

федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Национальный медицинский исследовательский центр имени академика  
Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации

*На правах рукописи*

Омельченко Александр Юрьевич

**Сохранение структур пути оттока правого желудочка  
при радикальной коррекции тетрады Фалло**

Диссертация на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

по специальности

*14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия*

Научный консультант:

д.м.н., профессор Ю.Н. Горбатов

Новосибирск, 2019

## СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК ТЕРМИНОЛОГИЧЕСКИХ СОКРАЩЕНИЙ .....	6
ВВЕДЕНИЕ .....	8
<b>Глава I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ .....</b>	<b>15</b>
<b>Глава II. ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ .....</b>	<b>71</b>
2.1 Общая характеристика клинического материала .....	71
2.2 Характеристика и особенности оперативной коррекции.....	79
2.2.1 Паллиативная хирургическая коррекция.....	79
2.2.2 Радикальная коррекция тетрады Фалло .....	84
2.3 Методы исследования .....	94
2.3.1 Клинико – функциональные методы исследования.....	94
2.3.2 Формулы и методы расчета показателей .....	103
2.3.3 Методы статистической обработки данных .....	104
2.3.3.1 Модуль «Основные статистики и таблицы» .....	105
2.3.3.2 Модуль «Непараметрические статистики» .....	105
2.3.3.3 Модуль «Углубленные методы анализа данных» .....	106
2.3.3.4 Графические методы анализа данных .....	106
2.3.3.5 Оценка результатов Cardiac MRI и PiCCO Plus .....	107
<b>Глава III. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ХАРАКТЕРИСТИК ПАЦИЕНТОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ РАЗЛИЧНЫХ ПОДХОДОВ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО .....</b>	<b>108</b>
3.1 Введение .....	108
3.2 Сравнительная характеристика показателей групп RVISS и TAP ....	110

3.2.1	Предоперационная характеристика пациентов .....	110
3.2.2	Характеристика операционного периода .....	124
3.2.3	Характеристика раннего послеоперационного периода .....	129
3.3	Реализация концепции RVISS при РКТФ .....	141
<b>Глава IV. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПАЦИЕНТОВ 5 ПОДГРУПП В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА РЕКОНСТРУКЦИИ ПРИ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО .....</b>		
<b>144</b>		
4.1	Общая характеристика дооперационных показателей в подгруппах RVISS и TAP .....	144
4.2	Характеристика операционных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло в подгруппах RVISS и TAP .....	154
4.3	Характеристика результатов РКТФ в подгруппах RVISS и TAP в раннем послеоперационном периоде .....	156
4.4	Оценка результатов раннего послеоперационного периода методом PiCCO – Plus .....	173
<b>Глава V. ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО И ИХ ВЛИЯНИЕ НА РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО .....</b>		
<b>188</b>		
5.1	Характеристика группы пациентов, которым первым этапом выполнено формирование BTS (этап паллиативной коррекции)....	188
5.2	Сравнительная оценка пациентов с первичной радикальной коррекцией тетрады Фалло и пациентов, которым был предварительно выполнен BTS как паллиативный этап коррекции (этап радикальной операции в обеих группах) .....	194
5.3	Сравнительная оценка пациентов с первичной радикальной коррекцией тетрады Фалло и пациентов, которым был предварительно выполнен BTS как паллиативный этап коррекции (этап выбора тактики) .....	213

5.4	Сравнительный анализ показателей риска первичной радикальной коррекции тетрады Фалло – показаний к формированию BTS .....	226
<b>Глава VI. ЛЕТАЛЬНОСТЬ И ФАКТОРЫ РИСКА .....</b>		<b>241</b>
6.1	Общая характеристика пациентов с летальным исходом .....	241
6.2	Сравнительная характеристика показателей развития легочного артериального русла в группе с летальными исходами, общей группе выживших и в группе пациентов, которым выполнено формирование BTS .....	242
6.3	Анализ факторов риска летального исхода при выполнении первичной РКТФ .....	245
<b>Глава VII. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В ОТДАЛЕННЫЕ СРОКИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО .....</b>		<b>267</b>
7.1	Общая характеристика пациентов с тетрадой Фалло в отдаленном послеоперационном периоде .....	267
7.2	Сравнительная характеристика показателей пациентов с тетрадой Фалло в зависимости от вида выполненного вмешательства в отдаленном послеоперационном периоде .....	267
7.3	Характеристика диастолической функции правого желудочка у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло .....	273
7.4	Характеристика систолической функции правого желудочка у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло .....	280
7.5	Электрофизиология правого желудочка у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло .....	286
7.6	Анатомо – гемодинамические результаты радикальной коррекции тетрады Фалло .....	294

7.7	Оценка функциональных классов хронической сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло .....	306
7.8	Анатомо – гемодинамическая и функциональная оценка отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло с помощью Cardiac MRI .....	309
<b>Глава VIII. ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО .....</b>		<b>324</b>
8.1	Общая характеристика группы пациентов, которым в отдаленном послеоперационном периоде были выполнены открытые повторные операции .....	324
8.2	Общая характеристика группы пациентов, которым в отдаленном послеоперационном периоде была выполнена балонная ангиопластика легочной артерии .....	336
8.3	Анализ факторов риска открытых повторных операций и балонной ангиопластики легочной артерии после радикальной коррекции тетрады Фалло .....	339
<b>Глава IX. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ .....</b>		<b>351</b>
<b>ВЫВОДЫ .....</b>		<b>390</b>
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....</b>		<b>392</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....</b>		<b>394</b>

**СПИСОК ТЕРМИНОЛОГИЧЕСКИХ СОКРАЩЕНИЙ**

ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка

ВТС – системно – легочный анастомоз

ИК – искусственное кровообращение

КДО – конечно-диастолический объем

КДР – конечно-диастолический размер

КСО – конечно-систолический объем

ККЛА – клапанное кольцо легочной артерии

ЛЖ – левый желудочек

ЛЛА – левая легочная артерия

ОСГ – остаточный систолический градиент

ОЦП – одышечно – цианотические приступы

ПЖ – правый желудочек

ПЛА – правая легочная артерия

РКТФ – радикальная коррекция тетрады Фалло

RVISS – стратегия сохранения структур пути оттока правого желудочка

RV/LV – соотношение давления между правым и левым желудочками

ReVSD – резидуальный дефект межжелудочковой перегородки

RVOT – реконструкция выходного отдела правого желудочка

REDO – повторные открытые операции

TATP – трансатриальная – транспульмональная коррекция

TwoPatch – двузаплатная коррекция

TAP – трансаннулярная пластика

ТАРm – трансаннулярная пластика с использованием моностворки

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы

Современный опыт хирургического лечения тетрады Фалло насчитывает более 50 лет. Эволюция хирургической помощи пациентам с тетрадой Фалло прошла этапы от паллиативных операций, являвшихся единственным видом помощи в первой половине прошлого века до первичной радикальной коррекции в неонатальном и детском возрасте. Первичная РКТФ в раннем детском возрасте - это в настоящее время основной вид хирургической помощи пациентам с тетрадой Фалло.

За период времени с первой подобной операции учение о тетраде Фалло пополнилось большим количеством новых знаний, благодаря освоению и практическому применению которых во всем мире были достигнуты хорошие результаты в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде. Не удивительно, что в настоящее время результаты хирургического лечения тетрады Фалло в каждом отдельно взятом центре являются показателем эффективности детской программы кардиохирургической помощи.

Несмотря на это, остается много важнейших вопросов которые до сих пор остаются спорными, неясными или находятся в стадии разработки. Это вопросы возраста пациентов на момент операции, необходимости и обоснованности предшествующих паллиативных операций, типов реконструкции пути оттока правого желудочка и влияния этих и других факторов на выживаемость, ближайшие и отдаленные результаты операции, частоту и виды реопераций.

Крайне актуальным в настоящее время следует признать сравнение трансаннулярной пластики с другими видами реконструкции пути оттока правого желудочка, в том числе трансатриально - транспульмональной коррекцией, использованием различных типов моностворок, двухзаплатной методикой и др.

Учитывая постоянно увеличивающееся число взрослых пациентов с радикальной коррекцией тетрады Фалло в анамнезе, проблема отдаленных результатов, а именно предотвращения или минимизации специфических осложнений неизбежно приобретает все большее значение. Отдельную



проблему представляют сроки повторных вмешательств, в том числе целесообразность ранних повторных вмешательств и показаний к ним.

Кроме того, до сих пор неясно сравнительное влияние неонатальной хирургии на качество жизни, ментальные функции и социальную адаптацию пациентов.

Сравнительный анализ современных подходов к хирургическому лечению тетрады Фалло является малоизученной проблемой, решение которой возможно лишь в центрах имеющих большой опыт и отличные ближайшие и отдаленные результаты.

С позиции вышеизложенного следует заключить об актуальности планируемого исследования.

### **Гипотеза исследования**

Стратегия сохранения структур пути оттока правого желудочка при первичной радикальной коррекции тетрады Фалло увеличивает выживаемость и улучшает клинико – функциональное состояние пациентов в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде.

### **Цель исследования**

Разработать и внедрить концепцию хирургического лечения тетрады Фалло с позиции оптимизации ближайших и отдаленных результатов при сохранении структур пути оттока правого желудочка.

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

1. Оценить ближайшие и отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло в зависимости от способа хирургической коррекции
2. Оценить ранние послеоперационные показатели гемодинамики при различных пластиках выходного отдела правого желудочка после радикальной коррекции тетрады Фалло с помощью метода PiCCo.
3. Оценить функциональное состояние правого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде с помощью МРТ исследования.

4. Выявить оптимальную стратегию выполнения хирургической операции у пациентов с тетрадой Фалло с пограничными размерами легочного русла

### **Научная новизна**

*В ходе исследования:*

1. Проведен всесторонний анализ современных паллиативных операций при тетраде Фалло;
2. Оценены ближайшие и отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло в зависимости способа хирургической коррекции;
3. Систематизированы показания, противопоказания и хирургические подходы к паллиативным и радикальным операциям при тетраде Фалло;
4. Определена роль остаточных и резидуальных нарушений гемодинамики в структуре повторных операций после радикальной коррекции тетрады Фалло;
5. Разработаны факторы риска и показания к повторным операциям после радикальной коррекции тетрады Фалло;
6. Оптимизирована тактика лечения пациентов с резидуальными нарушениями гемодинамики после радикальной коррекции тетрады Фалло.

### **Отличие новых научных результатов от результатов, полученных другими авторами**

В настоящее время имеются работы, посвященные хирургическому лечению тетрады Фалло, однако они посвящены отдельным вопросам проблемы, ограничены отдельными вопросами и достаточно субъективны.

В данном исследовании проводится всесторонний современный анализ опыта хирургического лечения тетрады Фалло включая ближайший и отдаленный послеоперационный период, паллиативные операции, летальные исходы и повторные операции.

Все данные вопросы рассматриваются в рамках одной общей концепции с использованием самых современных средств диагностики и мониторинга и с последующей реализацией полученных новых знаний в клинической практике.

## **Практическая значимость полученных новых научных знаний**

На основании проведенных исследований, получены новые знания о влиянии возраста, предшествующих паллиативных операциях, типа реконструкции пути оттока правого желудочка на результаты радикальной коррекции тетрады Фалло.

Систематизированы показания и противопоказания к различным видам хирургической коррекции тетрады Фалло.

Определена роль резидуальных нарушений гемодинамики и факторы риска повторных операций после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Выявлены оптимальные сроки повторных операций и оптимизирована тактика хирургического лечения пациентов с резидуальными нарушениями гемодинамики.

Результаты исследования будут способствовать совершенствованию хирургического лечения тетрады Фалло, тем самым, улучшая качество жизни после выполненного оперативного вмешательства.

Полученные данные внедрены в клиническую практику в Центре новых хирургических технологий ФГБУ «ННМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения РФ.

## **Достоверность выводов и рекомендаций**

Достаточное число клинических наблюдений (859), использование передовых признанных мировым сообществом методик, применение научного анализа и синтеза с использованием новейших методов статистической обработки и лидирующего программного компьютерного обеспечения являются свидетельством высокой обоснованности выводов и рекомендаций, сформулированных в исследовании.

## **Краткая характеристика клинического материала (объекта и предмета исследования)**

Объект исследования: 859 клинических наблюдений - пациенты с диагнозом тетрада Фалло, которым выполнена первичная или этапная радикальная физиологическая коррекция порока.

Предметы исследования: операция первичной радикальной коррекции тетрады Фалло с сохранением структур пути оттока правого желудочка и трансаннулярной пластикой пути оттока правого, как метод лечения пациентов с диагнозом тетрада Фалло, позволяющий улучшить клинико – функциональные и анатомо – гемодинамические результаты у исследуемых пациентов в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде, паллиативные операции при тетраде Фалло и показания к ним, а также повторные вмешательства, факторы риска и показания к различным повторным вмешательствам в рамках общей концепции сохранения структур пути оттока правого желудочка.

### **Личный вклад автора в получении новых результатов данного Исследования**

При выполнении исследовательской работы автор лично выполнял хирургические операции пациентам исследуемой группы, участвовал в качестве ассистента, разработал дизайн и план исследования, принимал участие в ведении пациентов в послеоперационном периоде, принимал участие в обследовании пациентов в ранние и отдаленные сроки после операции, вел медицинскую документацию и формировал базу данных, провел статистическую обработку данных и дал научную интерпретацию полученных результатов.

### **Апробация работы и публикации по теме диссертации**

*По теме диссертации опубликовано 10 работ в ведущих  
научных журналах перечня ВАК России:*

1. Омельченко А.Ю., Ю.Н. Горбатов, И.А. Сойнов, А.В. Войтов, Ю.Ю. Кулябин, И.А. Корнилов, О.В. Чащин, А.В. Богачев-Прокофьев . Параметры гемодинамики и функция правого желудочка после радикальной коррекции тетрады Фалло. **Пермский медицинский журнал**. 2016. Т33. № 3. С.6-17.
2. Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н., Сойнов И.А., Войтов А.В., Кулябин Ю.Ю., Корнилов И.А., Горбатов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Оценка функции правого желудочка после коррекции тетрады Фалло. **Сибирский научный медицинский журнал**. 2016. Т.36. №3. С.48-54.

3. Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н., Соинов И.А., Войтов А.В., Кулябин Ю.Ю., Корнилов И.А., Иванцов С.М., Богачев-Прокофьев А.В. Гемодинамическая и функциональная оценка правого желудочка после радикальной коррекции тетрады Фалло. **Медицинский альманах**. 2016. №4(44). С.93-99.
4. Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Лейкехман А.В., Кулябин Ю.Ю., Войтов А.В., Горбатов Ю.Н. Стентирование выходного отдела правого желудочка у ребенка 8 месяцев на фоне тромбоза подключично-легочного шунта при тетраде Фалло с агенезией правой легочной артерии. **Альманах клинической медицины**. 2017. Т.45. №3. С.254-257.
5. Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н., Соинов И.А., Войтов А.В., Кулябин Ю.Ю., Корнилов И.А., Горбатов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Оценка анатомических компонентов правого желудочка у пациентов после коррекции тетрады Фалло. **Сибирский медицинский журнал (г.Томск)**. 2016. Т.31. №3. С.49-54.
6. Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н., Войтов А.В., Соинов И.А., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Состояние основных параметров гемодинамики по данным транспульмональной термодилуции у детей после радикальной коррекции тетрады Фалло. **Сибирский медицинский журнал (г.Томск)**. 2016. Т.31. №3. С.55-60.
7. Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Дисфункция правого желудочка у пациентов после коррекции тетрады Фалло: все ли вопросы решены? **Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова**. 2017. №6. С.84-90.
8. Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Гипоплазия легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло: радикальная коррекция или шунт? **Верхневолжский медицинский журнал**. 2017. Т.16. №3. С.16-21.
9. Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Паллиативная коррекция у пациентов с тетрадой Фалло. **Медицинский альманах**. 2017. №3(48). С.28-32.

10. Омельченко А.Ю., Сойнов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Богочев-Прокофьев А.В., Караськов А.М. Анатомио – физиологическое состояние правого желудочка в отдаленном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло. **Сибирский научный медицинский журнал**. 2017. Т.37. №3. С.39-45.

### **Объем и структура диссертации**

Диссертационная работа состоит из оглавления, введения, основной содержательной части – 9 глав, обсуждения полученных результатов, практических рекомендаций и библиографического списка.

Общий объем диссертации 416 страниц машинописного текста. Диссертация иллюстрирована 236 рисунками и 75 таблицами фотографиями. Библиографический указатель включает 278 источников.

Работа выполнена в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, в Центре новых хирургических технологий.

Научный консультант: д.м.н., профессор, Ю.Н. Горбатов.

### **Положения, выносимые на защиту**

1. Сохранение структур пути оттока правого желудочка (RVISS) способствует улучшению ближайших и отдаленных клинических результатов радикальной коррекции тетрады Фалло.
2. Сохранение структур пути оттока правого желудочка обеспечивает лучшие параметры гемодинамики в раннем послеоперационном периоде.
3. Выполнение трансаннулярной пластики ухудшает функцию правого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде.
4. Оптимальной стратегией хирургического лечения пациентов с тетрадой Фалло с пограничными размерами легочного русла является двухэтапная коррекция

## ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

В 1888 году марсельский патологоанатом Etinne - Louis Arthur Fallot описал клиническую картину и патологическую анатомию врожденного порока сердца, получившего название тетрада Фалло. В его труде «Вклад в патологическую анатомию синей болезни (сердечный цианоз)» впервые поставлен вопрос о прижизненной диагностике этих видов врожденных пороков сердца, и в этом его большая заслуга.

Однако, первое описание данного типа ВПС принадлежит Stensen, 1672. Позднее в 1777 году Ed. Sandifort в статье «Observations on anatomical pathology Book 1» (впервые статья была переведена с латинского Russel Benuet и опубликована в Am. Heart J. 1956, 51, 9-25.) дал первое полное описание клинической картины и анатомических признаков порока у «синего мальчика», наблюдавшегося 13 лет. Н. Hunter в 1783 и К.А. Раухфус в 1869 году подробно описали анатомию, а А.А. Кисель в 1887 году прижизненно поставил диагноз сужения легочной артерии и отверстия в перегородке желудочков («К казуистике врожденных пороков сердца у детей с обращением особого внимания на вопрос о зависимости между врожденным сужением устья легочной артерии и отверстием в перегородке желудочков», Еженедельная клиническая газета, 1887).

S.P. Allwork в статье посвященной 100 - летию названия «Тетрада Фалло» пишет, что вклад Е. А. Fallot в уточнении патологической анатомии невелик, основная же его заслуга в том, что он впервые употребил термин «тетрада» и создал единую концепцию для группы наиболее распространенных цианотических форм ВПС [47, 50, 89].

Дальнейшее развитие учения о тетраде Фалло происходило наравне с разработкой новых инструментальных методов исследования и освоением хирургического лечения порока.

Тетрада Фалло - одна из наиболее распространенных тяжелых форм врожденной кардиальной патологии. Частота ТФ у новорожденных составляет от 6,8 до 30% всех ВПС. Среди цианотических форм ВПС ее частота достигает 75%. Согласно исследованию BWIS (Baltimore - Washington Infant Study) частота ТФ с легочным стенозом составляет

0,26/1000 живых новорожденных, что составляет 5,4% от всех ВПС. Встречаемость этой формы ТФ по данным других авторов достигает 10%. [9, 22, 24, 47, 76, 89, 97, 111, 113, 178, 188, 208, 258].

Естественная продолжительность жизни больных с ТФ составляет в среднем не более 12 - 15 лет. В течении первого года жизни умирают 25 - 35% больных (большинство из них в первые месяцы). До трех лет доживают не более 40%, до 10 лет не более 70%, до 20 лет 8%, а до 30 лет лишь 1,3% больных [11, 21, 39, 64]. Поэтому среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, ТФ занимает одно из первых мест [9, 22, 24, 47, 76, 89, 97, 111, 113, 178, 188, 208, 258].

Почти 70% пациентов с ТФ и легочным стенозом вследствие гипоксемических кризов и стойкой гипоксемии требуют операции в течении первого года жизни, 49% пациентов доживают без операции до двух лет и лишь 10% до 20 лет. Современная смертность после операций в первые месяцы жизни значительно ниже, чем смертность связанная с естественным течением порока. Поэтому таким пациентам показана первичная коррекция сразу после выявления заболевания. [113, 258]

Результаты коррекции ТФ с легочным стенозом были и продолжают быть показателем для оценки способности детской кардиохирургической программы центра. Согласно современным требованиям риск летальности для пациента переносящего РКТФ должны быть менее 2 - 5% [121, 167].

Естественное течение порока на фоне длительной перегрузки сердца, недоокровотока в МКК в сочетании с право-левым шунтированием, центральным цианозом и изменениями красной крови (полицитэмия, полиглобулия, релятивная железодефицитная анемия, увеличение гематокрита и вязкости) приводит к необратимому поражению в первую очередь сердца, легких и головного мозга и характеризуется развитием циклического, рецидивирующего инфундибулярного миофиброза и склероза с нарастанием обструкции пути оттока правого желудочка, нарушением пигментного обмена в миокарде, микромиомаляциями и инфарктами миокарда, диффузным миофиброзом, изменениями в легких в виде компенсаторной перекалибровки сосудов легких и развития «многоствольных» сосудов с участками ангиоматоза в дистальных отделах



МКК (так называемые периферические компенсаторные «сердца»), частым сочетанием с туберкулезом легких (1,9 - 46%; заболеваемость в 200 раз превышает показатели среди населения без ВПС), частыми пневмониями (28-54%), микро и макро геморрагическими и ишемическими инсультами, дистрофическими изменениями нервных и глиальных клеток, формированием кист и абсцессов головного мозга, фиброзом и склерозом мягкой мозговой оболочки. В связи с развитием вышеописанных изменений пациенты старше 16 лет составляют особую группу риска хирургического лечения [24].

Основные причины летальных исходов при естественном течении порока - острые и хронические нарушения мозгового кровообращения, декомпенсация сердечной деятельности и острая дыхательная недостаточность [24, 47, 114, 141, 272].

Эпоха хирургического лечения ТФ начинается с 1944 года, когда Alfred Blalock по предложению педиатра Helen Taussig в клинике The Johns Hopkins University разработал методику наложения анастомоза между сосудами большого и малого круга кровообращения, которую совместно с I. Longmaer успешно применили 29 ноября 1944 года у 15 месячной пациентки Эйлин Сэксон [47].

С момента успешного применения этой операции больных ВПС перестали считать безнадежными. За разработку и применение этой операции А. Blalock заслуженно удостоен Нобелевской премии.

Впоследствии на принципе Н. Тауссиг (увеличения МО МКК) разработано более 30 паллиативных операций (в том числе наиболее известные операции W. Potts et al., 1946; D. Waterston et al., 1955).

В это же время были разработаны и применялись внутрисердечные паллиативные операции, такие как закрытая вальвулотомия циркулярным резектором Брока (Brock, 1947; Sellors 1948), иссечение подклапанного сужения (Brock-Glover, 1948), инфундибулэктомия через стенки «III желудочка» (Н.К. Галанкин, 1957), расширение инфундибулярного отверстия дилататором Дюбоста через правое предсердие, трикуспидальный клапан и правый желудочек (Е.Н. Мешалкин, 1965; А.Д. Арапов, 1966) [24, 47].

Авторы исходили из теоритических предпосылок, что операции основанные на принципе ликвидации инфундибулярного стеноза наиболее физиологичны, обладают несомненными преимуществами перед межсосудистыми анастомозами (равномерный рост легочного артериального русла). Однако, неконтролируемый объем инфундибулярной резекции, угроза повреждения аортального клапана, необходимость специального инструментария не позволили широко использовать эти операции в клинике [24, 47].

Следующий этап хирургического лечения тетрады Фалло начинается с 31 августа 1954 года, когда С.W. Lillechei и R.L. Varco в клинике The University of Minnesota впервые выполнили РКТФ у пациентки 10 месяцев в условиях перекрестного контролируемого искусственного кровообращения.

Отдаленные исследования проведенные через 35 лет после этой операции показали отличные результаты.

Таких операций до 9 июля 1955 года в клинике The University of Minnesota было выполнено 10, летальность составила 50%. [47, 149, 253].

С именем С.W. Lillechei связано также внедрение в практику многих оперативных приемов при РКТФ, в том числе вертикальной венстрикулотомии и применение заплаты на ВОПЖ, применение первого пузырькового оксигенатора совместно с Dr. DeWall и первого временного электрокардиостимулятора (физиологического стимулятора Grass, а затем первого электрокардиостимулятора Medtronic совместно с Dr. E. Bakken) для лечения развившейся после РКТФ полной АВ блокады.

Первую РКТФ в условиях искусственного кровообращения с использованием мембранной оксигенации выполнил J.W. Kirklin в Mayo Clinic в 1955 году.

Первую РКТФ в СССР выполнил А.А. Вишнеvский в 1957 году, а трансатриальный доступ разработал и применил Г.М. Соловьев в 1962 году [24, 47].

В 1963 году о применении трансатриального - транспульмонального подхода при РКТФ сообщили А.S. Hudspeth, А.R. Cordell et F.R. Johnson в

журнале *Circulation* 1963; 27:796-800. Далее этот подход поддержали и развили: T.R. Karl, S. Sano, R.B.V. Mee, A.D. Pacifico, Y. Kawashima и др [95].

Однако после первичного успеха достигнутого в лечении ТФ у младенцев, последующие попытки ранних радикальных операций сопровождались высокой смертностью (около 50%), поэтому повсеместно предпочитаемой стала двухстадийная коррекция [47, 208].

В 1969 году В.G. Barrat - Boyes и J.M. Neutze удачно возобновили первичную радикальную коррекцию у симптоматичных младенцев с TOF-PS и в 1972 году совместно с A.R. Castaneda первыми ввели концепцию первичной РКТФ у пациентов первого года жизни [95, 112, 192], далее в период с 1970 - 1980 г.г. наблюдается существенное снижение летальности (до 10%) [M.A. Norgaard (208)].

Средняя летальность после РКТФ, полученная при анализе данных ведущих кардиохирургических центров [86, 87, 91, 93, 112, 113, 115, 118, 121, 129, 167, 154, 192, 248, 253, 257] в настоящее время составляет  $2,01 \pm 1,4\%$ ; медиана 2,4% и варьирует от 0 до 4,7%.

J.Caspi [112] и R.A. Jonas [167] сообщили о летальности 0 - 0,5%, A.R. Castaneda [113], D.A. Cooley [121], Ch. Alexiou [86, 87], G.D. Touati [253], M. Sousa Uva [257] и др. отмечают летальность не превышающую 2,5%.

Относительно более высокий уровень летальности может наблюдаться в настоящее время лишь при РКТФ у новорожденных пациентов, но составлять в этой возрастной группе по данным U. Dyamenahalli [106], C. Mavroudis, C.L. Backer [192] не более 7,1%.

Ключевые моменты отбора больных для РКТФ это возраст и возможность избежать паллиативной операции.

В настоящее время первичная РКТФ выполняется преимущественно в первый год жизни пациентов [87, 91, 112, 113, 118, 129, 135, 139, 143, 166, 167, 191, 215, 216, 225, 243, 253, 257].

Диагноз ТФ должен быть поставлен до 3 месяцев жизни у большинства пациентов (92% по данным U. Dyamenahalli) с целью определения дальнейшей хирургической тактики [129].

Симптоматичные пациенты имеющие удовлетворительную анатомию должны оперироваться первично радикально с 3 - 4 до 12 месяцев жизни.

Так, по данным Ch. Alexiou [87], M. J. Antunes [91], G.D. Touati [253], A.D. Pacifico [215], J.Caspi [112], U. Dyamenahalli [129], A. Cobanoglu [118] и др. большинство пациентов (до 81,3%) оперируется в возрасте от 6 до 12 месяцев жизни.

Средний возраст на момент первичной РКТФ в исследовании Y. Shimazaki [243] составил 5,9 месяцев, M.A. Maluf [191] 5 месяцев, J.Caspi [112] 4,5 месяца, Ch. Alexiou [87]  $6,3 \pm 2,6$  месяцев, A. Cobanoglu [118]  $6,5 \pm 0,4$  месяцев, V. Rao [225]  $9 \pm 6$  месяцев, N.M. Giannopoulos [139] 1,4 года.

В возрасте 3 - 8 месяцев РКТФ выполняется более чем у  $\frac{1}{2}$  пациентов с ТФ (63,4%) [118].

Однако, во многих центрах успешно оперируют новорожденных пациентов и пациентов в возрасте 1 - 3 месяца с летальностью менее 5% [112, 135, 143, 257]. Рекомендуется ранняя коррекция «по желанию» в 4 - 6 недель жизни до развития тяжелой клинической картины [121, 167].

R.A. Jonas, J. Di Nardo и др. считают, что в настоящее время не существует никаких противопоказаний к ранней первичной РКТФ [167].

Так, по данным Ch. D. Fraser [135] в 1 - 6 месяцев РКТФ является операцией выбора, а с 6 месяцев всем пациентам должна выполняться только РКТФ.

В исследовании J.Caspi [112] минимальный возраст на момент РКТФ составил 1,6 месяца, A.D. Pacifico [216] 2,5 месяца, M. Sousa Uva [257] 2,4 месяца (87,5% в 3,4 месяца), Ch. Alexiou [87] и U. Dyamenahalli [129] 15 дней, H.A. Hennein [158]  $12,6 \pm 2,9$  дней со средней массой тела  $3,1 \pm 0,1$  кг (1,5 до 4,4 кг), A. Cobanoglu [118] 24 часа жизни.

По данным A. Cobanoglu [118], M. Sousa Uva [257], Ch. D. Fraser [135] в возрасте менее 6 месяцев оперируется 75 - 91%, менее 3 месяцев 12,6%, а в течении первых 2 месяцев жизни 10 % пациентов.

Тем не менее, в некоторых клиниках большое количество пациентов радикально оперируется старше 1 года [32,7% в исследовании N.M. Giannopoulos (139)].

Такой подход является дискуссионным и определяется главным образом возможностью безопасного выжидания (1), операционным риском (2) и необходимостью двухэтапной коррекции (3) для некоторых пациентов.

В основном в эту группу относятся: асимптоматичные пациенты и пациенты имеющие незначительный цианоз (операция может быть выполнена с 3 до 24 месяцев жизни), асимптоматичные пациенты с «бледной» формой ТФ (могут оперироваться в сроки 1 - 2 года), асимптоматичные пациенты с аномалиями коронарных артерий, которых некоторые специалисты рекомендуют оперировать в возрасте 3 лет если планируется реконструкция пути оттока с помощью кондуита и пациенты с умеренно выраженным цианозом после паллиативных процедур (РКТФ выполняется спустя 1 - 2 года).

В целом, РКТФ должна быть выполнена не позднее 3 лет жизни [R.J. Johnson (166)].

В прошлом паллиативные операции системно - легочного шунтирования были выгодны, вследствие высокой заболеваемости и смертности после ранней первичной РКТФ у маленьких пациентов. В результате развития гипотермической циркуляторной остановки и низкочастотного гипотермического ИК, оптимизации оперативной техники, улучшения анестезиологического обеспечения и прогресса послеоперационной терапии заболеваемость и смертность после первичных одностадийных ранних РКТФ резко снизились и в настоящее время одностадийная коррекция пользуется предпочтением во многих центрах мира [113, 167, 179, 192].

В первую очередь такой подход позволяет избежать риска двух операций, устраняет ранние и поздние осложнения системно - легочных анастомозов, снижает затраты на лечение и имеет существенное психосоциальное значение.

Кроме того, растет количество доказательств того, что ранняя коррекция сердечных аномалий сводит к минимуму вторичные повреждения органов, в первую очередь головного мозга, сердца и легких и способствует их нормальному росту и развитию [113, 167, 179, 192].

Постоянное воздействие системного давления на правый желудочек приводит к патологической гипертрофии правых отделов с последующим развитием эндомиофиброза и как следствие снижению комплайенса миокарда.

Отказ от коррекции в раннем возрасте приводит к пожизненному снижению комплайенса ПЖ, более радикальному вмешательству на пути оттока правого желудочка, что ухудшает его функциональное состояние и чаще приводит к электрической нестабильности миокарда в отдаленные сроки после РКТФ [113, 167, 179, 192].

Раннее создание антеградного легочного кровотока при РКТФ увеличивает адекватный ангио и альвеологенез в легких [167].

Острые и хронические нарушения мозгового кровообращения у младенцев крайне редки, но могут встречаться при гипоксемии и сопутствующем гемореологическом синдроме в более старшем возрасте [272].

Наиболее эффективным предотвращением грозных цереброваскулярных осложнений и депрессии IQ является также ранняя операция [113, 167, 180, 192].

M.R. De Leval впервые применил в 1975 году модифицированный шунт Blalock - Taussig PTFE и описал в 1981 году 99 пациентов оперированных с 1975 по 1979 год [192].

Частота применения модифицированного системно - легочного анастомоза Blalock - Taussig «Gore - Tex» составляет в настоящее время  $14,92 \pm 9,6\%$ ; медиана  $10,6\%$  и варьирует от 6,2 до 31,8 % [86, 93, 112, 115, 118, 129, 143, 222, 257].

Показания к операции могут отличаться в разных клиниках, но в основном связаны с гипоплазией легочного артериального русла и ККЛА,

гипоплазией левого желудочка, возрастными ограничениями, клиническим статусом пациента и сопутствующими аномалиями.

Основные показания включают выраженную гипоплазию ККЛА при  $Z$ -value  $< -3$  [257], Mc Goon ratio (Piehler)  $< 0,8$  [113] -  $1,2$  [192], PA - index (Nacata index)  $< 130$  [112] -  $150$  [113]  $\text{mm}^2/\text{m}^2$ , КДР/КДО ЛЖ  $< 70-75\%$  по С. Planche - 1998 от возрастной нормы, длина левого желудочка  $< 80\%$  от нормы (от АВ клапана до верхушки) и размер митрального клапана  $< 2 - 2,5 Z$  [167], возраст  $< 1 - 6$  месяцев (возраст  $< 1$  месяца [135], возраст  $< 3$  месяцев [112, 257], возраст  $< 6$  месяцев [167, 222]), масса тела  $< 2,5$  [112] -  $4$  [135] кг, пациенты имеющие выраженный цианоз и младше 3 месяцев, пациенты в тяжелом состоянии с Sat  $< 60\%$  и некупирующимся медикаментозно гипоксемическим кризом и сопутствующие сердечные аномалии.

Расхождение между результатами ангиоморфометрического и эхоморфометрического исследования диаметра ККЛА и ветвей ЛА и составляет не более  $0,6\%$  ( $R = 0,761$ ) [47] а Mc Goon ratio и PA - index (Nacata index) коррелируют с  $R = 0,7$  [192].

Среди сопутствующих сердечных аномалий показаниям к паллиативной операции могут являться аномалии коронарного русла и множественные ДМЖП.

Аномалии коронарных артерий встречаются в  $5 - 12\%$  случаев при ТФ [110].  $2 - 9\%$  пациентов имеют аномалии коронарных артерий пересекающих ВОПЖ и затрудняющих вертикальную венстрикулотомию [171]. Чаще всего это крупная конусная ветвь ПКА ( $6,4\%$ ), реже это отхождение ПНА от ПКА или двойная ПНА ( $3,8\%$ ) или случаи единственной коронарной артерии ( $0,5\%$ ) [87, 112, 135, 257].

Множественные ДМЖП встречаются в  $3 - 15\%$  случаев и могут затруднять первичную раннюю РКТФ.

В настоящее время противопоказания к ранней первичной РКТФ значительно ограничены. Так, А. Cobanoglu et al [118] считают, что у пациентов первых месяцев жизни РКТФ противопоказана лишь при размере легочных артерий менее  $3$  мм. Значение  $Z$ -value ККЛА в последнее время пересмотрено во многих клиниках и противопоказанием к РКТФ не является

[167, 222]. Доказано, что диффузное поражение проксимальных и дистальных отделов пути оттока явление редкое при ТФ с ЛС [129, 243], а легочное артериальное русло редко бывает критически гипоплазированным [112, 113, 166, 192]. При аномалии коронарных артерий РКТФ может быть отсрочена или использованы специальные приемы (Double - barrel technique, операция van Son J.A., процедура L.I. Bonchek, REV процедура, минитрансаннулярная пластика или модифицированная трансаннулярная пластика и трансатриальная - транспульмональная коррекция) [86, 87, 91, 110, 135, 158, 171].

Системно - легочный анастомоз способствует увеличению размеров ККЛА и росту Z - value [257], приводит к увеличению PA - index (Nacata index) [112], однако эти данные являются спорными и неоднозначными [112, 118, 129, 167, 180, 248, 257], повышает риск [129], летальность (до 7% [118, 167], с 2,4% до 6,7% [257]) и снижает актуарную выживаемость при РКТФ (с 98 до 77,4% [257]). По данным J. Stark [200] влияния на смертность не выявлено, однако у 20% пациентов этапный подход приводит к вторичным изменениям легочного артериального русла и пути оттока правого желудочка.

Через 6 - 10 месяцев [112], 12 месяцев [257], но не более 2 лет пациенту показана РКТФ после предшествующего чрезвенного зондирования, при этом необходимо помнить, что некоторые морфологические изменения характеризующие легочную обструктивную болезнь присутствуют у всех пациентов и при наличии шунта и при его отсутствии как в ипсилатеральном, так и в контралатеральном легких [241].

Паллиативное расширение пути оттока правого желудочка без закрытия ДМЖП применяется значительно реже (4,8% по А. Cobanoglu) при выраженной гипоплазии легочных артерий. [118].

Среди других паллиативных операций описаны баллонная дилатация и стентирование пути оттока правого желудочка. Эти процедуры однако широко не практикуются, но могут отсрочить РКТФ на несколько месяцев [99, 217, 245].



Баллонная дилатация пути оттока правого желудочка является альтернативой системно - легочному шунту у симптоматичных новорожденных не имеющих вторичной гипертрофии и выраженных фиброзных изменений пути оттока, способствует росту ЛАР и ККЛА с уменьшением Z score почти вдвое и уменьшением необходимости в ТАП при РКТФ с 77% до 33% [245].

В исследовании T. Sluymans [245] процедура выполнялась в среднем возрасте 9,5 недель (1 - 20 недель), все пациенты были младше 5 месяцев. РКТФ рекомендуется в среднем через 6 месяцев после процедуры. J.M. Parsons [217] описал процедуру в 2 недели жизни.

Однако, у 50 - 74% пациентов при РКТФ отмечается повреждение клапанных структур, связанных с предшествующей баллонной дилатацией - отрывы, разрывы, перфорации створок (особенно задней), в некоторых случаях (если отношение средний диаметр баллона/ККЛА более 1,5 и более 50% от диаметра ККЛА) развивается перианнулярная гематома, в 15,8% случаев не удается избежать системно-легочного шунта, а в 21% случаев во время проведения процедуры развивается тяжелый гипоксический криз.

Согласно S.A. Qureshi [224] баллонная дилатация в первый год жизни (средний возраст 8,5 месяцев) не имеет осложнений в 88% случаев.

Максимальные сроки успешных процедур описаны S.A. Batistessa [99] и составили в среднем 15,6 месяцев. В этом возрасте и старше процедура имеет меньшую вероятность успешного исхода и никак не влияет на рост ЛАР, ККЛА и частоту трансаннулярной пластики.

J.L. Gibbs [144] считает, что стентирование является альтернативой паллиативному расширению пути оттока правого желудочка и позволяет получить хорошие результаты в течении 20 месяцев после операции.

Также, чрезкожная имплантация стентов в позицию легочного ствола позволяет отсрочить протезирование ствола легочной артерии [C.A. Pedra (218)].

Ведущую роль в развитии ранних осложнений РКТФ и летальности играет острая сердечно - легочная недостаточность, требующая продленной

ИВЛ и инотропной поддержки. На долю кардиальных осложнений РКТФ приходится более ½ случаев [257].

Общепризнанные факторы риска первичной РКТФ включают: Mc Goon ratio  $< 0,8$  [113], PA - index  $< 130$  [112]  $\text{mm}^2/\text{m}^2$ , КДР/КДО ЛЖ  $< 70\%$ , длина левого желудочка  $< 80\%$  от нормы и размер митрального клапана  $< - 2 Z$  [167], старший возраст, высокий уровень гемоглобина и гематокрита ( $> 55\%$ ), полицетэмическая коагулопатия, множественные ДМЖП, периферические легочные стенозы, сопутствующие генетические синдромы, выраженная дискретная остаточная обструкция ПОПЖ с ОСГ  $> 40 - 50$  мм рт.ст., высокое соотношение систолического давления ПЖ/ЛЖ  $> 0,85$ , выраженный остаточный суправальвулярный (бифуркационный стеноз)  $> 15$  мм рт.ст., остаточный/резидуальный ДМЖП  $> 5$  мм, выраженная легочная регургитация (индекс ПСЛР (PRAI)  $> 20 - 25$   $\text{mm}/\text{m}^2$  [160]), документированная выраженная уни (ПЖ)/бивентрикулярная дисфункция, индукционные интраоперационные гипоксемические кризы (риск неврологических осложнений 3,1 - 4,4%) и инфекции дыхательных путей (повышает риск летального исхода до 20%) [113, 118, 129, 148, 158, 167, 190, 192, 257, 258].

Высокая частота развития (5,8 - 6,8% от всех некардиальных осложнений) и злокачественное течение респираторных инфекций при ТФ подтверждает теорию Radford о дефиците Т - клеточного иммунитета при ТФ, который связывается с одновременным развитием тимуса и конотрункуса (A. Iosifescu).

Выраженная гипоплазия ККЛА при Z - value  $< - 3$ , ТАП и очень маленький возраст и масса тела в настоящее время являются сомнительными факторами риска [113, 167, 192].

Согласно А. Собаноглу [118] к факторам летальности относит: ИК  $> 90$  мин. (риск 18%), оАо  $> 60$  мин. (риск 16%), ТАП (риск 8%), ургентная РКТФ (риск 10%). По мнению авторов возраст  $< 3$  месяцев и масса тела  $< 6$  кг факторами риска ранней летальности не являются.

В исследовании М. Lorgeril [190] у 46% пациентов отмечалось снижение EF ЛЖ в раннем п/о периоде при продолжительности ИК > 120 мин.

U. Dyamenahalli et al [129] определили послеоперационные гемодинамические предикторы летальности у пациентов первого года жизни, включающие ЧСС 170 в мин. и выше, среднее АД < 66 мм рт. ст., ЦВД 13 - 18 мм рт.ст. (при ЦВД > 19 мм рт.ст. риск крайне высокий), среднее давление в ЛП 17 мм рт.ст. и выше, кардиотоническая поддержка > 5 мкг/кг допамина.

Сегодня с патофизиологической точки зрения главными чертами ТФ являются нерестриктивный смещенный кпереди коновентрикулярный ДМЖП и обструкция выходного отдела правого желудочка.

Существует различная степень смещения перегородки конуса относительно межжелудочковой перегородки, количественно ее можно оценить с помощью следующих показателей: инфундибулярный объем/индекс (рассчитывается двумя методами: 1 одноплоскостный метод область- длина по формуле  $IV = 0,849 * A^2/L$  и 2 с учетом геометрии конуса по формуле  $IV = 0,3 * Lx [B + b + (B * b)^{0,5}]$ ) и коновентрикулярный септальный угол (угол между верхней половиной вентрикулярной и длинной осью конусной перегородки в субкисфоидаальной позиции короткой оси).

При тетраде Фалло отмечается: отклонение конусной перегородки вперед и вверх, что приводит к увеличению коновентрикулярного септального угла (норма в  $31 \pm 6,5$ ) и укорочению конуса (норма  $2,7 \pm 0,56$  см/BSA<sup>0,5</sup>), утолщение конусной перегородки (норма  $0,54 \pm 0,06$  см/BSA<sup>0,5</sup>), уменьшение площади сечения ВОПЖ (норма  $4,7 \pm 1,3$  см/BSA), выраженное уменьшение инфундибулярного объема (норма  $7,2 \pm 3$  ml/BSA<sup>1,5</sup>) [246].

Определяется достоверная нелинейная корреляция между величиной коновентрикулярного септального угла и индексом инфундибулярного объема ( $R = 0,93$ ;  $p = 0,0001$ ). Зависимость описывается экспотенциальным уравнением регрессии:  $Y = X * 8,43e^{-2} - 8,73e^{-4} * x^2$ , т.е. чем больше угол, тем меньше инфундибулярный объем. Наиболее значимое уменьшение инфундибулярного объема происходит при величине коновентрикулярного септального угла более 65° [246].

Корреляции коновентрикулярного септального угла и индекса инфундибулярного объема с исходным градиентом пути оттока, размерами ККЛА и легочных ветвей не выявлены [246].

Выступающая кпереди перегородка конуса лишь частично ответственна за обструкцию пути оттока правого желудочка.

Часто КЛА двухстворчатый (58%) [121], створки сращены по комиссурам, утолщены, диспластичны, арочные гребни и комиссуральные стержни деформированы, синусы Вальсальвы гипоплазированы или не сформированы, конусное основание синусов представлено фиброзной мембраной, ККЛА гипоплазировано (более, чем у 50% пациентов) [121], связывание свободного края створки клапана с стенкой ЛА приводит к сужению в синотубулярном отделе и возникновению надклапанной обструкции.

По данным М. Pozzi [121] частота гипоплазии ККЛА в возрасте < 6 месяцев составляет 90%, 18 – 24 месяца 65,2%, > 24 месяцев 56% и < чем у 10% пациентов ККЛА не гипоплазировано.

Однако, даже в присутствии тяжелого стеноза ВОПЖ легочные артерии почти никогда не бывают чрезмерно гипопластичными. Если Sat до операции составляет 70 - 80% можно предполагать что большая часть сердечного выброса проходит по истинным легочным артериям [113].

Стенозы истока ЛЛА встречаются часто (встречаемость в возрасте < 6 месяцев 10%, 18 – 24 месяца более 40%) [121].

В. Faidutti [131] выделяет 2 типа морфологии легочной дуги, исходя из того, что лишь одна легочная артерия является монотонным продолжением ствола (I тип – ЛЛА; II тип – ПЛА). Этот факт является крайне важным при планировании расширенной трансаннулярной пластики.

Поверхностная структура септальной поверхности правого артериального конуса состоит из нескольких мышечных компонентов. По обе стороны средней части задней створки легочного клапана берут начало два основных мышечных компонента: септальный и париетальный. Правее париетальной части и выше по периметру ККЛА расположен третий

наклонный компонент направляющийся вниз и косо пересекающий конус. Глубокий слой – горизонтальный начинается от мембранозной перегородки и аорто – легочного сухожилия направляется под прямым углом к кровотоку конуса, огибает латеральный край и сливается со свободной стенкой левого желудочка. Краниально от мембранозной части перегородки до модераторного тяжа расположена более плотная часть горизонтального компонента участвующая в образовании краевой трабекулы.

Инфундибулотомия приводит к повреждению париетального, наклонного и глубокого компонентов конусной перегородки. Самым негативным при массивной резекции является повреждение глубокого компонента являющегося каркасным для правого желудочка.

У небольшой части пациентов инфундибулярная перегородка крайне гипоплазирована или даже отсутствует, поэтому ДМЖП распространяется на субпульмональную область (38% пациентов) [195].

Прогрессирование гипертрофии мышечных элементов в пределах конуса со временем неизбежно приводит к усилению обструкции пути оттока правого желудочка, вплоть до атрезии [195]. Так, независимо от величины исходных показателей параметров ВОПЖ происходит прогрессивное уменьшение относительных к BSA показателей – значительно уменьшается объем конуса, увеличивается толщина конусной перегородки и градиент давления ПЖ/ЛА, к мышечной гипертрофии присоединяется увеличивающийся компонент фиброза (наиболее выраженные изменения возникают после 24 месяцев жизни), который приводит к нарастанию диастолической дисфункции ПЖ [246].

Таким образом, стеноз при ТФ имеет постоянный и динамический компонент [222].

Результаты РКТФ во многом зависят от объема реконструкции пути оттока ПЖ и остаточных нарушений гемодинамики таких как резидуальное стенозирование ВОПЖ, рещунтирование ДМЖП, недостаточность КЛА влияющих на функциональное состояние ПЖ. В патогенезе ОСН после РКТФ определенное значение имеют такие факторы как величина и вид

вентрикулотомии, объем миокардиальной резекции. Все это сказывается на ближайших и отдаленных результатах РКТФ [5, 9, 18, 21, 24, 47, 77, 120].

Оптимальное лечение симптоматических пациентов в раннем грудном возрасте остается спорным. Некоторые центры применяют двухэтапный подход, нет однозначного мнения и относительно доступа при выполнении коррекции - чрезпредсердный или чрезжелудочковый и, наконец, существуют неясности, как поступать со стенозированным гипопластичным ККЛА [167].

Исторически сложилось, что инфундибулярная резекция и закрытие ДМЖП выполнялись различными доступами. Так, на начальном этапе освоения проблемы использовалась поперечная вентрикулотомия, инфундибулярная резекция с последующим восстановлением целостности ВОПЖ двухрядным швом. Положительные качества доступа - минимальная травматизация миокарда и предупреждение пересечения поперечно расположенных мышечных волокон, отрицательные - невозможность адекватного расширения ВОПЖ и ограничение доступа правой и передней нисходящей артериями.

Неудовлетворенность используемым доступом привела к внедрению продольной вентрикулотомии в ВОПЖ с последующим расширением этой зоны заплатой [5, 18, 22, 47, 181, 188, 201].

Использование заплаты на ВОПЖ позволило избежать резидуального стенозирования, обусловленного смещением конусной перегородки и сделало возможным манипулирование величиной вентрикулотомии для лучшей визуализации внутрисердечных структур. При необходимости в связи с гипоплазией ККЛА разрез мог быть продолжен на ствол ЛА и на ее ветви. Продольная вентрикулотомия позволила избежать травмы крупных коронарных артерий и обширной миокардиальной резекции, особенно при тубулярных типах стенозов ВОПЖ.

В 1963 году A.S. Hudspeth et al [150] показали что РКТФ может быть выполнена только через правое предсердие, либо через правое предсердие и легочный ствол. Притягательностью такого подхода является минимизация

или полное устранение ветрикулотомии с последующим сохранением правожелудочковой функции.

Однако, долгое время существовали сомнения в пригодности для применения этой методики у широкого спектра пациентов с ТФ. Отмечалось, что данный подход трудно выполним в случаях выраженной инфундибулярной гипоплазии и что несмотря на то, что ветрикулотомия избегается, эта методика может требовать массивной инфундибулярной резекции [113].

68% пациентов в начале освоения этой методики требовали минитрансаннулярного рассечения вследствие гипоплазии ККЛА [112].

Сторонники трансатриальной - транспульмональной РКТФ сосредоточили свое внимание на длине ветрикулотомии как важном решающем факторе последующей функции правого желудочка, однако центры, которые используют трансветрикулярный подход также обращают внимание на множество факторов, определяющих функцию ПЖ: ширина заплаты, сохранение модераторного тяжа, предотвращение чрезмерного иссечения мышц правого желудочка, заботливое сохранение структур трикуспидального клапана, тщательное предотвращение дистальной обструкции пути оттока и др. [121, 167].

Трансветрикулярная коррекция многими считается предпочтительней трансатриальной - транспульмональной, т.к. расширение ВОПЖ производится без агрессивной резекции мышц, что ограничивает обширное рубцевание [113, 167, 192]. Так, А. Cobanoglu [118] и U. Duamenahalli [129] считают что трансветрикулярная коррекция применима у 93 - 98% пациентов, по данным J.Caspi [112] трансветрикулярная коррекция использована у 68% пациентов, а согласно M.Pozzi [222] данный доступ применим во всех возрастных группах.

Отмечалось, что трансатриальный - транспульмональный подход несет более высокий риск остаточной и резидуальной обструкции ПОПЖ, а трансветрикулярный с ТАП хотя и не исключает резидуальной обструкции, чаще сопряжен с высоким риском выраженной некомпетенности КЛА и дисфункции ПЖ [110, 143, 174].

Комбинированный трансатриальный - трансовентрикулярный подход с щадящей инфундибулэктомией, минимальной вентрикулотомией, сохранением/пластикой КЛА и последующей ТАП ассоциируются с приемлемым оперативным риском, низким инцидентом аритмий, хорошей бивентрикулярной функцией и отличной выживаемостью [Ch. Alexiou (86)].

В середине 80-х годов ТАП использовалась в 83,3 - 93% случаев [112, 257]. В настоящее время наблюдается некоторое снижение частоты ТАП до  $65,95 \pm 17,9\%$  (медиана 71%; min 35% - max 85%) [86, 87, 112, 118, 129, 154, 195, 222, 253, 257]. Однако, почти 100% симптоматичным новорожденными и детям в течении первых 3 - 6 месяцев жизни была необходима ТАП [112, 113, 167, 192].

По мнению Ch. Alexiou [87] наибольшее число ТАП приходится на период 7 - 9 месяцев жизни, а согласно данным M.Pozzi [222] частота ТАП у пациентов младше 6 месяцев составляет 90%, 6 - 12 месяцев 72%, 12 - 18 месяцев 64%, а старше 24 месяцев 45%.

Тем не менее, по данным G.D. Touati [253] ни возраст ни масса тела не являются факторами определяющими ТАП при РКТФ ( $p < 0,0001$ ).

Существенным отличием ТАП у детей раннего возраста является высокая частота (60 - 66%) использования расширенной ТАП с целью пластики легочной дуги [112, 129].

Раньше, в первые десятилетия хирургии ТФ считалось, что ТАП является фактором риска в отношении ранней летальности, однако сейчас эти соображения пересмотрены (Kirklin J.K.[179]).

Результаты РКТФ улучшаются благодаря совершенствованию сохранения миокарда при резекции, применению трансатриального подхода и наиболее внимательной реконструкции пути оттока правого желудочка.

Так, трансаннулярная заплатка должна иметь не трапецивидную, а прямоугольную форму. Проксимально в длину заплатка должна ограничиваться 1/3 длины правого желудочка (измеренного от верхушки до ККЛА), а ширина ее должна быть приблизительно равна или быть немного меньше нормальных размеров ККЛА, соответствующего возраста [113].



Важно чтобы концы заплата были тупыми, а не «в форме алмаза». Это позволяет носиком заплата расширить диаметр ЛЛА или ствола, а пяткой заплата расширить нижний угол венстрикулотомного доступа. Расстояние между стежками на заплата должно быть шире, чем на стенке ЛА, это позволяет расширить ЛА. На ВОПЖ заплата должна расширяться и напоминать грушу [167, 192].

Заплата на ВОПЖ требуется пациентам в 70% случаев. Пациентам младше 3 месяцев в 90 % случаев требуется применение заплата для эффективного устранения двухкомпонентного стеноза - на ВОПЖ и ККЛА [121].

Применяются, также, различные методики сохранения клапана легочной артерии: трансаннулярное рассечение по передней комиссуре, комиссуротомия с мобилизацией в области комиссуральных стержней, париетальная резекция створок, куспопексия, изолированные вальвулопластики арочного и фиброзного кольца. Такие процедуры позволяют увеличить периметр ККЛА в среднем на 14% и уменьшить недостаточность клапана легочной артерии [47, 165].

