой патологии компонентов МК (ЗМС, ХПА или фиброзного кольца). Очевидно, что явной тактической ошибкой явилась попытка сохранения нативного МК, при наличии сопутствующей грубой деструктивной патологии. Следует отметить, что большинство неоправданно примененных пластических коррекций МК, приведших к последующему проведению реоперативного вмешательства, были изначально проведены в период разработки методов пластики МК при хирургическом лечении ЧАВК, то есть до 1990 года.

В меньшей степени причиной возникновения митральной дисфункции в послеоперационном периоде послужило развитие и прогрессирование клапанного ИЭ, который являлся причиной деструкции МК у 21 больного, нуждающегося в повторной коррекции. Инфекционную этиологию удалось подтвердить посевом крови у данных пациентов, которые в большинстве случаев давали положительные результаты. Необходимо отметить, что в 19

случаях признаки ИЭ развились по месту жительства в отдаленном периоде - от 2 до 15 лет (в среднем $6,2 \pm 4,7$ лет) после первичной коррекции.

Из всех 719 пациентов с послеоперационной дисфункцией МК повторное оперативное вмешательство с целью устранения данного осложнения было проведено в 63 (8,7%) случаях: после митральной реконструкции - в 58 случаях, после первичного протезирования МК – в 5 случаях.

В 4 случаях проведенная коррекция МК была настолько неадекватной, что потребовалось выполнение экстренного повторного вмешательства в течение первых 18 суток после проведенной РК ЧАБК, при этом в 3 случаях митральной пластики при повторном вмешательстве было проведено протезирование МК, а в 1 случае – после первичного протезирования МК было проведено репротезирование. У других 59 пациентов осложнения прогрессировали постепенно в период от 5 месяцев до 18 лет (в среднем $12,2 \pm 6,8$ лет).

Интервал между первой и повторной операциями колебался от 1 суток до 216 месяцев (в среднем $71,8 \pm 18,2$ месяцев). Возраст пациентов к моменту повторной операции колебался от 4 до 29 лет и в среднем составил $14,6 \pm 7,4$ лет.

В 2 случаях реоперация проводилась дважды. В одном случае через 2 года после первичной операции РК ЧАБК, МК был протезирован биопротезом, а затем через 11 лет биопротез был заменен на механический протез ЛИКС-32. Во втором случае реоперация по протезированию митрального клапана протезом St.Jude Medical №29, через 18 лет после коррекции ЧАБК и последующего ИЭ, осложнилась фистулой протеза, которая была ушита через 12 дней.

Из всех 126 пациентов после РК ЧАБК, у которых было документально подтверждено наличие реканализации ДМПП, в оперативном вмешательстве с целью устранения данного осложнения нуждались лишь 55 пациентов.

В 5 случаях была экстренно проведена реоперация вмешательства в связи с отрывом заплат от краев ДМПП на $\frac{1}{4}$ (4 случая) и на $\frac{1}{2}$ (1 случай) в раннем послеоперационном периоде. В отдаленном периоде для устранения реканализации ДМПП было проведено 50 реопераций.

Интервал между проведением РК ЧАБК и реоперативным вмешательством варьировал от 7 часов до 148 месяцев, в среднем $53,4 \pm 38,6$ месяцев. Возраст больных колебался от 4 до 36 лет, в среднем $12,2 \pm 7,6$ лет.

22 пациентам была проведена коррекция сопутствующей недостаточности ТК при повторном оперативном вмешательстве. При этом 21 пациент ранее не подвергался коррекции ТК при проведении РК ЧАВК. Однако в 1 случае пришлось выполнить повторное вмешательство после протезирования ТК. Основной причиной, побудившей к проведению коррекции ТК, являлось прогрессирующее развитие недостаточности клапана, наступившее после проведения РК ЧАВК. В 5 (22,7%) случаях, осложнения в виде недостаточности ТК I-й и II-й степени возникли сразу после первичной коррекции ЧАВК.

В 21 случае была проведена пластика ТК, в 1 случае – протезирование ТК ксеноперикардальным биологическим протезом "Бионикс" размером 31 мм. Возраст пациентов к моменту вмешательства на ТК при проведении повторной операции колебался от 9 до 37 лет, в среднем $21,6 \pm 12,7$ лет. При этом в возрасте старше 17 лет наблюдалось 16 (72,7%) больных.

Шести больным было проведено повторное оперативное вмешательство после ранее проведенной РК ЧАВК с целью устранения прогрессирующего субаортального стеноза. Средний возраст больных составил - $13,8 \pm 2,8$ лет (от 9 до 18 лет). Срок проведения повторной операции в среднем составил – $9,5 \pm 2,7$ лет (от 4 года до 14 лет).

