

МАЛИНОВСКИЙ АЛЕКСАНДР ВИКТОРОВИЧ

**СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА МЕТОДОВ ДВУХЖЕЛУДОЧКОВОЙ
КОРРЕКЦИИ ДВОЙНОГО ОТТОКА ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА
С НЕКОММИТИРОВАННЫМ ДЕФЕКТОМ
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И УСИЛЕННЫМ
ЛЕГОЧНЫМ КРОВОТОКОМ.**

(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, доктор медицинских наук,
профессор, директор НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева
РАМН*

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

*Доктор медицинских наук, руководитель
отделения кардиохирургии Детской
республиканской клинической больницы*

Минздрава республики Татарстан

Миролюбов Леонид Михайлович

*Доктор медицинских наук, профессор,
главный научный сотрудник отделения
хирургического лечения врожденных пороков
сердца у детей старшего возраста*

НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева РАМН

Чиаурели Михаил Рамазович

Ведущая организация – Российский Научный центр хирургии им. Б.В.Петровского РАМН.

Защита состоится «26» марта 2010 года в 14 часов на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01. при Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН: 121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН по адресу: 121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135.

Автореферат разослан «26» февраля 2010г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета

доктор медицинских наук

Газизова Д.Ш.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ

Двойной отток из правого желудочка (ДОПЖ) с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки (Нк ДМЖП) - уникальная аномалия развития сердца, характеризующаяся выраженным полиморфизмом. Удаленность Нк ДМЖП от устьев магистральных артерий делает ее коррекцию одной из сложнейших задач, стоящих перед кардиохирургами. Основным недостатком «классического» метода двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и усиленным легочным кровотоком (УЛК), как и при формах порока с обструкцией легочного кровотока, является необходимость формирования протяженного внутрижелудочкового тоннеля левый желудочек – аорта (ВЖТ ЛЖ-Ао). Это стимулировало продолжение поиска оптимального метода радикального вмешательства. Сложность и травматичность ранее предлагавшихся методов, оставлявших неизменной концепцию тоннелизации ЛЖ к Ао, не позволили внедрить их в широкую клиническую практику. Изменить положение удалось только Lascou-Gayet F. и соавторам (2002), которые развили концепцию тоннелизации ЛЖ к легочной артерии (ЛА) с внутрисердечным переключением. Но, в отличие от базового (не получившего распространения в клинике) метода, при котором из-за внутрисердечного переключения ЛЖ терял функцию системного, предложенный метод, основным элементом которого было артериальное переключение (АП), сохранял атрио-вентрикулярную и восстанавливал вентрикуло-артериальную конкордантность. Поскольку он позиционировался авторами как безусловная альтернатива «классической» двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК это потребовало проведения сравнительного анализа.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ:

Изучить результаты и провести сравнительный анализ методов двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК (тоннелизации ЛЖ к Ао – т.н. «классического» метода и тоннелизации ЛЖ к ЛА с АП, предложенного в качестве альтернативного Lacour-Gayet F. и соавторами).

ЗАДАЧИ ИССЛЕДОВАНИЯ:

1. Оценить исходные демографические, физикальные и морфологические параметры изучаемых групп пациентов;
2. Изучить особенности хирургической техники и ИК сравниваемых хирургических вмешательств;
3. Произвести сравнительную оценку результатов «классического» метода двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК и тоннелизации ЛЖ к ЛА с АП с изучением специфических интра- и п/о осложнений;
4. Изучить причины госпитальной летальности сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции;
5. Выявить статистически-значимые связи наиболее распространенных осложнений (острой сердечной недостаточности (ОСН) и летальности) с морфологическими особенностями аномалии, а также с особенностями оперативной техники и ИК сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции.

НАУЧНАЯ НОВИЗНА

1. В работе впервые в мире проведен сравнительный анализ «классического» метода двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК и метода артериального переключения с формированием внутрижелудочкового тоннеля ЛЖ-ЛА.
2. Оценены исходные демографические, физикальные и

морфологические параметры сравниваемых групп пациентов, изучены параметры ИК, а также технические приемы, дополнявшие базовую технику сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции.

3. Изучены интра- и п/о осложнения, а также структура госпитальной летальности у сравниваемых методов.

4. Выявлены статистически-значимые связи ОСН (как наиболее распространенного осложнения) и летальности с морфологическими особенностями аномалии, а также с особенностями оперативной техники и ИК сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции.

5. Определены показания к выбору методов двухжелудочковой коррекции в зависимости от морфологических особенностей аномалии.

ПРАКТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ

Внедрение в клиническую практику полученных данных позволило оптимизировать тактику и улучшить результаты хирургического лечения ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК.

ПОЛОЖЕНИЯ, ВЫНОСИМЫЕ НА ЗАЩИТУ

1. Оценены исходные демографические, физикальные и морфологические параметры изучаемых групп пациентов;

2. Изучены технические приемы, дополнявшие базовую технику сравниваемых хирургических вмешательств в зависимости от морфологических особенностей аномалии;

3. Изучены особенности ИК сравниваемых хирургических вмешательств;

4. Изучены особенности п/о периода, а также проведена сравнительная оценка результатов «классического» метода двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК и тоннелизации ЛЖ к ЛА с АП;

5. Изучены интра- и п/о осложнения сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции;

6. Изучены причины госпитальной летальности сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции;
7. Выявлены статистически-значимые связи наиболее распространенных осложнений (ОСН и летальности) с морфологическими особенностями ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК, а также с особенностями оперативной техники и ИК сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции;
8. Разработаны практические рекомендации для оптимизации выбора методов двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК.

ВНЕДРЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ В ПРАКТИКУ

Полученные результаты исследования внедрены в клиническую практику профильных отделений Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

АПРОБАЦИЯ ДИССЕРТАЦИИ

Результаты работы доложены на 5-м Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Новосибирск, 1999г.), 5-й Ежегодной сессии НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, 2001г.), 7-м Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2001г.), Международном симпозиуме «Двойное отхождение магистральных артерий от желудочка: классификация, диагностика и хирургическая стратегия при сложных формах порока» (Москва, 2002г.), 9-м Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2003г.), 9-й Ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, 2005г.), 10-й Ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, 2006г.),

Апробация диссертации состоялась на объединенной научной конференции НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 1 апреля 2009 г.

ПУБЛИКАЦИИ

По теме диссертационной работы опубликовано 12 научных работ, в том числе 5 статей в центральной печати.

СТРУКТУРА И ОБЪЕМ ДИССЕРТАЦИИ

Диссертация изложена на 194 страницах машинописного текста. Работа состоит из введения, обзора литературы, трех основных глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Работа иллюстрирована 30 рисунками и содержит 36 таблиц. Библиография включает 10 отечественных и 85 иностранных источников.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Предметом анализа стали 26 пациентов с situs solitus (n=25) и situs inversus (n=1), конкордантными АВ-связями, двухжелудочковой морфологией и ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК, которым был выполнен либо «классический» вариант двухжелудочковой коррекции (ВЖТ ЛЖ-Ао), либо ВЖТ ЛЖ-ЛА с АП. При этом из 26 больных 13 (50%) были лицами мужского пола и 13 (50%) – женского. Для обеспечения сравнительной оценки методов двухжелудочковой коррекции общая группа пациентов была разделена на **2 основные группы:**

1. Пациенты, которым выполнялась «классическая» двухжелудочковая коррекция ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК (n=20). Средний возраст детей составлял $937,1 \pm 323,7$ дней (от 95 до 5040 дней, Med. 286,5 дня), средний вес – $8,95 \pm 1,2$ кг (от 4,45 до 25,0 кг, Med. 6,39 кг), BSA – $0,44 \pm 0,04$ м² (от 0,28 до 0,95 м², Med. 0,35 м²).

2. Пациенты, которым выполнялась тоннелизация ЛЖ к ЛА с АП (n=6). Средний возраст детей составлял $593,2 \pm 187,6$ дня (от 75 до 1239 дней, Med. 407,5 дней), средний вес – $8,75 \pm 1,63$ кг (от 4,5 до 14,3 кг, Med. 7,3 кг), BSA – $0,44 \pm 0,06$ м² (от 0,28 до 0,64 м², Med. 0,39 м²).

Однако для обеспечения сходных условий межгруппового

сравнения из 1 группы были выделены подгруппы 1А и 1Б. Это было обусловлено тем, что во 2 группе возраст пациентов был ограничен 1239 днями и все они были оперированы хирургической бригадой отделения экстренной кардиохирургии новорожденных и детей первого года жизни.

Подгруппа 1А: больные младше 1240 дней жизни ($n=16$) – средний возраст $301,3 \pm 51,95$ дней (от 95 до 827 дней, Med.223 дня), средний вес – $6,69 \pm 0,55$ кг (от 4,45 до 11,8 кг, Med.5,9 кг), BSA - $0,36 \pm 0,02$ м² (от 0,28 до 0,52 м², Med.0,34 м²);

Из анализа были исключены пациенты ($n=4$), возраст которых значительно превышал указанные ограничения.

