

На правах рукописи

Хамитов Рустем Равильевич

**РЕКОНСТРУКЦИЯ ПУТЕЙ ОТТОКА ИЗ ПРАВОГО
ЖЕЛУДОЧКА ПРИ СЛОЖНЫХ ВПС У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО
ГОДА ЖИЗНИ**

/Сердечно-сосудистая хирургия – 14.01.26/

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2012

Работа выполнена в Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН.

Научный руководитель:

Академик РАН и РАМН

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

Селиваненко Вилор Тимофеевич - доктор медицинских наук, профессор, Государственное Бюджетное Учреждение Здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», заведующий отделением кардиохирургии.

Зеленикин Михаил Михайлович - доктор медицинских наук, Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им А.Н. Бакулева» РАМН, ведущий научный сотрудник отделения хирургического лечения детей старшего возраста с врожденными пороками сердца.

Ведущая организация:

Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение «Федеральный Научный Центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В. И. Шумакова» Министерства здравоохранения и социального развития РФ.

Защита диссертации состоится «___» _____ 2012 года в «___» часов, на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01 по защите диссертаций при Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал № 2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Федерального Государственного Бюджетного Учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН.

Автореферат разослан «_____» _____ 2012 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность темы.

В большинстве случаев оптимальным методом лечения пациентов с тетрадой Фалло, двойным отхождением сосудов от правого желудочка сердца, атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки является радикальная коррекция порока в раннем возрасте.

Выявляющаяся у части пациентов гипоплазия ствола и ветвей легочной артерии является показанием к этапному лечению. Значимую роль в выборе тактики оперативного лечения играет уровень легочного кровотока, зависящий от состояния легочно-артериального русла, степени выраженности инфундибулярного стеноза и развития патологических системно-легочных коллатералей.

Устранение стеноза между стволом легочной артерии и выводным отделом правого желудочка путем выполнения паллиативной реконструкции путей оттока из правого желудочка зачастую является предпочтительным у ряда пациентов. По мнению ряда авторов, при данном варианте коррекции достигается более естественная гемодинамика, и, соответственно, более благоприятные условия для нормальной работы и развития сердечно-легочного комплекса.

У пациентов, которым выполнена паллиативная реконструкция путей оттока, отмечается адекватное развитие легочного ствола и симметричное развитие ветвей легочной артерии. Кроме того, выполнение данной операции в качестве

первого этапа хирургической коррекции порока позволяет уменьшить объем повторной операции.

В настоящее время подавляющее большинство данных отечественной и зарубежной литературы содержит информацию по выполнению реконструкции путей оттока из правого желудочка у детей возрастом от года и весом более 4-5 кг. Современная оперативная техника, развитие методов анестезии и послеоперационного выхаживания позволяют снизить минимальный возрастной порог для данной операции. Вследствие небольшого количества литературных данных и незначительного опыта лечения описываемого контингента пациентов, не представляется возможным достоверно вывести показания и определить оптимальную методику выполнения реконструкции путей оттока правого желудочка у детей первого года жизни. В представленной работе проведен ретроспективный анализ клинических наблюдений, накопленных в ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН.

Цель исследования: Определение показаний и оценка методики выполнения паллиативной реконструкции путей оттока из правого желудочка у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца, сопровождающимися обструкцией выводного тракта правого желудочка.

Задачи исследования:

1. Разработать и внедрить в клиническую практику оптимальную методику выполнения паллиативной РПОПЖ.

2. Оценить непосредственные результаты выполнения паллиативной РПОПЖ.
3. Определить показания к выполнению паллиативной РПОПЖ при сложных врожденных пороках сердца у детей первого года жизни.
4. Оценить непосредственные и средне-отдалённые результаты выполнения паллиативной РПОПЖ и возможность последующего выполнения радикальной коррекции при сложных врожденных пороках сердца у детей первого года жизни.

Научная новизна

Исследование является первой работой в России, посвященной вопросам реконструкция путей оттока из правого желудочка при сложных врожденных пороках сердца у детей первого года жизни. Проведен анализ клинической и функциональной составляющей в оценке исходного состояния пациентов. Выявлены факторы риска развития летальных осложнений в результате коррекции порока. Определены показания для различных методов хирургического лечения аномалии.

