

На правах рукописи

Прасолов Сергей Юрьевич

**ВЫБОР ПОДХОДОВ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ
БОЛЬНЫХ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО.**

(14.01.26 – сердечно–сосудистая хирургия)

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва – 2011

Диссертационная работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Научный консультант:

доктор медицинских наук,
профессор

М.А. Зеленикин

Официальные оппоненты:

Селиваненко Вилор Тимофеевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения кардиохирургии ГУ «Московский областной научно–исследовательский институт им. М.Ф. Владимирского» Минздравсоцразвития России.

Коростелёв Александр Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения кардиохирургии ФГУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Минздравсоцразвития России.

Махачев Осман Абдулмаликович – доктор медицинских наук, руководитель лаборатории по разработке стандартов и оптимизации лечебно-диагностического процесса в сердечно-сосудистой хирургии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Ведущая организация – ФГУ «Федеральный Научный Центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» Минздравсоцразвития России.

Защита диссертации состоится «11» марта 2011 года в « 15 » часов на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01 по защите диссертаций при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, 135 конференц–зал №2).

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

Автореферат разослан «7» февраля 2011 г.

Учёный секретарь Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность проблемы.

Лечение больных тетрадой Фалло является неотъемлемой составляющей работы любого кардиохирургического центра, специализирующегося на помощи пациентам с врождёнными пороками сердца. За шесть с половиной десятилетий, прошедших с момента первой успешной операции по поводу тетрады Фалло, во всём мире накоплен огромный опыт лечения этих больных, детально исследованы морфология и эмбриология порока, разработаны различные методики и способы коррекции. Качественное улучшение результатов лечения больных данной патологией стало возможным в последние 15–20 лет благодаря совершенствованию комплекса методик оперативного лечения, искусственного кровообращения, анестезиологического и реанимационного пособий. На смену главному критерию успешности лечения прошлых лет – госпитальной летальности, пришли новые, основанные на изучении отдалённых результатов. С учётом этих критериев и оценивается в настоящее время эффективность подходов к хирургическому лечению тетрады Фалло, вносятся коррективы в разработанные схемы лечения, что является предметом обсуждения.

Существующая на сегодняшний день тенденция к полному устранению порока в течение первых 3–12 месяцев жизни ребёнка оправдана и эффективна, однако для большого количества больных, которые «переросли» идеальный возраст для выполнения оптимальной и безопасной коррекции тетрады Фалло, проблема улучшения результатов лечения остаётся открытой. Степень выраженности проявлений порока у этих пациентов такова, что они не смогут дожить до старшего возраста без медицинской помощи, подчас экстренной. Угроза развития осложнений у них выше, поскольку, во–первых, им часто требуется многоэтапное лечение, во–вторых, необходим большой объём коррекции и, в–третьих, организм длительное время развивался в условиях гипоксемии и «порочной» гемодинамики. При

этом риски выполнения хирургических вмешательств у них сопоставимы с рисками, характерными для детей в возрасте менее года. Поэтому они изначально поставлены в заведомо худшие условия, чем те, что обеспечивают быстрое достижение благоприятного результата.

В числе нерешённых до настоящего времени аспектов данной проблемы остаются, прежде всего, тактические вопросы. Основные подходы – устранение порока за один этап (первичная коррекция), или напротив, поэтапное (многоэтапное) лечение, при котором последовательно нейтрализуются значимые факторы риска, препятствующие успешному выполнению одномоментной радикальной операции, нуждаются в обосновании и детализации. Публикации, в которых отражён опыт лечения этой категории больных, датированы 70–80–ми годами XX века с устаревшими на сегодняшний день критериями эффективности лечения. В современной литературе эта проблема освещена слабо.

Конечной целью при решении указанных выше задач является разработка универсальной тактики лечения больных тетрадой Фалло, при которой ранняя малотравматичная коррекция сочеталась бы с хорошим функциональным состоянием пациента в отдалённые сроки после операции, низкой потребностью в повторных вмешательствах, длительной выживаемостью и оптимальным качеством жизни.

Накопленный за последние годы в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН опыт хирургического лечения пациентов раннего возраста с тетрадой Фалло требует анализа с целью изучения и оценки результатов с учётом спектра патологии, объёма и характера оперативных вмешательств, последовательности выполняемых операций. Это, в свою очередь, позволит выявить причины осложнений и летальности, а также факторы, снижающие риск операций для того, чтобы выработать тактику лечения больных, не являющихся идеальными кандидатами на раннюю первичную коррекцию порока.

Цель исследования: Разработать и обосновать оптимальную тактику хирургического лечения больных тетрадой Фалло в раннем возрасте.

Для достижения поставленной цели были сформулированы следующие **задачи:**

1. Провести ретроспективный анализ непосредственных результатов при разных подходах к хирургическому лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло (первичная коррекция, двухэтапная коррекция, многоэтапное лечение) за период 1991–2000 гг. и оценить специфику полученных данных у каждой группы больных.

2. Изучить функциональное состояние больных в отдалённые сроки после радикальной операции в зависимости от объёма и типа коррекции.

3. Определить критерии выбора подходов к лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло, с учётом которых разработать алгоритм тактики.

4. Предложить оптимальную операционную технику для различных хирургических вмешательств, применяемых при лечении тетрады Фалло в раннем возрасте.

5. Оценить эффективность разработанных подходов к хирургическому лечению тетрады Фалло у детей раннего возраста по результатам их клинического применения.

Научная новизна.

Настоящее исследование обобщает результаты многофакторного анализа более 500 наблюдений, на основании которого были выявлены и систематизированы наиболее значимые факторы риска для различных способов хирургического лечения пациентов раннего возраста с тетрадой Фалло. С учётом данных факторов определены критерии для выбора различных подходов к хирургическому лечению этого порока. Установлено, что факторы риска для первичной радикальной коррекции порока не влияют на результат этапного лечения, который определяется другими параметрами.

Изучены особенности течения ближайшего послеоперационного периода у больных с разным количеством этапов хирургического лечения, выявлены факторы, влияющие на продолжительность искусственной вентиляции лёгких и инотропной поддержки, а также на дозировку кардиотонических препаратов.

Исследовано влияние общего лёгочного сосудистого сопротивления на результаты хирургического лечения больных тетрадой Фалло, определена его роль как независимого фактора риска для первичной коррекции порока.

Изучено состояние пациентов в отдалённые сроки после радикальной операции, прослежена динамика резидуальных градиентов давления на уровне выводного отдела правого желудочка в зависимости от объёма его реконструкции.

Впервые в отечественной литературе представлено клиническое обоснование этапного подхода, при котором все этапы лечения выполняются в раннем возрасте, изучено влияние паллиативных вмешательств на результаты коррекции порока, определены критерии готовности пациентов к радикальной операции.

Итогом исследования стала разработка комплекса мер, который включал протокол коррекции и алгоритм тактики с обоснованием выбора различных подходов к лечению, охватывающий широкий спектр возможных вариантов данной патологии. Данный комплекс предусматривает приоритет первичной радикальной коррекции порока у пациентов раннего возраста, что создает предпосылки для изменения структуры хирургических вмешательств, улучшения отдалённых результатов и уменьшения потребности в повторных операциях.

Расширены показания к радикальной коррекции тетрады Фалло, включая первичную коррекцию, для больных с тяжёлой сопутствующей патологией, в частности, с патологией центральной нервной системы.

Объём исследования является самым большим в Российской Федерации из работ, посвящённых хирургическому лечению тетрады Фалло у детей раннего возраста. В мировой литературе исследования, анализирующие аналогичный опыт, являются единичными.

Практическая значимость.

С учётом сформулированных принципов лечения и выявленных факторов риска для больных раннего возраста с различными формами тетрады Фалло определены показания к хирургическим вмешательствам, соответствующие современным требованиям к уровню качества. Это дало возможность оптимизировать соотношение между первичной и этапной коррекцией порока в структуре хирургических вмешательств. Применение разработанных подходов в текущей клинической практике позволило достоверно улучшить непосредственные результаты лечения больных раннего возраста с тетрадой Фалло, остававшиеся стабильно хорошими на протяжении пяти лет, что явилось подтверждением эффективности и воспроизводимости разработанной стратегии.

Реализация краткого и развернутого протоколов радикальной коррекции порока способствует дальнейшей стандартизации лечебного процесса у пациентов первых лет жизни с тетрадой Фалло.

Положения, выносимые на защиту:

1. Хирургическое лечение больных раннего возраста с тетрадой Фалло возможно с высокой эффективностью и низкой летальностью.
2. Первичная радикальная коррекция является приоритетным подходом к лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло.
3. Перечень параметров, влияющих на результаты коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте, различается у больных с разным количеством этапов лечения.

4. Техника выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста влияет на результаты лечения.

5. Состояние большинства пациентов в отдалённые сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло, свидетельствует об эффективности операции, выполненной в раннем возрасте.

6. Применение этапного подхода у детей раннего возраста оправдано при наличии значимых факторов риска для первичной радикальной коррекции порока.

Реализация результатов.

Основные научные положения, сформулированные в диссертации, используются в повседневной практике отделений хирургического лечения больных врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН и рекомендуются в клиническую практику других кардиохирургических и кардиологических центров.

Апробация работы.

Материалы и основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на VI, VIII, IX Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов (2000, 2002, 2003); на V, XI Ежегодных сессиях НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (2001, 2008); на Учёном Совете НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (2007); на 58 Конгрессе Европейского Общества сердечно-сосудистых хирургов в Варшаве (2009).

Диссертация апробирована 17 июня 2009 года на объединённой конференции отделений хирургии детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца, экстренной, реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с врождёнными пороками сердца, хирургии детей старшего возраста с врождёнными пороками сердца, отдела реанимации и интенсивной терапии, научно-консультативного отдела, рентгенодиагностического отдела, отделений рентгенохирургических методов исследования и

лечения сердца и сосудов, реабилитации больных с врождёнными пороками сердца, отдела патологической анатомии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.

Публикации.

Материалы исследования и полученные результаты достаточно полно отражены в 28 печатных работах диссертанта (включая 13 в центральной печати, из которых 10 – в изданиях, рекомендованных ВАК), в том числе одна в зарубежной литературе. Личный вклад соискателя в работах, опубликованных в соавторстве, состоял в подборе больных, их обследовании, хирургическом и консервативном лечении, сборе и анализе полученных данных, а также в написании или участии в написании работ.

Структура и объём работы.

Диссертация написана на русском языке, изложена на 349 страницах текста и состоит из введения, 7 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и приложения. Список литературы включает 96 отечественных и 388 зарубежных источников. Работа содержит 98 таблиц и 73 рисунка.

Содержание работы.

Во введении обоснована актуальность темы диссертационной работы, сформулированы цели и задачи исследования.

В первой главе представлен подробный обзор отечественной и зарубежной литературы, прослежена эволюция различных подходов к лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло. Основное внимание уделено поиску критериев выбора оптимальной стратегии лечения таких пациентов.

Во второй главе дана подробная характеристика методов исследования больных до операции, в раннем и отдалённом послеоперационных периодах. Анализ исходного состояния пациентов перед хирургическими вмешательствами проведен с учётом количества этапов лечения, прослежена динамика различных показателей при этапном подходе.

В третьей главе приведено краткое описание методик различных хирургических вмешательств, выполненных за период исследования. Представлена характеристика всего спектра произведенных операций с указанием объема реконструкции и технических особенностей.

В четвертой главе представлен анализ непосредственных результатов хирургических вмешательств (гемодинамические показатели после операции, летальность, ближайший послеоперационный период и осложнения).

