

На правах рукописи

**Онищенко
Юлия Николаевна**

**ЭВОЛЮЦИЯ ПОДХОДОВ
К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ
НЕКОТОРЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА
У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ
(по данным НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН)**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

Диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

МОСКВА - 2010

Работа выполнена в ФГУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН» (директор – академик РАМН Л.А. Бокерия)

Научные руководители:

Доктор медицинских наук,
профессор, академик РАМН
Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук, профессор
Глянец Сергей Павлович

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор
Сигаев Игорь Юрьевич
Доктор медицинских наук, профессор
Миролюбов Леонид Михайлович

Ведущая организация:

ГУ «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского»

Защита диссертации состоится 24 декабря 2010 г. в ____ час. на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01. при ФГУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН» (121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135)

С диссертацией можно ознакомиться в Научной библиотеке ФГУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН» (121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135)

Автореферат разослан «22» ноября 2010 г.

Ученый секретарь
Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Динара Шавкатовна Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы. В Российской Федерации ежегодно рождается около 10000 детей с врожденными пороками сердца (ВПС), которые нуждаются в операции. Из них от 50 до 70% страдают так называемыми «критическими» пороками периода новорожденности и требуют экстренной помощи. Естественная летальность при таких ВПС чрезвычайно высока: к концу 1 недели умирают 29% младенцев, в течение 1 месяца – 42%, в 1 год жизни – 87% детей. Между тем, более 90% новорожденных и грудных детей с ВПС, прооперированных в ранние сроки после рождения, проживают полноценную жизнь (Бокерия Л.А., 2004, 2006). Поэтому увеличение количества операций и возрастание качества оказания хирургической помощи больным с ВПС 1-го года жизни в условиях демографического кризиса, переживаемого современной Россией, имеет для будущего страны чрезвычайную важность.

Как известно, понять настоящее состояние любой проблемы без знания ее прошлого невозможно. В этой связи изучение эволюции подходов к хирургическому лечению ВПС у детей первого года жизни в историко-медицинском (историко-хирургическом) аспекте представляется крайне важным.

Полувековой исторический опыт хирургов НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в лечении детей 1-го года жизни с ВПС актуален еще и потому, что систематизация имеющихся и вновь выявляемых знаний в этой области детской кардиологии, установление научных приоритетов сотрудников Центра в хирургии ВПС периода новорожденности, определение эволюционной составляющей современных подходов к хирургическому лечению этих ВПС позволяет не только оценить современное состояние проблемы, но и выявить основные тенденции и перспективы ее развития в ближайшем будущем.

Цель исследования: Выявить и обосновать эволюционные составляющие современных подходов к хирургическому лечению некоторых ВПС у новорожденных и детей 1-го года жизни (на примере ДМЖП, ТФ и ТМА), установить основные периоды развития детской кардиохирургии в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за период с 1948 по 2008 гг.

Для достижения указанной цели были поставлены следующие **задачи:**

1. Описать и проанализировать *эволюцию подходов к хирургическому лечению* некоторых врожденных аномалий сердца и сосудов у детей 1-го года жизни (ДМЖП, ТФ и ТМА), включающих разработку паллиативных и радикальных методов коррекции и сравнение результатов внедрения их в хирургическую практику (количество оперированных больных, летальность) НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН с 1956 по 2008 гг.

2. Изучить, систематизировать, проанализировать и обобщить данные доступных источников по изучаемой теме за последние 60 лет и на основании полученных результатов установить *этапность развития* хирургии ВПС у детей младшей возрастной группы. Доказать *ведущую роль* ИГХ АМН СССР – ИССХ АМН СССР – ИССХ им. А.Н. Бакулева АМН СССР – НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в становлении кардиохирургии новорожденных и детей 1-го года жизни в СССР и России. Обозначить *ключевые события* и указать *личностей*, оказавшие наибольшее влияние на становление детской кардиохирургии в НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН.

3. Охарактеризовать основные *особенности и тенденции* развития хирургии новорожденных и детей 1-го года жизни с некоторыми врожденными пороками сердца в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за период с 1948 по 2008 гг., выявить *эволюционную составляющую* (парадигму) современных подходов к их хирургическому лечению, что позволит прогнозировать развитие данной проблемы в ближайшем будущем.

Научная новизна исследования. Данная работа является первым в

отечественном естествознании и науковедении диссертационным исследованием, посвященным эволюционным аспектам проблемы хирургии ВПС у новорожденных и детей 1-го года жизни в России, выполненным на стыке детской сердечно-сосудистой хирургии, детской кардиологии и истории науки и техники (истории медицины).

В работе впервые для анализа *хирургических аспектов* проблемы применены *историко-медицинские* материалы и принятые в этой науке методы сравнительного анализа. На основании изучения всех доступных источников и систематизации полученных данных автор впервые установила периодизацию развития хирургического лечения врожденных пороков сердца у новорожденных и детей 1-го года жизни в ИГХ АМН СССР – ИССХ АМН СССР – НЦССХ РАМН с 1948 по 2008 гг.

Впервые введен в научный оборот ряд неизвестных и ранее не публиковавшихся материалов, с помощью которых впервые уточнены известные и выявлены новые приоритеты хирургов НЦССХ в проведении пионерских и поисковых операций.