Ту или иную сохраняющую КЛА процедуру возможно выполнить у 70% пациентов [91]. Иссекается КЛА лишь при его выраженной дисплазии [112].

Если сохранить нормальную функцию КЛА невозможно существует альтернатива для предотвращения развития выраженной легочной регургитации - это сохранение настолько узкого ККЛА насколько это возможно чтобы сохранить адекватным правожелудочковый выброс. Более выраженная легочная регургитация ассоциируется с более широким ККЛА и размером ПЖ [258].

Пациенты с крайне гипоплазированным ККЛА встречаются нечасто (до 27,3%) [215]. У 95% здоровых детей Z в зависимости от возраста и массы тела может колебаться в пределах +2; -2. [257].

Kirklin J.W. с сотрудниками установил тесную взаимосвязь между величиной индекса ПЖ/ЛЖ и Z value. ТАП применяется при Z = - 2 - 3 и меньше. Практической мерой является измерение размера ККЛА

дилататором Negar и его сравнение с нормальными диаметрами полученными на основании данных Rowlatt. Так, если диаметр ККЛА был меньше минимального [174, 215] или среднего расчетного [143, 216] - выполнялась ТАП. При прогнозировании послеоперационного отношения давления ПЖ/ЛЖ  $> 0,75$  вследствие гипоплазии ККЛА показана ТАП.

Целью реконструкции при ТАП согласно некоторых авторов является расширение ПОПЖ с превышением минимум 2 - 3 стандартных отклонения среднего нормального диаметра ККЛА [135, 143, 216].

C van Doorn et al не нашли корреляции между соотношением ПЖ/ЛЖ и индексом ККЛА. Даже у пациентов с диаметром ККЛА ниже 4 стандартных отклонений давление в ПЖ не повышалось значительно. Это означает, что многие пациенты могут иметь ККЛА шире, чем действительно необходимо для адекватного правожелудочкового выброса. Авторы рекомендуют во время ТАП расширять ККЛА лишь до Z value - 2 [258].

Ch. Alexiou используется индекс Легочная артерия/Восходящая аорта на предоперационной ангиограмме. Индекс более 0,5 ( $0,5 \pm 1,1$ ) является показанием к трансатриальной коррекции, если меньше 0,5 то необходима ТАП [87].

В целом показания к сохранению ККЛА однозначно неопределены и являются предметом дискуссии.

Smolinsky A., Goor D.A. показали, что при различных типах строения конуса с анатомической точки зрения у 80% пациентов вентрикулотомия не должна быть радикальной [246].

Однако, часто даже при использовании трансатриальной - транспульмональной РКТФ необходима минимальная вентрикулотомия [Ch. D. Fraser et al (135)].

Важно ограничить длину вентрикулотомии длиной ВОПЖ, длина разреза будет зависеть от длины конусной перегородки, если же перегородка резко гипоплазирована или отсутствует разрез может быть ограничен 5 - 6 мм. Во всех случаях разрез должен быть закончен вдали от места соединения

модераторного тяжа со свободной стенкой ПЖ, откуда берет свое начало ППМ ТК [112, 148, 158, 167, 192, 257].

Н. Kurosawa [185] отмечает, что минимальная венстрикулотомия и резекция миокарда не ухудшают функции правого желудочка. Учитывая, что длина конусной перегородки от длины ВОПЖ при ТФ составляет в среднем 14% (от 0 до 34%), оптимальная длина венстрикулотомического разреза не должна превышать 30 - 45% длины ВОПЖ. Для правильного выбора длины заплаты можно пользоваться формулой  $1,28 * BSA + 1,1$  см (для 30%) и  $1,93 * BSA + 1,65$  см (для 45%). Авторы считают, что увеличение длины венстрикулотомии более 45% ВОПЖ приводит к дисфункции ПЖ и увеличению послеоперационного отношения давлений ПЖ/ЛЖ до  $55 \pm 15$  тоог. Продольная венстрикулотомия влияет на сократительную функцию различных отделов миокарда ПЖ [185].

По мнению К. Kusuhara при применении ТАП распространение на ВОПЖ не должен превышать  $4 \text{ см}^2/\text{м}^2$ .

По мнению N.M. Giannopoulos и Ch. D. Fraser et al трансаннулярный разрез не должен быть более  $10 (5 \pm 2 \text{ мм}) - 15 \text{ мм}$  и всегда должен быть меньше длины конусной перегородки [135, 143].

Согласно N.M. Giannopoulos венстрикулотомия менее 10 мм выполняма у 53,6% пациентов, более 10 мм у 16,3% пациентов. Не требуется рассечение ККЛА у 30,1 % пациентов [143].

Длина и необходимость венстрикулотомии определяется типом обструкции ПОПЖ. При гипертрофическом типе (62%) часто выполняма трансатриальная - транспульмональная или минитрансаннулярная коррекция, а при резкой гипоплазии конусной перегородки и тубулярном типе стеноза (38%) неизбежна классическая ТАП [195, 222].

Крайне важно сохранить модераторный тяж, т.к. эта структура выполняет функцию центральной опоры правого желудочка, а также связывает переднюю стенку ПЖ с задней септальной.

У маленьких детей нет необходимости в иссечении мышечных пучков, обычно достаточно обычного рассечения. Вмешательство в области

септального внедрения и частичная резекция в области модераторного тяжа может быть необходимо лишь у старших детей, вследствие нарастания гипертрофии и фиброза. При вмешательстве на септальном внедрении необходимо помнить о возможности повреждения септальных ветвей ПНА.

Расширенная ТАП применяется в 66% случаев [112] для устранения дистальных стенозов ЛАР. Такая пластика чаще бывает необходима пациентам младше 6 месяцев [112].

Частота стеноза истока ЛЛА увеличивается с возрастом и составляет до 40% у пациентов старше 24 месяцев [222].

ЛЛА стенозируется как правило дуктальной тканью, разрез в таком случае должен быть продолжен на 3 - 4 мм дистальнее сужения, иссекаются края карины или выполняется больший разрез с последующим поперечным ушиванием (маневр Heineke - J. von Miculicz ) [121, 167].

Резидуальный стеноз на уровне истока левой легочной артерии 15 мм рт. ст. и выше ( $p = 0,002$ ) следует считать гемодинамически значимым [Н.А. Hennein (158)].

В исследовании В. Faidutti et al 75% всех рестенозов после РКТФ локализовались в области бифуркации (дуги) легочной артерии (бифуркационный или комбинированный суправальвулярный стеноз).

При применении расширенной однозаплатной техники необходимо учитывать морфологию легочной дуги (I или II тип) во избежание кинкинга и рестеноза.

Альтернативой расширенной однозаплатной технике является более эффективная в устранении бифуркационных стенозов двухзаплатная техника с поперечной и продольной заплатами (частота рестенозов не превышает 4,3 %) [131]. Около 8,9% пациентов требуют ранней реоперации в связи с гемодинамически значимой дистальной обструкцией [257].

При наличии аномальной коронарной артерии, ограничивающей венстрикулотомию 69,4% пациентам возможно выполнить реконструкцию трансатриально - транспульмонально, рассечь ККЛА вниз, влево и параллельно коронарной артерии (модифицированная ТАП), применить

двухзаплатную технику Double-barrel и ее модификации, такие как операция van Son J.A. - 1995 год (модификация операции формирования второго пути оттока - к верхнему краю венстрикулотомного доступа фиксируется лоскут передней стенки легочного ствола и далее заполняется дефицит передней стенки аутологичной заплатой), выполнить операцию Rastelli с использованием легочного гомографта или модифицированную REV процедуру (Y. Lecompte).

Процедура Boncheck L.I. (1976) заключающаяся в полном выделении начальной порции ПНА, венстрикулотомии и пластике заплатой под аномальной коронарной артерией вероятно представляет лишь исторический интерес.

В настоящее время только 5,5% пациентов с аномальной коронарной артерией требуют имплантации гомографта (показанием является  $Z$  value < -4,0) [110, 171].

Гемодинамический результат РКТФ определяется главным образом величиной отношения давления ПЖ/ЛЖ, остаточной обструкцией ПОПЖ, легочной регургитацией, функциональным состоянием миокарда и наличием/отсутствием ре ДМЖП.

Интраоперационное соотношение систолического давления ПЖ/ЛЖ в большинстве клиник считается оптимальным при 0,4 - 0,5, допустимым при 0,5 - 0,75 и критическим при величине > 0,75 (0,8 - 0,85).

Зависимость между индексом ПЖ/ЛЖ и McGoon ratio описывается уравнением регрессии  $P_{RV/LV} = 0.2970 + 0.130/\text{McGoon ratio}$  с доверительным интервалом 70% [113, 167, 192].

Индекс ПЖ/ЛЖ находится в зависимости от размеров ККЛА: 94% пациентов с расчетным ККЛА имеют ПЖ/ЛЖ < 0,65 [A.D. Pacifico (215)].

Риск летальности при РКТФ если соотношение ПЖ/ЛЖ = 0,5 не превышает 0,7 % (G. Rizzoli) - 1,1% (Ch. Alexiou), а при отношении ПЖ/ЛЖ < 0,5 (ПЖ/ЛЖ = 0,48 ± 0,1 [J.Caspi (112)], ПЖ/ЛЖ = 0,5 ± 0,13 [U. Dyamenahalli (129)], ПЖ/ЛЖ = 0,4 ± 0,08 [Ch. Alexiou (87)]) летальность приближается к 0%.

Согласно некоторым исследованиям индекс ПЖ/ЛЖ является объективным фактором риска раннего п/о периода при величине  $> 0,75$  и  $p = 0,01$  [Н.А. Hennein (158)] и должен являться показанием к ревизии и повторной реконструкции ПОПЖ [143, 208].

Однако в других центрах даже величина индекса ПЖ/ЛЖ  $> 0,85 - 1$  не считается серьезной проблемой, сообщается, что пациенты при этом гемодинамически стабильны и не нуждаются в значительной кардиотонической терапии. [М. J. Antunes (91), S.K. Kaushal (174)].

Использование критерия ревизии - реоперации индекс ПЖ/ЛЖ  $> 0,75 - 0,85$  может приводить к необоснованному увеличению реопераций и неудовлетворительных результатов с одной стороны и большому количеству остаточных фиксированных обструкций ПОПЖ с другой.

Несмотря на то, что индекс ПЖ/ЛЖ - наиболее часто используемый показатель адекватности реконструкции ПОПЖ, он не включает в себе никакой информации об уровне, степени и типе остаточной обструкции ПОПЖ [174].

К высоким интраоперационным показателям - отношению ПЖ/ЛЖ и ОСГ приводят обычные для РКТФ факторы формирующие гиперконтрактивный послеоперационный статус ВОПЖ (отек миокарда, эффект кардиотоников, гиповолемия и т.д.), поэтому правильнее считать величину индекса ПЖ/ЛЖ  $0,8 - 0,85$  показанием к интраоперационной чрезпищеводной ЭХО КГ (для характеристики остаточной обструкции) и лишь фиксированную выраженную дискретную обструкцию ПОПЖ с ОСГ  $> 40$  мм рт.ст. показанием к ревизии - реоперации [S.K. Kaushal (174)].

Соотношение ПЖ/ЛЖ  $0,8 - 0,9$  по мнению некоторых авторов редко является проблемой для прекращения ИК. В дифференциальном диагнозе динамической и постоянной обструкции ПОПЖ интраоперационно могут быть использованы В - блокаторы ультракороткого действия, такие как эсмолол [111, 113, 192].

Если исключены такие резидуальные нарушения как ДМЖП, периферические легочные стенозы, выраженная правожелудочковая обструкция, использовалась ТАП, а индекс ПЖ/ЛЖ  $> 0,75$ , можно отсрочить

принятие решения о ревизии на 24 - 48 часов если правожелудочковая гипертензия хорошо переносится [111, 113, 192].

При величине отношения ПЖ/ЛЖ  $< 0,8$  88% пациентов не нуждаются в ревизии [S.K. Kaushal (174)].

В течении 24 часов после РКТФ индекс ПЖ/ЛЖ имеет тенденцию к снижению на 40 - 56,5% за счет уменьшения остаточной обструкции на уровне инфундибулярного устья и конуса ПЖ [D.A. Goor (148)]. J.W. Kirklin et al [181] отмечают, что в течение нескольких часов после операции соотношение давлений ПЖ/ЛЖ и ОСГ ПЖ/ЛА падает с средним на 10%, независимо от типа пластики ВОПЖ.

По данным Y. Naito [204] величина индекса ПЖ/ЛЖ определяет степень послеоперационной легочной регургитации (чем выше соотношение ПЖ/ЛЖ и/или меньше комплайнс ПЖ, тем менее выражена легочная регургитация),

Является ли фактором риска умеренная остаточная правожелудочковая гипертензия (ПЖ/ЛЖ между 0,5 и 0,75) против умеренной хронической НКЛА еще предстоит определить [113].

Оптимальный подход к реконструкции ПОПЖ можно выразить двумя словами - адекватность и безопасность [174].

Исследование ОСГ при РКТФ исторически началось с определения безопасного с точки зрения ранней выживаемости приемлемого уровня остаточной обструкции ПОПЖ. В более ранних работах этот уровень определен между 20 и 30 мм рт. ст. Впоследствии, при разработке трансатриальной - транспульмональной коррекции, минивентрикулотомии при ТАП и сохранении ККЛА при отдельной двухзаплатной реконструкции ПОПЖ с целью сохранения функции ПЖ и минимизации послеоперационной НКЛА эти положения были пересмотрены в пользу увеличения допустимого ОСГ и дифференцированного отношения к определению значимости остаточной обструкции.

Немногочисленные исследования влияния ОСГ на отдаленные результаты РКТФ до настоящего времени ограничивались определением

показаний к реоперациям, изучением изменчивости ОСГ (главным образом свойством снижения «высокого» ОСГ) и влияния ОСГ на частоту рестенозов/реопераций.

Сообщалось, что выраженная остаточная обструкция плохо переносится пациентами после РКТФ [258], а трансатриальный - трансатриальный подход характеризуется более частыми случаями ранней и отдаленной резидуальной обструкции ПОПЖ, даже когда применялась минимальная ТАП [86, 110, 174].

ОСГ < 20 мм рт.ст. является признаком незначительной обструкции, ОСГ 20 - 40 мм рт.ст. свидетельствует об умеренной остаточной обструкции, а выраженная обструкция определяется при ОСГ > 40 - 50 мм рт.ст. но и она не всегда требует немедленного устранения [174].

Остаточная обструкция ПОПЖ считается фиксированной (постоянной, неизменной), если обструкция имеет дискретный характер и размеры ВОПЖ не изменяется в фазы сердечного цикла. Как правило, это вызвано нерезецированными мышечными элементами и фиброзными тканями ВОПЖ. Этот тип резидуальной обструкции приводит к выраженной дисфункции ПЖ (fixed RVOTO) и повышает риск реопераций как в раннем так и отдаленном послеоперационном периоде.

Остаточная обструкция ПОПЖ считается динамической, если она имеет диффузный характер и в диастолу происходит увеличение размера ВОПЖ. Динамическая обструкция с ОСГ > 40 мм рт.ст. не является фактором риска раннего п/о периода [174].

В среднем 40% остаточной обструкции ПОПЖ локализуется в области инфундибулярного отверстия, 50% на уровне конуса и лишь 10 % на уровне клапана легочной артерии [148, 222].

Другого мнения придерживаются Smolinsky A., Goor D.A., которые также исследовали в какой части ПОПЖ расположена наиболее критическая остаточная обструкция после РКТФ. Измерения проводились интраоперационно на уровне: RV, Prox conus, Dist conus, PA. Общий градиент рассчитывался соответственно:  $\Delta P_{total} = \Delta P_{ostium} + \Delta P_{conus} + \Delta P_{PV}$ . Для оценки вклада каждого обструктивного сегмента в тотальный



введен новый термин - FG (фрагментарный, дробный, частичный) градиент:  $FG = \Delta P \text{ segmental} / \Delta P \text{ total}$ . Средний  $\Delta P \text{ total}$  в исследовании составил 7 мм рт.ст., средние сегментарные - 15,5/39,0/17,0 мм рт.ст. FG соответственно составил - 0,2/0,54/0,26. Это показывает, что лишь 20 % обструкции располагается в области инфундибулярного устья. Остаточная обструкция на 80% имеет дистальное происхождение. Анализ FG при различных типах строения конуса показали что с анатомической точки зрения у 80% пациентов инфундибулэктомия не должна быть радикальной [246].

Другие авторы рекомендуют более агрессивно устранять стеноз ПОПЖ при РКТФ [151, 204, 215].

Средний ОСГ в раннем п/о периоде в исследовании N.M. Giannopoulos составил  $13,3 \pm 13$  мм рт.ст. [143]. В исследовании V. Faidutti et al после первичной РКТФ ОСГ составил  $15,5 \pm 9,6$  мм рт.ст. - 51%, ОСГ < 25 мм рт.ст. - 39%, ОСГ 25 - 30 мм рт.ст. - 8%, выраженный ОСГ (> 50 мм рт.ст.) получен лишь у 2% пациентов. V. Rao et al [225] сохраняют ОСГ 15 - 20 мм рт.ст.

Хорошие результаты РКТФ возможны при ОСГ от 20 - 50 мм рт.ст., удовлетворительные при ОСГ 50 - 80 мм рт.ст. и неудовлетворительные при ОСГ > 80 мм рт.ст. Однако удовлетворительные результаты при таких высоких ОСГ прослеживаются лишь у детей раннего возраста и связаны с динамическим снижением величины исходного ОСГ, которое доказывают многие исследования [47, 174, 225].

По данным M. J. Antunes (University Hospital Coimbra, Portugal) ОСГ ПОПЖ составил в среднем  $44,2 \pm 22,6$  (10 - 86 мм рт.ст.) сразу после операции,  $31,1 \pm 14,5$  (8 - 64) мм рт.ст. в 3 месяца спустя и  $28,5 \pm 14,3$  (12-57) мм рт.ст. через 6 месяцев после операции. Кроме того, наблюдался соответствующий рост ККЛА [91].

Снижение соотношения систолического давления ПЖ/ЛЖ на 40% в течении 24 часов п/о происходит за счет остаточной обструкции на уровне инфундибулярного устья и конуса (мышечный уровень обструкции) [148, 222].

В исследовании S. Kalra et al самый высокий сохраненный ОСГ составил 48 мм рт.ст. ОСГ после операции составил  $23,5 \pm 13,37$  мм рт.ст., а в

среднем через  $40,6 \pm 12,9$  месяцев снизился до  $20,6 \pm 12,44$  мм рт.ст. У 55% пациентов наблюдалось существенное снижение ОСГ. У 16,6% пациентов градиент остался на прежнем уровне, а у 28,4 % градиент увеличился, но не превышал 55 мм рт.ст. У пациентов с ОСГ  $> 40$  мм рт.ст. снижение послеоперационного ОСГ происходило в 100% случаев. У пациентов с ОСГ 20 - 40 мм рт.ст. снижение градиента наблюдалось у 85,7% пациентов. У пациентов с ОСГ  $< 20$  мм рт.ст. (средний 10,6 мм рт.ст., т.е. физиологический уровень) у 62,5% градиент вырос до max 30 мм рт.ст., а у остальных остался на прежнем или близком к нему уровне [171].

ОСГ снизился во всех подгруппах в исследовании S.K. Kaushal как в раннем так и отдаленном послеоперационном периоде независимо от таких факторов как фиксированный или динамический стеноз, использование ТАП или трансатриального - транспульмонального подхода, величина ОСГ более или менее 40 мм рт.ст. [174].

В исследовании Rao V. ОСГ п/о составил 25 мм рт.ст., через 3 месяца п/о 28 - 29 мм рт.ст., а через 12 месяцев 18 мм рт.ст. [225].

В настоящее время показанием к реоперации - ревизии ПОПЖ является ОСГ  $> 40 - 50$  мм рт. ст. в зависимости от характера обструкции и клинического состояния пациента. Тенденция к сохранению более высокого ОСГ в последнее время отчасти связана с преследованием цели - сохранить КЛА у младенцев [113, 131, 154, 167, 174, 192, 225].

Протокол и/о тензиометрии обязательно должен включать измерение как соотношение ПЖ/ЛЖ, так и ОСГ области реконструкции.

Если соотношение систолических давлений ПЖ/ЛЖ  $< 0,8$  (0,75 - 0,85 или другой принятый в клинике уровень) и ОСГ  $< 40$  мм рт.ст. независимо от того постоянная обструкция или динамическая ревизия не показана. Если соотношение систолических давлений ПЖ/ЛЖ  $< 0,8 - 0,85$ , но ОСГ  $> 40 - 50$  мм рт.ст. показано выполнение чрезпищеводной ЭХО КГ, при выявлении динамической обструкции ревизия не показана, при постоянной дискретной - показана ревизия ПОПЖ [174].

В случае если соотношение систолических давлений ПЖ/ЛЖ  $> 0,8$  (0,85) показано выполнение чрезпищеводной ЭХО КГ в каждом случае: при

ОСГ ПОПЖ < 40 мм рт.ст. требуется исключить другие резидуальные/остаточные нарушения, ревизия по поводу резидуальной обструкции не показана независимо от типа обструкции, при ОСГ ПОПЖ > 40 мм рт.ст. и изолированном динамическом типе обструкции ревизия не показана даже при очень высоком соотношении ПЖ/ЛЖ, при ОСГ ПОПЖ > 40 мм рт.ст. и изолированной постоянной дискретной обструкции показана ревизия и повторная реконструкция ПОПЖ [174].

В исследовании S.K. Kaushal ОСГ > 40 мм рт.ст. получен у 35% пациентов. Лишь 12% потребовали ревизии в связи с фиксированной обструкцией (ОСГ снизился с  $78 \pm 17,7$  до  $48 \pm 21,2$  мм рт.ст. во время ревизии). 30,7% пациентов с ОСГ > 40 мм рт. ст. имели динамическую обструкцию и не потребовали реопераций.

Средний ОСГ в этом исследовании составил  $28,66 \pm 19$  мм рт.ст. в п/о периоде. В группе с ОСГ < 40 мм рт.ст. (средний  $21,22 \pm 8,8$  мм рт.ст.) соотношение ПЖ/ЛЖ составило  $0,41 \pm 0,13$ . В группе с ОСГ > 40 мм рт.ст. (средний  $54 \pm 15,4$  мм рт.ст.) соотношение ПЖ/ЛЖ составило  $0,74 \pm 0,22$ .

Таким образом, «высокий» ОСГ (до 69,4 мм рт.ст.) не приводит к выраженной устойчивой ПЖ гипертензии.

По частоте ранней п/о летальности, по времени ИВЛ, кардиотонической терапии, и количеству осложнений достоверных различий в группах с ОСГ < 40 и > 40 не выявлено [174].

V. Рао сообщил о 14% (4) пациентов имеющих выраженную резидуальную обструкцию ПОПЖ после РКТФ, причем ОСГ > 50 мм рт.ст. выявлен лишь у 1 из 4 пациентов, ревизия/реоперация у этих пациентов не выполнялась [225].

По данным В. Faidutti et al реоперации в 68% случаев выполняющиеся по поводу остаточной обструкции ПОПЖ и могут потребоваться с 1 - 6 месяца после первичной РКТФ. Лишь у 12% пациентов стеноз располагается субвальвулярно, еще у 12% на уровне ККЛА [131].

В других исследованиях ОСГ > 40 мм рт.ст. встречается у 5,45% пациентов, что составляет 69,2% от всех резидуальных нарушений

потребовавших реопераций. Клапанный уровень обструкции составляет 22,2% от всех причин увеличения п/о ОСГ и 15,4% от всех причин реопераций [113].

По мнению Н.А. Hennein остаточный стеноз ПОПЖ с ОСГ > 40 мм рт.ст. на момент выписки из стационара является объективным фактором риска повторной отдаленной реоперации с  $p = 0,02$  [158].

Недостаточность клапана легочной артерии встречается по данным J.W. Kirklin [179] у 20% пациентов, даже если не проводилась пластика ККЛА. Другие авторы приводят сведения о развитии НКЛА у 60 - 75% пациентов. При трансаннулярной пластике легочная регургитация развивается у 80 - 100% пациентов [47, 155, 161, 167, 181, 192].

По данным Jean - Luc Bigras при использовании индекса Ширина струи легочной регургитации/диаметр легочной артерии частота легочной регургитации от умеренной до выраженной (индекс > 0,5) составила 80 - 90%, а в группе с изолированной пластикой ВОПЖ - 64%.

В исследовании Gundry S.R. ЛР от умеренной к выраженной выявлена лишь у 16% пациентов с ТАП [101].

В исследовании N.M. Giannopoulos 67,8% после РКТФ имели незначительную или вообще не имели легочной регургитации, частота выраженной легочной регургитации (+3; +4) составила 3,1%, нормальная функция правого желудочка выявлена у 96,9% пациентов [143].

По данным V.Rao [225] частота п/о выраженной ЛР после РКТФ с сохранением КЛА у младенцев не превышает 18%, а у 68% пациентов выявляется полная состоятельность КЛА.

Существующие в литературе противоречия относительно частоты развития выраженной легочной регургитации связаны главным образом с различиями в способах качественной и количественной оценки легочной регургитации и с особенностями оперативного пособия на ВОПЖ, ККЛА и КЛА [101].

В генезе ЛР после РКТФ безусловное значение имеет как легочная вальвулотомия так и вентрикулотомия [154].

Нарушения компетенции клапана легочной артерии чаще возникают после применения чрезвентрикулярного доступа [86] и являются ведущими патофизиологическими эффектами свойственными ТАП при РКТФ [174].

Изолированная НКЛА после ТАП хорошо переносится пациентами в раннем послеоперационном периоде, что подтверждено большим количеством клинических исследований, однако высокое давление наполнения правого желудочка вследствие выраженной легочной регургитации (+3; +4; индекс PRAI > 25 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>; индекс НСЛР/ДККЛА > 0,5) после РКТФ и присутствие больших акинетических участков ПОПЖ приводят к острой депрессии правого желудочка [47, 151, 154, 155, 161, 181, 221, 258].

До сих пор остается неясным является ли выраженная легочная регургитация более существенным фактором риска раннего послеоперационного периода в сравнении с выраженной остаточной динамической обструкцией ПОПЖ.

Гипотетически, оптимальным гемодинамическим результатом РКТФ следует признать сочетание легочной регургитации от незначительной до умеренной и приемлемого уровня остаточной обструкции ПОПЖ, однако безопасная взаимозависимость между этими факторами остается неясной.

В течении многих лет считается важным сохранение легочной компетентности при РКТФ, но различные методы решения этой проблемы не принесли до сих пор желаемого результата. Так, конструкция биологических и синтетических моностворок оказалась неудовлетворительной вследствие раннего структурного повреждения с последующим развитием легочной регургитации [258].

Хотя некоторые центры с энтузиазмом относятся к моностворке во время первичной РКТФ, длительное наблюдение показывает что такой «клапан» в лучшем случае помогает в ближайшем послеоперационном периоде. Функциональная несостоятельность моностворки возникает в первые месяцы после операции [192], а по истечении в среднем 1 года функция моностворки считается сомнительной [121, 167].

Jean - Luc Bigras et al (The Hospital for Sick Children, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada) установили, что использование любых типов моностворок у детей раннего возраста (аутоперикардальная моностворка на 30% шире заплаты, промышленные моностворчатый заплаты (Polystan, Copenhagen, Denmark), аортальные гомографты из которых изготавливались заплаты с одной створкой согласно расчетному ККЛА) достоверно не влияют на выраженность некомпетентности КЛА после ТАП, смертность, длительность ИВЛ и послеоперационную гемодинамику [101].

Отсутствие единой чувствительной системы классификации легочной регургитации может приводить к необъективной оценке легочной некомпетентности, существенному расхождению результатов исследований и дискуссионности вопроса об использовании моностворок.

Так, по некоторым данным выявление ЛР от умеренной к выраженной выявляется у 16 - 18 % пациентов после ТАП с моностворкой [101, 186], а согласно других достигает 80 - 90% [101, 186].

В исследовании Н. Kurosawa et al [186] после применения моностворки (средний возраст 4,6 лет; 11% пациентов младше 12 месяцев) легочная регургитация была менее, чем умеренная у 82% пациентов в отдаленные сроки, а дисфункция моностворки встречалась у 15% пациентов.

Mark W. Turrentine (Department of Surgery, Division of Cardiothoracic Surgery, Indiana University School of Medicine, Indianapolis, Indiana, USA) в 2002 году сообщил об успешном применении моностворки изготовленной из 0.1 mm pericardial membrane (PRECLUDE® Pericardial Membrane, W.L. Gore & Associates, Flagstaff, AZ) и фиксированной в области вентрикулотомии до ККЛА (длина не более 2 см), ТАП выполняется с помощью 0.4 mm cardiovascular patch (GORE-TEX® Cardiovascular Patch, W.L. Gore & Associates, Flagstaff, AZ). Функция альтернативной моностворки в промежуточные сроки п/о (2,6 лет) сохранялась у 85%, легочная регургитация была от незначительной до умеренной у 100% пациентов, а дисфункция ПЖ наблюдалась у 1,7% пациентов (4,7% при классической ТАП;  $p < 0,05$ ). PRECLUDE® Pericardial Membrane не подвергается кальциевой дегенерации, интактна к воспалению и тромбозу, покрывается тонкой фиброколлагеновой капсулой с тенденцией к неоваскуляризации.

Однако, отдаленные результаты операции M. W. Turrentine требуют дальнейшего изучения.

Наиболее часто реконструкция ПОПЖ при ТАП с использованием моностворки применяется хирургами в Японии (S. Sano, M. Yamagishi, H. Kurosawa, H. Oku, T. Matsumoto и др.), однако различные модификации методики продолжают находить применение и в других центрах [238].

К таким состояниям следует отнести рестриктивную физиологию правого желудочка и остаточный/реканализация ДМЖП которые могут приводить в раннем послеоперационном периоде к увеличению летальности, субоптимальным функциям ПЖ, ЛЖ, легких, высокой частоте реопераций, повышенному риску желудочковых аритмий и внезапной смерти. [S.K. Kaushal (174), 154, 221, 258].

Значительная остаточная обструкция ПОПЖ часто рассматривается как основная причина высокого давления в ПЖ и считается наиболее вероятной причиной невозможности прекратить ИК без вспомогательной перфузии и ЭКМО [113, 167, 193], однако, крайне важно при сохранении высокого систолического давления ПЖ и ОСГ исключить остаточное шунтирование через ДМЖП, что может быть подтверждено регистрацией давления в ЛП ( $ЛП > ПП$ ), насыщения крови ( $ПП < ЛА$ ) и по результатам чрезпищеводной ЭХОКГ.

ДМЖП менее 3 мм считается незначительным, 3 - 5 мм умеренная реканализация, более 5 мм - значительная и требует устранения [S.K. Kaushal (174)].

Остаточные ДМЖП крайне плохо переносятся больными после РКТФ по следующим причинам: вследствие низкого легочного сосудистого сопротивления возникает риск большого лево - правого шунтирования с последующей объемной перегрузкой, что усугубляется легочной и трикуспидальной регургитацией, а у более старших детей еще и исходным снижением комплайенса ПЖ, рестриктивной диастолической физиологией и отеком миокарда после инфундибулотомии - все это может стать причиной низкого сердечного выброса.

У больных с высоким давлением в ПЖ, должно сохраняться открытым ООО или маленький ДМПП, чтобы избежать высокого правопредсердного давления, ведущего к «синдрому капиллярной утечки», возникновению рестриктивной физиологии ПЖ, отека тканей, плевральных эксфузий и асцита. Возможный умеренный цианоз обычно хорошо переносится пациентами [113, 167, 192].

Если исключительно вследствие гипоплазии ЛАР давление в ПЖ равно или более системного, вновь начинается ИК и перфорируется заплата на ДМЖП [W.I. Norwood et A.R. Castaneda (209)].

Рестриктивная физиология правого желудочка наблюдается после РКТФ в 10 - 30% случаев. При этом у пациентов в послеоперационном периоде развивается специфический комплекс признаков: синдром малого сердечного выброса, пролонгированная ИВЛ и время инотропной поддержки, высокое ЦВД (более 12 - 14 мм рт.ст.), плевральные эксфузии и асцит, сохранная бивентрикулярная систолическая функция, достоверное уменьшение послеоперационной легочной регургитации, отсутствие выраженной остаточной обструкции. По данным ЭХОКГ определяются специфические признаки:  $E/A > 2,5$ ,  $DT < 110$  мс.,  $ФИР < 69 \pm 12$  мсек., ретроградный поток в ВПВ, тривиальная трикуспидальная регургитация и антеградный кровоток в легочной артерии в систолу правого предсердия.

Зависимости между возрастом, предоперационным давлением в ПП и ПЖ, применением ТАП или моностворки и развитием рестриктивной физиологии ПЖ не выявлено [123].

Этот феномен связывают с высоким конечно - диастолическим давлением ПЖ причиной которого является низкий диастолический комплайнс ПЖ. Причина развития этого состояния вероятно связана с факторами повреждения: эффектом ИК, вентрикулотомией, отеком миокарда, и наличием нефункционирующих заплат.

Неясными остаются взаимосвязи этих факторов, но в течении 2 недель феномен разрешается у 76,5% пациентов [123].



Отдаленная выживаемость после РКТФ колеблется от 76,9 до 94% (5 лет > 90%, 5 лет 91%, 1 - 5 лет 95,4%,  $89 \pm 4\%$  на протяжении 5, 10 и 15 лет, 20 лет  $97,8 \pm 1,9\%$ , 10 и 20 лет 91% [47, 87, 131, 232, 265].

Большинство пациентов живут после первичной РКТФ 20 - 37 лет, около 90% пациентов в отдаленные сроки не получают никакого медикаментозного лечения [131].

Результаты и качество жизни пациентов выживших после операции РКТФ в первые 30 дней отличные. Тем не менее, эти пациенты продолжают находиться в группе риска отдаленной заболеваемости, постоянно увеличивается количество взрослых с корригированной ТФ имеющих поздние осложнения, такие как аритмии (> 48% пациентов) и ХСН приводящие к внезапной смерти и являющиеся результатом остаточных/резидуальных нарушений гемодинамики.

Несмотря на удовлетворительное состояние пациентов, динамические наблюдения показали, что у многих из них отмечается латентная дисфункция правого желудочка и сложные нарушения ритма, частота которых возрастает после 15 лет после операции [47].

Поэтому на данный момент основное внимание приковано к отдаленным результатам РКТФ [211, 220, 225].

В 2001 году [Ch. D. Fraser et al (135)] описали гипотетическую идеальную стратегию лечения ТФ:

1. Не ждать с планированием операции
2. Соответствующее развитие органов и систем
3. Стимулирование роста легочного русла
4. Избежание внезапной смерти
5. Минимальная правожелудочковая вентрикулотомия
6. Оптимизация функции нативного легочного клапана
7. Минимальное количество реинтервенций
8. Минимальная отдаленная заболеваемость
9. Минимальная смертность

Большинство положений этой стратегии напрямую связано с возрастающими проблемами отдаленного послеоперационного периода.

Самый главный симптом в отдаленные сроки после РКТФ - ограничение физической работоспособности. Физическая работоспособность обратно пропорциональна сроку после операции, систолическому давлению покоя в правом желудочке и степени легочной регургитации. Необходимо учитывать, что ЖЕЛ умеренно уменьшается в сроки 13 - 26 лет после РКТФ, что может иметь негативное влияние, усиливая правожелудочковую гипертензию и увеличивая легочную регургитацию [168, 169].

В течении 5 - 20 лет после РКТФ 1 ФК по NYHA выявляется у большинства пациентов. В период 5 - 10 лет 91 - 96,96% (до 100% - [143]) пациентов находятся в 1 ФК и 3 - 9% во 2 ФК. В период 10 - 20 лет после РКТФ количество пациентов находящихся в 1ФК уменьшается, а во 2ФК увеличивается, появляются пациенты с выраженной сердечной недостаточностью [47, 101, 118, 222, 232].

Снижение физической работоспособности наблюдается у 84% пациентов в отдаленные сроки после РКТФ [154]. В течении 10 лет 7 - 10% с ТАП переходят в III ФК по NYHA [47].

В отдаленном послеоперационном периоде после РКТФ выделяются два гемодинамических синдрома главным образом определяющих отдаленный исход операции - резидуальная обструкция ПОПЖ и недостаточность КЛА.

Резидуальная обструкция ПОПЖ при СГ < 20 (30) мм рт.ст. считается незначительной, при СГ 20 (30) - 40 (50) мм рт.ст. умеренной и при СГ > 50 мм рт.ст. обструкция является выраженной и требует устранения [174].

Частота выраженного резидуального стеноза в некоторых исследованиях достигает 24,3% [170].

Точная величина значительной резидуальной обструкции ПОПЖ является величиной дискуссионной, однако когда давление в ПЖ начинает превышать 50 - 60 мм рт.ст. (или > 0,5 от системного) и резидуальный градиент ПОПЖ достигает 50 мм рт.ст. и выше рекомендуется реоперация [154, 192].

Однако, даже выраженные гемодинамические нарушения (резидуальная обструкция 80 - 150 мм рт.ст.) могут присутствовать у асимптоматичных пациентов [170].

Наиболее частая локализация обструкции ПОПЖ также является предметом дискуссии. Так, по мнению одних исследователей чаще причиной резидуального стеноза является легочная дуга (бифуркация), что составляет 75% всех рестенозов. В 68% случаев причиной повторной операции была резидуальная обструкция, причем лишь у 12% пациентов стеноз располагался субвальвулярно, у 12% выявлен клапанный стеноз, а у остальных 75% определялся бифуркационный или комбинированный суправальвулярный стеноз [131]. По мнению других авторов, большинство отдаленных обструкций ПОПЖ (89,5%) располагается интракардиально [250].

Чаще резидуальные стенозы в области бифуркации легочной артерии возникают после расширенной однозаплатной пластики ПОПЖ - 33,3%, а применение однозаплатной и двухзаплатной техники с продольной и поперечной заплатами снижает риск обструкции до 4,3 - 11,2% [131].

Прогрессирующая дилатация ПЖ с сопутствующей трикуспидальной регургитацией наиболее распространено показание к протезированию КЛА. В то время как резидуальная ЛР является предиктором желудочковых аритмий, документированных корреляций между резидуальным легочным стенозом и развитием аритмий не выявлено [220, 225].

При сохранении высокого ОСГ тенденции его снижения выявленные в раннем п/о периоде сохраняются и в отдаленные сроки, что подтверждается некоторыми исследованиями. Не более 10 - 14% пациентов этой группы имели стойкий СГ > 30, но не превышающий 50 мм рт.ст. [220, 225].

Значение исследований в этой области трудно переоценить. Традиционно считается, что выполнить сохранение КЛА труднее у маленьких пациентов в связи с недоразвитием ККЛА. В тоже время риск операций у новорожденных пациентов остается несколько выше, чем в более старшей возрастной группе. Если частота ТАП приблизительно одинакова в обеих группах, а следовательно и схожа структура отдаленных осложнений,

исчезает смысл РКТФ у новорожденных. В тоже время безопасное сохранение ККЛА и вместе с тем зачастую погранично высокого ОСГ у маленьких пациентов представляет значительные перспективы для неонатальной коррекции ТФ [220, 225].

Первыми о целенаправленном сохранении ККЛА и умеренного ОСГ (20 - 25 мм рт.ст.) при РКТФ у младенцев сообщили и гипотетически обосновали в 2000 году Rao V., Kadletz M., Hornberger L.K. et al [220, 225].

Наиболее часто (до 73%) после РКТФ имеет место незначительный резидуальный стеноз и умеренная недостаточность КЛА, что существенно не влияет на послеоперационную гемодинамику [47].

При трансаннулярной пластике легочная регургитация развивается у 80 - 100% пациентов. [47, 119, 155, 161, 181], у 3,2 % развиваются ложные аневризмы ПОПЖ, истинные аневризмы составляют 10 - 15 % от всех аневризм ПОПЖ и связаны с материалом использованным во время РКТФ [47]. Аневризмы ПОПЖ развиваются как правило после использования при ТАП заплат очень больших размеров, такая аневризматическая дилатация легочного ствола может прогрессировать наряду с недостаточностью КЛА [119].

Влияния ТАП на отдаленную выживаемость пациентов не выявлено, однако, пациенты с ТАП имеют более высокий риск повторного вмешательства.

В настоящее время не существует единого мнения относительно роли недостаточности КЛА в отдаленном послеоперационном периоде. Некоторые авторы находят, что необходимость замены КЛА встречается редко, даже спустя десятилетия после РКТФ. Однако некоторые центры описали снижение актуарной 25 летней выживаемости при ТАП и относительно большой круг пациентов которым в отдаленном периоде потребовалась замена КЛА. Так, Шbawі M.N. описал 49 пациентов которым выполнили замену клапана спустя 2 - 20 лет после РКТФ [121, 167], а Chen D. И Moller J.H. в 1987 году наблюдали 144 пациента в течении 10 лет и сделали вывод, что пациенты с правожелудочковой обструкцией имели худшие отдаленные результаты, чем пациенты с недостаточностью КЛА, те-же результаты

наблюдал Lillehei C.W. у 106 пациентов оперированных с 1954 по 1960 год [121, 167, 211].

По мнению одних авторов резидуальная обструкция ПОПЖ встречается редко в отдаленные сроки не превышая 8%, а дилатация правого желудочка и выраженная легочная регургитация часто достигая 58% [119, 168, 169]. По мнению других частота резидуального стеноза (6% - 6,5% [93, 250]) намного ниже случаев выраженной легочной регургитации (0,3% [250]).

Хотя влияние легочной регургитации на раннюю и позднюю летальность отвергается некоторыми исследованиями, хроническая легочная регургитация безусловно имеет негативное влияние на функцию правого желудочка и приводит к его дилатации. У этих пациентов снижается фракция выброса обоих желудочков, даже в случае если пациенты асимптоматичны и имеют прекрасный гемодинамический статус. Показания к реоперации при отсутствии симптомов и сердечной недостаточности не определены, однако развитие дисфункции миокарда, трикуспидальной регургитации и прогрессирующей дилатации правого желудочка являются абсолютными.

Ранняя реоперация у пациентов с асимптоматичной дисфункцией миокарда правого желудочка увеличивает вероятность полного восстановления функции ПЖ и снижает риск отдаленных аритмий. После таких операций 90% пациентов пребывают в I ФК, и выживаемость равна 95% в течении 10 лет [192].

Возможность толерантно переносить легочную регургитацию значительно варьирует, последние же исследования продемонстрировали защитный эффект низкого комплайенса ПЖ. История изолированной врожденной легочной регургитации с анатомически нормальным сердцем проявляется в первые 20 - 30 лет жизни, однако развитие симптомов и увеличение частоты этого осложнения очевидно после 30 лет [211].

Несмотря на то, что хроническая изолированная недостаточность КЛА без сопутствующих нарушений гемодинамики обычно длительное время хорошо переносится, она так или иначе приводит к дилатации и дисфункции

ПЖ, электрической нестабильности и прогрессирующей трикуспидальной недостаточности [119].

Диагностика легочной регургитации с помощью ЭХО КГ не представляет трудностей. Сложность заключается в определении значимости имеющейся легочной регургитации и ее влиянии на состояние правого желудочка, а также в отсутствии единой классификации.

Для оценки выраженности недостаточности КЛА оптимально использовать индексы к BSA: PRDI - pulmonary regurgitation distance index (максимальная длина легочной регургитации/BSA) и PRAI - pulmonary regurgitation area index (максимальная площадь струи легочной регургитации/BSA) [Miyake T. Et al (199)].

Выявляется значительная корреляция между PRAI, дилатацией ПЖ и ФК трикуспидального клапана ( $r$  Спирмена = 0,82 при  $p$  = менее 0,01). Значительная отрицательная корреляция получена для PRDI, PRAI и фракции выброса ПЖ ( $r$  Спирмена = 0,68 при  $p$  < 0,02 и  $r$  Спирмена = 0,82 при  $p$  < 0,01) [Miyake T. Et al (199)].

Если  $PRDI > 25$  мм/м<sup>2</sup>, а  $PRAI > 40$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> данное состояние расценивается как градация легочной регургитации 3 или 4 и демонстрирует выраженную легочную регургитацию [Miyake T. Et al (199)].

Всего в градаций легочной регургитации 5: 0 - отсутствует, 1 - тривиальная, 2 - незначительная, 3 - умеренная, 4 - выраженная.

Kobayashi J., Matsuda Y., Yasuoka K. выделяют 3 градации ЛР после РКТФ: 1 -  $3,6 \pm 2,9$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (0,7 - 6,5), 2 -  $14,8 \pm 4,6$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (10,2 - 19,4), 3 -  $28 \pm 9,4$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (18,6 - 37,4). Другой тип градации полученный при сравнении данных с ангиографическими: 1 -  $6,4 \pm 6$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (0,4 - 12,4), 2 -  $10,7 \pm 6,3$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (4,4 - 17), 3 -  $22,1 \pm 16,7$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (5,4 - 38,8).

PRAI демонстрирует значимую корреляцию с фракцией легочной регургитации измеренной путем видеоденситометрии и правой вентрикулографии ( $r$  Спирмена = 0,84) [Miyake T. Et al (199)].

По данным Vove E.L. et al серьезные желудочковые аритмии встречаются реже (38%) у пациентов без клинически выраженной легочной регургитации по сравнению 50% с пациентами имеющими выраженную недостаточность КЛА (>50%). В этом же исследовании фракция выброса правого желудочка по MRI была достоверно выше у пациентов без легочной регургитации  $p = 0,01$ , лучше были показатели сократимости левого желудочка  $p = 0,02$  [104].

Аритмии характерны для всех пациентов после РКТФ и являются важной причиной заболеваемости и смертности после РКТФ.

A. Rosental [230] считает, что нарушения ритма, проводимости и синдром внезапной смерти являются главными проблемами взрослых оперированных радикально по поводу РКТФ.

Внезапная сердечная смерть после РКТФ встречается с частотой 0,5 - 6% [211], что составляет большинство поздних летальных исходов после РКТФ. Это обычно происходит при прогрессирующей дилатации ПЖ и повышении давления в полости правого желудочка выше 60 мм рт.ст. [108, 230].

Примерно 40 - 60% (2/3) случаев внезапной смерти связаны с аритмиями и/или нарушениями проводимости и лишь 1/3 составляют случаи выраженной обструкции ПОПЖ и легочной некомпетентности (в том числе аневризмы пути оттока правого желудочка) [119].

Количество пациентов с коррегированной ТФ имеющих отдаленные осложнения в виде нарушений ритма сердца в том числе угрожающих внезапной смертью растет.

Эти осложнения, главным образом, являются результатом резидуальных нарушений гемодинамики, таких как недостаточность трикуспидального клапана и клапана легочной артерии, резидуальное стенозирование пути оттока правого и левого желудочка, систолической и диастолической дисфункции [108].

После РКТФ часто встречаются нарушения ритма сердца и нарушения проводимости. Аритмии в целом свойственны всем пациентам с ТФ, в том

числе и неоперированным из которых 20% имеют желудочковые аритмии, причем инциденты имеют выраженную связь с возрастом от 0% в возрасте до 8 лет и более 58% у пациентов в возрасте 16 лет и старше [124].

Среди нарушений проводимости встречаются: ПБПНПГ, полная АВ блокада, синдром слабости синусового узла и комбинация ПБПНПГ и ПБПВЛНПГ. В отдаленные сроки после РКТФ 91 - 95% пациентов имеют ПБПНПГ [124, 192].

Однако, сведения о частоте и прогнозе нарушений проводимости в отдаленные сроки после операции противоречивы. Наиболее часто развивается ПБПНПГ (от 49 до 100%). Бифасцикулярная блокада отмечается у 0,4 - 14,7 % пациентов.

Частота возникновения полной поперечной блокады в отдаленные сроки колеблется от 4 до 12 % предвестником ее является вновь возникшая бифасцикулярная блокада. Причиной внезапной смерти полная АВ блокада является у 2% пациентов [47, 155, 161, 181].

Причины развития ПБПНПГ после РКТФ являются дискуссионными. Считается, что непосредственное повреждение дистальных субэндокардиальных волокон Пуркинье при венстрикулотомии а также нарушение клеточной электрофизиологии вблизи венстрикулотомии - являются субстратом для нарушения проводимости. J.P. Moak et al [202] с помощью микроэлектродного картирования эндокардиальной поверхности правого желудочка пришли к выводу, что причина нарушения проводимости не связана с венстрикулотомией, а является следствием нарушения клеточных механизмов и/или перегрузки миокарда. Поэтому, у некоторых больных нарушения проводимости как и прочие нарушения ритма возникают/прогрессируют в отдаленные сроки после операции.

По данным Т.Н. de Ruijter [232] в среднем через 8 лет после первичной РКТФ у 9,9% пациентов развиваются выраженные суправентрикулярные и желудочковые аритмии.

Суправентрикулярные аритмии представлены СВТ (12%), рецидивирующим трепетанием предсердий и ФП (6,2%) [127].



После РКТФ желудочковые аритмии случаются в 44% случаев, частота их зависит от возраста пациента (чем старше пациент тем вероятнее желудочковые аритмии в отдаленном периоде после РКТФ) на момент коррекции [124].

При наблюдении до 5 лет желудочковые аритмии регистрируются у 16% пациентов и только у 2 - 3% являются гемодинамически значимыми, снижая толерантность к физической нагрузке. Провоцируют желудочковые аритмии резидуальные нарушения гемодинамики и в первую очередь легочная регургитация. [47, 155, 161, 181].

Уже в течение года после РКТФ у 25% пациентов могут наблюдаться признаки эктопической активности Lown I VEA [113].

Симптоматические желудочковые аритмии выявляются до повторной операции у 10% пациентов [154].

Частота встречаемости злокачественных форм ЖА в отдаленные сроки составляет 2 - 5%.

Часто в отдаленные сроки после РКТФ имеют место нежизнеугрожающие желудочковые аритмии (1,1 - 42%) [87, 139].

Желудочковая эктопия присутствует у 40 - 50% взрослых пациентов после РКТФ и предшествует возникновению жизнеугрожающих аритмий.

Присутствие пароксизмальной желудочковой тахикардии определяет отдельную подгруппу этих больных, требующих антиаритмического лечения и имеющих высокий риск возникновения непрерывных (постоянных) форм ЖТ и внезапной смерти. Все пациенты имеющие пароксизмальные ЖТ обычно асимптоматичны и находятся в 1-2 ФК по NYHA.

Выявлены признаки при которых развиваются промежуточные проксизмальные ЖТ являющиеся предикторами дальнейшего развития электрической нестабильности с развитием устойчивых постоянных ЖТ: RD/LD индекс более или равен 1,05 (отношение макс. размеров ПЖ И ЛЖ в четырех камерной позиции) и fltQRS duration более или равная 148 мс. (фильтрированная продолжительность). Эти показатели в сочетании имеют

выраженную чувствительность в пароксизмальным формам ЖТ после РКТФ [109].

Однако не всегда асимптоматичные ЖА являются предикторами плохого отдаленного результата. Частота ЖТ и риск увеличивается если имеется нарушение диастолической и систолической функции правого желудочка.

Факторами риска риска желудочковых аритмий в отдаленном п/о периоде являются (Chen J. Shen, 2005): старший возраст на момент коррекции, мужской пол, ФК 3 - 4, хроническая перегрузка ПЖ, значительная легочная регургитация, QRS > 180 мс, транзиторная полная АВ блокада более 3 дней после первичной РКТФ. Комбинация признаков: QRS дисперсия > 35 - 40 мс, QT дисперсия > 60 - 65 мс, JT дисперсия > 40 - 60 мс, QRS продолжительность QRS более или равная 180 мс - обладают 98,3% чувствительностью, 100% специфичностью в определении пациентов с риском постоянной формой ЖТ и риском внезапной смерти после РКТФ [138, 255].

По мнению В. Sarubbi аритмогенный патофизиологический субстрат формируется вследствие нарушения как деполяризации (вариации QRS), так и реполяризации (изменения JTc, QT, QTc, а также дисперсии - QTd, JTd).

Увеличение QRS связано с размерами правого желудочка (фактор риска СЛК > 60%), является предиктором аритмических событий и внезапной смерти, а значение этого показателя в отдаленные сроки обычно выше после трансвентрикулярной РКТФ и ТАП. Удлинение QRS ассоциируется с индуцированием желудочковой тахикардии в отдаленные сроки после операции РКТФ. QRS продолжительность > 180 мс имеет 35% чувствительность и 97% специфичность для индуцирования мономорфной ЖТ. Эта связь сохраняется даже если пациент асимптоматичный. QRS продолжительность > 180 мс имеет 100% чувствительность и 96% специфичность для определения клинической ЖТ [96]. Так, злокачественные симптоматические аритмии развиваются более чем у 94,7% пациентов с QRS > 180 мс. Эти пациенты требуют антиаритмического лечения, катетерной аблации и часто реоперации. У таких пациентов часто отмечается

существенное снижение функции ПЖ (59%) и выраженная дилатация правых отделов сердца (69%) [127].

Всем пациентам после РКТФ, особенно при наличии гемодинамических нарушений, показано выполнение неинвазивного ЭФИ или систематическое проведение 24-часового мониторинга ЭКГ в отдаленном послеоперационном периоде [139].

Пациентам имеющим выраженные резидуальные гемодинамические нарушения и являющимся кандидатами для реоперации необходимо выполнение предоперационного ЭФИ с целью выявления предикторов электрической нестабильности и индуцирования непрерывных (более 30 сек.) эпизодов ЖТ. Таким образом, отбираются пациенты для интраоперационного картирования. Локализованные пути ре - ентри ЖТ подвергаются криоабляции после кардиоплегической остановки сердца. Типичная локализация аритмогенного субстрата - ДМЖП, область инфундибулотомии и пластики ВОПЖ, конусная перегородка.

Суправентрикулярные аритмии устраняются, также, после интраоперационного предсердного картирования путем криоабляции аритмогенных зон (каватрикуспидальной перешейка и МПП).

Предсердные криоабляции чаще необходимы во время повторных реопераций (12%), желудочковые криоабляции необходимы в 2% во время первичной и в 17% во время вторичной реоперации.

Интраоперационного картирования требуют более 20% пациентов в первую реоперацию.

Частота рецидивов непрерывной ЖТ после криоабляции достигает 20%, в таких случаях должна рассматриваться перспектива имплантации кардиовертера - дефибриллятора. Однако, большинство возникающих аритмий устраняется катетерной аблацией. Искусственный водитель ритма требуется 4% пациентов в отдаленном периоде в основном по следующим показаниям: полная АВ блокада, синдром слабости синусового узла и комбинация ПБПНПГ и ПБПВЛНПГ [154].

Антиаритмическая терапия является выбором для пациентов с симптомами и наличием желудочковой эктопии, особенно при сочетании с гемодинамическими нарушениями, однако применяется нечасто (18%). Хирургическая коррекция резидуальных нарушений приводит к уменьшению либо исчезновению желудочковой эктопии [96, 100, 116, 122, 124, 125, 165, 181, 212, 226, 228, 230, 244, 256, 260, 261, 266, 271, 274].