В пятой главе описаны отдаленные результаты лечения. Представлен анализ выживаемости, приведены данные основных клинических методов обследования больных, изучены потребность в повторных операциях, функциональный статус и качество жизни пациентов.

Шестая глава посвящена обсуждению результатов и разработке подходов к лечению. В 1 части главы обсуждаются вопросы тактики лечения различных категорий больных, критерии выбора оптимальных подходов, показания к различным вмешательствам. Во 2 части представлено обсуждение технических особенностей хирургических вмешательств, сформулирован протокол радикальной коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте.

В седьмой главе проведен краткий сравнительный анализ непосредственных результатов лечения пациентов раннего возраста с тетрадой Фалло в период исследования и после применения разработанных подходов.

В заключении сформулированы основные перспективные направления дальнейшего развития данной проблемы.

В выводах и практических рекомендациях изложены основные положения работы, а также возможности их использования в кардиохирургической практике.

В приложении приведены данные, вошедшие в ряд сводных таблиц, представленных в тексте, а также характеристика непосредственных результатов применения разработанных подходов.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ.

Изучены результаты лечения 512 последовательно прооперированных в отделении детей раннего возраста НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН больных тетрадой Фалло за период с 1991 по 2000 гг. Лиц женского пола было 219 (42,8%), мужского пола – 293 (57,2%). На момент поступления в стационар средний возраст пациентов составлял $28,0 \pm 9,1$ мес., масса тела – $11,2 \pm 2,1$ кг, площадь поверхности тела – $0,51 \pm 0,07$ м². Радикальная коррекция тетрады Фалло (РКТФ) произведена 396 пациентам (I группа). Из них первичная коррекция порока выполнена 165 (41,7%), двухэтапная – 215 (54,3%), многоэтапная – 16 (4,0%). У 116 больных (II группа) учитывались лишь результаты паллиативных вмешательств (радикальная коррекция была произведена им в более старшем возрасте либо по окончании периода исследования).

Протокол обследования включал ЭКГ, рентгенографию грудной клетки, эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ), катетеризацию полостей сердца и ангиокардиографию (АКГ) с ангиокардиометрией.

При оценке исходного состояния учитывали конечный диастолический объём левого желудочка (КДО ЛЖ), индексированный диаметр клапанного кольца лёгочного ствола (Z-фактор ЛС), лёгочный артериальный индекс (ЛАИ или Nakata-индекс), общее лёгочное сопротивление (ОЛС) и др.

При оценке непосредственных результатов операции учитывали гемодинамический эффект [для РКТФ – соотношение систолического давления между правым желудочком (ПЖ) и лучевой артерией (a. radialis), измеренного сразу после окончания искусственного кровообращения (ИК), градиент давления между ПЖ и ЛС, для паллиативных операций – насыщение артериальной крови O₂ и давление в лёгочной артерии (ЛА)], госпитальную летальность и особенности ближайшего послеоперационного периода у *выживших* (длительность искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ) и пребывания в отделении реанимации, длительность инфузии и дозировку

катехоламинов, длительность пребывания в стационаре, послеоперационные вмешательства). Полученные данные соотносили с показателями исходного состояния и объёмом операции.

При изучении отдалённых результатов оценивали выживаемость, динамику клинического состояния пациентов, функциональные возможности (по шкале J. Sommerville), толерантность к физической нагрузке и отсутствие потребности в повторных вмешательствах (свобода от реопераций).

Полученные данные подвергнуты статистической обработке с помощью пакетов SPSS, Sigmastat, Биостатистика, MS Excel 2007. Средние величины представлены в виде $M \pm \sigma$ (среднее $\pm$ станд. отклонение). Выживаемость и свобода от реопераций представлены как среднее $\pm$ станд. ошибка.

Исходное состояние больных перед выполнением паллиативных вмешательств было тяжелее, чем перед первичной РКТФ (табл. 1).

Показатель	Перед паллиативной операцией (n=151)	Перед первичной коррекцией (n=165)	<i>p</i>
Масса (кг)	10,4 $\pm$ 1,9	12,2 $\pm$ 2,1	<0,001
Площадь поверхности тела (м ²)	0,49 $\pm$ 0,06	0,53 $\pm$ 0,07	<0,001
Гемоглобин (г/л)	160,0 $\pm$ 28,6	145,7 $\pm$ 23,7	<0,001
Гематокрит (%)	50,3 $\pm$ 10,9	45,5 $\pm$ 8,8	<0,001
pO ₂ арт.(мм рт. ст.)	33,1 $\pm$ 6,1	45,0 $\pm$ 10,9	<0,001
Насыщение O ₂ арт.(%)	62,7 $\pm$ 12,7	78,4 $\pm$ 10,8	<0,001
Индекс КДО ЛЖ (мл/м ²)	26,7 $\pm$ 7,3	44,0 $\pm$ 17,2	<0,001
ЛАИ (Nakata-индекс) (мм ² /м ²)	276,4 $\pm$ 93,5(n=121)	340,1 $\pm$ 81,3(n=162)	<0,001
ОЛС (ед.)	5,0 $\pm$ 1,5 (n=23)	3,3 $\pm$ 1,6 (n=65)	<0,001
Z-фактор ЛС	-1,9 $\pm$ 1,5(n=121)	-1,9 $\pm$ 1,4	1,000

Таблица 1. Сравнительная характеристика исходного клинического состояния пациентов перед первичной коррекцией тетрады Фалло и паллиативными вмешательствами (n=316).

Однако к моменту радикальной операции подгруппы эти же выборки больных с двухэтапным лечением и с первичной коррекцией порока были сопоставимы по большинству сравниваемых показателей (табл. 2).

Показатель	Перед 2-хэтапной коррекцией (n=151)	Перед первичной коррекцией (n=165)	<i>p</i>
Масса (кг)	12,3±2,0	12,2±2,1	>0,05
Площадь поверхности тела (м ²)	0,54±0,06	0,53±0,07	>0,05
Гемоглобин (г/л)	143,6±22,4	145,7±23,7	>0,05
Гематокрит (%)	44,4±7,0	45,5±8,8	>0,05
pO ₂ арт.(мм рт. ст.)	46,1±6,4	45,0±10,9	>0,05
Насыщение O ₂ арт.(%)	81,2±6,9	78,4±10,8	<0,05
Индекс КДО ЛЖ (мл/м ²)	60,5±22,2	44,0±17,2	<0,001
Nakata-индекс (мм ² /м ²)	336,8±78,3	340,1±81,3(n=162)	>0,05
ОЛС (ед.)	3,9±2,0 (n=57)	3,3±1,6 (n=65)	>0,05
Z-фактор ЛС	-2,0±1,7	-1,9±1,4	>0,05

Таблица 2. Сравнительная характеристика клинического состояния пациентов перед радикальной коррекцией тетрады Фалло при разных подходах к лечению (n=316).

Исходное состояние всех 396 пациентов перед радикальной коррекцией тетрады Фалло достоверно различалось по ряду показателей (табл. 3).

Показатели	¹ Первичная коррекция (n=165)	² Двухэтапная коррекция (n=215)	³ Многоэтапная коррекция (n=16)	<i>p</i>
Рост (см)	88,5±7,5	89,5±7,8	94,0±8,8	0,021 1-3=0,006 2-3=0,028
Гемоглобин (г/л)	145,7±23,7	146,3±21,2	157,3±21,4	>0,05 2-3=0,047
Насыщение арт. крови O ₂ (%)	78,4±10,8	80,4±7,3	80,9±7,3	<0,001 1-2<0,001 2-3<0,001
Индекс КДО ЛЖ (мл/м ²)	44,0±17,2	57,8±21,8	58,0±24,2	<0,001 1-2 = <0,001 1-3 = 0,008
Nakata-индекс (мм ² /м ²)	340,1±81,3 (n=162)	339,6±82,4 (n=164)	294,5±74,4	0,146 1-3 = 0,032 2-3 = 0,035
Давление в ЛА (мм рт. ст.)	18,6±7,3 (n=106)	20,8±7,0 (n=130)	22,6±10,6 (n=10)	0,036 1-2 = 0,022

Таблица 3. Сравнительная характеристика показателей исходного состояния больных с разными подходами к лечению перед РКТФ (n=396).

Средние значения массы и площади поверхности тела, гематокрита,

pO₂ артериальной крови, ОЛС, Z-фактора ЛС были схожими ($p>0,05$).

Таким образом, в структуре подходов к лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло доминировали пациенты с этапным подходом (58,3%). Доля больных с первичной коррекцией порока составляла 41,7%.

Из 116 больных II группы 99 произведена 1 операция (92 (92,9%) – системно-лёгочный анастомоз, 6 (6,1%) – паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка (РПОПЖ), 1 (1,0%) – транслюминальная лёгочная вальвулопластика). У 17 пациентов произведено несколько паллиативных вмешательств: в 13 случаях в качестве 1 этапа выполнен системно-лёгочный анастомоз, причём 11 операций произведены в возрасте до 1 года. Всего в данной подгруппе произведено 19 системно-лёгочных анастомозов, 12 эндоваскулярных вмешательств, 8 операций РПОПЖ. Исходное клиническое состояние больных II группы не отличалось от исходного состояния пациентов с этапной коррекцией перед первым паллиативным вмешательством. Различий между подгруппами также не выявлено.

ОБЪЁМ И СТРУКТУРА ВМЕШАТЕЛЬСТВ.

Условия операций.

Радикальную коррекцию тетрады Фалло выполняли в условиях ИК и гипотермии. Длительность ИК составила в среднем $118,8 \pm 31,1$ мин., глубина гипотермии – $23,9 \pm 2,7^{\circ}\text{C}$ в rectum. Ряд условий на протяжении периода исследования менялся: в 86 (21,7%) случаях (1991–1993 гг.) аорту не пережимали вообще или пережимали на 5–10 минут без кардиopleгии на фоне глубокой гипотермии до $21\text{--}22,0^{\circ}\text{C}$. У большинства (65,7%) пациентов ($n=260$) в 1991–2000 гг. применяли кристаллоидную кардиopleгию гиперкалиевым раствором, длительность пережатия аорты составила в среднем 45,9 мин., глубина гипотермии – $22\text{--}26^{\circ}\text{C}$. Последние 2 года исследования (1999–2000гг.) у 12,6% больных ($n=50$) применяли Кустодиол: длительность пережатия аорты составила в среднем 67,9 мин., глубина гипотермии – $25\text{--}29^{\circ}\text{C}$.

Реконструкцию пути оттока из правого желудочка (РПОПЖ) также выполняли в условиях ИК длительностью в среднем 92 мин. и гипотермии – $26,3 \pm 2,4$ °C в rectum. У 6 больных аорту пережимали в среднем на 26,5 мин. (13–124 мин.), в 9 случаях РПОПЖ выполнена без пережатия аорты.

Системно-лёгочный анастомоз и эндоваскулярные вмешательства проводились под общей анестезией в условиях нормотермии.

Спектр и объём выполненных вмешательств.

Объём и структура операций РКТФ были схожими у пациентов с разным количеством этапов лечения. Для пластики дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) использовали чрезпредсердный доступ в 382 (96,5%) случаях, вентрикулотомия – в 14 (3,5%). Для фиксации заплаты к ДМЖП у большинства больных (83,3%) применялись отдельные П-образные швы на прокладках, обвивной шов – у 67 пациентов (16,7%). Объём реконструкции выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) представлен в табл. 4.