Используя комплекс статистических и аналитических методик, автор впервые охарактеризовала каждый этап эволюции подходов к хирургическому лечению ВПС с точки зрения кардиологов и хирургов, клинических и организационных аспектов хирургии сердца новорожденных и детей 1-го года жизни с ВПС. Впервые определены ключевые события, а также личности, оказавшие наибольшее влияние на становление и развитие детской кардиохирургии в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН и в России в целом.

На большом количестве фактов впервые обоснована ведущая роль НЦССХ им. А.Н. Бакулева в становлении хирургии сердца новорожденных и детей 1-го года жизни в стране.

В работе впервые прослежена эволюция хирургических подходов и технологий (доступы, этапность, паллиативность и радикальность коррек

ции и др.) некоторых ВПС у детей 1-го года жизни: как распространенных, простых и сложных (ДМЖП, ТФ), так и критических, требующих неотложного вмешательства хирургов (ТМА). Автор впервые пришла к выводу, что в развитии кардиохирургии новорожденных и детей 1-го года жизни с ВПС в России наряду с применением новых концепций и технологий большую роль играет эволюционная парадигма процесса и доказала это на примере опыта ведущего коллектива детских кардиохирургов страны НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

На основании анализа изученного материала и обобщения, полученных данных автор впервые выявила и обосновала тенденции дальнейшего развития хирургии новорожденных и детей 1-го года жизни с ВПС.

Практическая значимость исследования. Результаты исследования могут быть использованы как в теоретической, так и в практической сердечно-сосудистой хирургии и детской кардиологии, как-то:

- в работе отделений хирургии ВПС у детей раннего возраста и периода новорожденности на этапах освоения и развития ими данного направления сердечно-сосудистой хирургии;
- при написании отчетов, докладов, статей, лекций, монографий, руководств, учебников по истории и современному состоянию хирургии ВПС в России, подготовке презентаций, а также диссертационных исследований по специальности «сердечно-сосудистая хирургия»;
- в последипломном обучении сердечно-сосудистых хирургов, детских кардиологов и кардиохирургов как при их первичной специализации, так и при повышении квалификации на ФППО медицинских академий и университетов России;
- при создании тематико-экспозиционных планов и экспозиций биологических и медицинских музеев кафедр, клиник, институтов и больниц;

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Подходы к хирургической коррекции ДМЖП – наиболее распространенного «бледного» порока у новорожденных и детей 1-го года жизни в России – эволюционировали от паллиативного лечения к радикальному с применением новых доступов и гибридной хирургии.

2. Эволюция подходов к хирургической коррекции ТФ – наиболее распространенного «синего» порока у детей этой возрастной группы – заключалась в переходе от паллиативного лечения к радикальному с одновременным снижением возраста оперируемых пациентов.

3. Парадигма хирургического лечения ТМС – наиболее сложного «критического» порока новорожденных – состояла в переходе от паллиативного лечения к двухэтапному, а затем – к одномоментному радикальному и внедрению операции анатомической его коррекции на современном этапе развития детской кардиохирургии.

4. В развитии хирургии ВПС у новорожденных и детей до 1-го года в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН можно выделить: 1-й период, подготовительный (1948 – 1964 гг.); 2-й период хирургии ВПС у детей раннего возраста (1965 – 1980 гг.); 3-й период хирургии ВПС у новорожденных и детей 1-го года жизни (1980 – 1998 гг.); 4-й период реструктуризации, дифференциации и совершенствования хирургической помощи новорожденным и детям 1-го года жизни с ВПС (1998 – 2008 гг.).

5. Созданный в 1956 г. как Институт грудной хирургии АМН СССР, на протяжении полувека НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН являлся и является сегодня ведущим учреждением страны в области хирургического лечения ВПС у детей раннего возраста, включая новорожденных и детей 1-го года жизни. К ключевым событиям развития проблемы можно отнести организацию в Институте и Центре специализированных отделений хирургии ВПС у детей раннего возраста и периода новорожденности, проведение советско-американских симпозиумов по проблеме ВПС, создание про

граммы развития хирургической помощи детям с ВПС в СССР (В.И. Бураковский) и России (Л.А. Бокерия), возникновение специальности «Детская кардиология», внедрение гибридной техники проведения операций при ВПС. Ключевую роль в развитии проблемы сыграли выдающийся детский кардиохирург XX в. академик РАМН В.И. Бураковский и его школа, ярким представителем которой является академик РАМН Л.А. Бокерия, а также коллективы специализированных отделений НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – ДРВ (с 1965 г.), ЭХИТ (с 1980 г.), ЭХН, РХН и ОНИК (с 1999 г.).

6. Главной эволюционной составляющей совершенствования подходов хирургии ВПС у новорожденных и детей до 1-го года, наряду с разработкой и внедрением в 1979 г. паллиативных методик хирургического лечения, стала концепция перехода в конце 1980-х – начале 1990-х гг. от преимущественно паллиативных к преимущественно радикальным методикам лечения независимо от возраста больных с одновременным сохранением оптимального баланса между двухэтапным (паллиативным и радикальным) и одноэтапным (радикальный) методами. Считаем, что в ближайшем будущем данная проблема будет развиваться по пути разработки и совершенствования новых методов радикальной коррекции ВПС в возможно более раннем возрасте как традиционными и рентгеноэндоваскулярными, так и гибридными способами.

