

На правах рукописи

САГАТОВ Инкар Ергалиевич

**СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ РАЗЛИЧНЫХ
МЕТОДОВ ОПЕРАЦИИ ФОНТЕНА В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

(14.00.44 - сердечно-сосудистая хирургия)

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва-2008

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

Научный консультант:

Академик РАМН, доктор медицинских наук, профессор
Владимир Петрович Подзолков

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор, руководитель отдела кардиохирургии МОНИКИ им. М.Ф.Владимирского

Вилор Тимофеевич Селиваненко

Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением хирургии врожденных пороков сердца РНЦХ им. Акад. Б.В. Петровского РАМН

Алексей Сергеевич Иванов

Доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения кардиохирургии Института Хирургии им. А.В. Вишневского Федерального агентства по высокотехнологичной медицинской помощи

Александр Николаевич Коростелев

Ведущее учреждение:

НИИ трансплантологии и искусственных органов Министерства здравоохранения Российской Федерации

Защита диссертации состоится «___»_____ 2008 г. в «___» часов на заседании Диссертационного совета Д.001.015.01. 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 «___»_____ 2008 г.

Ученый секретарь

Диссертационного совета,
доктор медицинских наук, профессор

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Перспективы развития хирургии сложных врожденных пороков сердца неразрывно связаны с поисками путей создания гемодинамически оптимального состояния, обеспечивающего наименьшее число послеоперационных осложнений, низкую летальность, высокие показатели выживаемости и качества жизни пациентов в отдаленные сроки наблюдения. Это в полной мере касается операции Фонтена, методика которой постоянно совершенствовалась посредством внедрения более эффективных методов, обеспечивающих сравнительно лучшие результаты по отношению к ранее предложенным методам гемодинамической коррекции. Однако на сегодняшний день нет четкой определенности в выборе наиболее эффективного из всех существующих методов операции Фонтена, что прежде всего обусловлено отсутствием длительного периода наблюдения за пациентами, перенесшими данную операцию. Наряду с этим, летальность при операции Фонтена как в раннем, так и отдаленном периоде после операции остается достаточно высокой (4,2 и 12,2% соответственно), что также вызывает неудовлетворенность хирургов результатами одножелудочковой коррекции (В.П. Подзолков и соавт. 2002, 2007, T.Gentles и соавт. 1997, A.Azaki и соавт. 2001, P.Becker и соавт. 2002, H.Burkhart и соавт. 2003, M.Earing и соавт. 2005 и др.).

Частота осложнений операции Фонтена по данным различных авторов достигает до 40%. Наиболее серьезными осложнениями раннего и отдаленного периодов после операции Фонтена являются острая сердечная недостаточность, нарушения сердечного ритма и проводимости, тромбоэмболия различной локализации (чаще легочной артерии), белково-дефицитная энтеропатия, артериальная гипоксемия, субаортальная обструкция и другие. При-

чины развития некоторых из этих осложнений у пациентов, у которых исходно присутствуют один или несколько факторов риска, остаются не до конца выясненными, что также определяет актуальность изучаемой проблемы (Л.А. Бокерия и соавт. 2006, C.Stamm и соавт. 2001, T.Akita и соавт. 2003, J.Nurnberg и соавт. 2004, R.Sittiwangkul и соавт. 2004, N.Alphonso и соавт. 2005 и др.).

В современной медицине исследование качества жизни приобретает весьма важное значение, становится самостоятельным критерием оценки эффективности лечения и позволяет выявить дополнительные преимущества или недостатки проводимого лечения. На сегодняшний день малоизученными признаются вопросы по оценке качества жизни пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена. Как правило, вне поля зрения хирурга остаются некоторые из сторон физической, социальной или психологической адаптации пациента в обществе. Поэтому оценка качества жизни пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена, безусловно, требует дальнейших исследований.

В нашей стране первые успешные операции Фонтена были выполнены В.А.Бухариным в 1976 году. Дальнейшее выполнение данной операции, поиск и разработка особенностей её хирургической техники в различных модификациях и этапности лечения больных принадлежат В.П. Подзолкову и соавт. (2007).

НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН является первым учреждением в стране, где стали выполняться операции Фонтена в различных её модификациях. К 2006 году в отделении врожденных пороков сердца у детей старшего возраста накоплен значительный опыт в хирургическом лечении сложных врожденных пороков сердца этим методом (более 315 операций Фонтена в различных её модификациях). Это позволяет на основании проведения сравнительного анализа непосредственных и отдаленных результатов различных

методов операции Фонтена показать преимущества или недостатки каждого из них, определить наиболее эффективный метод, обеспечивающий стабильно хороший результат.

Диссертационная работа является фрагментом целевой комплексной темы «Новые подходы к гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца», разрабатываемой в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН (№ государственной регистрации 01200216582).

Таким образом, обобщение значительного объема собственного клинического материала на основании сравнительного изучения непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции по принципу Фонтена обеспечит научную аргументацию степени эффективности каждого из методов.

Цель исследования

Дать сравнительную оценку непосредственных и отдаленных результатов различных методов операции Фонтена

Задачи исследования

1. Сравнить непосредственные результаты различных методов операции Фонтена
2. Сравнить отдаленные результаты различных методов операции Фонтена
3. Определить факторы риска, влияющие на результаты операции Фонтена
4. Изучить качество жизни пациентов в отдаленные сроки после различных методов операции Фонтена
5. На основании сравнения непосредственных и отдаленных результатов, оценки качества жизни пациентов в отдаленные сроки наблюдения обосновать наиболее эффективный метод операции Фонтена

Методы исследования

1. Общеклинические методы исследования
2. Электрокардиографическое и фонокардиографическое исследование
3. Рентгенография грудной клетки
4. Эхокардиография
5. Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография
6. Исследование качества жизни при помощи опросника MOS SF-36

Научная новизна исследования

В работе впервые в нашей стране обобщен самый значительный клинический опыт в хирургическом лечении больных со сложными врожденными пороками сердца методом гемодинамической коррекции (315 операций Фонтена в различных её модификациях).

Впервые на клиническом материале с длительным сроком наблюдения изучены непосредственные и отдаленные результаты различных методов операции Фонтена, проведен сравнительный анализ возможности и эффективности каждого из них.

В работе впервые на значительном клиническом материале изучена роль наиболее значимых факторов риска, имеющих влияние на результаты операции Фонтена.

Впервые на основании сравнительной оценки непосредственных и отдаленных результатов, исследования качества жизни пациентов в среднеотдаленные и отдаленные сроки наблюдения определен наиболее эффективный из всех методов операции Фонтена.

Практическая значимость исследования

На основании проведенных исследований определены пути совершенствования гемодинамической коррекции пациентов со сложными врожденными пороками сердца, конкретизированы недостатки методов в раннем и отдаленном послеоперационном периоде, показана структура возможных ос-

ложнений и пути их предупреждения, изучена летальность, выживаемость и качество жизни пациентов после различных методов операции Фонтена. Решение этой проблемы имеет весьма важное значение для сердечно-сосудистой хирургии в частности и здравоохранения в целом.

Положения, выносимые на защиту

Наиболее эффективным методом гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца является операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита. Данный метод операции обеспечивает стабильно хороший результат с меньшим числом осложнений и летальности как в раннем, так и отдаленном послеоперационном периоде.

Показатели гемодинамики малого круга кровообращения, функциональное состояние миокарда и правожелудочковая анатомия врожденного порока сердца имеют весьма важное значение при отборе контингента больных для гемодинамической коррекции по принципу Фонтена.

Качество жизни пациентов в среднеотдаленные и отдаленные сроки ($9,4 \pm 6,7$ лет) после различных методов операции Фонтена достаточно высокое, что позволяет им вести активный образ жизни без каких-либо существенных физических, социальных и психологических ограничений.

Эндоваскулярные методы значительно облегчают лечение осложненного послеоперационного периода у больных со сложными врожденными пороками сердца после операции Фонтена.

Реализация результатов исследования

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделении врожденных пороков сердца у детей старшего возраста и отделении рентгенохирургических методов исследования и лечения НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Предложенные практические рекомендации прошли

апробацию на достаточно большом контингенте больных и зарекомендовали себя весьма эффективными.

Апробация работы

Основные положения диссертации доложены и обсуждены на XI, XII, XIII Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов (Москва 2005, 2006, 2007), на X, XI Ежегодных научных сессиях НЦССХ им. А.Н.Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва 2006, 2007, 2008), на юбилейной конференции и Первом съезде кардиохирургов Сибирского федерального округа (Новосибирск 2006), на объединенной конференции отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста, отделения рентгенохирургических методов исследований и лечения сердца и сосудов, научно-консультативного отделения, рентгено-диагностического отделения и отделения реабилитации НЦССХ РАМН (12 декабря 2007 г.).

