

На правах рукописи

САДЫКОВ ФИРДАВС ИБРАГИМОВИЧ

**РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО
ПОСЛЕ РЕКОНСТРУКЦИИ ПУТЕЙ ОТТОКА ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУ-
ДОЧКА БЕЗ ПЛАСТИКИ ДЕФЕКТА МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ
ПЕРЕГОРОДКИ**

(14.00.44 – сердечно-сосудистая хирургия)

(14.00.06 – кардиология)

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва - 2007 г.

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

Научные руководители:

академик РАМН,
доктор медицинских наук, профессор

**Подзолков
Владимир Петрович**

доктор медицинских наук, профессор

**Кокшенев
Игорь Валерьевич**

Официальные оппоненты:

Заведующий отделением кардиохирургии
Московского областного научно-исследовательского клинического института им. М.Ф. Владимирского
доктор медицинских наук, профессор

**Селиваненко
Вилор Тимофеевич**

Руководитель отделения неонатальной интенсивной кардиологии Научного Центра сердечно – сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН,
доктор медицинских наук

**Туманян
Маргарита Роландовна**

Ведущая организация: **Российский Научный Центр Хирургии
им. академика Петровского Б.В. РАМН**

Защита состоится “___” _____ 2007 г. в “___” часов на заседании специализированного ученого совета Д001.015.01. при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал № 2).

Автореферат разослан “___” _____ 2007г.

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

Ученый секретарь диссертационного совета:

Доктор медицинских наук, профессор

Д.Ш.Газизова

Актуальность проблемы

Тетрада Фалло является сложным врожденным пороком сердца, при котором в некоторых случаях проведение радикальной коррекции порока невозможно вследствие особенностей анатомии, либо из-за высокого риска послеоперационной летальности. В таких случаях альтернативой радикальной операции служит выполнение системно-легочных анастомозов или реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки, заключающаяся в устранении стеноза выводного отдела правого желудочка, ведущих к увеличению легочного кровотока и развитию легочно-артериального русла. И тот, и другой метод имеет как свои преимущества, так и свои недостатки. Нередко системно-легочные анастомозы создают предпочтительный кровоток в одной из ветвей легочной артерии, могут приводить к деформации, сужению и кинкингу соответствующей легочной артерии, к гипофункции и тромбозу анастомоза или ограниченной жизнеспособности шунта.

Накопленный в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН опыт радикальной коррекции тетрады Фалло после выполнения реконструкции путей оттока без пластики дефекта межжелудочковой перегородки требует своего анализа с целью изучения и оценки результатов с учетом результатов паллиативного вмешательства, изменений гемодинамики малого круга кровообращения и анатомии легочных артерий. Это позволит выявить причины осложнений и летальности, определить факторы, повышающие риск радикальной операции, а также необходимость повторных операций в отдаленные сроки.

Цель исследования - оценить результаты выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки.

Учитывая все вышеизложенное, были поставлены следующие **задачи:**

1. Разработать показания, выявить факторы риска выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка.

2. Определить оптимальный объем оперативного вмешательства, особенности хирургической техники при проведении радикальной коррекции тетрады Фалло в зависимости от анатомических особенностей порока.

3. Изучить функциональное состояние больных, внутрисердечную гемодинамику и состояние малого круга кровообращения в отдаленные сроки после выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло и ранее выполненной реконструкции путей оттока из правого желудочка.

4. Определить показания к повторным операциям в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло и ранее выполненной реконструкции путей оттока из правого желудочка.

Научная новизна исследования

Диссертационная работа является первым обобщающим исследованием в отечественной литературе, посвященное данной проблеме. В его основу положен опыт НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с 1983 по 2007 гг.,

На основании анализа методик операций, применявшихся при лечении данных больных, установлены оптимальные методы исследования, изучена внутрисердечная гемодинамика, динамика роста легочно-артериального русла, проанализированы отдаленные и непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки, выявлены причины послеоперационных осложнений и указаны возможные пути их профилактики.

Практическая ценность исследования

Решение поставленных задач позволило уточнить показания к операции, определить выбор оптимальной хирургической методики, и в конечном итоге улучшить качество лечения этого сложного порока у целого контингента тяжелых больных. А так же изучить виды осложнений возникающих в раннем и отдаленном послеоперационном периоде, причины возникновения осложнений, усовершенствовать принципы лечения данных осложнений и изучить качество жизни больных.