Внедрение результатов в практику: Результаты исследования внедрены в практику отделений хирургического лечения ВПС у ДРВ, новорожденных и детей 1-го года жизни, а также отдела истории и Музея сердечно-сосудистой хирургии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

Апробация работы. Полученные результаты и основные положения работы представлены, доложены или обсуждены на XI – XV Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2007, 2008, 2009), на XII – XIII Ежегодных сессиях НЦССХ РАМН с Всероссийскими конфе

ренциями молодых ученых (Москва, 2008, 2009), а также на двух объединенных научных конференциях отделений ДРВ, ВПС у детей старшего возраста, ЭХН, РХН, ОНИК и отдела истории сердечно-сосудистой хирургии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН (обе – Москва, 2010).

Полученные результаты и основные положения диссертации изложены в 3-х статьях и 5 тезисах докладов, опубликованных в рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК.

Структура и объем диссертации: диссертация изложена на 226 страниц машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, главы, посвященной использованным материалам и методам, 4 глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя литературы и оригинальных хронологических таблиц. Работа иллюстрирована 15 таблицами и 128 рисунками. Библиография включает 152 источника, из них 126 отечественных и 26 зарубежных.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Во введении представлены актуальность темы, сформулированы цель и задачи исследования, обоснованы его научная новизна и практическая значимость, намечены положения, выносимые на защиту, изложены данные об апробации полученных результатов, их внедрении в практику.

В главе 1-й «Литературный и научно-исторический обзор» с привлечением обширного литературного и архивно-фондового фактографического материала описано состояние хирургии врожденных пороков сердца у новорожденных и детей 1 года жизни в клинике факультетской хирургии им. С.И. Спасокукоцкого 2-го МГМИ им. И.В. Сталина – НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за период с 1948 по 2008 гг. Сравнительно-хронологический и структурный анализ источников показал, что с точки зрения эволюции подходов к хирургическому лечению врожденных пороков сердца у детей самой младшей возрастной группы изложенного в них

материала явно недостаточно. Нет научно-обоснованной периодизации развития проблемы с момента выполнения первой операции по поводу ВПС в СССР до сегодняшнего дня. Не выделен вклад отечественных кардиологов, кардиохирургов, анестезиологов-реаниматологов и перфузиологов и специалистов других направлений в решение проблемы. Решению этих и некоторых других вопросов посвящено настоящее исследование.

В главе 2-й «Материалы и методы исследования» охарактеризована источниковая и методологическая базы работы. Для написания ее хирургической составляющей использованы 39 отчетов ИССХ – НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН о научной и лечебной работе, 12 ежегодных отчетов отделений ДРВ, ЭХИТ – ЭХН, ОНИК и РХН, данные 43 операционных журналов этих отделений, а также 237 историй болезни детей с ДМЖП, ТФ, ТМА за период с 1964 по 2001 г. Для выявления эволюционной парадигмы подходов к хирургическому лечению указанных пороков проанализированы виды и результаты операций по поводу ВПС, выполненных хирургами ИССХ – НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 2000 больным детям первых 3-х лет жизни (с 1965 по 1980 г.) и 13729 пациентов 1-го года жизни, включая новорожденных (с 1981 по 2008 г.). Выборочно статистически обработаны данные хирургического лечения ДМЖП, ТФ и ТМА за тот же период времени. Источниковой базой исторической части работы послужили вещественные (музейные предметы), печатные (в т. ч. руко- и машинописные), визуальные и вербальные, собранные методом интервью, источники за тот же период времени. Для их изучения были использованы методы сравнительного анализа, принятые в клинической хирургии и истории медицины. Обработка полученных цифровых данных проведена с использованием статистических функций программы EXEL Microsoft.

В главе 3-й «Начальный этап хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей в СССР (1948 – 1964 гг.)» описаны и про

анализированы первые подходы к хирургическому лечению больных с ВПС старшего возраста, заложившие основы для последующего развития детской кардиохирургии. В 1948 г., 24 сентября А.Н.Бакулев впервые в стране перевязал ОАП 15-летней девочке. В 1956 г. на базе клиники в 1-й Градской больнице в Москве был открыт Институт грудной хирургии АМН СССР (дир. А.Н. Бакулев). Считаем, ведущими кардиохирургам страны в те годы, были А.Н. Бакулев, П.А. Куприянов, А.А. Вишневский, Б.В. Петровский, Е.Н. Мешалкин.

Первые в стране операции на открытом сердце в условиях гипотермии и ИК, включая паллиативные операции при **ТФ** и радикальные – при ДМПП и **ДМЖП** сделали в Институте хирургии им. А.В. Вишневского АМН СССР А.А. Вишневский и В.И. Бураковский (1957–1958). Нами доказано, что именно В.И. Бураковский оказал наибольшее влияние на начало хирургии ВПС в условиях гипотермии и ИК в СССР в целом.

В 1961 г. Институт грудной хирургии АМН СССР был реорганизован в Институт сердечно-сосудистой хирургии, где было создано первое в стране специализированное отделение хирургии ВПС (зав. В.И. Бураковский). В его стенах были проведены первые в стране операции радикальной коррекции **ТФ** (1961), ушивания **ДМЖП** у ребенка 6 месяцев (1964). В результате к 1965 г. опыт ИССХ в лечении ВПС у детей старшего возраста на «открытом» сердце составлял более 250 операций с летальностью 30% (в т. ч. у детей раннего возраста – 7 с летальностью 14%. Высокая смертность детей от сложных ВПС *при естественном течении пороков*, накопленный кардиохирургами опыт операций при ВПС у пациентов разных возрастных групп, лидером которых стал В.И. Бураковский, создали в 1965 г. предпосылки открытия в ИССХ АМН СССР первого в стране специализированного отделения хирургии ВПС у детей раннего возраста.

