

На правах рукописи

Санакоев Мераб Константинович

**Полуторажелудочковая коррекция в хирургическом
лечении аномалии Эбштейна**

14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва - 2010 г.

**Работа выполнена в Учреждении Российской Академии
медицинских наук «Научный Центр сердечно-сосудистой
хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН»**

Научные руководители:

доктор медицинских наук,
академик Российской Академии
медицинских наук

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения
реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года
жизни с врождёнными пороками сердца Учреждения Российской
Академии медицинских наук «Научный Центр сердечно-сосудистой
хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН»

Ким Алексей Иванович

доктор медицинских наук, профессор, заведующий
кардиохирургическим отделением Московского областного
Научно-Исследовательского Клинического Института им.
М.Ф.Владимирского

Селиваненко Вилор Тимофеевич

Ведущая организация:

Федеральное государственное учреждение «Институт Хирургии
имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения и
социального развития Российской Федерации

Защита диссертации состоится « 11 » ноября 2011 года в «14⁰⁰»
часов на заседании диссертационного совета Д 001.015.01 при
Учреждении Российской Академии медицинских наук «Научный
Центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН»
по адресу: 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135, конференц-зал
№2

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Учреждения
Российской Академии медицинских наук «Научный Центр
сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН

Автореферат разослан « 11 октября 2011 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета,
доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Актуальность

На сегодняшний день, несмотря на бурное развитие кардиохирургии и оснащенности операционного процесса определение тактики и времени хирургического вмешательства пациентов с тяжелыми анатомическими формами аномалии Эбштейна остается сложной задачей. Наличие яркой клинической симптоматики с цианозом, аритмии, тяжелой правожелудочковой недостаточности, сопровождающейся левожелудочковой недостаточностью ограничивают применение стандартного подхода в лечении данной патологии, вследствие высокого риска развития в послеоперационном периоде острой сердечной недостаточности. Эффективность использования кавопульмонального анастомоза при аномалии Эбштейна основана на уменьшении индекса работы значительно измененного правого желудочка, что предотвращает его дальнейшую дилатацию, а также оптимизирует работу левого желудочка. Отсутствие в отечественной литературе комплексной оценки результатов полуторажелудочковой коррекции Аномалии Эбштейна с точки зрения исходной тяжести поражения сердца, особенности техники выполнения данной операции, а также определения времени, объема и характера хирургического вмешательства являются вопросами, определяющими актуальность настоящего исследования.

Цель

Изучить результаты операции полуторажелудочковой коррекции у пациентов с тяжелыми формами Аномалии Эбштейна.

Задачи

1.Изучить морфологические особенности правого желудочка и трикуспидального клапана при аномалии Эбштейна, а также современные методы диагностики, используемые в настоящий момент при диагностике тяжелых форм аномалии Эбштейна

2.Определить показания к выполнению кавопульмонального анастомоза при аномалии Эбштейна.

4.Изучить результаты выполнения полуторажелудочковой коррекции у пациентов с аномалией Эбштейна

Научная новизна

В настоящее время операции полуторажелудочковой коррекции сложных форм аномалии Эбштейна.описаны в литературе еденичном количестве случаев. Впервые в Российской Федерации на базе НЦССХ им А.Н.Бакулева РАМН будет обобщен опыт изучения результатов полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна.

Практическая значимость

1.Диагностика аномалии Эбштейна опирается на комплексных данных, полученных лектрокардиографическим, рентгенологическим, эхокардиографическим исследованиями.

2.Метод необходимой внутрижелудочковой коррекции следует определять анатомическим изменением клапанного аппарата, степенью выраженности атриализованной части правого желудочка, а также морфологическими изменениями самого правого желудочка.

3.При выполнении полуторажелудочковой коррекции первым этапом необходимо создавать ДКПА на работающем

сердце, затем, после выполнения кардиоплегии осуществлять внутрисердечный этап.

4. При повышении давления в системе ВПВ (20 мм рт.ст. и более) необходимо выполнять сужение правой легочной артерии. Удовлетворительным результатом процедуры считается величина давления в ВПВ менее 20 мм рт.ст.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Полуторажелудочковая коррекция аномалии Эбштейна выполняется у пациентов с тяжелыми клиническими и анатомическими вариантами, у которых высокий риск развития сердечной недостаточности в послеоперационном периоде.