Нарушение систолической и диастолической функции ЛЖ часто наблюдается после РКТФ. Негомогенность электрической деполяризации и реполяризации ЛЖ напрямую коррелирует с нарушениями процессов расслабления и сокращения.

Дисперсия QRS, QT, JT тем выше, чем более нарушена локальная сократимость и локальная релаксация ЛЖ, что чаще встречается после применения ТАП - 60% [M. Vogel et al (262)].

Пациенты с признаками и симптомами ХСН имеющие нормальные показатели систолической функции - EF и FS остаются загадкой в наше время. Большое количество докладов утверждают что 30 - 50% или пациентов с диагнозом СН именно относятся к этой группе пациентов.

Недавние исследования показали, что эти пациенты имеют такой же неблагоприятный прогноз как и пациенты с документированным снижением систолической функции. Однако в недавнем прошлом считалось, что летальность при изолированной диастолической дисфункции в 3 раза меньше, чем при систолической дисфункции или в сочетании с диастолической [146].

До настоящего времени не до конца понятны причины ХСН у этих пациентов, однако, некоторое время популярным было описывать этих пациентов как имеющих изолированную диастолическую ХСН.

Таким образом, практически исключалась возможность наличия нераспознанной/скрытой систолической дисфункции. В настоящее время данные определения все чаще пересматриваются в исследованиях ХСН [220].

Для определения сократительной способности ЛЖ используются: EF, FS, скорость задней стенки, циркулярное укорочение и его средняя скорость,

доплер ЭХОКГ методики определения УО ЛЖ и  $\Delta P/\Delta t$  по скорости потока в аорте и у пациентов с митральной регургитацией, с целью выявления скрытой систолической дисфункции ЛЖ предлагается измерение систолического смещения АВ плоскости по методу Вилленхаймера.

У 21 - 33% пациентов с нормальными EF, FS и наличием ХСН выявляется скрытая систолическая дисфункция. Однако, примерно у 37% пациентов выявить данные нарушения по методу Вилленхаймера невозможно.

Смещение АВ плоскости менее 10 мм является крайне неблагоприятным фактором, летальность при таком значении составляет 25% в течении 1 года [220].

Выявление скрытой систолической дисфункции не исключает, а может и увеличивает возможность наличия сопутствующей диастолической дисфункции у некоторых пациентов.

В настоящее время для определения типа ХСН при котором не было выявлено всеми доступными методами систолической дисфункции используется термин «сердечная недостаточность с нормальной или сохраненной систолической функцией» [178].

Выявление систолической дисфункции ПЖ как явной, так и скрытой представляет большие трудности. Это связано со сложностью в определении размера/объема ПЖ. Использование формулы Симпсона для ПЖ является некорректным. Для вычисления EF иногда используется упрощенная оценка по величине экскурсии трикуспидального кольца во время систолы (и его модификация в М - режиме) - TAPSE. По мнению авторов этот метод коррелирует с результатами радионуклидного измерения EF с  $R = 0,92$ .

Кроме того, описана методика контрастной двухмерной ЭХО КГ и применение методики цифрового вычитания [84, 132].

Индекс RPEP/RVET (норма 0,16 - 0,30; среднее 0,24) легко определяемый для ЛЖ, рассчитать для ПЖ представляет также существенные трудности, т.к. только задняя часть легочного клапана может нормально

записываться в М - режиме парастернальной позиции длинной оси левого желудочка (I позиция датчика).

Существуют трудности и в определении времени ФИР (невозможно регистрировать одновременно потоки в легочной артерии и через трикуспидальный клапан).

Получить представление о функциональном состоянии ПЖ при небольших затратах с приемлемым уровнем достоверности и безопасности можно с помощью TDI.

Метод TDI (например: вычисление индекса миокардиальной работоспособности  $Tei - \text{ФИР} + \text{ФИС/ПИ}$ ) успешно используется для выявления дисфункции ПЖ у пациентов являющихся кандидатами для повторной операции (норма у детей  $0,30 \pm 0,07$ ) [199].

Кроме того, в последнее время весьма популярными становится метод определения *Septal Dyssynchrony* по *Cardiac Tissue Doppler Imaging*. Некоторые данные говорят о том, что недостаточность клапана легочной артерии после трансаннулярной реконструкции достоверно влияет на возникновение диссинхронии миокарда в послеоперационном периоде [219].

Диастолическая дисфункция является предиктором неблагоприятного прогноза при заболеваниях миокарда в отдаленном п/о периоде. В исследовании С.М. Yu et al ФИР ПЖ изменена у 60% пациентов, а Е/А ТК у 55% с ХСН. Остальные случаи составляют случаи скрытой систолической дисфункции. Известно, что снижение ФВ ПЖ менее 35% является предиктором внезапной смерти в ближайшие 2 года [273].

По мнению Н.Д. Weinberger [146] в среднем более чем у 40% (13 - 74%) пациентов причиной ХСН является сердечная недостаточность с нормальной или сохраненной систолической функцией.

Известно (Ch. Kondo et al), что в отдаленном п/о периоде встречается дисфункция левого желудочка, причиной которой является дилатация, дисфункция правого желудочка и значительная легочная регургитация. Дисфункция левого желудочка являющаяся результатом межжелудочкового

взаимодействия приводит к снижению толерантности к физической нагрузке и ухудшает результаты нагрузочных тестов [183].

Относительно снижение свободы от реопераций наблюдается лишь спустя 12 - 15 лет после РКТФ до этого времени составляя около 100%. До 20 - 25 лет доживает без повторной операции около 80 - 96% пациентов [118, 121, 167].

Свобода от реопераций в течении 10 лет в группе с трансвентрикулярной коррекцией составляет  $98 \pm 2$ , и 100% в течении 10 лет при трансатриальной коррекции [86].

Свобода от реинтервенций по поводу изолированной ЛР составляет 92% в течении 10 лет и 81% в течении 20 лет [232].

Наиболее часто показания к реоперациям возникают вследствие развития осложнений на ПОПЖ (до 75 - 80% от всех реопераций) [95, 192, 211].

В исследовании Oechslin E.N. et al реоперации были необходимы 3,4% пациентов от общей популяции оперированных 1467 человек [211], в исследовании Discigil B. et al - 5% [127]

Выраженная легочная регургитация с прогрессирующей дилатацией правого желудочка и его дисфункцией, резидуальные ДМЖП и обструкция ПОПЖ являются основными показаниями к реоперациям [119].

Смертность при реоперациях варьирует от 2 до 20%, 5 летняя выживаемость составляет  $95,1 \pm 3,4\%$  лет, 10 летняя  $69,8 \pm 10,7\%$ , 20 летняя выживаемость составляет 79 - 87%, 89 - 91% пациентов находятся в 1 ФК по NYHA в течении 10 лет и лишь 5,5% в 3ФК, 76% пациентов имеют синусовый ритм в течении 20 лет [119, 131, 154, 250]. Однако, 3,3 - 16,5% пациентов требуют повторной реоперации [131].

Вес  $< 2,5$  кг и малые размеры ЛЛА на момент первичной РКТФ являются факторами риска реинтервенций в отдаленном периоде [127, 222].

Реоперации выполняются в различные сроки после РКТФ от 1 месяца до 61,9 лет [87, 131, 211] (от 1 - 6 мес до 29 лет после первичной РКТФ ( $5,0 \pm$

5,9 лет; 54% пациентов потребовали повторного вмешательства в сроки с 1 года до 9 лет, 22% в сроки более 10 лет после первичной операции) [131]; в среднем 6,6 - 8 лет после РКТФ и 3,7 лет между первой и второй реоперацией [232, 250]). Сроки реоперации при изолированной недостаточности КЛА варьируют от  $9,7 \pm 11,3$  года [127] до  $19,3 \pm 9,1$  лет [232].

8 % пациентов требуют повторного вмешательства уже через 2 - 5 лет после РКТФ. Самый большой пик реопераций по поводу недостаточности КЛА приходится на 10 - 20 лет после операции. До 40 лет после первичной коррекции доживают без реоперации менее 5% пациентов [154].

Нет единого мнения относительно причин реопераций. В одних исследованиях основной причиной является недостаточность КЛА, в других ведущая роль принадлежит резидуальной обструкции ПОПЖ или комбинированным гемодинамическим нарушениям.

Так роль недостаточности КЛА в структуре реопераций варьирует от 2,27% [222] до 60% [87] составляя в среднем 23,9 % [210, 232, 250]. Обструкция ПОПЖ является нечастой причиной реопераций и составляет 8 [211] - 13,7% случаев, лишь в одном исследовании частота этого осложнения достигает 79,2% [250]. Резидуальный ДМЖП является показанием к реоперации в 1 - 41% случаев, в среднем в 21% [119, 211, 222, 232, 250]. По поводу трикуспидальной недостаточности реоперации необходимы в 2,2 - 20% случаев, в среднем в 8,54%, причем 2 - 3% пациентов необходимо протезирование в первую реоперацию [154, 211, 250]. Аневризмы ПОПЖ нечасто являются причинами реопераций - 4,5% [211]. Остальные реоперации предпринимаются по поводу комбинированных п/о нарушений.

Показания к реоперациям основываются на клинических манифестациях и результатах инструментальных исследований [211].

Показания реоперации при специфическом гемодинамическом синдроме, развивающемся при наличии гемодинамически значимой недостаточности КЛА включают: прогрессирование симптоматики (снижение физ. работоспособности, плохой ФК), выраженная легочная регургитация, очевидное снижение ПЖ функции (персистирующая сердечная



недостаточность), выраженная/прогрессирующая дилатация ПЖ, развитие/прогрессирование предсердных и/или желудочковых аритмий, QRS > 180 мс, развитие/прогрессирование трикуспидальной недостаточности [232, 250], сопутствующие гемодинамические нарушения [154].

Для оценки дилатации ПЖ рекомендуется использовать индекс дилатации ПЖ имеющий три градации: 0 (ЛЖ/ПЖ индекс 3/1), 2 (ПЖ либо равен либо даже больше ЛЖ) и промежуточный индекс 1. Больше 1,0 индекс дилатации становится у всех пациентов через 7 - 10 лет после операции [232].

Давление ПЖ > 2/3 от системного или СГ ПОПЖ > 50 мм рт.ст, а также гемодинамически значимая реканализация ДМЖП при отношении QP/QS > 1,5 и размере ДМЖП > 5 мм являются показаниями к реоперации.

Важным и современным методом в оценке отдаленных результатов коррекции является Cardiac MRI. Выраженная дилатация ПЖ при RVEDV > 150 ml/m<sup>2</sup> является абсолютным показанием к повторной операции. Кроме того, отношение объемов RV/LV более 1,5 при наличии симптоматики и более 2 у асимптомных пациентов также является показанием к повторной операции. Данный метод также позволяет выявить значимую легочную регургитацию (PRF > 35%) и оценить анатомию ПОПЖ [85, 133, 177, 179, 192].

Результаты реопераций следует признать хорошими, так в течении 1 года после реоперации обычно наблюдается уменьшение объема ПЖ, уменьшается ФК (у 58% пациентов, причем ФК 93% пациентов находятся в 1 - 2 класс ФК [171]), заболеваемость не превышает в целом 15% [211, 220, 225], отсутствуют аритмии [143], однако QRS и фракция выброса правого желудочка изменяются незначительно [154].

Для реконструкции ПОПЖ во время реоперации чаще используются биологические протезы: легочные и аортальные гомографты (до 88%), ксенографты и стент - графты. T.W. Waterbolk et al описали имплантацию механических протезов в легочную позицию с хорошими результатами [154, 211, 220, 225, 190].

Оптимальное время для таких реопераций все еще является предметом дебатов. Должен быть взвешен риск реимплантации гомографта в

дальнейшем при реоперации в раннем возрасте и необходимость сохранить функцию ПЖ. Т.к. дегенерация гомографтов развивается особо быстро у детей, повторная операция в педиатрической группе не должна выполняться свободно и бесспорно. Пациенты младше 15 лет должны реоперироваться в связи с явным функциональным ухудшением по строгим показаниям: симптомы ХСН, увеличение правого желудочка и прогрессирование желудочковых аритмий, а если по причине дилатации ПЖ развивается более чем умеренная трикуспидальная недостаточность повторная операция должна быть предпринята как можно раньше [154].

Тем не менее, в некоторых исследованиях аргументируется польза расширения показаний и как можно более ранних реопераций (С.Lim): уменьшается длительность воздействия недостаточности КЛА, а следовательно приостанавливается развитие электрической нестабильности миокарда и дилатации ПЖ, улучшается ФК, уменьшается время госпитализации [154].

В будущем чрезкожная эндоваскулярная имплантация легочного клапана может стать привлекательной альтернативой к повторному хирургическому вмешательству [121, 167].

Процедуру чрезкожной имплантации клапана легочной артерии разработал и внедрил Philip Bonhoeffer совместно с Alan Tower из NuMed<sup>TM</sup> corporation. Первую подобную операцию Philip Bonhoeffer выполнил в Hospital Necker в Париже мальчику 12 лет в 2000 году. Stent/valve Bonhoeffer<sup>TM</sup> это глютаробработанный клапан изготовленный из яремной вены быка установленный на Cheatham - Platinum<sup>TM</sup> (С - Р<sup>TM</sup>) stent (NuMED Inc., Hopkinton, NY) - Melody<sup>TM</sup> Transcatheter Pulmonary Valve и Ensemble<sup>TM</sup> Transcatheter Delivery System. Использовать данный stent/valve возможно лишь при фиксированном диаметре КЛА и ВОПЖ, диаметр должен составлять не более 22 мм (идеально не более 18 - 20 мм). В 2006 году разработан Self - expanding covered stent/internal band (stent/band) этот стент предназначен для редукции дилатированного ПОПЖ. Основой его является Nitinol<sup>TM</sup> stent (AMF, Groupe Lepine, Lyon, France) имеющий ограничивающее тубулярное сужение в центре и воронкорасширяющиеся концы. Покрытие стента выполнено из 0,3 mm PTFE membrane. Центральное отверстие стента

имеет диаметр 18 мм, а периферические концы расширяются до 30 мм. После имплантации stent/band в позицию ПОПЖ, через 2 месяца в тубулярную позицию может быть имплантирован соответствующий stent/valve.

Christian Schreiber, Jürgen Hörer и Manfred Vogt (Department of Paediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, Munich, Germany) в 2007 году описали имплантацию подобных стентов (Shelhigh, Model NR-4000MIS) во время открытой операции без применения ИК [233]. В настоящее время выполняется 3000 - 5000 процедур имплантации stent/valve во всем мире. Свобода от реопераций в течении года однако ниже, чем при открытых операциях и составляет 86,1%.

В 2012 году в EJCTS впервые опубликованы данные European Congenital Database. В исследование включены 6654 пациентов оперированные по поводу тетрады Фалло в период с 1999 по 2011 г. В исследовании участвовали 119 центров, 27 из которых были за пределами Европы. 57,5% пациентам выполнена трансаннулярная пластика, 19,7% пациентам выполнена радикальная коррекция без трансаннулярной пластики, но с применением вентрикулотомии, 18,2% пациентам выполнена трансатриальная – транспульмональная коррекция без вентрикулотомии. Таким образом, частота вентрикулотомии при радикальной коррекции тетрады Фалло составила 77%. Общая госпитальная летальность составила 2,58%. В исследовании показано, что трансаннулярная пластика имеет достоверно большие риски осложненного течения раннего послеоперационного периода и летальности по сравнению с другими видами реконструкции. Аналогичные данные получены и при анализе STS Database. Частота вентрикулотомии составила 52%, при госпитальной летальности 1,3%. Необходимо отметить достаточно высокую летальность при паллиативных вмешательствах. Так в STS Database общая госпитальная летальность при паллиативных операциях 7,5%, а у новорожденных 6,5%, в EACTS Congenital Database соответственно 5,6% и 9,3%. Летальность при радикальной коррекции в периоде новорожденности не превышает таковой при паллиативных операциях в данном возрасте [88, 172, 236].

Необходимость выполнения паллиативным операций при тетраде Фалло в последнее время широко подвергается сомнению [92, 172, 198]

В заключении данного анализа авторы отмечают очевидную неясность оптимальной и общепринятой стратегии хирургического лечения тетрады Фалло и необходимость проведения дальнейших современных исследований [236].

### **RVIS (Right Ventricular Infundibulum Sparing) Strategy – современная стратегия хирургического лечения тетрады Фалло**

Как было описано выше, в 1963 году Hadspeth A.S. [150], а затем в 1981 году Kawashima Y. [176] предложили стратегию радикальной коррекции тетрады Фалло без вентрикулотомии и с сохранением собственного клапана легочной артерии. Методика была популяризирована Мее R.B. с 90-х годов прошлого столетия постепенно занимала свое место в хирургии тетрады Фалло [173].

В настоящее время данный подход становится все более и более популярным, многие крупные центры приняли и разрабатывают данную стратегию [92, 102, 106, 163, 198, 203, 214, 240, 249]. Преимуществами данного подхода заключается в сохранении собственных структур правого желудочка, снижении легочной регургитации и правожелудочковой дисфункции [102]. Как правило, Z score легочного кольца  $> -3$  позволяет практически у всех пациентов выполнить радикальную коррекцию такого типа без каких либо существенных проблем [102, 249]. Достаточно узкое сохраненное кольцо может способствовать увеличению остаточного градиента [94], однако в некоторых исследованиях до 30% пациентов имели отношение  $RV/LV > 0,7$  (0,7 - 0,9) без увеличения летальности и это практически не влияло на тяжесть послеоперационного периода [102]. Во многих исследованиях отмечался факт снижения динамической обструкции пути оттока правого желудочка после операции, в том числе за счет роста и развития исходно узкого клапанного кольца легочной артерии. Существуют свидетельства и того, что данный подход не влияет на частоту реопераций и не превышает 5% [249].

Современная концепция хирургического лечения тетрады Фалло должна минимизировать: правую вентрикулотомию, неврологические

проблемы, частоту реопераций, периоперационную летальность и тяжесть течения послеоперационного периода [203]. Кроме того, данная концепция должна минимизировать отдаленные проблемы, в первую очередь такие как недостаточность клапана легочной артерии, дисфункция правого желудочка и аритмии. Наиболее соответствует данной концепции именно RVIS подход.

Оптимальный возраст на момент радикальной коррекции остается до сих пор неясным, однако большая часть радикальных операций выполняется до 1 года, чаще в период от 3 - 4 до 6 - 8 месяцев жизни. В любом случае радикальная коррекция тетрады Фалло должна быть выполнена всем пациентам в раннем детском возрасте [92, 102, 106, 134, 163, 198, 203, 214, 240, 249].

Обобщающее исследование на эту тему опубликовано ранее в 2008 году в журнале ICTS EACTS и включило анализ 650 статей в период с 1950 по 2008 год. Было проанализировано 8 клинических исследований касающихся темы ранней радикальной коррекции тетрады Фалло и 1720 пациентов. Основным выводом работы заключается в том, что радикальная коррекция тетрады Фалло до 6 месяцев сравнима по результатам с коррекцией в возрасте больше 6 месяцев по показателям выживаемости и количеству реопераций, однако у пациентов младше 3 месяцев наблюдается более тяжелое течение послеоперационного периода [264].

Современные работы посвященные оценке RVIS стратегии момент единичны, ближайшие результаты очень оптимистичны, отдаленные результаты практически не изучены, поэтому данное направление является наиболее актуальным и перспективным для изучения в хирургическом лечении тетрады Фалло.

Таким образом, за прошедшие годы учение о тетраде Фалло пополнилось большим количеством новых знаний. Основными тенденциями в крупнейших и лидирующих центрах следует признать сокращение количества паллиативных операций и снижение возраста на момент первичной радикальной коррекции. Естественно, эти тенденции далеко не повсеместны, в некоторых центрах относятся скептически к полному отказу от паллиативных вмешательств, либо консервативно сохраняют данный вид вмешательства опционально.

До сих пор предметом дискуссии являются вопросы оптимального возраста на момент коррекции, типа коррекции у пациентов разного возраста, значимости и последствий остаточных нарушений гемодинамики.

В последние годы с развитием детской анестезиологии, реаниматологии и перфузиологии стало возможным и необходимым не только пересмотреть хирургические подходы и тактику, но и принципиальные взгляды на хирургическое лечение тетрады Фалло.

Развитие современных методов диагностики в последнее время позволяет исчерпывающе изучить любые явления и процессы и оценить результаты хирургического лечения как в раннем, так и отдаленном послеоперационном периоде и ответить на многие неясные вопросы.

Ввиду современных изменений в подходах к хирургическому лечению тетрады Фалло несомненно большое значение будет иметь и оценка отдаленных результатов РКТФ у таких пациентов.

Учение о тетраде Фалло в течении последних лет претерпело существенные изменения и это в свою очередь требует анализа современных данных, их оптимизации и систематизации.

## ГЛАВА II. ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 2.1 Общая характеристика клинического материала

В основе диссертационной работы лежит материал исследования и анализ результатов хирургической коррекции тетрады Фалло в СФБИЦ им. акад Е.Н. Мешалкина МЗ РФ в период с 2000 по 2013 год.

За данный период времени хирургическая коррекция тетрады Фалло выполнена 1086 пациентам во всех возрастных группах, из них 944 (86,9%) составили радикальные операции и 142 (13,1%) паллиативные вмешательства. Общая летальность при хирургической коррекции тетрады Фалло составила 4,3% (n=47). 36 пациентам данной выборки (3,8% от числа выживших после РКТФ) в исследуемый период выполнены повторные открытые вмешательства после РКТФ. Общая свобода от открытых реопераций составила 96,2%.

Современные тенденции в хирургическом лечении тетрады Фалло признают необходимость выполнения РКТФ до окончания периода раннего детского возраста. В то же время, во многих странах проблема своевременной помощи данной категории пациентов остается открытой. В настоящее время хирургическое лечение тетрады Фалло у пациентов в возрасте старше 3 лет и тем более у взрослых следует считать скорее исключением, чем правилом [278].

В некоторых исследованиях доказано, что запоздалая коррекция является фактором риска как неблагоприятного исхода в раннем послеоперационном периоде, так и является предиктором реопераций и неудовлетворительного функционального статуса в отдаленные сроки после операции [87, 91, 112, 113, 118, 129, 135, 139, 143, 166, 167, 191, 215, 216, 225, 243, 253, 257].

При анализе наших данных и сравнении 30-дневной летальности и частоты реопераций мы получили следующие данные: летальность при

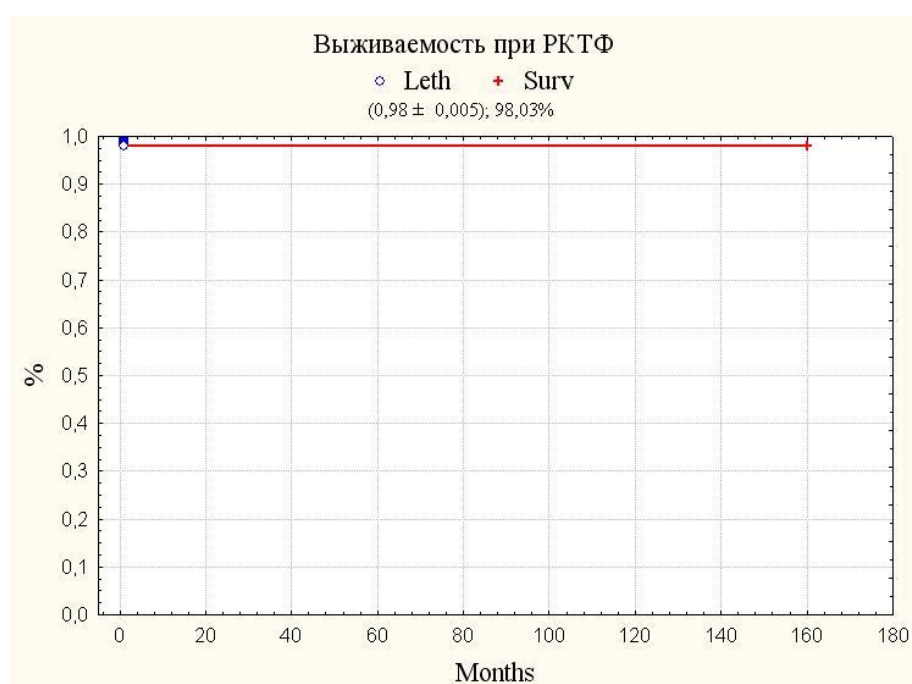
хирургическом лечении в возрасте старше 3 лет включая взрослых и частота последующих открытых реопераций в 4,5 раза превышает аналогичные риски при своевременном хирургическом лечении (Odds ratio для летальности = 4,5 (2,5-8,1; 95% CI;  $p < 0,0001$ ); Odds ratio для повторных операций = 4,6 (2,3-9,1; 95% CI;  $p < 0,0001$ ).

Учитывая данное положение и возрастную периодизацию в данное исследование вошли пациенты, возраст которых на момент хирургического лечения не превышал 36 месяцев.

Кроме того, из исследования исключены пациенты имеющие тяжелую сопутствующую кардиальную и некардиальную патологию, серьезные аномалии развития, которые могли повлиять на объективность оценки результатов хирургического лечения.

В данном возрастном диапазоне в период с 2000 по 2013 год хирургическая коррекция тетрады Фалло выполнена 817 пациентам, из них 708 (86,8%) составили радикальные операции и 109 (13,2%) паллиативные вмешательства. Общая летальность составила 2,5% ( $n=20$ ). Летальность при радикальной коррекции тетрады Фалло (РКТФ) составила  $n=14$ ; 1,97% включая отдаленный период (рисунок 2.1), а при паллиативных операциях 5,5% ( $n=6$ ).

Рисунок 2.1. Общая выживаемость при РКТФ





14 пациентам данной выборки (2,1% от числа выживших после РКТФ – n=694) в исследуемый период выполнены повторные открытые вмешательства после РКТФ. Общая свобода от открытых реопераций составила 97,9%.

Основную исследуемую группу составили пациенты соответствующие критериям Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Level 1-2 Tetralogy of Fallot, Pulmonary stenosis. Таким образом из исследования исключены случаи атрезии легочной артерии, пациенты имеющие дополнительные источники легочного кровотока (МАРС), пациенты с UAPA, TOF, APV, TOF, AVSD и другие [277].

Также из исследования были исключены пациенты, которым при выполнении первичной или этапной РКТФ потребовалось протезирование ствола легочной артерии (n=9) кондуитом, т.к. данный материал незначителен, разнороден по типам использованных кондуитов и включение его в анализируемую выборку не отвечает задачам исследования.

Использование кондуитов при РКТФ не превышает 5% и как правило применяется при крайне выраженной гипоплазии клапанного кольца легочной артерии (ККЛА) близкому к атрезии, либо при аномалиях коронарных артерий (крупные конусные ветви, ПНА от ПКА). В последних случаях мы предпочитаем RVIS Strategy.

В итоге, общее количество пациентов с РКТФ составило n=699, в динамике среднее количество операций в год за период 2000 – 2013 составило  $49,9 \pm 16,2$  (медиана 46,2) пациентов. Данная динамика представлена на рис. 2.

Динамика летальности при РКТФ за период 2000 – 2013 представлена на рис. 3. Общая летальность составила 2,0% (медиана 1,9%) и в большинстве наблюдений не превышала 5%.

Группа пациентов оперированных в 2013 году была выделена из общей выборки с целью оценки предлагаемой и реализованной стратегии хирургического лечения тетрады Фалло и составила 53 пациента (48 пациентов с РКТФ включая 2 летальных случая и 5 пациентов с паллиативной коррекцией включая 1 летальный случай).

В соответствии с поставленными задачами исследования вся выборка пациентов была разделена на РКТФ и паллиативные операции. Выборка с РКТФ была разделена по типам реконструкции пути оттока правого желудочка (ПОПЖ) на 4 группы: 1 – трансатриальная-транспульмональная коррекция (ТАТР), 2 и 3 – изолированная пластика ВОПЖ (RVOT), а также сочетанная пластика ствола легочной артерии и ВОПЖ (TwoPatch) и 4 – трансаннулярная пластика ВОПЖ и ствола легочной артерии (ТАР).

Рисунок 2.2. Количество операций РКТФ по годам



Первые три группы объединяет концепция RVIS Strategy – сохранения структур ПОПЖ при РКТФ, в 1 группе это полное сохранение как ВОПЖ, так и клапана легочной артерии (КЛА), а во 2 и 3 группах сохранение КЛА при ограниченной вентрикулотомии.

В 4 группе с ТАР было выполнено дополнительное разделение пациентов на группы с простой первичной РКТФ (ТАР) и с трансаннулярной пластикой и имплантацией моностворки из мембраны Preclude по методике *M. W. Turrentine* (ТАРm).

Во всех группах выделены подгруппы пациентов с этапным хирургическим лечением, а именно после предшествующих паллиативных

вмешательств ( $n=97+5$ ). Данная выборка исследовалась отдельно при анализе влияния паллиативных операций на результаты РКТФ.

Рисунок 2.3. Летальность при операции РКТФ по годам



Для чистоты исследования в основные группы сравнения типов реконструкции ПОПЖ включались пациенты только с первичной РКТФ. Первичная РКТФ является основным видом хирургической помощи, а паллиативные операции утрачивают свое значение в настоящее время. Такая выборка наиболее соответствует актуальности исследования.

Таким образом, основную ретроспективную исследуемую группу составили следующие пациенты оперированные в период с 2000 по 2012 год: 542 пациента с первичной РКТФ (выжившие), 97 пациентов с этапным хирургическим лечением (выжившие), а также 109 пациентов с паллиативной коррекцией (вся выборка включая выживших -  $n=103$  и летальные исходы -  $n=6$ ) в возрасте 0 до 36 месяцев и 14 пациентов с первичной РКТФ составившие группу летальности в период с 2000 по 2013 год.

Всего 762 пациента – 93,2% пациентов оперированных в данном возрасте за весь период до 2013 года включительно.

Летальность в группе первичной РКТФ составила 14 из 597 пациентов – 2,3% оперированных в период с 2000 по 2013 год. Все эти пациенты были в группе с ТАР (13 ТАР и 1 с ТАРm) и составили отдельную группу как описано выше для изучения причин летальности и факторов риска РКТФ. В других подгруппах 30-дневная послеоперационная выживаемость составила 100%.

Разделение пациентам по группам представлено в таблице 2.1.

Таблица 2.1. Разделение пациентов по группам (n=639)

Тип реконструкции	Первичная	После BTS	Всего
ТАТР	71 (+16)*	4 (+1)*	75 (+17)*
RVOT	125 (+8)*	23	218 (+11)*
TwoPatch	65 (+3)*	5	
ТАР	204 (+9)*	60 (+4)*	346 (+18)*
ТАРm	77 (+5)*	5	
Общее количество	542 (+41)*	97 (+5)*	639 (+46)*

(+...)\* - выжившие пациенты 2013 года

Группы пациентов с открытыми повторными операциями (n=14 из 694) принятых для данного анализа; 2,1%) после РКТФ и интервенционными процедурами в отдаленном послеоперационном периоде (n=37; 5,8%; свобода от реопераций составила 94,2%) выделены в отдельную базу данных для оценки частоты и типов повторных вмешательств.

Таким образом, общее суммарное количество пациентов и вмешательств включенное для исследования и анализа в данную работу составило 859.

При разработке протокола исследования учитывалась современная схема Database Studies and Outcome Analysis for TOF [277].

Общая характеристика пациентов с РКТФ по типам реконструкции ПОПЖ представлена на рис. 4. Так, общая частота трансаннулярной пластики составила 53%, а общая частота процедур направленных на сохранение КЛА и/или ВОПЖ составила 45%.

Общая характеристика пациентов исследуемой выборки (после редукции данных) с первичной РКТФ по типам реконструкции ПОПЖ представлена на рисунок 2.5.

Частота трансаннулярной пластики составила 52%, общая частота процедур направленных на сохранение КЛА и/или ВОПЖ составила 48%.

Изменение данного взаимоотношения в последующем при реализации концепции сохранения структур правого желудочка при РКТФ будет наглядно продемонстрировано в соответствующей главе диссертации.

Рисунок 2.4. Распределение РКТФ по типам реконструкции ПОПЖ

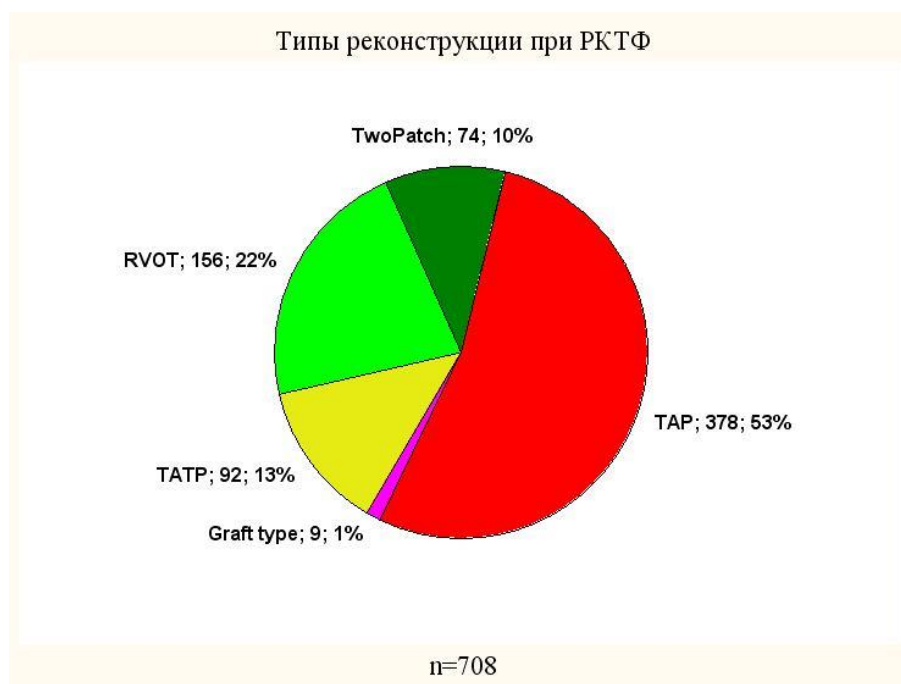
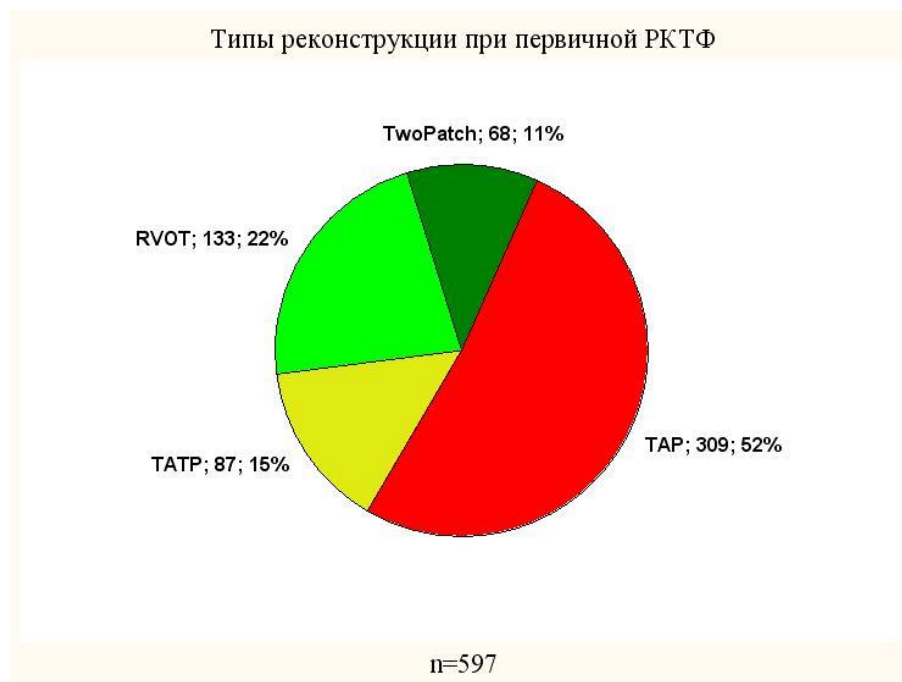


Рисунок 2.5. Распределение РКТФ по типам реконструкции ПОПЖ



Распределение 597 пациентов по возрасту представлено на рисунке 2.6.

Из чего видно, что подавляющее большую часть выборки составили пациенты до 12 месяцев – 61,4%.

В течении первых двух лет жизни РКТФ выполнена 513 пациентам, что составило 85,8% данной выборки.

Пациенты в возрасте от 2 до 3 лет составили лишь 14,2% (n=84) всей группы.

В настоящее время данное распределение является закономерным при снижении возраста на момент первичной РКТФ во всех ведущих центрах мира, в особенности преследующих своей целью RVIS Strategy.

Рисунок 2.6. Распределение пациентов по возрасту на момент первичной РКТФ



## 2.2 Характеристика и особенности оперативной коррекции

### 2.2.1 Паллиативная хирургическая коррекция

Основной паллиативной операцией при тетраде Фалло в настоящее время является модифицированный Blalock – Taussig анастомоз (mBTS). Преимущества данной операции следующие: кровоток хорошо лимитируется размером шунта и соответствующим магистральным сосудом – подключичной артерией или брахиоцефальным стволом, доказанная функциональность в раннем послеоперационном периоде, моделирование длины и геометрии протеза, легкое выделение шунта при повторных операциях. Для выполнения данной процедуры используется линейный протез Gore – Tex, W.L. Gore & Associates, Inc., Flagstaff, AZ диаметром от 3,5 до 5 мм. Выбор диаметра протеза зависит от массы тела пациента и обычно при массе тела пациента от 4 до 8 кг используется протез диаметром 4 мм. Необходимая длительность функционирования mBTS составляет от 6 до 9 месяцев.

Основной доступ для операции – боковая торакотомия, однако в некоторых случаях используется срединная стернотомия. Последний доступ получил широкое распространение и популярность в последние годы и имеет некоторые существенные преимущества перед стандартным боковым доступом. Косметический эффект обусловлен наличием одного доступа для двух операций, технически срединная стернотомия выполняется быстрее и проще, дает хороший доступ к обеим ветвям легочной артерии, СЛА, ОАП, аорте и магистральным сосудам. Данный доступ позволяет инициировать ИК у пациентов с выраженной десатурацией, а также свободно выбрать позицию имплантации (справа, слева, центральный анастомоз) в зависимости от геометрии и анатомии сосудов и избежать спаечного процесса в плевральной полости. Обычно незначительный спаечный процесс в полости перикарда не создает существенных проблем при последующей РКТФ.

При формировании mBTS чаще использовалась правосторонняя боковая торакотомия в 3-4м/р. При выполнении торакотомии необходимо обращать внимание на то, что основные технические трудности могут быть связаны с наложением анастомоза между артерией и протезом при слишком низкой торакотомии, поэтому чем больше масса тела пациента, тем глубже плевральная полость и купол плевры и тем выше (3м/р) должна быть выполнена торакотомия. Для операции используется стандартный боковой ретрактор.

Следующим этапом выполняется отведение правого легкого из операционного поля салфеткой вниз и назад так, чтобы внизу раны хорошо был выведен и несколько натянут корень легкого. Слишком выраженное коллабирование легкого на данном этапе можно и избежать, используя лишь рабочие тупферы для отведения легкого пока выполняется выделение подключичной артерии.

Далее выделяется подключичная артерия или брахиоцефальный ствол, учитывая анатомию правостороннего возвратного нерва достаточно для свободного отжатия зажимом.

Выполняется прошивание и пересечение v.azygos, выделение и частичное удаление лимфатических узлов расположенных ниже в средостении. На данном этапе окончательно отводится легкое салфеткой и



далее выделяется правая легочная артерия. Основная задача на данном этапе сформировать прямой, свободный путь для протеза от подключичной артерии к стволу правой легочной артерии. Правая легочная артерия выделяется максимально к бифуркации, следует всегда избегать ограниченного дистального выделения, т.к. при формировании анастомоза близко к трифуркации, а порой и в крупную верхнедолевую ветвь будет происходить более выраженная оверциркуляция доли и легкого в целом, а в последующем это может привести к трудно устранимой деформации и стенозу в этой области.

Сосуды отжимаются соответствующими зажимами Сатинского, легочную артерию можно отжимать также прямым зажимом под аортой и долевые ветви шелковыми лигатурами.

Первым формируется анастомоз между подключичной артерией и протезом. Анастомоз выполняется обычно либо нитью Gore – Tex CV 7 или Prolen 7.0. Срез протеза не должен быть слишком острым и обычно моделируется на месте сообразно взаимного расположения сосудов. Необходимая длина может быть смоделирована сразу на этапе подготовки, так и после наложения первого системного анастомоза протеза. Здесь необходимо учитывать то, что в основном используется тянущийся протез stretch и его длина должна определяться с поправкой на эту характеристику.

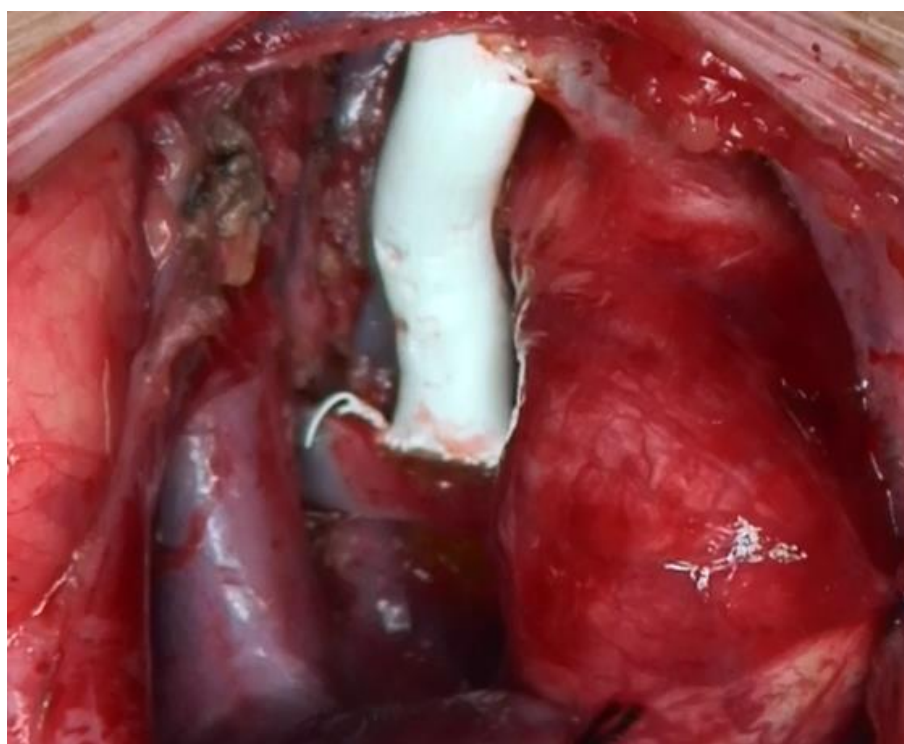
Угол нижнего (легочного) среза протеза не должен превышать  $45^\circ$ , чаще используется по возможности вообще прямой угол. Перед формированием анастомоза с легочной артерией смоделированный по длине протез иногда промывается раствором гепарина 1/10. Зажим накладывается так, чтобы линия разреза совпадала с осью шунта во избежание «заламывания» протеза вокруг легочной артерии. Это произойдет если разрез сделан или значительно смещен по задней или передней поверхности легочной артерии и неизбежно приведет к дисфункции и тромбозу анастомоза. Анастомоз формируется нитью Gore – Tex CV 7 - 8 или Prolen 7.0 – 8.0. Первый шов в глубине полезно завязать снаружи – этот прием позволяет избежать сбиривания анастомоза с тонкой и податливой стенкой легочной артерии. Как правило дополнительного подтягивания нитей не

требуется, достаточно чтобы швы ложились ровно и в умеренном естественном натяжении.

После окончания формирования анастомоза первым открывается легочный зажим, через несколько секунд верхний артериальный. Если отсутствует выраженное кровотечение зажимы снимаются полностью. Далее выполняется гемостаз, в основном источниками кровотечения являются прокола протеза.

Принципы формирования mBTS из центрального доступа (рисунок 2.7) существенно не отличаются, однако существует несколько важных технических моментов.

Рисунок 2.7. Правосторонний BTS 4 mm из срединного доступа



Так, выбор участка брахиоцефального ствола для анастомозирования требует четко соблюдать угол среза протеза в этой области и одновременно учитывать ход, направление и длину протеза. Расширенная и смещенная вправо аорта зачастую как бы лежит на предполагаемом ложе протеза и это должно учитываться при планировании углов и хода анастомоза. Ну и наконец, срединный доступ позволяет реализовать один из принципов правильного mBTS – это формирование как можно более короткого

сообщения между сосудами во избежание кинкинга и какой либо деформации, поэтому иногда может быть использован левый mBTS между левой подключичной артерией и левой легочной артерией в области ее устья или непосредственно в бифуркацию. Данный тип анастомоза имеет несколько преимуществ: часто позволяет избежать ИК при наложении анастомоза практически в бифуркацию, максимально короткое сообщение, прямой путь без каких либо препятствий на пути (аорта, лимфатические узлы и т.д.), легкое выделение при повторных операциях. Возможность формирования какого либо из типов анастомозов может быть оценена еще на этапе выполнения диагностического зондирования и ангиокардиографии.

Обработка швов анастомоза какими либо клеями нами широко не применяется, однако необходимо отметить, что использование клея на основе цианокрилата может существенно ограничивать возможности хирургического гемостаза и повторного формирования шунта в той же области в случае каких либо осложнений.

Решение о лигировании ОАП обычно выполняется если наличие данной коммуникации влияет на насыщение крови кислородом.

Оптимальным считается прирост сатурации после открытия анастомоза на 15 – 20% до 75 – 85% при  $F_{iO_2} < 30\%$ . Необходима соответствующая волемиическая нагрузка, некоторым пациентам может потребоваться кардиотоническая терапия, послеоперационная инфузия гепарина не является рутинной в нашем центре, т.к. может приводить к избыточному кровотечению из проколов протеза и удлинению времени гемостаза.

Низкая сатурация ( $< 70\%$ ) при нормальном АД, оптимальных параметрах ИВЛ позволяет предположить дисфункцию протеза и вероятный тромбоз. Если это происходит до ушивания стернотомной раны необходима ревизия шунта, если в АНО – необходима экстренная ЭХОКГ. В таких случаях начинается инфузия гепарина 10-20 Ед/кг/час.

При высокой сатурации ( $> 85\%$ ) и низком  $F_{iO_2}$ , что наблюдается при избыточном легочном кровотоке (гиперперфузия легкого на стороне анастомоза, метаболический ацидоз, низкое диастолическое АД) ограничиваются волемиическая нагрузка, к терапии подключаются диуретики,

инотропная поддержка, поддерживается более высокий РЕЕР, в наиболее резистентных случаях манипуляции с РН (допустимая гиперкапния 40-45 мм рт.ст.) и  $FiO_2=21\%$ , что вызывает рост легочного сопротивления. В крайних случаях необходима реоперация и формирование анастомоза меньшего диаметра. Более взрослые пациенты легче переносят случаи гиперперфузии.

В послеоперационном периоде достаточно назначения аспирина 10 мг/кг/сутки.

### **2.2.2 Радикальная коррекция тетрады Фалло**

Основные цели РКТФ можно сформулировать как адекватное и в то же время максимально щадящее устранение обструкции ПОПЖ, закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, а также устранение других внутри и внесердечных шунтов.

Основной доступ – стандартная срединная стернотомия и бикавальная канюляция. Все пациенты данной выборки оперированы в условиях гипотермического искусственного кровообращения (28 - 34°C). Однако, в настоящее время стандартно используется умеренная гипотермия 32 - 34°C. Большое значение уделяется дренированию левых отделов сердца, которое осуществляется через правую верхнедолевую легочную вену. Для кардиopleгии используется раствор Custodiol.

Первым этапом после окклюзии аорты выполняется трансатриальный доступ параллельно атриоventрикулярной борозде, выполняется ревизия трикуспидального клапана, дефекта межжелудочковой перегородки и полости правого желудочка.

Непосредственно в процессе выполнения кардиopleгии в корень аорты выполняется иссечение стенозирующих элементов парietального внедрения конусной перегородки и доступных проксимальных элементов стеноза. На этом этапе стараемся избегать излишней тракции в области септопарietального угла и деформации аортального корня. Адекватная визуализация достигается установкой общего отсоса в полость правого желудочка чуть ниже парietальной трабекулы с небольшим отведением книзу и от хирурга.

Одновременно производится оценка возможности выполнения РКТФ без вентрикулотомии. Если конусная перегородка достаточно мобилизована, дефект межжелудочковой перегородки также без особых проблем может быть закрыт трансатриально. Используется заплата из ауто/ксеноперикарда с использованием непрерывного обвивного шва Prolen 5.0 – 6.0 достаточно часто с выведением швов на кольцо трикуспидального клапана. Особое внимание необходимо уделять задне-нижнему углу дефекта часто скрытому под хордами и септальной створкой и передне-верхней области, где выполнялась париетальная резекция. Иногда в этих областях для предотвращения остаточных шунтов накладываются отдельные П-образные швы.

Следующим этапом может быть выполнена гидравлическая проба на трикуспидальном клапане.

Далее продольно вскрывается СЛА практически в глубину переднего синуса, выполняется ревизия клапана легочной артерии, кольца и выполняется открытая комиссуротомия. Тактически важно на этом этапе оценить диаметр ККЛА относительно расчетного.

Трансаннулярная пластика ВОПЖ и СЛА показана при  $z$  score  $< -3$ ; (-4).

Следующим этапом выполняется ревизия дистальных элементов инфундибулярного стеноза. На этом этапе важно окончательно определиться с возможностью выполнения РКТФ по RVIS стратегии. В случае, если принимается решение о возможности устранить остаточный инфундибулярный стеноз транспульмонально и адекватности размера ККЛА – выполняется резекция дистальных элементов инфундибулярного стеноза и восстанавливается сердечная деятельность. Если принимается решение сохранить только КЛА, то выполняется ограниченная вентрикулотомия 10 - 15 мм непосредственно ниже ККЛА, устраняются дистальные элементы стеноза, резецируются остаточные гипертрофические элементы передней стенки, фиброзные напластования, дополнительно ревизуется верхний край заплаты на ДМЖП. Это необходимо не только для контроля швов, но и важно с позиции адекватности устранения данного коновентрикулярного угла – т.е. мобилизации конусной перегородки и устранения низкой части

стеноза. Край заплата в этом случае должен быть всегда хорошо визуализироваться. Далее снимается окклюзия аорты, восстанавливается сердечная деятельность и как правило уже в условиях параллельного ИК выполняется пластика СЛА и/или ВОПЖ обычно заплатой из ксеноперикарда.

В случае если на этапе транспульмональной ревизии ККЛА признается абсолютно узким, а дистальный инфундибулярный стеноз представляется неустранимым лишь с помощью транспульмональной резекции (туннельный тип, выраженная гипертрофия, выраженное смещение конусной перегородки вперед и влево) – разрез с легочной артерии продляется на 5 - 12 мм ниже ККЛА и таким образом выполняется ограниченная ТАР. В случаях если при проведении ангиокардиографии, при первичной ревизии правого желудочка и инфундибулярного стеноза принимается решение о выполнении трансаннулярной пластики первым доступом может быть ограниченная длиной конусной перегородки вентрикулотомия в ВОПЖ, которая в последующем продлевается на СЛА и при необходимости на исток ЛЛА (при наличии стеноза за счет дуктальной ткани). Чрезвентрикулярно устраняются дистальные элементы стеноза (фиброзные напластования эндо и миокарда ВОПЖ, элементы септального внедрения и т.д.).

Вентрикулотомный доступ в этом случае как правило больше и может быть использован для закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Первый П-образный шов обычно накладывается на максимально глубоко расположенной окружности дефекта в области близкой к кольцу трикуспидального клапана и часто непосредственно с фиксацией к нему. Далее последовательно непрерывным обвивным швом заплата фиксируется по передне - верхнему краю, а по затем задне – нижнему краю. Верхний край заплаты прекрасно виден в такой ситуации и иногда укрепляется отдельными П-образными швами в верхнем углу коновентрикулярной складки для предотвращения остаточного шунтирования и/или реканализации.

Такой доступ достаточно часто выполняется у маленьких детей и не требует излишней тракции трикуспидального клапана для закрытия ДМЖП, что является его преимуществом по сравнению с транспульмональным доступом.

Во всех случаях на КЛА выполнялись пластические клапансохраняющие процедуры (открытая комиссуротомия, отслаивание в области фиброзных треугольников, париетальная резекция створок и т.д.), т.е. всегда при выполнении РКТФ максимально сохраняется собственный КЛА. Вентрикулотомный разрез если это представляется возможным продлевается на ствол легочной артерии всегда по передней комиссуре КЛА.

Последним этапом в условиях окклюзии аорты или в условиях параллельного ИК выполняется трансаннулярная пластика выходного отдела правого желудочка, клапанного кольца и ствола легочной артерии заплатой из ауто/ксеноперикарда овальной формы непрерывным швом нитью Prolen 6.0. При этом, иногда выполнялась пликация створок и/или разделенных комиссур в область шва как часть пластического сохранения КЛА. Другим пациентам нашей выборки по усмотрению оперирующего хирурга выполнялась имплантация моностворки из мембраны Preclude по методике *M. W. Turrentine*.

В случаях аномального отхождения ПНА от ПКА или присутствия крупных конусных ветвей ограничивающих вентрикулотомию в ВОПЖ мы предпочитаем выполнение трансатриально – транспульмональной коррекции другим техническим подходам. Для оценки диаметра КЛА до и после реконструкции ПОПЖ использовали uterine dilators Hegar расчетного по Rowlatt (1963) диаметра. Для коррекции в некоторых случаях использовался тщательно острым и тупым путем очищенный от средостенной соединительной ткани и обработанный в глутаровом альдегиде аутоперикард. Перед использованием материал отмывался в чистом физиологическом растворе. В большинстве случаев использовался ксеноперикард.

Основные этапы реконструкции пути оттока правого желудочка при различных подходах показаны на рисунках 2.8-2.37. На рисунках 2.8-2.16 показаны этапы реконструкции при ТАР, на рисунках 2.17-2.33 этапы реконструкции с использованием моностворки РТФЕ в желудочковой позиции – ТАРm, на остальных показаны этапы реконструкции с применением концепции RVISS.