Сведения о полноте публикаций

По теме диссертации опубликована 21 научная работа, включая 11 статей в центральных журналах, достаточно полно отражающие содержание диссертации. Четыре публикации являются самостоятельными, без соавторов.

Объем и структура диссертации

Объем диссертационной работы составляет 252 страниц компьютерного набора. Диссертация состоит из введения, семи глав собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя использованной литературы. Указатель литературы содержит 383 источников, среди них 33 отечественных и 350 иностранных. Иллюстративный материал представлен 63 таблицами и 23 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал исследования

В отделении врожденных пороков сердца у детей старшего возраста НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН за период с 1983 по 2006 год 315 пациентов подверглись различным методам операции Фонтена. Средний возраст пациентов на момент операции составил $9,9 \pm 4,7$ лет. Самому младшему из пациентов было 2 года, а самому старшему – 32. Среди пациентов преобладали лица мужского пола (55,2%), а наибольшую группу составили те больные, которым на момент операции исполнилось от 5 до 9 лет (табл. 1.).

**Таблица 1. Распределение пациентов в зависимости от пола
и возраста**

Пол	Возраст (годы)				Всего
	2-4	5-9	10-15	16 и более	
Мужской	10	90	56	18	174 (55,2%)
Женский	3	63	58	17	141 (44,8%)
Итого	13 (4,1%)	153 (48,6%)	114 (36,2%)	35 (11,1%)	315 (100%)

Распределение по анатомическому диагнозу показало, что наибольшее количество операций гемодинамической коррекции выполнено у пациентов с атрезией трёхстворчатого клапана (АТК), единственным желудочком (ЕЖ) и синдромом гипоплазии правого желудочка (СГПЖ).

Наименьшее количество операции Фонтена выполнено при таких видах ВПС, как сложные формы двойного отхождения сосудов (ДОС) от правого желудочка (ПЖ), criss-cross сердце, несбалансированная форма открытого общего атриовентрикулярного канала (ООАВК) и атрезия митрального

клапана (АМК). Частота комбинированных форм ВПС составила 13,7% (табл. 2).

Таблица 2. Распределение пациентов в соответствии с анатомическим диагнозом

Диагноз	Количество больных	
	Абс.	%
АМК	6	1,9
АТК	137	43,5
ДОС от ПЖ	11	3,5
ЕЖ	81	25,7
ООАВК+ДОС от ПЖ (или ТМА)	11	3,5
СППЖ	26	8,3
Сложные комбинированные ВПС	43	13,7
Всего	315	100

Общее состояние пациентов до операции в большинстве случаев оценивалось как тяжелое. Основными жалобами являлись повышенная утомляемость и одышка, усиливающаяся при физической нагрузке. Различной степени выраженности цианоз кожных покровов выявлен у всех больных. 106 (33,7%) пациентов были отнесены к III ФК, 209 (66,3%) – к IV ФК.

Отдаленные результаты операции Фонтена изучены у 235 (74,6%) пациентов. За небольшим исключением в каждой группе обследованию подвергнуто достаточное количество пациентов для того, чтобы получить достоверные результаты (табл. 3).

Таблица 3. Диагнозы больных, обследованных в отдаленном периоде

Диагноз	Количество больных					
	ПЖА	ПЛА	ПЛА+ДКПА	ТКПА	ЭК	Всего
АМК	-	2	-	1	1	4
АТК	6	23	11	36	31	107
ДОС от ПЖ	-	2	-	5	2	9
ЕЖ	-	24	2	19	13	58
ОАВК+ДОС от ПЖ (или ТМА)	-	-	-	4	3	7
СППЖ	-	1	-	9	5	15
Комбинированные сложные ВПС	-	6	1	12	16	35
Всего	6 (2,6%)	58 (24,7%)	14 (6%)	86 (36,6%)	71 (30,2%)	235 (100%)

До завершающего этапа гемодинамической коррекции выполнено 226 паллиативных вмешательств (табл. 4).

**Таблица 4. Предшествующие операции Фонтена
паллиативные вмешательства**

Название вмешательства	Количество больных	
	Абс.	%
Анастомоз Блелока-Тауссиг	69	30,5
Анастомоз с помощью протеза из ПТФЭ (Gore-Tex®)	32	14,2
Анастомоз Ватерстоуна-Кули	17	7,5
Анастомоз Вишневого-Донецкого	7	3,1
Анастомоз Поттса	1	0,4
Анастомоз Шумахера	2	0,9
Двунаправленный КПА	76	33,6
Классический КПА	5	2,2
Операция геми-Фонтена	7	3,1
Операция Мюллера	5	2,2
Реконструкция путей оттока из ПЖ	5	2,2
Всего	226	100

Достоверного различия клинико-гемодинамических показателей между группами выявлено не было, и они в большинстве случаев соответствовали критериям A.Choussat и соавт. (1977) (табл. 5).

Таблица 5. Исходные клинико-гемодинамические показатели пациентов, обследованных в отдаленные сроки

Метод Операции	Клинико-гемодинамический показатель				
	SaO₂	Гемоглобин	ДЛА-ср	ФВ	ОЛС
ПЖА	79,9±5,1	166,0±12,7	14,9±6,7	55,7±8,3	3,2±1,1
ПЛА	78,5±6,8	187,3±28,2	13,4±3,9	58,5±8,3	3,2±1,5
ПЛА+ДКПА	79,5±5,0	171,3±25,2	12,7±4,6	55,8±7,9	2,9±1,0
ТКПА	78,6±6,4	182,0±27,1	14,7±5,2	56,8±9,1	2,9±1,2
ЭК	79,2±11,5	154,9±24,1	12,6±4,7	61,7±6,8	2,7±1,4
Р*	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05

Средняя продолжительность искусственного кровообращения во время операции Фонтена составила 125±33 мин. Восходящая аорта пережималась в 185 случаях, время ишемии миокарда в среднем составило 51±19 мин. В 70 случаях операция выполнялась без пережатия восходящей аорты на фибрилирующем сердце, в 58 случаях при операции Фонтена в модификации ЭК – на работающем сердце, что позволило избежать ишемии миокарда.

С 1983 по 1988 год применялся предсердно-желудочковый анастомоз (ПЖА). Правопредсердно-легочный анастомоз производили в период с 1983 по 1998 год. С 1989 года наряду с правопредсердно-легочным анастомозом стал выполняться тотальный кавопульмональный анастомоз (ТКПА). В середине 90-х годов прошлого столетия правопредсердно-легочный анастомоз стали сочетать с двунаправленным кавопульмональным анастомозом (ДКПА), что способствовало разобщению потоков венозной крови из верхней и нижней полых вен на уровне легочной артерии. С 1998 года в отделе-

нии стала применяться методика полного обхода правых отделов сердца с использованием экстракардиального кондуита (ЭК).

Пациенты в отдаленном периоде после операции прошли обследование, включающее физикальное и клинико-лабораторное исследование, электрокардиографию, фонокардиографию, эхокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки, а также катетеризацию полостей сердца, ангиокардиографию и компьютерную томографию. Оценка качества жизни в отдаленные сроки наблюдения проводилась с использованием опросника MOS SF-36. Функциональный класс (ФК) больных определялся согласно критериям классификации Нью-йоркской Ассоциации кардиологов (1973).

Непосредственные и отдаленные результаты различных методов операции Фонтена и их сравнение

Ранний послеоперационный период характеризовался осложненным течением у 10 (90,9%) пациентов после операции ПЖА, у 40 (48,2%) пациентов после изолированного правопредсердно-легочного анастомоза, у 14 (60,9%) пациентов после сочетанной операции правопредсердно-легочного анастомоза и ДКПА, у 50 (60,2%) пациентов после ТКПА и у 39 (47,6%) пациентов после операции Фонтена в модификации ЭК.

Сравнительный анализ исходных клинико-гемодинамических показателей пациентов с неосложненным и осложненным течением раннего послеоперационного периода показал, что в большинстве случаев они между собой не имели статистически достоверного различия. Среднее давление в легочной артерии независимо от метода операции Фонтена всегда ниже у пациентов, у которых ранний период после операции протекал без каких-либо серьезных осложнений. Выявлено, что различие между показателями сравниваемых групп статистически достоверно только у пациентов, которым выполнена операция Фонтена в модификации ЭК ($p < 0,05$).

Отдаленные результаты изучены у 235 (74,6%) пациентов в различные сроки после операции Фонтена. За небольшим исключением в каждой группе обследованию подвергнуто достаточное количество пациентов для того, чтобы получить достоверные результаты. Согласно полученным данным, 175 (74,5%) пациентов находились в I-II ФК, 27 (11,5%) пациентов - в III-IV ФК. Отдаленные нелетальные осложнения в различные сроки после операции Фонтена возникли у 58 (24,7%) пациентов, летальность составила 14%.

Предсердно-желудочковый анастомоз выполнен у 11 (3,5%) пациентов. Все пациенты, которые подверглись созданию данного вида соединения, были оперированы по поводу АТК. 5 (45,5%) пациентам в различные сроки до завершающего этапа гемодинамической коррекции выполнены различные паллиативные вмешательства.