Положения, выносимые на защиту

1. Реконструкция путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки является эффективной паллиативной операцией у больных с тетрадой Фалло и гипоплазией легочной артерии. Длительный интервал между паллиативной и радикальной операциями не приводит к развитию таких осложнений как высокая легочная гипертензия и деформации легочной артерии при условии создания адекватного диаметра выводного отдела правого желудочка,

2. Многоэтапное хирургическое лечение тетрады Фалло с использованием реконструкции путей оттока правого желудочка может быть рекомендовано наиболее тяжелым пациентам с гипоплазией ЛА. Завершающая радикальная коррекция порока в настоящее время выполняется с небольшой степенью риска и низкой летальностью.

Реализация результатов исследования

Полученные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Выводы и практические рекомендации могут быть использованы в практической деятельности кардиологических и кардиохирургических центров.

Апробация диссертации

Основные положения диссертационной работы были доложены и обсуждены на заседании Ученого Совета НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. (Москва 24 мая 2007г.), на IX-ой Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН (Москва 2005), на XI-ом ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН со Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва 2007); По теме диссертации опубликовано 6 научных работ, включая 2 статьи в центральных журналах. Данные работы, достаточно полно отражают содержание диссертации. Диссертация была рекомендована к защите.

Объем и структура работы

Диссертационная работа изложена на 148 страницах машинописного текста и состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 69 отечественных и 122 иностранных источников. Работа содержит 28 таблиц, 33 рисунков и 2 диаграммами.

Основное содержание работы.

Клиническая характеристика больных и методы исследования

В НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с 1983 по 2007г. 55 больным с тетрадой Фалло была выполнена радикальная коррекция порока после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики ДМЖП. Возраст больных составил от 5 до 30 лет, в среднем – $11,5 \pm 4,8$ лет. Интервал между реконструкцией и радикальной коррекцией составил в среднем $3,0 \pm 1,4$ года (от 5 мес. до 8 лет). Все больные предъявляли жалобы на одышку при физической нагрузке, повышенную утомляемость, слабость. У всех больных были разной степени выраженности деформации ногтевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек». Насыщение капиллярной крови кислородом колебалось от 76 до 94% (в среднем $87,1 \pm 4,3\%$). Уровень гемоглобина от 108 до 178г/л (в среднем $149,3 \pm 16,4$ г/л). Ко II ФК было отнесено 26 пациентов (47.3%), к III ФК – 29 (52.7%).

При проведении ЭхоКГ в большинстве случаев определяется достаточно широкий выход из правого желудочка. Диаметр легочной артерии в среднем составил $9,5 \pm 1,6$ мм (от 4 до 12мм), градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией в среднем составил – $67,7 \pm 19,1$ мм рт. ст. Регургитация на уровне клапана легочной артерии во всех случаях была 3-4 степени, на трехстворчатом клапане 1-2 степени, а на аортальном клапане у 7 больных – 1 степени.

По данным катетеризации и АКГ перед радикальной коррекцией порока отмечалось равное давление в обоих желудочках сердца, повышенное давление в легочной артерией, сохранялся градиент давления между правым желудочком и легочной артерией, что представлено в таблице №1.

Табл. 1. Данные катетеризации полостей сердца перед радикальной коррекцией тетрады Фалло

Показатель	Перед РКТФ
Давление в ПЖ, мм рт. ст.	111,1±15,8
Давление в ЛА, мм рт. ст.	47,1±27,9
Градиент давлений ПЖ-ЛА мм рт. ст.	64,3±29,9

По данным ангиометрии легочной артерии отношение $(V1+C1)/nAo$ составило от 1,3 до 2,2 (в среднем 1.70 ± 0.25), легочно-артериальный индекс – 366 ± 45 . После реконструкции путей оттока правого желудочка в 36 случаях (65.5%) выявлено удовлетворительное состояние системы легочной артерии. Семеро больных были с одной ветвью легочной артерии.

Отношение сердечного индекса малого круга кровообращения к сердечному индексу большого круга кровообращения в среднем составило 1.07 ± 0.69 , индекс эффективности легочного кровотока в среднем составило - 2.65 ± 0.61 , величина вено-артериального сброса - $31.6 \pm 17.2\%$, артерио-венозного сброса - $66.8 \pm 19.4\%$.

НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН разработаны следующие показания к выполнению радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки были следующими:

- I. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние больных
 1. Уровень гемоглобина менее 175г/л; 2. Насыщение крови кислородом более 75%.
- II. Анатомические критерии операбельности порока
 1. Удовлетворительное состояние системы легочной артерии: $(V1+C1)/nAo$ более 1.5; 2. Легочно-артериальный индекс более 250; 3. Отсутствие гипоплазии левого желудочка;

III. Гемодинамические критерии

1. Отношение СИМКК/СИБКК более 0.65; 2. Отношение ИЭЛК/СИБКК более 0.55.

При анализе данных гемодинамики непосредственно перед радикальной коррекцией порока выявлено, что у большинства пациентов был высокий легочный кровоток и они готовы к завершающему лечению.

Методы эндоваскулярной хирургии (ангиопластика - 9, стентирование легочных артерий - 5, эмболизация больших аорто-легочных коллатеральных артерий - 5) позволяют подготовить пациентов к радикальной коррекции порока, улучшить послеоперационные и функциональное состояние больных. В ряде случаев рентгенэндоваскулярные вмешательства являются единственным методом лечения этой категории больных.

Методика проведения операции радикальной коррекции тетрады Фалло

Операции выполнялись доступом через срединную продольную рестернотомию. После рассечения грудины тупым и острым путем выделяют сердце и магистральные сосуды из спаек, выполняют тщательный гемостаз. Аппарат искусственного кровообращения подключали по стандартной схеме. Лишь в одном случае операцию начинали с подключения искусственного кровообращения с канюляции бедренных сосудов, из-за высокой вероятности возникновения осложнений, связанных с рестернотомией. Операции производились в условиях искусственного кровообращения и гипотермии (Табл.2).

Табл. 2. Продолжительность искусственного кровообращения, время пережатия аорты и температура тела у больных с тетерадой Фалло.

Показатели	Значение	Пределы колебаний
Продолжительность ИК (в мин.)	123.9±53.2	70 - 364
Время пережатия Ао (в мин.)	60.9±20.7	22 - 123
t° тела (в град.)	23.1±2.2	16 - 28

У всех пациентов выполняется иссечение инфундибулярного стеноза, в объеме, необходимом для обеспечения хорошего доступа к задненижнему краю дефекта. Перегородочная ножка инфундибулярной (конусной) перегородки иссекалась очень осторожно, т.к. при этом нетрудно повредить первую септальную ветвь передней межжелудочковой артерии. Пересечение этой ветви может привести к некрозу части межжелудочковой перегородки и блокаде левой ножки пучка Гиса, возможна также перфорация межжелудочковой перегородки.

Дефект закрывали заплатой из синтетической ткани с помощью непрерывного или отдельных швов. Общеизвестным является следующий принцип: линия швов со стороны правого желудочка должна накладываться таким образом, чтобы не деформировать перегородочную створку трехстворчатого клапана и не нарушать целостности проводящих путей, а со стороны левого желудочка линия швов не должна деформировать аортальный клапан.

Важнейшим условием является герметичность шва и профилактика повреждения проводящей системы.

Далее формировали выводной отдел правого желудочка и ствол легочной артерии с диаметром, соответствующим возрасту, росту и весу пациента.

Во всех случаях трансанулярной пластики использовалась ксено-перикардальная моностворчатая заплата. У 18 больных выполнено иссечение инфундибулярного стеноза без пластического расширения выводного отдела правого желудочка, у 1 пациента из них произведена инфундибулэктомия из приточного отдела правого желудочка. После пластики в ствол легочной артерии проходил буж в среднем 18.6 ± 1.6 мм, в правую легочную артерию - 13.8 ± 1.4 мм, в левую - 15.2 ± 2.8 мм.

Непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло

Оценку адекватности коррекции порока производили не сразу, а через 30-40 мин. после окончания перфузии и восстановления адекватной гемодинамики.

Адекватной считали коррекцию порока, приводящую к следующим гемодинамическим показателям: 1. Отношение систолических давлений в правом желудочке и левом желудочке менее 0.70, 2. Систолическое давление в правом желудочке - менее 70 мм рт. ст., 3. Систолическое давление в легочной артерии менее 50 мм рт. ст., 4. Градиент давления между правым желудочком и легочной артерией менее 30 мм рт. ст. Данные гемодинамики, полученные на операционном столе, представлены в таблице №4.