Объём реконструкции ВОПЖ	Первичная коррекция, n=165		Двухэтапная коррекция, n=215		Многоэтапная коррекция, n=16		ВСЕГО, n=396	
	n	%*	N	%*	n	%*	n	%**
Без реконструкции лёгочных артерий								
Без ТАП***	49 (1)	29,7	67 (5)	31,2	3 (–)	18,8	119 (6)	30,2
ТАПВОПЖ и ЛС	78 (8)	47,3	81 (9)	37,7	7 (–)	43,7	166 (17)	41,8
Конduit	6 (1)	3,6	3 (–)	1,4	–	–	9 (1)	2,3
С реконструкцией лёгочных артерий								
ТАПВОПЖ и ЛС	31 (5)	18,8	54 (5)	25,1	6 (–)	37,5	91 (10)	23,0
Пластика ВОПЖ	–	–	3 (–)	1,4	–	–	3 (–)	0,7
Конduit	1 (–)	0,6	7 (2)	3,2	–	–	8 (2)	2,0
ИТОГО :	133 (15)	100,0	215 (21)	100,0	16 (–)	100,0	396 (36)	100,0

Таблица 4. Объём реконструкции ВОПЖ при радикальной коррекции тетрады Фалло (в скобках указано количество умерших).

* – процент вмешательств внутри подгруппы.

** – процент вмешательств внутри всей группы больных с РКТФ..

*** – «Без ТАП» – пациенты, у которых при реконструкции ВОПЖ не пересекали клапанное кольцо лёгочного ствола.

Доля трансаннулярной пластики (ТАП) ВОПЖ достигала 65% (n=257). Конduit имплантирован 17 больным (4,3%). Реконструкция лёгочных артерий (ЛА) произведена 102 пациентам (25,8%).

Различные виды системно–лёгочных анастомозов были выполнены 250 больным в обеих группах. В структуре операций преобладал классический вариант соустья Blalock-Taussig. Доля этой операции в начале исследования составляла около 75%, к концу исследования снизилась до 50%. Модифицированный вариант с помощью протеза выполнен 33,5% больных.

Паллиативная РПОПЖ произведена 15 пациентам. Объём вмешательства у 8 больных заключался в изолированной пластике ВОПЖ, шести пациентам выполнена ТАП ВОПЖ и ЛС, в 1 случае имплантирован конduit.

Эндоваскулярные вмешательства перед РКТФ: у 28 пациентов произведено 32 процедуры, из них баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛС в 14 случаях (43,8%), ангиопластика и стентирование лёгочных артерий – в 12 (37,5%). У 9 больных из 28 показаниями к эндоваскулярным вмешательствам были осложнения после системно–лёгочных анастомозов.

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ.

Радикальная коррекция тетрады Фалло.

Гемодинамические результаты: в большинстве случаев (n=332 – 83,8%) соотношение давления ПЖ/а. radialis не превышало 0,75. Градиент давления ПЖ – ЛС не превышал 30 мм рт. ст. у 73,2% больных (n=290). Различий у пациентов с разным количеством этапов лечения не выявлено ($p>0,05$). Эффект коррекции зависел от степени устранения обструкции ВОПЖ. Между соотношением ПЖ/а. radials и градиентом давления на клапанном кольце ЛС установлена корреляционная связь ($r=0,796$, $p<0,001$), (n=396). Гемодинамические результаты РКТФ достоверно различались в зависимости от исходного уровня артериальной гипоксемии ($\text{Sat.O}_2 \text{ арт. } \leq 70\%$) и гипоплазии клапанного кольца ЛС (Z-фактор ЛС ≤ -2) ($p<0,05$). Также получены досто–

верные различия в зависимости от вида кардиоплегического раствора, подтверждающие преимущества использования Кустодиола (табл. 5).

Показатели	Кардиоплегия гиперкалиевым раствором (n=260)	Кардиоплегия Кустодиолом (n=50)	<i>p</i>
Время ИК (мин.)	123,1±33,6	112,8±14,2	0,034
Время пережатия аорты (мин.)	44,5±10,3	67,4±13,2	<0,001
Соотношение давления ПЖ/а. radialis	0,58±0,18	0,52±0,14	0,026
Количество больных с соотношением давления ПЖ/а. radialis > 0,75	45 из 260 (17,3%)	2 из 50 (4,0%)	0,029
Градиент давл. ПЖ–ЛС, мм рт. ст.	21,5±16,4	15,3±14,2	0,013

Таблица 5. Гемодинамические результаты коррекции с применением Кустодиола и гиперкалиевого электролитного раствора, (n=310).

Летальность в ранние сроки после РКТФ составила 9,1% (36 больных из 396). После первичной коррекции умерло 15 из 165 пациентов (9,1%), после двухэтапной – 21 из 215 (9,8%), после многоэтапной коррекции смертельных исходов не было ($p>0,05$).

Причиной летальных исходов у 16 из 36 больных (44,5%) была острая сердечная недостаточность, обусловленная, главным образом, травматичностью операции (n=6) и неадекватной защитой миокарда (n=6). У 11 пациентов из 36 (30,6%) причиной смерти стали инфекционные осложнения. В 3 случаях смерть наступила от отёка головного мозга, в 3 – от полиорганной недостаточности, в 2 – от погрешностей послеоперационного ведения, в 1 – от тампонады сердца.

Сравнительный анализ, проведенный между умершими и выжившими пациентами, выявил достоверные различия по ряду показателей (табл. 6). Аналогичные различия выявлены и для пациентов с разными подходами к лечению, при этом обнаружены показатели, влияющие на летальность только у больных с первичной коррекцией, но не у пациентов с этапным подходом, и наоборот (отмечены в табл. 6 значком «√»).

Показатели	Первичная коррекция (n=165)	Двухэтапная коррекция (n=215)	Все пациенты (n=396)
Возраст, мес.		√	+
Масса тела, кг		√	
Площадь пов. тела, м ²		√	+
Hb, г/л	+	+	+
Sat. O ₂ арт., %	+	+	+
Индекс КДО ЛЖ	+	+	+
Индекс КСО ЛЖ	√		
Z-фактор ЛС	√		+
Время ИК, мин.	+	+	+

Таблица 6. Некоторые показатели исходного состояния, условий операции и гемодинамических результатов, средние значения которых достоверно различались между умершими и выжившими после РКТФ ($p<0,05$).

+ – различия, выявленные у всех больных с РКТФ и/или в обеих подгруппах.

√ – различия, выявленные в одной из подгрупп и не выявленные в другой.

С увеличением объема и сложности реконструкции ВОПЖ летальность возрастала ($p>0,05$). При изолированной пластике ВОПЖ она составила 4,9% (6 из 122), при ТАПВОПЖ – 10,5% (27 из 257), при имплантации кондуита – 17,6% (3 из 17), ($p>0,05$). Летальность после РКТФ с реконструкцией ЛА (12 из 102 – 8,1%) и без реконструкции (24 из 294 – 11,8%) была схожей ($p>0,05$).

Течение ближайшего послеоперационного периода. Средняя продолжительность ИВЛ составила 3,6 сут. (1–65 сут.). Пролонгированная ИВЛ (>3 суток) потребовалась 103 (28,6%) больным из 360, перенесших РКТФ. Длительность пребывания пациентов в отделении реанимации коррелировала с длительностью ИВЛ ($r=0,980$, $p<0,001$), составив в среднем 4,0 сут. (1–67).

Продолжительность ИВЛ и потребность в инфузии катехоламинов были достоверно связаны с рядом изучаемых показателей (таблица 7). Для разных подходов к лечению выявлены специфические показатели, определяющие тяжесть послеоперационного периода.

Показатели: Критерии:		S пов. тела, м ²	Индекс КДОЛЖ (мл/м ²)	Z- фактор ЛС	Nakata- индекс (мл ² /м ²)	ОЛС (ед.)	Объём реконстр. ВОПЖ	Рекон- струкция ЛА	Время ИК, мин	Соотн. ПЖ/ЛЖ
Первичная коррекция	Длительность ИВЛ	+	+	+		√	+			
	Распр. б–х с прол. ИВЛ		√	+			+			
	Длит-сть инф. адрен.	√			√	√	√		+	
	Длит-сть инф.допм.	+	√	√			√			
	Дозировка адренал.					√				
Двух- и многоэтапная коррекция	Длительность ИВЛ	+	+	+	√		+	√	√	√
	Распр. б–х с прол. ИВЛ	√		+	√		+	√	√	
	Длит-сть инф. адрен.								+	
	Длит-сть инф.допм.	+						√	√	
	Дозировка адренал.									√
	Дозировка допмина						√		√	√
Все выжившие после РКТФ	Длительность ИВЛ	+	+	+	+	+	+	+	+	
	Распр. б–х с прол. ИВЛ	+	+	+	+		+	+	+	
	Длит-сть инф.адрен.	+			+					
	Длит-сть инф.допм.	+	+	+	+		+	+	+	
	Дозировка адренал.					+	+		+	+
	Дозировка допмина		+						+	

Таблица 7. Некоторые показатели у выживших после РКТФ, значения которых достоверно различались в зависимости от степени тяжести послеоперационного периода ($p < 0,05$). Обозначения те же, что и в таблице 6.

У больных, перенесших первичную РКТФ, выявлена корреляция средней силы между ОЛС и дозировкой адреналина ($r=0,555$, $p<0,001$), ($n=46$).

Неосложнённый послеоперационный период отмечен у 108 из 360 выживших пациентов (30,0%). У остальных 252 (70,0%) имелись различные осложнения: хирургические осложнения – у 68 пациентов (18,9%) из 360, сердечная недостаточность – у 150 (41,7%) из 360 [синдром малого выброса – у 15 (4,2%)], дыхательная недостаточность – у 52 (14,4%), неврологические осложнения – у 94 (26,1%), инфекционные осложнения – у 92 (25,6%).

В ближайшие сроки после РКТФ произведено 59 операций. В 2 случаях устранена реканализация ДМЖП, 18 больным выполнена рестернотомия по поводу кровотечения, 6 – трахеостомия. Имплантация постоянного электрокардиостимулятора произведена 2 пациентам (0,6%) из 360.

Больных выписывали из стационара в среднем через $11,3\pm 7,5$ сут. после РКТФ вне зависимости от количества этапов лечения ($p=0,346$, $n=360$).

Паллиативные вмешательства

После системно-лёгочного анастомоза Sat.O₂ арт. возросло с $61,7\pm 12,4$ до $80,8\pm 6,7\%$, уровень гемоглобина снизился с $159,0\pm 29,5$ до $146,3\pm 21,5$ г/л ($n=251$), гематокрита – с $50,1\pm 10,8$ до $45,2\pm 7,7\%$ ($n=121$) ($p<0,001$).

Из 250 больных в ранние сроки после операции умерло 7 (2,8%). Причинами смерти были: дыхательная недостаточность – у 2, сепсис – у 2, погрешности послеоперационного ведения – у 2, тампонада сердца – у 1.

В 15 случаях из 250 (6,0%) произведено повторное создание соустья по причине его гипофункции или тромбоза, в 2 (0,8%) – редукция кровотока из-за гиперфункции анастомоза.

Продолжительность ИВЛ у 196(80,7%) больных из 243 выживших не превышала 1 суток. В 47 (19,3%) случаях она составила в среднем $3,5\pm 2,2$ сут., что было связано у 23 (9,5%) пациентов гиперфункцией анастомоза, у 24 (9,8%) – с другими осложнениями. Большинство больных ($n=206$ – 84,8%) были выписаны из стационара на 9–11 сутки после операции.

У пациентов, которым выполнена реконструкция пути оттока из правого желудочка, давление в ЛА возросло в среднем с $14,4 \pm 2,7$ до $33,9 \pm 14,5$ мм рт. ст., Sat.O₂ арт. возросло с $61,6 \pm 13,4$ до $83,8 \pm 10,9\%$ ($p < 0,002$). В 3 случаях ЛС либо кондуит были сужены в связи с высоким давлением в ЛА.