В главе 4-й «Хирургия врожденных пороков сердца у детей ран

него возраста (до 3 лет) в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева АМН СССР (1965 – 1979 гг.) показано развитие хирургии ВПС у детей раннего возраста, ставшей фундаментом для начала хирургии ВПС у детей 1-го года жизни и новорожденных.

С момента создания в ИССХ АМН СССР в 1965 г. отделения хирургии ВПС у детей раннего возраста вплоть до 1979 г. его сотрудники под руководством В.И. Бураковского, Б.А. Константинова, Л.А. Бузиновой и Г.Э. Фальковского накопили крупнейший в стране опыт хирургического лечения ВПС у детей этой возрастной группы, отражающий общие тенденции развития данного направления детской хирургии в стране в целом.

В течение 1965–1972 гг. при большинстве ВПС детям раннего возраста выполняли преимущественно паллиативные операции, а детям до 1-го года – только по экстренным показаниям. В эти годы были выполнены многие первые в стране операции на сердце, в т.ч. у детей до 6 месяцев. Возросло количество оперированных больных, оперируемых пороков и применявшихся методик. При этом летальность снизилась с 40,5% до 28% и менее (см. табл. 1).

Тем не менее, общая смертность детей с ВПС, оперированных в эти годы в возрасте до 12 месяцев, более чем в 2 раза превышала смертность после аналогичных операций, выполненных в старшем возрасте. Обращала на себя внимание в 2 раза большая летальность у грудных детей после коррекции ТФ и приближающаяся к 100% при ТМА.

Таблица 1

Операции, выполненные в отделении хирургии ВПС детей раннего возраста ИССХ АМН СССР в 1964 – 1970 гг. (Бураковский В.И., Константинов Б.А., 1970)

Диагноз	Возраст больных				Всего	
	До 12 мес.		Старше 12 мес.			
	Оперировано	Умерло (%)	Оперировано	Умерло (%)	Оперировано	Умерло (%)
Боталлов проток (перевязка)	14	-	37	-	51	-
ДМЖП (радикальная операция)	9	4 (44,4)	15	-	24	9 (37,5)

ДМЖП (сужение легочной артерии по Muller)	15	6 (40)	11	3 (27,3)	26	9 (34,6)
Стеноз легочной артерии	1	-	2	-	3	-
ТФ (в основном, анастомозы по Potts – Smith)	21	8 (38)	42	7 (16,7)	63	15 (23,8)
ТМА (операция по Hanlon – Blalock; с 1966 г.)	8	7 (87,5)	-	-	8	7 (87,5)
Прочие (критические пороки периода новорожденности)	11	7 (63,6)	14	9 (64,2)	25	16 (64,0)
ВСЕГО:	79	32 (40,5)	121	24 (19,8)	200	56 (28,0)

После 1970 г. были отработаны схемы проведения анестезии, перфузии, ведения послеоперационного периода. Начаты операции в условиях ГБО (В.И. Бураковский, Л.А. Бокерия).

К 1973 г. было проведено 102 процедурах *Rashkind* при **ТМА**, 42 операциях в условиях ИК и 19 – под гипотермией. Успешный опыт операций при критических пороках ДРВ и на открытом сердце позволил начать новое направление отечественной детской кардиохирургии – раннее проведение радикальных операций при ВПС у ДРВ.

Период с 1973 по 1979 гг. стал логическим продолжением первого и создал предпосылки для создания нового на то время направления отечественной детской кардиохирургии – хирургии ВПС у новорожденных и детей до 1-го года. В 1976 г. впервые в стране в ИССХ была организована палата интенсивной терапии для детей раннего возраста, что позволило увеличить количество радикальных операций.

При хирургическом лечении **ДМЖП** детям первых лет жизни с 1976 г. стали выполнять первичную радикальную коррекцию дефекта. К 1980 г. было прооперировано 133 ребенка с летальностью 21 – 24%. Были апробированы подходы к двухэтапной коррекции порока. Тактика лечения **ТФ** представляла собой наложение межсосудистых анастомозов. Если в 1950-е – 1-й пол. 1960-х гг. накладывали, в основном, анастомоз по Potts-Smith или КПА, а во 2-й половине 1960-х гг. предпочтение отдавали правостороннему аортолегочному анастомозу по Waterston-Cooley, то с 1976 г. ме-

тодом выбора у цианотичных больных стал анастомоз Blalock-Taussig. У ряда больных по показаниям выполняли радикальную операцию. При **ТМА** у детей раннего возраста чаще всего выполняли паллиативные операции (атрисептостомия и атрисептэктомия). В 1976 г. В.И. Бураковский впервые в стране выполнил операцию Mustard, но вплоть до 1979 г. летальность при этой операции была высокой. Отметим активное внедрение в СССР и в ИССХ рентгеноэндоваскулярных методик, в частности, атриосептостомии при ТМА по Rashkind (Ю.С. Петросян).

Таким образом, к началу 1980-х гг. в хирургическом лечении ДМЖП, ТФ и ТМА произошли значительные перемены, что позволило в дальнейшем начать широко оперировать новорожденных и детей первого года жизни с данными пороками в гораздо большем количестве и относительно более высоким качеством.