Подгруппа 1Б: пациенты, которые оперировались только бригадой отделения экстренной кардиохирургии новорожденных и детей первого года жизни ($n=9$). Средний возраст $236,8 \pm 61,4$ дней (от 95 до 690 дней, Med.159 дней), средний вес – $6,22 \pm 0,74$ кг (от 4,45 до 11,8 кг, Med.5,64 кг), BSA - $0,34 \pm 0,02$ м² (от 0,28 до 0,52 м², Med.0,32 м²).

Такое выделение подгрупп было обусловлено закономерными предположениями о влиянии возраста оперируемых на результаты двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК, а также стремлением провести анализ в максимально стандартизированных условиях выполнения вмешательств.

При отборе пациентов для последующего анализа использовались следующие критерии ДОПЖ с Нк ДМЖП:

1. Единственным выходом из ЛЖ является ДМЖП, отдаленный от фиброзных колец аортального и легочного клапанов промежутком выше диаметра Ао;
2. Обе магистральные артерии полностью (на 200 %) отходят от ПЖ;
3. Нарушение митрально-полулунного контакта.

Перед началом исследования была произведена сравнительная

оценка исходных демографических, физикальных и морфологических параметров изучаемых групп пациентов. Нам не удалось найти существенных различий по большинству параметров между основными группами пациентов (первой и второй). Исключение составили показатели гематокрита ($p_{(1-2)}=0,023$) и градиента на манжете, суживавшей ЛА ($p_{(1-2)}=0,041$), а также параметры левожелудочкового отточного тракта (диаметр ($p_{(1-2)}=0,026$; $p_{(1A-2)}=0,007$; $p_{(1B-2)}=0,002$) и относительные размеры Нк ДМЖП ($p_{(1-2)}=0,039$; $p_{(1A-2)}=0,012$; $p_{(1B-2)}=0,007$)), уровень которых был достоверно выше во 2 группе. При этом величина Z-score ТК была достоверно выше в 1 группе ($p_{(1-2)}=0,019$; $p_{(1A-2)}=0,043$). В дальнейшем было определено, что сравнение показателей 2 группы с исходными данными подгрупп 1А и 1Б выявило только статистически-значимые различия по параметрам Нк ДМЖП, включая и градиент между желудочками ($p_{(1A-2)}=0,04$; $p_{(1B-2)}=0,035$), который был достоверно ниже во 2 группе.

Предметом последующего анализа стали технические особенности сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции. Особое внимание было уделено хирургическим манипуляциям, использовавшимся для формирования ВЖТ (резекция конусной перегородки, бульбовентрикулярной складки, септопарietальных пучков ПЖ и аномальных миокардиальных пучков подартериальных конусов) и для реконструкции оттока из ЛЖ в случае рестриктивного характера Нк ДМЖП. Преимущественно они выполнялись у пациентов 1 группы. Наличие гемодинамически значимых нарушений запирающей функции АВ-клапанов у 2 пациентов 1 группы потребовало выполнения протезирования. В 1 случае это было протезирование ТК. Во 2 – протезирование обоих АВ-клапанов. У 5 пациентов 1 группы функциональная несостоятельность ТК потребовала выполнения

анулопластики (n=2) и вальвулопластики (n=3). У пациентов 2 группы вмешательства на АВ-клапанах не выполнялись. Применение тоннелизации ЛЖ к ЛА с АП позволило оставить интактным хордальный аппарат МК у 2 пациентов, у которых был обнаружен В-тип straddling МК.

При межгрупповом анализе параметров ИК (времени перфузии и пережатия Ао) было выявлено, что во 2 группе (независимо от выделенных ранее подгрупп) они были достоверно выше (время пережатия Ао: $p_{(1-2)}=0,011$; $p_{(1A-2)}=0,008$; $p_{(1B-2)}=0,013$, а также время ИК: $p_{(1-2)}=0,009$; $p_{(1A-2)}=0,008$; $p_{(1B-2)}=0,013$).

