

На правах рукописи

Трошкинев Никита Михайлович

**РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА
МЕТОДОМ «КОНУСНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ» У ДЕТЕЙ**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Томск – 2021

Работа выполнена в Научно-исследовательском институте кардиологии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук»

Научный руководитель:

доктор медицинских наук

Кривошеков Евгений Владимирович

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор

доктор медицинских наук, профессор

Ведущая организация:

Защита состоится «___» _____ 202__ года в ____:____ часов на заседании диссертационного совета на заседании диссертационного совета Д 208.063.01 при ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на сайте

Автореферат разослан «___» _____ 202__ года

Ученый секретарь
диссертационного совета,
доктор медицинских наук, профессор

фамилия, имя, отчество

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВ узел – атриовентрикулярный узел
АД – артериальное давление
АЭ – аномалия Эбштейна
ВПВ – верхняя полая вена
ВПС – врожденный порок сердца
ДАД – диастолическое артериальное давление
ДКПА – двунаправленный кавапульмональный анастомоз
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ИК – искусственное кровообращение
иКДО – индексированный конечно-диастолический объем
иКСО – индексированный конечно-систолический объем
КДИ – конечно- диастолический индекс
КДО – конечно-диастолический объем
КДР – конечно-диастолический размер
КСИ – конечно-систолический индекс
КСО – конечно-систолический объем
КСР – конечно-систолический размер
ЛГ – легочная гипертензия
ЛЖ – левый желудочек
ЛП – левое предсердие
МЖП – межжелудочковая перегородка
ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка
МПП – межпредсердная перегородка
МРТ – магнитно-резонансная томография
НРС – нарушения ритма сердца
ОАР – отделение анестезиологии и реанимации
ПЖ – правый желудочек
ПП – правое предсердие
РЧА – радиочастотная абляция
САД – систолическое артериальное давление
СДПЖ – систолическое давление правого желудочка
ФВ – фракция выброса
ФК – функциональный класс
ФК ТК – фиброзное кольцо трикуспидального клапана
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭхоКГ – эхокардиография
WPW – синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

По данным Всемирной Организации Здравоохранения врожденные пороки сердца составляют около 0,8 % от общего количества новорожденных детей. Улучшение диагностики и тактики лечения на современном этапе привели к тому, что практически 85% детей с врожденными пороками сердца доживают до взрослого состояния. Аномалия Эбштейна – один из наиболее редких и тяжелых врожденных пороков сердца, составляющая около 1 % от всех пороков сердечно-сосудистой системы.

Впервые порок описал W. Ebstein в 1866 году, при патологоанатомическом исследовании умершего от правожелудочковой сердечной недостаточности 19 летнего пациента J. Prescher Термин «болезнь Эбштейна» использовали впервые в 1937 году W. Yater и M. Shapiro в обзоре 16 клинических случаев этого заболевания (Robicsek .F. 2013). Средняя продолжительность жизни пациентов с этим пороком, при его естественном течении, меньше чем в основной популяции и составляет около 25–45 лет (Robert M. Freedom et al. 2004). Всемирно известный случай первой успешной коррекции аномалии было протезирование, выполненное южноафриканским кардиохирургом Barnard С. в 1963 году. Первое успешное протезирование ТК в нашей стране выполнил Соловьев Г. М. в 1964 году имплантировав механический, шаровой протез в трикуспидальную позицию.

Отдельным вопросом рассматривается коррекция у новорожденных детей с крайне тяжелыми формами аномалии: типами С и D. Как правило, таким пациентам свойственна тотальная регургитация на ТК и низкая фракция выброса ПЖ, что клинически проявляется одышкой, цианозом и необходимостью в искусственной вентиляции легких (Knott-Craig С. J. et al. 2007). Методом коррекции в этом случае является процедура Starns.

Протезирование ТК может выполняться механическими либо биологическими протезами (Tokunaga S., Masuda M. et al. 2008). Большинство кардиохирургов склоняются к выбору биологического протеза. Несомненно, выбор в пользу той или иной техники зависит от опыта хирурга. Наиболее частым осложнением протезирования ТК механическим протезом является тромбоз клапана (Ejiofor J. I., Neely R. C. et al. 2017.); значительным недостатком биологических протезов у детей это кальциноз створок.

За последние полвека разработаны различные виды методов пластики ТК при АЭ: Danielson, Sebening stitch, Carpentier, Vargas, Wu, Hetzer и д.р. Эти способы основаны на использовании собственных тканей для создания компетентного клапана. Этим методам свойственны свои положительные и отрицательные стороны. Главным фактором, позволяющим выполнять пластику, остается объем деляминированных тканей от стенки ПЖ.

Новой, передовой методикой стала операция «конусной реконструкции» бразильского кардиохирурга Pedro da Silva (Ibrahim M., Tsang V. T. 2015.), разработанная в 1990 году, которая основывается на методе Carpentier А. Наибольший опыт оперативных вмешательств принадлежит кардиохирургам американской клиники братьев Mayo города Rochester (США). Использование

этого метода показало его широкие возможности. По результатам da Silva, конусная реконструкция может быть выполнена после первого этапа одножелудочковой коррекции - процедуры Starns, и сохранить клапан и двухжелудочковую гемодинамику.

И хотя метод применяется хирургами около двух десятков лет, но до сих пор не решены многие вопросы возникающие при ведении пациентов, оперативном лечении, а так же гемодинамические результаты конусной реконструкции при этой редкой и сложной патологии. Кроме того пластика и протезирование клапана могут повредить атриовентрикулярный узел (Ejiofor J. I., Neely R. C. et al. 2017.). Наибольшая вероятность повреждения АВ узла при протезировании клапана (Saran N., Said S. M. et al. 2018.). На сегодняшний день необходим способ коррекции, который позволил бы исключить повреждение атриовентрикулярного узла.

Таким образом, вышеперечисленные вопросы определяют актуальность этого исследования, так как имеющиеся по данной проблематике работы зачастую содержат малочисленные результаты и не дают однозначных ответов.

Гипотеза исследования

Метод конусной реконструкции трикуспидального клапана при аномалии Эбштейна позволяет получить удовлетворительные клинические и гемодинамические результаты хирургической коррекции в раннем и отдаленном послеоперационных периодах наблюдения.

Цель исследования:

Оценить ближайшие и отдаленные результаты коррекции аномалии Эбштейна, выполненную методом «конусной реконструкции» у детей.

Задачи исследования:

1. Изучить клинические и функциональные результаты «конусной реконструкции» трикуспидального клапана в раннем послеоперационном периоде
2. Изучить клинические и функциональные результаты «конусной реконструкции» трикуспидального клапана в отдаленном послеоперационном периоде
3. Изучить анатомо-функциональные параметры правого желудочка и трикуспидального клапана по результатам МРТ исследования.
4. Определить интраоперационные показания для двунаправленного кавапультмонального анастомоза при «конусной реконструкции»

Научная новизна:

- 1 Впервые в России изучены ранние и отдалённые результаты конусной реконструкции трикуспидального клапана у детей с аномалией Эбштейна.
2. Впервые определены интраоперационные показания к двунаправленному кава-пультмональному анастомозу при конусной реконструкции.
3. Разработаны модификации способа конусной реконструкции позволяющие избежать атриовентрикулярной блокады сердца и увеличить площадь тканей створок для реконструкции.

Отличия новых полученных научных результатов от результатов, полученных другими авторами

В данном исследовании впервые в России выполнена оценка результатов конусной реконструкции при аномалии Эбштейна у детей, а так же влияние на анатомо-функциональные показатели сердца. В ходе исследования впервые внедрены современные способы коррекции аномалии, которые позволяют выполнять коррекцию порока при крайних типах С и D, а так же снижают частоту осложнений в раннем и отдаленном послеоперационных периодах. Впервые доказан рост фиброзного кольца трикуспидального клапана у детей после оперативного лечения методом конусной реконструкции без увеличения степени недостаточности, пикового и среднего градиентов давления. Применена МР – томография для оценки площади функциональной части правого желудочка до и после конусной реконструкции.

Теоретическая и практическая значимость

В процессе выполнения исследования дополнены существующие практические знания о конусной реконструкции, получены новые данные о влиянии коррекции на гемодинамику и изменения в раннем и отдаленном послеоперационном периодах. Показана эффективность и безопасность применения разработанных способов. Проанализировано влияние реконструкции на трехстворчатый клапан, доказан его дальнейший рост без увеличения градиента и недостаточности; доказана безопасность коррекции предложенным способом без возникновения нарушений ритма сердца; при помощи калькулятора нормативных показателей доказано восстановление анатомо-функциональных показателей левого желудочка. Полученные результаты используются в клинической практике в кардиохирургическом отделении №2 НИИ Кардиологии, Томский НИМЦ.

Достоверность выводов и рекомендаций

Диссертационное исследование выполнено согласно надлежащим правилам и принципам клинической практики. Для выполнения поставленных задач набран достаточный клинический материал – 47 пациентов. При исследовании было использовано современное оборудование, методы статистической обработки полученного материала. Вышеперечисленное является свидетельством высокой достоверности выводов и практических рекомендаций, которые сформулированы в диссертационной работе.

Краткая характеристика клинического материала (объекта исследования) и научных методов исследования

С сентября 2017 г. по декабрь 2019 г. проведен проспективный и ретроспективный анализ 47 пациентов с аномалией Эбштейна, прооперированных в период с 2011 по 2019 год. Представленное исследование выполнено на базе кардиохирургического отделения №2 Томского национального исследовательского медицинского центра НИИ кардиологии Российской академии наук (директор – академик РАН, профессор, д.м.н., С. В. Попов). Протокол исследования пациентов был одобрен этическим комитетом НИИ кардиологии г. Томска (протокол № 163 от 08.11.2017.) Перед началом

обследования родители пациентов и официальные представители были проинформированы и соглашались на участие в данном исследовании.
Критерии включения: наличие аномалии Эбштейна всех типов, согласие родителей пациентов на участие в клиническом исследовании, возраст пациентов до 18 лет на момент начала исследования.