2. Операция полуторажелудочковой коррекции показана пациентам с аномалией Эбштейна с выраженной артериальной гипоксемией, прогрессирующей сердечной недостаточностью в сочетании с выраженной дилатацией ПЖ

3. Операция полуторажелудочковой коррекции значительно улучшают результаты послеоперационного периода, а также уменьшают риск возникновения острой сердечной недостаточности у пациентов с тяжелыми анатомическими вариантами аномалии Эбштейна.

Реализация результатов работы

Материалы и основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на заседаниях: Ученого Совета НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в 2007-2011 гг.; VII-XIII ежегодных сессиях НЦ ССХ РАМН, Москва, 2007-2011 гг.; IX-XIII Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов, 2007-2011 гг.; Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в

диссертации, внедрены в клиническую практику НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Их можно рекомендовать для клинического применения в кардиологических и кардиохирургических центрах страны.

Структура диссертации

Материалы диссертации изложены на 139 страницах машинописного текста, проиллюстрированы 22 таблицами, 13 рисунками. Диссертация состоит из введения, обзора литературы, 5 глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций. Библиографический список насчитывает 20 отечественных и 159 иностранных источников. По теме диссертации опубликовано 9 научных работ, из них 3 журнальных статьи в центральной медицинской печати.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

Анализу подверглись данные исследования 36 пациентов с аномалией Эбштейна прооперированных в отделении хирургического лечения ВПС детей старшего возраста (руководитель - акад. РАМН В.П. Подзолков), отделении детей раннего возраста (руководитель – проф. М.А. Зеленикин), отделении неотложной хирургии детей раннего возраста (руководитель проф. Шаталов К.В.), отделении хирургического лечения интерактивной патологии (акад.РАМН Бокерия Л.А.) Научного Центра Сердечно-сосудистой хирургии Российской Академии медицинских наук с 1999 года по 2010 год включительно. Среди оперированных больных было 18 (50%) лиц мужского пола и 18 (50%) женского. На момент операции средний возраст больных колебался от 3 месяцев до 28 лет, составляя в среднем $8,3 \pm 5,7$

лет. Распределение больных по возрасту и полу представлено в таблице.

Таблица 1 Распределение больных по возрасту и полу на момент операции

Возраст (годы)	Кол -во больных (М)	Кол - во больных (Ж)	Всего
До 3х лет	5	11	44,4%)
4-9 лет	5	5	27,7%)
10-15 лет	2	4	16,6%)
Старше 16 лет	2	2	11,1%)
Всего	(38,9%)	(61,1%)	36 (100%)

Диагноз аномалии Эбштейна был установлен на основании клинической картины заболевания, анамнеза и данных клинико-инструментальных методов исследования. Клиническое состояние больных до операции определяли по следующим основным показателям - недостаточности кровообращения (НК), КТИ, насыщению крови кислородом и фракциям выброса правого и левого желудочка.

Согласно классификации предложенной Василенко-Стражеско явления недостаточности кровообращения у 4 пациентов (11,1%) соответствовало НК 1, у 14 пациентов (39%) - НК2А, у 16 пациентов (44,4%) - НК2Б, и НК3- 2 пациента (5,5%).

Согласно классификации Нью-Йоркской Ассоциации Кардиологов (NYHA) 16(44,5%) пациентов отнесены - к 3-ему и 20 (55,5%) - к 4-ому функциональным классам. У 36 пациентов присутствовал цианоз различной степени выраженности с насыщением крови кислородом от 54 до 95% (в среднем - $81,5 \pm 7,4\%$). У большинства пациентов отмечалась умеренная или выраженная степень кардиомегалии КТИ от 43 до 89 (в среднем $66 \pm 8\%$)

Фракция выброса левого желудочка у всех пациентов была в пределах нормальных значений - в среднем $64 \pm 5\%$. Фракция выброса правого желудочка была определена у 23 из 52 больных и составляла в среднем $38 \pm 6\%$. У всех оперированных больных было обнаружено межпредсердное сообщение. В 3 (8,3%) случаях был выявлен дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). У 1 (2,7%) пациента присутствовал открытый артериальный проток (ОАП). У двоих (5,5%) пациентов присутствовал синдром WPW.

Методы исследования

Всем больным проводилось полное клиническое обследование с использованием общеклинических и специальных методов исследования.

