

**На правах рукописи**

**МАТАЕВ ВИКТОР СЕРГЕЕВИЧ**

**АНАТОМИЯ, ДИАГНОСТИКА, ОСОБЕННОСТИ  
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО В  
СОЧЕТАНИИ С СУБАРТЕРИАЛЬНЫМ ДЕФЕКТОМ  
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ**

14.01.26-сердечно-сосудистая хирургия

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2010

Работа выполнена в Научном Центре Сердечно-сосудистой Хирургии  
им. А.Н. Бакулева РАМН

**Научный руководитель:**

Академик РАМН, профессор,  
Директор НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН

Лео Антонович  
Бокерия

**Официальные оппоненты:**

Доктор медицинских наук, профессор,  
руководитель отдела кардиохирургии  
Московского Областного  
Научно-Исследовательского  
Клинического Института  
им. М.Ф. Владимирского

Вилор Тимофеевич  
Селиваненко

Доктор медицинских наук, профессор,  
Заведующий отделением хирургии  
новорожденных и детей первого года  
жизни с врожденными пороками сердца  
Научного Центра Сердечно-сосудистой Хирургии  
им. А.Н. Бакулева РАМН

Алексей Иванович  
Ким

**Ведущая организация:**

Федеральное Государственное Учреждение  
"Институт хирургии имени А.В. Вишневского"  
Минздравсоцразвития России

Защита состоится « 28 » января 2011 г. в 15 ч. на заседании  
Диссертационного совета Д.001.015.01 при НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН  
(121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135)

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева  
РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135)

Автореферат разослан « 27 » декабря 2010 г.

Ученый секретарь  
Диссертационного совета,  
доктор медицинских наук

**Газизова Д.Ш.**

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

**Актуальность темы.** Тетрада Фалло является сложным врожденным пороком сердца и составляет 12-14% всех сердечных аномалий и 66-80% аномалий, сопровождающихся цианозом (Амосов Н.М., 1982; Бураковский В.И., 1978; Бухарин В.А., 1967; Подзолков В.П., 1986; Bankl H., 1980; Van Praagh R. et al., 1976).

Достаточно мало внимания уделяется такой редкой форме тетрады Фалло, когда ДМЖП располагается субартериально, а его верхним краем является соединение фиброзных колец клапанов аорты и ЛА. В литературе такой дефект так же известен как надгребешковый, высокий инфундибулярный, двукомитированный (doubly-committed), юкстаартериальный, «азиатский». Последняя характеристика объясняется тем, что наибольшее распространение подартериальный ДМЖП имеет в среде этнических выходцев из стран южной Америки и Азии, нежели у представителей европеоидной расы (Mopma K. et al., 1984, Lue H.C., 1986). В России частота встречаемости этого порока составляет 2-3% (Бокерия Л.А., Беришвили И.И., 2007).

Как в отечественной, так и в зарубежной литературе существует сравнительно мало работ, посвященных данному пороку (Anderson R., Becker A., 1977; Kostolny M. et al., 2007; Vargas F.J. et al., 1986; Бокерия Л.А., Беришвили И.И., 2007). Особенности данной формы тетрады Фалло, помимо субартериальной локализации ДМЖП, являются его удаленность от проводящей системы сердца, отсутствие, в большинстве случаев, выраженного инфундибулярного стеноза, выраженная гипоплазия клапанного кольца и ствола ЛА, более выраженная декстрапозиция аорты (Soto B. et al., 1981). При подартериальной локализации ДМЖП, нарушается опора левой части правого синуса Вальсальвы, что может приводить к пролабированию

правой коронарной створки через ДМЖП в полость ПЖ, поэтому, в некоторых случаях, возможно развитие аортальной недостаточности той или иной степени выраженности у больных как до радикальной коррекции порока, так и в отдалённом послеоперационном периоде (Ando M., 2003).

Таким образом, сочетание тетрады Фалло субартериальным расположением межжелудочкового дефекта до настоящего времени остается малоизученной проблемой. Накопленный в НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН опыт хирургического лечения более 117 пациентов с тетрадой Фалло в сочетании с подартериальным ДМЖП требует проведения анализа с целью изучения и оценки результатов с учетом анатомии, спектра патологии, гемодинамических нарушений, степени гипоксемии, возраста больных, объема и характера оперативного вмешательства, состояния пациентов, как до хирургической коррекции порока, так и в отдалённом периоде. Это в свою очередь, позволит выявить причины осложнений и летальных исходов, факторы, повышающие риск оперативного вмешательства, а также необходимость повторных операций.

**Цель исследования:** Изучить анатомию, клинику, диагностику и результаты хирургического лечения тетрады Фалло с субартериальным ДМЖП.