Все повторные операции проводились в условиях ИК длительностью от 60 до 213 мин (в среднем $115,6 \pm 36,8$ мин.), гипотермии от 20 до 28°C (в среднем $25,4 \pm 3,6$ °C) и фармакохолодовой кардиopleгии. Аорта пережималась на 32-118 мин (в среднем $68,5 \pm 20,4$ мин).

Типы коррекции МК, проведенные в 63 случаях повторно после РК ЧАВК представлены в таблице 23.

Таблица 23. Типы коррекции МК, проведенные повторно после РК ЧАВК

Типы клапанной коррекции		Количество пациентов (%)
Пластика МК		16 (25,4%)
Протезирование МК	в раннем периоде	4 (6,3%)
	в отдаленном периоде	42 (66,7%)
Репротезирование МК		5 (7,9%)
ВСЕГО		63 (100%)

Основные показания к протезированию МК у больных после ранее выполненной первичной митральной пластики представлены в таблице 24.

Таблица 24. Основные показания к протезированию МК у больных после ранее выполненной первичной митральной пластики

Показания к протезированию МК	Количество больных (%)
Выраженный краевой фиброз и деформация створок + отрыв хорд ПМС	12 (31,6%)
Выраженный краевой фиброз створок + деформация ХПА + дилатацией фиброзного кольца	7 (18,4%)
Разрушение МК в результате перенесенного ИЭ	7 (18,4%)
Гипоплазия ХПА и тела ЗМС	6 (15,8%)
Разрушение МК в результате миксоматоза	5 (13,2%)
Парашютообразный МК + гипоплазия ХПА.	1 (2,6%)
ВСЕГО	38 (100%)

При повторном проведении коррекции МК преимущественно использовались дисковые протезы – 29 (61,7%) случаев. В последнее время чаще применялись двустворчатые протезы St. Jude Medical - 18 (38,3%). Типы примененных искусственных протезов указаны в таблице 25.

Таблица 25. Типы примененных искусственных протезов при повторной коррекции на МК

Тип протеза	№23	№25	№27	№29	№31	№32
ЭМИКС	1	1	4	1	1	-
МИКС	-	3	11	4	2	-
ЛИКС	-	-	-	-	-	1
St. Jude Medical		2	9	5	2	-

В 5 случаях было проведено репротезирование ранее имплантированных протезов: в 4 случаях были заменены механические клапаны, в 1 случае - биологический клапан «Биоглис». В 4 из 5 случаев причиной дисфункции клапанного протеза послужило развитие протезного ИЭ, которое было подтверждено обнаружением фиброзных наложений и многочисленных высыпаний вегетаций по краям манжеты протеза. В одном случае причиной выступала парапротезная фистула величиной 9-10 мм, классифицирующаяся как клапанная регургитация III-й степени. Во всех 5 случаях репротезирование было проведено механическими протезами МИКС.

Реканализация ДМПП была корригирована у 55 больных. Типы коррекции реканализации ДМПП у пациентов после РК ЧАВК представлены в таблице 26.

Таблица 26. Типы коррекции реканализации ДМПП у пациентов после РК ЧАВК

Типы коррекции	Количество случаев (%)
Реимплантация заплаты	27
Ушивание реканализации	26
Эндоваскулярное закрытие	2
ВСЕГО	55 (100%)

Сопутствующая недостаточность ТК при повторном вмешательстве пластическими методами была корригирована у 21 больного: шовная аннулопластика по Boyd – у 12 пациентов, шовная аннулопластика по De Vega – у 9 пациентов.

В таблице 27. проведены виды проведенной хирургической коррекции субаортального стеноза у пациентов после ранее перенесенной РК ЧАВК.

Таблица 27. Виды хирургической коррекции субаортального стеноза у пациентов после ранее перенесенной РК ЧАВК

	Количество случаев
Иссечение подаортальной мембраны	1
Иссечение подаортальной мембраны + операция Morrow	1
Операция Morrow + протезирование Аокл	1
Иссечение подаортальной мембраны + операция Morrow + протезирование Аокл	1
Иссечение подаортальной мембраны + операция Manouguian–Seybold-Epting	1
Модифицированная операция Конно	1

В ходе исследования было проведено изучение результатов хирургического лечения ИЭ у 58 пациентов перенесших РК ЧАВК и оперированных в отделении хирургического лечения ВПС у детей старшего возраста НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Распределение больных по характеру поражения ИЭ и характеристика сопутствующей кардиальной патологии представлено в таблице 28.

Таблица 28. Распределение больных по характеру поражения ИЭ и характеристика сопутствующей кардиальной патологии.