В процессе анализа течения п/о периода мы не выявили достоверных межгрупповых различий в величине использовавшихся доз кардиотоников, а также в продолжительности пролонгированной открытой стернотомии, ИВЛ и длительности пребывания в ОРИТ. Однако более высокая потребность в катехоламинах, частое использование пролонгированной открытой стернотомии продолжительностью более 2 суток и факты гибели пациентов до ушивания грудины характеризовали более частое возникновение низкого выброса у пациентов 1 группы и подгруппы 1А, чем в подгруппе 1Б и 2 группе. Выполнение «классической» двухжелудочковой коррекции у пациентов 1 группы привело к достоверному увеличению в раннем п/о периоде насыщения капиллярной крови кислородом (SatO₂) ($p=0,001$). В результате оперативного вмешательства было отмечено достоверное снижение объемных параметров и показателей сократительной функции ЛЖ (конечно-диастолического объема (КДО) ($p=0,007$), ударного объема (УО) ($p=0,001$) и фракции выброса (ФВ) ($p=0,007$)). Однако в данной группе не были выявлены статистически значимые изменения объемных параметров и показателей сократительной функции ПЖ за исключением УО

($p=0,025$), показатели которого снизились. Тоннелизация из ЛЖ в Ао привела к достоверному увеличению градиента ЛЖ/Ао ($p=0,001$), однако формирования гемодинамически-значимой обструкции подаортального и легочного отточных трактов отмечено не было. В свою очередь, выполнение двухжелудочковой коррекции методом формирования ВЖТ ЛЖ-ЛА с АП у пациентов 2 группы привело к достоверному увеличению в раннем п/о периоде SatO_2 ($p=0,043$). В результате оперативного вмешательства было отмечено достоверное снижение ряда показателей сократительной функции обоих желудочков (ФВ у ЛЖ ($p=0,028$), а также УО ($p=0,043$) и ФВ у ПЖ ($p=0,028$)). При этом статистически-значимых изменений объемных параметров ЛЖ и ПЖ выявлено не было. Тоннелизация из ЛЖ в ЛА привела к достоверному увеличению градиента ЛЖ/Ао ($p=0,043$). Однако при этом гемодинамически-значимая обструкция подаортального и легочного отточных трактов зарегистрирована не была. Попытка межгруппового (группы 1 и 2) сравнения результатов двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК не выявила статистически-значимых различий ни по одной позиции.

Далее мы продолжили сравнительный анализ результатов двухжелудочковой коррекции порока, уравнивая пациентов исследуемых групп по возрасту (подгруппа 1А и группа 2) и по хирургической бригаде, выполнявшей вмешательство (подгруппа 1Б и группа 2).

Представленные ограничения выявили, что у пациентов подгруппы 1А выполнение «классической» двухжелудочковой коррекции ДОПЖ, Нк ДМЖП и УЛК привело к достоверному увеличению в раннем п/о периоде SatO_2 ($p=0,003$) и снижению только показателей сократительной функции ЛЖ (УО ($p=0,004$) и ФВ ($p=0,008$)). В то же время у пациентов подгруппы 1Б, помимо достоверного увеличения SatO_2 ($p=0,028$), было отмечено

только статистически-значимое снижение объемных параметров ($p=0,042$) и УО ($p=0,033$) ЛЖ. При этом тоннелизация из ЛЖ в Ао у пациентов обеих подгрупп (1А и 1Б) привела к достоверному увеличению градиента ЛЖ/Ао ($p_{(1A)}=0,002$ и $p_{(1B)}=0,028$), но без гемодинамически-значимой обструкции подаортального и легочного отточных трактов. Межгрупповое (группы 1 и 2) сравнение результатов двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК не выявило статистически-значимых различий ни по одной позиции, независимо от ограничений по подгруппам.

В процессе анализа нами оценивалась динамика функционального состояния АВ- и артериальных клапанов. Анализ результатов «классического» метода двухжелудочковой коррекции показал, что среди пациентов 1 группы, у которых ранее были диагностированы гемодинамически-значимые нарушения запирающей функции ТК (2 степень ($n=4$), 3 степень ($n=2$)) проблемы сохранились только у 1 ребенка (увеличение регургитации со 2 до 3 степени). Однако у 3 пациентов с исходно нормальной функцией ТК в п/о периоде были обнаружены ее нарушения (регургитация 2 степени ($n=2$), 3 степени ($n=1$)). Ограничение по подгруппе 1А выявило изменения структуры недостаточности ТК. В п/о периоде она впервые была выявлена у 3 детей и увеличилась со 2 исходной до 3 степени у 4 ребенка. При этом в подгруппе 1Б имелся только 1 случай п/о нарушений запирающей функции ТК (3 степень) и ни одного случая сохранения регургитации ТК, наблюдавшейся до операции. В п/о периоде у пациентов 2 группы лишь в 1 случае была обнаружена митральная недостаточность 2 степени (ранее она не регистрировалась). В свою очередь, выполнение артериального переключения после тоннелизации ЛЖ к ЛА у всех пациентов 2 группы ($n=6$) не привело к возникновению гемодинамически-значимой

недостаточности клапанов неоарты и неолегочной артерии.