Постоянной жалобой больных с аномалией Эбштейна является одышка при физической нагрузке. Подавляющее большинство наших больных страдали от быстрой утомляемости. У 4 (11,1%) больных присутствовали жалобы на периодические приступы сердцебиения. Родители 22 (61,1%) пациентов с аномалией Эбштейна отмечали у детей синюшность кожных покровов и видимых слизистых оболочек, деформация ногтевых фаланг в виде «барабанных палочек» и ногтевых пластинок в виде «часовых стекол. Диагноз врожденного порока сердца у 33 (91,2%) пациентов был установлен в первые месяцы жизни, у 1 (2,7%) больного в возрасте 16 лет.

Эхокардиографическое исследование проводилось на аппарате "Sonos-2000" и "Sonos"-2500 фирмы "Hewllet-Packard" и включало двумерную эхокардиографию, доплерографию и цветное доплеровское картирование. У всех больных при цветном доплеровском сканировании определялась недостаточность ТК той

или иной степени выраженности (от 2 до 4 степени) проявлявшаяся как турбулентный систолический поток, проникающий в полость ПП, достигающий крыши предсердия и заходящий в его ушко или в устье верхней полой вены. При ЭхоКГ-исследовании было выявлено, что у всех больных с аномалией Эбштейна септальная створка ТК лоцировалась значительно ближе к верхушке ПЖ, нежели чем контралатеральная передняя митральная створка. Этот симптом обуславливался верхушечным смещением септальной и задней створок клапана и являлся патогномоничным признаком данного порока. Уровень смещения створок ТК колебался от 17 до 45 мм (ср. $30,0 \pm 6,2$ мм). Следует отметить, что у 6 (33,3%) пациентов объем атриализованной части ПЖ достигал 75% от общего объема полости ПЖ. У всех больных отмечалось парадоксальное движение межжелудочковой перегородки и тонкостенного атриализованного сегмента ПЖ. Также у всех больных отмечалась значительная дилатация фиброзного кольца ТК. Средний диаметр составил - $36,9 \pm 3,9$ мм (от 29 до 57 мм), что соответствовало 120 - 190% от возрастной нормы. Среди сопутствующих ВПС у 3 (8,3%) пациентов с аномалией Эбштейна обнаружен перимембранозный ДМЖП диаметром 5, 7, 8 мм и у одного (2,7%) - ОАП диаметром до 3 мм.

При **рентгенологическом исследовании** у всех (100%) больных отмечалось увеличение поперечника сердца относительно возрастной нормы. Значения КТИ в среднем составили $66,8 \pm 8\%$ (от 43 до 89%). Специфическим рентгенологическим признаком у всех пациентов с аномалией Эбштейна являлась конфигурация сердечной тени, имеющая форму шара.

Катетеризация полостей сердца и АКГ выполнена в 8 (22,2%) случаях, у больных с сопутствующими ВПС (ДМЖП, ОАП). Во всех случаях субстратом гемодинамических нарушений у больных являлась тотальная недостаточность ТК и парадоксальная пульсация атриализованной части ПЖ.

Сверхбыстрая спиральная компьютерная томография с внутривенным контрастированием (ССКТ ВК) выгодно отличается не только от эхокардиографии, но и от обычной компьютерной томографии, поскольку помимо анатомии позволяет оценить истинные объемы полостей сердца.

МРТ исследование нам позволяло определить анатомию порока - величину смещения створок, линейные размеры структур сердца (включая толщину миокарда ПЖ); вычислить объемы полостей сердца, а также оценить фракцию выброса и величину регургитации трикуспидального клапана.

Результаты исследования

Хирургическая техника выполнения

полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна

Полуторажелудочковая коррекция аномалии Эбштейна была выполнена 36 пациентам с аномалией Эбштейна. Из них у 8 (22%) пациентов выполнена реконструктивная операция на трехстворчатом клапане и у 28 (78%) выполнено протезирование. Предоперационная премедикация, анестезиологическое обеспечение, доступ к сердцу и подключение аппарата искусственного кровообращения выполнялись у всех больных одинаково по принятому в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН протоколу. Подключение аппарата ИК у всех пациентов осуществлялось по стандартной методике с канюляцией

восходящей аорты, поперечной и нижней полой вен. Если предполагалось выполнение полуторажелудочковой коррекции порока, поперечная вена заранее мобилизовалась и канюлировалась угловой канюлей. В качестве кардиоплегического раствора у всех (100%) больных был применен кардиоплегический раствор «Custodiol». Во всех случаях кардиopleгия осуществлялась в корень аорты.