В ближайшие сроки после РПОПЖ из 15 больных умерло 7 (46,7%). Основными причинами смерти были: острая сердечная недостаточность ($n=5$), а также синдром гипоперфузии внутренних органов, приведший к полиорганной недостаточности ($n=1$) и отёку головного мозга ($n=1$).

Длительность ИВЛ после РПОПЖ в среднем составила $5,6 \pm 2,8$ суток (3–12 суток), продолжительность пребывания больных в стационаре после операции – $18,4 \pm 7,8$ суток (от 12 до 36 суток). Все выжившие пациенты после РПОПЖ перенесли осложнённый послеоперационный период.

Результаты эндоваскулярных вмешательств оценивали с учетом специфики выполненных процедур. Достоверное ($p < 0,001$) увеличение Sat.O₂ арт. отмечено после баллонной вальвулопластики клапанного стеноза ЛС (с $64,6 \pm 11,3$ до $84,4 \pm 7,1\%$, $n=14$) и баллонной дилатации стенозированного анастомоза Blalock–Taussig (с $59,3 \pm 7,4$ до $86,7 \pm 7,0\%$, $n=4$).

У 4 пациентов (28,6%) из 14 эффект баллонной вальвулопластики клапанного стеноза ЛС оказался кратковременным, что явилось основанием для дополнительных паллиативных вмешательств. Баллонная ангиопластика стенозов ЛА в зоне анастомоза была эффективной в 3 случаях (60%) из 5, у 2 (40%) больных выполнено стентирование поражённых сегментов. Остальные эндоваскулярные вмешательства были эффективными с первой попытки.

После эндоваскулярных процедур летальных исходов не было.

Средняя продолжительность госпитализации у пациентов, перенесших эндоваскулярные вмешательства, составила 4,0 суток (от 2 до 24 суток). Длительные сроки госпитализации были связаны с осложнениями, которые наблюдались в 2 случаях (6,3%) из 32 вмешательств у 28 больных: тромбоз подвздошной артерии ($n=1$) и фрагментация баллона ($n=1$).

ОТДАЛЁННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ.

Радикальная коррекция тетрады Фалло.

В отдаленные сроки после РКТФ изучена судьба 229 пациентов. Из них 96 (41,9%) перенесли первичную коррекцию, 123 (53,7%) – двухэтапную, 10 (4,4%) – многоэтапную. Средний возраст на момент исследования составил $7,6 \pm 2,7$ лет, период времени с момента операции – $6,1 \pm 2,6$ лет (1 – 13 лет).

В отдаленном периоде наблюдения 13-летняя выживаемость составила $98,2 \pm 0,1\%$ (рис. 1) без различий между подгруппами ($p=0,874$). В течение 1 года после коррекции умерло 3 детей: от неврологических осложнений ($n=1$), нарушений ритма сердца ($n=1$) и декомпенсации сердечной недостаточности ($n=1$). Ещё 1 пациентка погибла через 1,5 года после двухэтапной коррекции в результате несчастного случая. В дальнейшем летальных исходов не было.

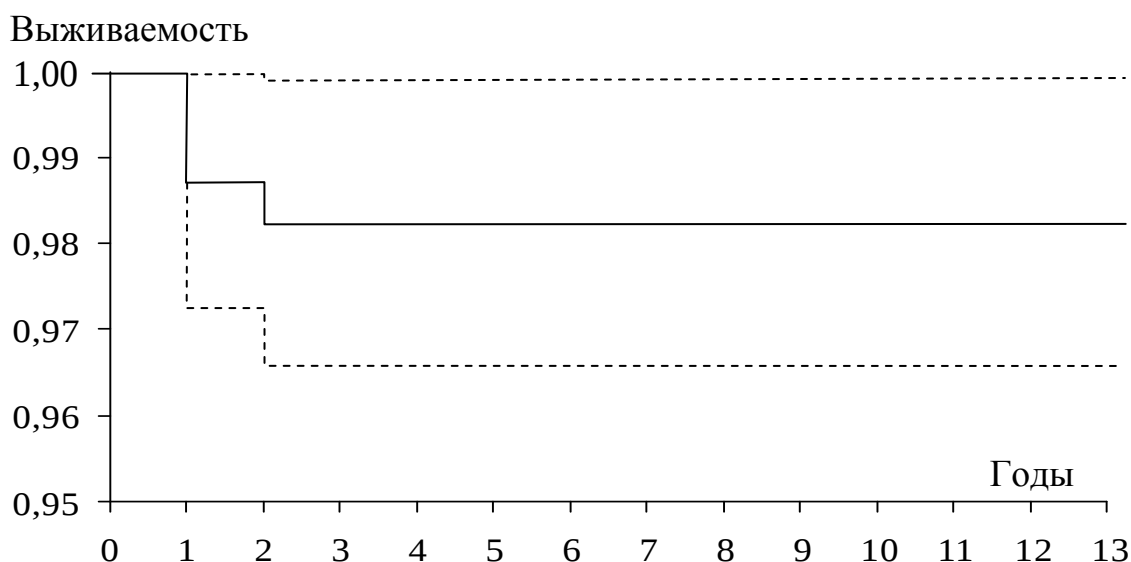


Рисунок 1. Актуарная кривая выживаемости больных в отдаленном периоде наблюдения после РКТФ с 95% ДИ (по Kaplan–Meier) ($n=229$).

Последующий анализ отдалённых результатов выполнен у 225 пациентов. На момент исследования масса и рост практически у всех детей достигли возрастной нормы. Насыщение артериальной крови O_2 составляло 96–99%. Отеков нет. У 15 (6,7%) пациентов имелась заметная деформация грудной клетки и у 68 (30,2%) – сколиоз.

Через год после РКТФ в медикаментозной поддержке (сердечные гликозиды или ингибиторы АПФ) нуждались 22,2% обследованных. Этот

показатель составил 13,8% для пациентов с первичной коррекцией, 27,3% – с двухэтапной и 40,0% – с многоэтапной ($p>0,05$). Через 7 лет после операции только 3,1% пациентов принимали ингибиторы АПФ.

При оценке функциональных возможностей по шкале J. Sommerville. к 1 градации по данной классификации отнесены 79,1% респондентов, ко 2 градации – 20,9%, достоверных различий в подгруппах не получено.

На рентгенограммах грудной клетки у всех пациентов сохранялось увеличение правых отделов сердца. В среднем величина КТИ равнялась $52,8\pm4,7$, в подгруппе с первичной коррекцией – $51,3\pm2,8$, с двухэтапной – $53,9\pm5,6$, с многоэтапной – $54,0\pm5,3$ ($p<0,001$).

Прослежена динамика отточного градиента между ПЖ и ЛС по данным ЭхоКГ обследования. Отмечена тенденция к снижению пиковых значений градиента с увеличением срока наблюдения за исключением пациентов после имплантации кондуита, у которых градиент возрастал ($p<0,05$). Наличие моностворки не влияло на динамику градиента по сравнению с обычной заплатой ($p>0,05$). Дилатация ПЖ и нарушение его диастолической функции в первую очередь были связаны с хронической выраженной регургитацией на лёгочном клапане. При сравнении различных методик реконструкции ВОПЖ регургитация чаще наблюдалась после ТАП, хотя и недостоверно.

Физическая работоспособность (ФР) изучена у 31 пациента. После первичной коррекции она составила $1,84\pm0,2$ Вт/кг ($n=16$), что было достоверно выше, чем после двухэтапной $1,6\pm0,2$ Вт/кг ($n=15$) ($p<0,05$). Уровня ФР 2 Вт/кг достигли в группе с первичной коррекцией 11 человек, тогда как в группе с двухэтапной коррекцией – 4 человека ($p<0,05$).

Нарушения адаптации пациентов к физической нагрузке и выявление миокардиального резерва (МР) имело место при разных подходах к лечению ($p>0,05$). Ответ кардиореспираторной системы на нагрузку был более адекватным после первичной РКТФ. У этих пациентов были несколько выше абсолютные значения ударного и сердечного индексов и, кроме того, на

последней ступени нагрузки отмечался адекватный рост сердечного индекса, а после двухэтапной его рост переходил в плато (выявление МР) ($p<0,05$).

Тенденция к снижению уровня выявления МР отмечена у пациентов с высоким систолическим давлением в ПЖ, обусловленным высоким градиентом на клапане ЛС и остаточными стенозами ЛА, особенно в сочетании с недостаточностью легочного клапана (> 2 степени).

Отсутствие необходимости в повторных вмешательствах в течение 5 лет составило 88 %, в течение 12 лет – 62%. Через 5 лет после многоэтапной коррекции свобода от реопераций была меньше, чем после первичной или двухэтапной (рис. 2) ($p<0,05$). Позже эти различия исчезли.

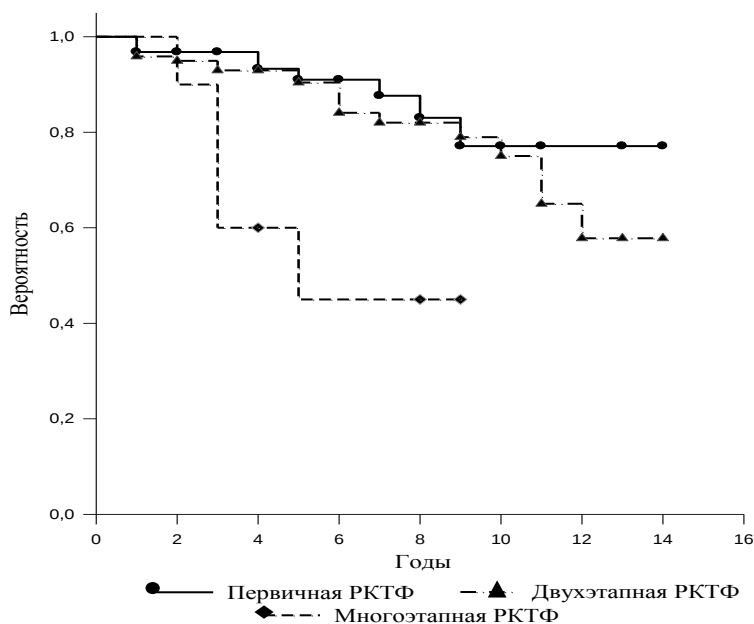


Рисунок 2. Отсутствие необходимости в повторных вмешательствах в отдалённые сроки после РКТФ в зависимости от количества этапов лечения ($n=225$) ($p=0,003$).

Повторные вмешательства выполнены 14 (6,2%) пациентам из 225 в среднем через $43,9\pm38,2$ мес. (2–141 мес.) после РКТФ. Из них у 6 (2,7%) операции произведены с применением ИК: устранение реканализации ДМЖП ($n=3$), замена кондуита ($n=2$), замена трансаннулярной заплаты в связи с бактериальным эндокардитом ($n=1$), Замена ЭКС выполнена в 1 случае, различные эндоваскулярные вмешательства по поводу локальных стенозов лёгочных артерий – в 7. Летальных исходов не было.

Паллиативные вмешательства.

Радикальная коррекция порока произведена 69 пациентам из 102 выживших после паллиативных вмешательств (67,6%). Из них в ближайшие сроки после коррекции умерло 8 (11,6%). Из оставшихся 33 пациентов 6 наблюдаются в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 5 из них выполнены различные повторные вмешательства. Одна пациентка умерла (причина неизвестна). Остальные 26 (5,1% из 512) на контрольное обследование после паллиативных вмешательств не приехали.

Суммарная летальность.

Из 512 больных с тетрадой Фалло радикальная коррекция порока выполнена 465 (90,8%). В ближайшие сроки после коррекции умерло 44 (9,5%) пациента. 417 (81,4%) пациентов перенесли РКТФ.