Результатами исследования установлено, что операция ПЖА сопровождается значительным числом серьезных послеоперационных осложнений, в большинстве случаев являющихся основной причиной осложненного течения и летального исхода в раннем послеоперационном периоде. Среди всех осложнений раннего послеоперационного периода наиболее частой явилась острая сердечная недостаточность (36,4%), требовавшая значительной кардиотонической поддержки, а также недостаточность кровообращения (27,3%), проявлявшаяся в большинстве случаев в виде повышенной транссудации в плевральные полости. На госпитальном этапе погибли 3 пациентов, летальность составила 27,3%. Причиной гибели двух больных после операции ПЖА в ближайшем послеоперационном периоде явилась острая сердечная недостаточность, рефрактерная к медикаментозной терапии, а в одном – нарушения ритма в виде пароксизмальной тахикардии с частой предсердной и желудочковой экстрасистолии.

Отдаленные результаты операции ПЖА изучены у 6 (54,5%) пациентов, 3 (50%) из которых находились в I-II ФК, и 1 (16,7%) - в III ФК. Отда-

ленные результаты операции также оказались неудовлетворительными: у 66,7% больных, обследованных в различные сроки после операции, возникла недостаточность кровообращения и тяжелые нарушения ритма сердца. Летальность после ПЖА составила 33,3%. Причиной неблагоприятного исхода в 2-х случаях явилась прогрессирующая недостаточность кровообращения, проявлявшаяся в одном случае стойким гидрохилотораксом. Оба пациента являлись «неидеальными» кандидатами для гемодинамической коррекции по одному из известных критериев.

По нашему мнению, небольшое число клинических наблюдений не позволяет категорически утверждать о том, что доминирующей причиной развития возможных осложнений и неблагоприятных результатов операции ПЖА как в раннем, так и отдаленном периоде является превышение одного либо нескольких критериев, сформулированных A.Choussat и соавт. (1977).

Изолированный правопредсердно-легочный анастомоз в качестве одного из методов операции Фонтена выполнен у 83 (26,3%) больных. Наибольшую группу составили больные с АТК (39,8%) и ЕЖ (37,8%). 35 (42,2%) пациентам в качестве подготовительного этапа к завершающей стадии гемодинамической коррекции выполнены различные виды системно-легочных анастомозов.

У 40 (48,2%) пациентов ранний период после операции правопредсердно-легочного анастомоза носил осложненный характер. В структуре нелетальных и летальных осложнений преобладали недостаточность кровообращения (13,3%), проявлявшаяся в абсолютном большинстве случаев в виде повышенной плевральной трансудации, и явления острой сердечной недостаточности (12%), а также нарушения сердечного ритма (6%).

Летальность на госпитальном этапе после операции правопредсердно-легочного анастомоза отмечена у 15 (18,1%) пациентов. Наиболее частой причиной летальных исходов, возникших на госпитальном этапе, явилась

острая сердечная недостаточность (9 пациентов). В остальных случаях госпитальная летальность возникала вследствие тяжелых нарушений сердечного ритма (3 пациента), тромбоэмболии легочной артерии (2 пациента), и синдрома полиорганной недостаточности (1 пациент).

Отдаленные результаты операции изучены у 58 (69,9%) пациентов в сроки $9,8 \pm 6,1$ лет. 35 (60,3%) пациентов после операции правопредсердно-легочного анастомоза находились в I-II ФК, и 9 (15,7%) пациентов - в III-IV ФК. В данной группе отдаленные нелетальные осложнения возникли в 36,2% случаев, анализ которых показал, что развивающаяся вследствие операции гипертрофия правого предсердия часто приводит к развитию аритмий, а насосная его функция является недостаточной для обеспечения нормального легочного кровотока. После операции правопредсердно-легочного анастомоза нелетальные нарушения ритма сердца составляют 19%, 12,1% представлены недостаточностью кровообращения и 5,1% белково-дефицитной энтеропатией (БДЭ).

Отдаленная летальность после операции правопредсердно-легочного анастомоза отмечена у 14 (24%) пациентов. 9 пациентов погибли вследствие прогрессирующих явлений сердечной недостаточности, возникших в различные сроки после операции (от 1 года до 14 лет).

Правопредсердно-легочный анастомоз в сочетании с ДКПА выполнен у 23 (7,3%) пациентов. Оперировано 16 (69,6%) больных с АТК, 4 (17,5%) – с ЕЖ, 1 (4,3%) – с несбалансированной формой ООАВК, 1 (4,3%) – с СГПЖ, и еще один пациент с комбинированной формой ВПС.

В 14 (60,9%) случаях ранний период после сочетанной операции правопредсердно-легочного анастомоза и ДКПА носил осложненный характер. В структуре всех ранних осложнений преобладали явления гидрохилоторакса (17,4%), острой сердечной недостаточности (8,7%), синдром полиор-

ганной недостаточности (8,7%), кровотечение (8,7%) и симптоматика отека головного мозга (8,7%).

Госпитальная летальность после операции правопредсердно-легочного анастомоза, выполненного в сочетании с ДКПА, составила 13%. Анализ причин летальности показал, что больные погибали вследствие острой сердечной недостаточности, развившегося синдрома полиорганной недостаточности и отека головного мозга (по одному пациенту).

Отдаленные результаты операции правопредсердно-легочного анастомоза в сочетании с ДКПА изучены у 14 (60,9%) пациентов в сроки от 1 года до 10 лет, что в среднем составило $7,7 \pm 2,1$ лет. 13 (92,9%) пациентов находились в I-II ФК. Причиной летального исхода одного больного, погибшего в отдаленном периоде, явились инфекционные осложнения. В настоящее время делать вывод о преимуществах и недостатках данной модификации операции Фонтена представляется нецелесообразным, поскольку отсутствует большое количество таких операций с длительным сроком наблюдения.

Тотальный кавопульмональный анастомоз выполнен у 116 (36,8%) пациентов. Наибольшее число операции выполнено у больных с АТК (37,9%) и ЕЖ (26,7%). До полного обхода правых отделов сердца 58 (50%) пациентам в качестве паллиативного вмешательства выполнены различные системного-легочные анастомозы, ДКПА, операция геми-Фонтена, операция Мюллера, а также РПОПЖ.

Ранний период после операции ТКПА характеризовался осложненным течением у 50 (43,1%) пациентов. В структуре нелетальных и летальных осложнений доминировали явления острой сердечной недостаточности (14,7%) и различной степени тяжести недостаточность кровообращения (12,9%).

Госпитальная летальность при выполнении ТКПА отмечена у 15 (12,9%) пациентов. В 8 случаях пациенты погибли вследствие явлений острой сердечной недостаточности, в 4 – нарушений сердечного ритма, в 1 –

тромбоэмболии легочной артерии, в 1 – отека головного мозга, и ещё в 1 случае - вследствие массивного кровотечения из желудочно-кишечного тракта.

Отдаленные результаты операции ТКПА изучены у 86 (74,1%) больных. Нелетальные осложнения возникли у 24,4% пациентов. Среди всех осложнений операции Фонтена в модификации ТКПА по частоте возникновения доминировала различной степени недостаточность кровообращения, сочетавшаяся с БДЭ.

После операции ТКПА недостаточность кровообращения составляет 9,3% осложнений, БДЭ – 10,5%, и нарушения сердечного ритма – 4,6%. 65 (75,6%) пациентов в отдаленные сроки после операции находились в I-II ФК, и 9 (10,5%) пациентов - в III-IV ФК. Энтеропатия при операции ТКПА была обусловлена недостаточностью атриовентрикулярного клапана (3 пациента), стенозом легочной артерии (2 пациента), субаортальной обструкцией (1 пациент), стенозом внутрисердечного тоннеля (1 пациент), реканализацией ствола легочной артерии (1 пациент), повышенное давление в легочной артерии (1 пациент). Причина белково-дефицитной энтеропатии была не ясна у 2 пациентов после ТКПА.

В отдаленном послеоперационном периоде летальность отмечена у 12 (14%) пациентов. 6 больных погибли в течение года, остальные от 2 до 12 лет после вмешательства. Причинами 7 летальных исходов явилась прогрессирующая недостаточность кровообращения, обусловленная недостаточностью атриовентрикулярного клапана, стенозом правой легочной артерии, субаортальной обструкцией и стенозом внутрисердечного тоннеля.

Операция Фонтена в модификации ЭК в качестве завершающего этапа гемодинамической коррекции выполнена у 82 (26%) больных. Полный обход правых отделов сердца осуществлялся при помощи бесклапанного трубчатого протеза (диаметром от 18 до 24 мм), выполненного из ПТФЭ

(Gore-Tex®). Наибольшее число операции выполнено у больных с АТК (40,2%) и ЕЖ (18,3%). В различные сроки до завершающего этапа гемодинамической коррекции выполнено 97 паллиативных вмешательств. Наиболее частым вмешательством, предшествовавшим операции Фонтена в модификации ЭК, явился ДКПА, который был применен у 60 пациентов.