В процессе исследования были проанализированы интра- и п/о хирургические осложнения, специфически связанные с формированием ВЖТ. Неполное формирование (n=1), гофрирование ВЖТ (n=1), а также подаортальный стеноз и образование ятрогенного ДМЖП (n=1) обнаружили только у пациентов, которым выполнялась «классическая» коррекция. Выявленные проблемы были обусловлены неадекватной оценкой крайне сложной внутрисердечной морфологии.

Течение п/о периода было осложненным у 15 пациентов 1 группы (75%) и у 4 пациентов 2 группы (66,66%).

Осложнения п/о периода у пациентов с ДОПЖ, Нк ДМЖП и УЛК.

Осложнения п/о периода (n)	Группа 1			Группа 2 (n=6)
	Всего (n=20)	Подгруппа 1А (n=16)	Подгруппа 1Б (n=9)	
Осложненное течение	15 (75%)	13 (81,25%)	6 (66,66%)	4 (66,66%)
Кровотечение	3 (15%)	3 (18,75%)	1 (11,11%)	0 (0%)
Субарахноидальное кровоизлияние	1 (5%)	1 (6,25%)	0 (0%)	0 (0%)
Отек головного мозга	2 (10%)	2 (12,5%)	1 (11,11%)	0 (0%)
Посткардиотомный синдром	1 (5%)	1 (6,25%)	1 (11,11%)	0 (0%)
Инфекционные осложнения	2 (10%)	2 (12,5%)	1 (11,11%)	2 (33,33%)
Инфекция → СПОН	1 (5%)	1 (6,25%)	1 (11,11%)	0 (0%)
ОПН	1 (5%)	1 (6,25%)	1 (11,11%)	1 (16,66%)
Острая серд. недост-ть	12 (60%)	10 (62,5%)	3 (33,33%)	2(33,33%)
ОСН+инфекц.осложн-я	1 (5%)	1 (6,25%)	1 (11,11%)	0 (0%)
ОСН+остр.поч.недост-ть	2 (10%)	2 (12,5%)	0 (0%)	0 (0%)
ОСН→СПОН	1 (5%)	1 (6,25%)	0 (0%)	0 (0%)

Наиболее частым осложнением была ОСН, документированная у 12 (60%) пациентов 1 группы и у 2 (33,33%) пациентов 2 группы. Аналитические критерии ОСН:

1. необходимость во вспомогательном кровообращении;
2. длительность пролонгированной открытой стернотомии более 2 суток;
3. высокая потребность в катехоламинах (адреналин $> 0,02$ мкг/кг/мин или допамин, добутамин > 5 мкг/кг/мин + инфузия адреналина);
4. экстренное разведение грудины;
5. остановка сердечной деятельности, сердечно-легочная реанимация.

Предметом последующего анализа стал поиск статистически-значимых связей факторов морфологии, оперативной техники и ИК с развитием ОСН. Основой анализа стало деление пациентов не только на оговоренные ранее группы (по методу двухжелудочковой коррекции) или подгруппы (уравнивающие пациентов по возрасту и условиям выполнения хирургического вмешательства), но и выделение в них подгрупп, у которых был или не был документирован низкий выброс.

Низкий выброс после «классической» двухжелудочковой коррекции порока был достоверно связан с ФВ ЛЖ и исходной недостаточностью ТК. Первая была достоверно ниже ($p=0,0397$), а вторая достоверно чаще встречалась в подгруппе пациентов с этим осложнением ($p=0,0198$). Однако представленные ограничения по подгруппам 1А и 1Б не подтвердили статистически-значимой связи ОСН с показателями сократительной функции ЛЖ. Однако, в отличие от исходной недостаточности ТК, которая достоверно чаще регистрировалась у пациентов с низким выбросом в подгруппе 1А ($p=0,0431$), анализ в подгруппе 1Б такой связи не выявил. В свою очередь, анализ в выделенных подгруппах 1А и 1Б выявил связь низкого выброса с

исходным диаметром ТК. В обеих подгруппах у пациентов с осложненным п/о периодом диаметр его фиброзного кольца был достоверно выше ($p_{(1A)}=0,0356$ и $p_{(1B)}=0,0349$). Помимо этого, при анализе морфологических особенностей аномалии в подгруппах 1А и 1Б была выявлена еще и статистически-достоверная связь низкого выброса с величиной градиента ПЖ/ЛА ($p_{(1A)}=0,0188$ и $p_{(1B)}=0,0181$). Он оказался более выраженным в подгруппах с осложненным течением п/о периода. При этом в подгруппе 1Б была выявлена достоверная связь ОШ с наличием рестриктивного легочного конуса ($p=0,0254$).