Шесть (1,2%) больных, которым коррекция до настоящего времени не выполнена по причине исходной тяжести порока, наблюдаются в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 26 пациентов (5,1%) после паллиативных вмешательств не приехали на контрольное обследование.

ОБОСНОВАНИЕ ПОДХОДОВ К ЛЕЧЕНИЮ БОЛЬНЫХ ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ.

1. ПРИНЦИПЫ И ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ.

Текущий этап развития проблемы лечения больных тетрадой Фалло характеризуется увеличением доли первичной радикальной коррекции порока в структуре хирургических вмешательств [Alexiou Ch. и соавт., 2001, Kirklin J.W. и соавт., 2003, Ooi A. и соавт., 2006, Tchervenkov C.I. и соавт., 2000, Van Arsdell G.S. и соавт., 2000, Van Dongen E.I. и соавт., 2003]. Оно базируется на расширении показаний к радикальной операции, в частности, для больных с клиническими проявлениями тетрады Фалло, у которых риск выполнения коррекции не превышает суммарный риск этапного лечения. Относительно последней категории пациентов до сих пор нет единой точки зрения на оценку степени риска при выборе тактики. В пограничных случаях

это создаёт пространство для ошибок – превышения показаний к первичной радикальной операции либо необоснованного применения этапного подхода.

Анализ полученных нами результатов выявил позитивные сдвиги в состоянии пациентов, которым в качестве первого этапа были произведены паллиативные вмешательства (табл. 1, 2). Но всегда ли было оправданным применение этапного подхода, недостатки которого (риск нескольких вмешательств, различные ятрогенные осложнения и т.д.) общеизвестны?

Последующее сравнение показало, что при сходном объёме реконструкции ВОПЖ (табл. 4), пациенты с первичной коррекцией порока реже нуждались во вмешательствах на лёгочных артериях, чем больные с двух- и многоэтапным лечением ($p=0,04$), имевшие в ряде случаев ятрогенное поражение лёгочных артерий после системно-лёгочного анастомоза. Исключив эти наблюдения из анализа, мы восстановили сходство между группами по данному показателю ($p=0,126$).

Непосредственные результаты (летальность и течение ближайшего послеоперационного периода у выживших пациентов) оказались схожими ($p>0,05$). Однако факторы, от которых эти результаты зависели, выявили специфику разных подходов к лечению: если при первичной коррекции более значимым было исходное состояние пациента, то у больных с этапным подходом существенную роль играли показатели, отражающие степень тяжести вмешательства: длительность ИК, объём реконструкции ВОПЖ, гемодинамические результаты (табл. 6, 7). Причиной этого могут быть как более сложные формы порока у пациентов с этапным подходом, так и последствия паллиативных процедур, увеличивающие объём коррекции.

В отдаленные сроки после РКТФ состояние пациентов было опосредованно связано с объёмом и адекватностью выполненных вмешательств через их последствия: наличие и степень выраженности градиентов давления на различных уровнях ВОПЖ и ЛА, регургитацию на лёгочном и трёхстворчатом клапанах. Значимые изменения были выявлены у больных после многоэтапного лечения, которое в ряде случаев обусловлено неэффективностью

либо осложнениями первого паллиативного вмешательства. Бóльшая частота резидуальной обструкции и более высокая потребность в повторных вмешательствах (рис. 2) у этих пациентов косвенно свидетельствуют в пользу первичной коррекции ТФ. Преимущества данного подхода были выявлены и при изучении физической работоспособности в покое, а также при дозированной физической нагрузке у детей с первичной и двухэтапной коррекцией.

Итогом проведенного анализа стало признание первичной коррекции тетрады Фалло приоритетным подходом к лечению у больных первых лет жизни. Данный вывод лёг в основу тактики, разработанной нами с учётом соответствия мировым тенденциям и потенциалу нашего Центра.

Из приоритета первичной коррекции перед этапным подходом следует задача определения значимых ориентиров для обоснования выбора метода лечения. Очевидно, что поиск таких индикаторов должен вестись среди факторов, влияющих на результаты первичной радикальной операции, то есть, среди показателей исходного состояния пациента.

Принимая во внимание неравноценность факторов риска для выбора того или иного подхода к лечению, мы приводим эти факторы в последовательности, отражающей нашу оценку степени их значимости.

1. Состояние лёгочных артерий, на наш взгляд, является определяющим при решении вопроса о тактике лечения. В зависимости от возможности выполнения первичной коррекции тетрады Фалло существуют:

А. Благоприятная анатомия лёгочных артерий позволяющая выполнить первичную коррекцию при отсутствии других противопоказаний. Это пациенты с двусторонними конфлюэнтными ЛА нормальных размеров (Nakata-индекс $> 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$), с отсутствием дополнительных источников лёгочного кровотока и периферических (дистальных) стенозов. Допускается наличие проксимальных (в том числе и протяженных) стенозов главных ЛА, расположенных в пределах границ полости перикарда, так как они могут быть адекватно устранены в процессе РКТФ. К этой же категории мы отно-

сим больных с агенезией одной из ЛА, при условии, что контралатеральная ЛА не стенозирована и не гипоплазирована на всём протяжении.

Б. *Неблагоприятная анатомия и/или кровоснабжение лёгочных артерий*, требующая выполнения паллиативных вмешательств перед радикальной операцией. Мы выделяем четыре варианта этого состояния:.

а) большие аорто–лёгочные коллатеральные артерии (БАЛКА); б) периферические единичные (1–2) локальные стенозы ЛА; в) агенезия (отсутствие) одной из ЛА в сочетании со стенозом (гипоплазией) контралатеральной ЛА; г) гипоплазия системы ЛА (Nakata–индекс $\leq 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$). К этой же категории относятся больные с множественными периферическими стенозами ЛА.

2. Индекс КДО ЛЖ (мл/м²) характеризует адаптационный потенциал больного к изменениям центральной гемодинамики после РКТФ. Пороговым значением данного показателя для больных раннего возраста мы считаем 40 мл/м². Этот же уровень может служить критерием для оценки степени готовности больного к РКТФ после системно–лёгочного анастомоза.

3. Артериальная гипоксемия является важным фактором риска, однако, по прогностической ценности уровень Sat. O₂ арт., на наш взгляд, уступает описанным выше факторам. Пороговым значением Sat. O₂ арт. мы считаем уровень, равный 70%. Сходную значимость имеют: наличие у больного частых (1–2 раза в день) одышечно–цианотических приступов и/или длительная (> 3 мес.) терапия β–блокаторами (пропранололом) для их купирования.

4. Сопутствующая патология. Данный термин предполагает широкую трактовку, но применительно к выбору оптимальной тактики важен уровень значимости сопутствующего заболевания для принятия решения о возможности выполнения первичной РКТФ. К *врожденной патологии*, увеличивающей риск выполнения первичной коррекции, мы относим внесердечные аномалии развития, прежде всего, хромосомные aberrации с поражением центральной нервной системы. Сопутствующая *патология приобретенного характера*, влияющая на тактику лечения больных ТФ, включает

неврологические осложнения вследствие естественного течения порока (ишемический, геморрагический инсульт), а также различные инфекционные осложнения бактериальной и вирусной природы. Внутрисердечные аномалии мы не считаем сопутствующей патологией, относя сочетание тетрады Фалло со сложными и многокомпонентными пороками к отдельным нозологиям.

5. Аномальное расположение значимых коронарных артерий на ВОПЖ увеличивает вероятность имплантации кондуита. Этапный подход позволяет отсрочить РКТФ, чтобы имплантировать конduit большего диаметра и уменьшить количество повторных операций по его замене.

Таким образом, к индикаторам, позволяющим оценить возможность выполнения первичной радикальной коррекции тетрады Фалло у больных раннего возраста, мы отнесли пять вышеуказанных факторов риска. С их учётом был разработан алгоритм, представленный на рис. 3.



Рисунок 3. Алгоритм тактики лечения больных раннего возраста с тетрадой Фалло.

Дополнительным фактором риска для первичной РКТФ является общее лёгочное сопротивление ($>4 \text{ ед.}$), связанное с длительностью ИВЛ ($r=0,302$) и

дозировкой адреналина ($r=0,555$) в ближайшем послеоперационном периоде. В алгоритм тактики данный фактор не введён по причине риска получения информации, так как у этих больных во время зондирования высока вероятность развития нарушений гемодинамики при проведении катетера в ЛА.

В структуре подходов к лечению, основанной на разработанном алгоритме, ведущая роль отведена **первичной коррекции порока**, выбор которой, с нашей точки зрения, оправдан **не менее, чем в 75% случаев**. При этом алгоритм предусматривает возможность дальнейшего расширения показаний к одноэтапному лечению.

2. ОСОБЕННОСТИ ВЫПОЛНЕНИЯ РАЗЛИЧНЫХ ХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ.

Анализ полученных результатов дал возможность изучить технические особенности и определить основные принципы выполнения различных хирургических вмешательств в раннем возрасте.

Радикальная коррекция тетрады Фалло.

Пластика ДМЖП. Мы считаем чрезпредсердный доступ к типичным для тетрады Фалло ДМЖП (подаортальные перимембранозный, мышечный) предпочтительным и рекомендуем его для стандартного протокола коррекции порока в раннем возрасте. При подартериальной локализации ДМЖП показан чрезжелудочковый доступ к дефекту. К оптимальным материалам для пластики дефекта мы относим ксеноперикард и политетрафлюороэтилен. Основными способами фиксации заплаты к ДМЖП являются П-образные отдельные швы и непрерывный шов. Для повышения надёжности последнего целесообразно наложение 1–2 дополнительных отдельных швов и/или использование удлинённой прокладки. Значимые повреждения главных проводящих путей при РКТФ относительно редки (по нашим данным – 0,6%). Частые нарушения внутрижелудочковой проводимости в ранние (89,2%) и отдалённые (100%) сроки после коррекции не всегда связаны с пластикой ДМЖП, а могут быть обусловлены другими

причинами. Недостаточность трикуспидального клапана (ТК) в ближайшие и отдалённые сроки после РКТФ непосредственно не связана с деформацией септальной створки при пластике ДМЖП, однако по завершении основных этапов коррекции необходима рутинная ревизия ТК. Причинами аортальной недостаточности в отдалённые сроки мы считаем подартериальную локализацию ДМЖП и относительно старший возраст на момент коррекции у больных с тяжёлым течением порока.

Устранение обструкции ВОПЖ. Принципы щадящей хирургической техники при устранении инфундибулярной обструкции: 1.) приоритет пересечения мышечных пучков перед их резекцией; 2.) баланс между мышечной резекцией и длиной вентрикулотомии; 3.) сочетание оптимальных размеров заплаты с экономной резекцией пучков, создающих обструкцию. Показанием к трансаннулярной пластике ВОПЖ в настоящее время мы считаем значения Z-фактора ЛС ≤ -1 , либо соотношение систолического давления между правым и левым желудочками после изолированной пластики ВОПЖ $>0,7$ и/или градиент давления на уровне клапанного кольца >40 мм рт. ст.. В качестве материалов для пластики оптимальными считаются ксеноперикард и политетрафлюороэтилен. Основным требованием при выполнении пластики является предотвращение возникновения отточных градиентов. Применение заплаты с моностворкой, по нашим данным, себя не оправдало, однако мы не исключаем возможность её использования у пациентов с неполным устранением обструкции на уровне ЛА. Аномальное расположение коронарных артерий при необходимости в ТАП ВОПЖ является показанием к имплантации кондуита, увеличивающей риск РКТФ в раннем возрасте. Если альтернативные подходы к решению данной проблемы невозможны, необходима имплантация кондуита с сохранением естественного пути оттока из ПЖ.