В главе 5-й «Хирургия врожденных пороков сердца у новорожденных и детей 1 года жизни в Институте сердечно-сосудистой хирургии АМН СССР (1980 – 1998 гг.)» представлены результаты возникновения и развития хирургии ВПС в ИССХ АМН СССР у детей самой младшей возрастной группы. В 1980 г. по инициативе директора ИССХ АМН СССР В.И. Бураковского и при участии В.В. Алекси-Месхишвили в институте было создано первое в стране отделение экстренной хирургии и терапии новорожденных и детей 1-го года с ВПС (ЭХИТ).

В первый год работы ЭХИТ в нем было оперировано 99 пациентов до 1-го года с ВПС, а во втором эта цифра возросла более чем в 1,5 раза. При этом общая летальность снизилась почти на 10%. Если же сравнить эти цифры с показателями отделения ДРВ за 1970 г. (табл. 1), то разница будет еще разительнее. Если в 1970 г. у детей до 3-х лет регулярно оперировали всего 6 пороков, то в 1982 у детей до 1-го года – уже 21. При этом летальность в 1970 г. у детей до 1-го года составляла 40,5%, а в 1982 г. – 17,4%.

Операции на открытом сердце как в 1970 г., так и в 1982 г. были редки и сопровождались высокой смертностью: 28 с летальностью 42,9% и 24 с летальностью 41,6% соответственно (табл. 2).

Таблица 2

Хирургическая деятельность отделения ЭХИТ ИССХ им. А.Н. Бакулева АМН СССР в 1981 – 1982 гг.: виды пороков, операции, число больных, летальность (наши данные)

Диагноз	Виды операций	Кол-во оперированных больных	Из них умерло (%)
ОАП	Перевязка ОАП	64	1 (1,5%)
ДМЖП	Операция Muller	6	2 (33,3%)
	Радикальные	42	11 (25%)
	2-х этапные	1	1 (100%)
КоАо	Резекция+анастомоз	10	-
	Конец-в-конец	-	-
	Заплата	-	-
	Истмопластика подключичной артерии	6	-
ТМА	Операция Rashkind	4	1 (25%)
	Анастомоз	3	1 (33,3%)
	Операция Hanlon-Blalock	3	3 (100%)
	+операция Muller	1	0
	+анастомоз	1	0
	Радикальная коррекция	5	5 (100%)
ТФ	Анастомоз Cooley	6	3 (50%)
	Анастомоз Blalock	24	2 (8,3%)
	Прочие анастомозы	3	1 (33,3%)
	Радикальная коррекция	4	3 (75%)
АВК	Операция Muller	-	-
	Радикальные	6	2 (33,3%)
Изолированный СЛА	Вальвулопластика	-	-
	В условиях ГТ	-	-
	В условиях ГБО	1	0
	В условиях ИК	-	-
ДОС от ПЖ	Анастомоз	1	0
	Радикальная	-	-
ДМПП	Ушивание дефекта	6	0
	+ пластика аномального дренажа	2	0
Синдром гипоплазии правого сердца	Анастомоз Blalock	3	3 (100%)
	Операция Rashkind	1	1 (100%)
Прочие		17	8 (47%)
ВСЕГО		218	48 (22%)

К 1987 г. число радикальных операций возросло до 84, что по сравнению с 1982 г. составило прирост в 350%. При этом если общая летальность в 1982 г. составляла 41,6%, то в 1987 г. летальность при «стандартных» вмешательствах с ИК составила 14,8%. Правда, при «поисковых» она все еще была высокой – 43,2% (табл. 3).

Таблица 3

Результаты «поисковых» операций у новорожденных и детей до 1-го года с ВПС по данным отделения ЭХИТ ИССХ им. А.Н. Бакулева АМН СССР за 1987 г.

Диагноз	Оперированы	Умерли	Летальность (%)
ДМЖП (множественные)	5	2	40
ТФ	8	1	12,5
ТМС (Senning)	4	1	25
Аномалия Тауссиг Бинга	2	1	50
ЕЖС	1	-	-
ТМС	2	2	100
АВК	6	5	83,3
ТАДЛВ	2	-	-
Аномалии положения сердца	2	-	-
Повторные	1	1	100
Сложные	4	3	75
ВСЕГО	37	16	43,2%

Изменение оперативной тактики за период с 1980 по 1998 гг. (внедрение транспредсердных доступов, отсроченное ушивание грудины и др.), усовершенствование методов диагностики, внедрение методов до-, интра- и послеоперационного ведения больных (изменение тактики перфузии и состава перфузата, длительное ИВЛ и пр.), принятие концепции радикального лечения ВПС независимо от возраста, включая детей до 1-го года и новорожденных (В.Н. Ильин). вызвали резкий рост количества операций с явно выражено тенденцией к снижению летальности, которая сохранилась и в дальнейшем.

К 1983 г. было выполнено 86 радикальных коррекций *ДМЖП* у новорожденных, но большинство операций было паллиативными или двухэтапными. Переход от двухэтапного лечения к одноэтапному, произошел в середине 1980-х гг., что было связано как с выше перечисленными нововведениями, так и внедрением трансатриального доступа и применением ксеноперикардальных заплат. В 1991–1995 гг. при *ДМЖП* было сделано 288 радикальных операций, а в 1996–2001 гг. – 307 с летальностью 3,7% и дальнейшим ее снижением, что подтверждает правильность избранной тактики и стратегии. Особенностью эволюции тактики лечения стало также закрытие *ДМЖП* в сочетании с другими пороками и закрытие множественных дефектов.