В 11 (13,4%) случаях полный обход правых отделов сердца сопровождался интракардиальными вмешательствами. Пластика системного или общего атриовентрикулярного клапана производилась у 8 (9,8%) пациентов. Двум пациентам выполнено протезирование атриовентрикулярного клапана с помощью механического протеза (St. Jude-27, МИКС-29), трикуспидального клапана у одного из них и митрального клапана – у другого. Устранение субаортальной обструкции, возникшей у одного пациента, включало в себя иссечение субаортальной мембраны с миоэктомией.

У 39 (47,6%) пациентов ранний период после операции Фонтена в модификации ЭК характеризовался возникновением различных осложнений. В подавляющем большинстве случаев в этой группе оперированных больных возникала недостаточность кровообращения, связанная с угнетением нагнетательной способности правых отделов сердца. У 33 (40,2%) пациентов отмечалось повышенная плевральная и/или перикардальная транссудация. У 5 (6,1%) пациентов ранний послеоперационный период осложнился развитием нарушений сердечного ритма в виде полной поперечной блокады (4 пациента) и синдрома слабости синусового узла (1 пациент).

На госпитальном этапе летальность отмечена у 5 (6,1%) больных. Летальность в 2-х случаях явилась следствием некупирующихся явлений острой сердечной недостаточности, в 2-х – результатом кровотечения (в одном случае из единственного желудочка и в другом - из легкого), и ещё один пациент погиб вследствие тромбоэмболии легочной артерии.

Отдаленные результаты операции Фонтена в модификации ЭК изучены у 71 (86,6%) пациентов в сроки от 1 года до 9 лет, что в среднем составило $3,7 \pm 1,8$ лет. У 59 (83,1%) оперированных пациентов зафиксирован хороший результат, они находились в I-II ФК, вели нормальный образ жизни с хорошей физической, социальной и психологической адаптацией в обществе. 8 (11,3%) пациентов после операции Фонтена в модификации ЭК находились в III-IV ФК.

После операции Фонтена в модификации ЭК нелетальные осложнения представлены недостаточностью кровообращения в 11,3% случаев и БДЭ в 5,6%. Нарушения сердечного ритма после этой модификации операции Фонтена не выявлено, так как практически исключена травма области проводящих путей сердца. Отдаленная летальность при операции Фонтена в модификации ЭК отмечена у 4 (5,6%) больных. Трое больных погибли на первом году после вмешательства.

Наибольшее число ранних нелетальных и летальных осложнений возникло у пациентов после операции ПЖА, наименьшее – после операции Фонтена в модификации ЭК (90,9% и 47,6% соответственно). Ранние осложнения при операции правопредсердно-легочного анастомоза составили 48,2%. Промежуточная позиция в этом отношении принадлежит группам пациентов, которым выполнена сочетанная операция правопредсердно-легочного анастомоза с ДКПА и ТКПА. Сравнительный анализ нелетальных и летальных осложнений раннего послеоперационного периода показал, что в 36,4% случаях после операции ПЖА возникала острая сердечная недостаточность, а повышенная плевральная трансудация как следствие недостаточности кровообращения наиболее часто отмечалась у больных, оперированных с использованием ЭК (40,2%). .

Госпитальная летальность при операции Фонтена составила 13% (табл. 6). Она была высокой у пациентов после операции прямого ПЖА (27,3%).

Однако следует отметить, что в эту группу вошло всего 11 больных. Самый низкий процент летальных исходов в раннем послеоперационном периоде отмечен после операции Фонтена в модификации ЭК, составляя 6,1%. Анализ причин госпитальной летальности показал, что общей чертой для всех методов операции Фонтена является то, что летальность на госпитальном этапе наиболее часто возникает вследствие острой сердечной недостаточности, рефрактерной к медикаментозной терапии. Всего от данного осложнения погибло 22 (53,7%) пациента. Среди других причин госпитальной летальности при операции Фонтена были тяжелые, несовместимые с жизнью, нарушения сердечного ритма (19,5%), тромбоэмболия легочной артерии (9,8%), массивные кровотечения различной локализации (7,3%), синдром полиорганной недостаточности (4,9%) и отек головного мозга (4,9%).

**Таблица 6. Причины госпитальной летальности
при операции Фонтена**

Причины	Метод операции Фонтена					Всего
	ПЖА	ПЛА	ПЛА+ ДКПА	ТКПА	ЭК	
Острая сердечная недостаточность	2	9	1	8	2	22 53,7%
Нарушение ритма	1	3	-	4	-	7 19,5%
Тромбоэмболия легочной артерии	-	2	-	1	1	4 9,8%
Кровотечение	-	-	-	1	2	3 7,3%
Синдром полиорганной недостаточности	-	1	1	-	-	2 4,9%
Отек головного мозга	-	-	1	1	-	2 4,9%
Всего	3 27,3%	15 18,1%	3 13,0%	15 12,9%	5 6,1%	41 13%

Недостаточность кровообращения в отдаленные сроки после операции Фонтена возникла у 47 пациентов, в 22 случаях она явилась причиной летального исхода. Достаточно частыми причинами прогрессирующей недостаточности кровообращения в отдаленные сроки наблюдения явились недостаточность атриовентрикулярного клапана, реканализация ствола легочной артерии, субаортальный стеноз, стеноз легочной артерии, наличие БАЛКА и повышенное давление в легочной артерии.