Основным требованием при устранении обструкции на уровне лёгочных артерий является обеспечение приемлемых гемодинамических результатов, а не одномоментная ликвидация всех имеющихся стенозов. При необходимости допустимо выполнение дополнительных эндоваскулярных

вмешательств в ближайшем и/или отдалённом послеоперационном периоде, тогда как при обширных открытых реконструкциях применение эндоваскулярных методик возможно только через 3 недели. У больных с тяжёлыми стенозами ЛА на протяжении (главным образом, правой ЛА) целесообразно ограничение объёма реконструкции в пользу эндоваскулярных вмешательств. Наилучшие результаты устранения стенозов устьев ЛА обеспечивает техника реконструкции с применением отдельных заплат.

Интраоперационная защита миокарда. Кардиopleгический раствор «Кустодиол» обеспечивает адекватную защиту миокарда и является препаратом выбора для РКТФ у больных раннего возраста, способствуя адекватному устранению обструкции на релаксированном сердце.

Межпредсердное сообщение, на наш взгляд, играет позитивную роль после РКТФ, обеспечивая декомпрессию камер сердца при развитии послеоперационной сердечной недостаточности. Поэтому у больных с тяжёлым течением порока мы сохраняем сообщение на уровне предсердий, а при его отсутствии выполняем перфорацию межпредсердной перегородки диаметром 4–5 мм. Для оценки послеоперационной гемодинамики через межпредсердное сообщение в левое предсердие проводится катетер.

Таким образом, оптимальная операционная техника при коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте включает в себя (**краткий протокол**): 1.) Чрезпредсердную пластику ДМЖП; 2.) Минимальную правую вентрикулотомию; 3.) Контроль компетентности трикуспидального клапана; 4.) Адекватное устранение обструкции ВОПЖ и лёгочной артерии на всех уровнях в пределах границ перикарда; 5.) Использование современных методов защиты миокарда («Кустодиол»); 6.) Сохранение межпредсердного сообщения при коррекции с большим объёмом реконструкции (особенно при первичной РКТФ); 7.) Мониторинг давления в левом предсердии.

Системно–лёгочный анастомоз у больных тетрадой Фалло.

Модифицированный анастомоз по Blalock–Taussig является операцией выбора при показаниях к паллиативному вмешательству у больных раннего возраста с ТФ. Диаметр протеза 5–6 мм позволяет обеспечить адекватную функцию анастомоза в течение периода времени, необходимого для подготовки к РКТФ. В неосложнённых случаях нет необходимости в применении антикоагулянтов и дезагрегантов. Профилактика гиперфункции анастомоза достигается за счёт правильной локализации проксимального соустья (на 3–5 мм выше устья подключичной артерии) и контроля давления в ипсилатеральной ЛА непосредственно после пуска анастомоза (≤ 30 мм рт. ст.). Применение протезов с покрытием низкой пористости (< 1 мкм) позволяет избежать осложнений, связанных с повышенной проницаемостью стенки.

Реконструкция пути оттока из правого желудочка у больных тетрадой Фалло.

К важным техническим особенностям РПОПЖ у больных ТФ в раннем возрасте мы относим создание адекватного сообщения между ПЖ и ЛА с дозированным кровотоком через него и межпредсердного сообщения. Критерии адекватности РПОПЖ: увеличение насыщения артериальной крови O_2 при росте давления в ЛА до 25–30 мм рт. ст. на фоне сохранения веноартериального или перекрёстного сброса через ДМЖП по данным ЭхоКГ. Эффективными мерами по защите миокарда и жизненно важных органов от синдрома «обкрадывания» являются: уменьшение длительности ИК, умеренная гипотермия (30–32°C в rectum) и поддержание высокого (6–8 мм рт. ст.) положительного давления в дыхательных путях во время основного этапа.

РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ПРИМЕНЕНИЯ РАЗРАБОТАННЫХ ПОДХОДОВ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ БОЛЬНЫХ РАННЕГО ВОЗРАСТА С ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО.

Подходы к лечению больных раннего возраста с ТФ, разработанные на основании проведенного исследования, внедрены в практику НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Для оценки эффективности этих подходов изучены результаты их клинического применения у 112 последовательно прооперированных пациентов, составивших группу сравнения, которым в 2005–2009 гг. в отделении хирургии врождённых пороков сердца у детей раннего возраста выполнена радикальная коррекция порока. Больные в группе сравнения отличались от группы исследования по возрасту и антропометрическим характеристикам, других отличий не выявлено (табл. 8).

Показатель

Группа

исследования

(1990–2000 гг.)

(n=396)

Группа
сравнения
(2005–2009 гг.)

(n=112)

p

Соотношение М/Ж	226/170	68/44	0,561
Возраст	32,2±9,2	23,5±9,9	<0,001
Масса (кг)	12,2±2,0	10,9±7,8	0,003
Рост (см)	89,2±7,5	80,2±13,2	<0,001
Площадь поверхности тела (м ²)	0,54±0,07	0,48±0,07	<0,001
Гемоглобин (г/л)	146,5±23,2	140,9±18,7	0,062
Гематокрит (%)	45,4±8,2 (n=208)	43,2±6,6 (n=91)	0,116
pO ₂ арт.(мм рт. ст.)	45,3±8,4 (n=277)	46,3±8,4 (n=90)	0,247
Насыщение O ₂ арт.(%)	79,6±8,7	81,6±7,6	0,092
Индекс КДО ЛЖ (мл/м ²)	52,1±21,3	48,2±12,4	0,204
Nakata-индекс (мм ² /м ²)	338,0±82,3 (n=342)	346,8±117,4 (n=107)	0,321
Z-фактор ЛС	-1,95±2,15	-1,71±1,80	0,135

Таблица 8. Сравнительная характеристика клинического состояния пациентов перед РКТФ в группе исследования и группе сравнения.

Первичная РКТФ выполнена 59 (52,7%) больным из 112. В 53 случаях (47,3%) порок устранён после одного [n=42 (37,5%)] или более [n=11 (9,8%)] предварительных этапов лечения. У 53 больных с этапным лечением перед РКТФ выполнено 66 паллиативных вмешательств: системно–лёгочный анастомоз – 61, эмболизация БАЛКА – 3, РПОПЖ – 1, стентирование ВОПЖ – 1.

Следует отметить возрастание доли больных, которым первый этап лечения выполнен до 12 мес. – 34 (30,4%) из 112, тогда как в группе исследования (1991–2000 гг.) их число составляло 64 (16,2%) из 396 ($p=0,001$).

У 39 (34,8%) пациентов из 112 в группе сравнения (2005–2009 гг.) имелась значимая сопутствующая патология, из 59 больных с первичной РКТФ она была у 13. Из сопутствующих заболеваний ведущими были: перинатальная энцефалопатия с гипертензионно-гидроцефальным синдромом и задержкой психомоторного развития (n=19), органическое поражение ЦНС

гипоксически–ишемического генеза с двигательными нарушениями, (n=12), синдром Дауна, (n=4), бактерио– и вирусоносительство [цитомегаловирус, токсоплазмоз, хламидиоз, последствия бакэндокардита], (n=4).

Условия операции и объём коррекции.

Все операции РКТФ в 2005–2009 гг. выполнены в условиях ИК, гипотермии и сочетанной кардиopleгии («Кустодиол»). Сравнение проведено с пациентами, у которых также применяли «Кустодиол» (табл. 9).

Показатели	Группа исследования (1990–2000 гг.) (n=50)	Группа сравнения (2005–2009 гг.) (n=112)	<i>p</i>
Время ИК (мин.)	112,8±14,2	138,4±66,8	<0,001
Время пережатия аорты (мин.)	67,4±13,2	85,7±18,4	<0,001
Температура min. T _{rect.} °C	27,6±0,7	27,5±1,2	0,428

Таблица 9. Условия РКТФ в группах исследования и сравнения.

Различий в локализации ДМЖП и доступах к нему между группами исследования и сравнения не выявлено. Для пластики ДМЖП в 2005–2009 гг. чаще применяли обвивной шов [n=92 (82,1%)] против 16,7% случаев в 1991–2000гг. ($p<0,001$). Возросла частота использования политетрафлюорэтилена (GORE–TEX) в качестве материала для заплаты – 32 (28,6%) случая из 112 в 2005–09 гг. против 7 (1,8%) из 396 в 1991–2000гг. ($p<0,001$).

Объём реконструкции ВОПЖ и ЛА в 1990–2000гг. и в 2005–2009гг. не различался ($p>0,05$) (табл. 10). Трансаннулярная заплата с моностворкой в 2005–2009гг. имплантирована 6 (5,4%) больным из 112, в 1990–2000гг. – 162 (40,9%) из 396 ($p<0,001$). Конduit имплантирован 5 (4,5%) пациентам из 112.

Объём реконструкции ВОПЖ	1990–2000гг. (n=396)		2005–2009гг. (n=112)		<i>p</i>
	n	%	n	%	
Без ТАП***	122 (6)	30,9	28 (–)	25,0	0,491
ТАПВОПЖ и ЛС	257 (27)	64,8	79 (2)	70,5	
Конduit	17 (3)	4,3	5 (–)	4,5	
ИТОГО :	396 (36)	100,0	112 (2)	100,0	
Без реконструкции ЛА	294 (24)	74,3	78 (2)	69,6	0,395

С реконструкцией ЛА	102 (12)	25,7	34 (–)	30,4	
ИТОГО :	396 (36)	100,0	112 (2)	100,0	

Таблица 10. Объем реконструкции ВОПЖ при РКТФ (в скобках указано количество умерших). *** – сокращения те же, что и в табл. 4.

Результаты радикальной коррекции тетрады Фалло.

Гемодинамические результаты.

Основной показатель адекватности РКТФ – соотношение давления прит. ПЖ/а. radialis в группе сравнения был достоверно ниже (табл. 11).

Объем реконструкции ВОПЖ	Соотношение давления прит. ПЖ/а. rad.		<i>p</i>
	1990–2000гг. (n=396)	2005–2009гг.(n=112)	
Без ТАП*** ¹	0,55±0,17 (n=122)	0,44±0,16 (n=28)	0,002
ТАПВОПЖ и ЛС ²	0,60±0,18 (n=257)	0,47±0,14 (n=79)	<0,001
Конduit ³	0,52±0,12 (n=17)	0,57±0,11 (n=15)	0,432
<i>p</i>	0,038 ¹⁻² = 0,032	0,182	–
ИТОГО :	0,58±0,18	0,47±0,15	<0,001
Без реконструкции ЛА	0,58±0,18 (n=294)	0,44±0,13 (n=78)	<0,001
С реконструкцией ЛА	0,59±0,17 (n=102)	0,54±0,16 (n=34)	0,107
<i>p</i>	0,201	<0,001	

Таблица 11. Соотношение давления прит. ПЖ/а. radialis после РКТФ. *** – сокращения те же, что и в табл. 4.

Высокое (>0,75) соотношение давления после РКТФ в 2005–2009гг. отмечено у 5 (4,5%) пациентов из 112, у всех была реконструкция ЛА. В 1990–2000гг. такое соотношение было у 64 (16,2%) больных из 396 (*p*=**0,002**).

Госпитальная летальность и структура операций.

В 2005–2009 гг. госпитальная летальность после РКТФ снизилась до 1,8% (n=2) по сравнению с 1991–2000 гг. (*p*=**0,017**), а доля первичной коррекции в структуре операций превысила 50% (*p*<**0,001**) (рис. 4).