Анализ связей низкого выброса с техническими особенностями «классической» двухжелудочковой коррекции и параметрами ИК выявил, что в 1 группе (независимо от выделенных подгрупп 1А и 1Б) в подгруппах пациентов с неосложненным п/о течением к ушиванию вентрикулотомного разреза прибегали достоверно чаще ($p_{(1)}=0,011$; $p_{(1A)}=0,0167$; $p_{(1B)}=0,0254$). При этом в подгруппе 1Б была выявлена связь и с процедурой расширения легочного конуса, к которой прибегали достоверно чаще у пациентов с осложненным п/о периодом ($p=0,0325$). Также в 1 группе (независимо от выделенных подгрупп 1А и 1Б) была выявлена связь низкого выброса со временем пережатия Ао и продолжительностью ИК. У пациентов с осложненным п/о периодом их параметры оказались достоверно выше (время пережатия Ао: $p_{(1)}=0,0039$; $p_{(1A)}=0,0078$; $p_{(1B)}=0,03887$, а также время ИК: $p_{(1)}=0,0007$; $p_{(1A)}=0,0034$; $p_{(1B)}=0,03887$).

Связь низкого выброса после тоннелизации ЛЖ к ЛА с АП была установлена только с исходным КДО ЛЖ более 70 мл/м² ($p=0,0254$). Выявить связь этого осложнения с техническими особенностями оперативного вмешательства и параметрами ИК в процессе анализа не удалось.

В ближайшем п/о периоде в 1 группе пациентов, которым выполнялась «классическая» двухжелудочковая коррекция, было зарегистрировано 7 летальных исходов (35%). Во 2 группе погиб 1 пациент (16,66%). Все погибшие принадлежали к подгруппам пациентов, у которых была документирована п/о ОСН.

Предметом последующего анализа стал поиск статистически-значимых связей факторов морфологии, оперативной техники и ИК с летальностью. Алгоритм анализа был идентичен алгоритму, примененному при поиске статистически-значимых связей с ОСН. Однако, ввиду того, что во 2 группе был зарегистрирован только один летальный исход, предметом исследования стали только пациенты 1 группы ($n=20$), которым выполнялась «классическая» двухжелудочковая коррекция.

Летальность после «классической» двухжелудочковой коррекции порока в 1 группе была достоверно связана с наличием ДМПП ($p=0,048$) и исходной недостаточностью ТК ($p=0,004$), которые достоверно чаще встречались в подгруппе погибших. Однако представленные ограничения по подгруппам 1А и 1Б связи неблагоприятного исхода и ДМПП не подтвердили. В то же время в подгруппе 1А, в которой погибло 7 из 16 пациентов (43,75%) была подтверждена статистически-значимая связь летальности не только с исходной недостаточностью ТК ($p=0,003$), но и с диаметром его фиброзного кольца ($p=0,031$) и величиной Z-score ($p=0,039$), которые в подгруппе погибших были достоверно выше. Подобная связь в указанной подгруппе была документирована и со множественными ДМЖП ($p=0,035$). Нами также была обнаружена статистически-значимая связь летальных исходов и с параметрами ИК (время пережатия Ао: $p_{(1A)}=0,039$, а также время ИК: $p_{(1)}=0,011$;

$p_{(1A)}=0,007$). Они были достоверно выше у пациентов с неблагоприятным исходом оперативного вмешательства. При этом ИК >150 минут достоверно чаще встречалось в подгруппе погибших ($p_{(1)}=0,004$; $p_{(1A)}=0,003$). Также в подгруппе погибших достоверно чаще применялась пластика вентрикулотомного разреза ($p_{(1)}=0,013$; $p_{(1A)}=0,035$), а у пациентов подгруппы 1А – еще и ушивание вентрикулотомного разреза ($p=0,043$). Анализ в подгруппе 1Б не подтвердил достоверность ранее выявленных связей.

В процессе исследования был проведен анализ связи возраста пациентов с развитием ОСН, а также с п/о летальностью. Нами было обнаружено, что после «классической» коррекции в подгруппе 1А ($n=16$) у пациентов с низким выбросом ($n=10$) и у погибших ($n=7$) возрастные параметры были достоверно выше (у пациентов с документированной ОСН – по возрасту ($p=0,0078$), по возрасту с ограничением > 365 дней ($p=0,0431$), а также у погибших – по возрасту ($p=0,044$)). При этом в подгруппе с неосложненным п/о периодом было достоверно больше пациентов, возраст которых был ≤ 365 дней ($p=0,0431$). Подобный анализ в группе пациентов, которым выполнялась тоннелизация ЛЖ к ЛА с АП, достоверных связей возраста оперируемых с ОСН не выявил (анализ связи с летальностью не выполнялся из-за того, что в группе погиб 1 пациент).