Условия выполнения операции были следующими: время искусственного кровообращения в среднем составило $156,5 \pm 23,7$ мин., время пережатия аорты $57,0 \pm 10,1$ мин. Уровень гипотермии - $27,7 \pm 0,7$ C(rectum). У 22 (61,0%) пациентов ДКПА выполнялся до внутрисердечной коррекции и у 14 (39,0%) – после ИК в случаях невозможности отхождения от ИК. В последнее время ДКПА выполняется первым этапом операции при параллельной перфузии на работающем сердце в условиях умеренной гипотермии ($33-34^{\circ}$ C).

Хирургическая анатомия правого желудочка и трикуспидального клапана

Наибольшим морфологическим изменениям у больных с аномалией Эбштейна подвергались смещенные задняя и септальная створки ТК. В подавляющем большинстве случаев у 32 больных – (88,8%) створки были гипопластичными и деформированными, спаянными с эндокардом ПЖ. Основная роль в определении показаний к протезированию ТК отводилась состоянию передней створки ТК и ее хордопапиллярного аппарата. В подавляющем большинстве случаев у 28 больных (77,7%) передняя створка ТК была мускуляризированной, утолщенной у своего основания до 4 - 5 мм, отходила от истинного фиброзного кольца ТК. Желудочковая

поверхность тела створки, как правило, была фиксирована к эндокарду ПЖ короткими и толстыми базальными хордами.

В 15 (41,6%) случаях обнаружено частичное дистальное сращение передней створки клапана с разграничительным мышечным кольцом. Папиллярная мышца конуса при этом не идентифицировалась и создавала единый конгломерат с модераторным пучком. Данные морфологические изменения ТК соответствовали типу «С» аномалии Эбштейна по A. Carpentier .

У 21(58,3%) больных было выявлено сращение свободного края передней створки ТК с разграничительным мышечным кольцом и эндокардиальной поверхностью ПЖ на всем протяжении. Папиллярные мышцы и хордальный аппарат ТК отсутствовали. Смещенные и гипоплазированные задняя и септальная створки ТК были сращены между собой, а также с передней створкой ТК, образуя при этом «трехстворчатый мешок». Вышеописанные морфологические изменения ТК соответствовали типу «D» аномалии Эбштейна по A. Carpentier.

В таблице представлены виды внутрижелудочковой коррекции трикуспидального клапана в сочетании с наложением кавапульмонального анастомоза

Таблица 6

Показатель	Количество
Пластика ТК + КПА:	8 (22%)
➤ Пластика по Бойду	2
➤ Операция Даниэльсона	2
➤ Пластика по ДеВега	1
➤ Комиссуральная пластика	1
➤ Создание неосептальной створки из аутоперикарда	2
Протезирование ТК + КПА	28(77,7%)

В нашем исследовании при полуторажелудочковой коррекции порока удалось выполнить реконструкцию клапана 8 пациентам (22%) случаев. При выполнении реконструктивных операции применялись различные комбинированные методики. В тех случаях, когда невозможно было осуществить реконструктивную операцию, выполнялось протезирование трикуспидального клапана. В нашем исследовании протезирование клапана было выполнено у 28 пациентов(77,7%) случаев. После принятия решения о протезировании, створки клапана иссекали изогнутыми ножницами вместе с головками папиллярных мышц, оставляя при этом по краю фиброзного кольца бортик шириной 2 - 3 мм. У большинства больных с аномалией Эбштейна иссекалась только передняя створка клапана, что было связано с плотным сращением задней и септальной створок с эндокардом ПЖ.