Практическая значимость

Данное исследование дает возможность обосновать использование РПОПЖ при сложных врожденных пороках сердца у детей первого года жизни. Определены показания к применению данной методики. Оценены эффективность предлагаемой методики и результаты её применения.

Основные положения, выносимые на защиту.

- Паллиативная РПОПЖ является эффективным этапом хирургического лечения при невозможности выполнения первичной радикальной коррекции порока у детей первого года жизни.
- Разработанная методика выполнения хирургического вмешательства позволяет свести к минимуму интраоперационный риск у пациентов указанной возрастной группы.
- Паллиативная РПОПЖ может быть методикой выбора при осложненном течении операционного процесса у пациентов рассматриваемой группы.

Реализация результатов исследования

Основные научные положения, сформулированные в диссертации, нашли применение в отделении реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, отделении интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с ВПС, отделении экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН и могут быть рекомендованы для использования в клинической практике других кардиохирургических и кардиологических центрах, занимающихся лечением новорожденных и детей первого года жизни.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены 16 мая 2012 года на объединенной научной конференции отделения

реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, отдела реанимации и интенсивной терапии, рентгендиагностического отдела, научно-консультативного отдела, отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения, отдела патологической анатомии, отдела клинической лабораторной диагностики ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН.

По теме диссертации опубликовано 8 печатных работ, из них 3 в центральной печати.

Объем и структура работы

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 126 источников: 30 отечественных и 96 зарубежных. Работа изложена на 122 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, 2-х глав собственных исследований, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Текст иллюстрирован 14 таблицами и 8 рисунками.

Основное содержание работы

В разделе «Введение» отражено состояние проблемы паллиативного хирургического лечения детей первого года жизни со сложными ВПС, сопровождающимися обструкцией выводного отдела правого желудочка. На основании оценки современного состояния проблемы определены цели и задачи исследования, указаны критерии её актуальности, научной новизны и практической значимости. В главе «Обзор литературы» подробно описана история хирургии данных пороков, эволюция её методов.

Приведена сравнительная оценка мирового опыта выполнения паллиативной РПОПЖ у детей первого года жизни и старшего возраста. Подробно изложено современное состояние проблемы. Во второй главе дана подробная клиническая оценка 43 пациентам, находившимся на лечении в ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН с 2005 года. Изложены методы исследования пациентов с использованием всех современных диагностических возможностей. Описаны примененные методы паллиативной РПОПЖ. В третьей главе изложены непосредственные результаты выполнения паллиативной РПОПЖ у пациентов рассматриваемой группы. Выполнен сравнительный анализ результатов по представленным группам. В разделе «Обсуждение» на основании анализа полученных результатов и сопоставления их с данными зарубежных исследователей сформулировано заключение по основным разделам исследуемой темы. В главе обсуждаются и доказываются выводы и практические рекомендации. В выводах и практических рекомендациях изложены основные положения работы, а также возможности их использования в кардиохирургической практике.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Клиническая характеристика пациентов

В исследование проанализированы данные 43 пациентов, получивших хирургическое лечение в период с 2005 по 2010 год. Всем пациентам была выполнена паллиативная реконструкция путей оттока из правого желудочка в различных модификациях. Пациентов мужского пола было 14 (32,6%), женского – 29 (67,4%).

Пациенты были разделены на 3 группы, в зависимости от диагноза. Первая группа - 18 пациентов с диагнозом тетрада Фалло. Вторая группа – 15 пациентов с диагнозом атрезия легочной артерии с ДМЖП. Третья группа – 9 пациентов с диагнозом двойное отхождение сосудов от правого желудочка сердца. Возраст пациентов варьировал от 61 до 389 дней и составил в среднем 311 ± 76 дней. Вес пациентов колебался от 2,8 до 11 кг, в среднем $7,6 \pm 1,9$ кг.