Критерии исключения: возраст старше 18 лет, отказ родителей от участия в клиническом исследовании, гемодинамика единственного желудочка сердца, тяжелая сопутствующая патология.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Конусная реконструкция – анатомическая коррекция аномалии Эбштейна, которая позволяет получить компетентный трикуспидальный клапан.

2. Конусная реконструкция приводит к уменьшению правых камер сердца и систолического давления правого желудочка в раннем послеоперационном периоде.

3. Конусная реконструкция в отдаленном послеоперационном периоде сопровождается ростом истинного фиброзного кольца ТК и восстановлением объема и сферичности левого желудочка

4. Разработанные модификации конусной реконструкции позволяют проводить коррекцию типов С и D аномалии Эбштейна и избежать повреждения атриовентрикулярного узла

5. Конусная реконструкция позволяет исключить акинетичную атриализованную часть правого желудочка и увеличить его функциональную площадь.

Личный вклад автора

Автор лично проводил отбор пациентов и включение их в исследование. Принимал активное участие в оперативном лечении отобранных пациентов в качестве второго ассистента, осуществлял наблюдение и лечение в отдаленном периоде. Выполнял анализ литературных источников, сформировал электронную базу данных пациентов, включенных в исследование, проводил статистический анализ и интерпретацию полученных данных, опубликовал эти результаты в центральной печати.

Апробация работы и публикации по теме диссертации

1. The 26-th Annual Meeting of the Asian Society for Cardiovascular and Thoracic Surgery 24-27 May 2018 Moscow, Russia.

2. XXIV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов 25 - 28 Ноября 2018 г. Москва. Россия

3. XXV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов 10 - 13 Ноября 2019 г. Москва. Россия

По материалам диссертации опубликовано 8 работ, из них 3 статьи в отечественных журналах перечня ВАК; 5 тезисов в материалах всероссийских, региональных и международных конференций.

Объем и структура диссертации

Научно-исследовательская работа состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, включая описание способов

выполнения операции, главы, посвященной результатам, обсуждению полученных результатов исследования, а также выводов и практических рекомендаций. Диссертация изложена на 140 страницах машинописного текста. Указатель литературы содержит 29 отечественных и 155 зарубежных источников литературы. Работа иллюстрирована 19 таблицами и 56 рисунками.

Дизайн исследования

Данное исследование начато с сентября 2017 года. Исследование состояло из 2 этапов (рис.1): проспективного и ретроспективного. Всего до начала исследования в нашем центре было прооперировано 25 пациентов с АЭ, из которых в 21 случае выполнена конусная реконструкция и у 4 пациентов трикуспидальный клапан протезирован биологическим протезом. За время проспективного этапа исследования были прооперированы 22 пациента с АЭ, в 20 случаях выполнена пластика ТК, в 2 случаях ТК выполнено протезирование. За все время исследования исключены 7 пациентов. Данное исследование является обсервационным, когортным, проспективным и ретроспективным.

Общая характеристика пациентов до оперативного лечения

В таблице 1 отражена общая характеристика всех пациентов до операции. Большинство пациентов 33 (70,2%) имели тип С аномалии. Во время первичного осмотра измерялась сатурация кислорода. Насыщение крови кислородом у пациентов при поступлении в состоянии покоя составили – 96,2 [96;99] % и при физической нагрузке – 92,3 [88;98] %.

Таблица 1. Общая характеристика пациентов

Показатели	Me [25%Q-75%Q]	
Пол, м:ж, п	28 (59,6%):19 (40,4%)	
Возраст, лет	5,8 [2;10]	
Масса, кг	25,6 [12,1;33]	
Рост, см	112,5 [87;137]	
ФК (Ross/НУНА)	I -11	23,4%
	II- 34	72,4%
	III- 2	4,2%
Типы аномалии Эбштейна		
Тип А	2	4,2%
Тип В	9	19,2%
Тип С	33	70,2%
Тип D	3	6,4%
WPW синдром/ РЧА	10/10	24,9%

Перед выполнением хирургической коррекции всем пациентам проводились сбор жалоб, анамнеза, измерение артериального давления, проведение пальпации, перкуссии, аускультации. Наиболее часто пациенты и (или) их родители предъявляли жалобы (рис.2) на одышку (46,8%), утомляемость при физической нагрузке (44,6%), гипергидроз (21,2%) и цианоз (19,1%

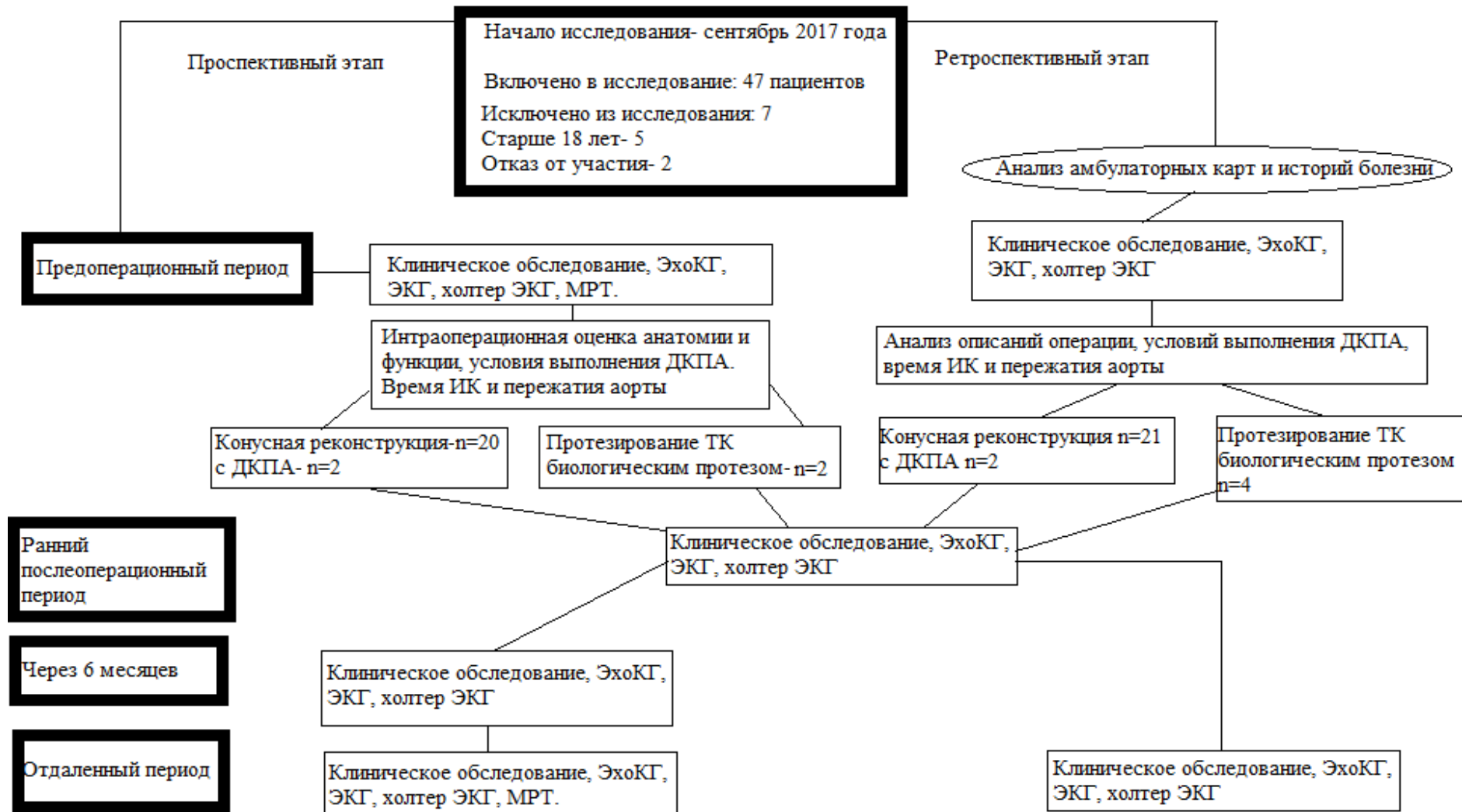


Рисунок 1. Дизайн исследования

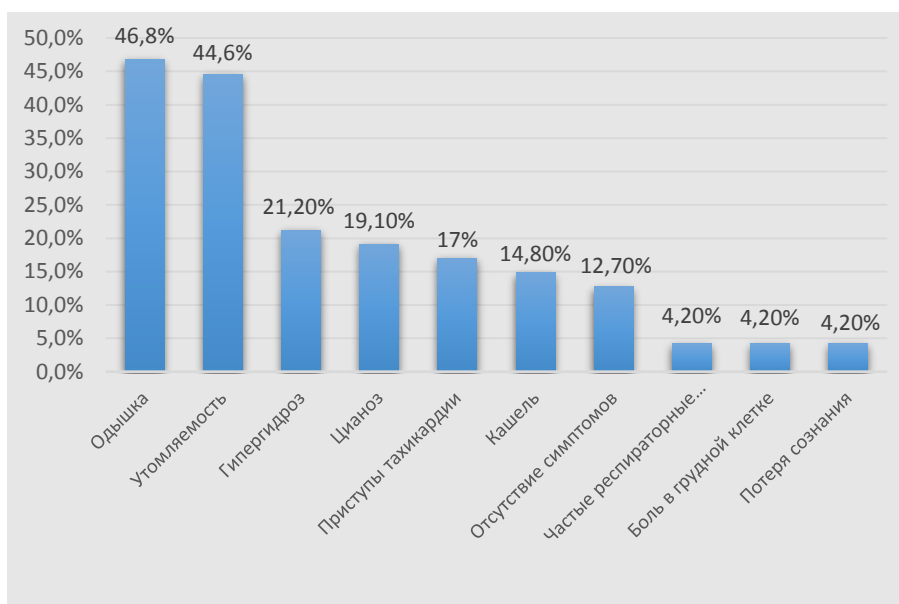


Рисунок 2. Распределение жалоб у пациентов с аномалией Эбштейна до оперативного лечения

Недостаточность трикуспидального клапана преобладала III степени – 34 (72,4%). Размер истинного фиброзного кольца ТК был увеличен до 31,9 [25;38] мм, что в % отношении от нормы составило 158,6 [135;185,5] % (табл.2).