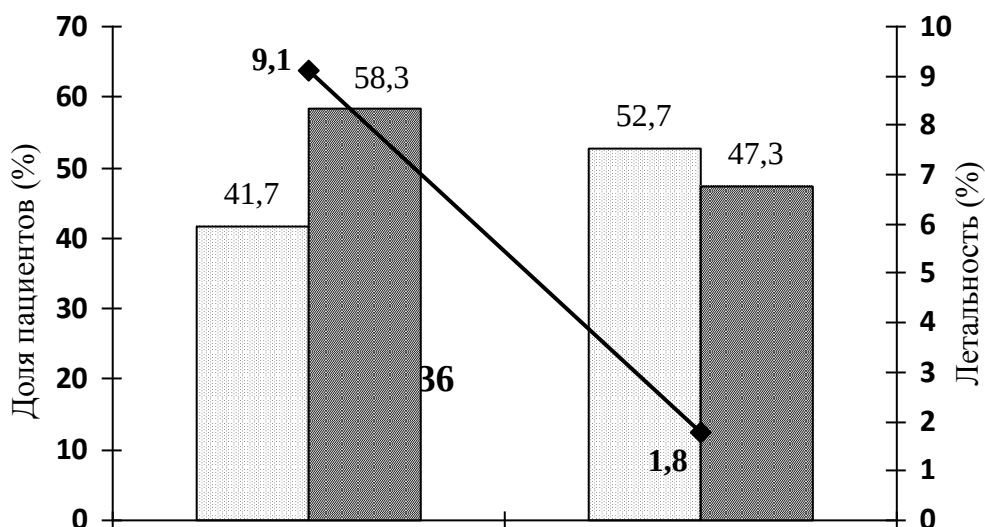


Рисунок 4. Изменение структуры операций РКТФ и госпитальной летальности (в %) в 2005–2009 гг. по сравнению с 1991–2000 гг. ($p<0,02$).

При исключении из анализа пациентов, которым первый этап лечения выполнен в возрасте ≤ 12 мес., доля первичной РКТФ достигла 75%, что соответствует расчётному соотношению (рис. 5).

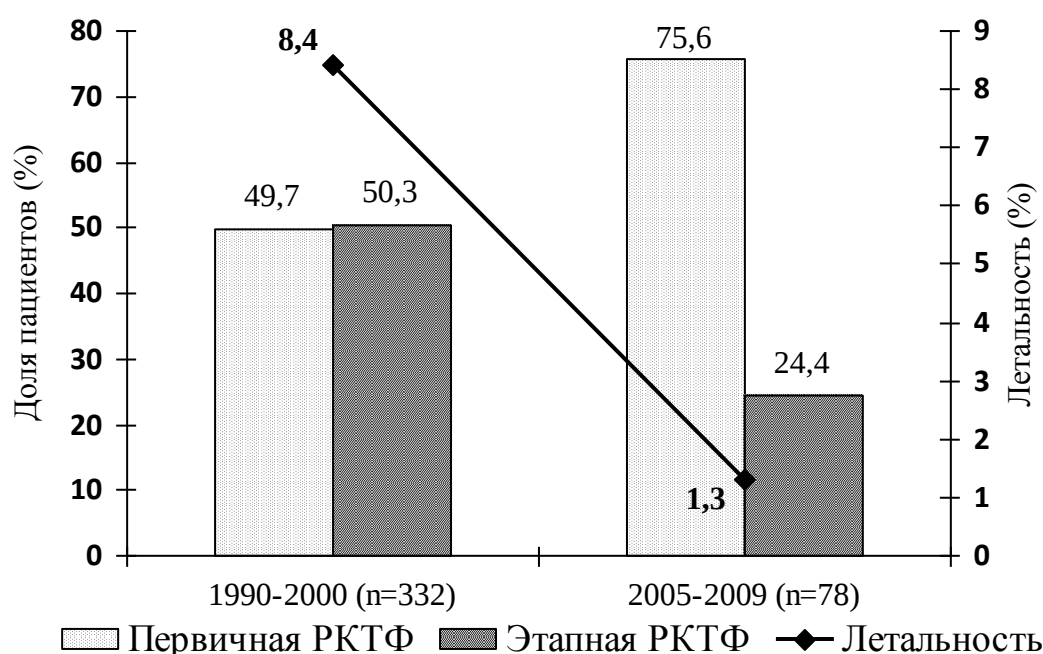


Рисунок 5. Изменение структуры операций РКТФ и госпитальной летальности (в %) в 2005–2009 гг. по сравнению с 1991–2000 гг. у пациентов в возрасте старше 1 года ($p<0,05$).

На госпитальном этапе после РКТФ умерло 2 (1,8%) больных из 112. Причиной смерти в обоих случаях была лёгочно–сердечная недостаточность. У обоих пациентов имелось органическое поражение ЦНС ишемического генеза и гипотрофия (масса тела <7 кг). Летальность среди 39 больных ТФ с сопутствующей патологией составила 5,1% ($n=2$), смертельных исходов у 73 пациентов без сопутствующей патологии не отмечено ($p=0,229$).

Послеоперационный период.

Оценка послеоперационного периода проведена только у выживших после РКТФ. Хотя длительность ИВЛ и инфузии катехоламинов в 2005–2009 гг. достоверно возросла по сравнению с 1991–2000 гг, продолжительность пребывания в стационаре в последние годы сократилась ($p < 0,05$).

Проведен анализ и сравнение основных показателей послеоперационного периода у пациентов с разным объёмом реконструкции ВОПЖ и ЛА. Длительность ИВЛ и пребывания в реанимации была больше в группе сравнения после имплантации кондуита, при других типах вмешательств достоверных различий не отмечено.

Несмертельные осложнения после РКТФ, выполненной в 2005–09 гг. отмечены у 59 (53,6%) из 110 выживших. Для сравнения – в 1991–2000 гг. частота осложнений составила 70,0% [252 из 360 ($p = 0,002$)].

В связи с осложнениями в ближайшем периоде после РКТФ в 2005–09 гг. выполнено 29 повторных вмешательств у 20 больных. В 1991–2000 гг. повторные операции выполнены 47 пациентам ($p = 0,234$).

Клиническое применение разработанных подходов продемонстрировало их эффективность и практическую ценность для получения оптимальных результатов на протяжении достаточно длительного периода времени (5 лет). Сопоставимость исходного состояния пациентов группы сравнения (2005–09 гг.) и группы исследования (1991–2000 гг.) по большинству показателей, характеризующих клинические проявления порока (табл. 8), подтверждает корректность сравниваемых групп и подчеркивает достоверность полученных различий в результатах хирургического лечения (рис. 4, 5).

В 2005–09 гг. доля больных, впервые оперированных в возрасте менее 1 года, существенно увеличилась ($p = 0,001$), что привело к росту этапной РКТФ в структуре вмешательств. Однако, среди пациентов, впервые оперированных в возрасте старше 1 года, удалось оптимизировать структуру вмешательств в соответствии с расчётными соотношениями.

Наряду с этим, использование разработанного протокола РКТФ в 2005–09 гг. позволило увеличить безопасное время для хирургических манипуляций (табл. 9), что благоприятно сказалось на гемодинамических результатах коррекции (табл. 11), ($p<0,001$), течении ближайшего послеоперационного периода и количестве осложнений ($p=0,002$). В 2005–09 гг. для пластики ДМЖП чаще использовали синтетические заплаты ($p<0,001$) и обвивной шов ($p<0,001$). Необходимость более частой (по сравнению с 1991–2000 гг.) реконструкции ЛА на протяжении продиктована наличием деформаций после системно–лёгочных анастомозов, выполненных в первые месяцы жизни.

Полученные результаты свидетельствуют о том, что исследование проводилось в верном направлении и цель, поставленная в его начале, достигнута. Разработанные подходы позволили качественно улучшить результаты хирургического лечения больных раннего возраста с тетрадой Фалло.

ВЫВОДЫ.

1. Хирургическое лечение больных раннего возраста с тетрадой Фалло в настоящее время возможно с низкой летальностью и хорошими отдалёнными результатами.

2. Приоритетным подходом к лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло является первичная радикальная коррекция порока. Её выполнение возможно не менее, чем у 75% пациентов раннего возраста. Рациональное расширение показаний к первичной радикальной коррекции способствует улучшению непосредственных результатов.

3. Радикальная коррекция тетрады Фалло может быть выполнена в течение раннего возраста у большинства пациентов независимо от количества этапов лечения. Вследствие особенностей естественного течения порока риск первичной радикальной коррекции повышается с увеличением возраста на момент начала лечения.

4. Основными ориентирами для выбора тактики хирургического лечения являются: характер кровоснабжения лёгких (размеры и конфлюэнтность

лёгочных артерий, дополнительные источники лёгочного кровотока), объёмные характеристики левого желудочка, уровень гипоксемии, наличие сопутствующей патологии, особенности расположения значимых коронарных сосудов, затрудняющие реконструкцию выводного отдела правого желудочка.

5. Критериями готовности пациента к радикальной коррекции тетрады Фалло являются пороговые значения показателей, определяющих выбор хирургической тактики. Количественные характеристики пороговых значений переменны и зависят от накопленного опыта и возможностей клиники по выживанию пациентов.

6. Оптимальный временной промежуток между этапами лечения, достаточный для подготовки больного к радикальной коррекции тетрады Фалло, находится в интервале 6–12 мес.

7. Непосредственные результаты первичной радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста в большей степени зависят от показателей исходного состояния пациента, тогда как при этапном подходе существенную роль играют параметры, характеризующие травматичность хирургического вмешательства.

8. Общее лёгочное сопротивление >4 ед. негативно влияет на продолжительность ИВЛ и дозировку адреналина после первичной радикальной коррекции тетрады Фалло. Взаимосвязи между ОЛС и результатами этапной коррекции не выявлено. После выполнения системно-лёгочного анастомоза установлено достоверное снижение доли пациентов с $ОЛС > 4$ ед.

9. Критериями оптимально выполненной радикальной коррекции тетрады Фалло в ближайшие сроки после операции является сочетание благоприятных гемодинамических результатов с неосложнённым послеоперационным периодом, а в отдалённые – отсутствие предпосылок для дилатации правого желудочка и/или резидуальных (рекуррентных) отточных градиентов.

10. При адекватно выполненной реконструкции выводного отдела правого желудочка резидуальные градиенты давления имеют тенденцию к снижению по мере ремоделирования сердца и сосудов в процессе адаптации к новым гемодинамическим условиям. Исключение составляет имплантация кондуита, при которой отмечено нарастание обструкции.

11. Показания к повторным вмешательствам после радикальной коррекции тетрады Фалло в пределах 13-летнего срока наблюдения больше связаны с погрешностями операции и неустранёнными компонентами порока (резидуальные ДМЖП, стенозы лёгочных артерий), чем с последствиями стандартно выполненных реконструкций (дилатация правого желудочка, недостаточность лёгочного клапана и т.д.).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.

1. Пороговыми значениями параметров, позволяющими выполнять радикальную коррекцию тетрады Фалло с оптимальными результатами, являются: для лёгочного артериального индекса – $\geq 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, для индекса КДО ЛЖ – $\geq 40 \text{ мл}/\text{м}^2$, для артериальной гипоксемии – $\geq 70\%$. Вклад каждого из параметров в формирование риска неравноценен: наибольшее значение имеют размеры лёгочных артерий, наименьшее – уровень гипоксемии.

2. Радикальная коррекция тетрады Фалло должна быть выполнена так рано, как это позволяют принятые пороговые значения показателей, определяющих выбор хирургической тактики. Отрицательная динамика менее значимых показателей (нарастание гипоксемии при тромбозе анастомоза) не является препятствием к коррекции, если достигнут пороговый уровень более значимых (лёгочный артериальный индекс, индекс КДО ЛЖ).