Характер и локализация поражения ИЭ	Количество случаев
По активности инфекционного процесса:	
Первичный ИЭ	2
Вторичный ИЭ	56
По длительности заболевания:	
Острый ИЭ	39
Подострый ИЭ	19
Локализация поражения:	
МК	34
Реканализация ДМПП	17
МК + Реканализация ДМПП	4
МК + ТК	2
МК + Реканализация ДМПП + ТК	1

Анамнестическая информация о природе возбудителя инфекционного процесса на основании проведенных бактериологических исследований гемокультур представлена в таблице 29.

Таблица 29. Возбудитель инфекционного процесса у больных с ИЭ после РК ЧАВК

Вид возбудителя ИЭ	Количество случаев (%)
Staphylococcus epidermidis	16 (27,6%)
Staphylococcus aureus	9 (15,6%)
Enterococcus faecalis	6 (10,3%)
Грибы рода Candida	1 (1,7%)
Другие возбудители	2 (3,4%)
Отрицательная гемокультура	24 (36,3%)
ВСЕГО	58 (100%)

Были использованы следующие схемы внутривенной антибиотикотерапии:

1. Цефалоспорины различных поколений + Аминогликозиды:

- цефазолин 4 гр./сут. (или цефотаксим ("клафоран") 3-4 гр./сут. или цефтазидим ("фортум") 3-4 гр./сут.) + гентамицин 16, мг/сут. (или амикацин 1,5 гр./сут. или тобрамицин ("бруломицин") - 160 мг./сут.)

2. Полусинтетические пенициллины (или уреидопенициллины) + Аминогликозиды:
- ампициллин 4,0 гр./сут (или оксациллин 4,0 гр./сут.) + гентамицин 160 мг./сут. (или амикацин 1,5 гр./сут. или тобрамицин ("бруломицин") - 160 мг./сут)
 - азлоциллин 8,0 гр./сут. + гентамицин 160 мг./сут. (или амикацин 1,5 гр./сут. или тобрамицин ("бруломицин") - 160 мг./сут.)
3. Фторхинолоны + Аминогликозиды (или Цефалоспорины):
- цiproфлоксацин 400 мг./сут. + амикацин 1,5 гр./сут.
 - цiproфлоксацин 400 мг./сут. + цефазолин 4 гр./сут.
4. Ванкомицин 2,0 гр./сут. - монотерапия или в комбинации с гентамицином 160 мг./сут.
5. Имипинемы ("тиенам") 1,5-2,0 гр./сут. - монотерапия или в комбинации с гентамицином 160 мг./сут.

Всем пациентам проводилось хирургическое вмешательство в условиях ИК, гипотермии и фармакоологической кардиopleгии по методике, принятой в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.

Основным принципом хирургического вмешательства при активном ИЭ, являлось максимально возможное удаление пораженных инфекцией тканей с последующей обработкой полостей и камер сердца растворами антисептиков.

Типы клапанной коррекции у больных с клапанным ИЭ после ранее проведенной РК ЧАВК указаны в таблице 30.

Таблица 30. Типы клапанной коррекции у больных с клапанным ИЭ после ранее проведенной РК ЧАВК

Тип коррекции	МК	ТК
Пластика	5 (23,8%)	2 (66,7%)
Протезирование	16 (76,2%)	1 (33,3%)
ВСЕГО	21 (%)	3 (%)

Ближайший послеоперационный период у большей части больных после повторных операций на МК протекал тяжело, что было связано с тяжелым исходным состоянием.

Госпитальная летальность при повторных операциях на МК была отмечена у 2 больных, что связывалось с крайне тяжелым исходным состоянием пациентов.

Выписка больных из стационара производилась на 18–45 сутки (в среднем $25,5 \pm 15,4$ суток) после повторной коррекции. Обследование перед выпиской показало по данным эхокардиографии во всех случаях хорошую

функцию МК после пластики с максимальной послеоперационной регургитацией I-й степени (2 случая) и оптимальную работу искусственного протеза в митральной позиции со средним значением транспротезного пикового градиента $4,6 \pm 1,5$ мм рт.ст. У 16 пациентов после повторных пластических операций шумы на верхушке сердца не выслушивались, что подтверждалось при ФКГ, и по данным Эхо-КГ регургитация на МК не регистрировалась, и лишь только в 2 случаях регистрировался небольшой обратный поток до I-й степени недостаточности.

Послеоперационный период у большей части больных после повторной операции по поводу реканализации ДМПП в основном протекал гладко со стабильной гемодинамикой.

Только в 1 (1,8%) случае, несмотря на эффективно проведенную операцию по коррекции реканализации ДМПП имело место одно осложнение и больной умер на 6 сутки после повторной операции от нарастающего отека головного мозга. При патологоанатомическом исследовании была обнаружена массивная воздушная эмболия сосудов головного мозга. Причиной развития такого осложнения было неправильно выбранная тактика повторного вмешательства – реоперация проводилась на фибриллирующем сердце при частичном кардиолизе. Это было в период освоения повторных операций, и в дальнейшем обязательно выделяли и пережимали аорту, проводили кардиоплегию и после основного этапа осуществляли профилактику воздушной эмболии.