Табл. 4. Основные показатели гемодинамики после радикальной коррекции тетрады Фалло на операционном столе.

Показатель	Значение
Отношение давлений ПЖ/ЛЖ	0.60 ± 0.12 (0.40-0.90)
Систолическое давление в ПЖ	62.7 ± 12.8 (30-130)
Систолическое давление в ЛА	37.4 ± 20.5 (18-100)
ГСД ПЖ-ЛА	28.9 ± 23.6 (0-73)

Летальность составила 5 больных (9.1%). Основными причинами смертности явились: в 3-х случаях - кровотечение вследствие ятрогенного повреждения сосудов и стенок сердца во время рестернотомии, в одном случае - острая сердечная недостаточность в результате травматичности операции и неадекватной защиты миокарда, в другом - гипоксия и отек головного мозга.

Непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло из 50 выживших пациентов были признаны хорошими у 70% (35 больных), удовлетворительными - у 26% (13 больных) и неудовлетворительными - у 4% (2 больных). У пациентов с хорошими и удовлетворительными результатами операции, отмечался достаточно низкий градиент систолического давления на кондуите и давление в правом желудочке.

После проведения консервативного лечения и курса реабилитации большинство пациентов на 12-15 сутки после коррекции выписаны под наблюдение кардиолога по месту жительства. При выписке уровень гемоглобина в среднем составил 141.5 ± 7.6 г/л, насыщение капиллярной крови кислородом $94.6 \pm 4.3\%$.

По данным ЭхоКГ из 50 выживших больных в 48 случаях был достигнут хороший и удовлетворительный гемодинамический эффект операции, отмечался достаточно низкий градиент систолического давления на кондуите и давление в правом желудочке (табл. 5).

Табл. 5. Показатели гемодинамики у больных после операции радикальной коррекции тетрады Фалло при выписке (по данным ЭхоКГ)

	Давление в ПЖ	Давление в ЛА	ГСД ПЖ-ЛА	Степень ЛР
При выписке	50.2 ± 9.8	34.1 ± 6.9	16.1 ± 5.3	1.4 ± 0.5

ЛР – легочная регургитация

При проведении трансторакальной ЭхоКГ во всех случаях визуализировался выводной отдел правого желудочка, ствол ЛА на всем протяжении. Створки клапана легочной артерии были отчетливо видны большинстве случаев, они были подвижны в полном объеме. Во всех случаях отмечалась умеренная степень легочной регургитации: 1 степень легочной регургитации - у 32 больных (64%), 2 степени – у 14 (28%), 3 степени – у 4 (8%). Отмечалось также увеличение КСО и КДО правого желудочка и левого желудочка, некоторое снижение фракции выброса левого желудочка и правого желудочка по сравнению с дооперационными данными, соответственно на 9 и 25%, что свидетельствует о некотором снижении сократительной способности миокарда и связано, вероятно, с исходной тяжестью порока и перенесенной операционной травмой (табл.6).

Табл. 6. ЭхоКГ показатели оперированных больных.

	Величина
КСО ЛЖ (мл)	31.6±4.5
КДО ЛЖ (мл)	89.5±3.6
ФВ ЛЖ (%)	60.1±7.2
КСР ПЖ (см)	2.0±0.3
КДР ПЖ (см)	2.5±0.2
ФВ ПЖ (%)	49.6±4.2

Неудовлетворительные результаты радикальной коррекции порока выявлены у 2 (4%) больных. У 1 пациента после радикальной коррекции сохранялся градиент давления между правым желудочком и легочной артерией 73 мм рт. ст., (у этого больного отмечался резидуальный стеноз легочной артерии). У второго пациента после операции выявлена реканализация дефекта межжелудочковой перегородки 5-6 мм в сочетании с умеренной недостаточностью трикуспидального и легочного клапанов. Эти пациенты к моменту выписки

из стационара нуждались в приеме сердечных гликозидов и в 79.4% случаев - в комбинации сердечных гликозидов с мочегонными препаратами, имели недостаточность кровообращения I-II-A степени по классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко.