**Задачи исследования:**

1. Определить анатомические особенности ТФ с субартериальным ДМЖП
2. Изучить диагностику порока методами эхокардиографии, ангиокардиографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии;

3. Определить показания, оптимальный объем оперативного вмешательства и особенности хирургической техники при данном пороке;
4. Изучить результаты хирургического лечения порока с учетом анатомического варианта порока, вида оперативного вмешательства, провести анализ осложнений, выявить причины летальных исходов.

**Научная новизна.** Диссертационная работа является первым обобщающим исследованием в отечественной литературе, посвященное данной проблеме. В его основу положен опыт НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с 1980 по 2010 гг.

На основании анализа методик операций, применявшихся при лечении данных больных, выработаны оптимальные методы исследования, проанализированы отдаленные и непосредственные результаты радикальной коррекции порока, выявлены причины послеоперационных осложнений и указаны возможные пути их профилактики.

**Практическая значимость.** Решение поставленных задач позволило уточнить показания к операции, определить выбор оптимальной хирургической методики, и в конечном итоге улучшить качество лечения этого сложного порока у целого контингента тяжелых больных. Данная тема является продолжением комплексного исследования по хирургическому лечению пороков конотрункуса с атрезий и гипоплазий легочных артерий, проводимой в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

**Положения выносимые на защиту.**

1. Наиболее информативными методами диагностики порока являются Эхо-КГ и АКГ, позволяющие определить основные признаки порока: Можно выделить следующие диагностические

критерии тетрады Фалло с субартериальным ДМЖП: 1. Отсутствие конусной перегородки, 2. Значительное смещение аорты в сторону ПЖ, 3. Преимущественно клапанный стеноз ЛА в сочетании с гипоплазией фиброзного кольца при удовлетворительном развитии ствола и ветвей ЛА, 4. Отсутствие выраженной обструкции в выводном отделе ПЖ, 5. удовлетворительное состояние легочно-артериального дерева, 6. Наличие недостаточности аортального клапана, связанной с провисанием правой коронарной створки в просвет ДМЖП, 7. Достаточно протяженный митрально-аортальный фиброзный контакт, 8. Наличие выраженной бульбовентрикулярной складки.

2. В отдаленные сроки после радикальной коррекции ТФ с подартериальным ДМЖП 94,1% больных относятся к 1-2 ФК, 5,9% больных – к 3-4 ФК. Недостаточность аортального клапана 1-2 степени отмечена у 100% пациентов. Осложнения в отдаленные сроки в основном связаны с недостаточностью легочного и трехстворчатого клапанов.

**Апробация работы.** Апробация работы состоялась на объединенной конференции отделений ВПС у детей старшего возраста, отделения рентгенохирургических исследований и лечения заболеваний сердца и сосудов, рентгенодиагностического отделения, научно-консультативного отделения, клинико-диагностического отделения, и лаборатории патанатомии с прозектурой НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 22 сентября 2010 г. Основные положения работы доложены и обсуждены на Одиннадцатой Ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева

РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых, г. Москва, 2007; двенадцатой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых, г. Москва. 18-20 мая 2008.

**Публикации.** По теме диссертации опубликовано 7 печатных работ, в том числе 3 статьи в ведущих рецензируемых научных журналах, определенных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования и науки РФ. Все работы опубликованы в соавторстве. Личный вклад соискателя состоял в подборе больных, их обследовании и ведении, выборе и анализе полученных данных, а также в написании работ.

**Структура и объем диссертации.** Диссертационная работа состоит из 5 глав, изложена на 147 страницах, включает 31 таблицу и 40 рисунков. Список литературы включает 124 источника, из них 31 - отечественных и 93 - зарубежных.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ.**

**Материалы и методы исследования.** В НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с 1986 по 2010 г. обследовано и оперировано 167 больных с тетрадой Фалло. Основную группу составили 117 больных с тетрадой Фалло в сочетании с субартериальным ДМЖП. Контрольную группу составили 50 больных ТФ с перемебранозным (19 пациентов) и подаортальным (31 пациент) ДМЖП. На момент операции средний возраст больных составил в основной группе  $8,9 \pm 0,3$  лет, в контрольной -  $9,5 \pm 2,2$  лет ( $p > 0,05$ ).

При поступлении состояние больных в большинстве случаев оценено как тяжелое. Все больные предъявляли жалобы на утомляемость, одышку при физической нагрузке, частые простудные заболевания, отставание в физическом развитии.