Другим этапом сравнительного межгруппового анализа стало исследование выживаемости пациентов с ДОПЖ, Нк ДМЖП и УЛК.

**Сравнительная оценка выживаемости пациентов после
двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК.**

Выжившие пациенты, n (%)				Chi-square p	Fisher p
Группа 1 (n=20)			Группа 2 (n=6)		
Всего (n=20)	Подгрупп а 1А (n=16)	Подгруппа 1Б (n=9)			
13 (65%)	9 (56,25%)	7 (77,8%)	5 (83,33%)	1-2 p=0,3935 1А-2 p=0,2396 1Б-2 p=0,7921	1-2 p=0,3784 1А-2 p=0,2549 1Б-2 p=0,6593

В процессе проведенного анализа не было получено данных о достоверности различий в выживаемости пациентов, которым выполнялась «классическая» двухжелудочковая коррекция аномалии (1 группа, в том числе, и с ограничениями по подгруппам 1А и 1Б) и тоннелизация ЛЖ к ЛА с АП (2 группа). Таким образом, проведенная сравнительная оценка «классического» метода двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК и тоннелизации ЛЖ к ЛА с АП, позволила не только изучить спектр сопутствующих аномалий, особенности хирургической техники и ИК, но и их клиническое значение. Были выявлены факторы риска возникновения низкого выброса и неблагоприятного исхода, характерные для сравниваемых методов. На основании полученных данных были уточнены показания к применению сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК, результатом чего являются выводы и практические рекомендации.

ВЫВОДЫ:

1. Отсутствие статистически-значимых межгрупповых различий (в том числе, и с ограничениями по возрасту и хирургической бригаде) между ЭХО-КГ-результатами сравниваемых методов двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК свидетельствует об их равной эффективности;
2. Интра- и п/о хирургические осложнения, непосредственно связанные с формированием ВЖТ ЛЖ-Ао, при двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК обусловлены неадекватной оценкой сложной морфологии аномалии;
3. Формирование ВЖТ ЛЖ-ЛА с АП не сопровождается развитием осложнений, непосредственно связанных с тоннелизацией;
4. Выполнение артериального переключения для восстановления конкордантности вентрикуло-артериальных связей после тоннелизации ЛЖ к ЛА не приводит к возникновению гемодинамически-значимой недостаточности клапанов неоаорты и неолегочной артерии;
5. Тоннелизация ЛЖ к ЛА с АП не может быть оптимальным выбором для всех случаев двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК, поскольку характеризуется достоверно большей продолжительностью ИК и временем пережатия Ао в сравнении с «классическим» методом, не оставляя временного запаса на дополнительные хирургические манипуляции;
6. Низкий выброс и послеоперационная летальность после «классической» двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК достоверно связаны с исходной недостаточностью и дилатацией фиброзного кольца ТК. Также они достоверно чаще регистрируются у пациентов старше 365 дней;
7. Низкий выброс после тоннелизация ЛЖ к ЛА с АП достоверно связан

только с исходным КДО ЛЖ более 70 мл/м².

8. В выживаемости пациентов с ДОПЖ, Нк ДМЖП и УЛК, перенесших «классическую» двухжелудочковую коррекцию или тоннелизацию из ЛЖ в ЛА с АП отсутствуют достоверные различия.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. Соответствие морфологии ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК критериям выполнимости двухжелудочковой коррекции, а также стабильное клиническое течение заболевания являются показанием для радикального вмешательства независимо от возраста пациента;

2. Выбор метода двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК определяется наличием особенностей морфологии, требующих расширения объема и увеличения травматичности вмешательства;

3. «Классический» метод тоннелизации ЛЖ к Ао предпочтителен для коррекции более сложных, комплексных форм ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК. Он характеризуется более короткой временной долей базового хирургического вмешательства. Это позволяет хирургу иметь запас времени для выполнения дополнительных хирургических манипуляций;

4. Внутрижелудочковый тоннель ЛЖ-ЛА с артериальным переключением является методом выбора при двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК, поскольку базовое время хирургического вмешательства здесь определяется не только формированием внутрижелудочкового тоннеля, но еще и процедурой артериального переключения;

5. Формирование ВЖТ ЛЖ-Ао является оптимальным методом двухжелудочковой коррекции ДОПЖ с Нк ДМЖП и УЛК при размерах трикуспидально-легочного пространства не менее диаметра клапана Ао;

6. Формирование ВЖТ ЛЖ-ЛА с АП делают обоснованным только недостаточные размеры трикуспидально-легочного промежутка,

подлегочное продолжение Нк ДМЖП, а также крепление хорд ТК к конусной перегородке и В-тип straddling МК;

7. Выполнение ВЖТ ЛЖ-ЛА с АП возможно только в случае функциональной состоятельности артериальных клапанов;

8. При формировании любого ВЖТ необходимо оценивать рестриктивность Нк ДМЖП. В случае, если диаметр Нк ДМЖП оказывается меньше диаметра фиброзного кольца клапана Ао (даже при отсутствии данных о градиенте между желудочками), необходимо его расширение.