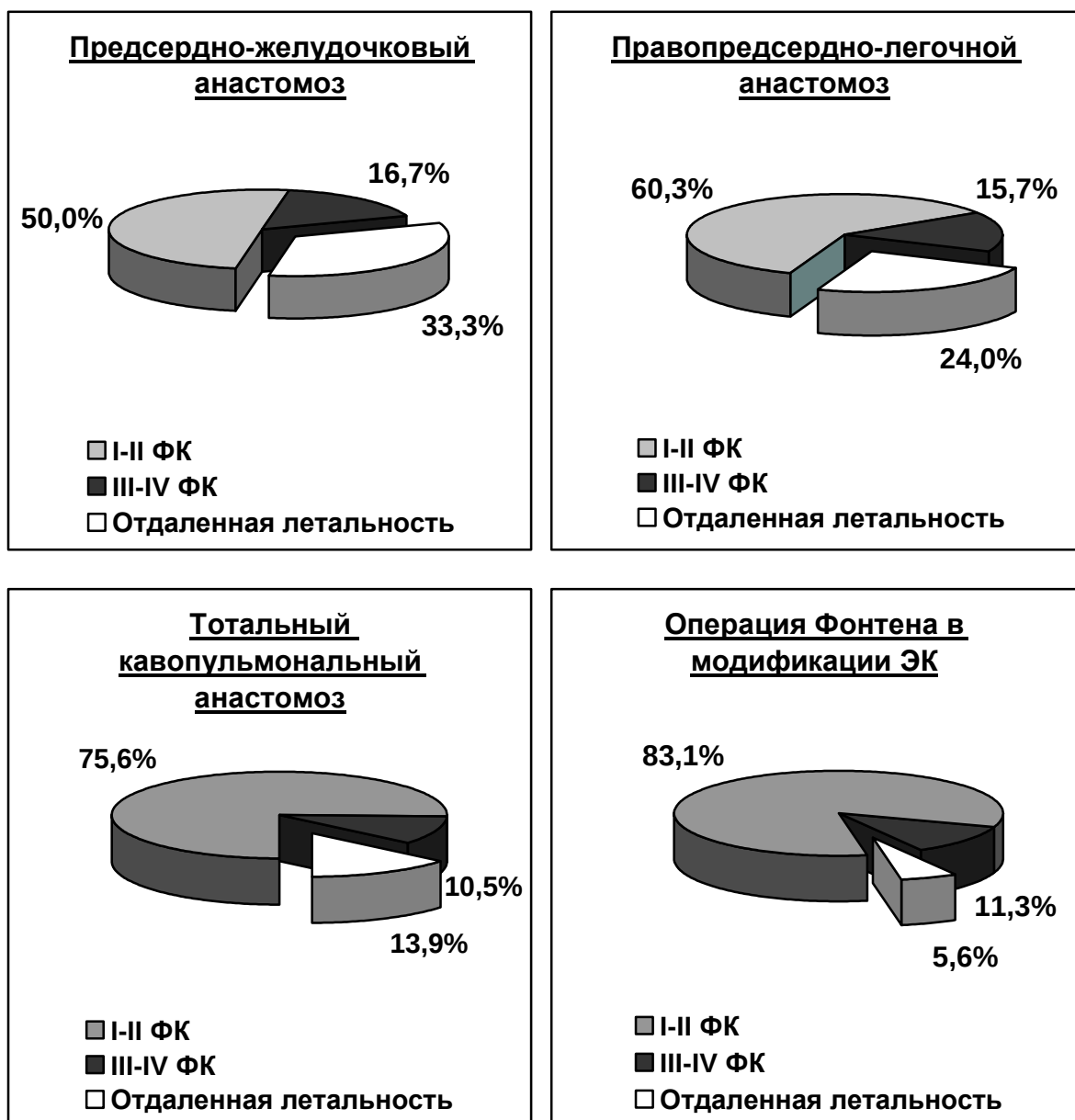


Рис.1. Отдаленные результаты операции Фонтена

Белково-дефицитная энтеропатия в отдаленные сроки после гемодинамической коррекции возникла у 20 (8,5%) пациентов. Частота встречаемости этого осложнения колебалась в зависимости от метода операции Фонтена: от 0% при операции ПЖА до 12,8% при операции ТКПА. Среди наиболее частых причин БДЭ можно выделить недостаточность атриовентрикулярного клапана, стеноз легочной артерии и реканализацию ствола легочной артерии. В 4 случаях причину БДЭ установить не представилось возможным. В наших наблюдениях эндоваскулярные вмешательства, включающие стентирование левой легочной артерии, внутрипредсердного тоннеля и нижней полой вены, а также закрытие реканализированного ствола легочной артерии, были выполнены 5 больным. В 4 из 5 случаев явления энтеропатии удалось купировать.

**Таблица 7. Причины отдаленной летальности
при операции Фонтена**

Причины	Метод операции Фонтена					Всего
	ПЖА	ПЛА	ПЛА+ ДКПА	ТКПА	ЭК	
Недостаточность кровообращения	2	9	1	8	2	22 (66,7%)
Тромбоэмболия легочной артерии	-	1	-	2	2	5 (15,1%)
Белково-дефицитная энтеропатия	-	1	-	2	-	3 (9,1%)
Нарушение ритма	-	3	-	-	-	3 (9,1%)
Всего	2 (33,3%)	14 (24,1%)	1 (7,1%)	12 (14%)	4 (5,6%)	33 (14%)

Анализ причин отдаленной летальности показал, что наиболее частой причиной летального исхода у пациентов после операции Фонтена является прогрессирующая недостаточность кровообращения (табл. 7). Летальность,

возникшая вследствие недостаточности кровообращения, составила 66,7%. В остальных случаях летальность явилась следствием тромбоэмболии легочной артерии (15,2%), нарушений сердечного ритма (9,1%) и БДЭ (9,1%).

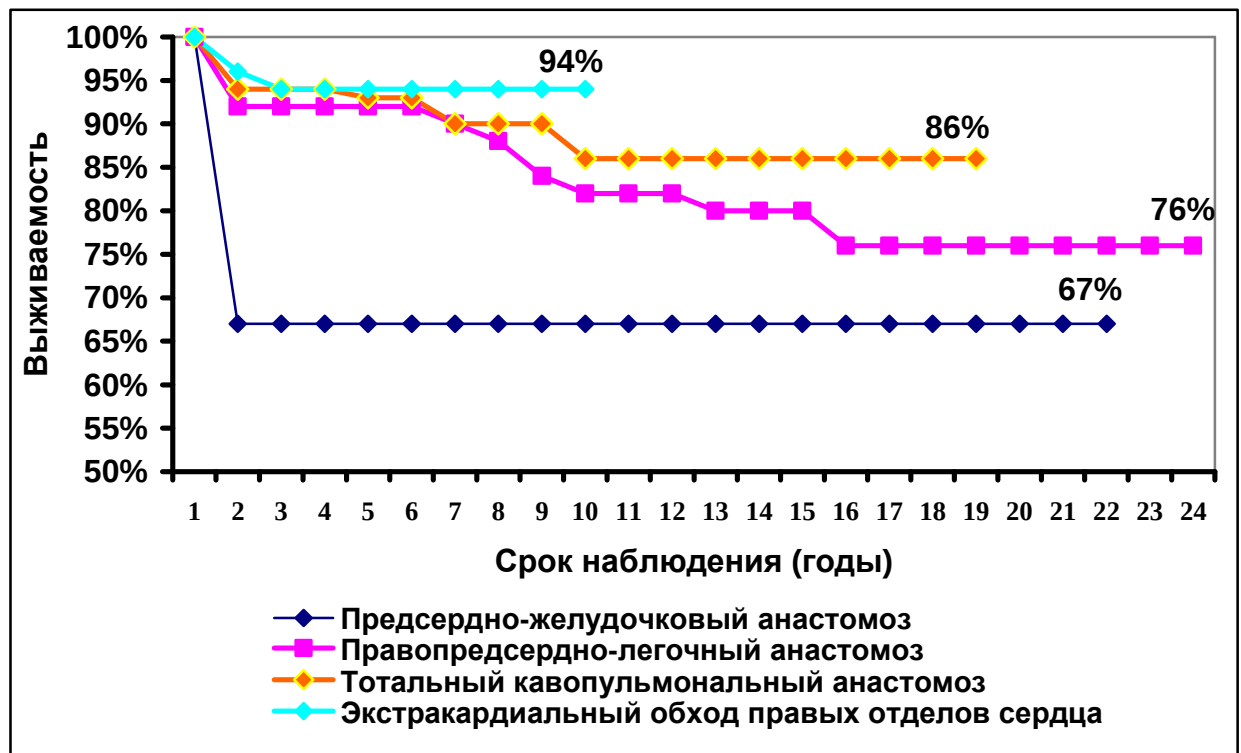


Рис. 2. Показатели выживаемости при операции Фонтена

Осложнения операции Фонтена развиваются в течение первых лет после операции, и они, как правило, обусловлены превышением показаний или же неадекватный ответ организма больного на изменение условий гемодинамики. Большинство осложнений, часть из которых сопровождается летальным исходом, развивается до 5 лет вследствие роста легочно-сосудистого сопротивления и развития дисфункции системного желудочка. В сроки от 5 до 10 лет после операции Фонтена в модификации ТКПА и ЭК процент осложнений не претерпевает каких-либо существенных изменений. Среднеотдаленная выживаемость (в сроки до 9 лет) при операции Фонтена в

модификации ЭК составляет 94%, а 17-летняя выживаемость при операции ТКПА - 86%.

После операций ПЖА и правопредсердно-легочного анастомоза осложнения развиваются на протяжении всего периода наблюдения. В отдаленные сроки это, как правило, нарушения ритма сердца. Чаще всего они обусловлены особенностями операции, приводящими к застою крови в правом предсердии и развитию его гипертрофии. Следует отметить, что нарушения ритма при ПЖА и правопредсердно-легочном анастомозе в большинстве случаев представлены тахикардиями, а при ТКПА – гетеротопическими ритмами и синдромом слабости синусового узла. Консервативное лечение возможно, но радикальным методом является конверсия в экстракардиальный обход правых отделов сердца. Выживаемость при операции ПЖА и правопредсердно-легочного анастомоза со сроком наблюдения более 20 лет составляет 67 и 76 % соответственно.

Отдаленные результаты операции Фонтена у пациентов с системным левым желудочком более лучшие, чем у пациентов, у которых роль системного желудочка выполняет морфологически правый желудочек. Отдаленная летальность после операции Фонтена отмечена у 19% пациентов с системным правым желудочком, что сравнительно выше летальности у пациентов с системным левым желудочком (13%). 66,7% пациентов с системным правым желудочком и 76,2% пациентов с системным левым желудочком в отдаленные сроки после гемодинамической коррекции находятся в I-II ФК.

Оценка качества жизни пациентов с врожденными пороками сердца в отдаленные сроки после операции Фонтена

Исследование качества жизни (КЖ) проводилось с использованием короткой версии общего опросника MOS SF-36, содержащего 36 вопросов. В исследовании приняли участие 62 пациента с ВПС, которым выполнена опе-

рация Фонтена в модификациях правопредсердно-легочного анастомоза, ТКПА и ЭК с 1989 по 2004 год в отделении хирургического лечения ВПС у детей старшего возраста НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.