Уровень гемоглобина в основной и контрольной группах перед радикальной коррекцией представлен в табл. 1

Табл. 1. Средние величины уровня Hb и SO<sub>2</sub> до операции.

|                    | Hb (г/л)   | SO <sub>2</sub> (%) |
|--------------------|------------|---------------------|
| Основная группа    | 170,4±0,3  | 83,3±0,6            |
| Контрольная группа | 177,7±26,5 | 80,8±4,9            |
|                    | P > 0,05   | P > 0,05            |

Распределение больных по Нью-Йоркской классификации кардиологов (NYHA) перед операцией представлено в табл. 2

Табл. 2. Распределение больных по функциональным классам (NYHA) до операции.

|                    | II ФК      | III ФК    | IV ФК    | ВСЕГО      |
|--------------------|------------|-----------|----------|------------|
| Основная группа    | 52 (44,4%) | 61(52,1%) | 4 (3,5%) | 117(70%)   |
| Контрольная группа | 20(40,0%)  | 26(52,0%) | 4 (8,0%) | 50 (30%)   |
| Всего              | 72 (43,1%) | 87 (52%)  | 8 (4,9%) | 167 (100%) |

При осмотре области сердца у большинства больных отмечался сердечный горб, систолическое дрожание определялось у 141 (84,4%) больного. Перкуторно определялось расширение границ сердца в обе стороны. Аускультативная картина у больных основной группы имела ряд характерных особенностей: у 93 (80%) больных, по левому краю грудины выслушивался грубый систолический шум клапанного стеноза легочной артерии, с максимумом в 3 межреберье.

При анализе данных ЭКГ достоверных отличий в обеих группах выявлено не было ( $p>0,05$ ).

При рентгенологической характеристике малого круга кровообращения у всех больных отмечались признаки

недостаточного кровотока в легких. У всех пациентов дуга аорта была значительно расширена, размеры ее восходящего отдела в среднем составляли  $38 \pm 6,3$  мм при норме 32 мм.

**Анатомические особенности порока.** Исследовано 5 анатомических препаратов пациентов умерших по различным причинам без операции, страдавших тетрадой Фалло с субартериальным ДМЖП.

Во всех наблюдениях конусная перегородка отсутствовала либо была представлена слабовыраженным фиброзным тяжом, который, представляет собой проксимальную часть перегородки артериального ствола. При данном варианте порока, легочный конус сформирован лишь частично, и представлен передней межжелудочковой перегородкой и частью свободной стенки ПЖ. Трабекулярная часть правого желудочка, при этом, полностью входит в состав приточного отдела. В наших наблюдениях отношение ширины приточного отдела к ширине выводного составило 3,52:1,0 при норме 0,94:1,0.

Отличительной особенностью подартериального ДМЖП было то, что его верхний край во всех случаях был представлен аорто-легочным фиброзным контактом, при этом оба артериальных клапана располагались на одном уровне.

Клапанное кольцо легочной артерии было резко стенозировано, диаметр его во всех случаях был значительно меньше аортального. Легочной клапан в 3 наблюдениях определялся как трехстворчатый и в 2 – как двустворчатый. Структуры клапана во всех случаях были изменены и функционально представляли собой мембрану из спаянных по комиссурам створок, с отверстием в центре.

Соотношение площади аортального и легочного клапана составило в среднем  $2,1 \pm 0,03$  (норма – 0,9-1,0). Во всех наблюдениях

была отмечена выраженная декстрапозиция аорты, не превышающая 50%. Правая коронарная створка отходила от свободной стенки ПЖ. Фиброзный контакт митрального и аортального клапанов во всех наблюдениях был сохранен, его ширина в 4 наблюдениях составляла более 5 мм и в 1 случае митрально-аортальный контакт был узким – 2 мм.

### **Диагностика порока.**

*ЭХО-кардиография.* По данным ЭхоКГ у всех пациентов отмечалась гипертрофия ПЖ и правого предсердия. Дилатации ПЖ не было отмечено ни в одном наблюдении. Основным признаком подартериальной локализации ДМЖП является отсутствие конусной перегородки, что можно определить в проекции короткой оси на уровне аортального клапана. При подартериальных дефектах была отмечена выраженная бульбувентрикулярная складка, конусная перегородка при этом была резко гипоплазирована, либо вовсе не определялась. В проекции длинной оси левого желудочка при правильном позиционировании датчика можно определить такой критерий субартериального дефекта как расположение полулунных клапанов на одном уровне и их тесное прилегание друг к другу.

Недостаточность аортального клапана была выявлена у 15 (12,8%) больных основной группы. В 12 случаях (10,2%) недостаточность клапана аорты соответствовала 1 степени в и в 3 случаях (2,5%) - 3 степени и была связана с провисанием правой коронарной створки в субартериальный ДМЖП.