СПИСОК НАУЧНЫХ РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Ильин В.Н. Коррекция двойного отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка у младенцев / Ильин В.Н., Иваницкий А.В., Шарыкин А.С., Зубкова Г.А., Ильина О.Н., Чечнева В.В., Малиновский А.В. // Материалы 5-го Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Новосибирск. – 1999. - с.14.
2. Малиновский А.В. Коррекция двойного отхождения магистральных артерий от правого желудочка с некоммутированным ДМЖП путем артериального переключения / Малиновский А.В., Левченко Е.Г., Ведерникова Л.А. и др. // Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. – 2001. - N3. - с.14.
3. Ильин В.Н. Двухжелудочковая коррекция двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки / Ильин В.Н., Иваницкий А.В., Малиновский А.В. и др. // Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. – 2001. – Т.2. – N6. - с.9.
4. Ильин В.Н. Дифференцированный подход к двухжелудочковой коррекции двойного отхождения магистральных артерий от ПЖ с некоммутированным ДМЖП / Ильин В.Н., Малиновский А.В. и др. //

Программа и материалы международного симпозиума «Двойное отхождение магистральных артерий от желудочка: классификация, диагностика и хирургическая стратегия при сложных формах порока». Москва. - 2002. - с. 33-35.

5. Ильин В.Н. Одномоментная коррекция врожденных пороков сердца и сопутствующей коарктации аорты у детей первого года жизни / Ильин В.Н., Ведерникова Л.А., Винокуров А.В., Шкарина Н.В., Соннова С.В., Неталиева Г.С., Малиновский А.В. и др. // Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. – 2003. – Т.4. – N11. - с.12.

6. Ильин В.Н. Двухжелудочковая коррекция двойного отхождения магистральных артерий от правого желудочка с некоммутированным ДМЖП путем формирования внутрижелудочкового тоннеля левый желудочек - легочная артерия с артериальным переключением / Ильин В.Н., Малиновский А.В. и др. // Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. – 2005. – Т.6. – N3. - с.8.

7. Бокерия Л.А. Двухжелудочковая коррекция двойного отхождения магистральных артерий от правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки / Бокерия Л.А., Ильин В.Н., Иваницкий А.В., Малиновский А.В. и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2005. - N4. - с. 4-9.

8. Малиновский А.В. Отдаленные результаты двухжелудочковой коррекции двойного отхождения магистральных артерий от правого желудочка с некоммутированным ДМЖП / Малиновский А.В., Ильин В.Н., Крюков В.А. // Бюлл. НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. – 2006. – Т.7. – N3. - с.9.

9. Малиновский А.В. Двухжелудочковая коррекция двойного оттока из правого желудочка с некоммутированным ДМЖП путем артериального переключения с формированием внутрижелудочкового тоннеля левый

желудочек – легочная артерия / Малиновский А.В., Ильин В.Н., Соболев А.В., Ведерникова Л.А. // Анналы хирургии. – 2009. - N4. - с.15-20.

10. Бокерия Л.А. Двухжелудочковая коррекция двойного оттока из правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки методом артериального переключения с формированием внутрижелудочкового тоннеля левый желудочек-легочная артерия: непосредственные результаты и факторы риска низкого выброса / Бокерия Л.А., Малиновский А.В. и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2009. - N4. – с.4-10.

11. Бокерия Л.А. Двойной отток из правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки и усиленным легочным кровотоком - сравнительная оценка методов двухжелудочковой коррекции / Бокерия Л.А., Малиновский А.В. и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2009. - N5. – с.10-16.

12. Бокерия Л.А. 20 операций двухжелудочковой коррекции двойного оттока из правого желудочка с некоммутированным ДМЖП и усиленным легочным кровотоком методом формирования внутрижелудочкового тоннеля левый желудочек-аорта: непосредственные результаты, факторы риска низкого выброса и послеоперационной летальности / Бокерия Л.А., Малиновский А.В. и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2009. - N6. - с.37-44.