В нашем исследовании при протезировании биологического протеза в подавляющем большинстве случаев использовалась техника, предложенная несколько лет назад академиком РАМН Л.А. Бокерия (Бокерия с соавт. 2000), которая заключается в имплантации биологического протеза в трехстворчатую позицию над проекцией атрио-вентрикулярного узла с помощью непрерывного шва монофиламентной нитью 5/0 с оставлением коронарного синуса в правом предсердии над протезом. Данная методика позволяет исключить травму проводящей системы сердца. При протезировании атриовентрикулярного отверстия были использованы следующие клапаны - «Бионике» 21 клапанов, «Биоглис» 4 клапана, Mosaic фирмы Medthronic 2 клапана и 1

механический протез МедИнж, использовать который пришлось по причине отсутствия биологического клапана необходимого размера на момент операции. Пликация атриализованной части ПЖ при протезировании ТК была выполнена у 16(44,4%) больных. У 24 больных(66%) выполнялось ремоделирование полости ПП путём иссечения его свободной стенки. Коррекция сопутствующей патологии выполнялась: пластика или ушивание ДМПП у 36(100%) пациентов, пластика ДМЖП у 3 (7,7%), перевязка ОАП 1 (2,7%). Операция Сили выполнена у одного пациента. После завершения внутрисердечного этапа операции ушивали разрез ПП швом Prolene 5/0, проводили профилактику воздушной эмболии и подшивали временные электроды. Операцию заканчивали по общепринятой методике. Среднее время искусственного кровообращения составило $156 \pm 23,3$ минуты (от 98 до 256 минут), а среднее время пережатия аорты 52 ± 21 минуты (от 52 до 118 минут).

Показания к полуторажелудочковой коррекции ставились на основании данных эхокардиографического исследования, дополненные данными МРТ и ССКТ.

Таблица 8 Показания к полуторажелудочковой коррекции больных с аномалией Эбштейна

Основные показания	Количество больных (%)
Недостаточность кровообращения 2 стадии	36 (100%)
III-IV функциональный класс по NYHA	36(100%)
Недостаточность ТК III - IV степени	36 (94,5%)
Кардиомегалия(по данным рентгенографии)	33 (91%)
Артериальная гипоксемия (ср. $81,1 \pm 7,6\%$)	34 (94%)
Тип C и D аномалии Эбштейна по классификации A.Carpantier(1998г)	36(100%)
Наличие сопутствующей патологии и нарушений ритма сердца	5(13,8%)

Непосредственные результаты полуторазжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна

Из 36 (100%) больных, которым выполнялась полуторазжелудочковая коррекция аномалии Эбштейна, в ближайшем послеоперационном периоде летальный исход отмечен у 6 (16,6%) пациентов. Причины летальных исходов у больных после полуторазжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна представлены в таблице.

Таблица 9 Причины госпитальной летальности после полуторазжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна.

Причина смерти	Количество больных (%)
Отек головного мозга с вклинением на фоне ОСН	1(2,7%)
ОСН, вследствие тромбоэмболии ЛА	1 (2,7%)
Острый тромбоз ВПВ на фоне стеноза ДКПА	1 (2,7%)
СН,СПОН,массивное желудочно-кишечное кровотечение	1 (2,7%)
СН, тромбоз ДКПА на фоне СПОН	1 (2,7%)
СН, СПОН	1 (2,7%)
Всего:	6 (16,6%)

Надо отметить, что пусковым фактором в подавляющем большинстве случаев смертности была правожелудочковая сердечная недостаточность.

Непосредственная причина смерти первого пациента был отек и набухание головного мозга на фоне острой сердечной недостаточности. Послеоперационная острая сердечная недостаточность, развившаяся вследствие тромбоэмболии ЛА, явилась причиной смерти у второго пациента. Третий пациент погиб в первые сутки от отека и набухания головного мозга вследствие острого тромбоза ВПВ. При последующем патологоанатомическом исследовании был обнаружен стеноз

ДКПА. Еще один пациент 5 лет, летальный исход был вызван поражением центральной нервной системы: гипоксическим отеком головного мозга с последующей полиорганной недостаточностью, повлекшей за собой смерть больного на 20-е сутки после операции. Пятый пациент умирает от тромбоза ДКПА на фоне полиорганной недостаточности на 79 сутки. Один пациент умер на заре выполнения полуторажелудочковой коррекции. После операции протезирования ТК у этого больного развивается тяжелая правожелудочковая недостаточность, медикаментозное лечение которой неэффективно на протяжении 18 суток, только по истечении, выполняется операция по наложению кавапульмонального анастомоза.

Нелетальные осложнения ближайшего послеоперационного периода зафиксированы у 20 (66,6%) из 30 выживших больных. Структура нелетальных осложнений после операции полуторажелудочковой коррекции представлена в таблице

Таблица 10. Нелетальные осложнения послеоперационного периода.