Т.о., в большинстве случаев достигнут хороший гемодинамический эффект вмешательства, отмечаются достаточно низкие градиенты давлений на различных участках протеза. Отмечается некоторое снижение градиента давления по сравнению с тем, который был измерен на операционном столе и при выписке из стационара.

Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло

В отдаленном послеоперационном периоде в сроки от 1 до 10 лет (в среднем 6.5 года) обследовано 25 пациентов. Возраст больных на момент обследования составил от 5 до 30 лет (в среднем 12.3 ± 3.8 года). Мужского пола было 18 пациентов (72%), а женского 7 (28%) пациентов. Оценку отдаленных результатов коррекции производили по 3-х бальной системе.

Хорошим считали результат, где было достигнуто очевидное субъективное улучшение, нормализация или значительная положительная динамика данных объективного обследования. Данную группу составили пациенты I-II функционального класса по NYHA.

Удовлетворительным считали результат, когда отмечалась положительная динамика субъективных и объективных показателей, но она была выражена незначительно, оставались жалобы, признаки умеренной сердечной недостаточности, снижена переносимость физических нагрузок. Данную группу составили пациенты III функционального класса.

Неудовлетворительным считали результат, когда не отмечалось

положительной динамики или имело место ухудшение объективного или субъективного состояния пациентов. Данную группу составили пациенты IV функционального класса.

Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после ранее выполненной паллиативной реконструкции путей оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки из 25 обследованных больных были признаны хорошими у 56% (14 больных), удовлетворительными у 28% (7 больных) и неудовлетворительными у 16% (4 больных).

Большинство больных (84%) чувствуют себя хорошо и на момент обследования не имели никаких жалоб. Уровень гемоглобина в среднем по группе составил 134.3 ± 12.0 г/л, насыщение крови кислородом – $94,8 \pm 1,2\%$.

В отдаленные сроки после операции происходила дальнейшая нормализация внутрисердечной гемодинамики: систолическое давление в правом желудочке в среднем составило 48.7 ± 17.2 мм рт. ст., систолическое давление в легочной артерии – 23.8 ± 8.2 мм рт. ст., градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерии – 25.0 ± 14.0 мм рт. ст. (табл. 8).

Табл.8. Основные показатели гемодинамики малого круга кровообращения в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Время наблюдения после операции	Давление в ПЖ	Систолическое давление в ЛА	ГСД ПЖ-ЛА	Диастолическое давление в ЛА
1 год	43.1 ± 16.2	23.9 ± 8.1	19.2 ± 15.1	12.1 ± 1.9
3 года	46.4 ± 19.2	24.5 ± 7.6	21.9 ± 15.5	11.5 ± 1.5
5 лет	50.5 ± 22.3	24.2 ± 9.3	26.4 ± 12.1	10.3 ± 0.7
7 лет	54.9 ± 10.9	22.4 ± 7.8	32.5 ± 13.4	9.5 ± 0.5
Среднее	48.7 ± 17.2	23.8 ± 8.2	25.0 ± 14.0	10.9 ± 1.2
	$P1-7 > 0.01$	$P1-7 > 0.01$	$P1-7 < 0.01$	$P1-7 < 0.01$

ГСД ПЖ-ЛА – градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией.

При анализе данных гемодинамики в зависимости от сроков послеоперационного обследования обращает на себя внимание следующее: начиная с 3 года после операции наблюдается тенденция к возрастанию градиента систолического давления между ПЖ и ЛА в среднем с 19.2 до 32.5 мм рт. ст., которая к 8 году наблюдения приобретает статистическую достоверность ($P<0.01$). Соответственно повышается систолическое давление в ПЖ с 43.1 до 54.9 мм рт. ст., однако, статистически недостоверно ($P>0.01$). Систолическое давление в ЛА за весь период наблюдения остается стабильным - 23.9-24.5 мм рт. ст. Диастолическое давление в ЛА статистически достоверно снижается с 12.1 ± 1.9 до 9.5 ± 0.5 мм рт. ст., что в среднем составило 10.9 ± 1.2 мм рт. ст. Это является признаком постепенного нарастания степени легочной регургитации в течение 7 лет наблюдения. Но объемные показатели (КДО, КСО) левого желудочка в отдаленные сроки после операции у больных 3 группы были достоверно увеличены (соответственно – 30.7 ± 3.6 и 70.3 ± 4.1 мл), по сравнению с пациентами 1 и 2 групп. Фракция выброса левого желудочка у более тяжелых пациентов была меньше ($58.5\pm 3.3\%$), чем в первой и второй группах обследуемых, что указывает на относительное снижение функции левого желудочка у этих больных в отдаленные сроки после операции радикальной коррекции тетрады Фалло (табл. 9).