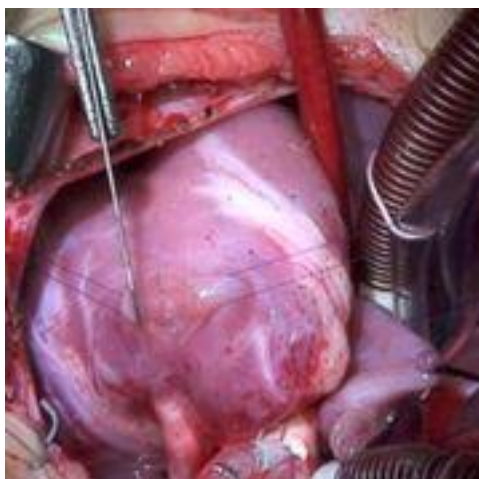


Рисунок 2.8 Правая венстрикулотомия

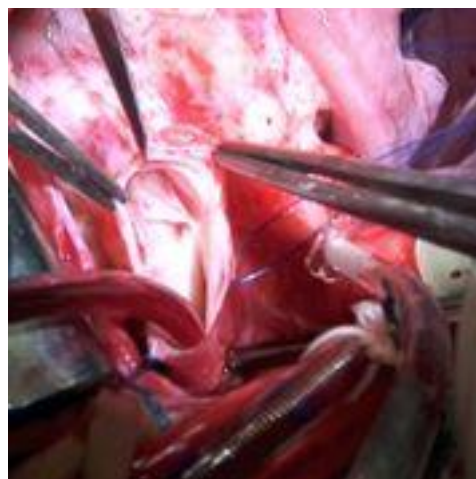


Рисунок 2.9 Ревизия КЛА

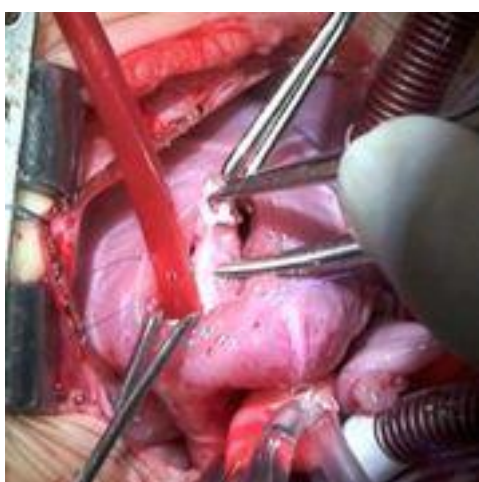


Рисунок 2.10 Париетальная резекция

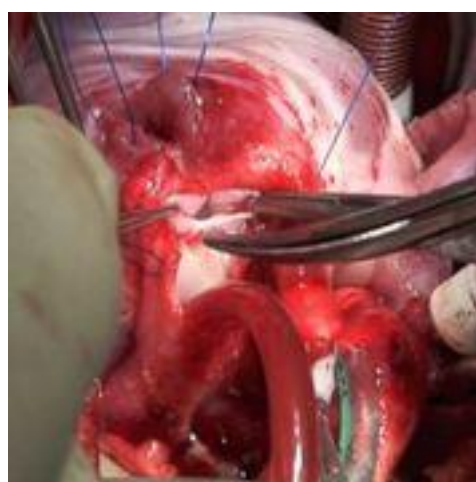


Рисунок 2.11 Комиссуротомия КЛА



Рисунок 2.12 Рассечение ККЛА



Рисунок 2.13 Общий вид ПОПЖ



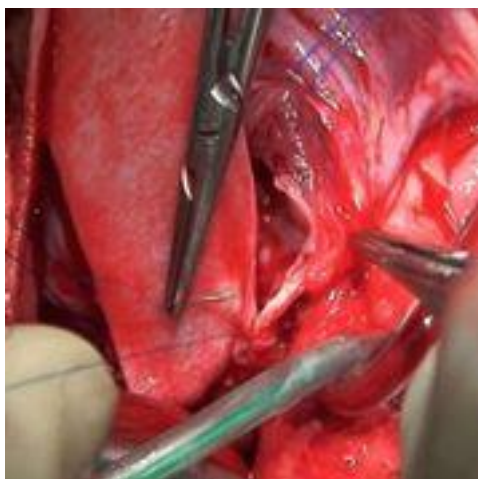


Рисунок 2.14 Реконструкция ПОПЖ



Рисунок 2.15 ТАП ПОПЖ

Так, на рисунке показана попытка клапансохраняющей операции, однако в связи с узким ККЛА и диспластичным КЛА сохранить эти структуры не удалось и выполнена трансаннулярная пластика – ТАР.

На рисунках 9 и 10 показана ревизия клапана легочной артерии, клапан крайне диспластичен, нефункционален, выполнена его резекция во избежание резидуальной обструкции и далее выполнена реконструкция с использованием моностворки РТФЕ в желудочковой позиции.

На рисунках 18-21 продемонстрирована удачная попытка сохранения ККЛА и КЛА с использованием бужа Hegar -1,5 mm от расчетного по Rowlatt при реконструкции RVISS – TwoPatch. А на рисунках 25-29 показаны основные моменты реконструкции ПОПЖ в группах RVISS - RVOT и ТАТР.

В момент полного согревания больного и окончания искусственного кровообращения до начала введения протамина - сульфата производилась прямая тензиометрия. Использовалась игла «Бектон Дикинсон» или Nipro 0,8/40 мм, соединенная через инфузионный порт с трансдюсером.

Результаты фиксировались на мониторе следящей системы фирмы «Philips» (Германия). Проводилось измерение давления в приточной части правого желудочка и иногда в стволе легочной артерии (игла проводилась выше клапанного кольца легочной артерии между швами).

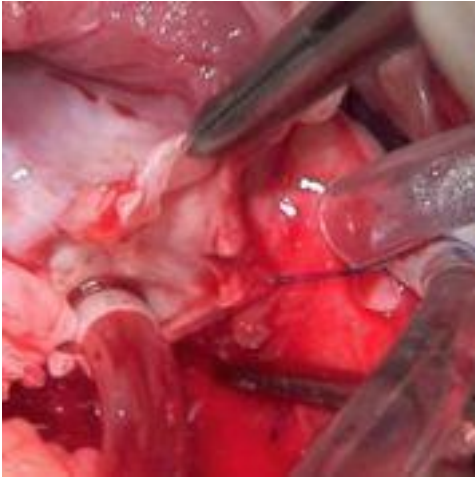


Рисунок 2.16 Ревизия КЛА

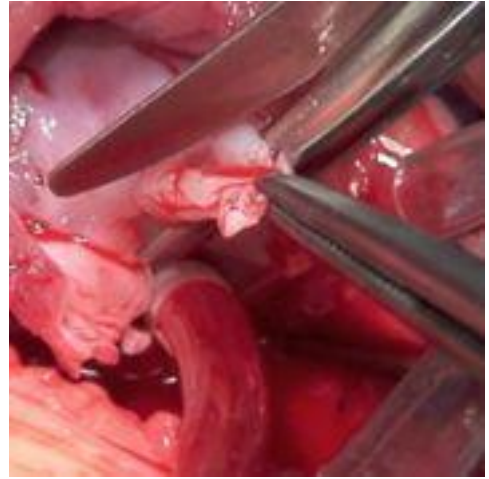


Рисунок 2.17 Резекция КЛА



Рисунок 2.18 ПОПЖ при ТАРm



Рисунок 2.19 Моностворка PTFE



Рисунок 2.20 Ориентация створки



Рисунок 2.21 Подбор заплаты



Рисунок 2.22 ТАРm



Рисунок 2.23 ТАРm окончание

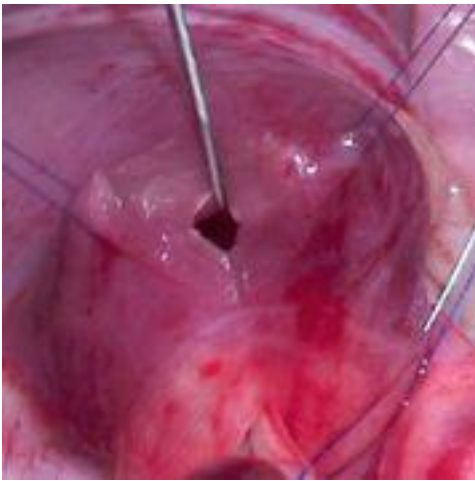


Рисунок 2.24 Правая вентрикулотомия

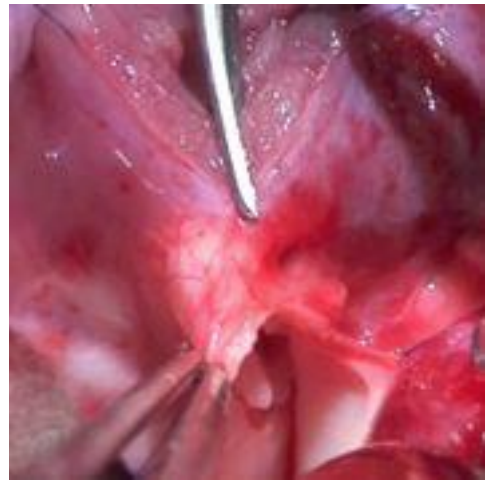


Рисунок 2.25 Вентрикулотомия



Рисунок 2.26 Pariетальная резекция



Рисунок 2.27 Комиссуротомия КЛА 1

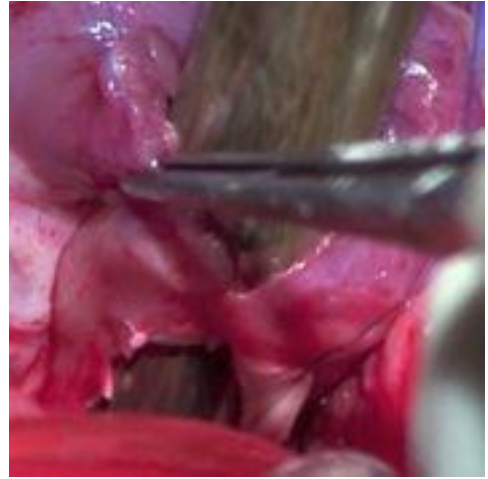


Рисунок 2.28 Комиссуротомия КЛА 2    Рисунок 2.29 Инспекция бужем Негар

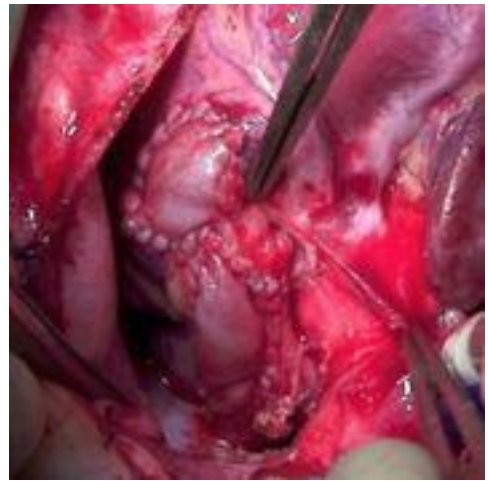
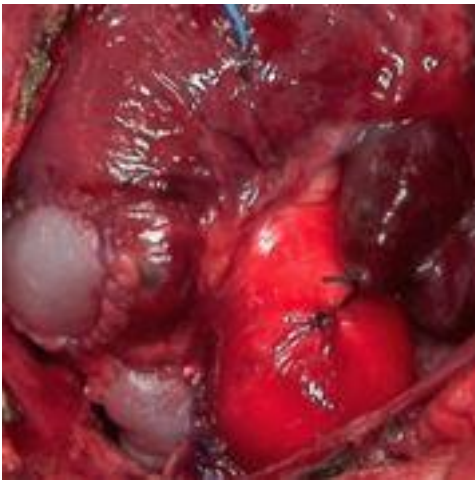


Рисунок 2.30 TwoPatch

Рисунок 2.31 Окончательный вид 2

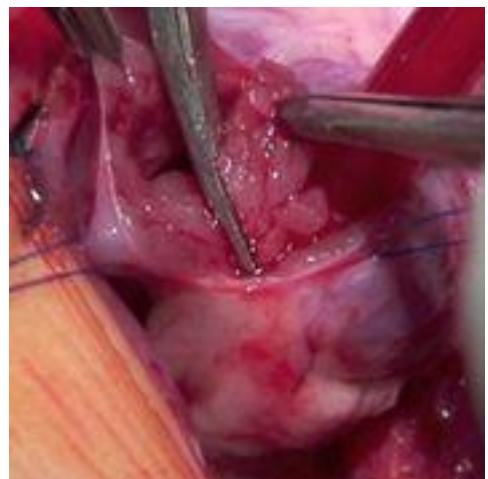
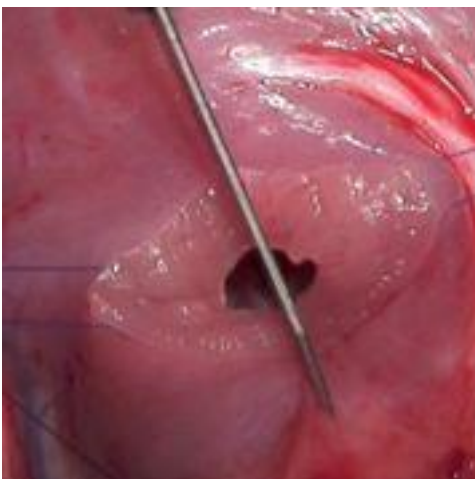


Рисунок 2.32 Вентрикулотомия

Рисунок 2.33 Parietalная резекция

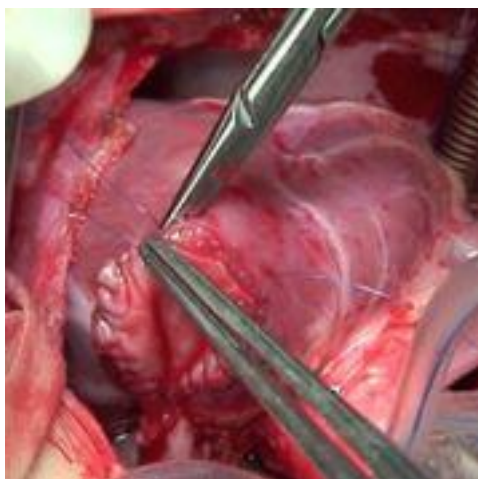


Рисунок 2.34 RVOT пластика 1



Рисунок 2.35 RVOT пластика 2



Рисунок 2.36 ТАТР



Рисунок 2.37 КЛА при ТАТР

Признаками адекватной коррекции считались давление в правом желудочке до 75 - 85% от системного и остаточный систолический градиент ПЖ/ЛА до 50 мм рт.ст.

В случае, если при выполнении РКТФ по RVIS стратегии по результатам прямой тензиометрии давление в ПЖ составляет более 75% от системного всегда выполняется ТЕЕ. Оценивается уровень остаточного стеноза, герметичность межжелудочковой перегородки, состояние трикуспидального клапана и функция левого и правого желудочка. Если присутствует инфундибулярный остаточный стеноз определяется его тип. Динамическая обструкция как правило не представляет существенной проблемы, фиксированная обструкция с градиентом давления ПЖ/ЛА > 50 мм рт.ст. является показанием к возобновлению ИК и ревизии ПОПЖ. В

случае формирования остаточной обструкции только за счет инфундибулярного компонента в условиях параллельного ИК будет достаточно выполнить изолированную ограниченную пластику ВОПЖ с дополнительной резекцией стенозирующих элементов, если остаточный стеноз формируется также и на узком диспластичном КЛА и соответственно имеет многокомпонентный характер может потребоваться трансаннулярная пластика ПОПЖ, которая также может быть выполнена в условиях параллельного ИК.

Гемодинамически стабильным пациентам с динамической инфундибулярной обструкцией и умеренной обструкцией на уровне ККЛА ревизия и реоперация не показана.

У пациентов с выраженной инфундибулярной резекцией, венстрикулотомией и особенно после трансаннулярной пластикой ВОПЖ и СЛА в раннем послеоперационном периоде могут наблюдаться признаки правожелудочковой дисфункции (низкий сердечный выброс – гипотония, высокое ЦВД, гепатомегалия, относительно высокие дозы кардиотонических препаратов). В этих случаях обычно достаточно наряду с кардиотонической терапией проводить контроль параметров ИВЛ (снижение пикового давления, укорочение фазы вдоха, снижение РЕЕР), ограничение волемической нагрузки и ЭКС для поддержания ЧСС и предсердно – желудочковой синхронии.

## **2.3 Методы исследования**

Для решения поставленных задач использованы клинические, функциональные, физиологические, лабораторные методы исследования и методы статистической обработки данных.

Исследовались дооперационные показатели, показатели результатов раннего послеоперационного периода, а также показатели для оценки результатов РКТФ в отдаленном послеоперационном периоде.

### **2.3.1 Клинико - функциональные методы исследования**

Эхокардиографическое исследование выполнялось на аппаратах «Acuson - 128» XP - 10 фирмы «Acuson» (США), «Sonos - 5500» и «Sonos - 4500» фирмы «Philips» (США) и Vivid q фирмы «GE Healthcare» (США).

Для оценки диастолической функции правого желудочка в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде изучались следующие показатели: максимальная скорость кровотока в фазу раннего диастолического наполнения - E (м/с), максимальная скорость кровотока в фазу позднего диастолического наполнения - A (м/с), транстрикуспидальный диастолический индекс E/A, время замедления кровотока раннего диастолического наполнения - DT (мс), длительность фазы изометрического расслабления правого желудочка - ФИР (мс). Измерения E/A, DT, проводили в парастернальной позиции длинной оси приточной части ПЖ, либо в апикальной четырехкамерной позиции в импульсном доплеровском режиме. Измерения DT были необходимы с целью исключения псевдонормализации транстрикуспидального диастолического кровотока. Так DT в норме составляет 160-240 мс, при ригидном типе диастолической дисфункции > 240 мс, а при псевдонормальном типе < 160 мс. Длительность ФИР измерялась как интервал между окончанием систолического (поток трикуспидальной регургитации) и началом раннего диастолического потока через трикуспидальный клапан (Патент № 2247534; 2005 г.) (рисунок 2.38).

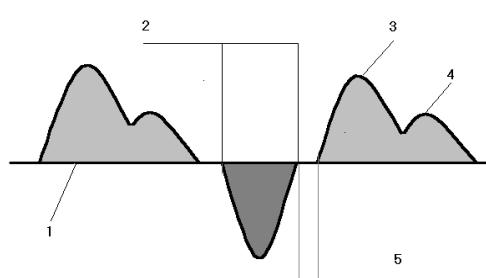


Рисунок 2.38 Спектры транстрикуспидальных эхокардиографических потоков

1 - Диастолические (3- пик E, 4 – пик A)

2 - Систолический

5 - Фаза изометрического расслабления

Для оценки систолической функции правого желудочка с помощью ЭХОКГ использовались методы %FAC - Percent Fractional Area Change (рисунок 2.39) и TAPSE - Tricuspid Annular Planar Systolic Excursion (рисунок 2.40).

Рисунок 2.39. Расчет %FAC Фракции выброса ПЖ



Кроме того, для обобщающей оценки функции ПЖ выполнялось вычисление MPI – Myocardial Perfomance Index (рисунок 2.40).

Для оценки анатомо - функционального состояния пути оттока правого желудочка и проксимального сегмента легочной артерии изучались следующие показатели: площадь струи легочной регургитации ( $\text{мм}^2$ ), диаметр клапанного кольца легочной артерии (мм), остаточный систолический градиент между правым желудочком и легочной артерией. Измерения проводились в парастеральной позиции короткой оси аортального клапана или парастеральной позиции короткой оси ЛЖ на уровне МК (парастеральная позиция длинной оси легочной артерии).

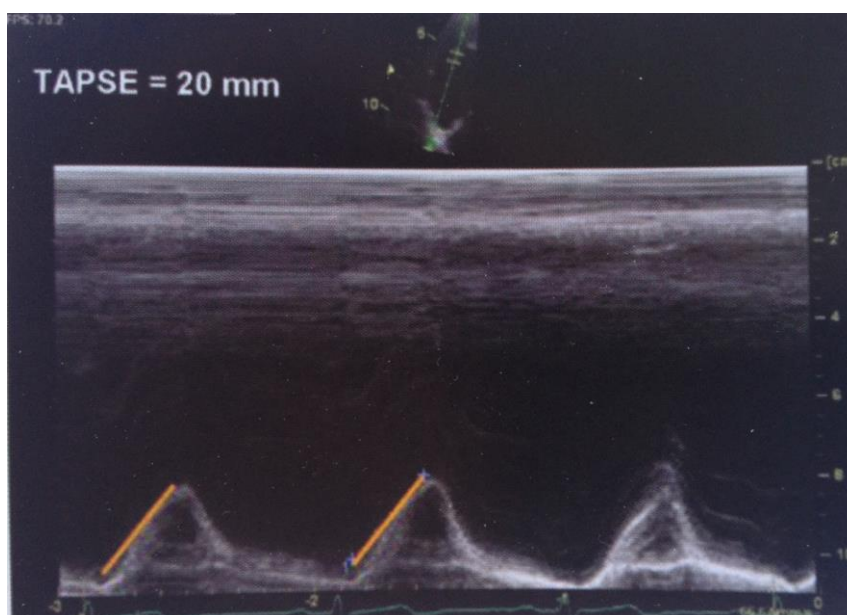
Остаточный систолический градиент регистрировался в постоянно-волновом доплеровском режиме. В этой же позиции исследовался дистальный сегмент легочной артерии, а именно диаметры истоков правой и левой легочной артерии.

Для оценки размеров правого желудочка изучались следующие показатели: конечно - диастолический размер правого желудочка (мм), толщина париетальной стенки правого желудочка (мм). КДРПЖ измерялся в



парастернальной позиции длинной оси левого желудочка в М-режиме. Дилатация ПЖ подтверждалась в парастернальной позиции короткой оси аортального клапана (преобладание ПЖ в этой позиции) и апикальной 4-х камерной позиции (если верхушка занята и ЛЖ и ПЖ - в норме только ЛЖ). Средняя толщина миокарда правого желудочка измерялась также в парастернальной позиции длинной оси левого желудочка.

Рисунок 2.40. Расчет TAPSE, mm



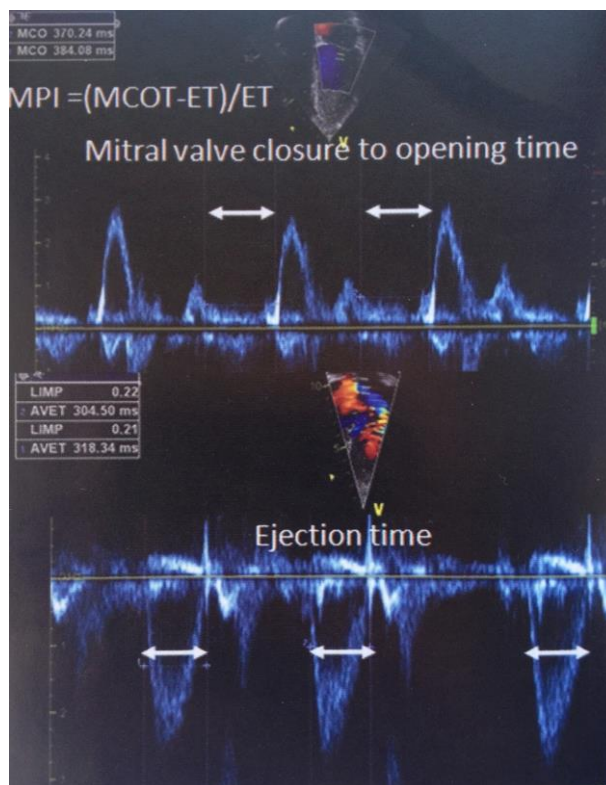
Для оценки степени развития и гипоплазии левого желудочка измерялся конечно - диастолический объем левого желудочка в апикальной четырехкамерной позиции в М-режиме, а также диаметр фиброзного кольца митрального клапана ( $Z\text{-score} \leq 2-2,5$ ).

Также, исследовались показатели сократимости левого желудочка по стандартной методике, степень декстрапозиции аорты и наличие митрально - аортального фиброзного продолжения, функция митрального, трикуспидального и аортального клапанов сердца и др. Использованы эхокардиографические датчики S3 - S8, интраоперационно датчик 9Т.

Для проведения неинвазивного электрофизиологического исследования использовался ЭФК «Биоток - 500К» фирмы «Биоток, НПО» (Россия, г. Томск; NPOCCRU.ME44.BOO154), а также холтеровское мониторирование

ЭКГ в отдаленном послеоперационном периоде на системе «Кардиотехника – 4000» фирмы «ИНКАРТ» (Россия, С-Петербург).

Рисунок 2.41 Расчет  $MPI = (MCOT-ET)/ET$

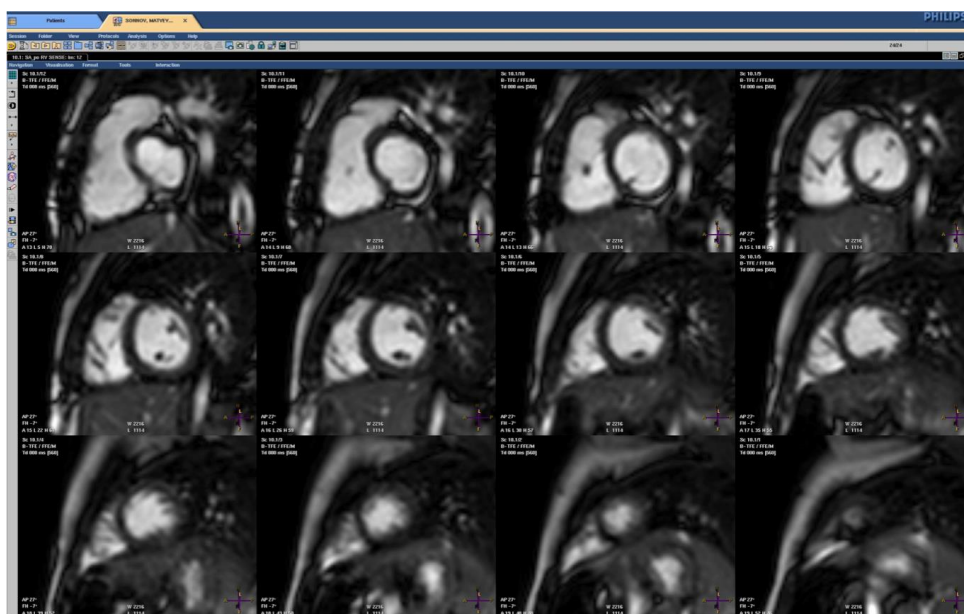


Изучались следующие показатели: длительность комплекса QRS, длительность интервала QT, dQRS и dQT. Исследовалась функция проводимости правого желудочка. В случаях использования ЭФК «Биоток - 500К»В - состоянии покоя регистрировались стандартные и усиленные отведения от конечностей со скоростью  $50 \text{ мм} \cdot \text{с}^{-1}$  в течении 5 минут, использовались режимы стоп кадров, одиночных и множественных измерений комплексов и интервалов.

Для оценки отдаленных результатов пациенты были обследованы на магнитно-резонансном томографе *Philips Achieva Nova Duo 1,5 T*, (Holland) с внутривенным введением Gd - контрастного вещества Омнискан (Omniscan®) в стандартной дозировке  $0,1 \text{ ммоль/кг}$  массы (эквивалентна  $0,2 \text{ мл/кг}$ ). После получения трехпланарных (прицельных) изображений, выполнялось сканирование в аксиальной плоскости в режимах с черной кровью для визуализации сердечной и внесердечной анатомии. Стандартный

протокол исследования предусматривал сканирование области сердца в аксиальной плоскости в режимах с черной (TSE\_BB black blood turbo spin echo) и белой кровью толщиной среза 5 мм, интервалом 0 мм. При этом позиционирование срезов проводилось в стандартной последовательности. Морфология левого желудочка (ЛЖ) и правого желудочка, в частности их форма, толщина стенок и показатели сократимости оценивались в кинорежиме В\_TFE в двух-, трех- и четырехкамерных плоскостях. КДО и КСО рассчитывались путем ручного обрисовывания эндокардиальных контуров на конец систолы и диастолы на серии снимков ориентированных вдоль короткой оси левого и правого желудочков (рисунок 2.42).

Рисунок 2.42 Изучение динамических объемных показателей ПЖ



Для анализа клапанной и желудочковой функции выполнялись сканы по оси сердца. 2-х и 4-х камерные кино - МРТ выполнялись для визуализации клапанной недостаточности.

Для вычисления глобальной функции желудочков выполнялся анализ изображений по короткой оси, дополнительные косые изображения были получены для анализа анатомии или глобальной функции. Дополнительно МРТ-изображения выравнивались вдоль выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) для визуализации легочной недостаточности и дилатации ВОПЖ. Магнитно-резонансная ангиография с контрастным

усилением использовалась для визуализации легочной артерии и ее ветвей (рисунок 2.43).

Рисунок 2.43. Контрастная Cardiac MRI ПОПЖ и легочного русла

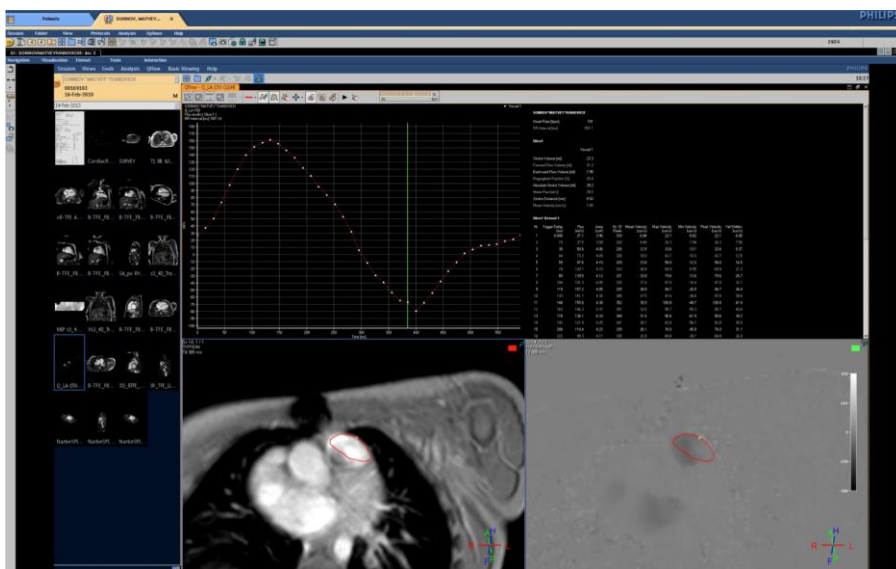


Из дополнительного МРТ-изображения ВОПЖ и изображений поперечной черной крови строилась карта скорости через легочную артерию для расчета легочного объема регургитации (рисунок 2.44).

Для выявления и оценки распространенности рубцовых изменений миокарда ПЖ проводилось сканирование в плоскости по короткой оси, в 2-х и 4-х камерных плоскостях в режиме T1\_TFE\_SPIR и 3DT1\_TFEPISIR для изучения отсроченного накопления контрастного вещества. Время задержки сатурационного импульса TFE Prepulse для подавления сигнала от миокарда выбиралось на серии предварительного просмотра в режиме Look Locker или IR\_TFE\_LL.

Для детальной оценки сократимости и массы миокарда ПЖ и ЛЖ серия срезов в коронарной плоскости обрабатывалась с использованием программ Philips MR Cardiac Explorer или Philips MR Cardiac Analysis.

Рисунок 2.44 Исследование легочной регургитации - Cardiac MRI



При помощи прибора **PiCCO-plus** в раннем послеоперационном периоде оценивались основные показатели гемодинамики. Термодилуционный катетер 3 F PULSIOCATН для установки в бедренную артерию у детей (диаметр 0.9 мм, рабочая длина 7 см, дистальный просвет 0.018") для проведения измерения устанавливался пункционно по Сельдингеру в правую или левую бедренные артерии, и использовался для постоянного мониторинга АД и взятия проб артериальной крови (рисунок 2.45, 2.46). Проводился постоянный контроль наличия пульсации на артериях стоп, состояние кожных покровов и микроциркуляции конечности. После окончания исследования катетер немедленно удалялся. Осложнений, связанных с катетеризацией, отмечено не было. Пробы и измерения осуществлялись на следующих этапах: 1 этап – сразу после окончания ИК, выполнения ультрафильтрации и введения протамина; 2 этап – через 12 ч. после операции в отделении интенсивной терапии, 3–й этап через 24 ч., 4–й этап через 48 ч.

Для оценки ХСН у пациентов использовалась национальная классификация ХСН (ОССН, 2002) принятая Всероссийским научным обществом кардиологов (ВНОК), объединяющая принятые в России классификации стадий ХСН (В.Х. Василенко и Н.Д. Стражеско) и ФК (Rooss R.D.) 1987 года для детей до 3 лет и адаптированная согласительной конференцией Канадской Ассоциации Кардиологов по лечению и ведению

больных с сердечной недостаточностью функциональная классификация Нью - Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA).

Рисунок 2.45. Термодилуционный катетер 3 F PULSIOCATH

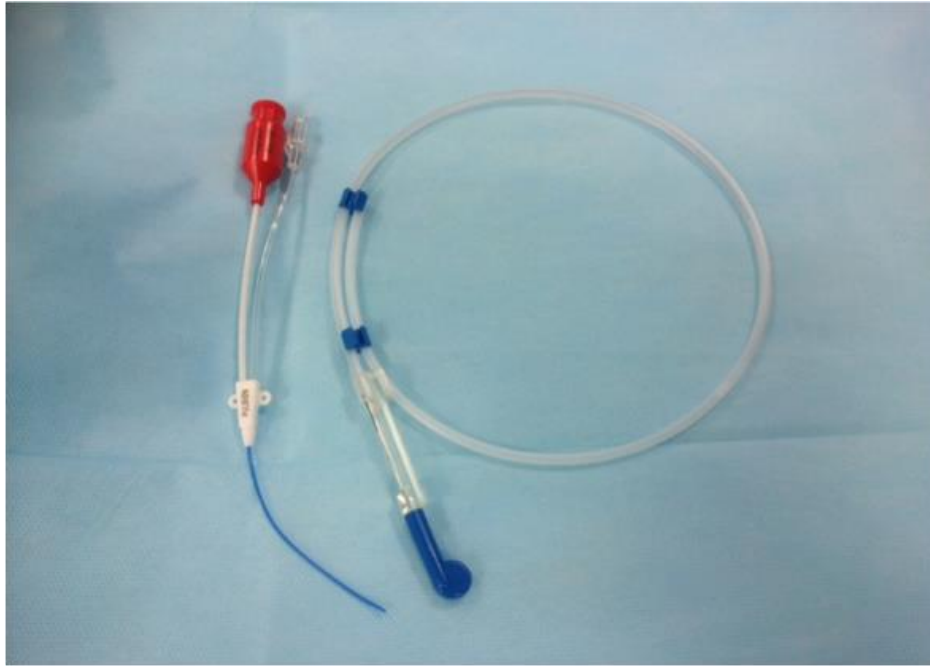


Рисунок 2.46 Установленный термодилуционный катетер 3 F  
PULSIOCATH



### 2.3.2 Формулы и методы использованные для расчета показателей

Для расчета площади поверхности тела (BSA) использовали формулы Du Bois D and Du Bois EF (1916):

$$BSA = 0,007184 * Wt^{0,452} * Ht^{0,725}$$

и Kirklin JW and Barrat - Boyes BG (1993):

$$BSA = 0,0881 * Wt^{0,7342},$$

где Wt - масса тела, кг; Ht - длина тела, см

Для расчетов показателей развития ветвей легочной артерии использовали две формулы (1984):

$$\text{Mc Goon ratio} = (LPA + RPA) / nAo \text{ и}$$

$$PA - \text{index (Nacata - index), } mm^2/m^2 = (LPA^2 + RPA^2) * 3,14 / (4 * BSA),$$

где LPA - исток левой легочной артерии, мм; RPA - исток правой легочной артерии, мм; nAo - диаметр нисходящей аорты над диафрагмой, мм.

Для расчета величины индекса КДО ЛЖ/BSA использована формула Planche C at all (1998):

$$\text{индекс КДО ЛЖ/BSA, мл/м}^2 = 17 * \ln(\text{age}) + 44,7$$

Анализ показателя TAPSE производился в TAPSE Z-Score Calculator Online одновременно с построением Z +/- score plots в ресурсе <http://dev.parameterz.com/tapse>.

MPI (Myocardial Performance Index) вычислялся по формуле:

$$(ICT + IRT) / ET \text{ или}$$

$$MCOT \text{ (Mitral Valve Closure to Opening Time) - } ET / ET.$$

Для расчета скорректированного интервала QT использована формула Базетта и таблицы расчетов QT с исходя из ЧСС и длительности RR:

$$QT = K \sqrt{R} - R; QT \text{ с} = QT(\text{мс}) / \sqrt{RR} \text{ (сек)}$$

где K - константа, равная для детей независимо от пола 0,38.

Для получения расчетной величины диаметра клапанного кольца легочной артерии использовалась формула Rowlatt IE et all (1963):

$$\text{ККЛА} = 4,9639 * \text{Ln}(\text{BSA}) + 15,293$$

Для оценки степени гипоплазии ККЛА до операции использовалась формула Z «annulus» Blackstone and Kirklin et all (1979):

measured diameter - the mean normal diameter - the standard deviation of  
the mean normal diameter.

Расчет показателей P-MODS (Pediatric Multiple Organ Dysfunction Score) производился с помощью online [www.sfar.org/scores2/pmods2.html](http://www.sfar.org/scores2/pmods2.html).

В шкале проводится оценка тяжести послеоперационного периода по уровню лактата, отношению PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>, уровню билирубина, фибриногена и креатинина.

Для работы с библиографией использовался пакет программного обеспечение PRO CITE 5.0 фирмы «ISI Research Soft» (США).

### 2.3.3 Методы статистической обработки данных

Формирование базы данных и их статистическая обработка производилась на персональном компьютере IBM PC с применением пакета программного обеспечения STATISTICA 7.0 фирмы «StatSoft, Inc» (США), Stata 13 и MedCalc Software (Belgium) в ресурсе <http://www.medcalc.org/calc/>, а, также с использованием ресурса [www.statpages.info](http://www.statpages.info) (Bernard Rosner, *Fundamentals of Biostatistics*, 6<sup>th</sup> Ed., 2006).

Использовались следующие модули программы: основные статистики и таблицы, непараметрическая статистика, углубленные методы анализа и 2М визуальный анализ данных.

Выбор непараметрических (свободно распределенных) процедур объясняется тем, что непараметрические тесты не ограничены шкалой измерений, не основываются на оценке параметров (таких как среднее) при описании выборочного распределения интересующей величины, не требуют подтверждения нормальности распределения и фактически в некоторых



случаях имеют даже большую мощность, чем  $t$  - критерий ( $U$  - критерий Манна - Уитни).

Согласно рекомендациям фирмы «StatSoft, Inc», анализ данных целесообразно производить с использованием всех статистических критериев и статистик выбранной группы, что связано с различным их устройством, толкованием и не дублирующими, а принципиально дополняющими статистический результат свойствами. Так, среднее обладает рядом замечательных свойств (например, сумма квадратов расстояний между наблюдаемыми значениями и их средним является минимальным), однако эта оценка сильно чувствительна к выбросам в отличие от медианы и квартильного размаха, двухвыборочный критерий Колмогорова - Смирнова в отличие от  $U$  - критерия Манна - Уитни чувствителен к различию общих форм распределений двух выборок и т.д. [17].

### **2.3.3.1 Модуль «Основные статистики и таблицы»**

В диалоговом окне «Описательные статистики» получены: среднее, стандартное отклонение выборочного среднего (стандартная ошибка), стандартная девиация, медиана, квартильный размах, минимум и максимум переменной. В диалоговом окне «таблицы сопряженности и таблицы флагов и заголовков» вычислялся непараметрический критерий  $\chi^2$  Пирсона [17]. Для вычисления показателя Odds Ratio использовались online таблицы 2x2 в статистическом калькуляторе MedCalc (<http://www.medcalc.org/calc/>).

Критерии  $\chi^2$  и OR использовались для анализа ретроспективной части исследования характеризующейся как «Case-Control Study».

### **2.3.3.2 Модуль «Непараметрические статистики»**

Использованы следующие критерии для независимых переменных: критерий серий Вальда - Вольфовица, двухвыборочный критерий Колмогорова - Смирнова,  $U$  - критерий Манна - Уитни, ANOVA Краскела - Уоллиса, медианный тест.

Для зависимых переменных использованы: критерий Вилкоксона, критерий знаков, ANOVA Фридмана и коэффициент конкордации Кендалла.

Для переменных принимающих только два значения и являющихся категориальными использованы непараметрические таблицы частот 2x2 Макнемара: критерий  $\chi^2$  Пирсона, точный критерий Фишера,  $\chi^2$  Йетса.

Для исследования связей (взаимозависимостей) между переменными использована непараметрическая альтернатива коэффициенту корреляции Пирсона  $r$  (Pearson, 1896) - коэффициент корреляции Спирмена  $R$ . Для сравнения коэффициентов корреляции, вычисленных по разным выборкам использован статистический калькулятор в модуле «Основные статистики и таблицы», диалоговое окно «Другие критерии значимости».

### Оценка адекватности математических моделей

Оценка адекватности математической модели является важнейшим этапом анализа зависимостей между переменными. Поскольку использовались линейные регрессионные модели, была использована статистика  $R^2$  - коэффициент детерминации ( $R^2 = 1,0$  - остаточная дисперсия; другими словами, чем меньше остаточная дисперсия, тем выше степень подгонки модели к данным). Регрессионная модель считалась адекватной при  $R^2 > 0,5$ .

### **2.3.3.3 Модуль углубленные методы анализа данных**

Для оценки послеоперационной выживаемости и свободы от реопераций использовался блок «Анализ выживаемости» и метод множительных оценок Каплана – Мейера.

### **2.3.3.4 Графические методы анализа данных**

Визуальный анализ полученных данных программы Statistica 7.0 доступен в меню «Графики» и в соответствующих приложениях блоков анализа данных.

Использовались 2М диаграммы размаха, 2М диаграммы рассеяния с 95% доверительным интервалом, линейные регрессионные модели, 2М составные круговые диаграммы, простые и составные столбчатые диаграммы.

В блоке «Анализ выживаемости» и метод множительных оценок Каплана – Мейера получены графики «времени жизни и кумулятивной доли выживших» [17].

Построение Z TAPSE +/- score plots выполнялось в ресурсе <http://dev.parameterz.com/tapse>.

### 2.3.3.5 Оценка результатов CMRI и PiCCo Plus

Непрерывные переменные представлены в виде медианы (25 - 75%). Категорийные переменные представлены в виде чисел и %. Использовались тесты Манн-Уитни, критерии  $\chi^2$  или Фишера для межгрупповых сравнений.

Логистическая регрессия была использована для оценки связи между тяжестью легочной регургитации, конечно – диастолического объема и фракции выброса правого желудочка, резидуальной обструкцией выходного отдела правого желудочка и параметров гемодинамики. Для многофакторного логистического регрессионного анализа была использована пошаговая процедура с отсечением р-значения 0,20 для разработки окончательной регрессионной модели. Статистически значимым считалось значение двустороннего  $p < 0,05$ . Статистический анализ проводился с использованием программы Stata 13.

Методика «Propensity score matching» выполнена с применением алгоритма «nearest neighbor matching» при соотношении «случай-контроль» 1:1. После балансировки данных, сравнение групп выполнено с использованием критериев для двух зависимых переменных: критерий Уилкоксона (для количественных признаков), МакНемара (для бинарных признаков) и метод Пирсона (для порядковых данных). Для выявления предикторных переменных при бинарной зависимой переменной использовались простая и множественная логистическая регрессия. Уровень значимости для всех используемых методов установлен как  $p < 0,05$ .

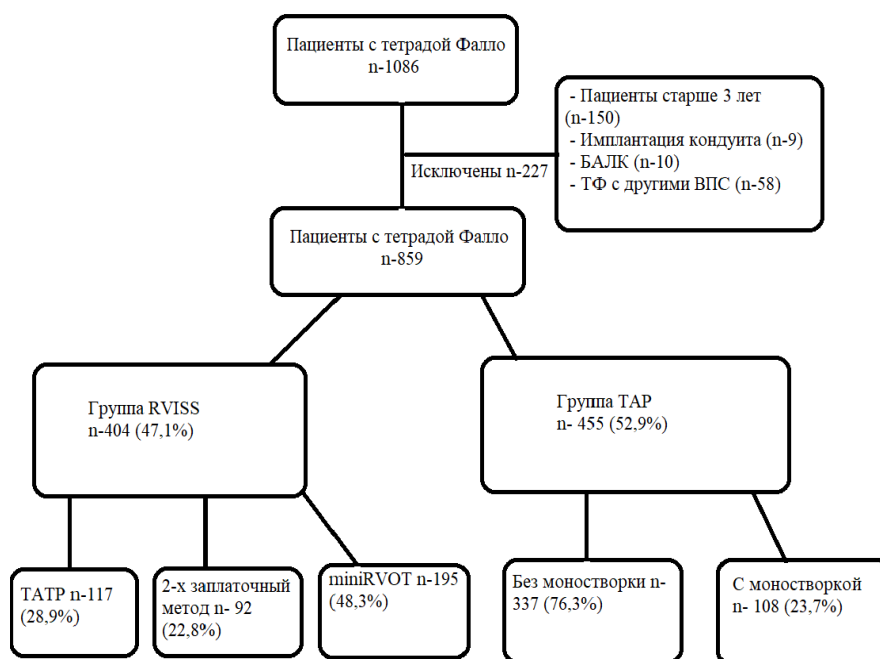
## ГЛАВА III. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ХАРАКТЕРИСТИК ПАЦИЕНТОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ РАЗЛИЧНЫХ ПОДХОДОВ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

### 3.1 Введение

#### Предоперационная характеристика

В основе диссертационной работы лежит материал исследования и анализ результатов хирургической коррекции тетрады Фалло в НМИЦ им. акад Е.Н. Мешалкина МЗ РФ в период с 2000 по 2017 год (включая исследования PiCCo Plus и Cardiac MRI). Дизайн исследования представлен в рисунок 3.1.

Рисунок 3.11. Дизайн исследования



**Критерии включения:** пациенты до 3 лет с тетрадой Фалло для РКТФ

**Критерии исключения:**

- Пациенты с пневмонией
- Пациенты с сепсисом
- Пациенты с врожденной патологией почек
- Неврологическая тяжелая патология
- Тетрада Фалло с сопутствующими сердечными аномалиями

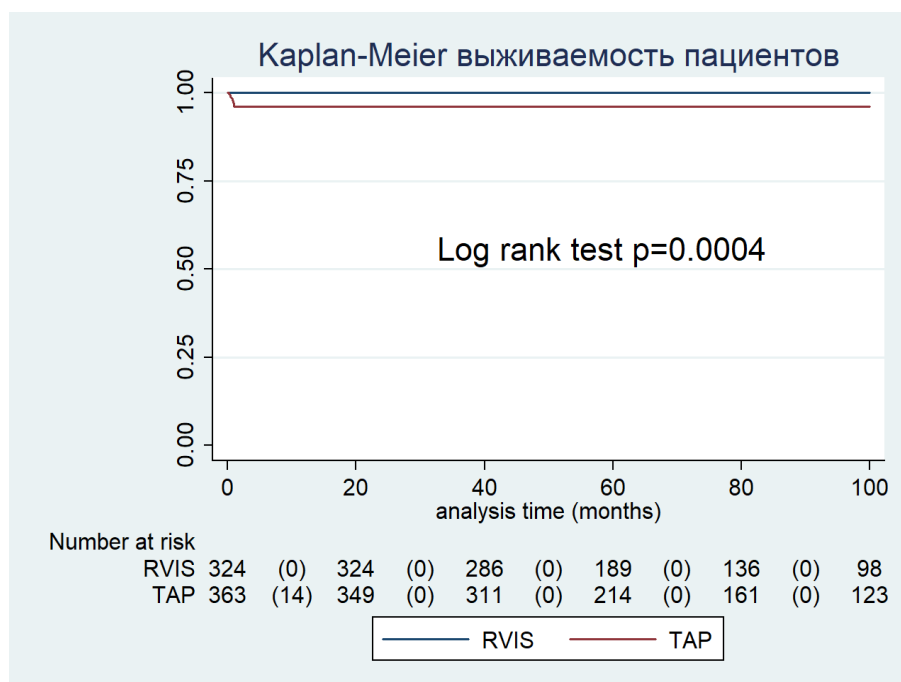
- Пациенты, которым потребовалась имплантация кондуитов в позицию ПОПЖ
- пациенты с БАЛК.

**Первичная точка:** 30-летальность.

**Вторичные точки:** отдаленная выживаемость, свобода от реопераций, сердечная недостаточность, Время инотропной поддержки, время ИВЛ.

Выживаемость в группах RVISS и TAP представлена на рисунке 3.2.

Рисунок 3.2. Выживаемость пациентов



Возраст на момент РКТФ составил  $15,9 \pm 9,2$  (13) месяцев (0,06 – 36). 61% (n=390) пациентов составили мальчики, 39% (n=249) – девочки. Масса тела пациентов составила  $9,5 \pm 6,09$  (8,8) кг (минимальная масса тела - 3,66). Рост составил  $74,9 \pm 12,2$  (73) см. BSA  $0,46 \pm 0,35$  (0,43) m<sup>2</sup>. Sat% у пациентов составила  $83,2 \pm 8,9$  (84)%, количество Eг  $5,7 \pm 0,95$  (5,61) \*10<sup>5</sup>, уровень Hb  $142,5 \pm 22,4$  (142) г/л. Одышно - цианотические приступы присутствовали у 39% пациентов (n=234). Чрезвычайное зондирование и ангиокардиография выполнялась у 26,7% пациентов (n=171).

У 80% пациентов был диспластичный двухстворчатый клапан легочной артерии (n=511). Смешанный комбинированный тип обструкции

ПОПЖ выявлен у 68,8% (n=440) пациентов, у 32,2% (n=199) выявлена изолированная инфундибулярная обструкция.

Аномалии коронарных артерий выявлены у 2,8% (n=18) пациентов. Из них аномальное отхождение ПНА от ПКА у 6 пациентов, единственная ЛКА у 2 пациентов, 1 случай единственной ПКА. Остальные случаи были представлены аномальными крупными конусными ветвями ПКА (n=11).

Индекс КДОЛЖ/BSA составил  $44,8 \pm 15,8$  (40) ml/m<sup>2</sup> (19-176). Диаметр аорты по Rowlatt  $10,2 \pm 4,02$  (9,8) мм, восходящей аорты  $18,04 \pm 5,5$  (18) мм, нисходящей аорты  $8,9 \pm 4,8$  (9) мм. Таким образом имеет место расширение корня аорты и восходящей аорты на 54,5% в общей группе пациентов. Данное соотношение является характерной чертой ТФ и будет в той или иной степени сохраняться во всех подгруппах пациентов.

Диаметр ККЛА расчетного по Rowlatt составило  $11,2 \pm 0,97$  (11,2) мм, а истинного ККЛА  $9,7 \pm 2,24$  (9,6) мм, индекс ККЛА/BSA  $22,2 \pm 5,6$  (21,5) мм/м<sup>2</sup>, Z score ККЛА  $-2,28 \pm 1,67$  (-2,2), индекс ККЛА расч. – ККЛА/массу тела  $0,16 \pm 0,07$  (0,18). Данные показатели демонстрируют ту или иную степень гипоплазии ККЛА при ТФ, что также характерно для данного ВПС и наряду с увеличением корня аорты характеризует неравномерность «деления конотрункуса» при эмбриональной ротации конусной перегородки.

Размер ПЛА составил  $6,9 \pm 1,7$  (6,85) мм, Z score ПЛА  $-0,57 \pm 0,38$  (-0,82). Размер ЛЛА составил  $6,9 \pm 2,3$  (6,7) мм, Z score ЛЛА  $-2,04 \pm 1,7$  (-2,41). Индекс Nasata составил  $182,2 \pm 93,7$  (156,6) мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>, индекс McGoop  $1,66 \pm 1,07$  (1,52). Та или иная степень гипоплазии легочного артериального русла так или иначе является характерной для ТФ, исток левой легочной артерии как правило более сужен в том числе за счет близости дуктальной ткани, чем исток правой легочной артерии, легочный недоокровоток в итоге влияет на развитие всей легочной артерии. Систолический градиент на ПОПЖ составил  $80,9 \pm 12,47$  (80) мм рт.ст.

### **Характеристика операционного периода**

Время ИК составило  $101,2 \pm 25,8$  (97) мин., оАо  $61,2 \pm 43,8$  (57) мин., температура перфузии  $29,2 \pm 2,08$  (29,5)°С. Кардиоплегический раствор Custodiол использовался у 88,9% (n=568) пациентов, у 1,25% (n=8) пациентов

использовалась кровяная кардиоплегия, у остальных применялась кристаллоидная кардиоплегия (n=63), в основном в период до 2005 года.

Давление в ПЖ после коррекции при интраоперационной тензиометрии составило  $40,5 \pm 11,5$  (40) от 19 до 85%. Послеоперационный систолический градиент ПЖ/ЛЛ  $22,2 \pm 10,6$  (20) мм рт.ст.

### **Характеристика раннего послеоперационного периода**

Время ИВЛ составило  $22,7 \pm 42,8$  (13) от 2 до 399 час., время кардиотонической терапии  $51,4 \pm 57,3$  (36) от 2 до 424 час. 51,9% пациентов (n=363) получали дигоксин. Средние значения PMODS-2 scale составили  $2,2 \pm 0,95$  (2) от 0 до 6. Частота редМЖП 1-2 мм составила 9,8% (n=63).

Синусовый ритм после операции был у 99,85% пациентов, в 1 случае возникла полная АВ блокада – 0,15% от всей группы пациентов. У всех пациентов данной выборки наблюдалась НБПНПГ или ПБПНПГ.

Трикуспидальная недостаточность не более 1 степени наблюдалась у 96,8% (n=619) пациентов. Недостаточность КЛЛ не более 1 степени у 62,4% (n=398) пациентов, у 38,6% (n=241) выявлена недостаточность 1-2 и 2 степени.

## **3.2 Сравнительная характеристика показателей пациентов групп RVISS и TAP**

В данном разделе главы анализируются результаты радикальной коррекции тетрады Фалло в двух группах: RVISS – 261 пациент и TAP – 281 пациент.

### **3.2.1 Предоперационная характеристика пациентов**

Сравнение распределения больных с тетрадой Фалло по полу в зависимости от вида хирургического лечения показало, что в группе 1 (RVIS) было большинство пациентов мужского пола - 164 (62,8 %), девочек было соответственно 37,2 % - 97 человек (таблица 3.1). В группе 2 (TAP) мальчиков было несколько меньше, чем в группе 1 - 157 человек (55,8 %), соответственно доля больных женского пола составила 44,2 % - 124 пациента.

Таблица 3.1 Распределение больных с тетрадой Фалло по полу

Пол	Группа 1 RVIS (n=261)		Группа 2 ТАР (n=281)	
	Абс.	%	Абс.	%
Мальчики	164	62,8	157	55,8
Девочки	97	37,2	124	44,2

Оценка возраста больных с тетрадой Фалло показала, что группе 1 (RVIS) в среднем дети были старше ( $15,4 \pm 10,3$  лет), чем в группе 2 (ТАР), где значение этого показателя составило  $13,6 \pm 8,4$  лет (таблица 3.2). При этом значимых межгрупповых отличий по этим показателям выявлено не было (таблица 3.15).

Сравнение массы тела больных показало, что близкие значения в обеих группах детей - в группе 1 (RVIS) -  $9,8 \pm 7,4$  кг, в группе 2 (ТАР) достоверно не отличалось (таблица 3.15), составив  $9,9 \pm 9,7$  кг.