Аналогичные тенденции наблюдались и в хирургическом лечении *ТФ*. В 1982 г. В.В. Алекси-Месхишвили выполнил первую операцию модифицированного системно-легочного анастомоза при *ТФ* ребенку 3-х дней с использованием сосудистого протеза, а в 1987 г. провел первую операцию радикальной коррекции порока. Проведенные в середине 1980-х гг. впервые в стране, а некоторые – и в мире морфологические и морфо- (кардио- и ангио-) метрические исследования (Г.Э. Фальковский, И.И. Беришвили) позволили выделить стеноз ЛА в качестве основного признака порока и сформулировать тактику его лечения при различных формах стеноза. В 1992–1995 гг. детям этой возрастной группы было выполнено 33 операции с летальностью 9,1 %. Дальнейшее возрастание числа операций и снижение летальности показало правильность выбранной тактики

До середины 1980-х гг. при одном из самых сложных, «критических» ВПС – *ТМА* в ИССХ АМН СССР проводили паллиативные операции, чаще всего – по Rashkind, Park или Blalock–Hanlon. Но даже при этом смертность в этой группе больных достигала 84%. В 1985 г. первую в России операцию Senning грудному ребенку провел В. В. Алекси-Месхишвили.

Операцию Mustard в сочетании с пластикой ДМЖП ребенку раннего возраста первым выполнил в 1986 г. Г. Э. Фальковский, а новорожденному – в 1993 г. В. Н. Ильин. В 1992 г. В.Н. Ильин сделал первую в стране успешную анатомическую коррекцию порока. С 1990 по 1999 гг. было выполнено 38 подобных операций с летальностью 40% с тенденцией к последующему снижению этого показателя, что опять же свидетельствует не только о возрастании опыта, но и о стратегически правильно выбранном направлении коррекции порока.

Крупнейшим шагом в направлении совершенствования организации и качества оказания хирургической помощи детям с ВПС стала реорганизация в 1992 г. ИССХ им. А.Н. Бакулева АМН СССР в НЦССХ РАМН (с 1995 г. – НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН). В целом нами установлено, что если в 1965–1977 г. было прооперировано 429 детей 1-го года жизни с ВПС, в основном паллиативно, то в 1981 – 2001 гг. эта цифра возросла более чем в 10 раз и составила 5276 пациентов данной возрастной группы. Основной при этом стала тенденция выполнения радикальных операций независимо от выявленного ВПС, сохранившаяся в дальнейшем

В главе 6-й **«Хирургия врожденных пороков сердца у новорожденных и детей 1 года жизни в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (1998-2008 гг.)** представлен анализ эволюции подходов к хирургическому лечению ВПС у новорожденных и детей 1-го года жизни в 1999 – 2008 гг., который показал, что наиболее значимым шагом в направлении совершенствования организации и качества оказания хирургической помощи детям с ВПС стала реорганизация отделений, которая была проведена в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН летом 1999 г. (Л.А. Бокерия, В.Н. Ильин, А.С. Шарыкин, М.Р. Туманян, А.И. Ким), что повело за собой повышение качества оказания помощи детям этого возраста в стране в целом. Вместо одного отделения ЭХИТ было создано три – ЭХН, ОНИК и РХН. Это приве

ло к значительному увеличению количества пролеченных пациентов в возрасте 1-го года жизни с ВПС. За период 2002 – 2008 гг. их количество возросло на 2465 (46%) и составило 7 741 детей. Изменилось и качество операций. Операции при таких пороках как ДМЖП, ЧАДЛВ, ЧАВК, ТФ у детей старше 6 месяцев, ДОС от ПЖ и др., которые в 1980-х гг. считались сложными, и сопровождалась высокой летальностью, перешли в категорию «типовых» с летальностью, стремящейся к нулевой (рис. 1,2).

Динамика общего количества операций и летальности в отделениях ЭХИТ, ОЭХН, ОНИК, РХН

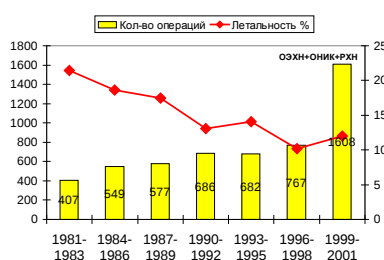


Рис.1

Динамика общего количества операций и летальности в отделениях ОЭХН, ОНИК, РХН

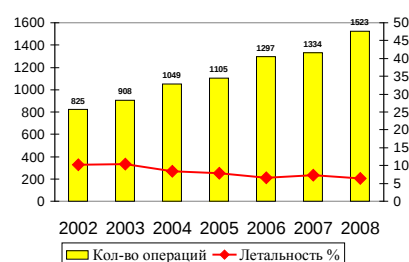


Рис.2

Что касается радикального хирургического лечения **ДМЖП** у новорожденных и детей 1-го года жизни, то если в 1981 – 1985 гг. было выполнено порядка 100 операций, то с 2002 по 2008 гг. их число составило 1500 вмешательств с почти нулевой летальностью. Особенностью эволюции в лечении ДМЖП начала XXI века стали гибридные операции.