Степень смещения аорты в обеих группах была весьма вариабельна и составляла от 15 до 50%. В основной группе степень декстрапозиции в пределах 30% была выявлена у 14 (12%) больных, у 103 (88%) больных отмечалось выраженное, более 40%, смещение аорты в сторону ПЖ, что достоверно ( $p < 0,05$ ) отличалось от данных,

полученных в контрольной группе. Во всех случаях определялся митрально-аортальный контакт, его ширина составляла в основной группе от 0 до 8 мм (в среднем –  $4 \pm 1,4$  мм), что достоверно отличалось от контрольной группы ( $2,3 \pm 1,0$  мм)

При доплерографическом исследовании кровотока из правого желудочка в легочную артерию, у больных основной группы признаки мозаичного турбулентного кровотока начинались преимущественно с уровня клапана ЛА, что свидетельствует о превалирующей роли клапанного стеноза или гипоплазии клапанного кольца легочной артерии. В контрольной группе кровоток приобретал мозаичную красно-синюю окраску уже в выводном отделе правого желудочка.

*Ангиокардиография.* Основываясь на данных полученных при проведении ЭХО-кардиографии, АКГ-критериями тетрады Фалло с субартериальным ДМЖП можно считать признаки агенезии конусной перегородки, и, как следствие, отсутствие выраженной обструкции в выводном отделе ПЖ, в сочетании с выраженным клапанным стенозом легочной артерии при удовлетворительном развитии ствола и ветвей ЛА и дистальных отделов легочно-артериального дерева.

Дифференциация различных типов ДМЖП проводилась нами в соответствии с рекомендациями Л.А. Бокерия и И.И. Беришвили (2006). Было определено 3 типа ДМЖП при тетраде Фалло:

1. Субартериальный ДМЖП был выявлен у 117 больных (70%). Это большой дефект несколько превосходящий своими размерами, перимембранозный и подаортальный дефекты, располагался непосредственно под клапанами аорты и легочной артерии, конусная перегородка при этом не визуализировалась. Между аортальным и трехстворчатым клапанами четко определялась более выраженная, чем в других группах бульбовентрикулярной складка.

2. Подаортальный дефект был выявлен у 31 больного (18,6%) с четко идентифицируемой гипертрофированной конусной перегородкой, видимой как просветление между выводными отделами правого и левого желудочков, и бульбовентрикулярной складкой, видимой как дефект контрастирования между аортальным и трехстворчатым клапанами,

3. Перимембранозный дефект был выявлен у 19 больных (11,4%). При этом мышечный валик между трехстворчатым и аортальным клапанами отсутствовал, конусная перегородка удлинена без выраженной гипертрофии.

Клапанный стеноз легочной артерии в основной группе был отмечен у 111 больных (95%) и определялся в виде полоски просветления контрастного вещества на месте клапанной мембраны, находящейся в просвете легочной артерии. Гипоплазия клапана легочной артерии, наличие подклапанного стеноза, представленного как правило гипертрофированной аномальной мышцей, было отмечено у 50 больных (44%) основной группы. В контрольной группе признаки подклапанного стеноза ЛА, были отмечены у 100% больных.

У больных основной группы были выявлены следующие гемодинамические показатели: у всех больных систолическое давление в правом желудочке было равно системному и составило  $106,0 \pm 1,4$  мм рт ст (75-150 мм рт ст), систолическое давление в ЛА колебалось от 8 до 36 мм рт ст, в среднем по группе –  $23,3 \pm 1,0$  мм рт ст, градиент систолического давления между ПЖ и ЛА –  $82,4 \pm 1,5$  мм рт ст с колебаниями от 35 до 128 мм рт ст. Отношение СИМКК/СИБКК – от 0,73 до 0,90 в среднем –  $0,88 \pm 1,13$ .

В контрольной группе показатели гемодинамики до радикальной коррекции были следующими: давление в ПЖ в среднем составило  $106,3 \pm 1,5$  мм рт ст (от 75 до 150 мм рт ст), систолическое давление в

ЛА колебалось от 8 до 50 мм рт ст, в среднем по группе –  $30,4 \pm 2,9$  мм рт ст. Градиент систолического давления между ПЖ и ЛА –  $85,5 \pm 2,2$  мм рт ст (от 71 до 110 мм рт ст). Отношение СИМКК/СИБКК – от 0,65 до 0,89, в среднем –  $0,83 \pm 0,9$

**Показания, оптимальный объем оперативного вмешательства и особенности хирургической техники.** Для определения показаний к радикальной коррекции порока большое значение имеет оценка состояния клапанного кольца, ствола, ветвей легочной артерии. Показания к хирургической коррекции суженного участка определялись на основании ангиометрического анализа. В основной группе отношение диаметров ветвей ЛА к диаметру нисходящей аорты находилось в пределах 0,75-0,80, отношение  $(B1+C1)/nAo$  составляло в среднем  $1,53 \pm 0,41$ , легочно-артериальный индекс –  $376 \pm 30$ .

Удовлетворительное развитие легочных артерий, было отмечено у 93 (80%) пациентов. Гипоплазия ствола легочной артерии была выявлен у 24 (20,5%) больных и сочеталось во всех случаях с гипоплазией клапанного кольца ЛА.