Табл. 9. Показатели функции левого и правого желудочка в зависимости от результата коррекции в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло по данным ЭхоКГ.

Результат коррекции	КСО ЛЖ	КДО ЛЖ	ФВ ЛЖ	КСР ПЖ	КДР ПЖ	ФВ ПЖ
Хороший	21.9 ± 1.3	58.6 ± 2.5	65.7 ± 1.47	1.2 ± 0.1	1.6 ± 0.2	60.1 ± 5.3
Удовлетв.	22.2 ± 1.4	59.2 ± 2.8	63.7 ± 1.32	1.3 ± 0.1	1.8 ± 0.1	55.4 ± 7.6
Неудовл.	30.7 ± 3.6	70.3 ± 4.1	58.5 ± 3.3	1.7 ± 0.3	2.2 ± 0.3	41.2 ± 3.6
	$P<0.01$	$P<0.01$	$P>0.01$	$P<0.01$	$P<0.01$	$P<0.01$

Подобная тенденция отмечена при анализе функции правого желудочка. КСР правого желудочка в более тяжелой группе больных достоверно больше (1.7 ± 0.3 см) по сравнению с больными 1 и 2 групп, соответственно 1.2 ± 0.1 см и 1.3 ± 0.1 см. КДР у пациентов 3 группы составил 2.2 ± 0.3 , что достоверно больше, чем у остальных группы больных, соответственно 1.6 ± 0.2 и 1.8 ± 0.1 см.

При рентгенологическом исследовании у всех пациентов отмечено увеличение кровенаполнения сосудов легких и у большинства из них нормализовался легочный рисунок. После радикальной коррекции тетрады Фалло у всех пациентов изменилась конфигурация сердечной тени и исчезла характерная его форма в виде “деревянного башмачка”. У всех пациентов отмечалось увеличение размеров сердца в прямой и косых проекциях, в основном за счет расширения выводного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии, а также появлением нормальных размеров левого желудочка.

На основании оценки результатов рентгенологического исследования у пациентов, в зависимости от клинического состояния обследуемых в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло также выделены 3 группы. Полученные данные коррелировали с данными ЭхоКГ и отражали результат операции. При анализировании размеров сердца в прямой проекции, кардиоторакальный индекс у пациентов с хорошими результатами коррекции, варьировал в пределах от 0.43 до 0.60 и в среднем составил 0.49 ± 0.017 . Объем сердца был увеличен у всех пациентов этой группы и составил в среднем 534.4 ± 12.7 мл/м², что составило в среднем $147.8 \pm 3.24\%$ от нормы.

У большинства пациентов на рентгенограмме в прямой проекции выбухала вторая дуга слева, обусловленная расширением легочной

артерии. Показатель, характеризующий степень расширения легочной артерии - индекс Мура в этой группе в среднем был равен 32%.

Повторные операции

В отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки (в среднем 2.9 ± 1.9 лет) из 25 обследованных больных 14 пациентов (56%) подверглись повторным операциям. Эти пациенты в основном соответствовали 3-4 функциональному классу по классификации NYHA (Табл.10).

Табл.10. Повторные вмешательства в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Вид вмешательства	Вид вмешательства
1. Операции:	4 (28.5%)
Имплантация ЭКС	3
Иссечение инфундибулярного стеноза ПЖ	1
2.Эндоваскулярные вмешательства	10 (71.5%)
ТЛБАП:	11 сегментов у 9 больных
Клапан легочной артерии	1
Устье левой ЛА	4
Правая легочная артерия	2
Устья правой и левой ЛА	2
Стентирование легочных артерий:	6 сегментов у 5 больных
Ствол легочной артерии	1
Правая легочная артерия	1
Левая легочная артерия	2
Правая и левая ЛА	1
Закрытие ДМПП	1
Закрытие ДМЖП	1
Эмболизация БАЛКА	5
ВСЕГО:	27 операций у 14 больных

В отдаленные сроки после операции в общей группе пациентов умерло 2 больных. Один больной от острого инфекционного эндокар-

дита через 7 месяцев после операции и второй больной от несердечных причин (травма) через 6 лет после операции. Следовательно, выживаемость определенная актуарным методом к 9 году наблюдения составила 92%. Свобода от реопераций в основной группе в сроки более 1 года составила 84%, к 4 году – 72%, к 7 годам - 60%, к 9 годам – 56% (рис.1).