Таблица 2. Показатели трикуспидального клапана у пациентов с аномалией Эбштейна

Показатели	Me [25%Q-75%Q]	
Смещение точки смыкания ТК (мм/м ²)	31,61 [25;38]	
Размер истинного ФК ТК (мм)	31,9 [25;38]	
Z-score ТК	3,51 [2,2;5,1]	
% относительно нормы	158,6 [135;185,5]	
Степень недостаточность ТК	n	%
II степень	13	27,7 %
III степень	34	72,3 %

Лабораторные методы исследования включали данные: общего анализа крови, общего анализа мочи, показателей биохимии крови и коагулограммы. В дооперационном периоде у включенных в исследование пациентов не наблюдалось отклонений в перечисленных лабораторных данных.

Инструментальные методы исследования включали: регистрацию стандартной ЭКГ в двенадцати отведениях, суточное мониторирование ритма сердца, выполнение обзорной рентгенографии органов грудной клетки, эхокардиографии, магнитно-резонансной томографии. При трансторакальном исследовании применялись стандартные следующие позиции: парастернальная, субкостальная, апикальная четырехкамерная, супрастернальная по длинной и короткой оси. Исследовались следующие показатели: продольные и поперечные размеры ПП, ЛП, ПЖ, смещение точки смыкания ТК относительно истинного фиброзного кольца, конечно-систолический и конечно-диастолический размеры

ЛЖ. Объем ПП, ЛП, конечно-систолический и конечно-диастолический объемы ЛЖ. Измерялись пиковый и средний градиенты, степень недостаточности на ТК. Фракция выброса (ФВ) ЛЖ оценивалась в двухмерном режиме методом Simpson. Индексация размеров и объемов камер сердца проводилась относительно площади поверхности тела. Вычисление Z-score и процентного показателя относительно нормы велось по «калькулятору нормативов эхокардиографии», разработанному в ТНИМЦ НИИ кардиологии (<https://info.cardio-tomsk.ru>).

МРТ сердца выполнялось на аппарате Toshiba Vantage Titan с силой магнитного поля 1,5 Тл. Для визуализации были использованы динамические изображения в 4-и 2- камерной проекции по длинной оси левого желудочка в импульсной последовательности GRE-SSFP (устойчивое состояние свободной прецессии). Детям до 7 лет применялась внутривенная седация «Пропофолом» в расчетной дозировке 2 мл/кг с целью медикаментозного сна во время проведения исследования.

Статистический анализ данных

Набор данных велся в программе Excel 2013 (Microsoft, Redmond, WA, USA). Статистическая обработка полученных данных проводилась при помощи программ: Statistica 10 (StatSoft Inc., USA), SPSS (IBM SPSS Software., USA), R studio (R Core Team (2014)). Непрерывные данные представлены в виде медианы (Me) и межквартильного интервала ([Q25-Q75]). Категориальные данные описаны в виде абсолютных (N) и относительных частот (%). Для проверки гипотезы о нормальном распределении переменной использовался Shapiro-Wilk test. Динамика показателей двух связанных между собой выборок оценивалась по непараметрическому критерию Wilcoxon rank test. Для множественных сравнений использовалась поправка Holm-Bonferroni. Дополнительно выполнялся Freedman ANOVA test. Оценка корреляционных связей осуществлялась с использованием непараметрического Spearman's rank correlation coefficient. Для сравнения двух относительных показателей, характеризующих частоту признака, имеющего два значения использовался Fisher's exact test. С целью проверки частоты возникновения признака до операции и в отдаленном периоде наблюдения использовались непараметрические критерии Cochran's Q test для симптомов пациентов и McNemar's Bowker test для функционального класса. Wilson procedure с расчетом доверительного интервала – применялась с целью интервальной оценки вероятности успеха проведения реконструкции в общей популяции. Уровень значимости во всех исследованиях был равен 0,05.

Способ оперативного лечения

Оперативное лечение выполнялось в условиях комбинированной анестезии. Для мониторинга за гемодинамикой, устанавливались катетеры в лучевую артерию, в яремную и кубитальную вены. Доступ к сердцу выполнялся через срединную продольную стернотомию. Затем выполнялась перикардиялия с забором аутоперикарда. Все операции проведены с использованием аппарата искусственного кровообращения, подключенного по схеме «восходящая аорта - верхняя полая вена, нижняя полая вена». Для остановки сердечной деятельности

использовалась кровяной, холодной кардиopleгический раствор. ИК проводилось в условиях нормо или умеренной гипотерии до 34°. Доступ к ТК осуществлялся через правостороннюю косую атриотомию. ТК осматривался и оценивалась анатомия створок и объем атриализованной части. Ключевым моментом была степень сращения передней створки ТК к стенке ПЖ. Первым этапом выполнялась деламинация передней створки, отсекалась ткань створки на 0,5 см ниже истинного фиброзного кольца (рис.3А,3Б).

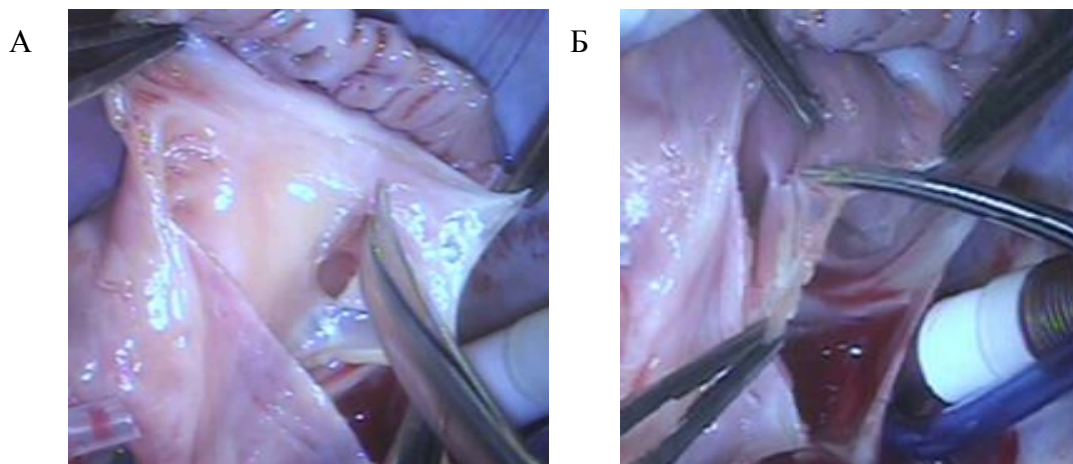


Рисунок 3. А- начало деламинации передней створки, Б- рассечение фиброзно-мышечных приращений.

Затем иссекались фиброзно-мышечные сращения между миокарду и тканью клапана. По степени приращения и объему полученной ткани передней створки предполагалась возможность выполнения конусной реконструкции.

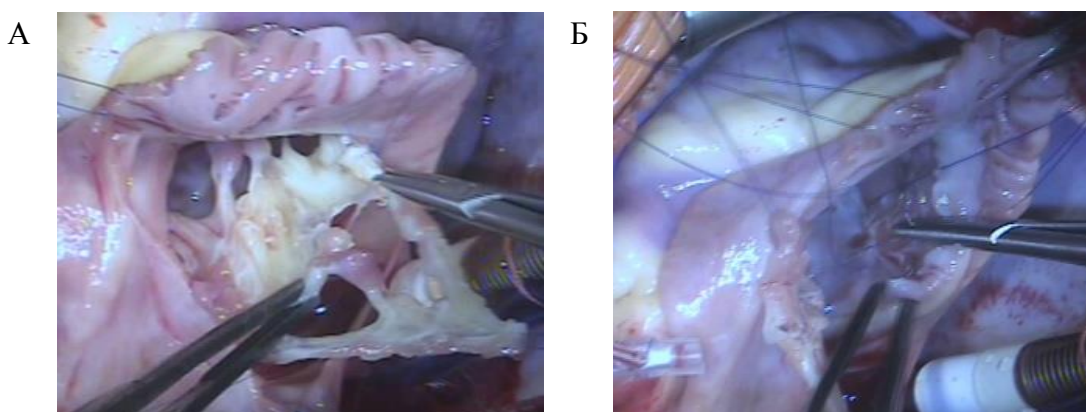


Рисунок 4. А- ушивание дефектов тканей, Б-ушивание атриализованной части ПЖ

Рассекались все фиброзно-мышечные сращения до хорд первого порядка, которые крепились к папиллярной мышце. Обязательным условием являлось оставление фиксации ткани передней створки к передней папиллярной мышце. Затем переходили к деламинации задней створки. Место окончания хирургической деламинации была, в основном, область задне-септальной комиссуры. В полученной ткани створки ушивались дефекты - фенестрации

(рис.4А). Затем выполнялось ушивание атриализованной части ПЖ. Главным образом выбиралось место перехода нормального миокарда ПЖ в истонченную и дилатированную атриализованную часть (рис.4Б).