При поступлении у всех пациентов отмечались следующие симптомы: одышка, повышенная утомляемость, сниженная толерантность к физической нагрузке, снижение аппетита, потливость, отставание в развитии. Тяжесть состояния пациентов при поступлении варьировала от средней до тяжелой. При аускультации у всех пациентов выслушивался систолический шум в типичной проекции, у 9 пациентов отмечалось ослабление 2 тона. При функционировании наложенного ранее анастомоза выслушивался систоло-диастолический шум на соответствующей стороне. При электрокардиографическом исследовании зарегистрированы следующие изменения: отклонение электрической оси сердца, нарушение внутрижелудочковой проводимости, гипертрофия отделов сердца. На рентгенограмме отмечались изменение формы сердца, обеднение и асимметрия легочного рисунка. 32 пациентам первым этапом хирургического лечения порока был наложен системно-легочный анастомоз, который на момент поступления функционировал у 27 пациентов.

Определение размеров создаваемого сообщения между правым желудочком и легочной артерией

Использование формул расчета диаметра фиброзного кольца клапана ЛА в зависимости от массы тела ребенка, и таблиц соответствия диаметра фиброзного кольца клапана ЛА площади поверхности тела ребенка (с поправкой на патологический характер кровотока у рассматриваемой категории пациентов) позволяет еще до оперативного вмешательства определить должный диаметр сообщения, создаваемого между правым желудочком и легочным стволом. Для подбора необходимого диаметра выхода применялись таблицы, составленные И.И. Беришвили с соавторами. Размер сообщения должен составлять 75 процентов от нормы, и менее. Диаметр выхода признавался удовлетворительным при интраоперационно измеренном давлении в ЛА, равном, или менее 30% от системного давления. При диаметре фиброзного кольца клапана ЛА, составляющем от 65 до 80% от нормы, и умеренной гипоплазии ЛС объем операции ограничивался вентрикулотомией и иссечением аномального фиброзно-мышечного массива в выводном отделе ПЖ. Клапан ЛА был дилатирован, фиброзное кольцо при этом не рассекалось. Диаметр кольца после дилатации измерялся бужом. В дальнейшем уменьшенный диаметр кольца являлся ограничивающим фактором и структурой, обуславливающей градиент между правым желудочком и легочной артерией.

Методика выполнения паллиативной РПОПЖ

Все операции выполнялись в условиях эндотрахеального наркоза и искусственного кровообращения по принятым в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН протоколам.

Внутрижелудочковый этап операции включал в себя резекцию инфундибулярного стеноза. Иссечение производилось через правую венстрикулотомию и через трикуспидальный клапан доступом из правого предсердия. Для восстановления сообщения между правым желудочком и легочной артерией были выбраны наиболее подходящие для каждого конкретного случая и наименее травматичные способы. В 32 случаях (74,4%), использовалась заплата из ксеноперикарда. Для определения необходимого диаметра выхода использовались формулы расчета диаметра фиброзного кольца клапана легочной артерии в зависимости от массы тела ребенка, и таблицы соответствия диаметра фиброзного кольца клапана легочной артерии площади поверхности тела ребенка. Средний диаметр сообщения составил $8,2 \pm 1,15$ мм (6-10 мм). Всего было имплантировано 8 кондуитов. Показаниями для имплантации протеза являлись резкая гипоплазия или атрезия легочного ствола на протяжении (5 пациентов (62,5%)) и наличие коронарной артерии, пересекающей выводной отдел правого желудочка (3 пациента (37,5%)). В 5 случаях использовался протез с клапаном диаметром 11 см, в 1 случае – протез с клапаном диаметром 10 см. В одном случае был использован бесклапанный кондуит из PTFE диаметром 6 мм. В 1 случае был применен бесклапанный кондуит из печеночной капсулы.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Результаты выполнения паллиативной РПОПЖ у пациентов с тетрадой Фалло.