Остальные 54 (98,2%) больных в отделении проделали обычный послеоперационный период. Экстубация в 31 (55,2%) случаях происходила в первые сутки и у 23 (43,1%) больных на 2 день после операции. Ни у одного пациента не было остаточных явлений недостаточности кровообращения. В основном раны зажили первично, только в 2 (15,4%) случаях развилось частичное нагноение раны, потребовавшее наложения вторичных швов.

Длительность послеоперационного периода колебалась от 7 до 22 суток (в среднем $14,2 \pm 5,8$ суток). Обследование перед выпиской показало полное отсутствие шумов в сердце, что подтверждалось данными ФКГ. Эхокардиографическое исследование показало во всех случаях полное отсутствие сбросов крови на уровне предсердий, что подтвердило хорошую эффективность повторных операций при реканализации ДМПП.

После коррекции ТК летальных исходов не наблюдалось. Обследование перед выпиской показало по данным эхокардиографии во всех случаях хорошую функцию ТК после пластики с максимальной послеоперационной регургитацией I-й степени в 1 случае и оптимальную работу биопротеза в трикуспидальной позиции с пиковым градиентом 6 мм рт.ст и с средним транспротезным градиентом 4 мм рт.ст. Повторных случаев развития ИЭ не выявлялось, что было подтверждено последующими посевами крови пациентов.

Ранняя послеоперационная летальность наблюдалась в 1 случае после проведения иссечения субаортальной мембраны вследствие развития послеоперационного отека головного мозга с последующим его вклиниванием.

В 1 случае в раннем послеоперационном периоде наблюдалось нарушение сердечного ритма в виде полной АВ блокады, потребовавшей в дальнейшем имплантации электрокардиостимулятора. Гемодинамические результаты хирургической коррекции субаортальной обструкции представлены в таблице 31. В остальных 5 случаях наблюдался неосложненный послеоперационный период.

Таблица 31. Гемодинамические результаты хирургической коррекции субаортальной обструкции

Показатель	Пациенты					
	I	II	III	IV	V	VI
До коррекции						
Диаметр ФК аортального клапана, мм	20	18	21	30	22	24
Диаметр выводного тракта ЛЖ, мм	14	8	7	12	7	11
Градиент ЛЖ – Ао, мм рт.ст.	111	75	96	68	130	125
После коррекции						
Диаметр выводного тракта ЛЖ, мм	19	17	21	26	22	22
Градиент ЛЖ – Ао, мм рт.ст.	16	18	11	8	7	12

После хирургического лечения ИЭ у пациентов после РК ЧАВК госпитальная летальность не наблюдалась. Ранние нелетальные осложнения наблюдались у 7 больных, что составило 12,1% из числа пациентов с ИЭ после РК ЧАВК.

В течение 14 суток после проведенной операции продолжалось проведение антибиотикотерапии начатой еще до операции. Если спустя 5-7 суток после операции, при проведении в/в антибактериальной терапии сохранялись лихорадка, лейкоцитоз с нейтрофилезом, то комбинация антибиотиков менялась на другую из вышеприведенных схем (с общей

продолжительностью не менее 14 суток). После проведения двухнедельного внутривенного курса, терапия продолжалась двухнедельным курсом внутримышечного введения антибиотиков (два антибиотика в комбинации как при в/в терапии), который проводили либо в НЦССХ им.А.Н.Бакулева, либо в терапевтических стационарах, куда переводили пациентов для долечивания.

По окончании парентерального введения антибиотиков, больным рекомендовалось продолжить терапию per os - также 2 недели. Использовались следующие схемы в сочетании с нистатином 1,5-2,0 млн ЕД или "низорал" 200 мг./сутки:

- рифампицин 450-600 мг./сут. + ампициллин 2-4 гр./сут.
- рифампицин 450-600 мг./сут. + ципрофлоксацин 500 мг./сут.
- рифампицин 450-600 мг./сут. + доксициклин 100 мг./сут.

Всего в отдаленные сроки после повторных операций обследовано 85 пациентов, что составило 71,6% из числа выписанных повторно оперированных пациентов.

Были проанализированы отдаленные результаты у 46 (71,8%) из 64 выписанных больных после повторных операций на МК. Сроки повторного обследования у данных больных колебались от 12 до 123 месяцев (в среднем $45,3 \pm 33,5$ месяцев). У 34 (73,9%) пациентов результат реоперации был оценен как хороший, у 1 (2,2%) - удовлетворительно, у 8 (17,4%) - неудовлетворительно. В 3 (6,5%) случаях был зафиксирован летальный исход.