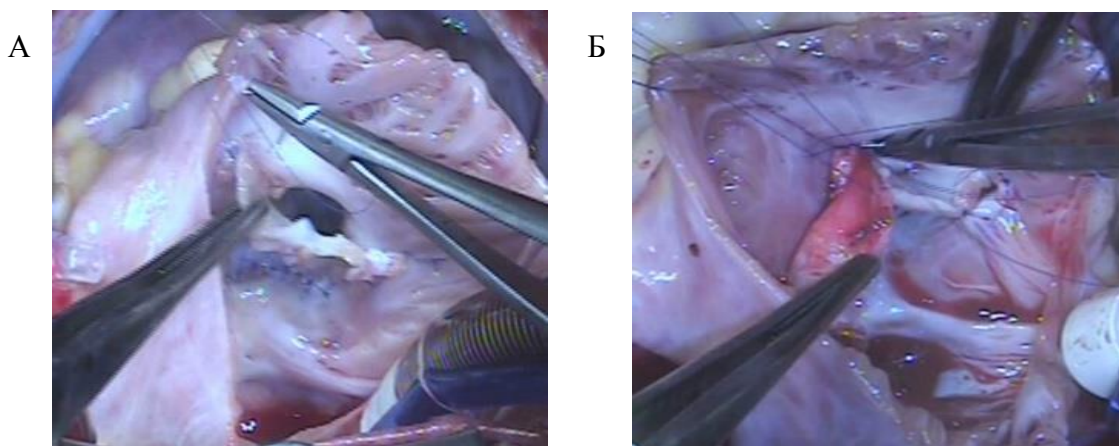


Рисунок 5. А- Подшивание ткани створки к истинному фиброзному кольцу ТК; Б- дополнение аутоперикардиальной вставкой.

С атриализованной части ПЖ шов переводили на фиброзное кольцо. Особенностью данного этапа является неглубокий вкол иглы в миокард в проекции правой коронарной артерии, и предотвращение деформации артерии при ушивании атриализованной части ПЖ. Сужение фиброзного кольца выполнялось до нормативного по возрасту ребенка. Следующим этапом ткань ТК подшивалась к истинному ФК ТК с ротацией створок на 360° и фиксировалась по периметру (рис.5А). В случае недостаточного количества ткани для клапана использовался аутоперикард, обработанный в глутаровом альдегиде в течение 2 минут (рис.5Б). Затем применялся непрерывный обвивной шов начиная с передне-септальной комиссуры по всему периметру истинного фиброзного кольца. В двух случаях пациентам старшей возрастной группы имплантировалось опорное кольцо для предотвращения дилатации истинного фиброзного кольца. С целью оценки состоятельности проводилась гидродинамическая проба - физиологический раствор нагнетался в правый желудочек. Одновременно выполнялась коррекция сопутствующих ВПС (табл.3).

Таблица 3. Спектр корригированных сопутствующих пороков

Сопутствующие пороки	n	%
Дефект межпредсердной перегородки	43	91,4%
Дефект межжелудочковой перегородки	2	4,2%
Коарктация аорты	1	2,1%
Частичный anomальный дренаж легочных вен	1	2,1%

Модификации метода «конусной реконструкции»

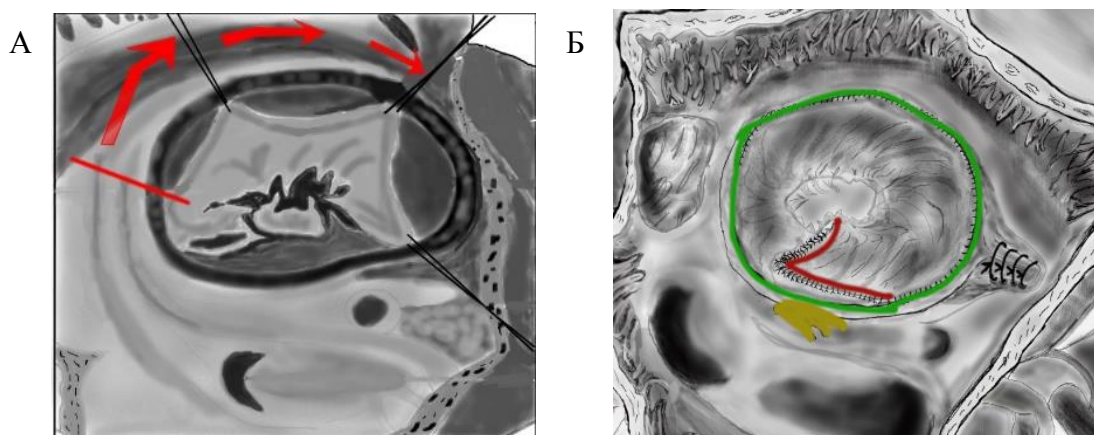


Рисунок 6. А – Способ №1 хирургической коррекции аномалии Эбштейна
Б – Способ №2 хирургической коррекции аномалии Эбштейна

Первый способ (рис.6 А) разработан для увеличения площади получаемой ткани створок для последующего формирования конуса. Главная особенность способа - мобилизация ткани створок путем их деламинации (отсепаровывания) от стенки правого желудочка начиная с передне-септальной комиссуры (с 10 часов при условном применении циферблата к трехстворчатому клапану) с переходом на переднюю створку. Начинают деламинацию сразу ниже истинного фиброзного кольца трикуспидального клапана. Деламинируется передняя створка, при этом максимально сохраняются хорды, крепящиеся к краю передней створки в области передне-септальной комиссуры.

Второй способ (рис.6 Б) разработан для предотвращения полной атриовентрикулярной блокады при коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции. В области атриовентрикулярного узла линия шва смещалась на 0,5 см ниже истинного фиброзного кольца трикуспидального клапана и ткань створки подшивается одиночными узловыми швами к эндокарду ПЖ.

Двунаправленный кава-пульмональный анастомоз

В четырех случаях при отключении ИК после основного этапа функция ПЖ оставалась неудовлетворительная, в результате снижалась системная гемодинамика и сатурация. При проведении транспищеводной эхокардиографии средний градиент на ТК был выше 8 мм.рт.ст.

Выполнялась прямая манометрия в ЛП, если соотношение давления ЦВД/ЛП было выше 1,5, то принималось решение о выполнении ДКПА (табл.4).

Анастомоз между верхней полой веной и правой легочной артерией выполнялся на параллельном ИК. Канюля в ВПВ обжималась турникетом, ВПВ отсекалась на 0,5 см выше устья. Проксимальный конец ВПВ ушивался двурядным обвивным швом. Правая легочная артерия рассекалась продольно в проекции ВПВ, анастомоз выполнялся непрерывным обвивным швом.

Таблица 4. Гемодинамические показатели при выполнении двунаправленного кава-пульмонального анастомоза.

Пациент	Градиент на ТК мм.рт.ст		ЦВД мм.рт.ст	Давление в ЛП мм.рт.ст	Отношение ЦВД/давление ЛП	АД мм.рт.ст	
	Пиковый	Средний				САД	ДАД
1	15	9	16	5	3,2	52	38
2	12	8	14	8	1,75	50	32
3	15	9	15	9	1,66	45	34
4	18	10	19	7	2,7	39	25

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Результаты пациентов с конусной реконструкцией

Д оперативного лечения масса пациентов составила 26,73 [12,5;33] кг, рост 116,24 [90;137] см, площадь поверхности тела 0,9 [0,55; 1,06] м². Средний возраст пациентов был 6,08 [2;10] лет. По типу аномалии Эбштейна пациенты распределились: тип А- 2 (4,8%), тип В- 9 (21,9%), тип С- 28 (68,5%), тип D- 2 (4,8%).

Клинические характеристики пациентов 41 пациента, вошедших в эту группу представлены в таблице 5.

Таблица 5. Клиническая характеристика пациентов с конусной реконструкцией

Показатель	До операции N=41	Отдаленный период N=32	Cochran Q Test P
Жалобы	N (%)	N (%)	
Отсутствие симптомов	6 (14,6%)	23 (71,8%)	0,0002
Утомляемость	20 (48,78%)	4 (12,5%)	0,032
Одышка	20 (48,78%)	2 (6,25%)	0,002
Цианоз	8 (19,51%)	0	0,025
Гипергидроз	8 (19,51%)	2 (6,25%)	0,1
Кашель	7 (17,07%)	1 (3,2%)	0,017
Приступы тахикардии	7 (17,07%)	0	0,15
Боль в сердце	2 (4,8)	0	0,31
Частые респираторные заболевания	1 (2,4%)	0	0,31
Потеря сознания	2 (4,8%)	0	0,31
Сердечная недостаточность	До операции N=41	Отдаленный период N=32	McNemar's Bowker test P
ФК			
I	10 (24,4%)	28 (87,5%)	0,007
II	29 (70,8%)	4 (12,5%)	
III	2 (4,8%)	0	

Конусная реконструкция ТК была выполнена у 41 пациента. В 4 случаях (9,7%) дополнительно выполнен ДКПА. В одном случае был летальный исход, причиной которого была интраоперационная правожелудочковая недостаточность. Время ИК составило 117,35 [90;140] мин. Время пережатия аорты 90,66 [68;96] мин. Количество дней госпитализации после оперативного лечения 17,17 [11;19]. Кровопотеря по дренажам в первые сутки после перевода в реанимационную палату составила 171,84 [99;188,5] мл.

Среднее время наблюдения составило 26,13 [16;27] месяцев. На момент отдаленного периода наблюдения возраст пациентов был 8,77 [4;12] лет. Масса, рост и площадь поверхности тела обследуемых пациентов составили соответственно 30,29 [16;37] кг, 126,77 [106;149] см, 1,01 [0,65;1,22] м².

По сравнению с дооперационным этапом, в отдаленном периоде наблюдения уменьшился функциональный класс до I - 28 (87,5 %) и II - 4 (12,5 %) и $p=0,007$ соответственно (табл.5).

Динамика эхокардиографических показателей

До оперативного вмешательства были значительно увеличены правые камеры сердца, как в процентном соотношении от нормы (длина 192,66 [164,3;216,6] %, ширина 151,03 [126,6;165,2] %), так и в индексированных размерах (длина 79,4 [63,38;101,86] мм/м², ширина 52,92 [37,04;66,46] мм/м²). Объем ПП составил 703,17 [494;860] % от нормативного. Размеры ЛП были в пределах нормы 107,46 [86;134] %, а КДО и КДР ЛЖ были меньше в % отношении от нормы и составили соответственно 84,97 [75,6;95] % и 86,2 [78;92,3] %. Индекс сферичности ЛЖ был выше нормы у всех пациентов и составил 2,09 [1,83;2,23].