Всего было прооперировано 18 детей с тетрадой Фалло. Во всех случаях для реконструкции выводного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии использовалась заплата из ксеноперикарда. При интраоперационном измерении систолического давления в легочной артерии оно составило $27,5 \pm 7,3$ (18-43) мм. рт. ст. при системном артериальном давлении $85,14 \pm 13,6$ (62-114) мм. рт. ст. Все больные были переведены в отделение реанимации и интенсивной терапии в стабильном состоянии. Длительность искусственной вентиляции легких в послеоперационном периоде составила $34,3 \pm 21,7$ (13-72) часов у пациентов с неосложненным течением послеоперационного периода, таких пациентов было 15 (83,3%). Явления выраженной сердечной недостаточности наблюдались у 3 пациентов (16,7%), длительность искусственной вентиляции легких у них составила $399,3 \pm 294,6$ (190-816) часов. Больные находились в отделении реанимации и интенсивной терапии в среднем $1,8 \pm 0,9$ (1-4) суток у пациентов с неосложненным течением послеоперационного периода и 17 ± 12 (8-34) суток у пациентов с осложненным течением. Один пациент с пластикой выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой умер в течение месяца после операции, все это время пациент находился в отделении реанимации и интенсивной терапии на ИВЛ. Таким образом, летальность в данной группе пациентов оказалась равной 5,56%. При эхокардиографическом исследовании в

течение первых послеоперационных суток у всех пациентов было диагностировано адекватное сообщение между правым желудочком и легочной артерией. Градиент при выписке составил, в среднем, $63,2 \pm 17,5$ (30-100) мм рт. ст. Значимая регургитация на клапане легочной артерии наблюдалась в группе пациентов, которым была выполнена трансаннулярная пластика выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой, функция клапана легочной артерии у пациентов с изолированной пластикой выводного отдела правого желудочка оказалась состоятельной. На момент выписки из стационара сатурация в артериальной крови у оперированных пациентов выросла с $66,6 \pm 11,9\%$ до $93,6 \pm 5,67\%$, содержание гемоглобина снизилось со $155,8 \pm 27,4$ г/л до $126,7 \pm 14,4$ г/л, гематокрит также снизился с $46,9 \pm 8,8\%$ до $37,4 \pm 5,34\%$.

Результаты выполнения паллиативной РПОПЖ у пациентов с атрезией легочной артерии с ДМЖП.

Всего было прооперировано 15 детей с нарушенным сообщением между правым желудочком и легочным стволом. Атрезия 1 типа была выявлена в 11 случаях (73,3%), атрезия типа 2 – в 3 случаях (20%) и атрезия 4 типа – в 1 случае (6,6%). В 8 (53,3%) случаях для реконструкции выводного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии использовалась заплата из ксеноперикарда, в 3 (20%) случаях – с моностворкой, в 5 (33,3%) случаях – ксеноперикардальный конduit с клапаном диаметром 11 мм, однократно использовались конduit из глиссоновой капсулы и бесклапанный конduit из PTFE диаметром 6 (6,67%). При интраоперационном измерении систолического давления в легочной

артерии оно составило 32 ± 17 (14-75) мм. рт. ст. при системном артериальном давлении $85,9 \pm 12$ (60-100) мм. рт. ст. Все больные были переведены в отделение реанимации и интенсивной терапии со сведенной грудиной. Длительность искусственной вентиляции легких в послеоперационном периоде составила 55 ± 50 (7-144) часов. Больные находились в отделении реанимации и интенсивной терапии в среднем $2,6 \pm 1,8$ (1-6) суток. 1 пациент с пластикой выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой умер в течение первых суток после операции вследствие острой сердечной недостаточности, один, с имплантированным трехстворчатым ксеноперикардальным кондуитом – на 6 сутки после оперативного вмешательства вследствие легочно-сердечной недостаточности. Таким образом, летальность в данной группе пациентов оказалась равной 13,3%. При эхокардиографическом исследовании в течение первых послеоперационных суток у всех пациентов было диагностировано адекватное сообщение между правым желудочком и легочной артерией. Градиент при выписке составил, в среднем, $47,38 \pm 14,68$ (20-71) мм. рт. ст. Значимая регургитация на клапане легочной артерии наблюдалась в группе пациентов, которым была выполнена трансаннулярная пластика выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой, в то же время, в группе пациентов, которым была имплантирована заплата с моностворкой, регургитация отмечалась в меньшей степени. На момент выписки из стационара сатурация в артериальной крови у оперированных пациентов выросла с $66,6 \pm 11,9\%$ до $93,6 \pm 5,67\%$, содержание гемоглобина снизилось со

155,8±27,4 г/л до 126,7±14,4 г/л, гематокрит также снизился с 46,9±8,8% до 37,4±5,34%.