Оценка роста свидетельствовала, что у пациентов первой группы 1 (RVIS) значение данного показателя составило  $75,8 \pm 14,5$  см, а во второй группе было несколько ниже -  $73,4 \pm 12,3$  см, при этом достоверных межгрупповых отличий выявлено не было.

Таким образом, в целом по показателям половозрастного распределения, а также весо-ростовым параметрам группы детей с тетрадой Фалло были сопоставимы (таблица 3.15).

Таблица 3.2 Возраст, вес и рост больных тетрадой Фалло в группах в зависимости от варианта хирургического лечения ( $M \pm \sigma$ )

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 ТАР (n=281)
Возраст, лет	$15,4 \pm 10,3$ (11)	$13,6 \pm 8,4$ (11)
Масса тела, кг	$9,8 \pm 7,4$ (8,5)	$9,9 \pm 9,7$ (8,6)



Рост, см	75,8±14,5 (73)	73,4±12,3 (72)
----------	----------------	----------------

Значение ОЦП у пациентов группы 1 (RVIS) составило 36,8 % - 90 пациентов, во второй 2 (TAP) было 112 таких пациентов (39,8 %), значимых различий по данному показателю отмечено не было (OR=1,13; 0,8-1,6; p=0,46) (таблица 3.3).

Зондирование не проводилось 208 пациентам группы 1 (RVIS), что составило 79,6 %, тогда как в группе 2 (TAP) доля таких больных составила 65,8 % - 185 детей. Выявленные различия были достоверны (OR=2,03; 1,3-3,0; p=0,0001).

Наличие смешанного типа обструкции было выявлено в группе 1 (RVIS) у 190 больных (72,7 %), а во второй группе (TAP) значимо чаще, практически у всех - 275 пациентов (97,8 %); (OR=122,6; 52,2-287,9; p<0,0001) (таблица 3.4, рисунок 3.3).

Таблица 3.3 Значение ОЦП и частота зондирования с ТФ

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)		Группа 2 TAP (n=281)	
	Абс.	%	Абс.	%
ОЦП	96	36,8	112	39,8
Зондирование	208	79,6	185	65,8*

Примечание:

\* - различия достоверны (при p<0,05) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS) по критерию  $\chi^2$

Двустворчатый легочный клапан был обнаружен в группе 1 (RVIS) у 221 больного (84,6 %), несколько реже он выявлялся у пациентов группы 2 (TAP) - в 227 случаях (80,7 %), при этом значимых межгрупповых отличий выявлено не было (OR; p>0,05).

Рисунок 3.3 Типы обструкции ПОПЖ

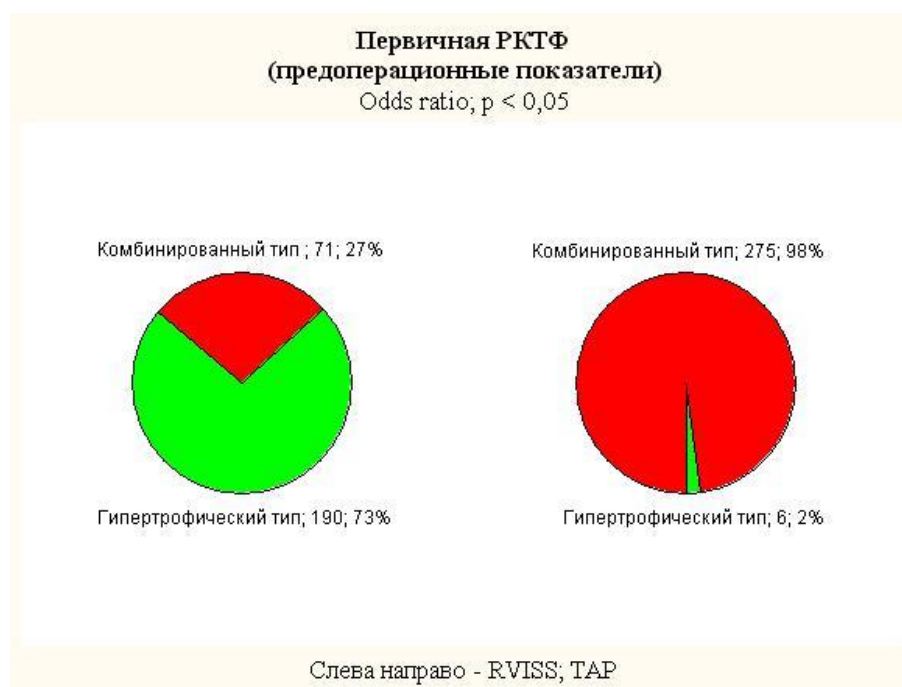


Таблица 3.4 Обструкция и наличие двустворчатого легочного клапана

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)		Группа 2 TAP (n=281)	
	Абс.	%	Абс.	%
Тип обструкции	190	72,7	275	97,8*
Двустворчатый легочный клапан	221	84,6	227	80,7

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS) по критерию  $\chi^2$

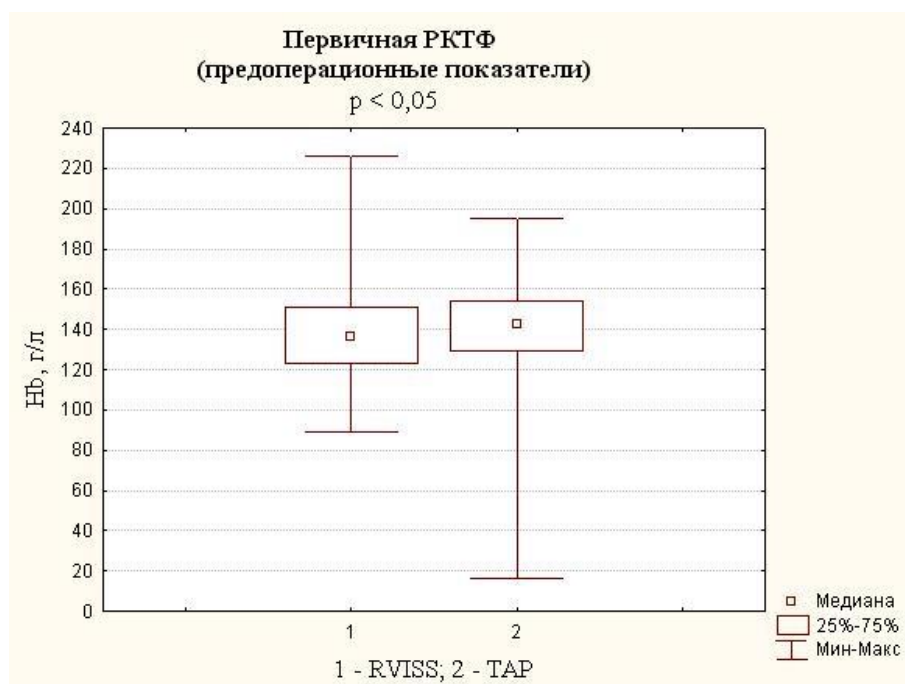
Анализ лабораторных показателей показал, что уровень гемоглобина был несколько выше в группе 1 (RVIS), составив  $154,0 \pm 10,3$  г/л, тогда как у пациентов группы 2 (TAP) значение этого параметра было ниже - на уровне  $136,2 \pm 18,4$  г/л (таблица 3.5).

Медианы данного показателя представлены на рисунке 3.1, как видно, в группе 1 (RVIS) значение этого показателя составило 139,2 (116,3; 162,4) г/л, пациентов группы 2 (TAP) - значение этого параметра было несколько выше - 143,4 (120,1; 167,5) г/л, значимых различий отмечено не было (рисунок 3.4).

Количество эритроцитов было одинаковым, составив в группах 1 и 2 соответственно  $5,8 \pm 7,4$  и  $5,9 \pm 9,7 \times 10^{12}/л$ . Оценка медианных значений этого показателя также показала отсутствие различий: количество эритроцитов составило в группах 1 и 2 соответственно 5,6 (3,8; 10,6) и 5,7 (3,7; 8,9)  $\times 10^{12}/л$  (рисунок 3.5).

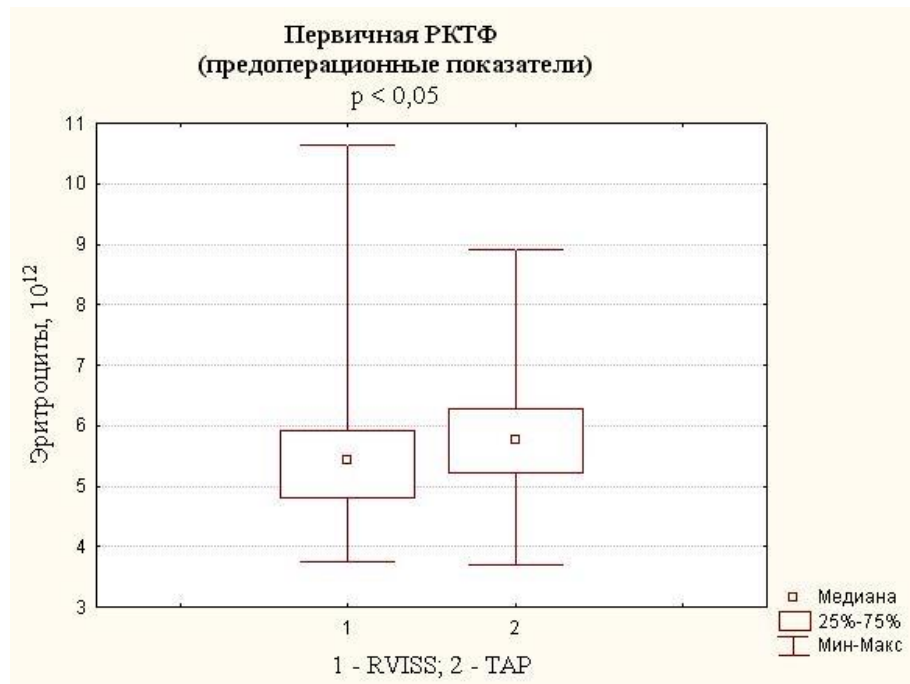
Сравнение значение площади поверхности тела BSA не выявило существенных различий в группах больных тетрадой Фалло: в группе 1 (RVIS) уровень данного параметра составил  $0,44 \pm 0,12 \text{ м}^2$ , в группе 2 (TAP) -  $0,48 \pm 0,8 \text{ м}^2$  (таблица 3.5).

Рисунок 3.4. Уровни гемоглобина у обследуемых пациентов до лечения



Оценка уровня сатурации показала, что в первой группе (RVIS) его значение составило  $85,3 \pm 7,9 \%$ , в группе 2 (TAP) было достоверно ниже -  $81,6 \pm 9,5 \%$ , значимых межгрупповых отличий при этом выявлено не было (рисунок 3.6, таблица 3.6, таблица 3.15).

Рисунок 3.5. Количество эритроцитов у пациентов до лечения

Таблица 3.5. Показатели общего анализа крови ( $M \pm \sigma$ )

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 TAP (n=281)
Гемоглобин, г/л	154,0±10,3 (136)	136,2±18,4 (142,5)*
Количество эритроцитов, 10 <sup>12</sup> /л	5,8±7,4 (5,42)	5,9±9,7 (5,76)

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ )

Соотношение КДОЛЖ/BSA было выше у пациентов группы 1 (RVIS) -  $47,0 \pm 17,2$ , во второй группе (TAP) -  $40,4 \pm 12,9$ , что было значимо ниже (рисунок 3.4, таблица 3.6, таблица 3.15).

Анализ показателей Ao расч Rowlatt и Carps показал, что их значения были практически на одном уровне в обеих группах, составив, соответственно в группе 1 (RVIS)  $10,5 \pm 7,6$  и  $11,5 \pm 5,5$ , а в группе 2 (TAP) -  $10,4 \pm 2,0$  и  $11,6 \pm 9,8$ .

Рисунок 3.6. Значения показателя сатурации в зависимости от варианта хирургического лечения

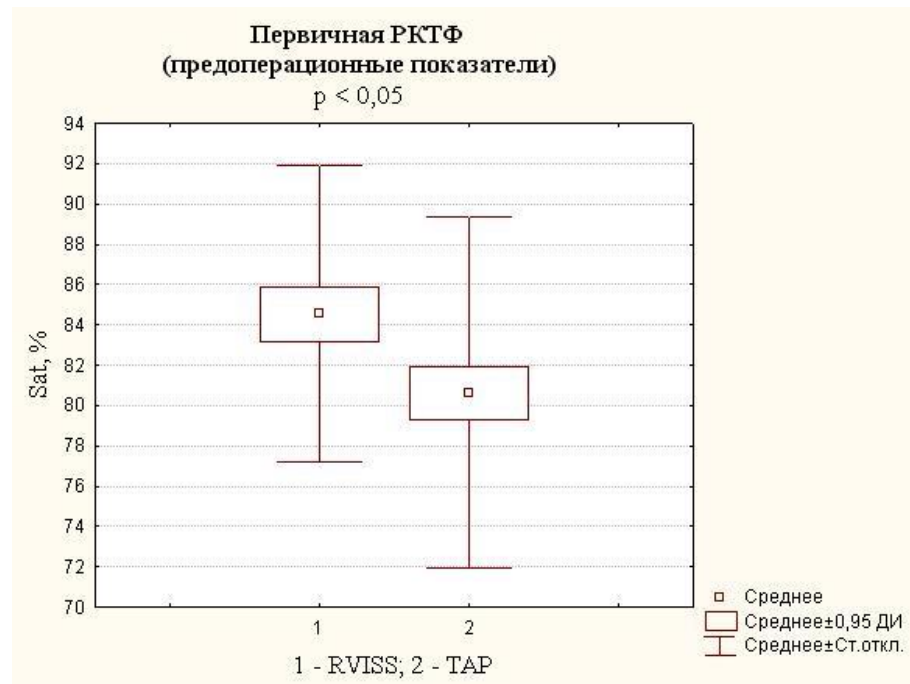
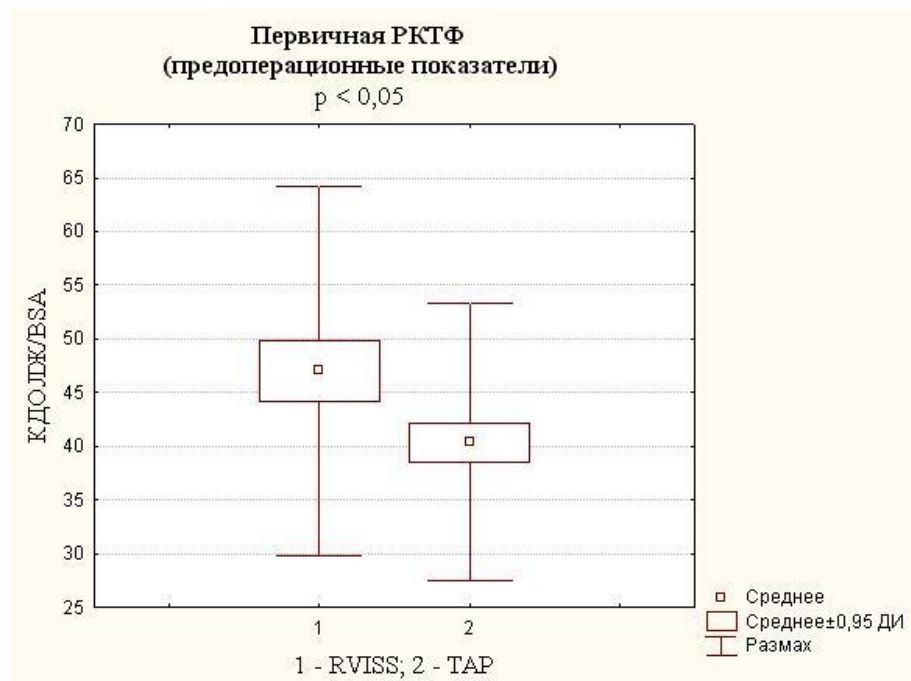


Рисунок 3.7. Значения соотношения КДО/ BSA в зависимости от варианта хирургического лечения ( $M \pm m$ )

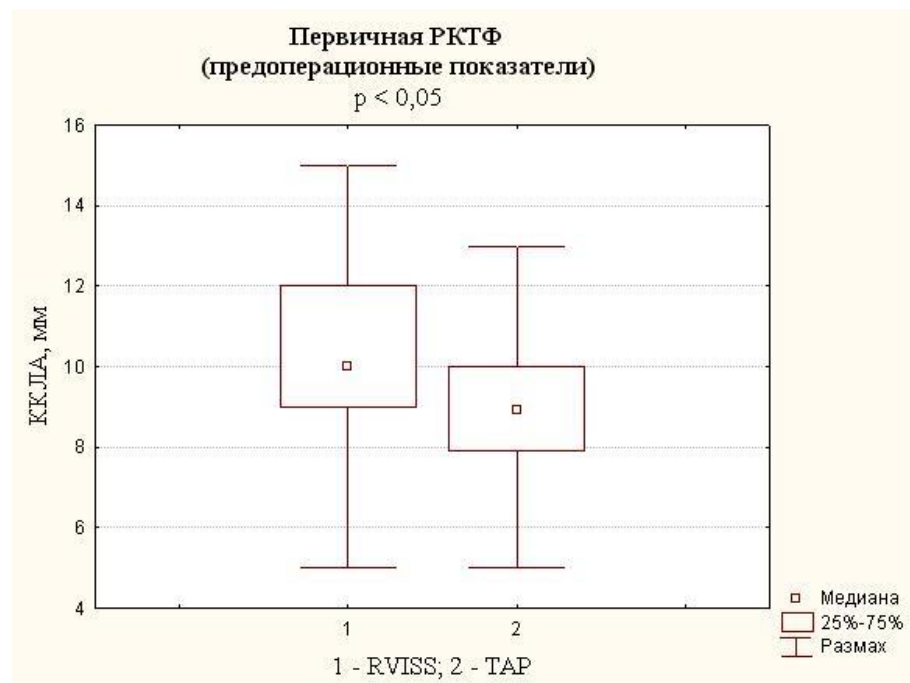


Значение восходящей  $A_0$  в группе 1 (RVIS) было на уровне  $18,3 \pm 3,8$ , в то время как у пациентов группы 2 (TAP) - несколько ниже -  $17,4 \pm 6,6$ , хотя при этом значимых межгрупповых отличий выявлено не было. Уровень

Нисх АО у больных обеих групп был фактически одинаковым и составил в группе 1 (RVIS)  $8,9 \pm 1,5$ , в группе 2 (TAP) -  $8,8 \pm 6,7$ .

Размер ККЛА был выше у пациентов группы 1 (RVIS)  $10,5 \pm 2,5$  мм, в то время как во второй группе 2 (TAP) данный параметр был достоверно меньше - на уровне  $8,9 \pm 1,6$  мм. Оценка медианных значения данного показателя показала, что размер ККЛА был выше у пациентов группы 1 (RVIS) 10,2 (4,8; 15,2), тогда как у пациентов второй группы 2 (TAP) - 9,0 (4,5; 13,9) мм (рисунок 3.8, таблица 3.15).

Рисунок 3.8. Значения соотношения показателя ККЛА в зависимости от варианта хирургического лечения



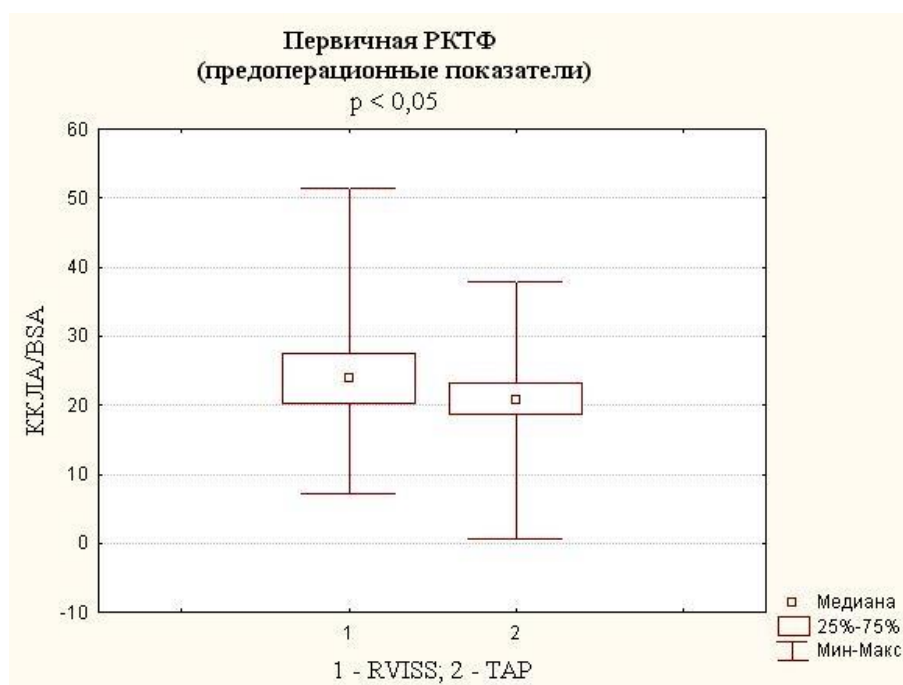
Уровень расчетного ККЛА Rowlatt был одинаковым в группах 1 и 2, составив, соответственно  $11,1 \pm 1,1$  и  $11,1 \pm 0,9$ , как и значение расчетного ККЛА Carrps, составившие в группе 1 (RVIS) -  $12,8 \pm 1,4$ , а в группе 2 (TAP) -  $12,7 \pm 1,1$ . При этом достоверных межгрупповых отличий выявлено не было.

Оценка соотношения ККЛА/BSA показала, что у пациентов группы 1 (RVIS) этот показатель был несколько выше -  $24,3 \pm 6,1$ , в то время как у больных группы 2 (TAP) составил  $20,9 \pm 4,8$ , однако при этом значимых межгрупповых отличий выявлено не было.

Сравнение медиан этого показателя также подтвердило, что у больных первой группы (RVIS) этот показатель был несколько выше – 25 (8,2; 51,8) относительно соответствующего значения в группе 2 (TAP) - 21 (0,2; 38,0) (рисунок 3.9, таблица 3.16).

Оценка соотношения  $\text{ККЛА}_{\text{расч-нат/м}}$  показала, что у пациентов группы 1 (RVIS) этот показатель был достоверно ниже –  $0,06 \pm 0,26$ , в то время как у больных группы 2 (TAP) составил  $0,24 \pm 0,19$  (медианы – 0,1 и 0,24 соответственно) (рис 3.10, таблица 3.15).

Рисунок 3.9. Значения соотношения показателя  $\text{ККЛА}/\text{BSA}$  в зависимости от варианта хирургического лечения



Сравнение параметра Z score кольца клапана легочной артерии (ККЛА) показало, что его значения различались в группах больных тетradой Фалло, составив в группе 1 (RVIS)  $-1,8 \pm 1,7$ , тогда как у пациентов группы 2 (TAP) было значимо ниже, составив  $-2,8 \pm 1,2$  (таблица 3.7, таблица 3.15).

Медианы этого показателя представлены на рисунке 3.8, как видно, его значение в группе 1 (RVIS) составило  $-1,7$  ( $-7,3; 2,0$ ), а у пациентов группы 2 (TAP)  $-3$  ( $-5,3; 0$ ). Сопоставление относительных количеств больных с величинами Z value  $\text{ККЛА} < -3$  показало, что доля таких пациентов в группе 1 составила 8 % (21 больной), тогда как во второй группе (TAP) их было 244,

что составило 87 % (рисунок 3.11), таким образом, значение показателя было достоверно выше ( $p < 0,0001$ ), чем в первой группе.

Рисунок 3.10. Значения соотношения показателя ККЛА<sub>расч-нат/м</sub> в зависимости от варианта хирургического лечения

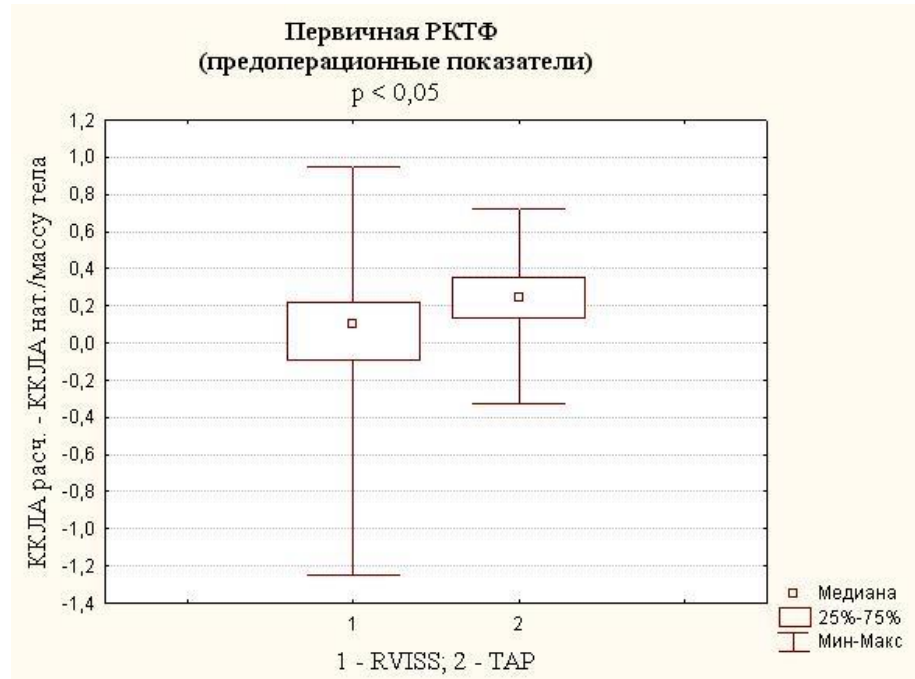


Таблица 3.6. Показатели поверхности тела, сатурации и ЭХОкардиографические параметры больных тетрадой Фалло до лечения

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 TAP (n=281)
BSA, м <sup>2</sup>	0,44±0,12 (0,42)	0,48±0,8 (0,42)
Sat, %	85,3±7,9 (86)	81,6±9,5* (81,4)
КДОЛЖ/BSA	47,0±17,2 (43)	40,4±12,9 (36,2)*
Ао расч Rowlatt	10,5±7,6 (9,8)	10,4±2,0 (9,8)
Ао расч Capps	11,5±5,5 (10,7)	11,6±9,8 (10,7)
Восх Ао	18,3±3,8 (18)	17,4±6,6 (17)
Нисх Ао	8,9±1,5 (9)	8,8±6,7 (8,2)
ККЛА, мм	10,5±2,5 (10)	8,9±1,6 (8,5)*

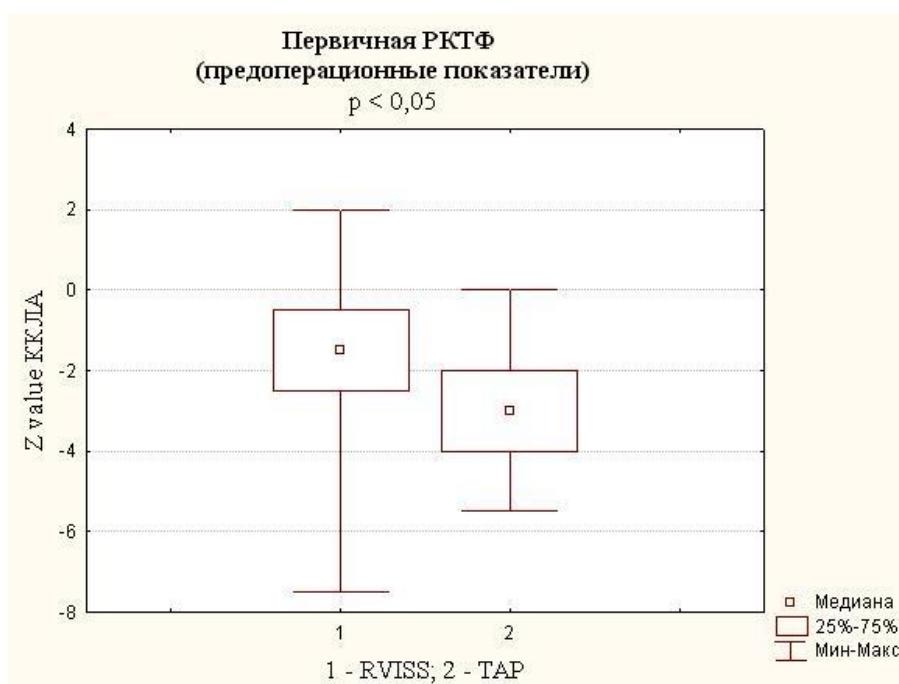


Расч ККЛА Rowlatt, мм	11,1±1,1 (11)	11,1±0,9 (11)
Расч ККЛА Capps, мм	12,8±1,4 (12,7)	12,7±1,1 (12,7)
ККЛА/BSA	24,3±6,1 (23,8)	20,9±4,8 (20,8)
ККЛАрасч-нат/м	0,06±0,26 (0,1)	0,24±0,19 (0,24)

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS)

Рисунок 3.11. Значения показателя Z ККЛА в зависимости от варианта хирургического лечения



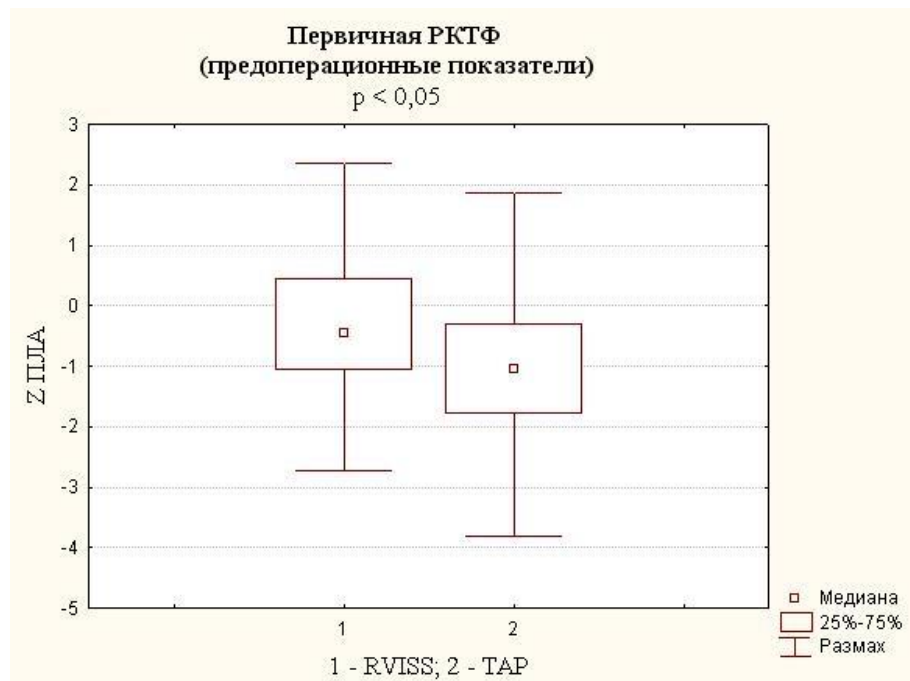
Соответственно доли больных с  $Z \text{ value ККЛА} > -3$  в группе 1 (RVISS) составила 92 % (240 пациентов), во второй группе (TAP) было лишь 37 таких случаев, что составило 13 % ( $p < 0,0001$ ), значение показателя OR составило 75,3 (95 %: 42,8-132,5). Оценка показателя Z score для правой легочной артерии показала, что у больных группы 1 (RVIS) значение этого показателя составило  $7,3 \pm 1,8$ , в группе 2 (TAP) было значимо меньше -  $6,4 \pm 1,5$ . Уровни этого параметра составили - у больных группы 1 (RVIS)  $-0,2 \pm 1,2$ , в группе 2 (TAP)  $-0,9 \pm 1,2$ . Сопоставление медианных значений данного показателя выявило, что у пациентов группы 1 (RVIS) значение показателя было на

уровне  $-0,46$  ( $-2,8; 2,3$ ), тогда как в во второй группе (ТАР) было ниже  $-1,05$  ( $-3,7; 1,8$ ) (рисунок 3.13, таблица 3.15).

Рисунок 3.12. Распределение пациентов в зависимости от величины Z value ККЛА



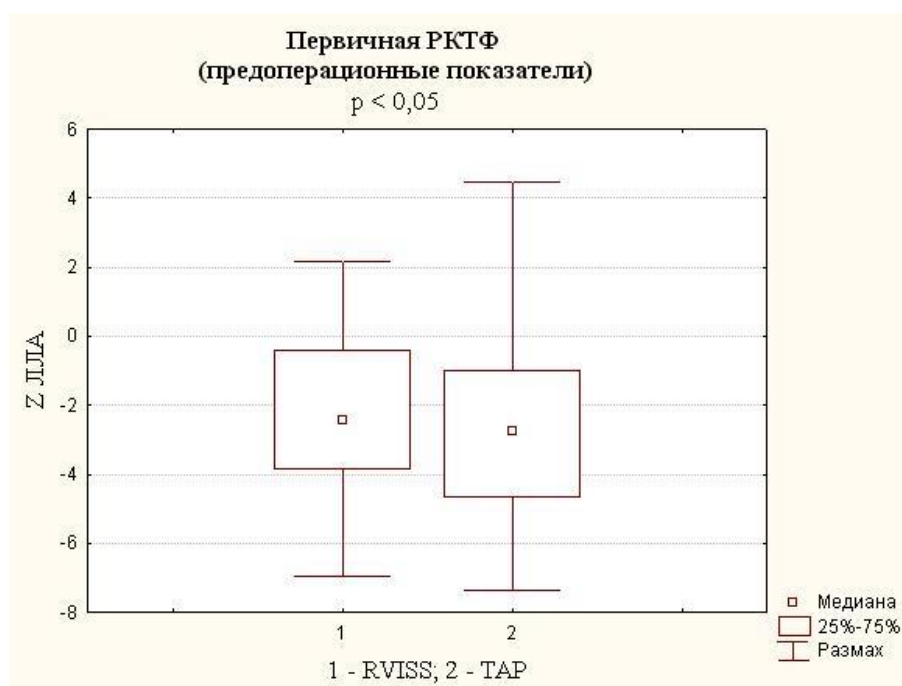
Рисунок 3.13. Значения показателя Z score ПЛА в зависимости от варианта хирургического лечения



Значение параметра Z score для левой легочной артерии до лечения у больных группы 1 (RVIS) было на уровне  $7,28 \pm 1,96$ , в то же время во второй группе 2 (TAP) значение этого показателя было достоверно ниже, составив  $6,39 \pm 1,9$ . В группе 1 (RVIS) значение этого показателя составило  $-2,08 \pm 2,21$ , а у пациентов группы 2 (TAP) было на уровне  $-2,16 \pm 7,8$ .

Оценка медианы Z score для левой легочной артерии до лечения у больных группы 1 (RVIS) показала, что значение данного показателя составило  $-2,45$  ( $-7,2$ ;  $2,1$ ), в группе 2 (TAP) - уровень этого параметра был  $-2,7$  ( $-7,5$ ;  $4,3$ ) (рисунок 3.14, таблица 3.15).

Рисунок 3.14. Значения показателя Z score ЛЛА в зависимости от варианта хирургического лечения

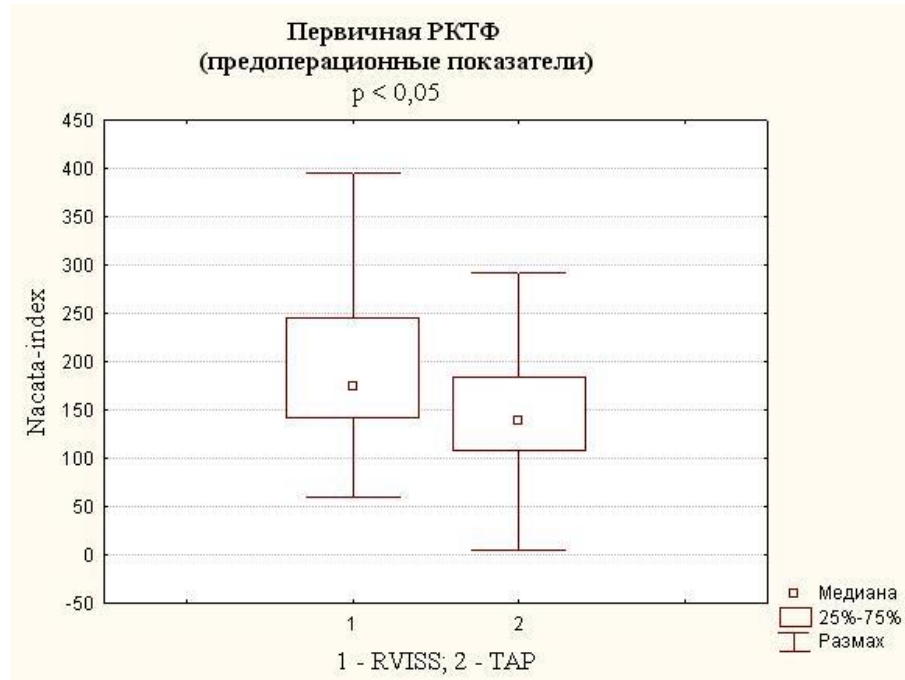


Значения градиента систолического давления между правым желудочком и легочной артерией (ПЖ/ЛА) в группах больных существенно не различались и составили в группе 1 (RVIS)  $80,9 \pm 13,1$ , в группе 2 (TAP) -  $82,3 \pm 12,3$  (таблица 3.16).

Индекс Nasata был выше у пациентов группы 1 (RVIS), составив  $200,1 \pm 84,8$ , тогда как в группе 2 (TAP) его значение было на уровне  $159,2 \pm 91,5$ , что было достоверно ниже, чем в первой группе. Медиана этого показателя была достоверно выше у пациентов группы 1 (RVIS), составив

174,2 (397; 55), в то время как у пациентов группы 2 (ТАР) - 137,3 (3,0; 295) ( $p < 0,001$ ) (рисунок 3.15, таблица 3.15).

Рисунок 3.15. Значения индекса Nacata в зависимости от варианта хирургического лечения



Сопоставление значений индекса McGoop не выявило столь выраженных различий, тем не менее уровень этого параметра в первой группе пациентов (RVIS) составил  $1,74 \pm 1,16$ , тогда как у больных группы 2 (ТАР) составил  $1,60 \pm 1,10$ , однако при этом значимых межгрупповых отличий выявлено не было. Медиана этого показателя была достоверно выше у пациентов группы 1 (RVIS), составив 1,55 (0,8; 2,5), в то время как у пациентов группы 2 (ТАР) была несколько ниже 1,48 (0,9; 2,42), при этом значимых межгрупповых различий выявлено не было (рисунок 3.16, таблица 3.15).

### 3.2.2 Характеристика операционного периода

Анализ интраоперационных показателей свидетельствовал о том, что длительность ИК составила в группе 1 (RVIS)  $92,4 \pm 18,7$  мин, тогда как при

выполнении операции пациентам второй группы (ТАР) было значимо выше -  $104,6 \pm 24,5$  мин (таблица 3.8, таблица 3.15).

Рисунок 3.16. Значения индекса McGoon в зависимости от варианта хирургического лечения

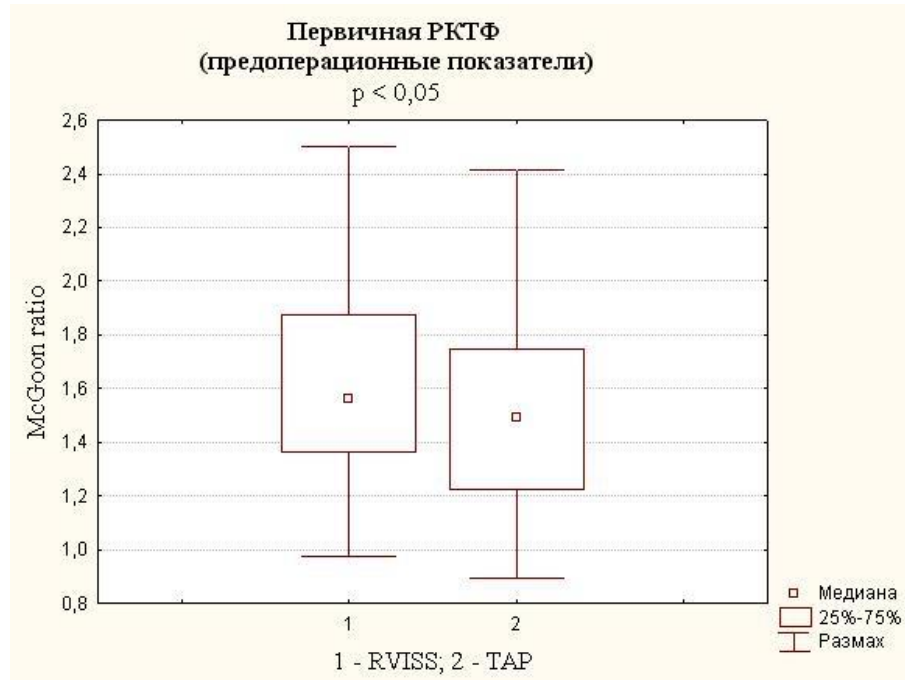


Таблица 3.7. Показатели Z-score ( $M \pm \sigma$ )

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 ТАР (n=281)
Z score ККЛА	$-1,8 \pm 1,7$ (-1,7)	$-2,8 \pm 1,2$ (-3)*
ПЛА Z score	$7,3 \pm 1,8$ (7) mm $-0,2 \pm 1,2$ (-0,46)	$6,4 \pm 1,5$ (6,2) mm* $-0,9 \pm 1,2$ (-1,1)
ЛЛА Z score	$7,28 \pm 1,96$ (7) mm $-2,08 \pm 2,21$ (-2,45)	$6,39 \pm 1,9$ (6) mm* $-2,16 \pm 7,8$ (-2,75)
Градиент ПЖ/ЛА	$80,9 \pm 13,1$ (78)	$82,3 \pm 12,3$ (81)
Nacata	$200,1 \pm 84,8$ (174,8)	$159,2 \pm 91,5$ (138,9)*
McGoon	$1,74 \pm 1,16$ (1,55)	$1,60 \pm 1,10$ (1,48)

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS)

Таблица 3.8. Интраоперационные показатели ( $M \pm \sigma$ )

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 ТАР (n=281)
Длительность ИК, мин	92,4±18,7 (90)	104,6±24,5 (100)*
оАо	53,9±14,9 (51,5)	61,8±17,4 (59,5)*
t <sup>0</sup> С	29,7±1,7 (29,9)	28,7±2,0 (28,9)*
RV интраоперац., мм рт ст.	41,2±11,4 (40: 20-82)	37,4±8,4 (38: 20-62)*
Интраоперационный градиент RV/РА torr	35,9±33,1 (21)	33,6±30,3 (20)
ИБЛ, ч	18,4±8,5 (11)	26,0±9,9 (16,5)*
Время применения кардиотоников, час	37,7±4,5 (27,5)	59,1±13,3 (45)*

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS)

Сравнение медиан данного показателя показало, что значение этого показателя составило у больных группы 1 (RVIS) 90 (58,0; 135,3) мин, а у пациентов группы 2 (ТАР) - было значимо выше – 102 (63,2; 158,6) мин (рисунок 3.17).

Значение параметра оАо у больных группы 1 (RVIS) было на уровне 53,9±14,9, в то время как у пациентов группы 2 (ТАР) было значимо выше - 61,8±17,4 (таблица 3.15). Оценка медиан данного показателя свидетельствовала о том, что его уровень у больных группы 1 (RVIS) также был ниже, чем у пациентов группы 2 (ТАР), значения их составили соответственно 54,3 (29,0; 85,4) и 60 (31,0; 100) (рисунок 3.18). Температура во время операции у пациентов группы 1 (RVIS) составила 29,7±1,7, в группе 2 (ТАР) была ниже - 28,7±2,0 ( $p < 0,05$ ).

Рисунок 3.17. Продолжительность ИК в зависимости от варианта хирургического лечения

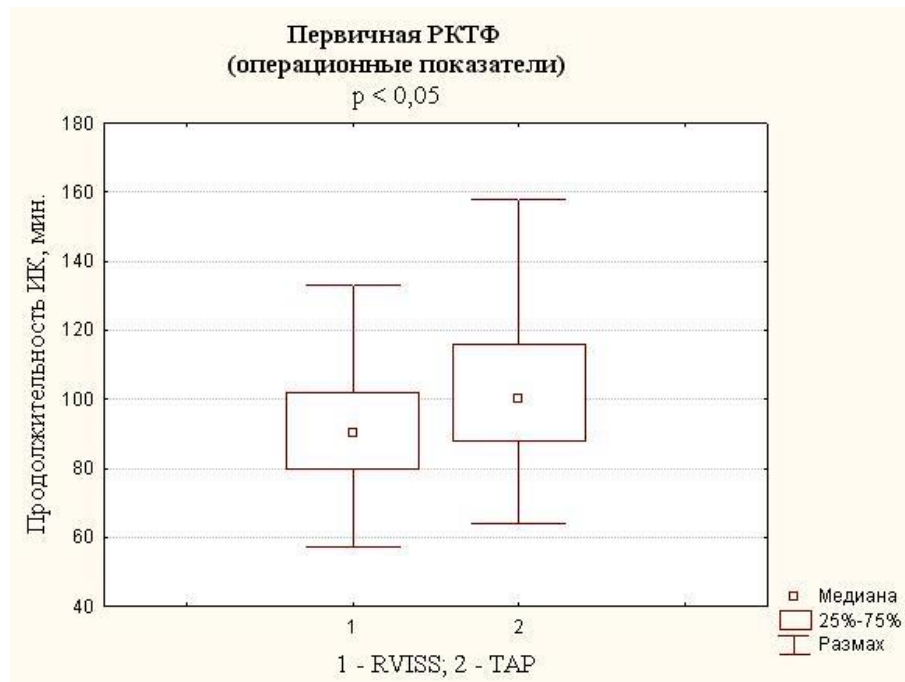
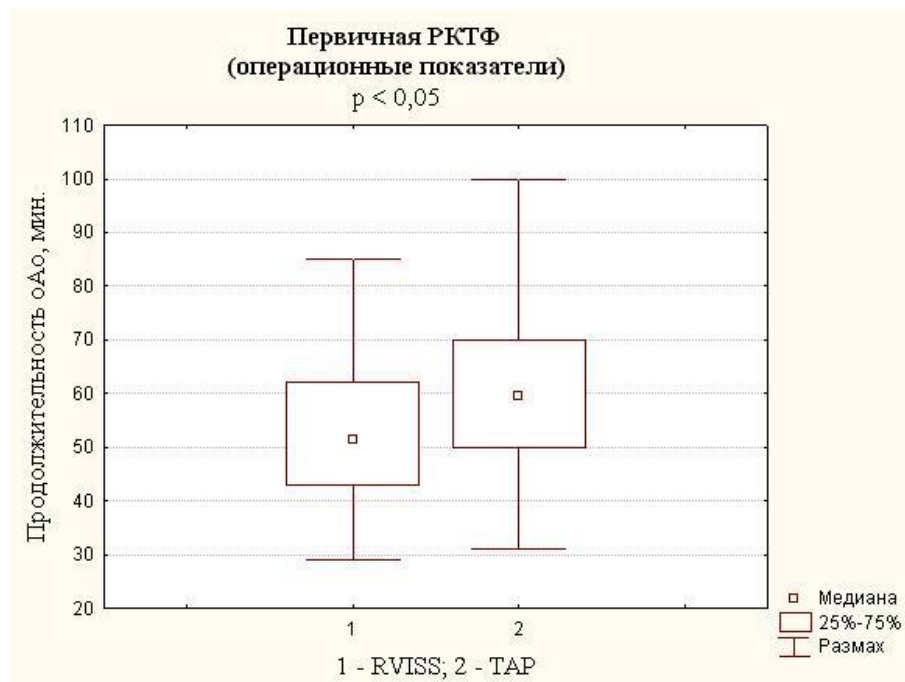


Рисунок 3.18. Значения оАо в зависимости от варианта хирургического лечения

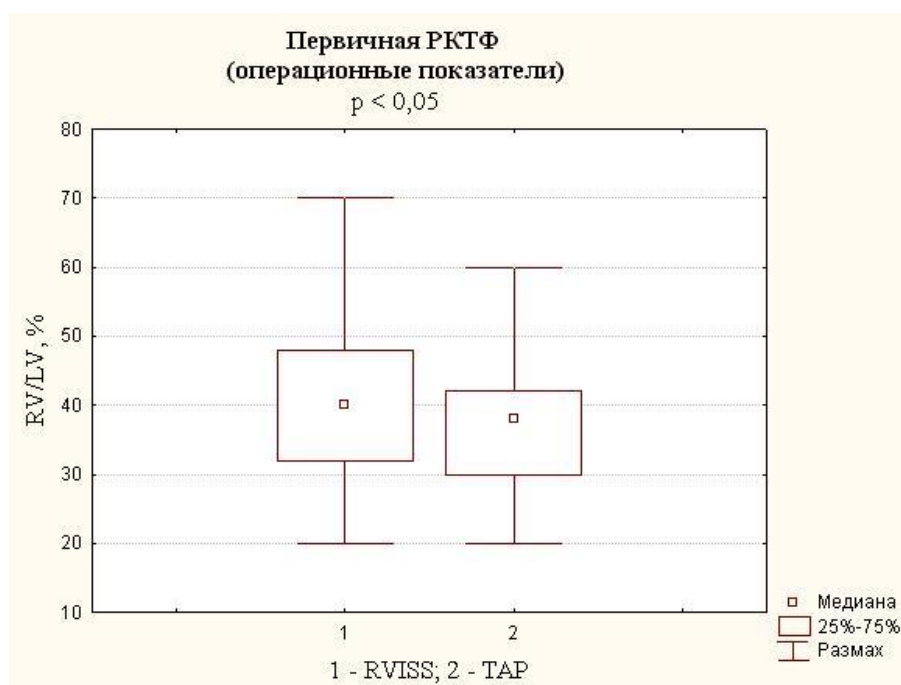


Интраоперационный градиент был несколько выше в группе 1 (RVISS), составив  $35,9 \pm 33,1$  %, тогда как у больных группы 2 (TAP) значение данного

показателя составило  $33,6 \pm 30,3$  %, хотя значимых различий при этом выявлено не было (таблица 3.15).

Значение показателя интраоперационного систолического давления в правом желудочке RV/LV% в первой группе больных (RVIS) достоверно превышало соответствующий показатель во второй группа (TAP), соответственно  $41,2 \pm 11,4$  и  $37,4 \pm 8,4$  мм рт ст. Медианы этого показателя составили выше в группе 1 (RVIS) - 40 %, а во второй группе (TAP) - 38% (рисунок 3.19).

Рисунок 3.19. Значения RV/LV в зависимости от варианта хирургического лечения



Анализ распределения больных по уровням значения RV/LV свидетельствовал, что доля пациентов с уровнем этого показателя более 50% в первой группе составила 34 %, тогда как в группе 2 это значение было достоверно ниже – 19% (OR;  $p=0,0001$ ) (рисунок 3.20). Соответственно в группе 1 (RVISS) относительное количество пациентов со значениями RV/LV менее 50 % составило 66%, в группе 2 (TAP) доля таких больных составила 81 %.



Рисунок 3.20. Распределение пациентов по уровням RV/LV в зависимости от варианта хирургического лечения



### 3.2.3. Характеристика раннего послеоперационного периода

Длительность ИВЛ в группе 1 (RVIS) составила  $18,4 \pm 8,5$  ч, в то время как во второй группе (TAP) была достоверно выше -  $26,0 \pm 9,9$  ч.

Сопоставление медианных значений этого параметра показало, что в группе 1 (RVIS) длительность ИВЛ была на уровне 11,8 (2,2; 28,5) ч, а в группе 2 (TAP) была значимо выше - 16,5 (3,2; 48,6) ч ( $p < 0,001$ ) (рисунок 3.21, таблица 3.15).

Время применения кардиотоников в первой группе (RVIS) составило  $37,7 \pm 4,5$  ч, а у пациентов второй группы (TAP) было значимо выше  $59,1 \pm 13,3$  ч. Сравнение медиан этого показателя позволило установить, что время применения кардиотоников в группе 1 (RVIS) было на уровне 30,3 (2,1; 84,2) ч и было достоверно ниже, чем в группе 2 (TAP), где значение данного показателя составило 46,2 (8,3; 133,6) (рисунок 3.22, таблица 3.15). Дигоксин получали 96 пациентов (36,7 %) первой группы (RVIS), в то время как во второй группе (TAP) было значимо больше (OR;  $p < 0,01$ ) таких больных - 193 пациента (68,6 %).

Рисунок 3.21. Длительность ИВЛ в зависимости от варианта хирургического лечения

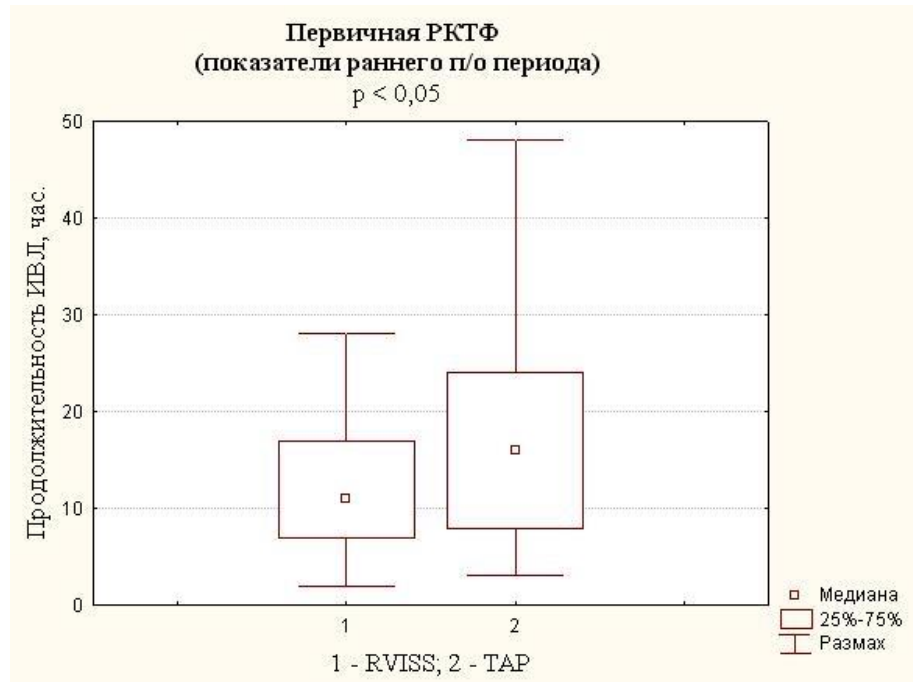
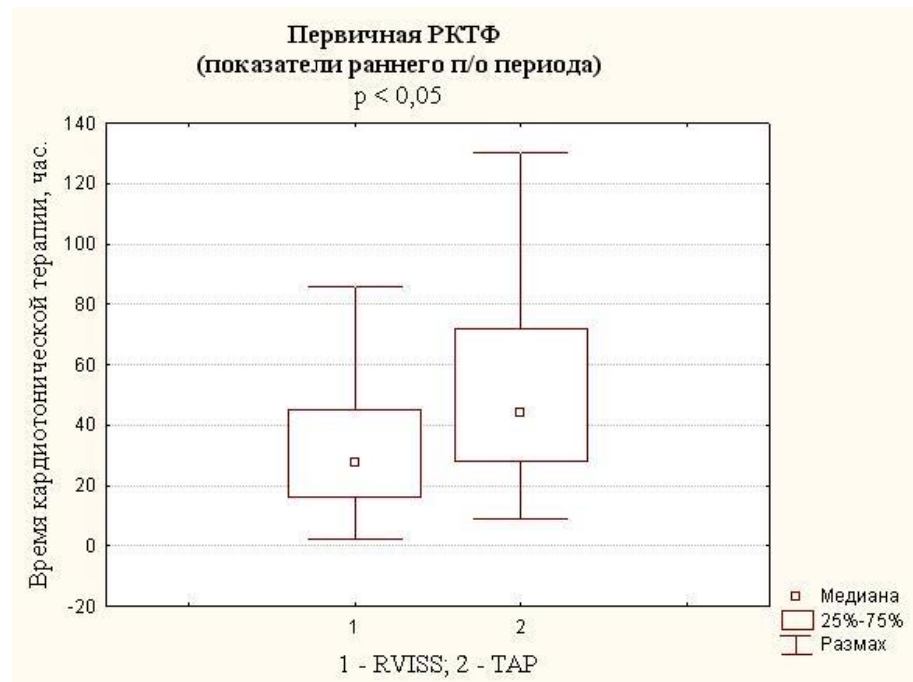


Рисунок 3.22. Время кардиотонической терапии в зависимости от варианта хирургического лечения



Кумулятивная доза адреналина у пациентов группы 1 (RVIS) составила  $897 \pm 192$  мкг/кг, что было значимо ниже, чем у больных группы 2 (TAP) -  $1115 \pm 111$  мкг/кг (таблица 3.9).