Ранний послеоперационный период

В раннем послеоперационном периоде достоверно уменьшились инд. объем ПП с 86,81 [56,08;110,82] мл/м² до 24,38 [17,17;26,67] мл/м² ($p=0,000003$). Уменьшился объем ПП в % соотношении от нормативного до 157,92 [125;187,5] %. Ширина ЛП имеет тенденцию к увеличению с 30,88 [22,78;37,24] мм/м² до 31,17 [23,28;37,19] мм/м², однако статистически значимого результата не получено. Соотношение объемов ПП и ЛП так же значительно уменьшились с 4,88 [3,07;6,74] до 1,32 [0,99;1,06], по сравнению с дооперационным периодом ($p=0,000003$). СДПЖ так же статистически значительно уменьшилось ($p=0,006$) с 30,74 [23;39] до 22,4 [20;24] мм.рт.ст, что отражает снижение объемной нагрузки на ПЖ. Размер ПЖ в % отношении от нормы до операции 140,2 [119,2;156,4] % и после операции 113,37 [91,5;127] % и Z-score желудочка уменьшился с 1,68 [0,81;2,24] до 0,5 [-0,28;1,36] ($p=0,00006$ и $p=0,00014$ соответственно), как из-за снижения объема регургитации, так и из-за ушивания атриализованной части ПЖ. Показатели индекса сферичности ЛЖ значительно уменьшились с 2,09 [1,83;2,23] до 1,96 [1,76;2,1]. Уменьшение индекса сферичности свидетельствует об улучшении геометрии полости ЛЖ за счет уменьшения давления в ПЖ и, соответственно, деформации ЛЖ.

Через 6 месяцев наблюдения

По сравнению с ранним послеоперационным периодом произошли изменения в показателях левого желудочка. Статистически значимо возросли показатели КДО ЛЖ в процентном соотношении от нормативного с 87,27 [74;96] % до 95,22 [86;111] % ($p=0,033$) и приблизились к ста процентам (нормативным по возрасту). Сравнивая с ранним послеоперационным периодом КДИ ЛЖ увеличился с 38,84 [32,58;44,32] до 42,52 [37,72;46,55] мл/м² ($p=0,03$), КСИ с 11,01 [7,55;13,8] возрос до 13,51 [10,8;14,34] мл/м² ($p=0,006$) по сравнению с ранним послеоперационным периодом. Индекс сферичности ЛЖ снизился по сравнению с ранним послеоперационным периодом с 1,96 [1,76;2,1] до 1,81 [1,68;1,91] ($p=0,04$). Правые камеры имеют тенденцию к увеличению по сравнению с ранним послеоперационным периодом, но статистически значимо увеличилась только индексированная ширина ПП с 36,88 [25,37;45,23] мм/м² до 39,39 [33,67;47,39] мм/м² ($p=0,04$).

Отдаленный послеоперационный период

В отдаленном периоде, по сравнению с результатами через 6 месяцев, не наблюдалось значимых изменений размеров ЛП. Индексированные размеры длины ПП уменьшились с 45,72 [36,77;50,26] мм/м² по 40,55 [31,61;49,08] мм/м² ($p=0,012$). Уменьшилась ширина ПП с 39,39 [33,67;47,39] мм/м² до 36,26 [29,05;44,76] мм/м² ($p=0,02$), а также размеры ПЖ напротив значимо уменьшились до 24,15 [18,68;27,21] мм/м² ($p=0,04$), но в процентном соотношении от нормы (рис.7) результат был не значим. Следует отметить, что размеры ПЖ после коррекции через 6 месяцев и в отдаленном периоде находятся примерно в одном диапазоне показателей. Со стороны показателей левых камер сердца увеличился КСР ЛЖ с 19,9 [18;21] мм/м² до 20,54 [16;24] мм/м² ($p=0,03$), но КДИ ЛЖ значимых результатов не дал. Нормативные показатели (рис.8) в отдаленном периоде возросли КДО до 99,7 [88;111] % ($p=0,03$), КДР до 99,28 [89;109] % ($p=0,02$). Не наблюдалось снижения показателей ЛЖ, и ухудшения гемодинамики.

Размеры трикуспидального клапана в % от нормы

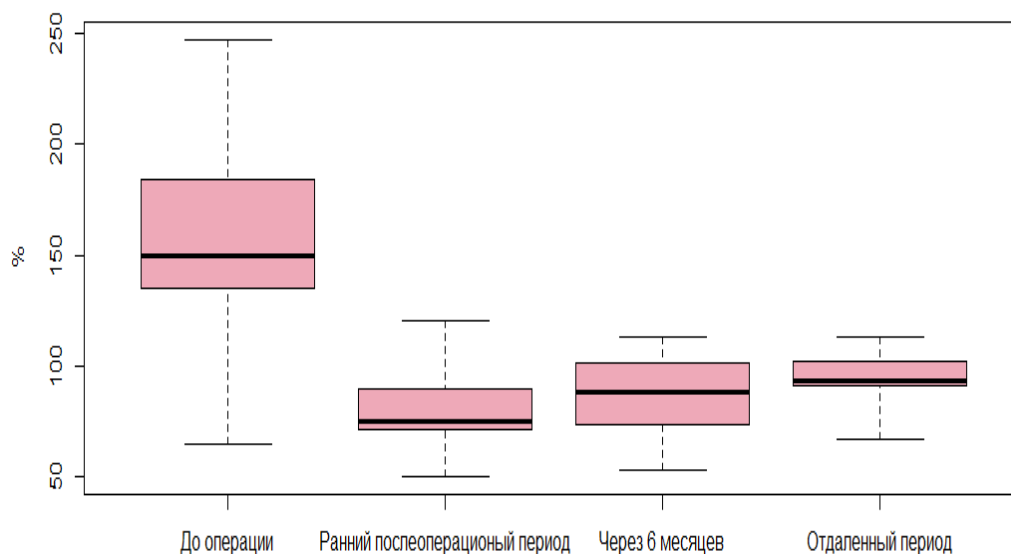


Рисунок 7. Динамика размеров правого желудочка в % от нормы

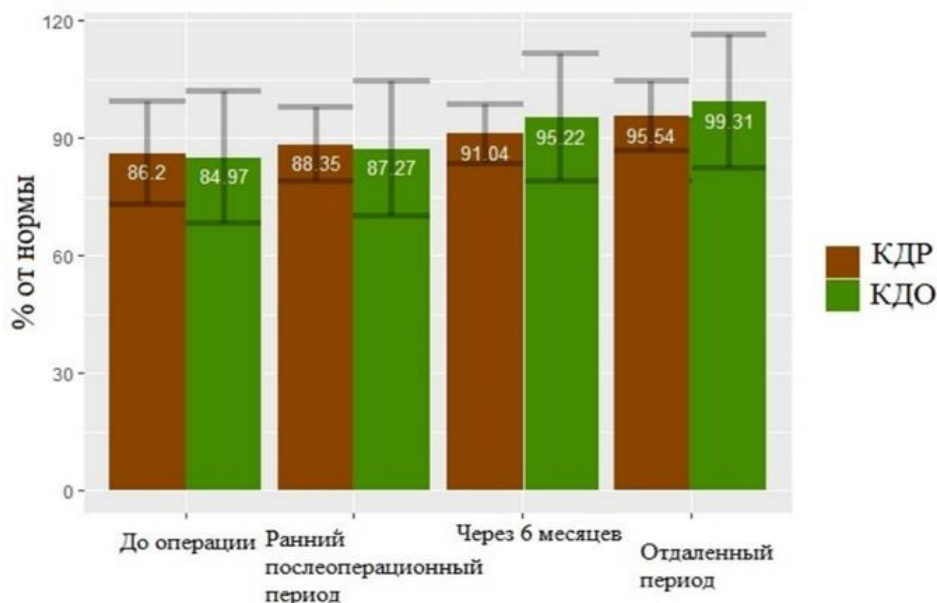


Рисунок 8. Динамика конечно-диастолического размера и конечно-диастолического объема в процентном соотношении от нормы
Динамика показателей трикуспидального клапана

В группе пациентов с конусной реконструкцией до оперативного лечения существенно был увеличен размер истинного фиброзного кольца трикуспидального клапана (табл.6) до 31,77[25;38] мм, что в нормативных показателях составило: Z-score 3,41 [2,2;5], 157,36 [135;184,1] %. Недостаточность на клапане у большинства пациентов 29 (70,8%) составила III степени (табл.7).

Таблица 6. Динамика показателей трикуспидального клапана

Показатель	До операции N=41	Ранний послеоперационный период N=40	Через 6 месяцев после операции N=28	Отдаленный послеоперационный период N=32	Freedman ANOVA test; Wilcoxon test с поправкой Holm-Bonferroni (P<0,05)
	Me(25%Q-75%Q)	Me(25%Q-75%Q)	Me(25%Q-75%Q)	Me(25%Q-75%Q)	
Размер фиброзного кольца ТК (мм)	31,77[25;38] ¹	16,71[12;20] ²	17,65[13;21] ³	19,87[17;22] ⁴	P=0,00001 1-2=0,00015 2-3=0,0015 3-4=0,006
Градиент давления на ТК(мм.рт. ст)	Пиковый	7,5 [6;8,5] ¹	7,63[6;8] ²	7,45[5;9] ³	P=0,88 1-2=0,89 2-3=0,64
		Средний	3,78 [3;5] ¹	3,63 [3;6] ²	3,63 [3;5] ³
Z score ТК	3,41 [2,2;5] ¹		-1,17 [-1,85;-0,6] ²	-0,78 [-1,6;0,04] ³	-0,37[-0,68;0,1] ⁴
Размер ФК ТК в % от нормы	157,36 [135;184,1] ¹	80,35 [71,5;89,5] ²	87,1 [73,3;101] ³	93,39 [91;102] ⁴	P=0,00001 1-2=0,00003 2-3=0,006 3-4=0,201
Смещение функционального ФК ТК (мм/м ²)	31,9[25;38]				

В раннем послеоперационном периоде после реконструкции клапана абсолютный размер достоверно уменьшился до 16,71[12;20] мм (p=0,00015). Нормативные показатели снизились: Z-score -1,17 [-1,85;-0,6] (p=0,00003), 80,35

[71,5;89,5] % ($p=0,00003$). Градиенты на клапане конусе составили: пиковый 7,5 [6;8,5] мм.рт.ст, средний 3,78 [3;5] мм.рт.ст. Недостаточность статистически значимо уменьшилась ($p=0,0004$) до I степени у 38 пациентов (95%), в двух случаях (5%) регургитация на клапане отсутствовала.