Результаты выполнения паллиативной РПОПЖ у пациентов с двойным отхождением сосудов от правого желудочка.

Всего было прооперировано 9 пациентов (4 мальчика и 5 девочек) с двойным отхождением сосудов от правого желудочка. В 8 случаях (88,9%) для реконструкции выводного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии использовалась заплата из ксеноперикарда. В 1 случае (11,1%) был использован клапансодержащий ксеноперикардальный конduit Био-ЛАБ диаметром 11 мм. При интраоперационном измерении систолического давления в легочной артерии оно составило 31,6±10,6 (23-57) мм. рт. ст. при системном артериальном давлении 78,75±9,1 (64-93) мм. рт. ст. 7 пациентов (77,8%) были переведены в отделение реанимации и интенсивной терапии в стабильном состоянии. 2 пациентов (22,2%), дважды перенесшие подключение искусственного кровообращения, были переведены в отделение реанимации и интенсивной терапии с превентивно не ушитой грудиной. Длительность искусственной вентиляции легких в послеоперационном периоде составила 49,3±37,1 (10-120) часов у пациентов с неосложненным течением послеоперационного периода, таких пациентов было 6 (66,7%). 3 пациентов (33,3%) по тяжести состояния нуждались в крайне длительной искусственной вентиляции легких, длительность которой у них составила 1310±111,7 (1152-1392) часов. Больные находились в отделении реанимации и интенсивной терапии в среднем 2,5±1,29 (1-5) суток у пациентов с неосложненным течением

послеоперационного периода и $45 \pm 16,3$ (23-62) суток у пациентов с осложненным течением. 1 пациент с пластикой выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой умер на 2 сутки после операции. Таким образом, летальность в данной группе пациентов оказалась равной 22,2%. При эхокардиографическом исследовании в течение первых послеоперационных суток у всех пациентов было диагностировано адекватное сообщение между правым желудочком и легочной артерией. Градиент при выписке составил, в среднем, $53,9 \pm 11,3$ (38-74) мм. рт. ст. Значимая регургитация на клапане легочной артерии наблюдалась в группе пациентов, которым была выполнена трансаннулярная пластика выводного отдела правого желудочка ксеноперикардальной заплатой, функция клапана легочной артерии у пациентов с изолированной пластикой выводного отдела правого желудочка оказалась состоятельной. На момент выписки из стационара сатурация в артериальной крови у оперированных пациентов выросла с $63,5 \pm 14,1\%$ до $87,5 \pm 7,47\%$, содержание гемоглобина снизилось со $138,6 \pm 28,7$ г/л до $111,3 \pm 11,04$ г/л, гематокрит также снизился с $41,4 \pm 7,9\%$ до $34,7 \pm 4,9\%$.

Показания к выполнению паллиативной РПОПЖ

Ретроспективный анализ полученных клинических данных позволяет определить показания к выполнению паллиативной РПОПЖ у детей первого года жизни.

Гипоплазия системы ЛА. Наиболее объективным способом оценки степени развития ЛА служит рентгенморфометрия легочных сосудов. В нее, в частности, входит определение легочно-

артериального индекса Nakata и индекса McGoon. Развитие системы ЛА оценивается как удовлетворительное при ЛАИ более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и McGoon более 1,4; умеренная гипоплазия диагностируется при ЛАИ $200\text{-}250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и McGoon 1,2 – 1,4; выраженная гипоплазия при $100\text{-}200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и 0,8-1,2, резкая гипоплазия при менее $100 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и менее 0,8, соответственно. Анализируя данные по всем больным, можно отметить, что резкая гипоплазия ЛА отмечалась у 1 пациента (23,3%), выраженная гипоплазия – у 14 пациентов (32,6%), умеренная гипоплазия – у 5 пациентов (11,6%). У 23 пациентов (53,3%) развитие ЛА было удовлетворительным.

Врожденные или приобретенные деформации сосудов легочно-артериального дерева. В нашей серии больных деформация ЛА наблюдалась в 4 случаях (12,1%). Врожденных деформаций ЛА у больных рассматриваемой группы выявлено не было. Неравномерный рост ЛА с преимущественным ростом на стороне анастомоза был отмечен в 20 случаях (60,6%).