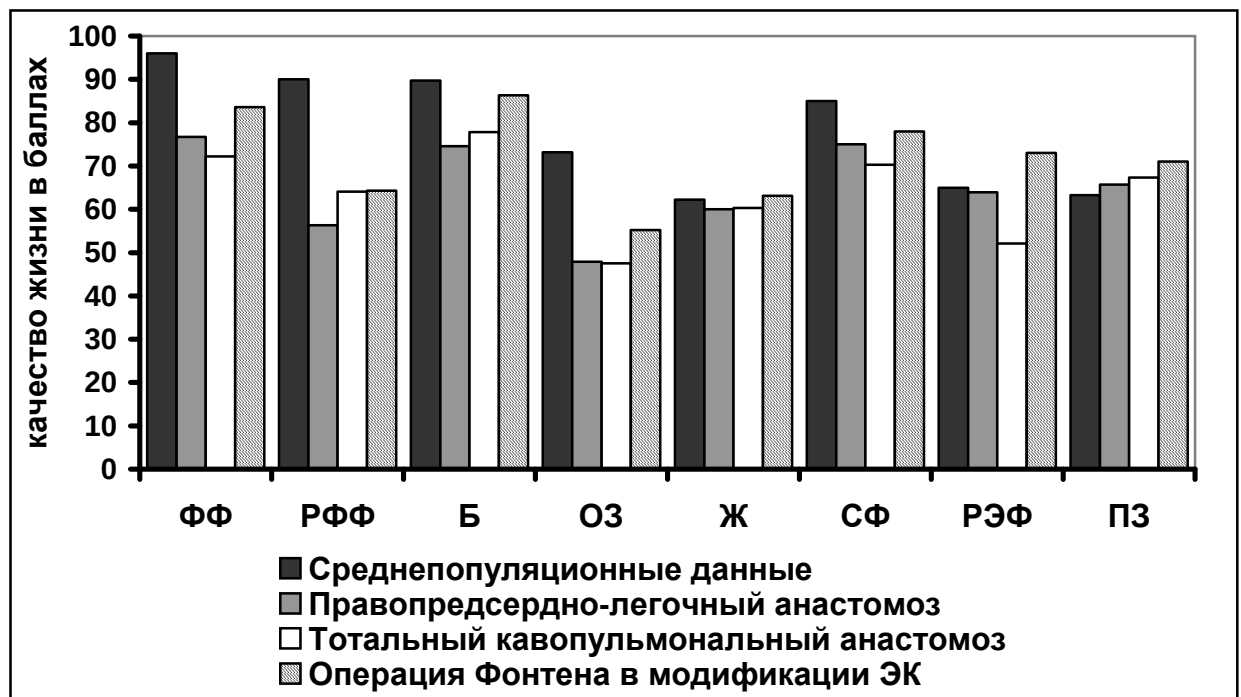
Возраст пациентов на момент операции составил в среднем $10,5 \pm 4,6$ лет (табл. 8). Самому младшему пациенту было 5 лет, самому старшему – 29. Среди пациентов преобладали лица мужского пола (54,8%). Отдаленный период исследования составил в среднем $9,4 \pm 6,7$ лет.

Таблица 8. Средний возраст пациентов на момент операции и отдаленные сроки наблюдения

	Метод операции			p		
	ПЛА	ТКПА	ЭК	1-2	1-3	2-3
	1	2	3			
Количество Больных	10 (16,1%)	20 (32,3%)	32 (51,6%)	-	-	-
Возраст (годы)	$13,0 \pm 7,3$ (6-29)	$9,3 \pm 3,7$ (5-15)	$11,6 \pm 5,1$ (5-16)	$>0,05$	$>0,05$	$>0,05$
Срок наблюдения (годы)	$18,4 \pm 4,5$ (8-23)	$12,1 \pm 3,0$ (6-17)	$3,1 \pm 2,1$ (1-7)	$<0,05$	$<0,00$	$<0,00$

Согласно полученным данным, физический компонент КЖ пациентов после операции Фонтена ниже, чем в общей популяции (рис. 3). Достаточно существенное различие выявлено при сравнении показателей КЖ пациентов со среднепопуляционными данными по следующим шкалам опросника MOS SF-36: физическое функционирование, ролевое физическое функционирование и общее здоровье. Однако заметим, что по двум позициям опросника, имеющим отношение к психологическому статусу больного после операции, имело место некоторое превосходство показателей КЖ над среднепопуляционными данными. Социальное функционирование пациентов независимо от

метода операции Фонтена всегда ниже, чем в общей популяции, что говорит о наличии вторичного социального дефекта, возникающего в связи с изменениями отношения к больному окружающих его людей. Вместе с тем, подавляющее большинство показателей качества жизни пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена по опроснику MOS SF-36 независимо от метода коррекции были выше 50-бальной отметки.



Примечание: ФФ - физическое функционирование; РФФ - ролевое физическое функционирование; Б - боль; ОЗ - общее здоровье; Ж - жизнеспособность; СФ - социальное функционирование; РЭФ - ролевое эмоциональное функционирование; ПЗ - психологическое здоровье, здесь и далее

Рис. 3. Качество жизни пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификациях ЭК, ТКПА и правопредсердно-легочного анастомозов

Оценка показателей качества жизни у пациентов, перенесших операцию Фонтена в модификации ЭК, выявила незначительное улучшение как качества жизни в целом, так и физических, психологических и социальных

ее составляющих по сравнению с больными, подвергшимися операциям правопредсердно-легочного анастомоза и ТКПА (табл. 10). При этом более значимая, но статистически недостоверная разница выявлена между показателями по шкале РЭФ. Мы не ставили целью провести сравнительный анализ результатов оценки качества жизни пациентов после различных методов операции Фонтена, поскольку разница в сроках отдаленного наблюдения была значительной. Тем не менее, по шкале РФФ имело место незначительное превосходство качества жизни пациентов, оперированных по методу ТКПА, а сравнение результатов исследования КЖ пациентов после операции правопредсердно-легочного анастомоза и экстракардиального обхода правых отделов сердца показало, что абсолютно по всем восьми шкалам опросника MOS SF-36 прослеживалось статистически недостоверное превосходство показателей КЖ пациентов, перенесших операцию Фонтена в модификации ЭК.

Анализ качества жизни пациентов, которым выполнена операция Фонтена в модификации ТКПА в более раннем (до 10 лет) и более позднем возрасте (старше 10 лет) показал, что КЖ пациентов в возрасте до 10 лет превосходит КЖ пациентов, оперированных в более старшем возрасте (табл. 11). Особенно это различие оказалось наглядным в оценке физических критериев, за исключением единственной шкалы (РФФ), различие по которой статистически недостоверное и минимальное. И только по одной шкале опросника MOS SF-36 (ПЗ) выявлено статистически достоверное различие.

При операции Фонтена в модификации ЭК четкого и определяющего различия между КЖ пациентов, оперированных в более раннем и более позднем возрастах, не выявлено. Кроме того, по тем шкалам опросника, по которым, как правило, оценивают физический компонент качества жизни, напротив, отмечали статистически недостоверное превосходство показате-

лей у пациентов, оперированных в возрасте старше 10 лет. Как и в предыдущем случае, статистически достоверное различие между показателями КЖ пациентов сравниваемых групп выявлено лишь по одной шкале психологического компонента опросника (РЭФ).

Оценка качества жизни пациентов мужского и женского полов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации ТКПА свидетельствует о том, что между показателями качества жизни у лиц противоположных полов достоверного различия ни по одному из шкал MOS SF-36 выявлено не было (табл. 12). Однако следует отметить, что в целом КЖ после данной модификации гемодинамической коррекции независимо от половой принадлежности пациентов достаточно высокое.

Достоверное различие по шкале функционирования, лимитированного физическими проблемами, выявлено между показателями качества жизни пациентов противоположных полов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификации ЭК. Показатели качества жизни по этой шкале у лиц женского пола оказались более высокие по сравнению их с таковыми у лиц мужского пола. Статистически недостоверное превосходство обнаружено у пациентов женского пола по следующим шкалам опросника MOS SF-36: ФФ, СФ и жизнеспособность. Вместе с тем, недостоверное превосходство выявлено у пациентов мужского пола по таким шкалам опросника, как ролевое эмоциональное функционирование и психическое здоровье.

Таблица 9. Качество жизни пациентов после операции Фонтена в модификациях экстракардиального кондуита, правопредсердно-легочного и тотального cavoпультмонального анастомозов

Шкалы MOS SF-36	Метод операции Фонтена				p			
	ПЛА	ТКПА		ЭК	1-3	1-4	2-3	2-4
		До 10 лет п/о	Более 10 лет п/о					
	1	2	3	4				
Физическое Функционирование	76,7±19,5	70,7±21,9	73,3±12,7	83,6±13,7	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Ролевое физическое Функционирование	56,3±41,5	78,6±39,3	52,8±29,2	64,3±31,2	>0,05	>0,05	>0,05	<0,05
Боль	74,6±35,1	87,1±21,4	70,6±26,3	86,3±20,7	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Общее здоровье	47,9±17,9	54,3±7,9	42,2±10,3	55,2±13,6	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Жизнеспособность	60,0±16,2	62,1±9,5	58,9±8,2	63,1±14,4	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Социальное функциони- рование	75,0±16,2	82,1±17,6	61,1±18,2	77,9±20,5	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Ролевое эмоциональное функционирование	63,9±43,7	66,7±38,5	40,7±43,4	73,0±35,9	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Психическое здоровье	65,7±12,9	71,4±8,8	64,0±13,6	71,0±11,2	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05

**Таблица 10. Качество жизни пациентов, оперированных в возрасте до 10 лет и старше по методу
тотального кавопульмонального анастомоза и экстракардиального кондуита**