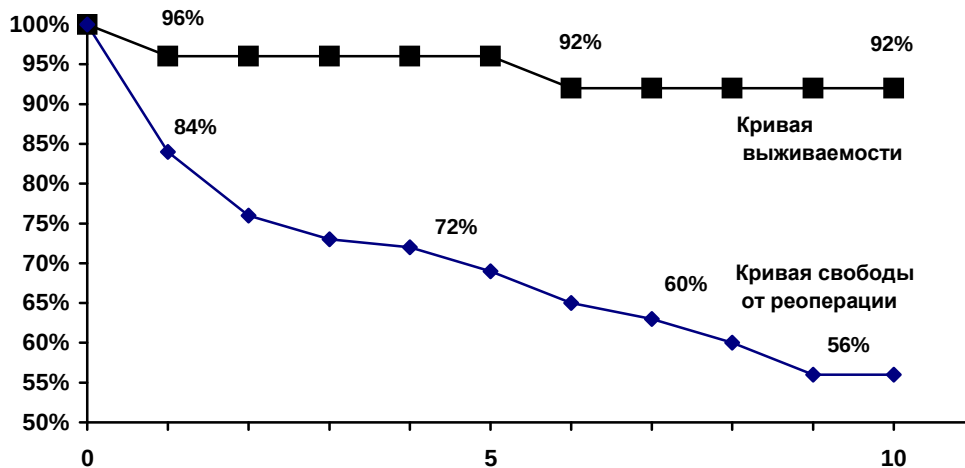


Рис. 1. Актuariальная кривая выживаемости в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Преобладающие осложнения после радикальной коррекции тетрады Фалло – это стенозы ствола и ветвей легочной артерии, которые хорошо поддаются коррекции методами эндоваскулярной хирургии (ангиопластика, стентирование). Поэтому в нашем материале открытые хирургические вмешательства занимают достаточно небольшое место (4 пациента). Эффективность выполнения эндоваскулярных процедур очень высокая.

Т.о., реоперации характеризуются довольно низкими цифрами операционной летальности и хорошими отдаленными результатами:

1. В отдаленные сроки (до 7 лет) после операции радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из

правого желудочка в 56% случаев требуется проведение повторных вмешательств для улучшения функциональных результатов коррекции, 2. Повторные операции являются высокоэффективными методами лечения и выполняются с минимальным риском для пациентов, 3. В 28.5% случаев повторных вмешательств необходимо выполнение хирургических процедур, в оставшихся случаях – возможно проведение эндоваскулярных методов лечения, 4. В 78.5% случаев остаточные осложнения коррегированы полностью, в 21.5% - требуется продолжение лечения.

Выводы

1. Реконструкция путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки является эффективной паллиативной операцией у больных с тетрадой Фалло и гипоплазией легочной артерии. Длительный интервал между паллиативной и радикальной операциями не приводит к развитию таких осложнений как высокая легочная гипертензия и деформации легочной артерии при условии создания адекватного диаметра выводного отдела правого желудочка,

2. Показания к выполнению радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки:

I. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние больных. 1. Уровень гемоглобина менее 175 г/л; 2. Насыщение крови кислородом более 75%.

II. Анатомические критерии операбельности порока. 1. Удовлетворительное состояние системы легочной артерии: $(B1+C1)/nAo$ более 1,5. 2. Легочно-артериальный индекс более 250; 3. Отсутствие

гипоплазии левого желудочка;

III. Гемодинамические критерии. 1. Отношение сердечного индекса малого круга кровообращения к сердечного индекса большого круга кровообращения более 0.65; 2. Отношение индекса эффективности легочного кровотока/сердечному индексу большого круга кровообращения более 0.55.

3. Предварительное выполнение реконструкции путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки не оказывает существенного неблагоприятного влияния на непосредственные результаты завершающей радикальной коррекции порока. Летальность после завершающего этапа составляет 9.1%.