Неадекватная функция системно-легочного анастомоза. По данным литературы, повторное наложение анастомоза при недостаточности функции первого нежелательно. Впрочем, в редких случаях, это возможно при отсутствии альтернатив. В группе, из 33 пациентов с наложенными ранее анастомозами 4 больных (12,1%) дважды перенесли наложение системно-легочного анастомоза. У 3 пациентов (9,1%) отмечался тромбоз анастомоза, у 1 (3%) – гиподисфункция анастомоза.

Тяжесть клинического состояния пациентов. Значимость этого показателя уменьшилась с внедрением современной оперативной

техники, развитием методов анестезии и послеоперационного выхаживания. Тем не менее, в случае наличия у пациента выраженной гипоксемии, полицитемии и полиглобулии выполнение радикальной операции либо наложение анастомоза может быть невыполнимо. У 14 пациентов (32,6%) рассматриваемой группы при поступлении уровень гемоглобина составлял более 170 г/л. Среднее значение насыщения капиллярной крови кислородом при поступлении составило $66,6\% \pm 11,9\%$, содержание гемоглобина – $155,8 \pm 27,4$ г/л, показатель гематокрита – $47,4 \pm 8,1$

Интраоперационно возникшие осложнения. Это могут быть ситуации, когда при планирующемся радикальном вмешательстве интраоперационно возникают факторы, препятствующие выполнению операции в полном объеме, такие, как возникающий на начальном этапе операции одышечно-цианотический приступ, либо массивный возврат венозной крови на основном этапе в условиях кардиopleгии и гипотермии. Помимо этого, возможно применение данной методики при несоответствии истинных размеров сосудов системы ЛА размерам, полученным в ходе диагностики до операции. В описываемой группе больных данные показания наблюдались в 8 случаях (18,6%). В 4 случаях (9,3%) у пациентов с выраженным стенозом выводного отдела ПЖ необходимость иссечения большого объема миокарда ПЖ обусловил необходимость сохранения сообщения между правым и левым желудочком из-за высокого риска развития правожелудочковой недостаточности. В 1 (23,3%) случае резкое ухудшение состояния больного и клинические проявления одышечно-цианотического приступа на начальном этапе

хирургического вмешательства вынудили сократить объем оперативного вмешательства и ограничить его выполнением РПОПЖ. В оставшихся 3 случаях (7%) на основном этапе в условиях кардиopleгии и гипотермии наблюдался выраженный венозный возврат крови, что свидетельствовало о развитом коллатеральном кровотоке и возможной перегрузке малого круга при радикальной коррекции, для предотвращения чего от закрытия дефекта межжелудочковой перегородки было решено воздержаться.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Использование реконструкции путей оттока правого желудочка у новорожденных и детей первого года жизни имеет ряд преимуществ перед закрытыми техниками, которые использовались ранее. Восстановление антеградного пульсирующего кровотока по системе легочной артерии способствует её симметричному росту. Уменьшается объем вмешательства на легочных артериях, что позволяет в большинстве случаев избежать их деформации. Становится возможной эндоваскулярная коррекция деформаций, возникших ранее. Уменьшается объем хирургического вмешательства при последующей радикальной коррекции.

Наш опыт свидетельствует, что в большинстве случаев достигается удовлетворительный рост легочной артерии, что позволяет выполнить радикальную коррекцию.

Больным с восстановленным сообщением между правым желудочком и легочной артерией возможно применение эндоваскулярных методик закрытия БАЛКА и коррекция остаточных деформаций легочных артерий.

Смертность в нашей серии пациентов составила 11,63% (5 пациентов). Сравнивая данный показатель по группам с показателями, полученными в других центрах, можно отметить следующее. В структуре смертности рассматриваемых категорий пациентов лидирующее место занимают инфекционные осложнения, сопутствующие аномалии и погрешности хирургической техники занимают второе и третье место по частоте, соответственно. Исходя из этого, следует обращать значительное внимание на вопросы послеоперационного ведения пациентов, кроме того, следует более полно оценивать характеристики коллатерального кровотока в легких. Для этого необходимо более широкое внедрение в диагностику современных методов визуализации, таких, как мультиспиральная компьютерная томография.