В группе с хорошими результатами больные никаких жалоб не предъявляли, хорошо переносили физические нагрузки. При аускультации над областью сердца никаких патологических шумов не было, в 8 случаях у пациентов с искусственными протезами отчетливо выслушивался щелчок открытия клапана, они постоянно получали антикоагулянты. Индекс протромбина варьировал от 40% до 60%. На ЭКГ регистрировался отчетливый синусовый ритм, у 2 больных ритм навязывался от постоянного ЭКС. По данным Эхо-КГ функция искусственных протезов не была нарушена, движения дисков и лепестков отмечены в полном объеме, пиковый градиент на них колебался от 6 до 14 мм рт.ст. (в среднем $9,4 \pm 3,2$ мм рт.ст.), средний градиент варьировал от 2 до 6 мм рт.ст. (в среднем $3,9,2 \pm 1,3$ мм рт.ст.). У 3 пациентов после пластических операций регургитации не было, только в одном случае регистрировался минимальный обратный поток до I-й степени. Рентгенологически легочный рисунок был нормальным, тень сердца значительно уменьшилась в размерах по сравнению с дооперационными данными. КТИ колебался от 44 до 54% (в среднем $49,4 \pm 4,2\%$).

У одного пациента после протезирования МК результат повторной операции оценен как удовлетворительный. Отмечены жалобы на утомляемость, перебои в области сердца, печень выступала на 2 см из-под реберного края. На ЭКГ регистрировался узловой ритм, частые желудочковые экстрасистолы. При Эхо-КГ функция протеза не была нарушена, реканализации ДМПП не отмечено, расчетное систолическое давление в ПЖ составило 50 мм рт. ст. Пациенту было назначено медикаментозное лечение и рекомендовано динамическое наблюдение кардиолога по месту жительства.

Результат операции у 8 пациентов был неудовлетворительным. У 6 из них (согласно результатам переписки) развилась прогрессирующая дисфункция протезов в митральной позиции в сроки от 3 до 8 лет (в среднем $5,7 \pm 2,5$ лет). Все обследования проводились у данных больных по месту жительства и, к сожалению, они не прибыли для более глубокого изучения причин дисфункции митральных протезов в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН, а также для проведения соответствующего терапевтического и хирургического лечения. В двух других случаях после протезирования МК протезами МИКС, шовной аннулопластики ТК по Boyd и имплантации постоянного ЭКС (в 1 случае) через 2 года развилась НК 2Б степени, недостаточность ТК III-й степени и мерцательная аритмия. Функция митрального протеза при этом не была нарушена. По совокупности причин нехирургического характера больным не было проведено репротезирование и они были переведены в терапевтическую клинику. В дальнейшем их судьба оказалась неизвестной.

После коррекции реканализации ДМПП отдаленные результаты после коррекции остаточных ДМПП были изучены у 43 (79,6%) из 54 выписанных больных. Сроки повторного обследования варьировали от 12 до 72 месяцев (в среднем $32,2 \pm 21,5$ месяцев). У 42 (97,7%) пациентов результат повторной операции был оценен как хороший. В 1 случае результат реоперации оценен как удовлетворительный из-за продолжающегося перикардита, диагностированного еще до первой операции. После коррекции ТК в отдаленном периоде были обследованы 10 (45,5%), из 22 выписанных пациентов, которым была проведена коррекция сопутствующей недостаточности ТК. Срок повторного наблюдения колебался от 12 до 144 месяцев (в среднем $32,3 \pm 42,4$ месяцев). У 9 пациентов результат повторной операции был оценен как хороший в связи с адекватно проведенной аннулопластической коррекции по методу Boyd (5 случаев) и по De Vega (4 случая). Жалоб не предъявляли, физически активные, самочувствие хорошее. Аускультативно и на ФКГ шумов в сердце не выслушивалось. На ЭКГ во всех случаях синусовый ритм, нарушений ритма не

было. Рентгенологически размеры сердца уменьшились. КТИ у данных больных равнялся в среднем $53,2 \pm 3,1\%$. По данным двумерной эхокардиографии функция ТК после проведенной аннулопластики не была нарушена. В 1 случае был выявлен неудовлетворительный результат после протезирования биологическим протезом «Бионикс». У 9 пациентов результат повторной операции был оценен как хороший в связи с адекватно проведенной аннулопластикой по методу Boyd (5 случаев) и по De Vega (4 случая). Жалоб они не предъявляли, были физически активные. Аускультативно и на ФКГ шумы над областью сердца не выслушивались. На ЭКГ во всех случаях синусовый ритм, нарушений ритма не было. Рентгенологически размеры сердца уменьшились. КТИ у данных больных равнялся в среднем $53,2 \pm 3,1\%$. По данным двумерной эхокардиографии функция ТК после проведенной аннулопластики не была нарушена. В 1 случае был выявлен неудовлетворительный результат после протезирования биологическим протезом «Бионикс». Эхографически определялся значительный градиент на протезе 21 мм рт.ст., при этом определялась его значительная дегенерация в виде кальциноза. Однако дальнейшая судьба пациента не была определена.