Все операции выполнялись из срединного доступа по стандартной методике, принятой в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН в условиях искусственного кровообращения (в среднем  $107,78 \pm 2,72$  мин), гипотермии ( $24,06 \pm 0,2$  C<sup>0</sup>), пережатия аорты ( $66.9 \pm 1,8$  мин.) и сочетанной фармакохолодовой кардиopleгии. Объем радикальной коррекции порока включал устранение анастомоза, при его наличии, иссечение инфундибулярного стеноза, пластику ДМЖП синтетической заплатой и расширение путей оттока из ПЖ.

Для выполнения основного этапа коррекции в большинстве случаев выполнялась продольная вентрикулотомия в выводном отделе правого желудочка. Проводилась оценка внутрисердечной

анатомии порока, при подтверждении субартериальной локализации ДМЖП и сопутствующей гипоплазии фиброзного кольца клапана ЛА, вентрикулотомный разрез продлевался на ствол легочной артерии. В основной группе субартериальный ДМЖП был обнаружен в 100% случаев, в большинстве наблюдений правая коронарная створка пролабировала в просвет дефекта. При пластике ДМЖП в области его верхнего края швы накладывались из просвета легочной артерии, через синусы полулунного клапана на тефлоновых прокладках с выводением их в правом желудочке у основания фиброзного кольца ЛА. По передне-нижнему, и заднему краям, образованным верхним краем ножек перегородочно-краевой трабекулой и бульбовентрикулярной складкой заплата как правило фиксировалась либо непрерывным обивным швом, либо П-образными швами на прокладках.

Ксеноперикардальная заплата с моностворкой использовалась у 85 (72,6%) больных, у 12 (10%) пациентов была выполнена трансанулярная пластика без использования моностворчатого трансплантата. Пластика выводного отдела ПЖ при помощи ксеноперикардальной заплаты была выполнена у 9 (7,7%) пациентов, конduit между ПЖ и ЛА был наложен в 2 случаях (2,5%), инфундибулэктомия выполнялась у 6 пациентов (5,1%), комиссуротомия клапана ЛА была выполнена в 2 случаях (0,8%).

В 3 случаях (2,5%), учитывая выраженную недостаточность аортального клапана, была выполнена одномоментная операция радикальной коррекции тетрады Фалло и протезирования аортального клапана

**Результаты хирургического лечения тетрады Фалло с субартериальным ДМЖП.** Всем больным после радикальной коррекции порока проводилось изучение показателей центральной

гемодинамики для оценки адекватности выполненной операции. В основной группе давление в ПЖ на операционном столе колебалось в пределах от 24 до 100 мм рт ст (в среднем –  $53,3 \pm 1,5$  мм рт ст), градиент систолического давления между ПЖ и ЛА составил от 7 до 60 мм рт ст (в среднем  $27,0 \pm 1,5$  мм рт ст), систолическое давление в ЛА – от 10 до 80 мм рт ст (в среднем –  $30,5 \pm 1,0$  мм рт ст), отношение систолических давлений в ПЖ и ЛЖ – от 0,2 до 1,0 (в среднем –  $0,51 \pm 0,01$ ).

В контрольной группе систолическое давление в ПЖ составило в среднем  $50,1 \pm 1,3$  мм рт ст, градиент систолического давления между ПЖ и ЛА –  $35,0 \pm 2,5$  мм рт ст, что статистически достоверно отличалось по сравнению с контрольной группой ( $p < 0,05$ ). Систолическое давление в ЛА составила  $27,4 \pm 1,5$  мм рт ст, отношение систолических давлений в ПЖ и ЛЖ составило  $0,49 \pm 0,10$ .

В ближайшие сроки после операции в основной группе погибло 5 пациентов (4,2%). Летальный исход в 1 случае был связан с неадекватной защитой миокарда во время операции. Второй пациент погиб на 5 сутки после операции от острой сердечной недостаточности, обусловленной исходными тяжелыми патологическими изменениями в структуре миокарда. В трех других случаях причиной смерти послужило легочное кровотечение. В контрольной группе летальных осложнений отмечено не было.

У 30 (18%) больных основной группы в ближайшие сроки после операции были отмечены различные нелетальные осложнения, наиболее частым из которых была острая сердечная недостаточность, (17 больных). Острая дыхательная недостаточность отмечена у 8 пациентов, гипоксия и отек головного мозга – у 2. Инфекционные осложнения: сепсис – у 1, гнойный медиастинит – у 2.

При выписке, по данным аускультации у всех пациентов в ближайшем периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло отмечался мезодиастолический шум во 2-4 межреберье слева от грудины различной степени выраженности и усиленный второй тон на ЛА. У 90 (84,1%) больных отмечался умеренный систолический шум слева от грудины, обусловленный остаточным небольшим градиентом систолического давления в выводном отделе ПЖ и ЛА.