В то же время уровень данного показателя для допамина у детей из группы 1 (RVIS) составил  $8,6131 \pm 3,6693$  мкг/кг, в то время как во второй группе 2 (TAP) значение данного параметра было достоверно выше, составив  $15816 \pm 2807$  мкг/кг (рисунок 3.23, таблица 3.15).

Рисунок 3.23. Кумулятивная доза допамина в зависимости от варианта хирургического лечения

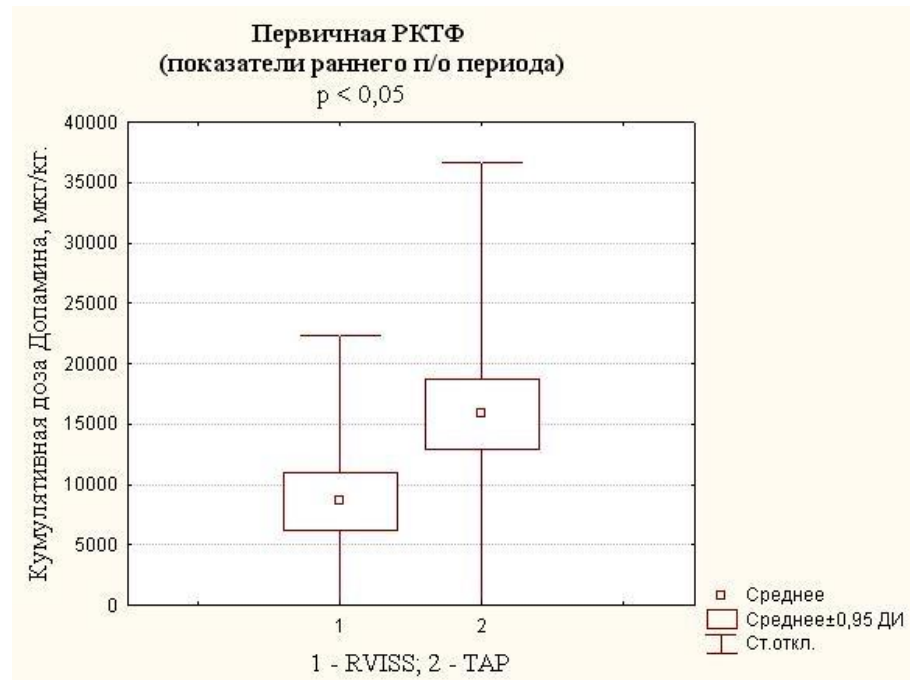


Таблица 3.9. Кумулятивные дозы адреналина и допамина, мг/ кг ( $M \pm \sigma$ )

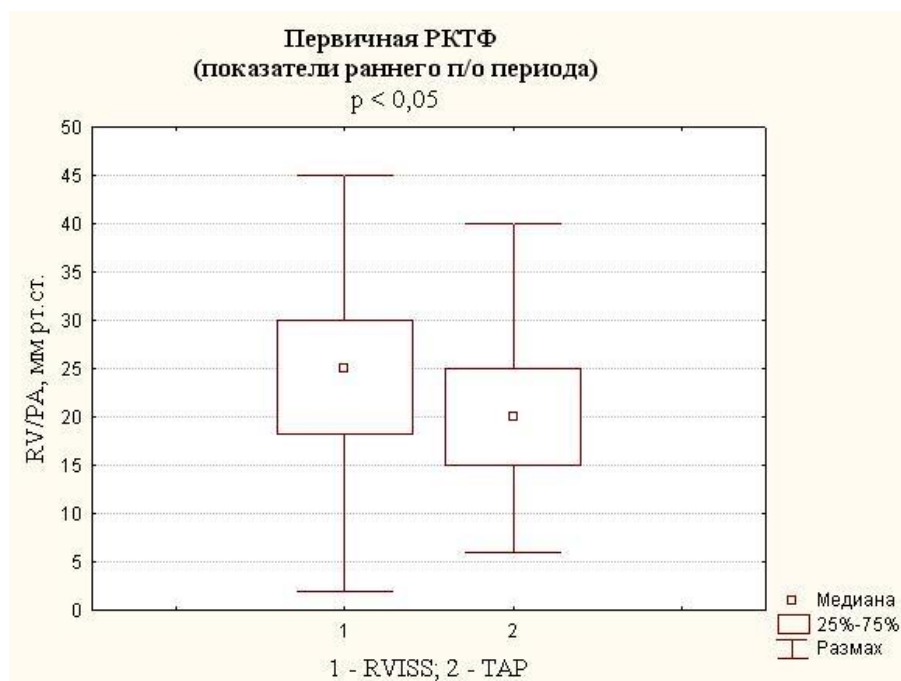
Препараты	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 TAP (n=281)
Адреналин	$89,7 \pm 19,2$ (51,7) max 0,05 мкг/кг/мин	$111,5 \pm 11,1$ (69,87)* max 0,15 мкг/кг/мин
Допамин	$8,6131 \pm 3,6693$ (4570,5) max 10 мкг/кг/мин	$15,8161 \pm 2,8070$ (10570,0)* max 15 мкг/кг/мин

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS)

Оценка систолического градиента давления ПЖ/ЛА в послеоперационном периоде по данным ТТЕ выявила значимые различия только по критерию Колмогорова-Смирнова ( $p=0,008$ ), при этом у больных группы 1 (RVIS) значение данного показателя составило  $24,2 \pm 9,5$  мм рт. ст., у пациентов второй группы (TAP) было на уровне  $20,7 \pm 8,6$  мм рт. ст. Сравнение медианных значений данного показателя выявило, что у больных группы 1 (RVIS) его уровень был 26 (2,2; 45,0) мм рт. ст., у больных группы 2 (TAP) было ниже - 20 (5,9; 40,0) мм рт. ст., (рисунок 3.24, таблица 3.10, таблица 3.15).

Рисунок 3.24. Градиент давления на ПОПЖ у пациентов в в послеоперационном периоде



Установлено, что Re VSD выявлялось у 16 пациентов группы 1 (RVIS), что составило 6,1 %, в группе 2 (TAP) было 18 пациентов (6,4 %),

значимых межгрупповых отличий выявлено не было (таблица 3.11) (OR 1,04; 0,5-2,1;  $p=0,89$ ).

Таблица 3.10. Результаты эхокардиографии при выписке ( $M \pm \sigma$ )

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 TAP (n=281)
Градиент в п/о периоде RV/PA, torr	24,2±9,5 (26)	20,7±8,6 (20)

Градиент бифуркации ЛА  $> 15$  torr был выявлен в первой группе (RVIS) у 1 больного (0,3 %), тогда как во второй группе (TAP) было 16 таких пациентов (5,7 %), то есть значение данного показателя было достоверно выше, чем в группе 1 (OR 15,7; 2,06-19,2;  $p=0,008$ ).

Таблица 3.11. Частота выявления Re VSD и случаев градиента на бифуркации  $> 15$  torr

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)		Группа 2 TAP (n=281)	
	Абс.	%	Абс.	%
Re VSD	16	6,1	18	6,4
Градиент на бифуркации $> 15$ torr	1	0,3	16	5,7*

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS) по критерию  $\chi^2$

Оценка распределения больных по степени легочной регургитации (PR по TEE) показала, что в группе 1 (RVIS) был 51 (19,6 %) пациент с градациями 0-1, тогда как в группе 2 (TAP) было достоверно меньше ( $p<0,0001$ ) - 11 таких больных (3,9 %) (OR 0,16; 0,08-0,32;  $p=0,0001$ ) (таблица 3.12, рисунок 3.25).

Градация 1 была отмечена более чем у половины детей первой группы (RVIS) - у 148 больных (56,7 %), во второй группе (TAP) было достоверно меньше таких пациентов - 79 случаев (28,1 %) (OR 0,29; 0,2-0,42;  $p<0,001$ ).

Уровни 1-2 PR по TTE были отмечены в группе 1 (RVIS) в 62 случаях (23,7 %), достоверно реже, чем во второй группе (TAP) - у 191 пациента (68,0 %) (OR 6,8; 4,6-9,9;  $p<0,0001$ ).

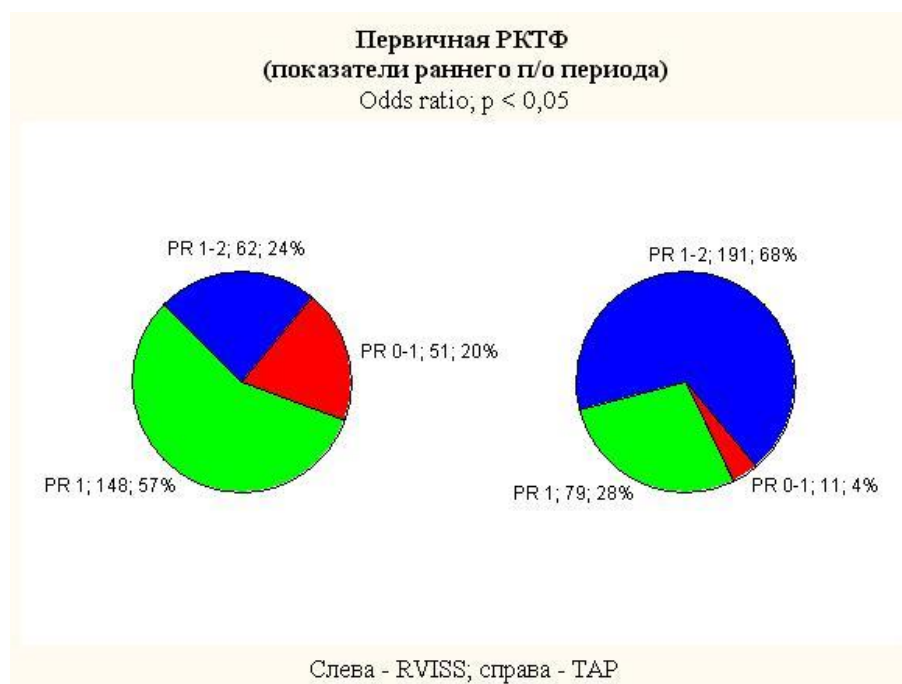
Таблица 3.12. Распределение больных тетрадой Фалло в зависимости от степени легочной и трикуспидальной регургитации

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)		Группа 2 TAP (n=281)	
	Абс.	%	Абс.	%
PR по TEE				
0-1	51	19,6	11	3,9*
1	148	56,7	79	28,1*
1-2	62	23,7	191	68,0*
TR по TEE				
0-1	6	2,3	10	3,6
1	255	97,7	145	51,6*
1-2	-	-	126	44,8*

Примечание:

\* - различия достоверны (при  $p<0,05$ ) относительно соответствующих значений группы 1 (RVIS) по критерию  $\chi^2$

Рисунок 3.25. Распределение больных тетрадой Фалло в зависимости от степени легочной регургитации



Сравнение распределения больных в зависимости от степени трикуспидальной регургитации (TR по TTE) показало, что уровни 0-1 отмечались достаточно редко – в группе 1 (RVIS) у 6 больных (2,3 %), в группе 2 (TAP) в 10 случаях (3,6 %), в этом случае значимых межгрупповых отличий выявлено не было (рисунок 3.26) (OR 1,5; 0,56-4,3;  $p=0,4$ ).

Градации 1 была установлена у абсолютного большинства пациентов группы 1 (RVIS) - у 255 больных (97,7 %), тогда как во группе 2 (TAP) значение данного показателя было достоверно ниже – этот уровень TR по TEE был установлен у 145 пациентов (51,6 %) (OR 0,029; 0,02-0,05;  $p<0,0001$ ). Градации 1-2 не отмечались ни у кого из пациентов первой группы (RVIS), но были выявлены у 126 пациентов группы 2 (TAP).

Оценка сердечного ритма у детей с тетрадой Фалло, включенных в исследование, показала, что у всех пациентов первой группы был выявлен синусовый ритм, во второй группе также у абсолютного большинства больных был отмечен синусовый ритм, у 1 пациента была выявлена полная АВ-блокада (0,35 %).

Сопоставление значений EF LV не выявило значимых отличий в группах обследуемых пациентов ( $p>0,05$ ), уровни данного показателя

составили - в группе 1 (RVIS)  $74,7\pm 6,8$ , в группе 2 (TAP) -  $76,5\pm 8,3$  (таблица 3.13). Величина СЛК была практически одинаковой, составив в группе 1 (RVIS) -  $56,1\pm 4,2$  %, а у пациентов группы 2 (TAP) -  $56,5\pm 3,8$  % ( $p>0,05$ ).

Рисунок 3.26. Распределение больных тетрадой Фалло в зависимости от степени трикуспидальной регургитации

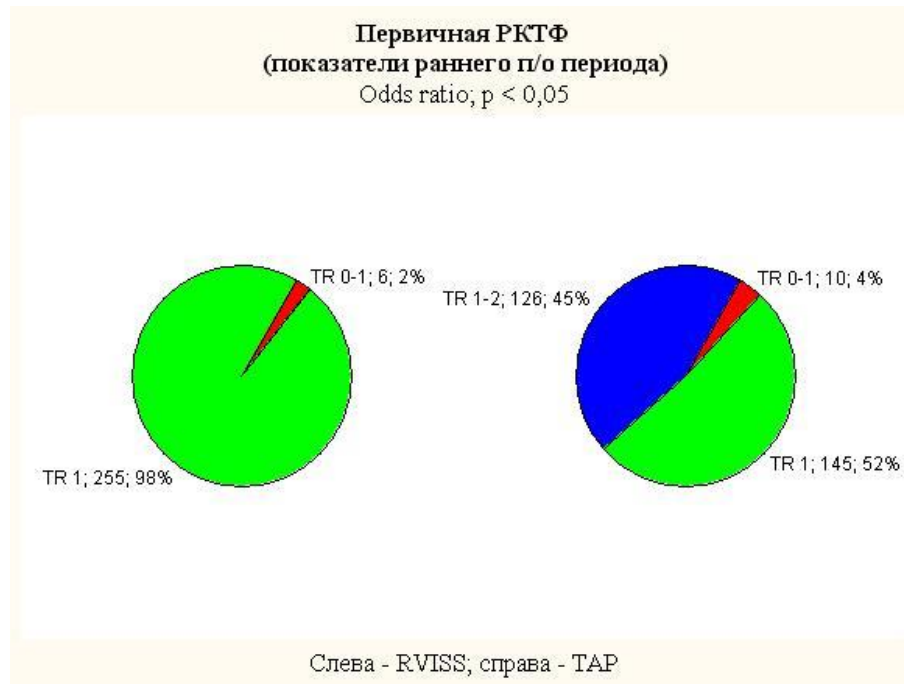


Таблица 3.13. Значения показателей EF LV (фракции наполнения правого желудочка) и сердечно-легочного коэффициента у больных тетрадой Фалло в зависимости от использованного метода хирургического лечения ( $M\pm\sigma$ )

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 TAP (n=281)
EF LV, %	$74,7\pm 6,8$ (75)	$76,5\pm 8,3$ (76)
СЛК, %	$56,1\pm 4,2$ (56)	$56,5\pm 3,8$ (57)

Анализ показателей ЭКГ показал, что значение интервала QRS у детей группы 1 (RVIS) составило  $90,0\pm 10,1$ , в группе 2 (TAP) было ниже  $78,9\pm 7,7$  (таблица 3.14). Значение QT у пациентов группы 1 (RVIS) составило



288,5±67,8, у детей группы 2 (TAP) было практически на том же уровне - 280,7±46,7. Значимых межгрупповых отличий по обоим показателям ЭКГ выявлено не было ( $p>0,05$ ).

Таблица 3.14. Показатели ЭКГ

Показатели	Группа 1 RVIS (n=261)	Группа 2 TAP (n=281)
QRS, ms	90,0±10,1 (100)	78,9±7,7 (100)
QT, ms	288,5±67,8 (300)	280,7±46,7 (286)

Оценка показателя шкалы PMODS2 (Pediatric Multiple Organ Dysfunction Score) показала, что в группе 1 (RVIS) его значение составило 1,62±0,73 (2), тогда как у пациентов группы 2 (TAP) уровень данного параметра был достоверно выше - 2,45±0,95 (2) (таблица 3.15).

Результаты сравнительной оценки показателей групп больных в зависимости от варианта выполненного вмешательства представлены в таблице 3.15. Как видно, значимые отличия по всем используемым критериям наблюдались по показателям уровня сатурации, количества эритроцитов, параметрам КДОЛЖ/BSA и ККЛА.

Таблица 3.15. Сравнение показателей групп больных в зависимости от варианта выполненного вмешательства (RVISS и TAP)

Показатели	Показатели		
	ВВ	КС	МУ
Возраст	0,74	0,65	>0,1
Вес	0,96	0,25	>0,1
Рост	0,16	0,89	>0,1
BSA	0,41	0,46	>0,1
Sat	<0,01	0,0004	<0,01
Er	<0,005	0,0008	<0,05

Нб	>0,1	0,03	>0,1
КДОЛЖ/ BSA	0,05	0,0000	<0,001
ККЛА	0,04	<0,001	0,0000
ККЛА/BSA	0,001	<0,001	<0,001
Zscore ККЛА	0,01	<0,001	<0,001
ККЛА расч-нат/m	0,0002	<0,001	<0,005
Z ПЛА	0,34	<0,001	<0,05
Z ЛЛА	0,59	<0,001	<0,001
Градиент RV/PA	0,64	0,1	0,13
Nacata	0,44	<0,001	<0,001
McGoon	0,54	<0,1	0,003
ИК	0,002	<0,001	0,005
oAo	0,005	<0,001	0,001
t°C	0,42	<0,001	0,002
RV/LV%	0,56	<0,01	0,003
Градиент RV/PA	0,84	0,008	0,15
ИВЛ	0,7	<0,001	0,0001
Кардиотоники, ч	0,03	<0,001	<0,01
Адреналин	0,4	<0,001	0,001
Допамин	0,09	<0,01	0,005
Rmods scale	0,08	>0,001	0,003
QRS ms	0,9	>0,05	>0,05
QT ms	0,46	>0,05	>0,05
СЛК%	0,62	>0,05	0,2

Рассматривая изменения ОСГ в динамике отмечено, что до операции уровень градиента в обеих группах достоверно не отличался (таблица 3.7), также достоверных различий не было получено по результатам прямой тензиометрии интраоперационно (таблица 3.8) несмотря на различную технику реконструкции пути оттока правого желудочка (RVISS via TAP). В послеоперационном периоде получены достоверные различия в уровне градиента между двумя группами (таблица 3.10, рисунок 3.27) и снижение в абсолютных величинах, что вероятно связано с уменьшением

послеоперационного отека и динамической обструкции ВОПЖ связанной с реконструкцией. В группе RVISS эти процессы менее выражены в связи с меньшей травмой, меньшим взносом динамической и большим взносом фиксированной обструкции, а также величиной послеоперационной обструкции и внутригрупповой структурой по данному показателю.

Так, сравнение относительных количеств пациентов с уровнем ОСГ более 30 torr показало, что в группе 1 доля таких пациентов составила 29 % (76 больных), тогда как во второй группе была достоверно ниже – 12 % (34 пациента) (рисунок 3.27).

Рисунок 3.27. Распределение пациентов по значению ОСГ ПЖ/ЛА в зависимости от варианта хирургического лечения

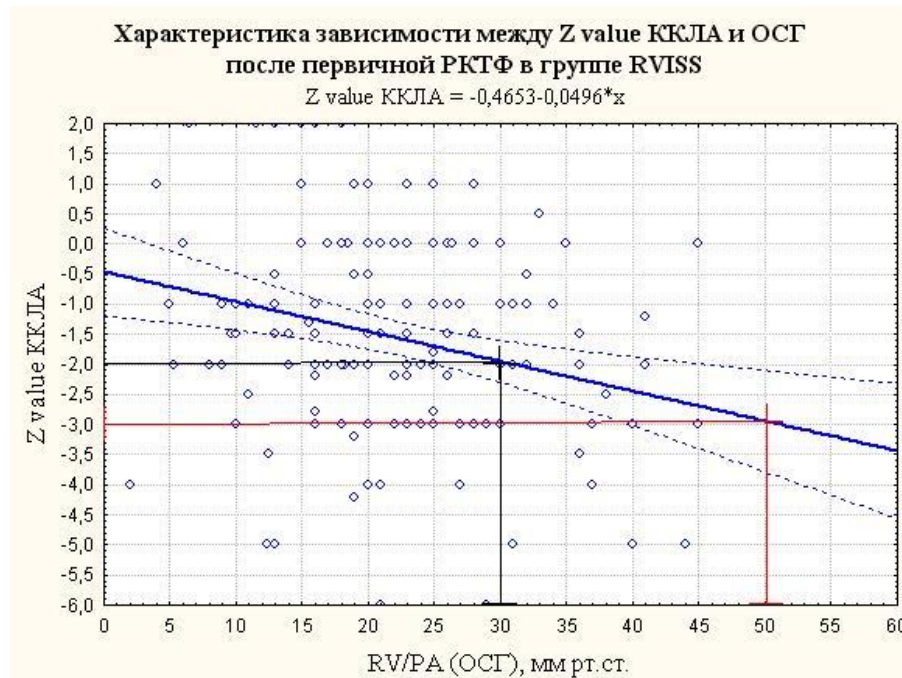


Для выявления связи между такими показателями как Zscore ККЛА до операции в группе RVISS, показателя RV/LV%, а также величины ОСГ RV/PA были построены линейные регрессионные модели.

На рисунке 3.28 представлена зависимость между Zscore сохраненного ККЛА при радикальной коррекции тетрады Фалло в группе RVISS и ОСГ RV/PA. Из данной регрессионной модели следует, что сохранение ККЛА при Zscore -2 приводит к формированию ОСГ RV/PA 30 мм рт.ст., при Zscore -3

ожидаемый ОСГ RV/PA будет соответствовать 50 мм рт.ст. Из этого следует, что сохранение ККЛА при его отклонении Z более, чем на -3 будет приводить к неприемлемой фиксированной обструкции на ВОПЖ и ККЛА.

Рисунок 3.28. Зависимость размеров ККЛА и ОСГ ПОПЖ



На рисунке 3.29 представлена зависимость между Zscore сохраненного ККЛА при радикальной коррекции тетрады Фалло в группе RVISS и RV/LV% соотношения. Из данной регрессионной модели следует, что сохранение ККЛА при Zscore -2 приводит к формированию RV/LV% соотношения 50% идеальной приемлемой границы высокого и низкого остаточного давления в ПЖ, при Zscore -3 ожидаемое RV/LV% соотношение будет равно 70 - 75 мм рт.ст. Из этого следует, что сохранение ККЛА при его отклонении Z более, чем на -3 будет приводить к высокому остаточному давлению в ПЖ, что безусловно повлияет на ближайшие и отдаленные результаты РКТФ, особенно в случае если фиксированная обструкция на узком ККЛА сочетается с остаточной/резидуальной обструкцией ВОПЖ.

Корреляция между величиной ОСГ RV/PA и соотношением RV/LV,% представлена на рисунке 3.30. На данной регрессионной модели отчетливо прослеживается взаимосвязь между величиной ОСГ RV/PA и остаточным давлением в ПЖ. Так, наиболее приемлемые/пограничные цифры ОСГ 30-35 мм рт.ст. соответствуют давлению в ПЖ 50% от системного, превышение

величины ОСГ более 50 мм рт.ст. приводит к увеличению RV/LV до 60% и выше в пограничный диапазон 75%.

Рисунок 3.29. Зависимость размеров ККЛА и соотношения давления ПЖ/ЛЖ

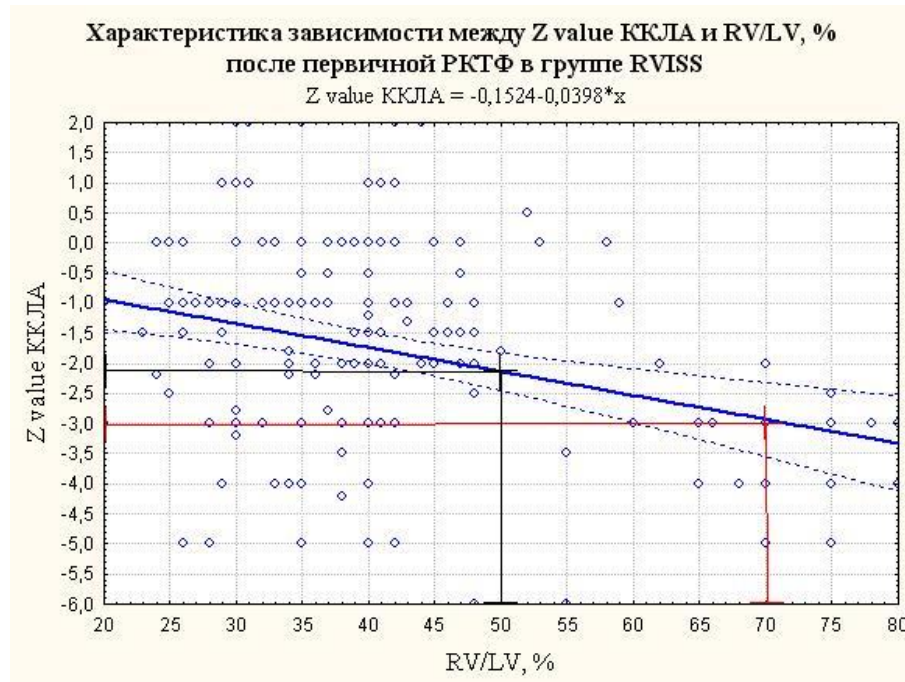
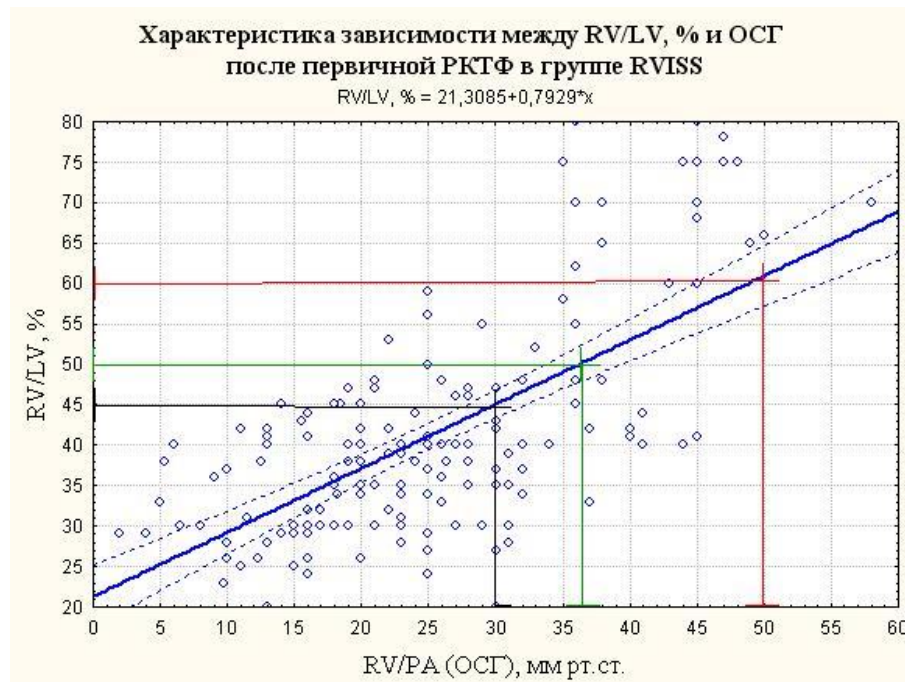


Рисунок 3.30. Соотношение ПЖ/ЛЖ давления и ОСГ ПОПЖ

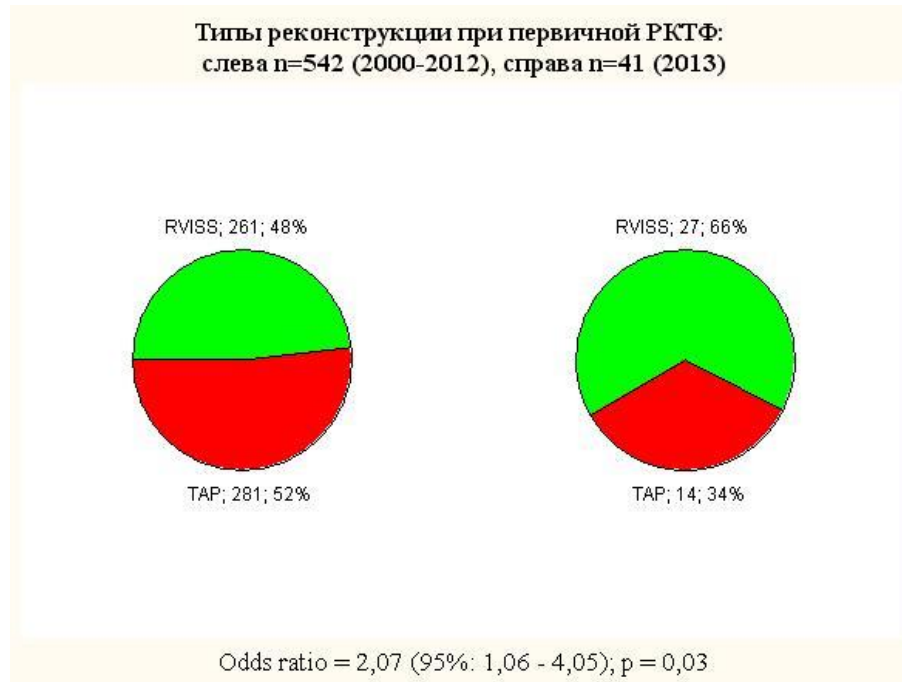


### 3.3 Реализация концепции RVISS

Реализация концепции RVISS и сохранения ККЛА при Zscore более -3 в частности, а также более пристальное внимание к оценке гипоплазии ККЛА

достоверно изменили частоту применения ТАР в период времени после 2013 года включительно (рисунок 3.31) (OR 2,07; 1,06-4,05; p=0,03).

Рисунок 3.31. Реализация концепции сохранения структур пути оттока ПЖ



Так, частота ТАР снизилась на 18% без существенного влияния на результаты послеоперационного периода и выживаемость. Следует отметить, что данное количество примерно соответствует пациентам с Zscore ККЛА  $\geq -3$ , которым в группе ТАР выполнялась трансаннулярная пластика (рисунок 3.9). Результаты выживаемости соотносятся в данных группах как 583/14 (597) и 46/2 (48) в процентном отношении 2,3 и 4,1%, что соответствует стандарту EACTS CTS и EACHS для радикальной коррекции тетрады Фалло (не более 5%). Статистический анализ не показал каких либо статистически достоверных изменений в показателе летальности в двух данных выборках (Odds Ratio – 1,8 (95%: 0,39 – 8,2), p=0,44; Fisher Exact Test p=0,67; Pearson  $\chi^2$  – 0,6, p=0,4; Yates – 0,089, p=0,7).

Таким образом, проведенные исследования показали, что в группах больных тетрадой Фалло не наблюдалось существенных отличий по возрастным, массо-ростовым характеристикам и BSA до начала лечения.

В то же время различия в дооперационном периоде были выявлены по показателям сатурации, уровню гемоглобина, значениям параметров КДОЛЖ/BSA, ККЛА, ККЛА/BSA, Zscore ККЛА, ККЛА<sub>расч.-нат./м</sub>, по

показателям развития легочного русла. Иных отличий дооперационных показателей выявлено не было.

Это в общем и целом объясняется более выраженным недоокровотоком в малом круге в связи с более выраженной исходной обструкцией и недоразвитием структур пути оттока правого желудочка, что отчасти и явилось причиной использования трансаннулярного подхода в этой группе больных.

В раннем послеоперационном периоде отмечены значимые отличия по ряду показателей, в частности по длительности искусственного кровообращения, окклюзии аорты, соотношению RV/LV,%, времени ИВЛ и кардиотонической поддержки, кумулятивным дозам адреналина и допамина, а также значению PMODS, что свидетельствует о более тяжелом послеоперационном течении в группе TAP по сравнению с RVISS

У пациентов, которым выполнялась TAP, достоверно чаще был отмечен смешанный тип обструкции, отмечался остаточный/резидуальный градиент у бифуркации ЛА, были более выраженными PR и TR.

## ГЛАВА IV. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ БОЛЬНЫХ 5 ГРУПП В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА РЕКОНСТРУКЦИИ ПРИ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

В данной главе анализируются дооперационные показатели и ближайшие результаты подгрупп RVISS - TATP, RVOT, TwoPatch и TAP - TAP и TAPm.

### 4.1 Общая характеристика дооперационных показателей в подгруппах RVISS (TATP, RVOT, TwoPatch) и TAP (TAP и TAPm).

Сравнение распределения больных с тетрадой Фалло по полу в зависимости от вида хирургического лечения показало, что в группе 1 (TATP) было большинство больных мужского пола – 46 (64,7 %) человек и 25 (35,3 %) женского пола (таблица 4.1). В группах 2 (RVOT), 3 (Two Patch) соотношение было аналогичным - соответственно 76 (60,8 %) больных мужского и 49 (39,2 %) женского пола, 43 (66,1 %) мужского и 22 (33,9 %) женского пола. В группе 4 (TAP) доля больных мужского пола была несколько меньше – 120 (58,8 %), соответственно было 41,2 % - 84 пациентки женского пола.

Иным было соотношение пациентов в группе 5 (TAPm) - большинство составили пациентки женского пола - 41 (53,3 %), а на долю пациентов мужского пола приходилось 46,7 % - 36 человек.

Таблица 4.1. Распределение больных по полу

Пол	Мужчины		Женщины	
	Абс.	%	Абс.	%
Группа 1 TATP (n=71)	46	64,7	25	35,3
Группа 2 RVOT (n=125)	76	60,8	49	39,2
Группа 3	43	66,1	22	33,9



Two Patch (n=65)				
Группа 4 ТАР (n=204)	120	58,8	84	41,2
Группа 5 ТАРm (n=77)	36	46,7	41	53,3

Сравнение возрастных показателей показало, что минимальным был возраст больных группы 1 (ТАТР)  $13,5 \pm 8,5$  лет, в группах 4 (ТАР) и 5 (ТАРm) значение данного показателя было практически на том же уровне, соответственно -  $13,9 \pm 7,9$  и  $13,6 \pm 9,4$  лет (таблица 4.2). Возраст больных группы 3 (Two Patch) был выше, составив  $15,1 \pm 9,7$  лет, максимальным было значение данного показателя у детей группы 2 (RVOT)  $16,0 \pm 10,7$  лет. В последних группах был максимальным и средний вес больных, соответственно что  $10,7 \pm 5,2$  и  $10,1 \pm 10,2$  кг в группах 3 (Two Patch) и 4 (ТАР). Минимальным было значение данного показателя в группе 2 (RVOT) -  $9,2 \pm 2,9$  кг, в группе 5 (ТАРm) было несколько выше -  $9,6 \pm 8,1$  кг, а у пациентов группы 1 (ТАТР) -  $9,9 \pm 9,1$  кг.

Максимальный рост отмечен у больных группы 2 (RVOT) -  $77,9 \pm 12,9$  кг, несколько ниже было значение этого параметра у пациентов группы 1 (ТАТР)  $76,5 \pm 18,5$  кг. В группах 3 (Two Patch) и 4 (ТАР) рост был практически одинаковым - соответственно  $73,4 \pm 14,5$  и  $73,6 \pm 11,6$  кг, минимальным было значение показателя в больных группы 5 (ТАРm)  $73,0 \pm 13,9$  кг.

Множественное сравнение показателей 5 групп больных по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту не выявило значимых различий по показателям возраста, веса и роста пациентов, которым выполнялось хирургическое лечение тетрады Фалло ( $p > 0,05$ ). Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе ТАР по критериям Вальда – Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14.

Таблица 4.2. Показатели возраста и веса в группах детей с тетрадой Фалло

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 ТАР (n=204)	Группа 5 ТАРm (n=77)
Возраст, лет	13,5±8,5 (9,5)	16,0±10,7 (11)	15,1±9,7 (11)	13,9±7,9 (12)	13,0±9,4 (11)
Вес, кг	9,9±9,1 (8)	9,2±2,9 (8,5)	10,7±5,2 (9)	10,1±10,2 (8,6)	9,6±8,1 (8,4)
Рост, см	76,5±18,5 (70,5)	77,9±12,9 (73)	73,4±14,5 (73)	73,6±11,6 (72)	73,0±13,9 (70)

Анализ распределения больных по ОЦП показал, что максимальными были доли таких пациентов в группах 1 (ТАТР) и 4 (ТАР), соответственно 32 (45,01 %) и 91 (44,6 %) (таблица 4.3). Несколько меньше было таких больных в группе 3 (Two Patch) – 26 (40,0 %), во второй группе (RVOT) их доля составила 34,4 % - 43 пациента. В группе 5 (ТАРm) значение данного показателя было минимальным - 21 (27,2 %).

Зондирование не проводилось большинству пациентов групп 1-3, в группе 1 (ТАТР) было 56 (78,8 %) таких пациентов, в группе 2 (RVOT) – 100 (80,0 %) больных, максимальным было значение этого показателя в группе 3 (Two Patch), где зондирование не было выполнено – 53 (81,5 %). Относительное количество пациентов, которым не выполнялась ангиокардиография в группе 5 (ТАРm) – 68,8 % (53 больных), значение данного показателя в группе 4 (ТАР), где оно составило 63,7 % - 130 пациентов (таблица 4.3). Таким образом, пациентам с RVISS стратегией ведения достоверно реже требовалось выполнение зондирования и ангиокардиография.

Таблица 4.3. Распределение больных по ОЦП и Ангиокардиографии

Пол	ОЦП	Зондирование (не зондированы)*
-----	-----	-----------------------------------

	Абс.	%	Абс.	%
Группа 1 ТАТР (n=71)	32	45,0	56	78,8
Группа 2 RVOT (n=125)	43	34,4	100	80,0
Группа 3 Two Patch (n=65)	26	40,0	53	81,5
Группа 4 ТАР (n=204)	91	44,6	130	63,7
Группа 5 ТАРm (n=77)	21	27,2	53	68,8

Примечание: \*различия достоверны Odds Ratio (при  $p < 0,05$ )

Сравнение распределения больных по типу обструкции показало, что в группе 1 (ТАТР) – инфундибулярный тип обструкции был выявлен у 46 (67,6 %) больных, в группе 2 (RVOT) значительно чаще – 112 (89,6 %) (таблица 4.4). У пациентов группы 3 (Two Patch) инфундибулярный тип обструкции был выявлен в 30 (46,2 %) случаях, смешанный – у 35 (53,8 %) больных. В группах 4 (ТАР) и 5 (ТАРm) практически у всех пациентов отмечался смешанный тип обструкции соответственно у 197 (96,5 %) и 77 (100 %) больных (таблица 4.4, таблица 4.12, таблица 4.15).

Двустворчатый легочной клапан был чаще всего выявлялся в группе 1 (ТАТР) – у 65 (91,5 %) пациентов и в группе 3 (Two Patch) – у 60 (92,3 %) больных.

Реже всего двустворчатый легочной клапан был отмечен у 56 (44,8 %) больных группы 2 (RVOT). Значение данного показателя было на промежуточном уровне у пациентов группы 4 (ТАР) - 163 (79,9 %) пациента, в группе 5 (ТАРm) – двустворчатый легочной клапан наблюдался у 64 (83,2 %) больных (таблица 4.4, таблица 4.15).

Сравнение категориальных показателей продемонстрировало наличие значимых отличий между группами 1 (ТАТР) и объединенной группой 2 и 3 для показателя частоты выявления двустворчатого легочного клапана (OR;  $p \leq 0,05$ ) (таблица 4.12).

Таблица 4.4. Распределение больных по типу обструкции ПОПЖ и наличию двустворчатого легочного клапана

Пол	Тип обструкции*		Двустворчатый легочной клапан*	
	Абс.	%	Абс.	%
Группа 1 ТАТР (n=71)	Инфундибулярный 48	67,6	65	91,5
Группа 2 RVOT (n=125)	112	89,6	56	44,8
Группа 3 Two Patch (n=65)	Инфундибулярный 30	46,2	60	92,3
	Смешанный 35	53,8		
Группа 4 ТАР (n=204)	Смешанный 197	96,5	163	79,9
Группа 5 ТАРm (n=77)	Смешанный 77	100	64	83,2

Примечание: \*различия достоверны Odds Ratio (при  $p < 0,05$ )

Анализ уровней гемоглобина (Hb) у больных разных групп не выявил существенных отличий в зависимости варианта лечения. Так, максимальным было значение данного показателя у пациентов группы 3 (Two Patch) -  $140,6 \pm 17,9$  г/л, несколько ниже - в группах 2 (RVOT)  $139,2 \pm 26,1$  г/л и 5 (ТАРm)  $138,9 \pm 15,2$  г/л.

Минимальным было значение данного показателя у пациентов группы 4 (ТАР) -  $132,6 \pm 18,4$  г/л, в то время как у больных первой группы (ТАТР) уровень гемоглобина был промежуточным и составил  $135,2 \pm 21,2$  г/л.

Количество эритроцитов также было максимальным у пациентов группы 4 (ТАР)  $7,8 \pm 1,3 \times 10^{12}$ /л, в остальных группах больных – примерно на одном уровне – от  $5,2$  до  $5,7 \times 10^{12}$ /л.

Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе ТАР по критериям Вальда –

Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14.

Таблица 4.5. Показатели общего анализа крови

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 ТАР (n=204)	Группа 5 ТАРm (n=77)
Гемоглобин (Hb), г/л	135,2±21,2 (136)	139,2±26,1 (134)	140,6±17,9 (143)	132,6±18,4 (138)	138,9±15,2 (136)
Количество эритроцитов (Er) x10 <sup>12</sup> /л	5,2±0,9 (5,12)	5,5±1,1 (5,4)	5,6±0,7 (5,57)	7,8±1,3 (5,77)	5,7±0,9 (5,6)

Сравнение BSA (площади поверхности тела) не выявило существенных межгрупповых отличий значений данного показателя. Так, максимальным было его значение у пациентов группы 5 (ТАРm) 0,48±0,15 м<sup>2</sup>, при этом в остальных группах уровень BSA составил 0,43-0,45 м<sup>2</sup> (ANOVA Краскела – Уолиса; p>0,05). Уровень сатурации был минимальным у пациентов группы 5 (ТАРm) 79,6±9,3% (80), несколько выше значение данного показателя было в группах 4 (ТАР) - 82,4±9,6% (83) и 3 (Two Patch) - 83,9±9,2% (83,5). Более высокие уровни данного параметра отмечены были у больных групп 1 (ТАТР) 85,3±7,9 (86) и 2 (RVOT) - 86,1±7,2% (86).

Сопоставление значений соотношения КДОЛЖ/BSA выявило его максимальное значение у больных группы 1 (ТАТР) 51,8±17,8 (45,8), во второй группе 2 (RVOT) его уровень был несколько ниже - 47,8±17,5 (44,2).

В то же время в группах 3-5 значения данного параметра были существенно меньше, составив у пациентов группы 3 (Two Patch) 42,6±15,5 (39), в группе 4 (ТАР) 40,1±13,2 (36) и у больных группы 5 (ТАРm) - 40,9±12,0 (37,8). Оценка показателя Ao расч Rowlatt показала, что наибольшим было значение данного показателя в группе 4 (ТАР) 16,1±13,2, в остальных группах пациентов – значительно меньше. Так, у пациентов группы 2 (RVOT) оно было на уровне 11,1±1,4, а в остальных группах (1, 3 и

5) примерно на одном уровне – от 9,6 до 9,9. Уровень параметра  $A_0$  расч Carps также был наибольшим у больных группы 4 (TAP) -  $17,3 \pm 3,1$ , при этом у пациентов группы 2 (RVOT) уровень этого показателя составил  $12,1 \pm 1,3$ , а в остальных группах больных значение показателя было минимальным и составило в группе 1 (TATP)  $10,8 \pm 2,1$ , в группе 3 (Two Patch)  $10,8 \pm 0,8$  и у пациентов группы 5 (TAPm) -  $10,6 \pm 0,8$ . Значение восходящей  $A_0$  существенно не различалось в группах больных в зависимости от подхода к лечению, но наблюдалось некоторое его снижение от группы 1 к группе 5: его уровни составили в группе 1 (TATP)  $18,7 \pm 5,3$ , в группе 2 (RVOT)  $18,3 \pm 3,4$ , в группе 3 (Two Patch)  $18,0 \pm 3,5$ , а у пациентов групп 4 (TAP) и 5 (TAPm) соответственно  $17,5 \pm 7,5$  и  $17,2 \pm 2,7$ . Оценка показателя Нисх  $A_0$  не выявила существенных отличий его значений в группах больных, максимальным был уровень у пациентов группы 4 (TAP) -  $9,1 \pm 2,8$ , минимальным - пятой группе (TAPm) -  $8,5 \pm 1,2$ . В остальных группах (1-3) больных уровни этого показателя были промежуточными – от 8,7 до 8,9. Сравнение значения размера ККЛА выявило, что минимальными были уровни этого показателя у пациентов групп 4 (TAP) и 5 (TAPm), соответственно  $9,0 \pm 1,7$  (9) и  $8,6 \pm 1,6$  (8,5) мм. В то же время максимальным было его значения у больных первой группы (TATP), составив  $10,9 \pm 3,2$  мм (11), несколько ниже – в группе 2 (RVOT)  $10,6 \pm 2,6$  (10) и 3 (Two Patch) -  $10,2 \pm 1,9$  мм (10). Уровень расчетного ККЛА Rowlatt был практически одинаковым в группах 1-5 и составил 10,8-11,2 мм. Значение расчетного ККЛА Carps также существенно не различалась в группах больных в зависимости от подхода к лечению, составив 12,1-12,9 мм. При сопоставлении значений параметра ККЛА/BSA было установлено, что максимальным был его уровень у больных группы 1 (TATP) -  $25,8 \pm 8,2$  (25,8), далее от 2 к 5 группе наблюдалось снижение величины данного показателя, который составил у пациентов группы 2 (RVOT)  $24,2 \pm 5,8$  (23,8), в группе 3 (Two Patch) -  $23,5 \pm 5,3$  (22,1), в группе 4 (TAP) -  $21,2 \pm 4,3$  (21,03) и в группе 5 (TAPm)  $20,3 \pm 5,9$  (20,3). Существенно различались значения соотношения ККЛАрасч.-нат/м в группах пациентов, включенных в исследование. Так, у больных групп 1 и 2 его значение составило  $0,06 \pm 0,38$  (10,8), тогда как в группе 3 (Two Patch) достигло  $0,11 \pm 0,2$ , а у пациентов групп 4 (TAP) и 5 (TAPm) было максимальным и составило соответственно  $0,23 \pm 0,19$  (0,24) и  $0,25 \pm 0,19$  (0,27).

Таблица 4.6. Показатели поверхности тела, уровня сатурации и эхокардиографических параметров у больных зависимости от варианта лечения

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 ТАР (n=204)	Группа 5 ТАРm (n=77)
BSA, м <sup>2</sup>	0,45±0,23 (0,4)	0,44±0,1 (0,42)	0,43±0,07 (0,44)	0,43±0,07 (0,42)	0,48±1,5 (0,42)
Sat, %	85,3±7,9 (86)	86,1±7,2 (86)	83,9±9,2 (83,5)	82,4±9, (83)	79,6±9,3 (80)
КДОЛЖ/BSA	51,8±17,8 (45,8)	47,8±17,5 (44,2)	42,6±15,5 (39)	40,1±13,2 (36)	40,9±12,0* (37,8)
Ао расч Rowlatt	9,9±1,7 (9,5)	11,1±1,4 (9,8)	9,8±0,7 (9,9)	16,1±13,2 (9,8)	9,6±0,8 (9,7)
Ао расч Capps	10,8±2,1 (10,5)	12,1±1,3 (10,7)	10,8±0,8 (10,9)	17,1±3,1 (10,8)	10,6±0,8 (10,6)
Восх Ао	18,7±5,3 (19)	18,3±3,4 (18)	18,0±3,5 (18)	17,5±7,6 (17)	17,2±2,7 (17,2)
Нисх Ао	8,7±1,2	8,9±1,8	8,8±1,2	9,1±2,8	8,5±1,2
ККЛА,мм	10,9±3,2 (11)	10,6±2,6 (10)	10,2±1,9 (10)	9,0±1,7 (9)	8,6±1,6* (8,5)
Расч ККЛА Rowlatt, мм	11,1±1,5 (10,8)	11,1±1,0 (11)	11,2±0,8 (11,2)	11,1±0,9 (11,1)	10,9±0,9 (10,9)
Расч ККЛА Capps, мм	12,8±2,3 (12,4)	12,9±1,2 (12,7)	12,8±0,9 (12,9)	12,7±1,1 (12,7)	12,1±1,1 (12,6)
ККЛА/BSA	25,8±8,2 (25,8)	24,2±5,8 (23,8)	23,5±5,3 (22,1)	21,2±4,3 (21,03)	20,3±5,9* (20,3)
ККЛА расч.- нат/м	0,06±0,38 (0,1)	0,06±0,20 (0,1)	0,11±0,20 (0,12)	0,23±0,19 (0,24)	0,25±0,19* (0,27)

Примечание: \*различия достоверны ANOVA Краскела – Уолиса (при  $p < 0,05$ ). Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе ТАР по критериям Вальда – Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14. Оценка показателя Z score ККЛА показала, что у больных групп 1 (ТАТР) и 2 (RVOT) его значения составили соответственно  $-1,4 \pm 2,2$  (-1) и  $-1,5 \pm 1,6$  (-1,5) и были максимальными в сравниваемых группах. Наименьшим был уровень данного показателя у пациентов группы 5 (ТАРm)  $-3,1 \pm 1,3$  (-3), несколько выше - в группе 4 (ТАР)  $-2,6 \pm 1,3$  (-3). У больных группы 3 (Two Patch) уровень Z score ККЛА был промежуточным  $-1,8 \pm 1,6$  (2) (таблица 4.7). Сравнение значений ПЛА Z score не выявило существенных различий этого параметра у больных групп 1-3, где его значение составило от 7,2 до 7,4. В то же время у больных групп 4 (ТАР) и 5 (ТАРm) уровни данного показателя были ниже и составили соответственно  $6,5 \pm 1,5$  и  $6,2 \pm 1,4$ . Оценка других значений ПЛА Z score показала их максимальный уровень у пациентов групп 1 и 3, соответственно  $-0,13 \pm 1,60$  (-0,4) и  $-0,15 \pm 1,2$  (-0,5). Несколько ниже было значение этого показателя в группе 2 (RVOT), составив  $-0,3 \pm 1,2$  (-0,48). В то же время минимальными его были уровни у больных групп 4 (ТАР) и 5 (ТАРm), соответственно  $-0,8 \pm 1,2$  (-1,1) и  $-0,9 \pm 1,2$  (-1,12). Уровень показателя ЛЛА Z score в группах 1-3, составив  $-2,9 \pm 2,3$  (-3,4),  $-1,9 \pm 2,1$  (-2) и  $-1,8 \pm 2,3$  (-2,2), тогда как в группах 4 (ТАР) и 5 (ТАРm) его значения составили соответственно  $-1,75 \pm 1,1$  (-2) и  $-3,2 \pm 2,5$  (-3,9). Градиент ПЖ/ЛА существенно не различался в сравниваемых группах пациентов, при этом максимальное его значения наблюдалось у больных группы 5 (ТАРm)  $-84,3 \pm 14,8$  (80), в остальных группах составило от 80,1 до 82,8 (78 – 80Me). Оценка индекса Nacata показала его максимальное значение у пациентов группы 3 (Two Patch)  $-213,2 \pm 88,2$  (211,2), несколько меньшим был уровень данного показателя у пациентов 1 и 2 групп, соответственно  $204,0 \pm 102,6$  (171,8) и  $191,2 \pm 75,9$  (166,6). Минимальными были уровни этого параметра у пациентов групп 4 (ТАР)  $159,4 \pm 79,5$  (142,2) и 5 (ТАРm)  $158,9 \pm 118,6$  (130,2). Сравнение значений индекса McGoop показало аналогичные соотношения: максимальными были его уровни у больных в группе 2 (RVOT) и 3 (Two Patch), соответственно  $1,77 \pm 0,54$  (1,5) и  $1,71 \pm 0,48$  (1,7). Несколько ниже был его уровень у больных 1 группы



(ТАТР) -  $1,68 \pm 0,56$  (1,55) и группы 4 (ТАР) -  $1,63 \pm 1,29$  (1,5). Минимальным было значение индекса McGoon у больных группы 5 (ТАРm) -  $1,52 \pm 0,47$  (1,48) (таблице 4.7).