Через 6 месяцев размер фиброзного кольца увеличился до 17,65[13;21] мм ($p=0,0015$), что в нормативных показателях составило: Z-score -0,78 [-1,6;0,04] ($p=0,001$), 87,1 [73,3;101] % ($p=0,006$). Градиент давления на клапане статистически значимо не увеличился: пиковый 7,63[6;8] мм.рт.ст. ($p=0,89$), средний 3,63 [3;6] мм.рт.ст ($p=0,3$). При обследовании степень регургитации значимо не увеличилась ($p=0,68$) и у 26 пациентов (92,8%) оставалась в пределах I степени.

Таблица 7. Динамика недостаточности трикуспидального клапана

	До операции N=41	Ранний послеоперационный период N=40	Через 6 месяцев N=28	Отдаленный период N=32
	N (%)	N (%)	N (%)	N (%)
Степень недостаточности ТК	0 — I — II- 12(29,2%) III- 29(70,8%)	0- 2(5%) I- 38(95%) II — III —	0 — I- 26 (92,8%) II- 2 (7,2%) III—	0 — I-30(93,7%) II-2(6,3%) III—
Wilcoxon test с поправкой Holm-Bonferroni; Freedman ANOVA test P	P=0,0004		P=0,68 P=0,00001	P=0,84

В отдаленном периоде недостаточность на ТК не изменилась ($p=0,84$). I степень регургитации оставалась у 30 человек (93,7%), а у двух пациентов не превышала II степени. Градиент на клапане конусе так же статистически значимо не изменился и составил: пиковый 7,45[5;9] мм.рт.ст. ($p=0,64$), средний 3,63 [3;5] мм.рт.ст. ($p=0,87$). За указанный период наблюдения произошел рост истинного фиброзного кольца клапана в абсолютных размерах 19,87[17;22] мм ($p=0,006$), в нормативных показателях статистических изменений не наблюдалось. Таким образом можно сделать вывод: происходит рост фиброзного кольца трикуспидального клапана на 13,04 %, с недостаточностью I степени у 92,8 % пациентов, при этом пиковый и средний градиент давления на клапане статистически значимо не увеличивается.

Результаты протезирования трикуспидального клапана

В группу пациентов с протезированием трикуспидального клапана вошли 6 пациентов. Возраст пациентов в данной группе составил 4,33 [2;4] лет, масса 18,5 [11,5;19] кг, рост 106,66 [87;108] см, площадь поверхности тела 0,73 [0,52; 0,75] м². В выборку вошли дети с 2 типами аномалии: С - 4 пациента (66%), D - 2 пациента (34%). Время ИК составило 135,6 [85;203] мин. Время пережатия аорты 110,6 [65;170] мин. Количество часов в реанимации 37 [37;44] дней.

Количество дней госпитализации после операции составило 23,3 [13;20] дней. Кровопотеря после перевода в палату реанимации составила 113 [73;102] мл. В 1 случае потребовалось подключение аппарата ЭКМО.

Недостаточность ТК в группе преобладала III степени у 4 человек (66,7%). В раннем послеоперационном периоде недостаточности на протезе не было ($p=0,027$). Градиент давления составлял: пиковый - 8 [7;9] мм.рт.ст. и средний - 3,66 [3;4] мм.рт.ст.

Таблица 8. Показатели трикуспидального клапана в группе протезирования клапана

Показатель		До операции N=6	Ранний послеоперационный период N=6	Перед репротезированием N=5	После репротезирования N=5	Freedman ANOVA test; Wilcoxon test с поправкой Holm-Bonferroni ($P<0,05$)
		Me(25%Q-75%Q); N	Me(25%Q-75%Q); N	Me(25%Q-75%Q); N	Me(25%Q-75%Q); N	
Размер фиброзного кольца ТК, протеза ТК (мм)		40,16 [31;46]	25 25 25 25 23 25	25 25 25 25 23	27 25 25 25 Протез «Melody®»	
Градиент давления на ТК (мм.рт.ст)	Пиковый		8 [7;9] ¹	14,8[14;16] ²	5,8[5;7] ³	0,015 1-2=0,043 2-3=0,043
	Средний		3,66 [3;4] ¹	7,6 [7;8] ²	3 [3;3] ³	0,015 1-2=0,043 2-3=0,027
Смещение функционального ФК ТК (мм)		31,5 [27;37]				

Анализ эхокардиографических данных показал достоверное уменьшение длины ЛП с 56,18 [47,4;60,92] мм/м² до 49,62 [45,11;55,01] мм/м² и, соответственно, уменьшился процент длины ЛП с 134,16 [115,1;154] % до 118,33 [108;128] % ($p=0,043$), по сравнению с предоперационными показателями. Со стороны ПП уменьшилась длина с 99,53 [71,09;119,8] мм/м² до 53,13 [42,62;64,49] мм/м² ($p=0,043$), ширина с 72,65 [63,2;79,86] мм/м² до 45,69 [37,08;56,9] мм/м² ($p=0,043$) и их размер в % относительно нормы ($p=0,043$ и $p=0,046$). Объем ПП уменьшился с 150,26 [116,05;164,44] до 35,25 [23,39;41,49] мл/м², что объясняется уменьшением объема регургитации ($p=0,046$).

В отдаленном периоде статистически значимых результатов в динамике ФК не произошло из-за малого объема выборки. На момент репротезирования ТК статистически значимо уменьшилась длина ЛП с 49,62 [45,11;55,01] мм/м² до 40,97 [40,89;44,35] мм/м² ($p=0,043$), но в % соотношении относительно нормы достоверных результатов не получено. Также уменьшились индексированные размеры ПЖ с 33,97 [29,42;37,97] мм/м² до 24,55 [20,47;25,95] мм/м² ($p=0,04$), но в % отношении от нормы изменений не произошло. Гемодинамические показатели ЛЖ изменились следующим образом: увеличился КДР с 29,83 [25;37] мм/м² до 39,8 [34;49] мм/м² и КСИ ЛЖ с 10,92 [9,48;11,1] мл/м² до 20,5 [16,55;23,7] мл/м² ($p=0,043$ и $p=0,046$), уменьшилась фракция выброса ЛЖ с

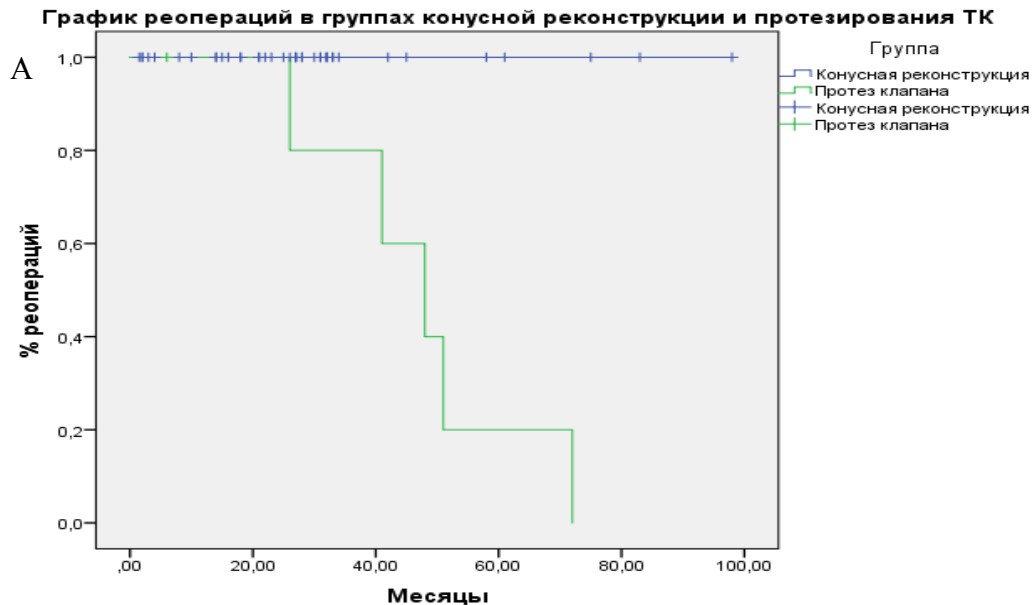
72,08 [67;78] % до 63 [60;68] % ($p=0,043$). Показатель сферичности ЛЖ уменьшился с 2,06 [1,94;2,24] до 1,68 [1,61;1,75] ($p=0,043$), что отразилось и на соотношении сферичности/эксцентричности в уменьшении с 2,14 [1,88;2,47] до 1,69 [1,56;1,78] ($p=0,043$). Эти изменения может говорить о восстановлении формы ЛЖ, по сравнению с ранним послеоперационным периодом первого протезирования.

Пиковый и средний градиент возросли ($p=0,43$ и $p=0,43$) соответственно: пиковый с 8 [7;9] мм.рт.ст до 14,8 [14;16] мм.рт.ст, средний с 3,66 [3;4] мм.рт.ст до 7,6 [7;8] мм.рт.ст. Недостаточность на протезе к моменту репротезирования была II-III степени.

Показаниями к репротезированию ТК была недостаточность клапана II-III степени и повышение среднего градиента более 8 мм.рт.ст.