Характер осложнения	Количество больных (%)
Нарушения сердечного ритма:	10 (30,6%)
АВ блокада 3 степени	2
Преходящая АВ блокада 1-2 степени	1
Наджелудочковая тахикардия	1
Желудочковая экстрасистлия	1
Мерцательная аритмия	1
Миграция водителя ритма	1
Отсроченное ушивание грудины	2 (6,6%)
Синдром ВПВ с развитием отека головного мозга	2 (6,6%)
Дыхательная недостаточность	2 (6,6%)
Гидроторакс	4 (13,3%)
Экссудативный перикардит	3 (10%)
Реооперация в раннем послеоперационном периоде	1 (3,8%)
Всего:	20 (56%)

Из представленной таблицы следует, что наиболее частыми осложнениями у больных после полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна являлись нарушения сердечного ритма. Они встретились в 8 (26,6%) случаях. Спектр нарушений ритма был следующим: ППБ возникла у 2 больных; АВ-блокада 1 степени - у 3 пациентов; АВ-блокада 2 степени - у 1 пациента; мерцательная аритмия сохранилась у 1 больного и у 1 больного наблюдалась миграция водителя ритма от синусового до правопредсердного. У двоих пациентов с полной поперечной блокадой были имплантированы ЭКС с постоянной первичной эпикардиальной стимуляцией.

Протезозависимых осложнений в госпитальном периоде у больных после полуторажелудочковой коррекции с протезированием ТК отмечено не было. В одном случае (3,3%), в раннем послеоперационном периоде, при ЭхоКГ-исследовании выявлено уменьшение движения створок протеза и большой тромб приточной части ПЖ. Этой пациентке диагностирована **субэндокардиальная гематома ПЖ**, по поводу которой она была повторно оперирована.

На госпитальном этапе и перед выпиской из стационара всем больным выполнялось ЭхоКГ-исследование функции биопротеза и ДКПА. Также выявлялась стадия недостаточности кровообращения, которая была ведущей в определении качества результата операции: так из 30 выживших НК2А стадию имели при выписке 40% пациентов, а если обратить внимание на то, что до операции среди этих больных к тяжелым стадиям НК (2А, 2Б, 3) относились большинство пациентов, что указывает на эффективность полуторажелудочковой коррекции.

Во всех случаях движения створок биологического протеза осуществлялось в полном объеме, транспротезная регургитация отсутствовала или была незначительной (в пределах 1 степени), пиковый диастолический градиент не превышал 5,2 мм рт. ст. при колебании среднедиастолического градиента давления от 1,0 до 2,3 мм рт. ст. (ср. $1,7 \pm 0,2$). У всех больных с биопротезами в трикуспидальной позиции, так же как и у больных после полуторажелудочковой коррекции в обязательном порядке проводили профилактику тромбоэмболических осложнений. Начиная с первых суток после операции, всем пациентам назначалось подкожное введение гепарина в дозировке 180 - 240 ЕД/кг с четырехчасовыми интервалами между инъекциями. После перевода на самостоятельное дыхание и экстубации, помимо введения гепарина, больным назначались антикоагулянты непрямого действия (фенилин или варфарин).

Среднеотдаленные результаты

В среднеотдаленном периоде (до 9 лет), из 30 выживших больных в различные сроки обследовано 22(73%) человек. С 8-ю оперированными пациентами связь утеряна. Среднеотдаленный период наблюдения составил $5,5 \pm 12,4$ лет (от 6 месяцев - 9,5 лет). Летальных исходов в эти сроки не наблюдалось. Спустя 6 месяцев год обследовано 22 человек, через 1 год - 15 человек, через 2 года 10 человек, через 3 года 7 пациентов. Через 9 лет 4 пациентам потребовалось выполнение повторного оперативного вмешательства.

Из 30 выживших пациентов повторное хирургическое вмешательство по поводу основного заболевания потребовалось 4 больным (13%). На основании проводимого обследования

выявлялась стадия недостаточности кровообращения, которая была ведущей в определении качества результата операции. В свою очередь недостаточность кровообращения в отдаленные сроки была обусловлена остаточной регургитацией на трехстворчатом клапане или протезе, низкой фракцией выброса ПЖ. Так из 22 больных, обследованных через 6 месяцев после операции только 27% имели 2А стадию недостаточности кровообращения, в то время как при выписке 40%, а если обратить внимание на то, что до операции среди этих больных к тяжелым стадиям НК (2А, 2Б, 3) относились большинство пациентов, то определяется выраженная положительная динамика.