После операции отмечена нормализация внутрисердечной гемодинамики: систолическое давление в ПЖ достоверно не отличалось в обеих группах и составило в среднем  $52,1 \pm 1,4$  мм рт ст в основной группе и  $49,4 \pm 1,7$  мм рт ст – в контрольной. Градиент систолического давления ПЖ-ЛА в основной группе –  $27,8 \pm 1,9$  мм рт ст с колебаниями от 8 до 50 мм рт ст, в контрольной группе –  $29,0 \pm 1,5$  мм рт ст с колебаниями от 15 до 48 мм рт ст. Систолическое давление в ЛА составило соответственно  $28,6 \pm 7,2$  мм рт ст и  $25,1 \pm 8,3$ . Недостаточность клапана ЛА составила в среднем  $1,6 \pm 0,7$  степени с колебаниями от 1 до 3, что оказалось несколько больше, но статистически недостоверно ( $p > 0,05$ ), чем в контрольной группе –  $1,4 \pm 0,5$  степени. Диаметр вновь созданного ствола ЛА на уровне ее фиброзного кольца в основной группе составил  $18,8 \pm 2,1$  мм, в контрольной группе –  $19,2 \pm 1,3$  мм, что составило возрастную норму. У большинства пациентов в обеих группах (91,3% в основной группе и 94% в контрольной) выявлялась регургитация на ЛА 1-2 степени, что свидетельствует об успешной коррекции порока. Тотальной легочной регургитации (4 степени) не было выявлено ни в одном случае.

В отдаленном периоде обследовано 70 пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло в сочетании с подартериальным ДМЖП. Средний возраст больных на момент

обследования составил  $16,7 \pm 1,6$  лет (от 6 до 53 лет). Срок наблюдения колебался от 1 до 21 года и в среднем составил  $8,7 \pm 0,9$  лет. Лиц мужского пола было 46 (66%), женского пола – 24 (37,3%).

Контрольную группу составили 50 пациентов, перенесших операцию радикальной коррекции ТФ. Со сроком наблюдения в среднем  $7,6 \pm 1,2$  года. Возраст пациентов на момент обследования варьировал в пределах от 12 до 32 лет, в среднем  $16,2 \pm 2,5$  лет. Пациентов мужского пола было 30 (60%), женского пола - 20 (40%).

Больным основной группы были выполнены следующие операции: радикальная коррекция тетрады Фалло с трансанулярной пластикой выводного отдела ПЖ и ствола легочной артерии ксеноперикардальным моностворчатым трансплантатом у 53 (75%) пациентов, трансанулярной пластикой ствола легочной артерии без моностворки – у 4 (6%), пластика выводного отдела ПЖ ксеноперикардальной заплатой – у 9 (13%), комиссуротомия клапана ЛА без пластики выводного отдела – у 2 (3%), синтетический бесклапанный конduit между ПЖ и ЛА был наложен в 1 (1,5%), ксеноперикардальный бескаркасный клапанный конduit – в 1 (1,5%) случае.

Большинство пациентов, по сравнению с дооперационным состоянием, стали более активными, ведут нормальный образ жизни и переносят обычные, ежедневные нагрузки. Пациенты 1-2 функционального класса активно участвуют в малых спортивных играх, при этом не чувствуют усталости. О степени их социальной адаптации свидетельствует их сфера деятельности: учеба, трудовая деятельность.

При выполнении ЭхоКГ при оценке функционального состояния выводного отдела правого желудочка были получены следующие данные: остаточный градиент менее 30 мм рт ст был отмечен у 40

(57%) больных основной и 30 (59%) больных контрольной группы. Умеренный градиент в интервале 30-50 мм рт ст отмечался у 18 (26%) и 14 (28%) обследованных соответственно. Выраженный остаточный стеноз более 50 мм рт ст был диагностирован у 12 (17%) больных в основной и 6 (13%) в контрольной группе.

Фиброзное кольцо аортального клапана было дилатировано и его диаметр в среднем составил  $28,0 \pm 1,3$  мм (от 14 до 39). Недостаточность аортального клапана 1-2 степени в основной группе отмечена у 100% больных, в то время как в группе контроля она была выявлена лишь у 52% (26) обследуемых.

Следует отметить, что у 20 (28,5%) обследуемых, аортальная недостаточность была связана с укорочением правой коронарной створки. Принимая во внимание мнение М. Ando (2003) о причинах развития аортальной недостаточности у данной категории больных, можно предположить ятрогенную причину недостаточности аортального клапана, связанную с вовлечением в шов основания правой коронарной створки.