Таблица 4.7. Показатели развития легочного артериального русла

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 ТАР (n=204)	Группа 5 ТАРm (n=77)
Z score ККЛА	$-1,4 \pm 2,2$ (-1)	$-1,5 \pm 1,6$ (-1,5)	$-1,8 \pm 1,6$ (-2)	$-2,6 \pm 1,3$ (-3)	$-3,1 \pm 1,3^*$ (-3)
ПЛА Z score	$7,4 \pm 2,6$ (6,9) $-0,13 \pm 1,60$ (-0,4)	$7,2 \pm 1,7$ (6,9) $-0,3 \pm 1,2$ (-0,48)	$7,4 \pm 1,4$ (7) $-0,15 \pm 1,2$ (-0,5)	$6,5 \pm 1,5$ (6,2) $-0,8 \pm 1,2$ (-1,1)	$6,2 \pm 1,4^*$ (6,1) $-0,9 \pm 1,2$ (-1,12)
ЛЛА Z score	$7,1 \pm 2,4$ (6,8) $-2,9 \pm 2,3$ (-3,4)	$7,2 \pm 1,8$ (6,8) $-1,9 \pm 2,1$ (-2)	$7,5 \pm 1,8$ (7) $-1,8 \pm 2,3$ (-2,2)	$6,4 \pm 1,7$ (6) $-1,8 \pm 1,1$ (-2)	$6,5 \pm 2,4^*$ (5,75) $-3,2 \pm 2,5$ (-3,9)
Градиент ПЖ/ЛА	$80,1 \pm 11,7$ (78)	$80,2 \pm 13,3$ (78)	$82,8 \pm 13,4$ (80)	$81,6 \pm 11,1$ (81)	$84,3 \pm 14,8$ (80)
Nacata	$204,0 \pm 102,6$ (171,8)	$191,2 \pm 75,9$ (166,6)	$213,2 \pm 88,2$ (211,2)	$159,4 \pm 79,5$ (142,2)	$158,9 \pm 118,5^*$ (130,2)
McGoon	$1,68 \pm 0,56$ (1,55)	$1,77 \pm 0,54$ (1,5)	$1,71 \pm 0,48$ (1,7)	$1,63 \pm 1,29$ (1,5)	$1,52 \pm 0,47$ (1,48)

Примечание: \*различия достоверны ANOVA Краскела – Уолиса (при  $p < 0,05$ )

Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе ТАР по критериям Вальда – Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14.

Таким образом, группы были сопоставлены и однородны по структуре до операции, достоверные отличия отмечены лишь по показателям развития ККЛА и легочного артериального русла, а также развития левого желудочка, в связи с этим пациентам с предположительно неблагоприятной анатомией чаще выполнялось зондирование и ангиокардиография.

#### **4.2 Характеристика операционных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло в подгруппах RVISS (TATP, RVOT, TwoPatch) и TAP (TAP и TAPm).**

Длительность ИК была минимальной – у пациентов группы 1 (TATP)  $87,2 \pm 14,8$  (86) мин, а максимальной в группе 5 (TAPm) и составила  $114,8 \pm 30,6$  (112,5) мин. Значение данного параметра в группе 2 (RVOT)  $91,8 \pm 18,1$  (90) мин, у пациентов группы 3 (Two Patch) и 4 (TAP) были на промежуточном уровне и составили соответственно  $96,7 \pm 21,2$  (90) и  $100,9 \pm 20,8$  (98) мин. (таблица 4.8).

Оценка медиан продолжительности ИК в группах больных TAP и TAPm показала, что уровень этого показателя в группе TAPm составил  $116,8$  (94; 122) мин и был значимо выше, чем у пациентов группы TAP -  $98,2$  (84; 110) мин (рис.4.1).

Оценка показателя длительности оАо выявила его минимальный уровень у пациентов группы 1 (TATP)  $48,7 \pm 11,1$  мин (46), у больных группы 2 (RVOT) его значение было несколько выше  $53,3 \pm 14,5$  (50) мин. Еще большей была длительность оАо у пациентов групп 3 (Two Patch) и 4 (TAP) - соответственно  $58,5 \pm 16,4$  (58) и  $58,5 \pm 14,5$  (58) мин, а максимальным было его значение в группе 5 (TAPm) -  $70,9 \pm 21,2$  (66,5) мин.

Сопоставление медиан показателя длительности оАо в группе RVISS показало, что максимальным было значение данного показателя у пациентов группы 3 (Two Patch) -  $58,2$  (54,0; 64,2) мин, у больных группы 2 (RVOT) его значение было несколько ниже  $53,3$  (50,0; 57,2) мин. Достоверно ниже была длительность оАо у пациентов группы 1 (TATP) -  $47,3$  (44,0; 55,2) мин. (рисунок 4.2).

Достоверные внутригрупповые различия по оАо в группе TAP представлены на рисунке 4.3

Рисунок 4.1. Длительность ИК в группах больных ТАР и ТАРm

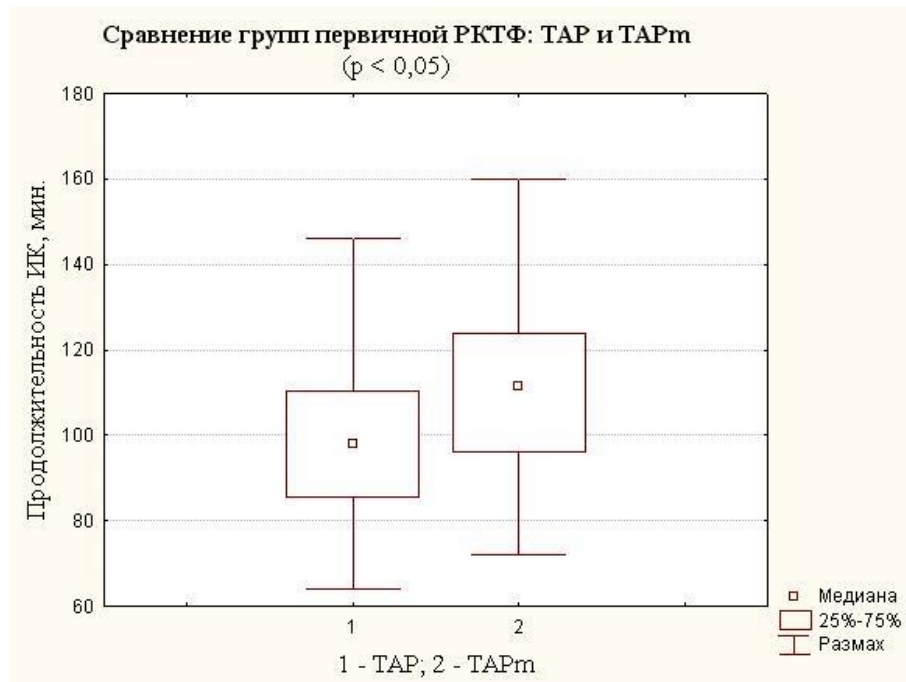
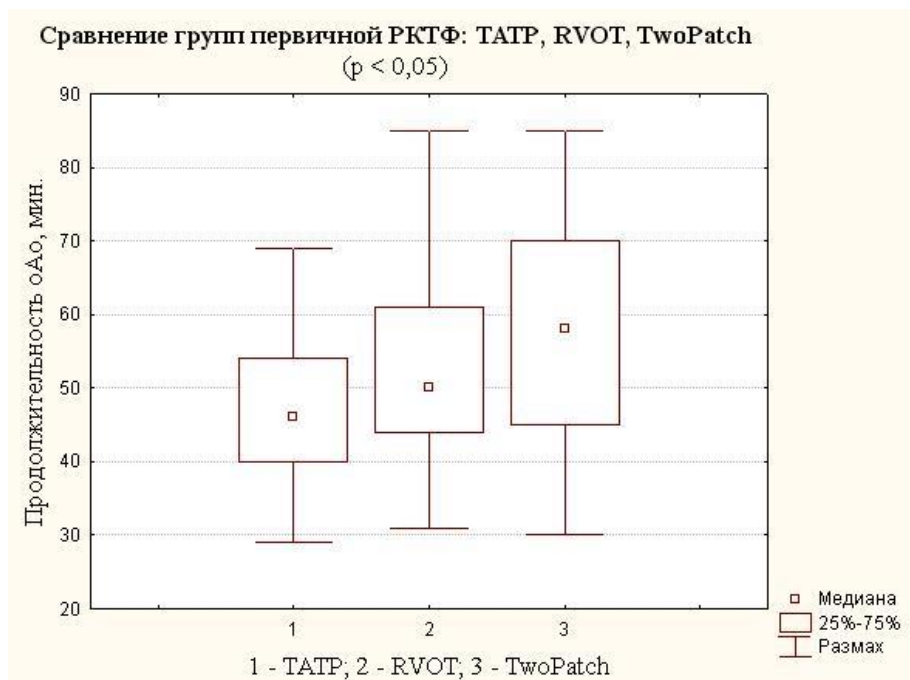


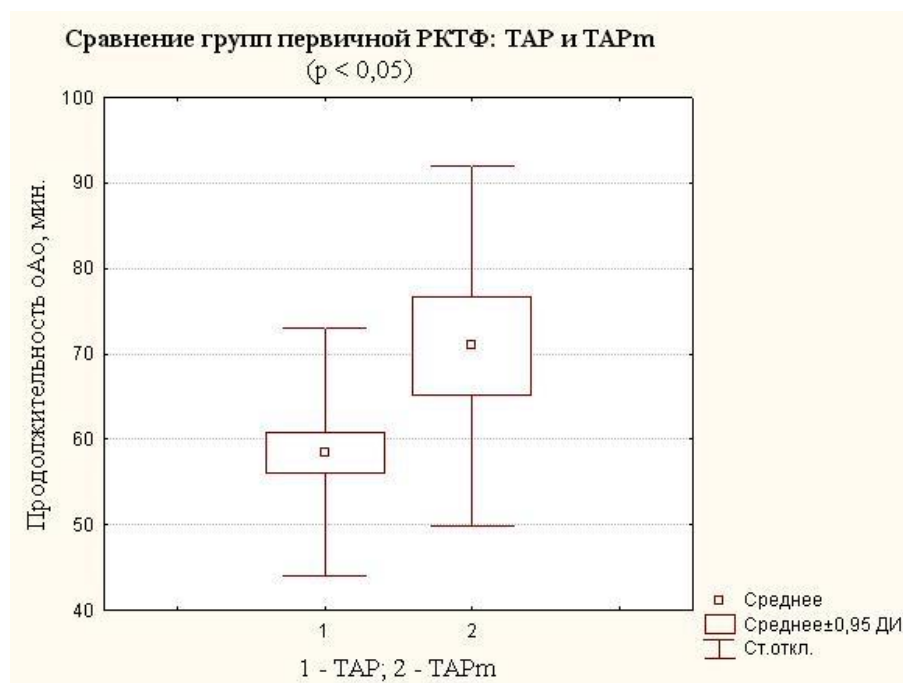
Рисунок 4.2. Длительность оАо в группах больных ТАТР, RVOT и TwoPatch



Сравнение температуры перфузии показало, что максимальными были ее уровни у больных 1 - 3 групп - 29,9 °С (30). Минимальные значения этого

показателя отмечены у пациентов групп 4 (ТАР) и 5 (ТАРm), соответственно  $28,8 \pm 2,1$  (29) °С и  $28,3 \pm 1,7$  (28) °С

Рисунок 4.3. Длительность оАо в группах больных ТАР и ТАРm



Оценка интраоперационного RV/LV,% показала, что значения этого показателя были минимальны у пациентов первой и второй групп, составив в группе 1 (ТАТР)  $36,2 \pm 7,6$  (38)%, в группе 2 (RVOT)  $36,7 \pm 8,9$  (36)% мм рт. ст.. В то же время у больных группы 3 (Two Patch) уровень данного показателя составил  $39,3 \pm 7,9$  (40)% мм рт. ст., а в группах 4 и 5 был максимальным, соответственно  $40,3 \pm 11,2$  (40)% и  $43,7 \pm 11,6$  (42)% мм рт.ст.

Интраоперационный градиент составил у пациентов всех групп  $35,9 \pm 33,1$  мм рт.ст.

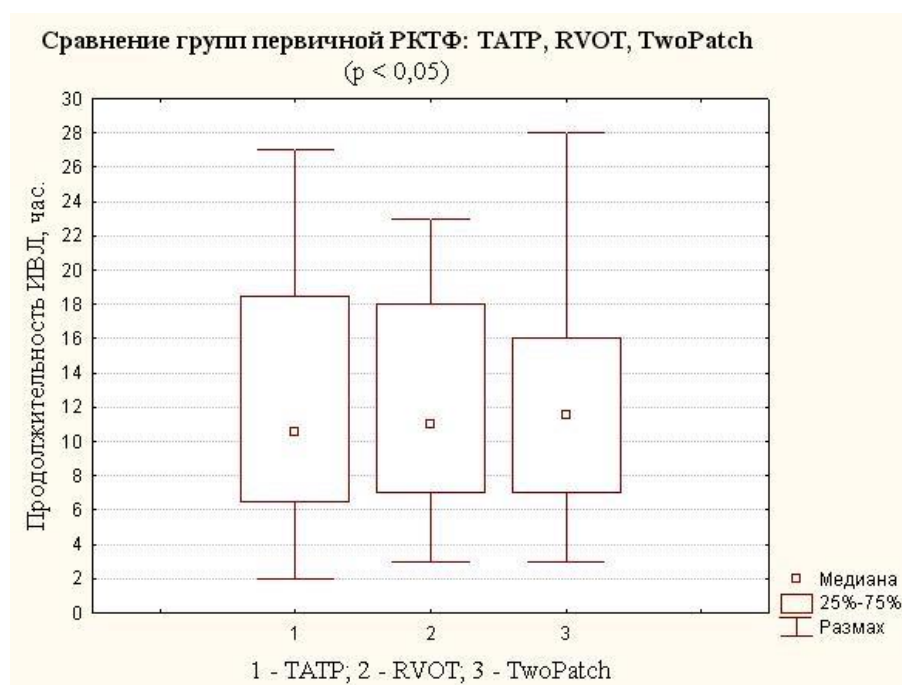
#### 4.3 Характеристика результатов радикальной коррекции тетрады Фалло в подгруппах RVISS (ТАТР, RVOT, TwoPatch) и ТАР (ТАР и ТАРm) в раннем послеоперационном периоде.

Длительность ИВЛ была минимальной у больных групп 1 (ТАТР) и 2 (RVOT), соответственно  $13,8 \pm 12,2$  (10,5) и  $14,0 \pm 11,2$  (11) ч. Максимальными были уровни данного параметра в группах больных 4 (ТАР)

-  $26,6 \pm 44,2$  (15,5) и 5 (ТАРm)  $24,4 \pm 25,1$  (16) ч. У пациентов третьей группы (Two Patch) длительность ИВЛ была промежуточной, составив  $20,3 \pm 50,4$  (11,5) час.

Оценка медиан продолжительности ИВЛ показала, что минимальным значение данного показателя было у пациентов группы 1 (ТАТР) - 10,5 (6,3; 18,2) ч, у больных группы 2 (RVOT) уровень этого параметра был несколько выше - 11,0 (7,5; 18,0) ч, в группе 3 (Two Patch) - значение показателя было максимальным, составив 11,5 (7,2; 16,3) час (рисунок 4.4).

Рисунок 4.4. Длительность ИВЛ в группах больных ТАТР, RVOT и TwoPatch



Сравнение медианных значений продолжительности ИВЛ в группах больных ТАР и ТАРm составило соответственно 15,0 (8,5; 24,0) и 16,2 (8,3; 26,0) час (рисунок 4.5).

Оценка времени применения кардиотоников свидетельствовала, что, как и для предыдущего показателя максимальный его уровень был отмечен у больных группы 4 (ТАР) -  $62,4 \pm 57,9$  (47,5) ч. В других группах значения этого параметра были существенно ниже, составив в группе 5 (ТАРm)  $49,7 \pm 36,3$  (36) ч, у больных в групп 3 и 2 соответственно  $40,6 \pm 55,3$  (26) и  $38,3 \pm 34,7$  (27) ч. Наконец, минимальной была длительность применения

кардиотоников у больных первой группы (ТАР), где его значение составило  $32,3 \pm 21,9$  (23) час (рисунок 4.6).

Рисунок 4.5. Длительность ИВЛ в группах больных ТАР и ТАРm

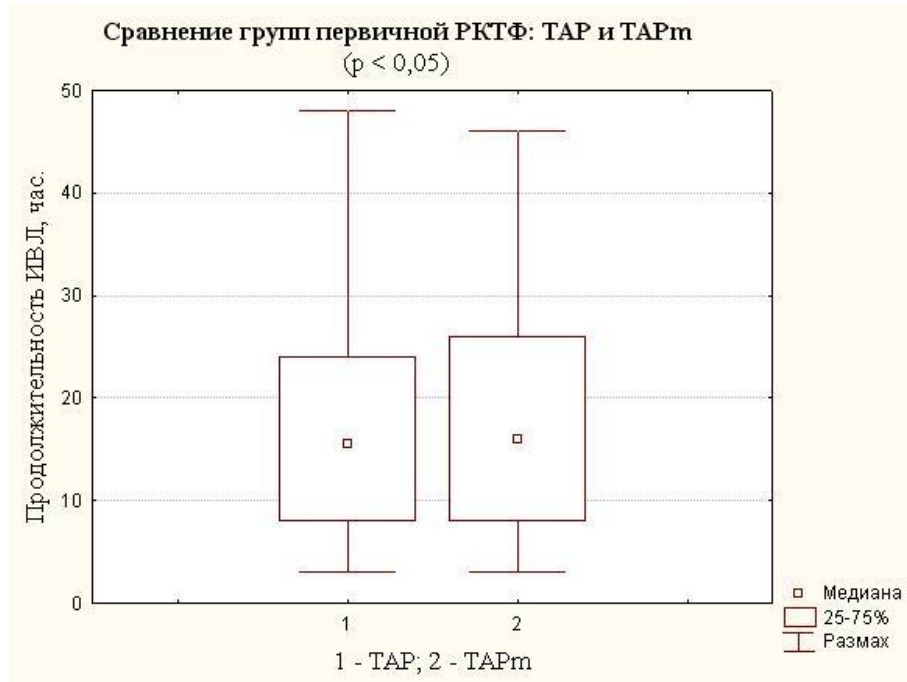
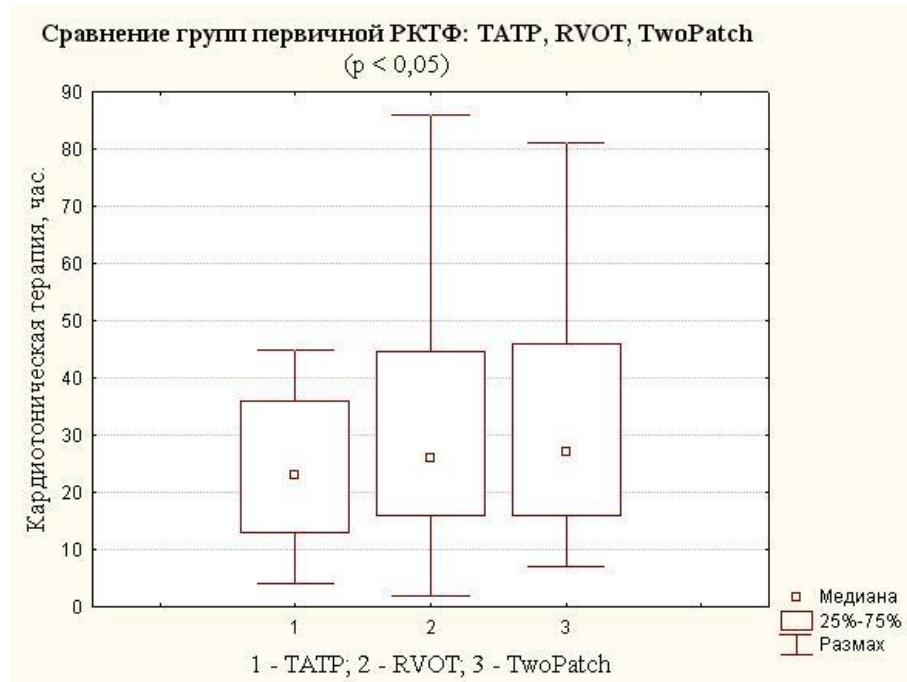


Рисунок 4.6. Длительность кардиотонической терапии в группах больных ТАР, RVOT и TwoPatch



Сравнение значений этого показателя в группах ТАР и ТАРm было максимальным в группе ТАР - 47,5 (33, 5; 72,4) ч, а в группе больных ТАРm - 36 (17,3; 67,0) час (рисунок 4.7).

Рисунок 4.7. Длительность кардиотонической терапии в группах больных ТАР и ТАРm

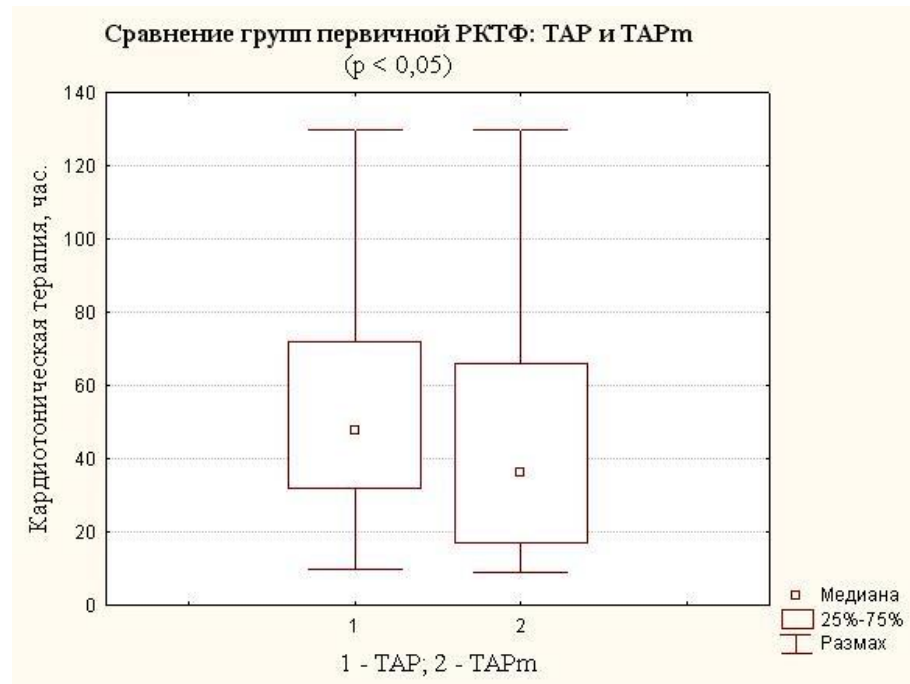


Таблица 4.8. Интраоперационные показатели

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 ТАР (n=204)	Группа 5 ТАРm (n=77)
ИК, мин	87,2±14,8 (86)	91,8±18,1 (90)	96,7±21,2 (90)	100,9±20,8 (98)	114,8±30,5 (112,5)*
оАо, мин	48,7±11,1 (46)	53,3±14,5 (50)	58,5±16,4* (58)	58,5±14,5 (58)	70,9±21,2 (66,5)*
t°C	29,9±2,1 (29,9)	29,9±1,5 (30)	29,5±1,9 (29,7)	28,8±2,1 (29)	28,3±1,7 (28,2)
RV/LV,%	36,2±7,6 (38)	36,7±8,9 (36)	39,3±7,9 (40)	40,3±11,2 (40)	43,7±11,6 (42)
ИВЛ, час	13,8±12,2	14,0±11,2	20,3±50,4	26,6±44,2	24,4±25,1

	(10,5)	(11)	(11,5)*	(15,5)	(16) ★
Кардиотоники, час	32,3±21,9 (23)	38,3±34,7 (26)	40,6±55,3 (27)*	62,4±57,9 (47,5)	49,7±36,3 (36)*

Примечание: \* различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) ★ статистическая тенденция

Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе ТАР по критериям Вальда – Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14. Дигоксин получали в 1 группе 17 пациентов - 23,9 %, в группе 2 51 пациент – 40,8%, в 3 группе 26 пациентов – 40%, в 4 и 5 группах 148 и 46 пациентов соответственно, что составило 72,5% и 59,7%. Сравнение этого показателя продемонстрировало наличие значимых отличий между группами 1 (ТАТР) и объединенной группой 2 и 3 для показателя частоты назначений дигоксина, а также для групп ТАР и ТАРm (OR;  $p > 0,05$ ). Значение кумулятивной дозы адреналина у пациентов группы 1 (ТАТР) было минимальным - 51,4±43,7 (42,6) мкг/кг. Выше были уровни этого показателя в группе 2 (RVOT) 72,8±7,9 (43) мкг/кг и группе 5 (ТАРm) 82,6±39,9 мкг/кг (78). В группе 3 (TwoPatch) значение данного параметра было на уровне 112,7±45,9 мкг/кг (90,9), максимальным был уровень кумулятивного адреналина у больных группы 4 (ТАР) 241,6±108,8 (186) мкг/кг (таблица 4.9). Оценка медиан кумулятивной дозы адреналина показала, что внутри группы RVISS минимальным значение данного показателя у больных группы 1 (ТАТР) – 42,6 (32,0; 107,0) мкг/кг. В группе 2 (RVOT) - уровень этого параметра был выше – 43 (43,0; 52,0) мкг/кг, а у пациентов группы 3 (Two Patch) - максимальным – 90,9 (82,0; 142,0) мкг/кг. Сравнение медианных значений кумулятивной дозы адреналина в группах больных ТАР и ТАРm показало, что в группе ТАРm ее уровень составил 78 (23; 143) мкг/кг, тогда как у пациентов группы ТАР значение данного показателя было значимо выше - 186 (35; 325,5) мкг/кг.

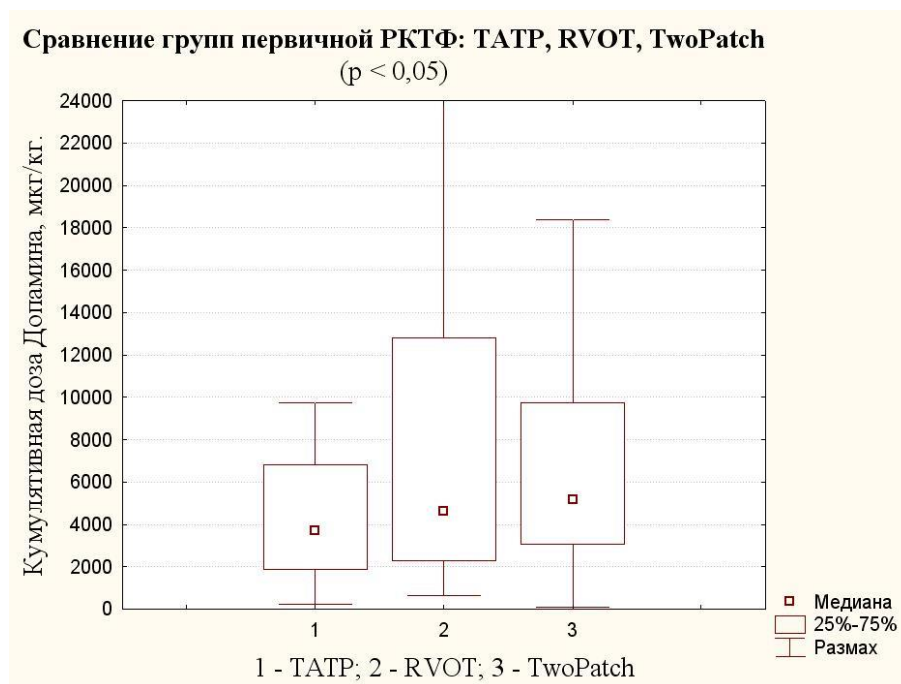
В 5 группе уровень дозы кумулятивного допамина был выше, чем в группах 1-3, его значение составило (ТАРm) 14166,6±2021,6 (8160) мкг/кг, а



максимальным было значение данного показателя у пациентов группы 4 (ТАР) -  $16408,4 \pm 186,8$  (11320) мкг/кг. В группах 1-3 уровень этого параметра был существенно ниже, составив в группе 2 (RVOT)  $9919,8 \pm 7421,3$  мкг/кг, у больных группы 3 (Two Patch) доза допамина составила -  $7115,8 \pm 5893,1$  мкг/кг, а у пациентов первой группы (ТАТР) значение дозы кумулятивного допамина было минимальным -  $6858,3 \pm 5914,3$  мкг/кг.

Оценка медианных значений кумулятивной дозы допамина показала, что минимальным значение данного показателя было в группе 1 (ТАТР) - 3705 (1850; 6500) мкг/кг, у больных группы 2 (RVOT) его значение было несколько выше 4613,5 (2100; 13000), а у пациентов группы 3 (Two Patch) - максимальным – 5181,5 (3200; 9800) мкг/кг (рисунок 4.8).

Рисунок 4.8. Кумулятивная доза допамина в группах больных ТАТР, RVOT и TwoPatch



Сравнение медиан дозы допамина в группах больных ТАР и ТАРm показало, что в группе ТАР значение этого показателя составило 12000 (5000; 17000) мкг/кг, в то время как в группе ТАРm - было ниже и составило 8160 (4900; 20400) мкг/кг (рисунок 4.9).

Рисунок 4.10. Кумулятивная доза допамина в группах больных ТАР и ТАРm

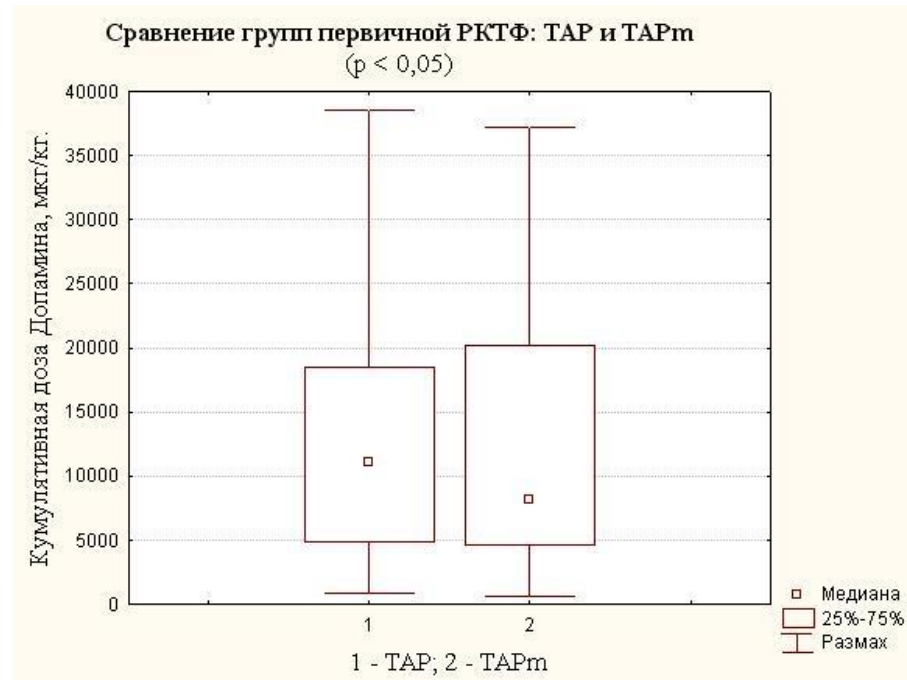


Таблица 4.9. Кумулятивные дозы адреналина и допамина

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 ТАР (n=204)	Группа 5 ТАРm (n=77)
Кумулятивн ый адреналин, мкг/кг	51,4±43,7 (42,6)	72,8±7,9 (43)	112,7±45,9 (90,9)	241,6±10 8,8 (186)	82,6±39,9 (78)*
Кумулятивн ый допамин, мкг/кг	6858,3±59 14,3 (3705)	9919,8±742 1,3 (4613,5)	7115,8±5893, 1 (5181,5)	16408,4 ±186,8 (11320)	14166,6± 2021,6 (8160)*

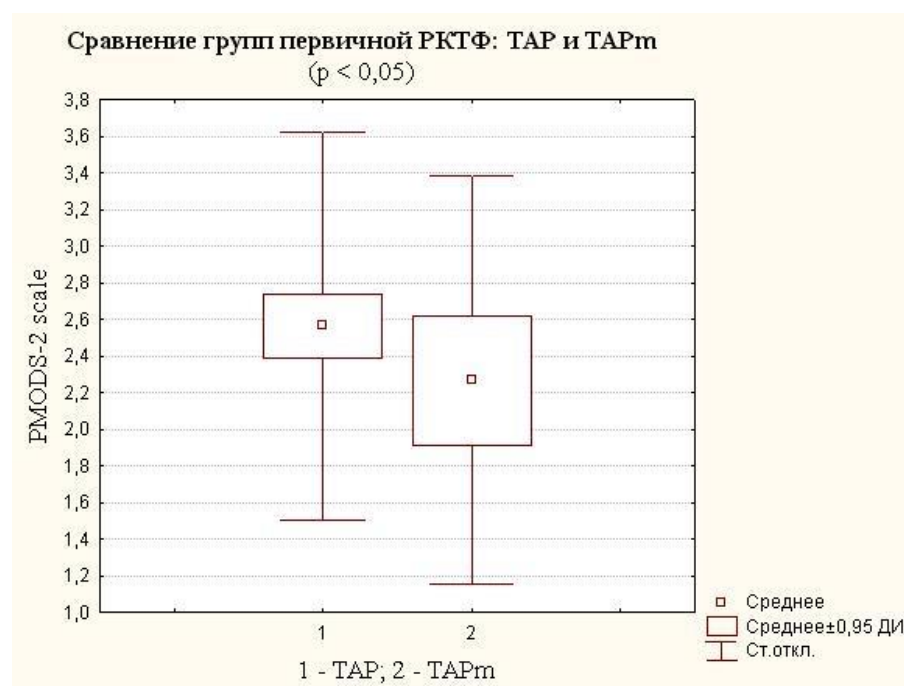
Примечание: \* различия достоверны (при  $p < 0,05$ )

Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе ТАР по критериям Вальда –

Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14.

Значение показателя шкалы PMODS было максимальным у больных группы 4 (ТАР) -  $2,86 \pm 1,05$  (3), ниже был уровень данного показателя у больных группы 5 (ТАРm)  $2,26 \pm 1,11$  (2) (таблица 4.10). В то же время минимальным было значение этого параметра в группе 3 (Two Patch) -  $1,48 \pm 0,75$  (1), несколько выше – у пациентов группы 2 (RVOT)  $1,58 \pm 14,20$  (2), в группе 1 (ТАТР) его уровень был промежуточным  $1,76 \pm 0,80$  (2). (рисунок 4.11).

Рисунок 4.11. Уровни шкалы PMODS в группах больных ТАР и ТАРm



Сравнение значений в группах ТАР и ТАРm показало наличие значимых различий для показателя PMODS ( $p < 0,03$ ).

Re VSD отмечено у 16 (6,1 %) пациентов групп 1-3 и в 18 (6,4 %) в группах 4 и 5 (OR;  $p > 0,05$ ).

Уровень градиента RV/PA по TTE в послеоперационном периоде был выше всего был в группе 1 (ТАТР) -  $25,5 \pm 12,4$  (23) мм рт. ст. и группе 3 (Two Patch)  $25,8 \pm 7,8$  (25) мм рт. ст. В остальных группах значение данного показателя было ниже, значимых межгрупповых различий при этом не было.

выявлено, уровни составили: в группе 2 (RVOT)  $20,1 \pm 8,6$  (20) мм рт. ст., в группе 4 (TAP)  $20,7 \pm 10,2$  (20) мм рт. ст. и у пациентов группы 5 (TAPm) -  $20,5 \pm 8,2$  (20) мм рт. ст. (таблица 4.10).

Таблица 4.10. Значение показателей шкалы PMODS scale и RV/PA

Показатели	Группа 1 TATP (n=71)	Группа 2 RVOT (n=125)	Группа 3 Two Patch (n=65)	Группа 4 TAP (n=204)	Группа 5 TAPm (n=77)
PMODS	$1,76 \pm 0,80$ (2)	$1,58 \pm 1,20$ (2)	$1,48 \pm 0,75$ (1)	$2,86 \pm 1,05$ (3)	$2,26 \pm 1,11$ (2)*
RV/PA	$25,5 \pm 12,4$	$20,1 \pm 8,6$	$25,8 \pm 7,8$	$20,7 \pm 10,2$	$20,5 \pm 8,2$

Примечание: \* различия достоверны (при  $p < 0,05$ )

Множественное сравнение показателей группы RVISS по критерию Краскела-Уоллиса и Медианному тесту представлено в таблице 4.11, внутригрупповое сравнение в группе TAP по критериям Вальда – Вольфовица (ВВ), Колмагорова – Смирнова (КС) и Манна – Уитни (МУ) в таблице 4.14.

Результаты сравнения показателей в группах RVISS в зависимости от типа выполненного вмешательства (RVISS 261 пациент = TATP - 71 пациент, RVOT - 125 больных, TwoP – 65 пациент) представлены в таблице 4.11. Как видно, сравнение по критерию Краскела –Уоллиса выявило наличие значимых различий по показателям КДОЛЖ/ BSA и Нисх Ao, oAo, времени ИВЛ, длительности применения кардиотоников, кумулятивной дозе допамина и адреналина. По медианному тесту были выявлены достоверные различия показателей oAo, длительности ИВЛ, длительности применения кардиотоников, кумулятивной дозы допамина и адреналина.

Результаты сравнения категориальных показателей групп TATP и объединенной группы RVOT и Two Patch (группа с вентрикулотомией) представлены в таблице 4.12. Сравнение частотных показателей в группе больных в зависимости от типа выполненного вмешательства выявило наличие значимых отличий по показателям частоты выявления

двустворчатого клапана: в группе ТАТР 65 случаев из 71 (91,6 %), в объединенной группе достоверно реже - у 116 больных из 190 (61,1 %) (OR=0,14; ДИ 95 % 0,05-0,3;  $p < 0,0001$ ) и применению дигоксина - в группе ТАТР в 17 случаях из 71 (23,9 %), а в объединенной группе - у 77 больных из 190 (40,5 %) (OR=2,16; ДИ 95 % 1,1-4,01;  $p = 0,01$ ).

Таблица 4.11. Сравнение показателей в группах больных в зависимости от типа выполненного вмешательства (RVIS 261 пациент, ТАТР - 71 пациент, RVOT - 125 больных, TwoPatch – 65 пациент)

Показатели	Критерий Краскела-Уоллиса		Медианный тест	
	Значение критерия	p	Значения критерия $\chi^2$	p
Возраст	1,2	0,54	0,18	0,9
Вес	3,16	0,2	3,58	0,16
Рост	1,2	0,53	0,78	0,67
BSA	2,57	0,27	2,35	0,3
Sat	1,5	0,45	0,32	0,8
Eg	7,3	0,2	9,7	0,7
Hb	2,1	0,34	6,3	0,4
КДОЛЖ/ BSA	5,79	0,05	1,7	0,4
Ао расч Rowlatt	1,7	0,4	1,5	0,47
Ао расч Capp	2,5	0,27	2,9	0,22
Восх Ао	0,18	0,9	0,9	0,6
Нисх Ао	0,07	0,9	0,01	0,9
ККЛА мм	2,1	0,3	3,1	0,2
ККЛА расч Row	2,5	0,27	2,9	0,2
ККЛА расч Capps	2,2	0,3	2,9	0,2
ККЛА/BSA	2,8	0,24	2,5	0,28
Z score	3,8	0,1	2,3	0,3
ККЛАp-н/m	3,8	0,15	3,2	0,2
ПЛА Z score	2,4	0,3	2,2	0,3
ЛЛА Z score	3,0	0,2	1,5	0,45

Градиент исх.	1,9	0,37	3,09	0,2
Nacata	2,2	0,32	3,2	0,2
Mc Goon	2,5	0,27	4,7	0,09
ИК	3,4	0,18	1,3	0,5
оАо	8,7	0,01	10,2	<b>0,0059</b>
t С	2,3	0,3	1,2	0,28
Допамин кумулят.	36,6	0,000	16,2	<b>0,0003</b>
Адреналин кумулят.	44,1	0,000	48,3	<b>0,000</b>
ИВЛ	29,6	0,000	29,3	<b>0,000</b>
Длительность использования кардиотоников	89,2	0,000	57,3	<b>0,000</b>
PMODS-2	2,1	0,8	1,5	0,3
RV/PA TTE	1,9	0,3	0,8	0,8

Примечание: \* различия достоверны (при  $p < 0,05$ )

Таблица 4.12. Сравнение частотных показателей в группе больных в зависимости от типа выполненного вмешательства (ТАРТ и объединенная группа RVOT и Two Patch)

Показатель	ТАРТ (n=71)	Объединенная (190) группа RVOT и Two Patch	Статистики
Тип обструкции	23/48	48/142	OR=0,7 ДИ 95 % 0,35-1,2 p=0,25
Двустворчатый клапан	65/6	116/74	<b>OR=0,14</b> <b>ДИ 95 % 0,05-0,3</b> <b>p&lt;0,0001</b>
Дигоксин	17/54	77/113	<b>OR=2,16</b> <b>ДИ 95 % 1,1-4,01</b>

			<b>p=0,01</b>
PR 1-2	16/55	46/144	OR=1,09 ДИ 95 % 0,5-2,09 p=0,7
PR 1	40/31	108/82	OR=1,02 ДИ 95 % 0,58-1,7 p=0,9
PR 0-I	14/63	37/153	OR=1,08 ДИ 95 % 0,5-2,18 p=0,8
TR 0-1	2/69	4/186	OR=0,74 ДИ 95 % 0,13-4,14 p=0,73
TR 1	69/2	186/4	OR=0,7 ДИ 95 % 0,35-1,2 p=0,25
TR 1-2	нет	нет	Нет

Оценка распределения больных по степени легочной регургитации (PR) показала, что в группе 1 (ТАТР) было 14 (19,7 %) пациентов с градациями 0-1, тогда как в объединенной группе (RVOT и Two Patch) значение этого показателя было практически таким же - 37 больных (19,5 %) (таблица 4.13).

Градация 1 была отмечена более чем у половины детей первой группы 1 - у 41 больного (22,5 %), значение данного показателя в объединенной группе существенно не отличалось и составило 107 случаев (56,3 %).

Также не различались и доли пациентов со степенью легочной регургитации 1-2, которые составили в группе 1 (ТАТР) - 16 (22,5 %) пациентов, в объединенной группе (RVOT и Two Patch) - 46 больных (24,2 %). Сравнение распределения больных по степени трикуспидальной регургитации (TR) показала, что в группе 1 (ТАТР) было 2 (2,8 %) пациента с градациями 0-1, в объединенной группе (RVOT и Two Patch) значение данного показателя практически не различалось - 4 больных (2,1 %).

У абсолютного количества больных была выявлена градация 1 - в 69 случаях (97,2 %) в первой группе и у 186 пациентов в объединенной группе - 97,9 %. Степень регургитации TR-1-2 не была выявлена ни у кого из пациентов обеих групп.

Таблица 4.13. Распределение больных в зависимости от степени легочной и трикуспидальной регургитации в группах ТАТР и объединенной группе пациентов RVOT (2) и Two Patch (3)

Вид и степень регургитации	Группа 1 ТАТР (n=71)		Объединенная группа 2 – RVOT 3- Two Patch (n=190)	
	Абс.	%	Абс.	%
PR 0-1	14	19,7	37	19,5
PR 1	41	57,8	107	56,3
PR 1-2	16	22,5	46	24,2
TR 0-1	2	2,8	4	2,1
TR 1	69	97,2	186	97,9
TR 1-2	-	-	-	-

Таким образом, полученные данные говорят в пользу выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло без вентрикулотомии и с сохранением клапана легочной артерии. Данный подход позволяет сократить в данной выборке время окклюзии аорты, дозы кардиотонических препаратов и время кардиотонической терапии, уменьшает время ИВЛ. Необходимым условием выполнения такой коррекции являются показатели развития пути оттока правого желудочка и легочного артериального русла. Учитывая сохранение клапана легочной артерии во всех подгруппах группы RVISS и отсутствие достоверных различий в показателях развития ККЛА, влияния типа реконструкции на величину ОСГ RV/PA и легочную регургитацию не выявлено, из чего следует, что основным фактором влияющим на



полученный результат является факт венстрикулотомии/травмы правого желудочка при реконструкции.

Результаты сравнения показателей в группах ТАР в зависимости от типа выполненного вмешательства (ТАР 205 пациента и ТАРm - 77 пациентов) представлены в таблице 4.14. Как видно, значимые различия наблюдались по показателям оАо, длительности применения кардиотоников и длительности ИВЛ.

Таблица 4.14. Сравнение показателей в группах больных в зависимости от типа выполненного вмешательства (ТАР - 204 пациента и ТАРm - 77 больных)

	Статистики		
	ВВ	МУ	КС
Возраст	0,38	0,12	>0,1
Вес	0,10	0,14	>0,1
Рост	0,46	0,27	>0,1
BSA	0,72	0,18	>0,1
Sat	0,76	0,13	>0,1
Er	0,73	0,3	>0,1
Hb	0,73	0,3	>0,1
КДОЛЖ/ BSA	0,10	0,35	>0,1
Ао расч Row	0,71	0,08	>0,1
Ао расч Сapp	0,86	0,8	>0,1
Восх Ао	0,14	0,87	>0,1
Нисх Ао	0,35	0,44	>0,1
ККЛА мм	0,99	0,13	>0,1
ККЛА расч Row	0,99	0,11	>0,1
ККЛА расч Сapps	0,46	0,14	>0,1
ККДА/BSA	0,85	0,4	>0,1
Z ККЛА	0,71	0,3	>0,1
ККЛАp-н/м	0,85	0,32	>0,1
ПЛА	0,14	0,18	>0,1

ПЛА Z score	0,07	0,42	>0,1
ЛЛА	0,04	0,47	>0,1
ЛЛА Z score	0,87	0,006	>0,1
Градиент исх.	0,7	0,48	>0,1
Nacata	0,46	0,26	>0,1
Mc Goon	0,86	0,22	>0,1
ИК	<b>0,006</b>	<b>0,002</b>	<b>&gt;0,1</b>
оАо	<b>0,36</b>	<b>0,00009</b>	<b>&lt;0,005</b>
t C	0,02	0,3	<0,0025
RV %	0,1	0,05	>0,1
Допамин кумулят.	0,50	0,002	>0,1
Адреналин кумулят.	0,40	<b>0,05</b>	<b>&lt;0,25</b>
ИВЛ	<b>0,03</b>	<b>0,03</b>	<b>&lt;0,05</b>
Кардиотоники, час	<b>0,93</b>	<b>0,02</b>	<b>&lt;0,05</b>
PMODS	0,72	<b>0,03</b>	>0,1
RV/PA TTE	0,87	0,89	>0,1

Сравнение категориальных показателей в группе больных в зависимости от типа выполненного вмешательства выявило наличие значимых отличий по применению дигоксина (таблица 4.15): в группе ТАР 148 случаев из 204 (72,6 %), в группе ТАРm достоверно реже - у 46 больных из 77 (59,7 %) (OR=0,56; ДИ 95 % 0,3-0,9; p=0,03).

Таблица 4.15. Сравнение частотных показателей в группе больных в зависимости от типа выполненного вмешательства (ТАРТ и объединенная группа RVOT и Two Patch)

Показатель	ТАР (n=204)	ТАРm (77)	Статистики
Тип обструкции	197/7	77/0	OR=5,8 ДИ 95 % 0,3-3,8 p=0,2
Двустворчатый	163/41	64/13	OR=1,2

клапан			ДИ 95 % 0,6-2,4 P=0,54
Пол	120/84	36/41	OR=0,6 ДИ 95 % 0,3-1,04 p=0,07
Дигоксин	148/56	46/31	<b>OR=0,56</b> <b>ДИ 95 % 0,3-0,9</b> <b>p=0,03</b>
PR 1-2	153/51	38/39	<b>OR=0,32</b> <b>ДИ 95 % 0,2-0,56</b> <b>p=0,0001</b>
PR 1	46/158	33/44	<b>OR=2,57</b> <b>ДИ 95 % 1,47-4,0</b> <b>p=0,009</b>
PR 0-I	5/199	6/71	<b>OR=3,3</b> <b>ДИ 95 % 0,9-11,3</b> <b>p=0,05</b>
TR 1-2	92/112	34/43	OR=0,9 ДИ 95 % 0,5-1,63 p=0,8
TR 1	105/99	40/37	OR=1,01 ДИ 95 % 0,6-1,7 p=0,9
TR 0-1	7/197	3/74	OR=1,14 ДИ 95 % 0,28-4,5 p=0,8

При анализе легочной регургитации выявлено, что пациентов с PR 1-2: в группе ТАР 153 случаев из 204 (75,0%), в группе ТАРm достоверно реже - у 38 больных из 77 (49,4%) (OR=0,32; ДИ 95 % 0,2-0,56; p=0,0001), а также относительно количеству пациентов с PR 1: в группе ТАР 46 случаев из 204 (22,6 %), в группе ТАРm достоверно чаще - у 33 больных из 77 (42,9 %) (OR=2,57; ДИ 95 % 1,47-4,0; p=0,0009), а также с PR 0-1: в группе ТАР 5

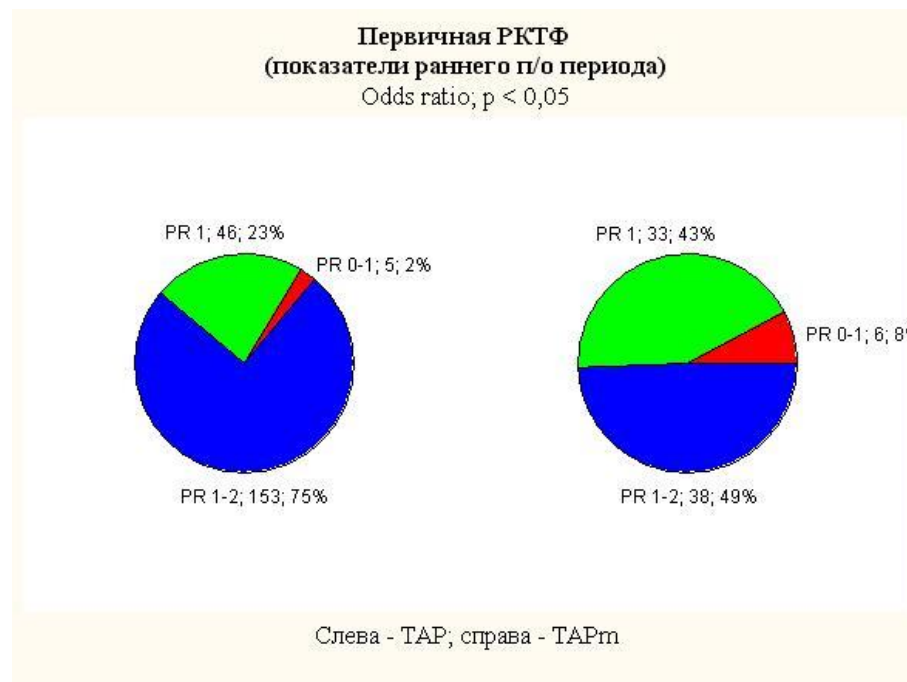
случаев из 204 (2,5 %), в группе ТАРм достоверно больше - у 6 больных из 77 (7,8 %) (OR=3,3; ДИ 95 % 0,9-11,3; p=0,05) (таблица 4.16, рисунок 4.12).

Таблица 4.16. Распределение больных в зависимости от степени легочной регургитации в группах ТАР и ТАРм

Вид и степень регургитации	Группа 4 ТАР (n=204)		Группа 5 ТАРм (n=77)	
	Абс.	%	Абс.	%
PR 0-1	5	2,5	6	7,8
PR 1	46	22,5	33	42,8
PR 1-2	153	75,0	38	49,4*

Примечание: \* различия достоверны (при  $p < 0,05$ ) при сравнении значений групп ТАР и ТАРм по критерию OR; Pearson  $\chi^2$

Рисунок 4.12. Распределение больных тетрадой Фалло в зависимости от степени легочной регургитации в группах ТАР и ТАРм



Таким образом, по недостаточности трикуспидального клапана пациенты группы ТАР существенно не отличаются, однако по показателям легочной регургитации выявлены существенные отличия в раннем послеоперационном периоде. На основании этих данных можно заключить, что использование моностворки в позиции ПОПЖ достоверно увеличивает время ИК и окклюзии аорты, однако уменьшая легочную регургитацию в раннем послеоперационном периоде способствует снижению времени ИВЛ, кардиотонической поддержки и тяжести послеоперационного периода.

#### **4.4. Оценка результатов раннего послеоперационного периода методом PiCCO – Plus (pulse-induced contour cardiac output)**

Технология PiCCO (pulse-induced contour cardiac output) представляет собой метод мониторинга состояния гемодинамики, основанный на комбинации транспульмональной термодилуции и анализа формы пульсовой волны, которая позволяет в первые часы определить показатели преднагрузки, функции сердца и постнагрузки. Одним из основных его достоинств является относительная малоинвазивность, безопасность и широкий диапазон измеряемых параметров. Опыт применения данной технологии в педиатрии крайне ограничен, существует лишь единичные публикации данной методики по врожденным порокам сердца.

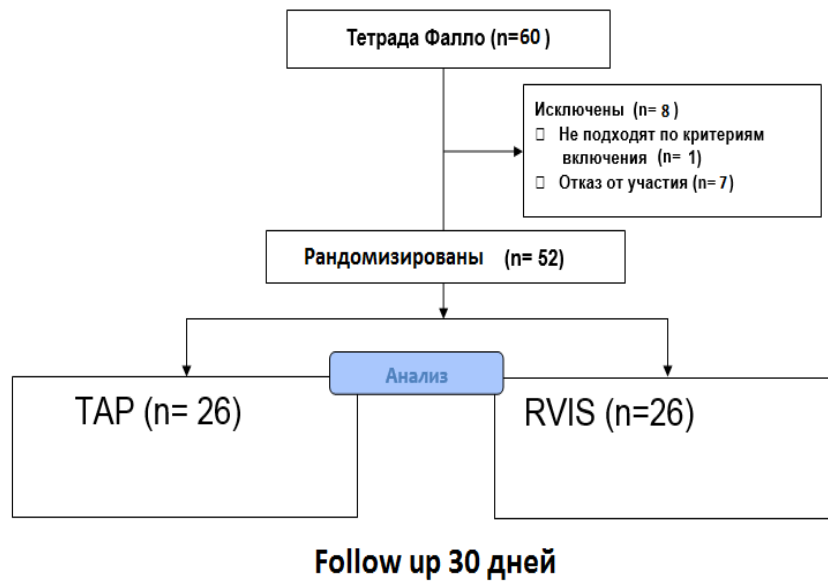
Целью данной части исследования была оценка функции сердца и параметров гемодинамики у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло методом транспульмональной термодилуции в раннем послеоперационном периоде.

Проведено проспективное пилотное исследование рандомизированное исследование, дизайн исследования представлен на рисунке 21.

В данную проспективную часть исследования включено 52 пациента. Учитывая тип реконструкции пути оттока правого желудочка, пациенты были разделены на две группы. Первая группа, пациенты с трансаннулярной пластикой выходного отдела (26 пациентов), вторая группа - пациенты с сохранением структур пути оттока из правого желудочка (26 пациентов).

Демографические характеристики пациентов на момент операции в обеих группах не отличались. Средний возраст: 9,43 (7; 9) в группе TAP и 10,6 (8; 11) месяцев в группе RVISS ( $p=0,38$ ). Масса тела: 7,5 (6;7,8) в группе TAP и 7,4 (6,5;7,8) кг в группе RVISS ( $p=0,78$ ). Рост: 69,1 (64;71) в группе TAP и 70 (67;70,5) см в группе RVISS ( $p=0,61$ ). Интраоперационной, госпитальной и отдаленной летальности не было. Основные послеоперационные характеристики представлены в таблице 4.17.