3. Щадящая хирургическая техника радикальной коррекции тетрады Фалло подразумевает минимальный объём вмешательства, достаточный для получения благоприятных гемодинамических результатов с условием обеспечения доступа к некорригированным в момент радикальной операции структурам для выполнения последующих эндоваскулярных реконструкций.

4. Кардиоплегический раствор «Кустодиол» является препаратом выбора для защиты миокарда при радикальной коррекции тетрады Фалло. По сравнению с гиперкалиевым раствором «Кустодиол» обеспечивает не только более качественную защиту миокарда, но и возможность получения более благоприятных гемодинамических результатов вследствие выполнения коррекции на релаксированном сердце при отсутствии дефицита времени.

5. Чрезпредсердный транстрикуспидальный доступ является оптимальным для пластики ДМЖП при его типичной локализации. В случае подартериальной локализации ДМЖП чрезжелудочковый доступ является предпочтительным.

6. Применение заплаты с моностворкой не влияет на ближайшие и отдалённые результаты радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста. Тем не менее, при неполном устранении обструкции на уровне лёгочных артерий и сомнениях в компетентности трёхстворчатого клапана заплата с моностворкой может оптимизировать течение ближайшего послеоперационного периода.

7. Имплантация кондуита при радикальной коррекции тетрады Фалло связана с необходимостью его замены через 5–7 лет из-за пролиферации неоинтимы, создающей обструкцию, поэтому она показана только при отсутствии альтернативных решений. Сохранение естественного пути оттока после устранения инфундибулярного стеноза облегчает задачу подбора кондуита нужного диаметра и его размещение в полости перикарда.

8. Оптимальным способом реконструкции внутривнутриперикардальных стенозов лёгочных артерий является методика с использованием отдельных заплат, которая позволяет избежать деформации сосудов, и, следовательно, резидуальных стенозов.

9. Из-за неудовлетворительных отдалённых результатов следует по возможности избегать реконструкции правой лёгочной артерии на протяжении, ограничиваясь реконструкцией в проксимальном сегменте с

обеспечением доступа к дистальным отделам правой лёгочной артерии для последующих эндоваскулярных вмешательств.

10. Оптимальной методикой устранения ятрогенных деформаций лёгочных артерий после ранее выполненных системно-лёгочных анастомозов является стентирование поражённого сегмента (эндоваскулярное или интраоперационное) вследствие выраженных рубцовых изменений в данной зоне.

11. Допустимым соотношением систолического давления между правым и левым желудочками после радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста является значение $\leq 0,7$ при изолированной пластике выводного отдела правого желудочка и $\leq 0,8$ – при трансаннулярной пластике. В противном случае, если подтвержден фиксированный характер обструкции, показана ревизия.

Список работ, опубликованных по теме диссертации.

1. Зеленикин, М.А. Пластика правой лёгочной артерии без пересечения аорты при тетраде Фалло. / Зеленикин М.А., Бондаренко С.В., Прасолов С.Ю., Дедушкина Н.Ю. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1998. – №2. – стр.32–34.
2. Зеленикин, М.А. Результаты реконструкции пути оттока из венозного желудочка нетрадиционным кондуитом. / Зеленикин М.А., Трусов И.А., Прасолов С.Ю., Чернова М.П., Зубкова Г.А., Зайцев В.В. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1999. – №2. – стр. 15–21.
3. Туманян, М.Р. Оценка функционального состояния сердечно-сосудистой системы с помощью велоэргометрии у детей в отдалённом периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем возрасте. / Туманян М.Р., Кассирский Г.И., Дедушкина Н.Ю., Арнаутова И.В., Бокова Н.А., Мусатова Т.И., Прасолов С.Ю., Шаталов К.В., Зеленикин М.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2000. – №6. – стр. 59–64.
4. Бокерия, Л.А. Анализ ближайших результатов хирургического лечения детей раннего возраста с тетрадой Фалло. / Бокерия Л.А., Зеленикин М.А., Туманян М.Р., К.В. Шаталов, Мусатова Т.И., Прасолов С.Ю.,

- Арнаутова И.В., Дедушкина Н.Ю., Бокова Н.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2001. – №1. – стр. 4–8.
5. Алекян, Б.Г. Стентирование ложной аневризмы проксимального анастомоза кондуита с использованием СР стента с покрытием (Covered СР stent) у больного после реконструкции пути оттока по поводу сложного врождённого порока сердца с атрезией лёгочной артерии. / Алекян Б.Г., Зеленикин М.А., Пурсанов М.Г., Прасолов С.Ю., Плахова В.В., Сандодзе Т.С., Охлопков А.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2007. – №6. – стр. 63–66.
 6. Прасолов, С.Ю. Повторные операции после радикальной коррекции тетрады Фалло – современное состояние проблемы. Обзор литературы. / Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2009. – Том 10. – №4. – стр. 51–59.
 7. Зеленикин, М.А. Случай успешной коррекции тетрады Фалло после имплантации стента в выводной отдел правого желудочка. / Зеленикин М.А., Алекян Б.Г., Прасолов С.Ю., Макаренко В.Н. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. – №1 – стр. 64–67.
 8. Зеленикин, М.А. Выбор подходов к лечению больных раннего возраста с тетрадой Фалло. / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Мусатова Т.И., Алекян Б.Г., Макаренко В.Н., Кассирский Г.И., Серов Р.А. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. – №2. – стр. 10–17.
 9. Купряшов, А.А. Гуморальная регуляция острой адаптации у детей раннего возраста после радикальной коррекции тетрады Фалло. / Купряшов А.А., Прасолов С.Ю., Плющ М.Г., Барышникова И.Ю., Зеленикин М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – №2. – стр. 67–71.
 10. Плющ, М.Г. Динамика уровня натрийуретического пептида В-типа при хирургическом лечении пациентов с тетрадой Фалло. / Плющ М.Г., Купряшов А.А., Прасолов С.Ю., Барышникова И.Ю., Зеленикин М.А. // Клиническая физиология кровообращения. – 2010. – №3. – стр. 62–65.

11. Прасолов, С.Ю. Стратегия и тактика лечения больных тетрадой Фалло. Обзор литературы. / Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Дедушкина Н.Ю., Зеленикин М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – №3. – стр. 21–26.
12. Прасолов, С.Ю. Отдалённые результаты – критерий адекватности хирургического лечения тетрады Фалло. Обзор литературы. / Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Дедушкина Н.Ю., Зеленикин М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – №6. – стр. 4–9.
13. Прасолов, С.Ю. Случай успешной коррекции агенезии клапана лёгочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки с использованием метода ремоделирования лёгочных артерий. / Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Сурогина Е.Л., Плахова В.В., Соболев А.В., Туненко В.Н., Мокринская Л.Ю., Деигхеиди Э.М., Зеленикин М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – №6. – стр. 74–77.
14. Зеленикин, М.А. Реконструкция пути оттока из правого желудочка нетрадиционным кондуитом (тезисы доклада). Доклад на совместной научной сессии НЦССХ и Ростовского областного центра сердечно-сосудистой хирургии. / Зеленикин М.А., Трусков И.А., Прасолов С.Ю., Зайцев В.В., Зубкова Г.А., Чернова М.П. // Диагностика и современные подходы в хирургии врожденных пороков сердца. Методы обеспечения операций при врожденных пороках сердца. – Ростов-на-Дону. – 1998. – стр.22.
15. Зеленикин, М.А. Клиническое обоснование двухэтапного метода коррекции тетрады Фалло у пациентов раннего возраста (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Зубкова Г.А., Туманян М.Р. // Тезисы докладов IV Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – Москва. – 1998. – стр. 13.
16. Соболев, А.В. Первый опыт интраоперационных эндоваскулярных вмешательств при коррекции сложных врождённых пороков сердца (тезисы доклада). / Соболев А.В., Зеленикин М.А., Иваницкий А.В.,

- Крюков В.А., Шаталов К.В., Прасолов С.Ю., Серёгин К.О., Трусов И.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. III ежегодная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – 1999. – стр. 81.
17. Зеленикин, М.А. Опыт хирургического лечения тетрады Фалло у детей раннего возраста (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Туманян М.Р., Шаталов К.В., Мусатова Т.И., Арнаутова И.В., Купряшов А.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. VI Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2000г. – №2. – стр.8.
18. Туманян, М.Р. Функциональное состояние сердечно-сосудистой системы у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем возрасте (тезисы). / Туманян М.Р., Кассирский Г.И., Дедушкина Н.Ю., Арнаутова И.В., Бокова Н.А., Мусатова Т.И., Прасолов С.Ю., Шаталов К.В., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. VI Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2000г. – №2. – стр.256.
19. Арнаутова, И.В. Коррекция стенозов главных ветвей легочной артерии при радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста (тезисы доклада). / Арнаутова И.В., Прасолов С.Ю., Туманян М.Р., Мусатова Т.И., Пурсанов М.Г., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. V ежегодная сессия НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – 2001. – №3. – стр. 21.
20. Купряшов, А.А. Конечно–диастолический объём левого желудочка как критерий выбора варианта коррекции отхождения аорты и лёгочной артерии от правого желудочка у детей раннего возраста. / Купряшов А.А., Алексеева М.А., Василевская И.В., Прасолов С.Ю., Мусатова Т.И., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. VI ежегодная сессия НЦССХ им. А.Н.

Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – 2002. – Т.3. – №5. – стр. 9.

21. Зеленикин, М.А. Реконструкция легочно-артериального русла при радикальной коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Арнаутова И.В., Мусатова Т.И., Дедушкина Н.Ю., Пурсанов М.Г. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. VIII всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2002. – Т.3. – №11. – стр. 23.
22. Зеленикин, М.А. Тактика хирургического лечения тетрады Фалло у пациентов раннего возраста (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Дедушкина Н.Ю., Купряшов А.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. VIII всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2002. – Т.3. – №11. – стр. 30.
23. Зеленикин, М.А. Структура госпитальной летальности при хирургическом лечении тетрады Фалло у пациентов раннего возраста (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Дедушкина Н.Ю., Купряшов А.А., Лобачёва Г.В., Серов Р.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. IX всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2003. – Т. 4. – №11. – стр. 12.
24. Зеленикин, М.А. Результаты лечения врождённых пороков сердца с гипоплазией и агенезией лёгочных артерий в раннем возрасте (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Мусатова Т.И., Кирсанова О.Б., Алекян Б.Г., Серов Р.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. X всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2004. – Т.5. – №11. – стр. 21.
25. Зеленикин, М.А. Принципы лечения больных раннего возраста с тетрадой Фалло (тезисы доклада). / Зеленикин М.А., Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Дедушкина Н.Ю., Мусатова Т.И., Кирсанова О.Б. // Бюллетень

НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. XII ежегодная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых.–2008.–Т.9. – №3. – стр. 6.

26. Prasolov, S. Treatment of patients with tetralogy of Fallot. Does “golden standard” exist now? / Prasolov S., Zelenikin M. // Abstracts 58th European Society for Cardiovascular Surgery, In: Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. – 2009. – Vol. 8, Suppl. 1. – p.S43.
27. Плющ, М.Г. Динамика уровня натрийуретического пептида В-типа при хирургическом лечении пациентов с тетрадой Фалло (тезисы доклада). / Плющ М.Г., Купряшов А.А., Прасолов С.Ю., Барышникова И.Ю., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. XV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2009. – Т.10. – №6. – стр. 261.
28. Купряшов, А.А. Гуморальная регуляция острой адаптации у детей раннего возраста после радикальной коррекции тетрады Фалло (тезисы доклада). / Купряшов А.А., Прасолов С.Ю., Плющ М.Г., Барышникова И.Ю., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. XV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – 2009. – Т.10. – №6. – стр. 291.