Через год после операции также видна положительная динамика в клиническом состоянии пациентов. Из 15 тяжелых больных до операции с НК 2А и 2Б к этой категории через год относилось лишь 33%.

Такая же тенденция характерна и для больных, обследованных спустя 2 года после операции. Из 10(56%) тяжелых пациентов до операции, к 2А и 2Б стадиям через 2 года относились 5 человек. Спустя три года и пять лет после операции все обследованные пациенты имели 1 стадию недостаточности кровообращения. Таким образом, можно сказать, что уже через полгода после коррекции аномалии Эбштейна отмечается выраженная положительная динамика в их клиническом состоянии - около половины пациентов переходят из тяжелой стадии недостаточности кровообращения в более легкую или в ее отсутствие. Такая же тенденция сохраняется и при обследовании детей в более отдаленные сроки.

Из осложнений послеоперационного периода следует отметить сохранение нарушений проводимости и ритма сердца. При выписке из 30 человек у 8 пациентов определялось нарушение атриовентрикулярной проводимости, представленной блокадой 1 степени у 3 человек, 2 степени у одного. Пациентам с блокадой 3 степени после операции имплантирован электрокардиостимулятор. При обследовании в различные сроки после операции АВ-блокада 1 степени сохранялась у трех пациентов. Мерцательная аритмия сохраняется у одного пациента. У одной пациентки через 9 лет после операции рецидивировал синдром WPW. Данной пациентке проведена эффективная РЧА дополнительных путей желудочковых соединений. У одного больного при обследовании через год после операции сохраняется энцефалопатия. У двоих человек, при обследовании в различные сроки после операции сохраняется недостаточность правого желудочка с фракцией выброса менее 30%, однако учитывая наличие у них ДКПА, клиническое состояние пациентов остается удовлетворительным. Из 30 выживших после операции больных в различные сроки повторное хирургическое вмешательство выполнено у 4 (13%) пациентов. Через 8 лет у одного и 9,5 лет у троих после операции выполнено репротезирование биологического протеза по поводу его дисфункции.

Выводы

1. Наиболее информативным методом диагностики аномалии Эбштейна является эхокардиография и магнитно-резонансная томография, которая позволяет определить объемные показатели

полостей правого сердца и функциональное состояние ПЖ, визуализировать анатомию клапанного и подклапанного аппарата, с расчетами линейных размеров.

2.Полуторажелудочковая коррекция является эффективным и безопасным методом хирургического лечения тяжелых форм аномалии Эбштейна.

3.Показаниями к полуторажелудочковой коррекции у больных с аномалией Эбштейна являются сложные формы порока: тип «С» и «D» согласно классификации Carpentier(1998г) сопровождающиеся: а)выраженной артериальной гипоксемией, б)прогрессирующей сердечной недостаточностью в сочетании с выраженной дилатацией ПЖ и выбуханием межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка, в)выраженная кардиомегалия(КТИ - $69,6 \pm 7,4\%$), и наличие сложных нарушений сердечного ритма.

4. Результаты полуторажелудочковой коррекции, выполненной в раннем послеоперационном периоде, как процедуры «спасения» при острой правожелудочковой недостаточности являются не удовлетворительными. В связи с этим решение о выполнении полуторажелудочковой коррекции должно быть принято до предполагаемого хирургического вмешательства.

5. Госпитальная летальность у больных с аномалией Эбштейна - 16,6%. Основной причиной летальных исходов является преимущественно правожелудочковая сердечная и присоединившаяся полиорганная недостаточность.

6. Наиболее частыми осложнениями раннего послеоперационного периода являются нарушения ритма: до

26,6% случаев (ППБ – 6,6%, АВ-блокада 1 и 2 степени - 13,3%), гидроторакс и гидроперикард до 13,3% случаев.

7. Причины осложнений и летальных исходов, в основном, обусловлены погрешностями хирургической техники, либо ошибкой при определении показаний к тому или иному методу хирургического лечения.

Практические рекомендации

1. Диагностика аномалии Эбштейна опирается на комплексных данных, полученных электрокардиографическим, рентгенологическим, эхокардиографическим исследованиями.

2. Метод необходимой внутрижелудочковой коррекции следует определять анатомическим изменением клапанного аппарата, степенью выраженности атриализованной части правого желудочка, а также морфологическими изменениями самого правого желудочка.