Шкалы MOS SF-36	Метод операции Фонтена				p			
	ТКПА		ЭК		1-3	2-4	1-2	3-4
	До 10 лет	Старше 10 лет	До 10 лет	Старше 10 лет				
	1	2	3	4				
Физическое Функционирование	73,8±20,2	71,4±12,5	84,0±15,5	86,8± 11,7	>0,05	<0,05	>0,05	>0,05
Ролевое физическое Функционирование	63,9±37,7	64,3±34,9	64,0±33,7	68,2± 29,8	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Боль	82,8±23,4	71,4±27,4	89,3±23,5	89,1± 18,4	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Общее здоровье	48,9±7,8	45,7±14,5	54,0±13,9	56,4±13,8	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Жизнеспособность	61,1±9,3	59,3±8,4	64,0±16,5	62,3±13,1	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Социальное функцио- нирование	74,9±17,8	64,3±23,3	82,5±20,6	73,8±20,5	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Ролевое эмоциональное функционирование	55,6±37,3	47,6±50,4	83,3±28,3	63,6±40,7	<0,05	>0,05	>0,05	<0,05
Психическое здоровье	69,8±10,0	64,0±14,2	70,4±9,7	71,6±12,8	>0,05	>0,05	<0,05	>0,05

Таблица 11. Качество жизни пациентов мужского и женского полов после операции Фонтена в модификациях тотального кавопульмонального анастомоза и экстракардиального кондуита

Шкалы MOS SF-36	Метод операции Фонтена				р			
	ТКПА		ЭК		1-2	3-4	1-3	2-4
	Муж.	Жен.	Муж.	Жен.				
	1	2	3	4				
Физическое Функционирование	75,0±9,0	68,6±23,8	81,9±13,8	86,3±14,1	>0,05	>0,05	>0,05	<0,05
Ролевое физическое Функционирование	55,8±32,5	75,0±38,2	61,5±29,9	68,8±34,7	>0,05	<0,05	>0,05	>0,05
Боль	76,7±25,4	79,3±26,4	86,3±21,3	86,3±20,9	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Общее здоровье	46,1±11,7	49,3±10,6	55,4±11,8	55,0±16,9	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Жизнеспособность	58,3±7,9	62,9±9,5	61,2±13,1	66,3±16,9	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Социальное функцио- нирование	66,6±12,6	75,0±27,9	76,9±19,0	79,6±24,0	>0,05	>0,05	<0,05	>0,05
Ролевое эмоциональное функционирование	51,9±44,4	52,4±42,4	79,5±29,0	62,5±45,2	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Психическое здоровье	68,0±9,6	66,3±15,3	72,0±10,1	69,5±13,3	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05

Таблица 12. Качество жизни пациентов I-II ФК после операции Фонтена в модификациях тотального cavoпульмонального анастомоза и экстракардиального кондуита

Шкалы MOS SF-36	Метод операции Фонтена				p			
	ТКПА		ЭК		1-2	3-4	1-3	2-4
	I ФК	II ФК	I ФК	II ФК				
	1	2	3	4				
Физическое Функционирование	78,0± 9,5	62,5±22,3	85,5±11,7	81,5±16,0	<0,05	>0,05	<0,05	<0,05
Ролевое физическое Функционирование	67,5±35,5	58,3±37,6	70,5± 27,0	57,5± 35,5	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Боль	82,3±24,5	70,4±26,2	89,8±19,0	82,5±22,7	<0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Общее здоровье	46,5±11,6	49,2±10,7	57,3±10,1	53,0±16,9	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Жизнеспособность	60,5±6,8	60,0±11,8	67,7±14,7	58,0±13,0	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Социальное функцио- нирование	68,8±14,7	72,8±29,1	76,1±18,1	79,9±23,7	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Ролевое эмоциональное функционирование	53,3±35,8	50,0±54,8	66,7±36,5	80,0±35,8	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05
Психическое здоровье	65,6±11,7	70,0±13,1	71,3±10,9	70,8±12,1	>0,05	>0,05	>0,05	>0,05

Необходимость в анализе качества жизни пациентов, находящихся в I и II ФК в отдаленном периоде после операции Фонтена в модификациях ТКПА и ЭК, была продиктована с той целью, чтобы в совокупности с физическими составляющими качества жизни показать уровень социальной и психологической адаптации (табл. 13). КЖ больных I ФК после операции Фонтена в модификациях ТКПА и ЭК оказалось выше по сравнению с таковыми у больных II ФК. Статистический анализ показал, что достоверное различие было свойственно при сравнении показателей качества жизни по шкалам «физическое функционирование» (после операции Фонтена в модификациях ТКПА и ЭК) и «боль» (после операции ТКПА).

Психологический компонент качества жизни пациентов по опроснику MOS SF-36, находящихся в I ФК не всегда выше, чем КЖ пациентов II ФК, а по некоторым позициям даже имеет более низкие баллы. Это в очередной раз акцентирует внимание на том, что эмоциональное состояние больного после операции Фонтена в указанных модификациях более лабильно, улучшение или стабилизация которого происходит по истечении промежутка времени, как правило, превосходящего физический период адаптации.

ВЫВОДЫ

1. Госпитальная летальность варьирует в зависимости от метода операции Фонтена. После операции предсердно-желудочкового анастомоза летальность на госпитальном этапе составляет 27,3%, после изолированного правопредсердно-легочного анастомоза - 18,1%, после тотального кавопульмонального анастомоза – 12,9%, а после экстракардиального обхода правых отделов сердца – 6,1%.
2. Наиболее частой причиной госпитальной летальности при операции Фонтена независимо от метода коррекции является острая сердечная недостаточность, рефрактерная к медикаментозной терапии (53,7%). Час-

тота нарушений сердечного ритма среди всех причин госпитальной летальности составляет 19,5%, а тромбоэмболии легочной артерии – 9,8%.

3. Отдаленная летальность при операции Фонтена составляет 14%. Она высока при предсердно-желудочковом и правопредсердно-легочном анастомозах и составляет 33,3 и 24,1% соответственно. Летальность в отдаленные сроки после операции тотального кавопульмонального анастомоза составляет 13,9%, а при операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита – 5,6%.
4. В структуре причин отдаленной летальности при операции Фонтена прогрессирующая недостаточность кровообращения является наиболее частой (66,7%). В отдаленном периоде после операции предсердно-желудочкового анастомоза явления прогрессирующей недостаточности кровообращения стали причиной летального исхода у 33,3% больных, при выполнении изолированного правопредсердно-легочного анастомоза – у 15,5%, при операции тотального кавопульмонального анастомоза – у 9,3%, и при операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита – у 2,8% больных.
5. Среди наиболее значимых факторов риска, имеющих отношение к результатам операции Фонтена, являются показатели гемодинамики малого круга кровообращения (исходное повышение среднего давления в легочной артерии более 15 мм.рт.ст.), функциональное состояние миокарда (сниженная фракция выброса системного желудочка) и правожелудочковая его анатомия.
6. Большинство пациентов в среднеотдаленные и отдаленные сроки после операции Фонтена находятся в I-II ФК по классификации Нью-йоркской ассоциации кардиологов: 50% пациентов после операции предсердно-желудочкового анастомоза, 60,3% - после изолированного правопредсердно-легочного анастомоза, 75,6% - после операции тотального каво-

пульмонального анастомоза и 83,1% - после операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита.

7. Среднеотдаленная выживаемость (в сроки до 9 лет) при операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита составляет 94%, что является высокой по отношению к другим методам гемодинамической коррекции, таким как предсердно-желудочковый анастомоз, изолированный правопредсердно-легочный анастомоз и тотальный кавопульмональный анастомоз. Показатели отдаленной выживаемости при этих модификациях операции Фонтена колеблются от 67 до 86%.
8. Частота отдаленных нарушений ритма сердца при операции Фонтена составляет 11,1%. Консервативная терапия поздних нарушений ритма после операции Фонтена эффективна на ранних стадиях развития этого осложнения. При сложных нарушениях ритма и неэффективности антиаритмической медикаментозной терапии возможно устранение при помощи радиочастотной абляции.
9. Частота возникновения белково-дефицитной энтеропатии при операции Фонтена составляет 8,5%. При изолированном правопредсердно-легочном анастомозе белково-дефицитная энтеропатия встречается с частотой 6,9%. При операции тотального кавопульмонального анастомоза она возникает у 12,8% больных, а при операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита – у 7% больных.
10. Показатели качества жизни пациентов по опроснику MOS SF-36 в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификациях экстракардиального кондуита, тотального кавопульмонального и правопредсердно-легочного анастомозов достаточно высокие, что обеспечивает им ведение активного образа жизни без каких-либо существенных физических, социальных и психологических проблем.