После коррекции субаортальной обструкции у 4 выписанных больных были изучены отдаленные результаты после коррекции субаортальной обструкции, развившейся после ранее проведенной РК ЧАВК. Срок повторного исследования колебался от 12 до 34 месяцев (в среднем $21,6 \pm 5,9$ месяцев). В 3 (75%) случаях результат повторного вмешательства был оценен как хороший, в 1 (25%) случаев - как удовлетворительный.

После хирургического лечения ИЭ у пациентов после РК ЧАВК в отдаленные сроки были получены данные по 38 пациентам, что составило 65,5% из числа повторно оперированных с ИЭ. Сроки наблюдения составили от 12 до 46 месяцев (в среднем $18,7 \pm 5,8$ месяцев). В отдаленном послеоперационном периоде были выявлены 2 случая летальности после протезирования МК при проведении повторного хирургического вмешательства. Оба пациента погибли от позднего ПЭ. Поздние нелетальные осложнения наблюдались у 12 (31,6%) оперированных пациентов с ИЭ. Парапротезные фистулы, выявленные в 2 случаях, были обнаружены у пациентов, перенесших клапанное протезирование. Величина фистул соответствовала 2 и 3 мм соответственно и была гемодинамически незначима, что не потребовало проведения оперативного вмешательства. К рецидиву ИЭ был отнесен один случай позднего протезного эндокардита, который развился через 22 месяца после повторной операции.

ВЫВОДЫ

I. Характерными анатомическими признаками ЧАВК являются: а) наличие первичного ДМПП; б) расщепление ПСМК; в) аномальное крепление ПСМК к МЖП; г) расположение атриовентрикулярных клапанов в одной плоскости; д) укорочение приточной части МЖП; е) смещение корня аорты впереди и вправо относительно оси сердца. Наиболее выраженное влияние на характер внутрисердечной гемодинамики при ЧАВК оказывает недостаточность МК, обусловленная следующими анатомическими особенностями: 1) расщеплением ПМС (частичным или полным, без или с диастазом его краев); 2) аномальным креплением ПМС к МЖП; 3) сопутствующей патологией ПМС и/или ЗМС в виде гипоплазии, атрезии, дополнительных отверстий и деформации различного генеза (фиброз, миксоматоз или ИЭ); 4) сложной патологией МК в виде удвоения или потенциально парашютообразного клапана; 5) патологией ХПА (гипоплазия, ИЭ, миксоматоз), ограничивающих движение створок МК; 6) аномалией крепления папиллярных мышц к стенке ЛЖ. Все вышеназванные особенности строения компонентов МК подчеркивают необходимость их выявления для планирования адекватной тактики операции коррекции порока.

II. Оптимальным методом диагностики ЧАВК являются двух- и трехмерная Эхо-КГ и Эхо-ДКГ, позволяющие наиболее четко составить представление о строении и функционировании МК, определить степень его недостаточности, определить параметры первичного ДМПП, определить степень субаортального стеноза, а также выявить сопутствующие ВПС.

III. Факторами риска, препятствующими выполнению реконструкции МК при первичной коррекции ЧАВК, и являющиеся, тем самым, показанием к проведению первичного клапанного протезирования, являются: 1) аномальное крепление ПМС к МЖП; 2) сопутствующая патология ПМС и/или ЗМС в виде гипоплазии, атрезии, дополнительных отверстий и деформации различного генеза (фиброз, миксоматоз или ИЭ); 3) сложная патология МК в виде удвоения (утроения) или парашютообразного клапана; 4) патология ХПА (гипоплазия, ИЭ, миксоматоз), ограничивающая мобильность створок МК; 5) аномалия крепления папиллярных мышц к стенке ЛЖ.

IV. Наилучшие результаты проведенной РК ЧАВК наблюдаются у пациентов, которым при устранении недостаточности МК было выполнено сшивание изолированного расщепления ПСМК. В случаях, когда была применена многокомпонентная реконструкция МК с вмешательством на створчатом, хордально-папиллярном аппарате и на фиброзном кольце МК, чаще наблюдалось прогрессирование дисфункции МК в различные послеоперационные периоды.

V. Основными причинами неудовлетворительных результатов хирургической коррекции ЧАВК в различные сроки, являются: 1) прогрессирующая недостаточность МК; 2) реканализация ДМПП; 3) сопутствующая врожденная патология сердца; 4) вторичный ИЭ; 5) нарушения сердечного ритма.