После репротезирования ТК значительно уменьшилась индексированная длина ПП с 44,13 [38,53;53,72] мм/м² до 39,02 [32,89;46,63] мм/м² ($p=0,044$), что так же отразилось в уменьшении объема ПП с 274,8 [240;263] до 203,4 [190;233] в % отношении от нормы ($p=0,042$). Статистически выраженные изменения эхокардиографических показателей других камер сердца не произошли.

Репротезирование ТК было выполнено в 3 случаях с использованием протеза размером 25 мм и в одном случае протезом 27 мм. Эффективная площадь клапана «Melody®» по УЗИ составила 19 мм. В результате смены клапана ТК уменьшились пиковый и средний градиент на ТК ($p=0,043$, $p=0,027$), и составили соответственно 5,8 [5;7] мм.рт.ст., 3 [3;3] мм.рт.ст.



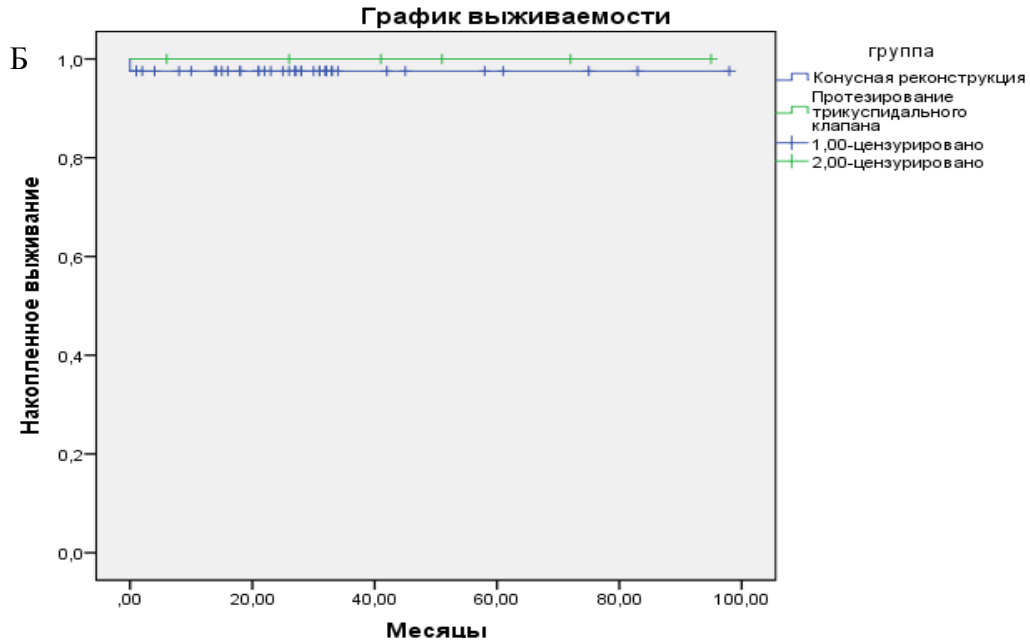


Рисунок 9. А– график реопераций; Б– график выживаемости.

Из 47 пациентов общая летальность составила 2,1%, подключение ЭКМО в раннем послеоперационном периоде 1 случай (2,1%).

Свобода от реоперации в группе протезирования ТК, составила 20 % (1 пациент) из 6 случаев наблюдений, при конусной реконструкции повторных оперативных вмешательств, за указанный период наблюдения, не потребовалось.

Анализ нарушений ритма сердца и проводимости

По ретроспективной оценке данных ЭКГ и суточного мониторинга ритма у 41 пациента группы конусной реконструкции выявлены следующие нарушения ритма сердца при поступлении: синдром вегетативной дисфункции синусового узла в 4 случаях (85,1 %), миграция водителя ритма у одного человека, эпизоды преходящей атриовентрикулярной блокады 1-2 степени у 5 пациентов (10,6 %), синдром слабости синусового узла у одного ребенка (2,1 %). До оперативного лечения в 8 случаях (19,5 %) наблюдался синдром WPW, подтвержденный ЭКГ с характерной Δ волной. У 2 пациентов из этой группы был манифестирующий синдром WPW, сопровождающийся приступами наджелудочковой тахикардии.

В группе с протезированием ТК наблюдались по одному случаю миграции водителя ритма и синдрома вегетативной дисфункции синусового узла (16,6 %), у 2 пациентов диагностирован синдром WPW (33,3 %).

Сравнивались пациенты с конусной реконструкцией и протезированием клапана по возникновению полной блокады атриовентрикулярного проведения. До хирургического вмешательства у всех детей не наблюдалось полной АВ блокады. В группе пациентов с протезированием ТК в раннем послеоперационном периоде наблюдалась полная атриовентрикулярная блокада у 2 пациентов (33,3%). В группе конусной реконструкции после проведенной коррекции полной АВ блокады не регистрировалось у всех 40 пациентов (Fisher's exact test, $p=0,014$).

Анализ результатов магнитно–резонансной томографии

В исследование вошли 10 пациентов до оперативного лечения и 15 пациентов с конусной реконструкцией. Расчет площади поверхности камер сердца проводился в систолу и диастолу в 4-камерной и 2-камерной проекциях (правые камеры сердца) по длинной оси. Площади камер сердца в абсолютных значениях и в процентном соотношении от всей площади среза в систолу и диастолу отображены в таблице 9.

Таблица 9. Площадь камер сердца пациентов с аномалией Эбштейна и после конусной реконструкции в 4-х и 2-х камерной проекциях

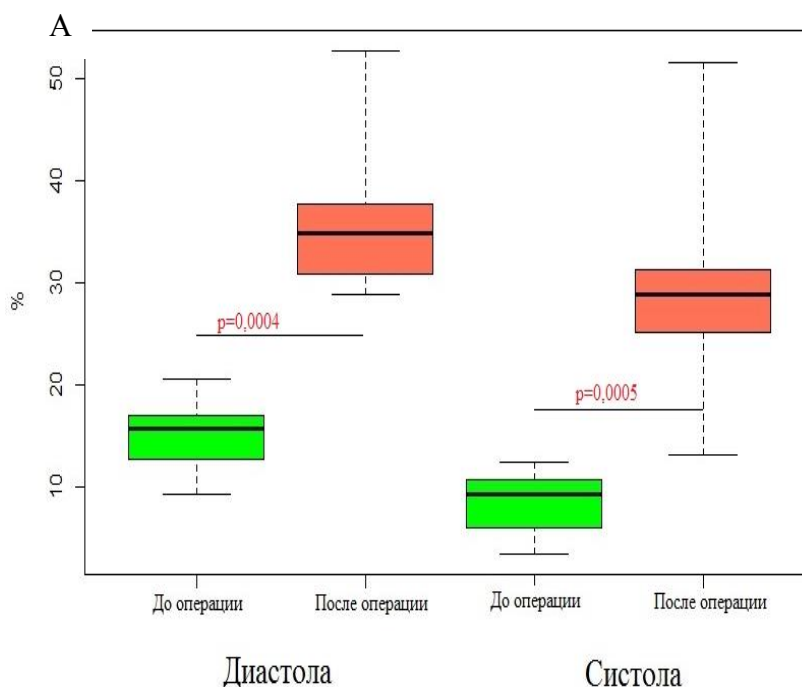
Показатель	Площадь поверхности в диастолу (мм ²)	Площадь поверхности в систолу (мм ²)	P	Площадь поверхности в диастолу (%)	Площадь поверхности в систолу (%)	P
	Me(25%Q-75%Q)	Me(25%Q-75%Q)		Me(25%Q-75%Q)	Me(25%Q-75%Q)	
Аномалия Эбштейна до операции (N=10)						
*Площадь ПП	19,2[12;26,15]	27,41[14,85;41,6]	0,011	23,87[21,05;25,93]	37,69[31,04;41,92]	0,011
*Площадь атриализованной части ПЖ	19,66[9,85;27,25]	15,35[8,72;25,2]	0,068	23,15[19,03;27,25]	21,1[17,7;25,67]	0,4
*Площадь функциональной части ПЖ	11,76[7,35;17,2]	5,73[4,15;8,2]	0,001	15,08[12,75;17]	8,42[5,93;10,64]	0,011
*Площадь ЛП	5,92[4,25;7,6]	9,1[6,6;11,85]	0,012	8,03[6,55;9,75]	14,49[12,15;18,02]	0,011
*Площадь ЛЖ	22,01[16,25;29,2]	12,13[6,85;18,35]	0,011	29,89[26,85;34,3]	18,28[16,02;22,47]	0,011
+Площадь ПП	18,46[9,1;19,45]	26,85[15,4;40,05]	0,025	20,42[15,68;19,84]	35,54[131,3;40]	0,017
+Площадь атриализованной части ПЖ	20,67[15,02;26]	19,11[14,95;25,15]	0,083	23,6[12,6;33,4]	17,52[15,89;19,98]	0,092
+Площадь функциональной части ПЖ	45,66[33,85;54,4]	34,3[23,25;44,65]	0,025	55,98[55,03;61,72]	46,94[44,24;48,79]	0,011
Конусная реконструкция (N=15)						
*Площадь ПП	10,05[5,2;11,1]	11,94[7,6;13,5]	0,016	18,16[14,88;22,07]	28,18[24,75;32,18]	0,005
*Площадь ПЖ	19,27[13,2;23]	13,67[7,4;14,8]	0,005	35,85[30,83;37,68]	29,54[25,21;21,26]	0,01
*Площадь ЛП	5,55[3,6;4,6]	8,29[5,2;9,1]	0,005	9,79[7,92;11,17]	19,24[517,49;9,1]	0,005
*Площадь ЛЖ	19,02[14,4;19,7]	9,64[7,5;8,5]	0,005	36,19[33,47;40,41]	23,03[19,38;24,45]	0,005
+Площадь ПП	10,16[5;12,9]	13,42[7;15]	0,004	24,36[20,09;26,59]	37,05[34,31;39]	0,006
+Площадь ПЖ	32,12[20,3;41,1]	23,19[13,4;33,1]	0,006	76,22[73,4;79,91]	62,84[61;65,9]	0,005

Примечание: *- четырехкамерная позиция; +- двухкамерная позиция

Достоверные изменения функциональной части ПЖ до операции: в 4 камерной проекции в систолу 5,73 [4,15;8,2] мм² и диастолу 11,76 [7,35;17,2] мм²

и 2 камерной позиции в систолу 34,3 [23,25;44,65] мм² и диастолу 45,66 [33,85;54,4] мм² ($p=0,001$ и $p=0,025$ соответственно). Это показывает наличие контрактильной способности этой части ПЖ при АЭ. Сравнение площади атриализованной части ПЖ в 4 камерной проекции в систолу 15,35 [8,72;25,2] мм² и диастолу 19,66 [9,85;27,25] мм², в 2 камерной в систолу 19,11 [14,95;25,15] мм² и диастолу 20,67 [15,02;26] мм² показало, что нет статистической значимости результатов ($p=0,068$ и $p=0,083$ соответственно).