3. Верхнюю полую вену при коррекции аномалии Эбштейна необходимо канюлировать пристеночно в месте впадения в нее поперечной вены, это необходимо для того, чтобы при необходимости была возможность наложить кавапульмональный анастомоз.

4. При выполнении полуторажелудочковой коррекции первым этапом необходимо создавать ДКПА на работающем сердце, затем, после выполнения кардиopleгии осуществлять внутрисердечный этап.

5. При повышении давления в системе ВПВ (20 мм рт.ст. и более) необходимо выполнять сужение правой легочной

артерии. Удовлетворительным результатом процедуры считается величина давления в ВПВ менее 20 мм рт.ст.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Санакоев, М.К. Двунправленный кавапульмональный анастомоз в хирургическом лечении сложных форм аномалии Эбштйна / М.К.Санакоев,П.П.Рубцов// Бюллетень НЦССХ РАМН им.А.Н.Бакулева РАМН – 2011г.-Т.12.-№1. – С. 30 – 35
2. Бокерия, Л.А. Основные причины повторных операций на трикуспидальном клапане у больных с аномалией Эбштейна / Л.А.Бокерия,О.Л. Бокерия,Б.Н. Сабиров, М.К.Санакоев, П.П.Рубцов // Бюллетень НЦССХ РАМН им. А.Н.Бакулева РАМН – 2011г.-Т.12.-№2. – С. 54 – 60
3. Бокерия, Л.А. Новая методика пластики трикуспидального клапана при аномалии Эбштейна / Л.А. Бокерия,В.Н. Чебан, Б.Н.Сабиров,О.Р.Мота, И.В Волковская, П.П.Рубцов, М.К.Санакоев, В.Н.Матаев, В.Н.Шведунова, З.Ф. Фатулаев // Грудная и сердечно – сосудистая хирургия -2009. – №2. –С. 17 – 19
4. Бокерия, Л.А. Анализ морфологических изменений трикуспидального клапана у больных с тяжелыми формами аномалии Эбштейна / Л.А.Бокерия, В.П.Подзолков, О.Л.Бокерия, Б.Н.Сабиров, В.Б.Самсонов,П.П.Рубцов,М.К.Санакоев // Бюллетень НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева РАМН.-2010.-т.11.-№6.-с. 12.
5. Бокерия, Л.А. Результаты полуторажелудочковой коррекции в лечении аномалии Эбштейна / Л.А. Бокерия,В.П. Подзолков, О.Л.Бокерия, Б.Н.Сабиров,О.Р. Мота, П.П.Рубцов, М.К.Санакоев, Н.А.Путято, К.А.Мchedlishvili// Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2009.-т.10.- № 6.- с. 6.

6. Бокерия, Л.А. Показания к репротезированию трикуспидального клапана у больных с аномалией Эбштейна / Л.А. Бокерия, О.Л.Бокерия, Б.Н. Сабилов, О.Р. Мота, И.В Волковская, И.В. Тетвадзе, П.П. Рубцов, М.К.Санакоев, С.Б Чернов, М.Ж. Меткаримов, А.А. Нежлукто, М.Л. Александрова //Бюллетень НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева РАМН.-2009.-т.10.-№6.-с.6.

7. Бокерия, Л.А. Анализ нарушения ритма сердца после репротезирования трикуспидального клапана у больных с аномалией Эбштейна/ Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.Л. Бокерия, Сабилов Б.Н., И.В Тетвадзе, М.К.Санакоев, П.П.Рубцов, М.Л. Александрова // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.- 2010.-т.11.-№6.- с.6.

8. Бокерия, Л.А. Показания к полуторажелудочковой коррекции при аномалии Эбштейна / Л.А. Бокерия, О.Л. Бокерия, Б.Н. Сабилов, О.Р Мота, И.В. Волковская, Н.Н. Колоскова, П.П. Рубцов, М.К Санакоев// Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2009. - т. 10. - № 3. - с. 8.

9. Бокерия, Л.А. Анализ осложнений при полуторажелудочковой коррекции аномалии Эбштейна /Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.Л.Бокерия, Б.Н. Сабилов, О.Р.Мота, П.П.Рубцов, И.И. Берсенева, М.Л.Александрова, М.К.Санакоев//Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.-2007.-т.8.-№3.- с.210.