VI. Наиболее частыми причинами необходимости проведения повторных операций являются: 1) Тактические ошибки в виде необоснованного применения пластических методов коррекции МК при его сложной патологии; 2) Хирургические ошибки в виде неправильного выполнения реконструкции или протезирования МК, а также применение заплаты на ДМПП малого размера; 3) Недолговечность применяемого искусственного материала – разрыв нитей, дисфункция протезов; 4) Инфекционный эндокардит.

VII. Повторные операции являются высокоэффективным методом хирургического лечения осложнений, оставшихся или возникших после коррекции ЧАВК, что сопровождается хорошими и удовлетворительными результатами у 86 % реоперированных больных в отдаленном периоде.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

I. ЧАВК является пороком с патологически прогрессирующим естественным течением, поэтому важна его своевременная полноценная диагностика с целью решения вопроса об оперативном лечении. При определении выбора и объема хирургического метода лечения ЧАВК необходимо учитывать показатели, отражающие внутрисердечную гемодинамику, наличие и выраженность аномалий створчатого, хордально-папиллярного аппарата и фиброзного кольца МК, а также сопутствующей патологии сердца.

II. Эхокардиографическое исследование при ЧАВК должно быть комплексным и обязательно включать: двух- и трехмерную Эхо-КГ, Эхо-ДКГ и цветное двухмерное доплеровское картирование, позволяющие кроме диагностики порока, выявить аномалии клапанного и подклапанного аппарата МК, рассчитать необходимые объемные и линейные размеры внутрисердечных структур, а также вычислить показатели гемодинамики, что позволяет наметить план предстоящей оперативной коррекции.

III. При хирургической коррекции ЧАВК для выявления возможных аномалий со стороны створок и подклапанных структур МК необходима их тщательная ревизия путем визуального осмотра. Индивидуальный подход к коррекции недостаточности МК с учетом всех анатомических особенностей позволяет снизить госпитальную летальность и улучшить отдаленные результаты. Больные с тотальной недостаточностью МК при наличии сложного варианта анатомии клапана с аномалией створчатого, хордально-папиллярного аппарата

должны рассматриваться как кандидаты на первичное клапанное протезирование.

IV. Если проведение изолированного ушивания расщепления ПМС является недостаточным для устранения митральной недостаточности, то при отсутствии значительной деформации компонентов МК, действия хирурга должны быть также направлены на иссечение коротких вторичных хорд створок и, при необходимости, на проведение мобилизации папиллярных мышц путем выполнения папиллотомии, рассечение коротких хорд между папиллярными мышцами и стенкой ЛЖ, хордопликацию, а также аннулопластическую коррекцию при дилатированном фиброзном кольце МК.

V. Компетентность реконструированного МК необходимо подтвердить проведением гидравлической пробы с системным давлением, а по завершению основного этапа операции необходимо осуществлять интраоперационную чреспищеводную Эхо-ДКГ для оценки функции МК. Интраоперационное использование чреспищеводной Эхо-ДКГ для оценки непосредственных результатов РК ЧАВК позволяет своевременно и достоверно выявить ранние хирургические осложнения и снизить риск послеоперационной летальности.

VI. Поскольку остаточная регургитация на МК снижает функциональный результат операции и ухудшает ближайшие и отдаленные результаты коррекции, то при невозможности выполнения адекватной реконструктивной коррекции следует выполнить первичное клапанное протезирование.

VII. При необходимости проведения повторного хирургического вмешательства больным с недостаточностью кровообращения IIA степени и выше следует провести интенсивный курс медикаментозной терапии, компенсировать их состояние и только после этого направить на проведение повторного хирургического вмешательства. Тяжелое некомпенсированное состояние больных достоверно ухудшает послеоперационное течение и отдаленные результаты. Экстренные реоперации показаны только по жизненным показаниям, а также при безуспешности проводимой консервативной терапии.

VIII. В момент проведения повторных оперативных вмешательств при наличии изолированного расщепления ПМС и отсутствия другой патологии створчатого и хордально-папиллярного аппарата МК показано повторное проведение сшивания расщепления на ПМС. В случаях обнаружения сопутствующей не подлежащей коррекции патологии МК показано проведение клапанного протезирования.