В хирургическом лечении **ТФ** у детей 1-го года жизни наметилась четкая тенденция ранней радикальной коррекции порока у детей до 6 месяцев. В настоящее время хирурги НЦ ССХ обладают наибольшим в стране опытом подобных операций с минимальной летальностью.

С момента выполнения первой успешной анатомической коррекции **ТМА** в РФ (1992) тактика оперативного вмешательства, а так же интра- и пост-оперативного ведения больных детей была детально пересмотрена и усовершенствована. Сегодня при неуклонном росте операций, летальность при коррекции этого одного из самых сложных ВПС периода новорожденности, относящегося к критическим, сохраняется в пределах 8 – 10 %.

Большое значение сегодня уделяется организации помощи новорожденным и грудным детям с ВПС в России в целом, основным двигателем которой является НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Операции у детей самой младшей возрастной группы стали проводить в С.-Петербурге (В.Г. Любомудров), Новосибирске (Ю.Н. Горбатов), Краснодаре (М.В. Борисков), Екатеринбурге (В.А. Белов) и других клиниках РФ.

Сотрудники НЦССХ им. А.Н. Бакулева, являясь безусловными лидерами данного направления хирургии ВПС в стране, по инициативе директора Центра академика РАМН Л.А. Бокерия разработали программу помощи таким больным, которая делится на три этапа. Организация данных этапов, а также введение в 2004 г. специальности «детская кардиология» с проведением научных конференций этого профиля и обучающих циклов, будут способствовать еще более эффективному оказанию специализированной помощи детям с ВПС по всей России.

В **заключении** диссертации в сравнительном аспекте обсуждены и обобщены основные результаты диссертации, изложенные в главах собственных исследований, свидетельствующие о решении поставленных задач, достижении цели и законченности работы.

Все выше изложенное позволило нам раскрыть и конкретизировать основные положения, вынесенные на защиту, и сделать следующие

ВЫВОДЫ:

1. С 1965 г. до 1981 г. *при хирургическом лечении ДМЖП* детям до 3-х лет предпочтение отдавали паллиативной операции сужения ЛА, а у детей 1-го года жизни – двухэтапному подходу (1-й этап – процедура Muller, 2-й – закрытие дефекта в условиях ИК). Эта же тактика была в 1981 г. перенесена и на хирургию этого порока у детей 1-го года жизни. Кардинальное качественное изменение подхода – переход от паллиативного и двухэтапного лечения к радикальному, одноэтапному у детей младшей

возрастной группы произошел в середине 1980-х гг., что было связано с накоплением опыта, а так же с изменением доступа с трансвентрикулярного на трансатриальный и применением ксеноперикардальных заплат. В настоящее время при коррекции ДМЖП у детей любого возраста достигнута почти нулевая летальность. Особенностью эволюции в лечении ДМЖП начала XXI века стали гибридные операции.

2. В *хирургии ТФ* вплоть до 1977 г. в ИССХ у ДРВ предпочитали выполнять паллиативную коррекцию порока, отдавая предпочтение подключично-легочному анастомозу по Waterston – Cooley, после чего приступили к радикальной коррекции порока у детей этого возраста. В 1982 г. внедрением паллиативных операций с использованием сосудистого протеза из политетрафторэтилена (GORE-TEX) началась паллиативная хирургия этого порока у новорожденных, а в 1987 г. начались операции радикальной коррекции ТФ у детей этой возрастной группы. В настоящее время при необходимости выполнения паллиативной операции отдают предпочтение модифицированному анастомозу Blalock – Taussig с использованием сосудистого протеза. Летальность при таких операциях составляет 0,2 – 0,5%. Что касается возраста, то в конце 90-х – начале 2000-х гг. стали выполнять радикальную коррекцию ТФ детям младше 6 месяцев. Сегодня оптимальным возрастом для проведения радикальной коррекции ТФ с возможностью сохранения клапана является период от рождения до 3-х месяцев жизни пациента.

3. Эволюция подходов в *хирургическом лечении ТМА* состоит в переходе от паллиативных процедур у ДРВ (атриосептэктомия с 1965 г., баллонная и ножевая атриосептостомия с 1967 и 1975 гг. соответственно) к одномоментной радикальной коррекции (операции внутривисцерального переключения потоков крови по Mustard – с 1976 г. и Senning – с 1985 г.; операция Mustard в сочетании с пластикой ДМЖП у ДРВ – с 1986 г., у но

ворожденного – с 1993 г.), а затем – к внедрению операции анатомической коррекции порока у детей 1-го года жизни (методика swich – с 1992 г.) на современном этапе развития детской кардиохирургии. Сегодня при неуклонном росте операций, летальность при коррекции одного из самых сложных ВПС периода новорожденности, относящегося к критическим, сохраняется в пределах 8 – 10%.