Для сопоставления данных площадей камер сердца до и после операции, они были выражены в % соотношении каждая отдельно. Вся площадь камер в проекции была равна соответственно 100%, и проводился расчет каждой камеры отдельно в систолу и диастолу. Значимые результаты получены во всех отделах сердца, кроме атриализованной части ПЖ до операции ($p=0,4$ и $p=0,092$) в обеих проекциях. Результаты статистической обработки сравнения камер до и после операции в % соотношении показали, что площадь функциональной части ПЖ увеличилась после конусной реконструкции (рис.10 А,Б). ПЖ в диастолу в четырехкамерной проекции увеличился с 15,08 [12,75;17] % до 35,85[30,83;37,68] % ($p=0,0004$), в систолу с 8,42 [5,93;10,64] % до 29,54 [25,21;21,26] % ($p=0,0005$). В двухкамерной проекции площадь в диастолу возросла с 55,98 [55,03;61,72] % до 76,22 [73,4;79,91] % ($p=0,0004$), в систолу с 46,94 [44,24;48,79] % до 62,84 [61;65,9] % ($p=0,0006$). При сравнении % площади других отделов сердца, статистически достоверно были изменения при сокращении, кроме атриализованной части ПЖ $p=0,4$ в четырехкамерной проекции и $p=0,092$ в двухкамерной проекции.



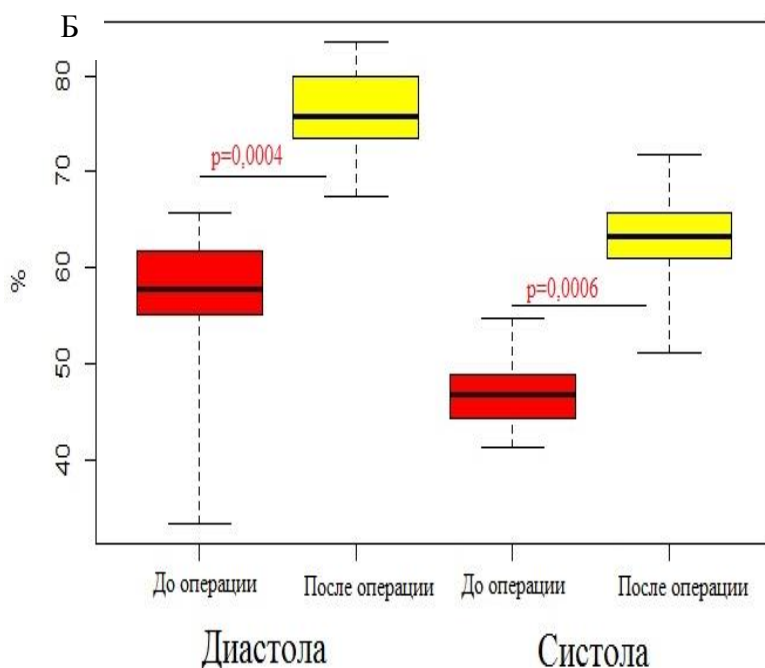


Рисунок 10. Сравнение площади правого желудочка. А – двухкамерная проекция, Б – четырехкамерная проекция.

ОГРАНИЧЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ

Основными ограничениями являются одноцентровой характер исследования и сравнительно небольшой период отдаленного наблюдения. Дополнительно оценка МРТ исследования проводилась без расширенного функционального программного обеспечения. Несомненно, чтобы сделать более детальные выводы необходим длительный период наблюдения, а также большее количество пациентов повторно этапа обследования.

ВЫВОДЫ

1. Конусная реконструкция – анатомический метод хирургической коррекции аномалии Эбштейна, воспроизводимый в 87,2 % случаев и сопровождающийся послеоперационной летальностью 2,4 %.
2. В раннем послеоперационном периоде, после конусной реконструкции, уменьшаются показатели правых камер сердца: объем правого предсердия на 545,25 %, размер правого желудочка на 26,83 % и систолическое давление правого желудочка на 8,34 мм.рт.ст.
3. В отдаленном периоде через 2 года после проведенной конусной реконструкции происходит рост фиброзного кольца трикуспидального клапана на 13,04 %, с недостаточностью I степени у 92,8 % пациентов, пиковый и средний градиент давления на клапане статистически значимо не увеличивается; увеличиваются показатели левых камер сердца: конечно-диастолический размер до 97,28 %, конечно-диастолический объем до 99,28 %, КДИ на 7,89 (мл/м²), КСИ на 3,96 (мл/м²).

4. Усовершенствованные методы конусной реконструкции позволяют увеличить объем ткани клапана для пластики, а так же исключить повреждение атриовентрикулярного узла в 100 % случаев.

5. По данным МРТ томографии, исключение акинетичной атриализованной части правого желудочка позволяет увеличить функциональную площадь правого желудочка в четырехкамерной проекции: в диастолу на 20,77 %, в систолу на 21,12 %; в двухкамерной проекции: в диастолу на 20,54 %, в систолу на 17,9 %.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Операция конусной реконструкции выполняется при типах В и С аномалии Эбштейна.

2. Деламинацию створок трикуспидального клапана следует выполнять начиная с области передне-септальной комиссуры для большего объема итоговой ткани.

3. Для предотвращения повреждения атриовентрикулярного узла необходимо сместить линию шва в проекции треугольника Коха ниже истинного фиброзного кольца на межжелудочковую перегородку.

4. При типе D при недостатке ткани створок использовать аутоперикардальную заплату для формирования клапана “конуса”.

5. При типе D предпочтительно выполнение протезирования трехстворчатого клапана.

6. Интраоперационно двунаправленный кава-пульмональный анастомоз выполняется, если средний градиент давления на ТК более 8 мм рт. ст.; соотношение градиентов давления между ПП и ЛП выше 1,5.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ:

Работы, опубликованные в отечественных ведущих научных журналах и изданиях, определенных в действующем перечне ВАК:

1. Трошкинев Н.М., Подоксенов А.Ю., Связов Е.А., Егунов О.А., Кривошеков Е.В., Киселев В.О. Исторические и современные аспекты хирургического лечения аномалии Эбштейна. Бюллетень сибирской медицины. 2020; 19 (1): 190-202. <https://doi.org/10.20538/1682-0363-2020-1-190-202> (Scopus)

2. Трошкинев Н.М., Подоксенов А.Ю., Янулевич О.С., Егунов О.А., Соколов А.А., Кривошеков Е.В., Киселев В.О. Ранние и отдаленные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции. Сибирский медицинский журнал. 2020; 35 (1): 45-53. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2020-35-1-45-53>

3. Трошкинев Н.М., Связов Е.А., Мочула О.В., Шмакова Н.А., Иванова И.В., Егунов О.А., Кривошеков Е.В. Клинический случай повторной коррекции аномалии Эбштейна методом «конусной реконструкции». Патология кровообращения и кардиохирургия. 2020; 24 (2): 102-108. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2020-2-102-108> (Scopus)

Работы, опубликованные в материалах всероссийских и международных конференций и симпозиумов:

1. Трошкинев Н.М. Влияние хирургической коррекции аномалии Эбштейна методом «конусной реконструкции» на функцию левого желудочка и трикуспидального клапана / Трошкинев Н.М., Кривошеков Е.В., Подоксенов А.Ю.// Российский вестник перинатологии и педиатрии. -2018. -Т. 63. -№ 4. -С. 199.
2. Troshkinev N.M. Results of Correction of Ebstein Anomaly Using the Cone Reconstruction Technique /Troshkinev N. M. Podoksenov A.Yu. Krivoshekov E.V.// THE 26-TH ANNUAL MEETING OF THE ASIEN SOCIETY FOR CARDIOVASCULAR AND THORACIC SURGERY. Сборник тезисов конференции -2018. -С. 219.
3. Трошкинев Н.М. Хирургическая коррекция аномалии Эбштейна / Трошкинев Н.М., Кривошеков Е.В., Подоксенов А.Ю.// Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - Москва, 2018.– Том 19. №11. - с.65.
4. Трошкинев Н.М. Опыт хирургического лечения аномалии Эбштейна за 8 лет/ Трошкинев Н.М., Подоксенов А.Ю., Кривошеков Е.В.// Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН - Москва, 2019.– Том 20. №11. – с. 13.
5. Трошкинев Н.М. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА / Трошкинев Н.М., Кривошеков Е.В. // VIII международный молодежный медицинский конгресс «Санкт-Петербургские научные чтения-2019» сборник тезисов конференции -2019. -С. 520.

Патенты, свидетельства, дипломы

1. Патент РФ на изобретение №2702468 / 08.10.2019 Бюл. № 28. Трошкинев Н.М., Кривошеков Е. В., Подоксенов А.Ю., Связов Е.А., Янулевич О. С., Егунов О.А. Способ хирургической коррекции аномалии Эбштейна.
2. Патент РФ на изобретение №2721820 / 22.05.2020 Бюл. № 15. Трошкинев Н.М., Кривошеков Е. В., Подоксенов А.Ю., Связов Е.А., Янулевич О. С., Егунов О.А., Киселев В.О. Способ хирургической коррекции аномалии Эбштейна.