4. Адекватное коррекция порока и четкое определение объема операции позволяет в 84% случаев добиться хорошего функционального результата операции в отдаленные сроки после радикальной коррекции. 1 функциональный класс соответствуют 56% пациентов, 2 функциональному классу – 28%, 3 функциональному классу – 12%, 4 функциональному классу – 4% пациентов.

5. В отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло 14 пациентов (56%) подверглись повторным операциям. Из них в 28.5% случаев выполнено открытое хирургическое вмешательство, в 71.5% - различные эндоваскулярные процедуры. У 78.5% пациентов отмечен хороший результат лечения, у 21.5% - требуется продолжение лечения.

6. После выполнения повторных операций в общей группе обследованных больных (25 пациентов) значительно улучшается состояние пациентов, уменьшаются жалобы. 92% пациентов соответствуют 1-2 функциональному классу, в 8% случаев требуется продол-

жение лечения для коррекции остаточных осложнений и улучшения функциональных классов. Выживаемость пациентов в течение 9 лет после радикальной коррекции порока составляет 92%, свобода от реопераций – 56%.

Практические рекомендации

1. Оценка состояния пациентов после радикальной коррекции ТФ должна быть комплексной и основываться на анализе функционального класса, степени физической работоспособности, оценке легочной ангиометрии и гемодинамики малого круга кровообращения,

2. При выполнении радикальной коррекции порока необходимо тщательно оценивать состояние легочной артерии, коллатеральное легочное кровоснабжение, показатели гемодинамики для избежания осложнений и летальных исходов в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах.

3. В настоящее время выполнение радикальной коррекции ТФ после реконструкции путей оттока правого желудочка не представляет технических трудностей. Во время рестернотомии необходимо иметь подготовленный аппарат искусственного кровообращения и при необходимости начинать искусственное кровообращения посредством канюляции бедренных сосудов.

4. У больных с гемодинамическими значимыми стенозами ствола и ветвей легочной артерии в целях улучшения состояния гемодинамики, снижения давления в правом желудочке необходимо выполнять транслуминальную баллонную ангиопластику и стентирование соответствующих участков легочной артерии. Повторные операции по устранению остаточных стенозов легочной артерии необходимо

проводить при давлении, в правом желудочке, приближающемся к системному. При супрасистемном давлении в правом желудочке показания к операции абсолютны.

5. Многоэтапное хирургическое лечение тетрады Фалло с использованием реконструкции путей оттока из правого желудочка может быть рекомендовано наиболее тяжелым пациентам с гипоплазией легочной артерии. Завершающая радикальная коррекция порока в настоящее время выполняется с небольшой степенью риска и низкой летальностью.

Список опубликованных авторам работ по теме диссертации:

1. Черногринов А.Е., Садыков Ф.И. Виды повторных вмешательств в отдаленные сроки после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки при помощи кондуитов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы девятой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН со Всеросс. конф. молодых ученых. - 2005.- Т. 6, №3. - С. 239.

2. Садыков Ф.И., Черногринов А.Е., Арушанян А.Р. Непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. Материалы одиннадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. - 2005. – Т. 6, №5. - С. 333.

3. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Результаты выполнение реконструкции путей оттока правого желудочка при сложных врожденных пороках сердца синего типа // Юбилейная конференция и первый съезд кардиохирургов Сибирского федерального округа. Материалы пятого научного чтения, посвященные памяти

академика РАМН Е.Н. Мешалкина, с международным участием. – Новосибирск, - 2006. - С. 18.

4. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Повторные операции в отдаленные сроки после радикальной коррекции атрезии легочной артерии, дефекта межжелудочковой перегородки с использованием кондуита // Детские болезни сердца и сосудов. - 2005. - № 2. - С. 30-36.

5. Гаджиев А.А., Пурсанов М.Г., Кокшенев И.В. Радикальная коррекция тетрады Фалло после реконструкции путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки // Детские болезни сердца и сосудов. - 2005. - № 5. - С. 46- 51.

6. Садыков Ф.И., Черногринов А.Е., Арушанян А.Р. Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после реконструкции путей оттока из правого желудочка // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы одиннадцатого ежегодного сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН со Всеросс. конф. молодых ученых. - 2007. - Т. 8, - №3. - С. 240.