4. В развитии хирургии ВПС у новорожденных и детей до 1-го года в России (по данным НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН) можно выделить следующие периоды: **1-й период, подготовительный** (1948 – 1964 гг.) – от первой в стране операции при ВПС (А.Н. Бакулев, 1948) до первой операции при ВПС у ребенка 6 месяцев (В.И. Бураковский, 1964); **2-й период развития хирургии ВПС у детей раннего возраста** (1965 – 1980 гг.) – от создания отделения хирургии ВПС у ДРВ (В.И. Бураковский, Б.А. Константинов, 1965) до создания предпосылок для открытия отделения экстренной хирургии и терапии новорожденных с ВПС (1980); **3-й период развития хирургии ВПС у новорожденных и детей до 1-го года** (1980 – 1998 гг.) – от создания отделения ЭХИТ (В.И. Бураковский, В.В. Алексимехишвили, 1980) до реструктуризации службы хирургической помощи новорожденным и детям 1-го года жизни (Л.А. Бокерия, 1998); **4-й период реструктуризации и совершенствования хирургической помощи новорожденным и детям 1-го года жизни с ВПС** (1998 – 2008 гг.) – от создания новых подразделений для хирургической помощи новорожденным и детям 1-го года жизни (Л.А. Бокерия, А.И. Ким, А.С. Шарыкин) до появления в реестре врачебных специальностей специальности «детская кардиология».

5. Начиная с момента своего создания в 1956 г. как Институт грудной хирургии АМН СССР до сего дня НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН являлся и является **ведущим учреждением страны** в области хирургического лечения ВПС у детей до 3-х лет, включая новорожденных, в России и

СССР. Это обусловлено тем, что именно в его стенах начинались и развивались все новые подходы и технологии детской кардиохирургии. **Ключевые события** – организация специализированных отделений для хирургии ВПС у детей младшего возраста, советско-американские симпозиумы, программы развития хирургической помощи детям с ВПС в СССР (В.И. Бураковский) и России (Л.А. Бокерия), открытие специальности «Детская кардиология», внедрение гибридной техники коррекции ВПС. **Ключевые личности** кардиохирургии детского возраста в стране – А.Н. Бакулев и Е.Н. Мешалкин, В.И. Бураковский и его школа (Б.А. Константинов, Г.Э. Фальковский, В.В. Алексии-Месхишвили, В.Н. Ильин и др.), Л.А. Бокерия и его школа (А.И. Ким, А.С. Шарыкин, М.Р. Туманян и др.), включая ведущих хирургов специализированных отделений.

6. Основная **особенность эволюции подходов к хирургическому лечению** ВПС у детей первого года жизни заключается в постоянном совершенствовании как технической (разработка новых операций, переход от паллиативных вмешательств к радикальным, снижение возраста больных), так и организационной (открытие новых отделений, создание школы детских кардиохирургов, службы детской кардиологии) стороны проблемы.

Главной эволюционной составляющей совершенствования методик хирургии ВПС у детей раннего возраста стала концепция перехода от паллиативных к радикальным методикам лечения независимо от возраста больных с одновременным сохранением оптимального баланса между двухэтапным и одноэтапным методами лечения. Считаем, что **в ближайшем будущем** рассмотренная в диссертации проблема будет развиваться по пути радикальной коррекции ВПС в возможно более раннем возрасте как традиционными и рентгеноэндоваскулярными, так и гибридными методиками. Эта тенденция сохранится и в ближайшем будущем.

Список научных трудов, опубликованных по теме диссертации:

1. *Онищенко, Ю.Н.* Опыт работы отделения раннего возраста в Институте сердечной-сосудистой хирургии АМН СССР (1965–1975 гг.) / Ю.Н.Онищенко, С.П.Глянцев // Бюллетень НЦССХ А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания».–2009. – Т.10,№6. –С. 351.
2. *Онищенко, Ю.Н.* Начало хирургии врожденных пороков сердца в Институте грудной хирургии АМН СССР (1956–1961 гг.) / Ю.Н. Онищенко, С.П. Глянцев, А.И. Ким // Бюллетень НЦССХ А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2008. – Т.9,№3. – С. 192.
3. *Глянцев, С.П.* Первый опыт коррекции врожденных пороков сердца под гипотермией в Институте грудной хирургии АМН СССР (1959–1961 гг.) / С.П. Глянцев, Ю.Н. Онищенко // Бюллетень НЦССХ А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2008. – Т.9,№3. – С. 194.
4. *Глянцев, С.П.* Первый опыт коррекции врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения в Институте грудной хирургии АМН СССР (1958–1961 гг.) / С.П.Глянцев, Ю.Н.Онищенко // Бюллетень НЦССХ А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2008. – Т.9,№3. – С. 195.
5. *Онищенко, Ю.Н.* Развитие методов диагностики врожденных пороков сердца в Институте грудной хирургии АМН СССР (1956–1961 гг.) / Ю.Н.Онищенко С.П.Глянцев // Бюллетень НЦССХ А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания».–2008. – Т.9,№3. – С. 192.
6. *Бокерия, Л.А.* Операции при врожденных пороках сердца у детей раннего возраста в Институте грудной (сердечно-сосудистой) хирургии АМН СССР (1948–1966гг.) / Л.А.Бокерия, Ю.Н.Онищенко, С.П.Глянцев //Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – №4. – С. 5 – 13.
7. *Бокерия, Л.А.* Работа отделения детей раннего возраста Института грудной (сердечно-сосудистой) хирургии АМН СССР (1965–1979 гг./Л.А.Бокерия, Ю.Н.Онищенко, С.П.Глянцев//Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – №2. – С. 5 – 12.
8. *Бокерия, Л.А.* Предпосылки создания и работа отделения экстренной хирургии и интенсивной терапии для новорожденных в институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева АМН СССР (1980-1990 гг.) Бокерия Л.А., Онищенко Ю.Н., Глянцев С.П. //Детские болезни сердца и сосудов. 2010 г. -№2. - С. 60-64.