11. Согласно результатам оценки качества жизни пациентов по опроснику MOS SF-36, оптимальным возрастным периодом для выполнения операции тотального кавопульмонального анастомоза можно считать более ранний возраст больного (до 10 лет), тогда как для операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита аналогичной связи между качеством жизни пациентов и сроком выполнения гемодинамической коррекции не выявлено.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. В хирургическом лечении пациентов со сложными врожденными пороками сердца, не подлежащих радикальной коррекции, наиболее эффективным методом операции Фонтена, сопровождающимся меньшим числом осложнений и летальности в раннем и отдаленном послеоперационном периодах, а также высокими показателями выживаемости и качества жизни пациентов в среднеотдаленные сроки наблюдения, является полный обход правых отделов сердца, выполняемый экстракардиально с использованием трубчатого бесклапанного протеза из политетрафлуроэтилена (Gore-Tex®).
2. При отборе пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой к операции Фонтена следует учитывать показатели среднего давления в легочной артерии, общелегочного сопротивления и фракции выброса системного желудочка, а также анатомию сопутствующих врожденных пороков сердца.
3. При выявлении отдаленных осложнений операции Фонтена, таких как гидрохилоторакс и белково-дефицитная энтеропатия, показана катетеризация полостей сердца и ангиокардиографическое исследование с целью определения возможных нарушений гемодинамики и тактики лечения. Многие осложнения операции Фонтена могут быть купированы эндоваскулярными методами лечения (расширение и стентирование ветвей ле-

точной артерии, устранение сужений кавопульмональных анастомозов или внутрисердечного тоннеля, эмболизация больших аортолегочных коллатеральных артерий, закрытие оставшегося сообщения правого желудочка с легочным стволом).

4. В комплексной оценке эффективности гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца для полного представления о влиянии циркуляции Фонтена на различные стороны жизни больного следует использовать не только стандартные методы обследования, но и методику оценки качества жизни пациентов с использованием опросника общего профиля MOS SF-36.
5. Согласно результатам исследования качества жизни пациентов, операцию Фонтена в модификации экстракардиального кондуита у пациентов со сложными врожденными пороками сердца предпочтительнее выполнять в возрасте старше 3-х лет.
6. При отсутствии эффекта от комплексного лечения отдаленных осложнений необходимо решать вопрос о конверсии правопредсердно-легочного и предсердно-желудочкового анастомозов в полный обход правых отделов сердца с использованием экстракардиального кондуита или о трансплантации сердца.

СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Алесян Б.Г., Юрлов И.А., Зеленикин М.М., Пурсанов М.Г., Пулято Н.А., Черногоров И.Е., Сагатов И.Е. «Сравнительная характеристика результатов операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита и тотального кавопульмонального анастомоза» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2005 - №6 – С.9-13.
2. Черногоров И.Е., Астраханцева Т.О., Сагатов И.Е. «Причины развития белково-дефицитной энтеропатии после операции Фонтена» // Бюлл.

НЦССХ РАМН. Мат-ы X Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых - 2006.- т.7. - №3. - С.269.

3. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А., Ковалев Д.В., Путято Н.А., Мchedlishvili К.А., Астраханцева Т.О., Сагатов И.Е., Черногринов И.Е. «Сравнение отдаленных результатов различных модификаций операции Фонтена» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов - 2006. - т.7. - № 5.- С.11.
4. Юрлов И.А., Зеленикин М.М., Ковалев Д.В., Базаев В.А., Макаренко В.Н., Юрпольская Л.А., Крюков В.А., Соболев А.В., Путято Н.А., Нагулевич Н.В., Сагатов И.Е. «Успешный случай реконструкции общего атриовентрикулярного клапана в сочетании с перемещением коллектора печеночных вен у больной со сложным врожденным пороком сердца после ранее выполненной операции Kawashima» // Детские болезни сердца и сосудов - 2006 - №3 – С.46-51.
5. Алекян Б.Г., Подзолков В.П., Пурсанов М.Г., Горбачевский С.В., Зеленикин М.М., Юрлов И.А., Путято Н.А., Ткачева А.В., Григорьян А.М., Селютин С.М., Сагатов И.Е., Королева Н.И. «Устранение антеградного легочного кровотока при помощи устройств Amplatzer у пациентов со сложными врожденными пороками сердца после операции гемодинамической коррекции по методу Fontan» // Детские болезни сердца и сосудов – 2006. - №6. – С.34-39.
6. Подзолков В.П., Юрлов И.А., Зеленикин М.М., Ковалев Д.В., Черногринов И.Е., Рознерица Ю.В., Сагатов И.Е., Мchedlishvili К.А. «Хирургические вмешательства на атриовентрикулярных клапанах при унивентрикулярной коррекции» // Мат-ы Юбилейной конференции и Первого съезда кардиохирургов Сибирского федерального округа – 2006. – С.29.

7. Сагатов И.Е. «Качество жизни пациентов с врожденными пороками сердца в отдаленные сроки после гемодинамической коррекции» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XI Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых - 2007. - т.8.-№3.- С.239.
8. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А., Ковалев Д.В., Путятю Н.А., Рознерица Ю.В., Сагатов И.Е. «Эволюция тактики гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца, сочетающихся с отсутствием печеночного сегмента нижней полой вены» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XI Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых - 2007.- т.8.- №3.- С.10.
9. Сагатов И.Е. «Отдаленные осложнения операции Фонтена». // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - №1. – С.13-19.
10. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Сагатов И.Е., Черногринов И.Е., Астраханцева Т.О. «Сравнительная оценка отдаленных результатов различных методов операции Фонтена» // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - №2. – С.37-42.
11. V.P. Podzolkov, M.M.Zelenikin, I.Yurlov, D.V.Kovalev, N.Putyato, K.A.Mchedlishvili, Y.V.Rozneritsa, I.Ye.Sagatov, S.B.Zaets. «Hemodynamic Correction of Complex Congenital Heart Defects with Interrupted Inferior Vena Cava: Evolution of Surgical Strategy» // World Society of Cardio-Thoracic Surgeons 17th World Congress & 20th Annual Meeting of Japan Chapter – Kyoto, Japan – 2007 – P.66.
12. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А., Ковалев Д.В., Путятю Н.А., Рознерица Ю.В., Сагатов И.Е. «Особенности гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца, сочетаю-

- щихся с отсутствием печеночного сегмента нижней полой вены» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2007 - №1 – С.59-61
13. Алекян Б.Г., Подзолков В.П., Пурсанов М.Г., Юрлов И.А., Путято Н.А., Григорьян А.М., Кипиани В.К., Королева Н.И., Астраханцева Т.О., Ковалев Д.В., Сагатов И.Е. «Одномоментное устранение устьевых стенозов легочных артерий и перекрытие антеградного кровотока в легочном стволе с использованием «СР» стент-графта» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2007 - №1 – С.62-64.
 14. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Сагатов И.Е., Путято Н.А., Астраханцева Т.О., Черногринов И.Е. «Отдаленные результаты применения различных методов операции Фонтена» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2007 - №3 – С.4-8.
 15. Зеленикин М.М., Сагатов И.Е., Шведунуова В.Н., Путято Н.А., Мchedlishvili К.А. «Отдаленные результаты операции Фонтена у пациентов с атрезией трёхстворчатого клапана и единственным желудочком» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XIII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов - 2007. - т.8. - №6. - С.15.
 16. Мchedlishvili К.А., Зеленикин М.М., Путято Н.А., Юрлов И.А., Сабиров Б.Н., Кацадзе Н.Г., Сагатов И.Е., Черногринов И.Е. «Особенности течения и принципы лечения нарушений ритма и проводимости сердца у больных со сложными врожденными пороками сердца, оперированных по методу Фонтена» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XIII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов - 2007. - т.8. - №.6 - С.11.
 17. Путято Н.А., Зеленикин М.М., Шведунуова В.Н., Мchedlishvili К.А., Юрлов И.А., Ковалев Д.В., Астраханцева Т.О., Сагатов И.Е., Асланова А.Р. «Осложнения после операции Фонтена в отдаленном периоде» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XIII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов - 2007. - т.8. - №.6 - С.12.

18. Сагатов И.Е. «Оценка качества жизни пациентов в отдаленные сроки после операции Фонтена в модификациях тотального кавопульмонального анастомоза и экстракардиального кондуита» // Бюлл. НЦССХ РАМН. Мат-ы XIII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов - 2007. - т.8. - №6. - С.269.
19. Сагатов И.Е. «Операция Фонтена: структура и лечение осложнений в отдаленные сроки после операции» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2007 - №5 – С.58-63.
20. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Сагатов И.Е, Путято Н.А. «Сравнительная оценка отдаленных результатов операции Фонтена у пациентов с системным правым и левым желудочками» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2007 - №6 – С.8-11.
21. Подзолков В.П., Зеленикин М.М., Сагатов И.Е., Шведунова В.Н., Путято Н.А., Мchedlishvili К.А. «Отдаленные результаты операции Фонтена у пациентов с атрезией трёхстворчатого клапана и единственным желудочком» // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2008 - №1 – С.20-23.