Изучение средне-отдалённых результатов реконструкции путей оттока правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки свидетельствует о высокой эффективности данного хирургического вмешательства у детей рассматриваемой возрастной группы. Комплексное исследование пациентов в отдаленные сроки после операции позволило установить, что реконструкция пути оттока правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки у пациентов рассматриваемых групп патологий создает предпосылки к выраженному росту легочных артерий. Это позволило выполнить радикальную коррекцию порока у 27 пациентов, что составляет 62,8% от количества выживших пациентов.

ВЫВОДЫ

1. Оптимальным методом реконструкции путей оттока из правого желудочка является пластика его заплатай с сохранением клапана ЛА, либо использование клапанного кондуита при невозможности создать прямое сообщение.
2. Непосредственные результаты выполнения РПОПЖ позволяют рекомендовать данную методику для использования у детей первого года жизни.
3. Показаниями к выполнению РПОПЖ являются недостаточное развитие или деформация сосудов системы легочной артерии, а также факторы, интраоперационно препятствующие выполнению радикальной коррекции порока.
4. Полученные средне-отдалённые результаты показали высокую эффективность выполнения РПОПЖ у детей первого года жизни, позволив выполнить радикальную коррекцию 62% пациентов в течение последующего года.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Основным критерием адекватности создаваемого выхода из ПЖ должно являться интраоперационное измерение давления в ЛА, оно должно составлять не более 30 мм.рт.ст.
2. Размер выхода из ПЖ должен составлять 75% от нормативного значения, при этом предпочтение должно отдаваться клапансохраняющим операциям, либо имплантации кондуита соответствующего диаметра.

3. Выполнение паллиативной РПОПЖ является оптимальным способом завершения операции при неблагоприятном течении операционного процесса.

Список опубликованных работ по теме диссертации

1. *Ким, А.И.* Хирургическое лечение ВПС, сочетающихся с внесердечной патологией у пациентов первых лет жизни / А.И. Ким, С.А. Котов, О.В. Ерохина, Р.Р. Хамитов // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Двенадцатой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с всероссийской конференцией молодых ученых. – 2008. – Том.9. – №3. – С. 7.
2. *Ким, А.И.* Дыхательная недостаточность в до- и послеоперационном периоде у детей первого года жизни с ВПС и сопутствующей патологией / А.И. Ким, О.В. Ерохина, С.А. Котов, Р.Р. Хамитов // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Четырнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2008. – Том.9. – №6. – С. 271.
3. *Ким, А.И.* Опыт выполнения реконструкции путей оттока правого желудочка у младенцев со сложными ВПС // А.И. Ким, Т.В. Рогова, О.В. Ерохина, Т.Р. Григорьянц, Д.С. Акатов, Р.Р. Хамитов // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Пятнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2009. – Том.10. – №6. – С. 10.
4. *Метлин, С.Н.* Повторные кардиохирургические вмешательства

- после реконструктивных операций по поводу ВПС у детей первого года жизни / С.Н. Метлин, А.И. Ким, Т.Р. Григорьянц, Р.Р. Хамитов, О.В. Ерохина / Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Семнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2011. – Том.12. – №6. – С.14.
5. *Хамитов, Р.Р.* Реконструкция путей оттока правого желудочка как первый этап лечения пороков конотрункуса, сопровождающихся обструкцией выводного тракта правого желудочка у детей первого года жизни / Р.Р. Хамитов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – №2. – С. 21-26.
 6. *Ким, А.И.* Реконструкция путей оттока правого желудочка как этап хирургического лечения атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки у младенцев / А.И. Ким, Р.Р. Хамитов, Т.В. Рогова, Т.Р. Григорьянц // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – №3. – С. 24-29.
 7. *Ким, А.И.* Реконструкция путей оттока правого желудочка как этап хирургического лечения младенцев с осложненным течением тетрады Фалло / А.И. Ким, Т.В. Рогова, Р.Р. Хамитов, С.А. Котов // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2011. – № 4. – С. 55-59.
 8. *Grigoryants, T.R.* RVOT reconstruction in infants with pulmonary atresia / T.R. Grigoryants, A.I. Kim, R.R. Khamitov, T.V. Rogova, D.V. Ryabtsev // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. – 2011. – Vol. 12, № 1. – P.30.