Список научных трудов, опубликованных по теме диссертации

1. Хирургическая коррекция частичной формы атриовентрикулярного канала, осложненной инфекционным эндокардитом // Детские болезни сердца и сосудов.- 2008-№2.-С29-33. Ю.В.Рознерица, В.П.Подзолков.
2. Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца, осложненных экстравальвулярной (неклапанной) формой инфекционного эндокардита // Детские болезни сердца и сосудов. - 2008-№2.-С33-37. Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев.
3. Причины реопераций после радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала // Детские болезни сердца и сосудов.- 2007-№2.-С33-37. Ю.В.Рознерица, В.П.Подзолков.
4. Первичная хирургическая коррекция частичной формы атриовентрикулярного канала. Современная концепция // Информационный сборник: сердечно-сосудистая хирургия.- 2008.-№2.-С.3-14. Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев.
5. Результаты первичной и повторной пластики митрального клапана после проведенной радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. V Конференция молодых ученых России с международным участием г. Москва. 19-22 мая 2008 года С. 28. Ю.В.Рознерица
6. Хирургическая коррекция при клапанном инфекционном эндокардите у пациентов с врожденными пороками сердца // Тезисы доклада. V Конференция молодых ученых России с международным участием г. Москва. 19-22 мая 2008 года С. 28. Ю.В.Рознерица.
7. Радикальная коррекция частичной формы атриовентрикулярного канала с сопутствующей недостаточностью аортального клапана // Тезисы доклада. V Конференция молодых ученых России с международным участием г. Москва. 19-22 мая 2008 года С. 28. М.Р.Чиатурели, Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев, В.И. Донцова.
8. Результаты радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала с сопутствующим стенозом выводного отдела правого желудочка и системы легочной артерии // Тезисы доклада. Двенадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – г. Москва. 18-20 мая 2008 года С. 12. М.Р.Чиатурели, Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев, Т.Ю.Данилов, Е.П.Чуева.
9. Проблема субаортальной обструкции при проведении радикальной коррекции неполной формы атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. Двенадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – г. Москва. 18-20 мая 2008 года С. 8. В.П.Подзолков, Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев, Бондаренко И.Э., Донцова В.И.
10. Результаты коррекции парашютообразного митрального клапана при проведении радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. Двенадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – г. Москва. 18-20 мая 2008 года С. 13. В.П.Подзолков, Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев, Бондаренко И.Э., Бондарев Ю.И., Носачев А.М., Донцова В.И.

- 11.** Результаты коррекции двойного митрального клапана при частичной форме атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. Двенадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – г. Москва. 18-20 мая 2008 года С. 12. В.П.Подзолков, А.А.Гаджиев, Ю.В.Рознерица.
- 12.** Хирургия при клапанном инфекционном эндокардите у больных с врожденными пороками сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2008г. - № 2. – С. 4-8. Подзолков В.П., Гаджиев А.А., Рознерица Ю.В., Попов Д.А., Соляник И.С.
- 13.** Радикальная коррекция частичной формы атриовентрикулярного канала с различной степенью недостаточности митрального клапана // Детские болезни сердца и сосудов-2008-№1-с.32-37. Подзолков В.П., Гаджиев А.А., Рознерица Ю.В., Чueva Е.П., Донцова В.И.
- 14.** Инфекционный эндокардит у больных с врожденными пороками сердца // Тезисы доклада. II-ой Конгресс Терапевтов. г. Москва. 7-8 ноября 2007 года – С. 225. А.А.Гаджиев, Ю.В.Рознерица
- 15.** Оценка результатов радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала с различной степенью недостаточности митрального клапана // Тезисы доклада. Второй Хирургический Конгресс г. Кишинев (Молдова). 2-5 октября 2007 года – С. 124 Ю.В.Рознерица, А.А.Гаджиев, В.П.Подзолков.
- 16.** Первичная и повторная пластика митрального клапана у пациентов с неполной формой атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. Тринадцатый всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов.– г. Москва. 25-28 ноября 2007 года – С. 14. В.П.Подзолков, А.А.Гаджиев, В.Н.Шведунcва, М.Р.Чиaурели, Ю.В.Рознерица.
- 17.** Коррекция сопутствующей трикуспидальной регургитации при радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. Тринадцатый всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов.– г. Москва. 25-28 ноября 2007 года – С. 16. В.П.Подзолков, А.А.Гаджиев, Ю.В.Рознерица.
- 18.** Инфекционный эндокардит у пациентов с врожденными пороками сердца: принципы лечения и профилактики // Детские болезни сердца и сосудов-2007-№1-с.3-12. А.А.Гаджиев, Ю.В.Рознерица, Д.А.Попов, Н.А.Путято, И.С.Соляник, Л.В.Бондаренко.
- 19.** Причины реопераций после радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала // Тезисы доклада. Одиннадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – г. Москва. 13-15 мая 2007 года С. 12. А.А.Гаджиев, Ю.В.Рознерица, А.М.Носачев, В.И.Донцова.
- 20.** Результаты хирургического лечения частичной формы атриовентрикулярного канала, осложненной инфекционным эндокардитом // Тезисы доклада. Одиннадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – г. Москва. 13-15 мая 2007 года С. 12. А.А.Гаджиев, Л.В.Бондаренко, Ю.В.Рознерица.