В основной группе, при анализе характеристик ПЖ, и их сравнении с данными, полученными в раннем послеоперационном периоде, при адекватной коррекции порока было отмечено уменьшение размеров ПЖ и приближение его объемных характеристик к нормальным величинам: индекс КСР уменьшился с  $1,8 \pm 0,4$  см/м<sup>2</sup> до  $1,5 \pm 0,6$  см/м<sup>2</sup>, индекс КДР – с  $2,6 \pm 0,5$  до  $2,2 \pm 0,5$  см/м<sup>2</sup> ( $p < 0,05$ ). Фракция выброса возросла с  $39,8 \pm 3,4\%$  до  $52,1 \pm 3,4\%$ .

Отмечено существенное увеличение КСО и КДО ЛЖ по сравнению с послеоперационными данными. Индекс КСО ЛЖ увеличился в среднем с  $19,6 \pm 4,6$  до  $28,4 \pm 2,2$  мл/м<sup>2</sup>, индекс КДО ЛЖ – с  $48,2 \pm 5,3$  мл/м<sup>2</sup> до  $57,4 \pm 5,4$  мл/м<sup>2</sup>. Увеличилась фракция выброса ЛЖ с  $55,1 \pm 5,4\%$  до  $63,4 \pm 4,3\%$ . Все изменения носили статистически

достоверный характер ( $p < 0,05$ ). Полученные данные свидетельствуют об эффективной коррекции порока.

У всех пациентов основной и контрольной групп была выявлена недостаточность клапана ЛА различной степени тяжести. В основной группе минимальная недостаточность, не превышающая 1 степени, была отмечена у 42 (60%) больных, недостаточность 2 степени была отмечена у 21 (30%) пациентов, выраженная – у 7 (10%). В контрольной группе у 12 (24,6%) пациентов отмечена легочная регургитация до 1 степени, у 26 (50,8%) пациентов – умеренная легочная регургитация (2 степени), выраженная – в 12 (24,6%) случаях. У всех больных с выраженной недостаточностью клапана легочной артерии были выявлены следующие особенности: 1) Несоответствие размера имплантированной моностворки диаметру ствола ЛА, причем в во многом это несоответствие было обусловлено ростом ствола ЛА в течении жизни ребенка, 2) Остаточные стенозы устьев легочных артерий, приводящие к повышенному давлению в легочной артерии, были выявлены у 2 больных в основной группе и у 1 больного в контрольной, 3) Остаточная легочная гипертензия, обусловленная длительно функционировавшим до радикальной коррекции аорто-легочным анастомозом, как причина легочной недостаточности была отмечена у 1 больного в основной группе и у 6 больных в контрольной, 4) У 1 больного основной группы легочная регургитация сопровождалась сужением легочного ствола в месте подшивания дистальной части ксеноперикардальной основы моностворки, что было расценено как техническая погрешность, связанная с неадекватной оценкой размеров легочной артерии во время операции.

Дисфункции моностворчатого протеза в основной группе отмечено не было, в контрольной группе, у 1 больного был выявлен кальциноз моностворки с ограничением ее подвижности.

В основной группе недостаточность трехстворчатого клапана 1 степени была выявлена у 27 (39%) больных, умеренная недостаточность трехстворчатого клапана была отмечена у 31 (44%) больного, выраженная недостаточность у 4 (6%), и тяжелая недостаточность трехстворчатого клапана была отмечена у 8 (11%) пациентов. В контрольной группе аналогичные показатели распределились следующим образом: недостаточность первой степени была выявлена у 10 (21,3%) обследуемых, второй степени у 33 (65,6%), недостаточность третьей степени у 7 (13,1%) обследуемых, различия во всех случаях были достоверными ( $p < 0,05$ ).

### **ВЫВОДЫ.**

1. Основными анатомическими признаками характерными для тетрады Фалло с подартериальным ДМЖП являются: а) Отсутствие конусной перегородки и несформированность легочного конуса, б) Наличие большого ДМЖП связанного одновременно с клапанами аорты и ЛА, в) Выраженная гипоплазия фиброзного кольца клапана ЛА, г) Удаленность проводящей системы сердца от дефекта межжелудочковой перегородки, д) Выраженная декстропозиция аорты с сохранением митрально-аортального фиброзного контакта.
2. Наиболее информативными методами диагностики порока являются Эхо-КГ и АКГ, позволяющие определить основные признаки порока: Можно выделить следующие диагностические критерии тетрады Фалло с субартериальным ДМЖП: 1. Отсутствие конусной перегородки, 2. Значительное смещение аорты в сторону

ПЖ, 3. Преимущественно клапанный стеноз ЛА в сочетании с гипоплазией фиброзного кольца при удовлетворительном развитии ствола и ветвей ЛА, 4. Отсутствие выраженной обструкции в выводном отделе ПЖ, 5. Наличие недостаточности аортального клапана, связанной с провисанием правой коронарной створки в просвет ДМЖП, 6. Достаточно большой митрально-аортальный фиброзный контакт, 7. Наличие выраженной бульбовентрикулярной складки.

3. Выполнение одномоментной радикальной коррекции порока возможно при удовлетворительном клиническом состоянии пациентов (уровень гемоглобина менее 170-180 г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах более 75%), удовлетворительном состоянии легочно-артериального дерева (отношение  $(V1+C1)/nAo$  более 1,5, легочно-артериальный индекс более 300, иКДО ЛЖ более 40 мл/м<sup>2</sup>).

4. Радикальная коррекция заключается в выполнении правой вентрикулотомии в выводном отделе ПЖ с продлением разреза на ствол ЛА через фиброзное кольцо легочного клапана, является оптимальным доступом к субартериальному ДМЖП. При наложении швов в области верхнего края дефекта следует проявлять особую осторожность, чтобы избежать захватывания в шов правой коронарной створки аортального клапана.

5. При анализе непосредственных результатов радикальной коррекции порока в 95,7% случаев получены хорошие и удовлетворительные результаты коррекции. Летальность составляет 4,3%.

6. В отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло с подартериальным ДМЖП 94,1% больных относятся к 1-2 ФК,

5,9% больных – к 3-4 ФК. Недостаточность аортального клапана 1-2 степени отмечена у 100% пациентов. Осложнения в отдаленные сроки в основном связаны с недостаточностью легочного и трехстворчатого клапанов.

### **Практические рекомендации.**

1. Хирургическая коррекция при тетраде Фалло с подартериальным ДМЖП заключается в создании адекватного пути оттока из ПЖ в систему легочной артерии, при этом следует отдавать предпочтение трансанулярной пластике с использованием моностворчатых трансплантатов.
2. При выполнении внутрисердечного этапа операции необходимо особенно осторожно выполнять венстрикулотомии, иссекать инфундибулярный стеноз и накладывать швы в области верхнего края ДМЖП, чтобы избежать повреждения аортального клапана, находящегося в тесном контакте с клапаном ЛА.
3. У пациентов с умеренной и выраженной аортальной недостаточностью, обусловленной поражением двух или трех створок клапана и (или) при резком расширении фиброзного кольца аортального клапана необходимо выполнять одномоментное протезирование аортального клапана.
4. Необходимо тщательное динамическое наблюдение за данными пациентами в отдаленные сроки после радикальной коррекции для выявления остаточных осложнений и своевременной их ликвидации.

### **Список опубликованных работ**

1. Подзолков В.П. Возможности паллиативного лечения сложных врожденных пороков сердца при резкой гипоплазии системы легочной артерии / Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А., Черногринов А.Е., Пурсанов М.Г., Самсонов В.Б., Черногринов И.Е., Охлопков А.А., Матаев В.С. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия - 2008.-№6. - С. 18-25.
2. Кокшенев И.В. Диагностика атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и отхождением аорты от правого желудочка / Кокшенев И.В., Пурсанов М.Г., Юрпольская Л.А., Донцова В.И., Землянская И.В., Черногринов А.Е., Матаев В.С., Сеидов Н.З., Ткачева А.И., Арсланова А.Р. // Детские болезни сердца и сосудов - 2009. - №2. - С. 53-67
3. Кокшенев И.В. Качество жизни и отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки / Кокшенев И.В., Черногринов А.Е., Пурсанов М.Г., Садыков Ф.И., Донцова В.И., Землянская И.В., Матаев В.С., Стадник С.Ю. // Вестник Российской Академии Медицинских Наук - 2009. - №1.-С.41-48.
4. Матаев В.С. Непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло у взрослых пациентов / Матаев В.С., Стадник С.Ю. // Тезисы доклада. двенадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. - Москва. – 2008. - С. 222.
5. Кокшенев И.В., Результаты паллиативных операций при врожденных пороках сердца с гипоплазией системы легочной артерии / Кокшенев

- И.В., Гаджиев А.А., Черногринов А.Е., Пурсанов М.Г., Самсонов В.Б., Черногринов И.Е., Матаев В.С. // Тезисы доклада. двенадцатая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. - Москва. – 2008. - С.10.
6. Ковалев Д.В., Функциональное состояние бескаркасных трёхстворчатых ксеноперикардальных кондуитов до шести лет после операции реконструкции путей оттока из правого желудочка / Ковалев Д.В., Матаев В.С. // Тезисы докладов Одиннадцатой Ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Москва, - 2007. – С.234.
7. Подзолков В.П., Причины повторных операций в отдалённые сроки после реконструкции путей оттока из правого желудочка при помощи биологических кондуитов при коррекции сложных ВПС / Подзолков В.П., Юрлов И.А., Ковалёв Д.В., Костава В.Г. и др. // Тезисы докладов Одиннадцатой Ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Москва, - 2007. – С.10.