Рисунок 4.13. Дизайн исследования с использованием PiCCo Plus



**Критерии включения:** Пациенты до 1 года с тетрадой Фалло и фиброзным кольцом с Z score от -2 до -3.

**Критерии исключения:**

- Пациенты после паллиативной коррекции,
- Пациенты с тяжелой неврологической патологией,
- Пациенты с сепсисом,
- Пациенты с имплантированными кондуитами,
- Пациенты с БАЛК.

**Первичная точка:** сердечный выброс

**Вторичные точки:** показатели гемодинамики ЦВД, УО.

Все пациенты оперированы в условиях общей комбинированной анестезии. Для индукции использовался севоран 6–7 об/%, фентанил в дозировке 5–6 мкг/кг, ардуан 0,06 мг кг. Для поддерживающей анестезии

применялись севоран (1–1,5 об/%), фентанил 5–7 мкг/ (кг · ч), ардуан 0,03 мкг/(кг · ч). Мониторинг артериального давления осуществлялся в правой или левой бедренной артериях. Для проведения искусственного кровообращения использовали системы Dideco Lilliput I (Sorin, италия). Первичный объем заполнения экстракорпорального контура составлял 200–220 мл и включал донорскую эритроцитарную массу (для поддержания гематокрита не менее 30%), свежемороженную плазму 10 мл/кг, 20% альбумин 5 мл/кг, натрия гидрокарбонат 4%, маннитол и гепарин. Доступ к сердцу и магистральным сосудам осуществлялся с применением срединной стернотомии. Для системной перфузии использовалась прямая канюляция в восходящую аорту и отдельная канюляция полых вен. Дренаж левого желудочка (ЛЖ) осуществлялся через правую верхнедолевую легочную вену. Искусственное кровообращение проводилось с объемной скоростью перфузии 150 мл/кг с охлаждением до ректальной температуры от 32 до 30 °С. После окклюзии аорты антеградно в корень аорты для защиты миокарда вводили кристаллоидный кардиоплегический раствор Custodiol в дозировке 40 мл/кг. Хирургическая коррекция выполнялась в соответствии с концепцией RVISS в первой группе, во второй группе выполнялась ТАР – трансаннулярная пластика ПОПЖ.

При помощи прибора PiCCO-plus в раннем послеоперационном периоде оценивались основные показатели гемодинамики. Термодилуционный катетер 3 F PULSIOCATН для установки в бедренную артерию у детей (диаметр 0.9 мм, рабочая длина 7 см, дистальный просвет 0.018") для проведения измерения устанавливался пункционно по Сельдингеру в правую или левую бедренные артерии, и использовался для постоянного мониторинга АД и взятия проб артериальной крови. Проводился постоянный контроль наличия пульсации на артериях стоп, состояние кожных покровов и микроциркуляции конечности. После окончания исследования катетер немедленно удалялся. Осложнений, связанных с катетеризацией, отмечено не было. Пробы и измерения осуществлялись на следующих этапах: 1 этап – сразу после окончания ИК, выполнения ультрафильтрации и введения протамина; 2 этап – через 12 ч. после операции в отделении интенсивной терапии, 3–й этап через 24 ч., 4–й этап через 48 ч. В таблице 4.17 представлены демографические

характеристики пациентов. Группы были сопоставимы по росту, весу, площади поверхности тела, возрасту, пиковому систолическому градиенту на выходном отделе правого желудочка и фракции выброса левого желудочка.

Таблица 4.17. Предоперационные характеристики. Представлена медиана (25; 75 перцентиль).

Показатели	RVISS n=20	TAP n=27	P ( $\leq 0.05$ )
Возраст (мес.)	10.69(8;11)	9.43(7;9)	0.3820
Вес (кг)	7.4(6.5;7.8)	7.5(6.7;8)	0.7860
Рост (см)	70(67;70.5)	69.1(64;71)	0.6158
BSA	0.38(0.35;0.39)	0.38(0.36;0.39)	0.9594
ККЛА (мм)	8.98(8;10.9)	7.96(7;9)	0.0056
ОСГ ПЖ/ЛА (мм.рт.ст)	84.9(76.5;91)	85.4(78;103)	0.8975
ФВ ЛЖ	78.7(70;86)	76.4(69;80)	0.1489
Nacata	339.9(295.3;329.5)	322.3(261.9;348.8)	0.5193
McGoon	2.5(2.34;2.71)	2.5(2.24;2.82)	0.6110

Интраоперационной и госпитальной летальности не было. Основные послеоперационные характеристики представлены в таблице 4.18.

Таблица 4.18. Интраоперационные и послеоперационные характеристики пациентов. Представлена медиана (25; 75 перцентиль)

Характеристики	RVISS n=20	TAP n=27	P ( $\leq 0.05$ )
Искусственное кровообращение (мин)	66.1 (57;75.5)	67.2(56;78)	0.53



Окклюзия аорты (мин)	41.8 (32.5;51)	40.9 (26;53)	0.75
ОСГ ПЖ/ЛА п/о	22.9 (18;28)	15.7 (9.7;17)	<b>&lt; 0.01</b>
Легочная регургитация > 1 степени, n (%)	2 (7.7)	10 (38.5)	<b>&lt; 0.01</b>
ИВЛ (час)	47.4 (10.5;28)	60.9 (24;48)	0.41
Длительность инотропной поддержки, (час)	57.1 (13.5; 49)	81.1 (36;100)	0.13
Длительность в ОРИТ	9.8 (2;4.5)	8.5 (4;5)	0.78
Длительность госпитализации	24.6(14.5;27)	24.4(19;25)	0.94
Д ПЖ	37.9(33.5;41.5)	39.8(35;42)	0.25
ФВ ЛЖ	75.4(70.5;80.5)	70.9(66;78)	0.03

Из таблицы 4.18 видно, что в группе ТАР выявлена достоверно большая легочная регургитация, в то время как послеоперационный градиент ПЖ/ЛА выше в группе RVISS ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни).

Данные гемодинамики раннего послеоперационного периода обеих групп полученные методом транспульмональной термодилуции представлены в таблице 4.19.

Таблица 4.19. Параметры гемодинамики, полученные методом транспульмональной термодилуции. Представлена медиана (25; 75 процентиль)

Показатель	1 час	12 часов
------------	-------	----------

	RVIS n=20	TAP n=27	P ( $\leq 0.05$ )	RVIS n=20	TAP n=27	P ( $\leq 0.05$ )
ЦВД (мм.рт.ст.)	8.1(6.5;9)	9.2 (8;10)	<b>0.006</b>	8.6 (6.5;11)	11.2 (10;12)	<b>0.000</b>
АД сист (мм.рт.ст.)	98.1 (85;109.5)	93.3 (85;103)	0.240	94.8 (89.5;100)	96 (88;100)	0.620
АД диаст (мм.рт.ст.)	60.2 (51;68)	58.2 (51;68)	0.433	57.3 (52.5;61.5 )	60.2 (54.5;62.5 )	0.046
САД (мм.рт.ст.)	77.1 (71;80)	78.3 (74;80)	0.612	73.7 (69;78)	77.9 (69;87)	0.040
УО (мл)	7.3 (6.2;8.9)	7.7 (6.1;8.4)	0.414	7.7 (6.3;8.7)	7.7 (6.1;7.9)	0.962
ИУО (мл/м <sup>2</sup> )	20.1 (15.3;23.8 )	20.6 (16.8;24)	0.588	21 (18;24.6)	20.4 (17.4;21.5 )	0.298
ССС (дин*с/см <sup>5</sup> )	5610.4 (4061;703 7.5)	5166.3(4 258;6397 )	0.212	5073.7 (4407;576 0)	5278.1(46 04;6175)	0.390
ИССС (DSm <sup>2</sup> /см <sup>5</sup> )	1994 (1572;233 6)	1836.6(1 457;2122 )	0.164	1847.4 (1690;212 0)	1946.7 (1611;220 1)	0.278
dPmax	706.1 (571;815)	714.8 (576;899 )	0.863	688 (629;758)	725.9 (554;856)	0.244
ВУО (%)	9.8 (7;13)	13.9 (10;16)	<b>0.000</b>	11.8 (5;12)	11.4 (8;13)	0.796
СВ	1 (0.81;1.17)	1.17 (0.85;1.3)	<b>0.015</b>	1.07 (0.92;1.14)	1.11 (0.85;1.09)	0.607

(л/мин)	)	2)		)	)	
СИ (л/мин/м <sup>2</sup> )	2.78 (2.3;3.18)	3.14 (2.58;3.4 2)	<b>0.012</b>	2.94 (2.42;3.22 )	2.99 (2.44;3.03 )	0.737
ИФС	10.4 (8.6;11.9)	10.6 (8.9;11.9 )	0.560	9.7 (8.8;10.7)	9.6 (8.6;11.1)	0.822
ГФВ (%)	31.8 (28;36)	28.3 (27;31)	<b>0.001</b>	29.4 (28;32)	27 (25;29)	<b>0.001</b>
ОКДО (мл)	98.3 (85;112)	110.1 (85;128)	0.048	117.6 (96;130)	113.9 (91;123)	0.584
ИОКДО (мл/м <sup>2</sup> )	270.4 (228;307)	288.9 (267;323 )	0.167	309.3 (256;331)	298.1 (242;357)	0.408
ВГОК (мл)	116.1 (102;133. 5)	137.2 (106;160 )	<b>0.002</b>	148.6 (115.5;16 7)	142.1 (113;267)	0.478
ИВГОК (мл/м <sup>2</sup> )	337.4 (285;381. 5)	360.1 (333;403 )	0.176	390.6 (311;432)	371.7 (303;439)	0.400
ЭВЛЖ (мл)	134.2 (83.5;137)	123.4 (98;152)	0.370	149.1 (103;194)	129.2 (90;151)	0.740
ИЭВЛЖ (мл/кг)	16.3 (12.5;18.3 )	16.2 (12.4;19)	0.956	17.2 (11.7;21.2 )	16.7 (11.8;22.3 )	0.740
ИПЛС	4.4 (3.7;5.3)	4.7 (3.5;5.7)	0.394	4.7 (4;5.8)	4.5 (3.9;5.6)	0.521
РЛЖ	1.1	1.2	<b>0.040</b>	1.0	1.2	<b>0.024</b>

(кг*м)	(0.9;1.3)	(0.9;1.4)		(0.9;1.1)	(0.9;1.2)	
ИРЛЖ (кг*м/м <sup>2</sup> )	2.9 (2.1;3.8)	3.3 (2.7;3.6)	<b>0.033</b>	2.65 (2.3;3)	3.2 (2.5;3.7)	<b>0.008</b>
УРЛЖ (г*м)	7.8 (6.1;9.9)	7.9 (6.1;9.1)	0.846	7.7 (6.8;8.9)	8.1 (6.1;8.9)	0.410
ИУРЛЖ (г*м/м <sup>2</sup> )	21.5 (16.9;27.4 )	22.2 (17.9;25. 7)	0.583	21.1 (17.5;26.3 )	21.9 (17.1;23.3 )	0.505
ЧСС (уд/мин)	139.4 (128;149)	152.6 (142;160 )	<b>0.000</b>	130 (122;141)	142 (135;152)	<b>0.000</b>
ТК (С*)	36.9 (36.3;37.1 )	36.8 (36.4;37. 1)	0.399	37.3 (37;37.6)	37.3 (36.9;37.6 )	0.654
Показатель	<b>24 часа</b>			<b>48 часов</b>		
	<b>RVIS n=26</b>	<b>TAP n=26</b>	<b>P (≤0.05)</b>	<b>RVIS n=26</b>	<b>TAP n=26</b>	<b>P (≤0.05)</b>
ЦВД (мм.рт.ст.)	8.4 (8;9)	11 (10;12)	<b>0.000</b>	6.6 (4;10)	9.3 (8;10)	<b>0.004</b>
АД сист (мм.рт.ст.)	95.1 (87;103)	94.8 (92;100)	0.909	96.8 (93;100)	93.9 (87;97)	0.462
АД диаст (мм.рт.ст.)	57.2 (47;64)	62.8 (58;66)	<b>0.005</b>	60.4 (54;64)	56 (48;60)	0.137
САД (мм.рт.ст.)	72.9 (70;79)	71.9 (71;75)	0.610	74.9 (69;77)	73.3 (62;85)	0.672
УО (мл)	10.3 (8.1;12.3)	7.5 (6.1;8)	<b>0.000</b>	7.8 (6.9;9.6)	8.3 (7.3;9)	0.420

ИУО (мл/м <sup>2</sup> )	25.7 (21.4;32.7 )	20.4 (16.7;21. 6)	<b>0.000</b>	22 (18.2;26.6 )	23.4 (19.6;25.1 )	0.431
ССС (дин*с/см <sup>5</sup> )	4113.3(36 43;4460)	5453.9(4 671;6533 )	<b>0.000</b>	6124.2 (4657;743 0)	4927.6(39 84.5;5749. 5)	0.013
ИССС (DSм <sup>2</sup> /см <sup>5</sup> )	1494.3 (1262;161 1)	2066.3 (1635;22 21)	<b>0.000</b>	2166.6 (1557;281 2)	1708.3 (1392;192 0)	<b>0.008</b>
dPmax	619.3 (649;830)	627.5 (511;727 )	0.807	690.1 (500;873)	664 (597;731)	0.619
ВУО (%)	16.3 (12;20)	14.9 (9;17)	0.344	12.7 (9;15)	14.8 (8;23)	0.269
СВ (л/мин)	1.29 (1.18;1.43 )	0.99 (0.82;1.0 8)	<b>0.000</b>	0.98 (0.83;1.03 )	1.08 (1;1.12)	0.109
СИ (л/мин/м <sup>2</sup> )	3.56 (3.28;3.86 )	2.7 (2.4;2.84 )	<b>0,053</b>	2.79 (2.52;2.83 )	3.13 (2.77;3.41 )	0.066
ИФС	8.2 (7.1;9.2)	8.8 (7.7;9.8)	<b>0.058</b>	7.5 (6.8;7.9)	8.4 (7.3;9.3)	<b>0.009</b>
ГФВ (%)	25.9 (22;28)	26.4 (25;28)	0.543	24.2 (24;25)	26 (24;27)	0.334
ОКДО (мл)	166.8 (133;198)	115.9 (89;122)	<b>0.000</b>	133.6 (110;143)	117.3 (103;125)	0.083
ИОКДО (мл/м <sup>2</sup> )	432.9 (342;495)	310.7 (247;330 )	<b>0.000</b>	360.1 (289;397)	338.2 (303;370)	0.380

ВГОК (мл)	201.4 (156;248)	144.5 (111;152 )	<b>0.000</b>	199.6 (138;218)	145.8 (128;156)	<b>0.046</b>
ИВГОК (мл/м <sup>2</sup> )	511.8 (425;614)	380.2 (308;394 )	<b>0.000</b>	415 (328;497)	420.7 (376;458)	0.881
ЭВЛЖ (мл)	179.7 (112;226)	157.8 (112;171 )	0.207	164.1 (137;169)	146.7 (97;124)	0.419
ИЭВЛЖ (мл/кг)	20.04 (14.4;19.6 )	20.1 (16.3;22. 4)	0.984	21.4 (18;22.8)	22 (14.8;25.2 )	0.845
ИПЛС	4.12 (3.6;5.1)	5.2 (5;5.8)	<b>0.000</b>	4.5 (3.6;5)	4.14 (3.5;4.9)	0.474
РЛЖ (кг*м)	1.3 (0.8;1.5)	1.1 (0.8;1.2)	<b>0.008</b>	1.1 (0.7;1.5)	1.1 (0.85;1.3)	0.934
ИРЛЖ (кг*м/м <sup>2</sup> )	3.5 (2.9;4)	2.7 (2.3;2.8)	<b>0.000</b>	3.04 (2.1;4.1)	3.1 (2.5;3.7)	0.951
УРЛЖ (г*м)	10.8 (9.3;13.9)	7.7 (6;8.2)	<b>0.000</b>	8.6 (6.1;10)	8.1 (6.95;8.95 )	0.535
ИУРЛЖ (г*м/м <sup>2</sup> )	28.4 (21.4;35.6 )	20.3 (17.1;20. 5)	<b>0.000</b>	24.7 (18.6;27.9 )	23.2 (19.1;25.7 )	0.564
ЧСС (уд/мин)	118 (103;135)	137 (128;142 )	<b>0.001</b>	128 (122;138)	130 (121;141)	0.372
ТК (С*)	37.5 (37.2;38)	37.5 (37.1;37)	0.545	37.3 (36.9;37.3)	37.2 (37.1;37.5)	0.447

Примечание: ЦВД-центральное венозное зондирование, АДсист-артериальное давление систолическое, АДдиаст-артериальное давление диастолическое, САД-среднее артериальное давление, УО-ударный объем, ИУО-индекс ударного объема, ССС-сердечно сосудистое сопротивление, ИССС-индекс сердечно сосудистого сопротивления,  $dP_{max}$ -скорость нарастания в левом желудочке, ВУО-вариабельность ударного объема, СВ-сердечный выброс, СИ-сердечный индекс, ИФС-индекс функции сердца, ГФВ-глобальная фракция выброса, ОКДО-общий конечно диастолический объем, ИОКДО-индекс общего конечно диастолического объема крови, ВГОК-внутригрудной объем крови, ИВГОК-индекс внутригрудного объема крови, ЭВЛЖ-экстравазальная легочная жидкость, ИЭВЛЖ-индекс экстравазальной легочной жидкости, ИПЛС- индекс проницаемости легочных сосудов, РЛЖ-работа левого желудочка, ИРЛЖ-индекс работы левого желудочка, УРЛЖ-ударная работа левого желудочка, ИУРЛЖ-индекс ударной работы левого желудочка, ЧСС-частота сердечных сокращений, ТК-температура крови.

Внутригрупповые сравнения по выделенным показателям (показавшим достоверные различия при  $p \leq 0,05$  по критерию Манна - Уитни) с использованием ANOVA Фрийдмана показали достоверные динамические различия, как и межгрупповые сравнения с помощью ANOVA Краскела – Уоллиса ( $p \leq 0,05$ ). Так, в первый час после операции в группе RVISS по сравнению с группой ТАР было достоверно меньше ЦВД, меньше вариабельность ударного объема (ВУО), меньше сердечный выброс (СВ), меньше сердечный индекс (СИ), меньше внутригрудной объем крови (ВГОК), меньше показатели работы левого желудочка (РЛЖ и ИРЛЖ), меньше ЧСС и больше чем в группе ТАР глобальная фракция выброса (ГФВ) ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни). В первые 12 часов после коррекции в группе RVISS по сравнению с группой ТАР было также меньше ЦВД, меньше показатели работы левого желудочка (РЛЖ и ИРЛЖ), меньше ЧСС и и больше чем в группе ТАР глобальная фракция выброса (ГФВ) ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни). Через сутки после операции отмечаются более существенные изменения в параметрах гемодинамики - в группе RVISS по сравнению с группой ТАР происходит достоверное увеличение таких параметров как ударный объем (УО) и индекс ударного

объема (ИУО), больше становится сердечный выброс (СВ), сердечный индекс (СИ) и соответственно индекс функции сердца (ИФС), больше наполнение сердца выражающееся через общий конечно – диастолический объем сердца (ОКДО) и индекс ОКДО, больше становится внутригрудной объем крови (ВГОК), меньше становится сердечно – сосудистое сопротивление и индекс сердечно – сосудистого сопротивления (ИССС), больше становится работа левого желудочка (РЛЖ, УРЛЖ, ИРЛЖ, ИУРЛЖ) ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни). В течении последующих 24 часов происходит некоторое выравнивание показателей между группами RVISS и TAP, однако тенденции выявленные спустя 24 часа после РКТФ в целом сохраняются. Эти изменения объясняются следующим образом: в первые 12 часов после коррекции в группе RVISS при сохранении хорошей сократительной функции сердца и меньшей травмы имеет место ограничение легочного кровотока и нагрузки на левые отделы, что при меньшей легочной регургитации и дисфункции правого желудочка приводит к более стабильному состоянию этих пациентов (ЧСС, ЦВД, вариабельность ударного объема (УО) – меньше в группе RVISS, глобальная фракция выброса (ГФВ) - больше). Таким образом, эти процессы отражают адаптацию сердечной гемодинамики к новым условиям на фоне умеренной остаточной динамической обструкции за счет отека миокарда в области резекции и нерассеченного ВОПЖ. В течении 24 часов процессы адаптации завершаются, что проявляется в увеличении ударного объема (УО), сердечного выброса (СВ), сердечного индекса (СИ) и соответственно индекса функции сердца (ИФС). Увеличение общего конечно – диастолического объема сердца (ОКДО) и индекса ОКДО отражают восстановление процессов релаксации правого желудочка и нормализацию диастолической функции сердца, увеличение внутригрудного объема крови (ВГОК) говорит о уменьшении степени динамической обструкции ВОПЖ и нормализации легочного кровотока. Естественно на этом фоне меньше становится сердечно – сосудистое сопротивление и индекс сердечно – сосудистого сопротивления (ИССС), больше становится работа левого желудочка (РЛЖ), на этот период времени приходится снижение кардиотонической поддержки и экстубация пациентов.



Многофакторный логистический регрессионный анализ показал, что предиктором резидуального градиента после операции является тип реконструкции ВОПЖ и СВ. Регрессионный анализ резидуального градиента ВОПЖ представлен в таблице 4.20.

Таблица 4.20. Однофакторный и многофакторный логистический регрессионный анализ для типа реконструкции (ОСГ ПЖ/ЛА - группа) при РКТФ

Признаки	Однофакторный анализ				Многофакторный анализ			
	b	95% Conf. Interval	SE	p	b	95% Conf. Interval	SE	p
ЦВД (1ч)	-1.11	(-2.07 - 0.14)	0.48	0.025	-	-	-	-
ВУО (1ч)	-0.74	(-1.06 - 0.43)	0.16	0.000	-	-	-	-
ССС (1ч)	0.00	(0.001 - 0.003)	0.00	0.003	-	-	-	-
СВ (1ч)	-0.62	(-5.85 - 1.10)	2.27	0.022	-34.8	(-56.67 - 12.95)	10.7	0.003
ГФВ(1ч)	0.40	(0.08 - 0.73)	0.16	0.015	-	-	-	-
САД(12ч)	-0.33	(-0.54 - 0.12)	0.11	0.003	-	-	-	-
dPmax(12ч)	-0.02	(-0.03 - 0.01)	0.01	0.002	-	-	-	-
ЧСС(12ч)	-0.14	(-0.26 - 0.03)	0.06	0.017	-	-	-	-
УО(48ч)	-1.26	(-2.37 - 0.15)	0.55	0.028	-	-	-	-
ИП	-0.02	(-0.05 - 0.00)	0.01	0.050	-	-	-	-
Группа	7.20	(4.05 - 10.35)	1.58	0.000	6.89	(2.15 - 11.63)	2.32	0.006

В ходе многофакторного логистического регрессионного анализа было выявлено, что тип реконструкции и соответственно остаточная обструкция ПОПЖ в большей части за счет динамического компонента напрямую определяет функциональный результат в раннем послеоперационном периоде и имеет обратную связь с сердечным выбросом. То есть, чем больше эта величина в пределах безопасного диапазона, тем лучше в первые сутки после операции происходит адаптация сердца к новым послеоперационным условиям гемодинамики. Ранний послеоперационный период осложняется нарушением функции сердца, которая может приводить к неблагоприятному исходу. Одной из возможных причин – это остаточный градиент на ВОПЖ и легочная регургитация. Остаточный послеоперационный градиент давления на ВОПЖ был гемодинамически незначимый в обеих группах. Однако в группе сохранения клапанного кольца был достоверно выше. Как правило, это связано с умеренной гипоплазией клапана ЛА, которое в отдаленном послеоперационном периоде увеличивается до возрастных размеров. Легочная регургитация у пациентов с трансаннулярной пластикой связана с рассечением фиброзного кольца и иссечением передней створки.

Диагностика признаков нарушения функции сердца в раннем послеоперационном периоде является очень сложной и как правило, субъективной, однако метод транспульмональной термодилуции позволяет в первые часы выявить функциональное состояние сердца, а также возможность корректировки лечения в палате интенсивной терапии. Наше исследование показывает, что состояние основных показателей пред-, постнагрузки и сердечного выброса, накопления внесосудистой воды в легких по данным транспульмональной термодилуции подвержено быстрым динамическим изменениям. Один из ориентировочных признаков нарушения функции сердца по данным транспульмональной термодилуции являются сердечный индекс (СИ). В нашем исследовании мы получили сниженный сердечный индекс на фоне проводимого лечения, в группе трансаннулярной пластики, что связано с реконструкцией пути оттока заплатой, нарушением геометрии правого желудочка, легочной регургитацией, отеком миокарда и остаточным градиентом на ВОПЖ. Также в исследовании обращает на себя важный фактор постнагрузки сердечно сосудистое сопротивление (ССС),

который был максимальным на протяжении всего исследования, предположительно за счет стресс-реакции.

Интерпретируя результаты многофакторного логистического регрессионного анализа следует отметить, что увеличение сердечного выброса - СВ сопровождается уменьшением остаточного градиента ВОПЖ, так как последний уменьшает объем прохождения крови в легочные артерии, соответственно уменьшает объем наполнения левого желудочка и уменьшение СВ. Сохранение компонентов структур пути оттока из правого желудочка обеспечивает достоверное улучшение параметров гемодинамики, включая систолическую и диастолическую функцию в раннем послеоперационном периоде по сравнению с трансаннулярной пластикой выходного отдела правого желудочка.

## ГЛАВА V. ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО ИХ ВЛИЯНИЕ НА РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

В данной главе представлены характеристика пациентов, которым первым этапом хирургической коррекции выполнено формирование BTS и оценка влияния данных операций на результаты последующей радикальной коррекции тетрады Фалло.

### 5.1 Характеристика группы пациентов, которым первым этапом выполнено формирование BTS (этап паллиативной коррекции)

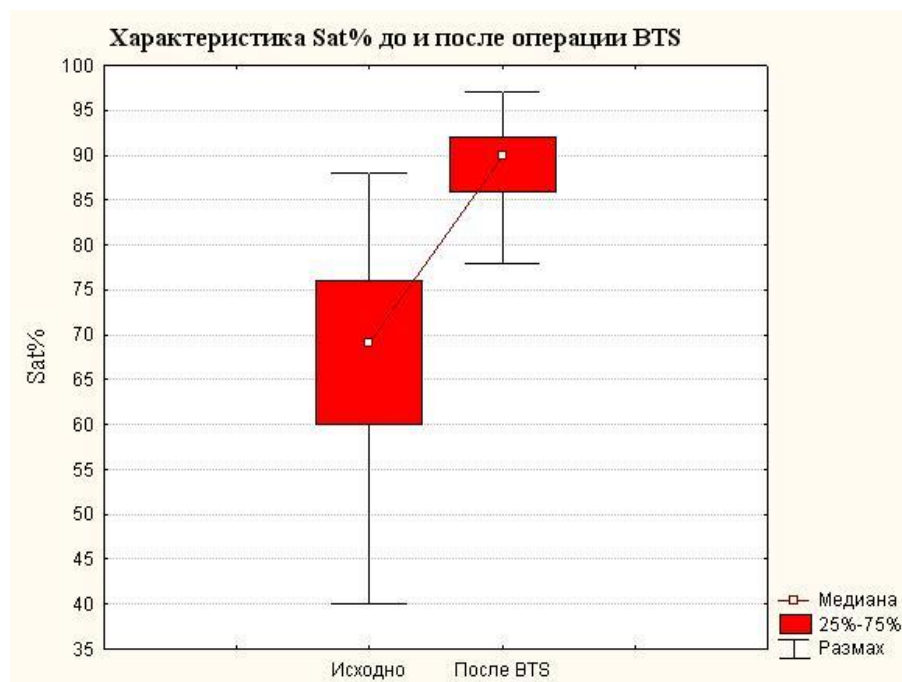
В таблице 5.1 представлены характеристики 109 больных, которым выполнено формирование BTS. Среди них было 67 (61,4 %) – мальчиков и 42 девочки (38,5 %). В среднем срок между формированием BTS и выполнением РКТФ составил  $8,9 \pm 3,5$  месяцев,  $6,5$  (3,5; 13,2) мес. ОЦП отмечено у 68 больных этой группы (62,3 %). Возраст этих больных составил  $8,3 \pm 5,4$  мес, Ме 7,0 (0,5; 31) мес. Антропометрические данные составили: вес -  $6,7 \pm 1,9$  кг, Ме 6,7 (2,8; 13) кг, рост -  $65,7 \pm 8,7$  см, Ме 65,0 (47,2; 91,3) см. Значение BSA у этих пациентов было на уровне  $0,35 \pm 0,07$  м<sup>2</sup>; Ме 0,35 (0,19; 0,58) м<sup>2</sup>, уровень показателя КДОЛЖ/BSA -  $29,8 \pm 9,4$ , Ме 28,2 (13,0-54,3).

Доля пациентов с индексом менее 30 мл/м<sup>2</sup> составила 61,5 % (67 человек). Zscore МК составило  $-2,2 \pm 1,08$  (2) (1,12 – 3,28). Размер ПЛА составил  $5,0 \pm 1,2$ , Ме 5,0 (2,8-8,0), значение Zscore  $-2,5 \pm 1,7$ , Ме -2,5 (2,0; -7,0), уровень ЛЛА -  $4,9 \pm 1,3$ , Ме 4,8 (3,0-8,9), значение Z score составило  $-2,8 \pm 1$ , Ме -3,0 (1,0; -7,0), Z score митрального клапана было на уровне  $-2,2 \pm 1,1$ , Ме -2,0 (-1,10; -3,28). Ao нисх. составило у больных данной группы  $8,6 \pm 4,6$ , Ме 8,0 (2,3; 15,2), степень декстрапозиции была на уровне  $45,2 \pm 11,7$ , Ме 50,0 (35,3; 62,1). В этой группе было выявлено 3 случая правой аорты (3,1 %). Значение ККЛА составило  $7,40 \pm 1,95$ , Ме 7,0 (5,25; 9,38). Уровень расчетного показателя по Rowlatt -  $10,1 \pm 1,5$ , Ме 10,2 (7,9; 12,5), значение показателя ККЛА<sub>расч</sub> - ККЛА<sub>нат</sub>/масса составило  $0,45 \pm 0,16$ ; Ме 0,50 (0,28; 0,64), Z score  $-2,7 \pm 1,9$ ; Ме 2,08 (-0,9; -4,0).

Индекс Nakata был на уровне  $136,0 \pm 49,1$ ; Me 119,1 (67,3; 195,4), индекс McGoon у больных этой группы составил  $1,2 \pm 0,3$ ; Me 1,2 (0,7; 1,7). Соотношение ККЛ/BSA составило  $19,6 \pm 4,9$ ; Me 19 (14,3; 25,9).

Значение исходной сатурации у больных, которым выполнялось BTS, составило  $68,0 \pm 11,7$ ; Me 69,0 (35,0; 85,0), тогда как уровень сатурации после BTS возрос до  $88,5 \pm 4,1$ ; Me 90,0 (75,0; 97,2) (рис. 1).

Рисунок 5.1. Характеристика сатурации до и после операции



Пульсовое давление у больных этой группы составило  $46,8 \pm 8,0$ ; Me 47,5 (33,4; 59,0) мм рт. ст. Кардиотоники получали 68 пациентов (62,3 %), преимущественно - допамин, длительность применения составила  $18,6 \pm 9,2$  ч, Me 28 (8,2; 29,3) ч. Оценка объема отделяемого по дренажам показала, что значение показателя было на уровне  $1,60 \pm 1,26$  мл/кг/ч, Me 0,5 (0,2; 4,1) мл/кг/ч. Гепарин получали 63 пациента (57,7 %) этой группы в диапазоне доз 10-15 ед/кг/ч.

Таблица 5.1. Показатели больных, которым было выполнено формирование BTS,  $M \pm m$ ; Me (Q25, Q75)

Показатели	Значения показателей (n=109)
Возраст, мес	$8,3 \pm 5,4$ ; 7,0 (2,5; 14,1)
Вес, кг	$6,7 \pm 1,9$ ; 6,7 (2,8; 9,3)
Рост, см	$65,7 \pm 8,7$ ; 65,5 (47,0; 81,3)

BSA	0,35±0,07; 0,35 (0,21; 0,48)
Эритроциты (x10 <sup>12</sup> /л)	6,48±1,05; 6,45 (5,15; 7,55)
Гемоглобин, г/л	163,2±31,3; 163,0 (122,3; 203,4)
КДОЛЖ/BSA	29,8±9,5; 28,2 (13,4; 35,4)
Размер ПЛА	5,0±1,2; 5,0 (2,8; 7,0)
ПЛА Zscore	-2,5±1,7; -2,5 (-1,0; -5,0)
ЛЛА	4,9±1,3; 4,8 (3,0; 6,9)
ЛЛА Z score	-2,8±1,5; -3,0 (-1,0; -6,0)
Z score МК	-2,2±1,1; -2,0 (-1,1; -3,3)
Ао нисх, мм	8,6±4,6; 8,0 (2,3; 15,2)
Степень декстрапозиции	45,2±11,7; 50,0 (35,3; 62,1)
3 случая правой аорты	2,75 %
ККЛА	7,40±1,95; 7,05 (5,25; 9,38)
Расч по Rowlatt	10,1±1,5; 10,2 (7,9; 12,5)
ККЛА расч- ККЛАнат/массу, мм/кг	0,45±0,16; 0,50 (0,28; 0,64)
ККЛА Z score	-2,7±1,9; 2,08 (-0,9; -4,0)
Индекс Nakata	136,0±49,1; 119,1 (67,3; 195,4)
Индекс McGoon	1,2±0,3; 1,2 (0,7; 1,7)
ККЛА/BSA	19,6±4,9; 19 (14,3; 25,9)
Исходная Sat	68,0±11,7; 69,0 (35,0; 85,0)
Sat после BTS, %	88,5±4,1; 90,0 (75,0; 97,2)
Пульсовое давление	46,8±8,0; 47,5 (33,4; 59,0)
Длительность применения кардиотоников, ч	38,6±9,2; 28 (8,2; 29,3)
Объем по дренажу мл/кг/ ч	1,60±1,26; 0,5 (0,2; 4,1)

В таблице 5.2 приведены значения лабораторных параметров рассматриваемой группы. Количество эритроцитов составило 6,48±1,05 x10<sup>12</sup>/л, Ме 6,45 (4,95; 8,05) x10<sup>12</sup>/л, уровень гемоглобина - 141,7±6,4 г/л, Ме 140,0 (122,3; 158,0) г/л.

Уровень PO<sub>2</sub> у больных этой группы составил - 50,8±11,5, Ме 49,7 (35,2; 63,1), значения PCO<sub>2</sub> и FiO<sub>2</sub> соответственно 36,2±4,7, Ме 35,7 (25,3; 42,5) и 41,8±16,5, Ме 38,0 (22,3; 60,4).

Уровень оснований в плазме крови (BE) составил  $-0,36 \pm 3,3$ ; Me  $-0,7$  ( $-2,3; 3,8$ ), лактата -  $2,8 \pm 1,7$ , Me  $1,89$  ( $0,5; 5,3$ ). pH крови в данной группе больных был на уровне  $7,60 \pm 0,35$ , Me  $7,42$  ( $7,35; 7,57$ ), значение показателя МНО после операции составило  $1,38 \pm 0,31$ , Me  $1,34$  ( $1,22; 1,78$ ).

Таблица 5.2. Лабораторные показатели больных, которым было выполнено вмешательство – установка BTS –шунтов,  $M \pm m$ ; Me (Q25, Q75)

Показатели	Значения показателей
PO <sub>2</sub>	$50,8 \pm 11,5$ $49,7$ ( $35,2; 63,1$ )
PCO <sub>2</sub>	$36,2 \pm 4,7$ $35,7$ ( $25,3; 42,5$ )
FiO <sub>2</sub>	$41,8 \pm 16,5$ $38,0$ ( $22,3; 60,4$ )
BE	$-0,36 \pm 3,3$ $-0,7$ ( $-2,3; 3,8$ )
Уровень лактата	$2,8 \pm 1,7$ $1,89$ ( $0,5; 5,3$ )
pH	$7,60 \pm 0,35$ $7,42$ ( $7,35; 7,57$ )
Эритроциты	$6,48 \pm 1,05$ $6,45$ ( $4,95; 8,05$ )
Гемоглобин	$141,9 \pm 21,7$ $140,0$ ( $122,3; 158,0$ )
МНО после операции	$1,38 \pm 0,31$ $1,34$ ( $1,22; 1,78$ )

Анализ сроков госпитализации этой группы больных показал, что длительность ИВЛ составила  $17,9 \pm 2,4$  ч, Me  $9,5$  ( $8,1; 20,5$ ) ч, длительность пребывания в АНО -  $3,2 \pm 1,8$  дней, Me  $2,0$  ( $1,1; 5,6$ ) суток (таблица 5.4).

Общая длительность пребывания в клинике составила  $17,1 \pm 7,7$  дней,  $15,0$  ( $6,8; 28,5$ ) суток. Распределение пациентов по размерам шунтов было

следующим: BTS 4 мм выполнен 68 больным (62,3 %), 3,5 мм – 8 пациентам (7,4 %), 5 мм - 33 пациентам (30,3 %).

3 (2,8 %) пациентам шунт сформирован слева - 2,75 %. Размеры выполненных BTS (рисунок 5.2) в зависимости от массы тела пациентов отражены в таблице 5.3.

Рисунок 5.2. Характеристики размера BTS и массы тела

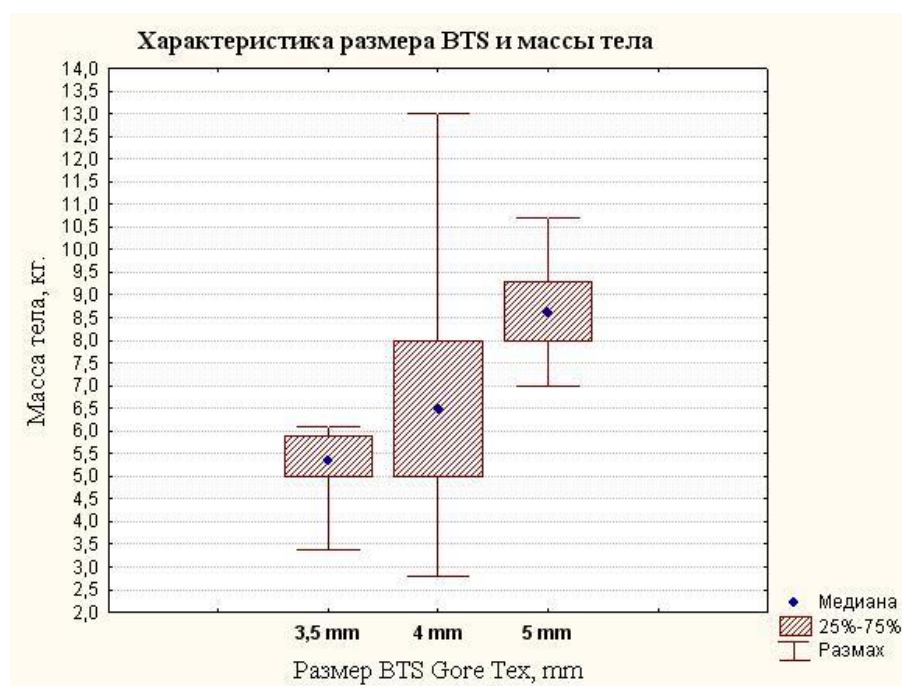


Таблица 5.3. Зависимость размера BTS и массы тела пациента

Размер BTS, mm	Масса тела пациента, кг
3,5	5,24 ± 0,86 (5,34) 95%: 4,0 – 6,0
4	6,46 ± 1,98 (6,5) 95%: 6,0 – 7,0
5	8,7 ± 1,06 (8,6) 95%: 8,5 – 9,5

В группе пациентов, которым была выполнено формирование BTS, был выявлен ряд осложнений, среди которых – 8 случаев тромбозов (7,3 %), послеоперационные кровотечения, потребовавшие реторакотомии, - у 11 больных (10,1 %). Отмечались и другие осложнения, в том числе 3 случая пневмонии, 2 – гемоторакса, по 1 случаю пневмоторакса и желудочно-кишечного кровотечения. При острой сердечной недостаточности (ОСН)



наблюдались отчетливые признаки, требующие лечения у 20 больных (20,2 %).

Таблица 5.4. Длительность ИВЛ и показатели госпитализации больных, которым было выполнено формирование BTS,  $M \pm m$ ;  $Me$  (Q25, Q75)

Показатели	Значения показателей
Длительность ИВЛ, ч	$17,9 \pm 2,4$ 9,5 (8,1; 20,5)
Длительность пребывания в АНО, суток	$3,2 \pm 1,8$ 2,0 (1,1; 5,6)
Длительность пребывания в клинике, суток	$17,07 \pm 7,70$ 15,0 (6,8; 28,5)

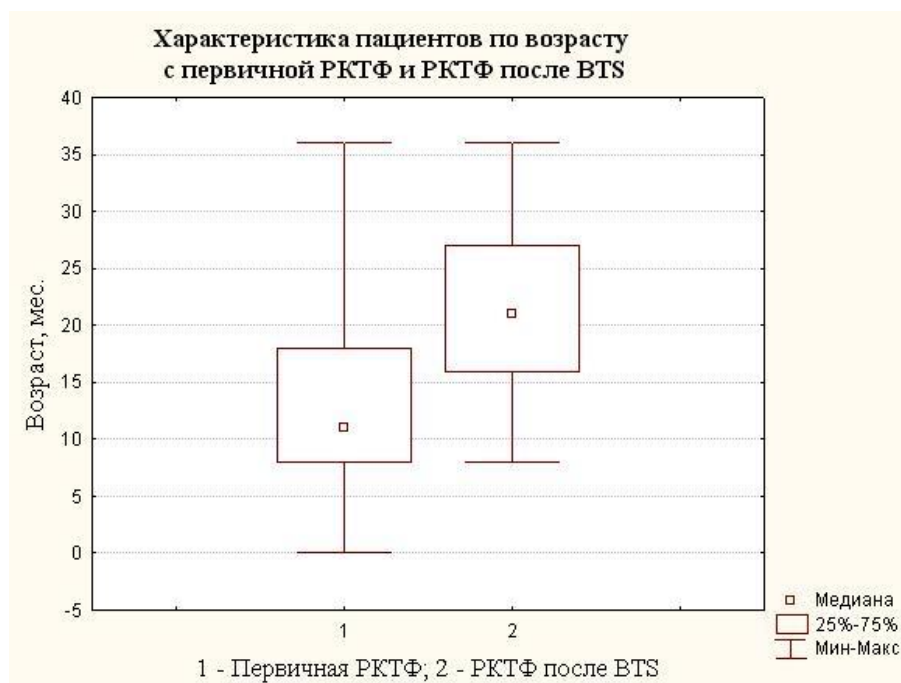
Отмечено 6 случаев летального исхода, что составило 5,5 %, основной причиной явилась ОСН. Средний возраст этих пациентов составил  $6,8 \pm 6,7$  мес,  $Me$  5,0 (2,0 – 20,0) мес, вес -  $5,2 \pm 1,3$  кг, 5,25 (3,2 – 7,1) кг. Во всех случаях летальных исходах наблюдалась ОСН, в 3 случаях – внезапная смерть, в том числе – 1 случай летального исхода в отделении, 1 случай – пациент в возрасте 1 мес, вес 5 кг, у которого развились на фоне ОСН полиорганная недостаточность, синдром ДВС и летальное кровотечение.

Факторов летальности выявлено не было, однако стоит отметить типичные причины такие как гиперфункция BTS с последующей полиорганной недостаточностью и кардиодепрессией, а также гипофункцию в том числе внезапную вызванную тромбозом. Часто летальность в данной группе плохо предсказуема и крайне зависит от грамотного управления периферическим и легочным сосудистым сопротивлением, адекватной оценки функции шунта и техники формирования BTS.

## 5.2 Сравнительная оценка пациентов с первичной радикальной коррекцией тетрады Фалло и пациентов, которым был предварительно выполнен BTS как паллиативный этап коррекции (этап радикальной операции в обеих группах)

Сравнение характеристик пациентов первичных больных (n=542) и после BTS - РКТФ (n=94) показало, что возраст в группе первичных пациентов составил  $14,4 \pm 8,8$  мес, Ме 11,0 (3,2; 24,3), тогда как в группе больных после BTS составил  $21,6 \pm 8,1$ , Ме 21,0 (11,3; 30,5) (таблица 5.5, рис. 5.3).

Рисунок 5.3. Характеристика пациентов по возрасту



Соотношение мальчиков и девочек в группе первичных больных составило 352 мальчика (64,9 %) и 190 девочек (35,1 %), среди пациентов, которым выполнялась BTS соотношение детей по полу было сходным – 62 мальчика (66,0 %) и 32 девочки (34,0 %). ОЦП отмечено у 312 первичных (57,6 %) пациентов и у 5 больных (5,3 %) после BTS. Зондирование в группе первичных было выполнено 152 пациентам (28,0 %), а в группе больных, которым выполнялось BTS - 49 больным (50,5 %).

Обструкция наблюдалась у 368 первичных пациентов (67,8 %), смешанный тип был отмечен в 174 случаях (32,2 %). В группе больных после

BTS инфундибулярный тип обструкции был выявлен у 82 больных (87,2 %). Двухстворчатый легочный клапан был у 433 первичных пациентов (79,9 %) и у 75 больных (79,8 %), которым выполнялось BTS.

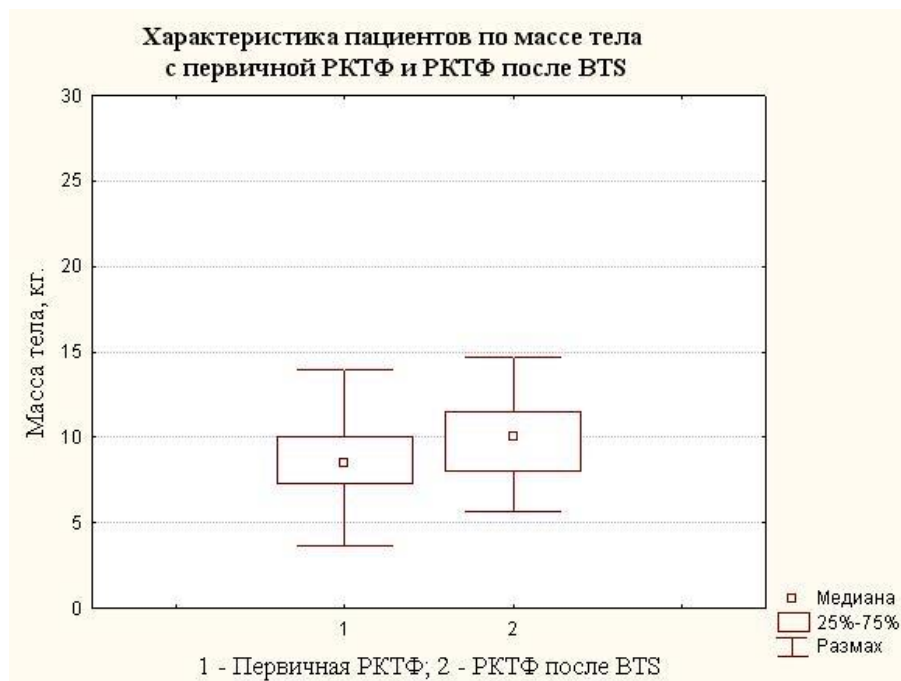
Таблица 5.5. Основные характеристики первичных больных (n=542) и пациентов, которым была выполнена РКТФ после BTS (n=94)

Показатели	Первичная (n=542)	После BTS (n=94)
Возраст, M±m; Me (Q25, Q75)	14,4±8,8 11,0 (3,2; 24,3)	21,6±8,1 21,0 (11,3; 30,5)
Соотношение по полу	мальчики: n=352 (60 %) девочки: n=217 (40 %)	мальчики: n=62 (63,9 %) девочки: n=357 (35,0 %)
ОЦП	Не было n=330 (60,8 %)	Не было n=89 (91,7 %)
Зондирование	n=152 (28 %)	n=49 (50,5 %)
Тип обструкции	n=368 (67,8 %) смешанный тип n=174 (32,2 %) инфундибулярный	n=82 (87,2 %) смешанный тип с выраженным гипертрофическим компонентом
Легочный клапан	n=433 (79,9 %) двухстворчатый	n=75 (79,8 %) Двухстворчатый

В таблице 5.6 приведены антропометрические, инструментальные и лабораторные характеристики первичных больных (n=542) и пациентов, которым выполнялось BTS (n=94). В группе первичных больных вес составил 9,8±8,7 кг, Me 8,5 (1,2; 17,8) кг, в группе пациентов, которым

выполнялось BTS, среднее значение показателя было аналогичным -  $9,8 \pm 2,1$  кг, но медиана была выше в последней группе - 10,0 (6,3; 12,0) кг (рис. 4).

Рисунок 5.4. Характеристика пациентов по массе тела



Рост в группе первичных больных составил  $74,4 \pm 13,2$  см, Ме 77,2 (60,5; 79,3) см, у пациентов в группе BTS был несколько выше -  $78,8 \pm 12,9$  см; Ме 80,0 (64,3; 95,4) см. BSA в группе первичных больных было на уровне  $0,47 \pm 0,13$  м<sup>2</sup>, Ме 0,42 (0,23; 0,68) м<sup>2</sup>, у пациентов, которым выполнялось BTS значение этого показателя было сходным -  $0,46 \pm 0,07$  м<sup>2</sup>, Ме 0,47 (0,38; 0,55) м<sup>2</sup> (рисунок 5.5)

Уровень Sat % в группе первичных больных составил  $83,2 \pm 9,1$  %, Ме 84,0 (74,3; 94,5) %, в группе после BTS -  $83,4 \pm 8,2$  %, Ме 85,0 (74,0; 97,3).

Количество эритроцитов в группе первичных больных составило  $6,5 \pm 4,2 \times 10^{12}/л$ , Ме 5,6 (2,0; 11,2)  $\times 10^{12}/л$ , тогда как в группе пациентов после BTS было выше -  $7,2 \pm 3,6 \times 10^{12}/л$ , Ме 5,7 (3,5; 11,0)  $\times 10^{12}/л$ .

Уровень гемоглобина у первичных пациентов составил  $140,8 \pm 22,1$  г/л, Ме 141,0 (114,3; 170,5) г/л, значение этого параметра у больных, которым выполнялась BTS, было несколько выше -  $146,8 \pm 19,6$  г/л, Ме 143,0 (121,5; 163,4) г/л.

Соотношение КДОЛЖ/BSA в группе первичных больных составило  $42,9 \pm 15,1$ , Ме 38,0 (24,3; 67,5), в то время как в группе пациентов после BTS было выше, составив  $51,4 \pm 16,1$ , Ме 48,0 (37,3; 74,5) (рисунок 5.6).

Рисунок 5.5. Характеристика пациентов по BSA

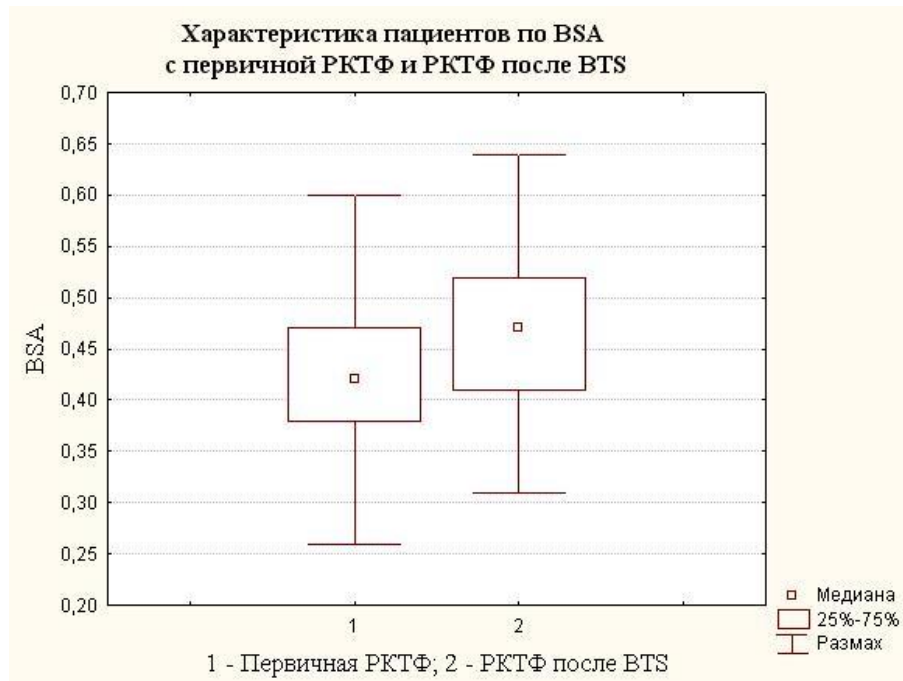
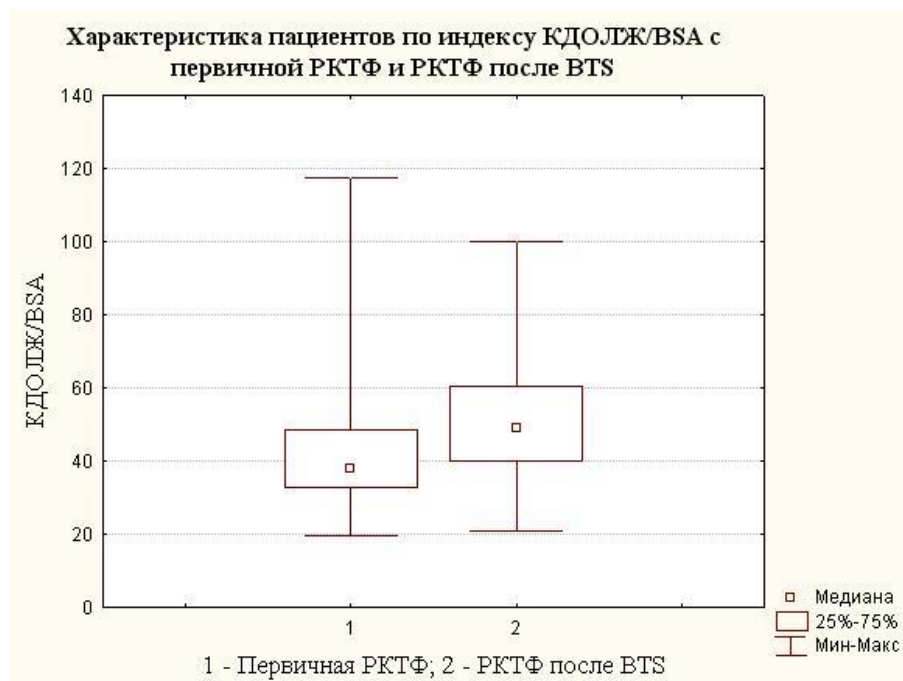


Рисунок 5.6. Характеристика пациентов по индексу КДОЛЖ/BSA



Расч Ao Rowlatt в группе первичных пациентов составило  $12,7 \pm 8,2$ , Me 9,8 (3,4; 22,8), в то время как в группе пациентов, которым было выполнено BTS, уровень этого показателя был несколько выше -  $14,2 \pm 8,4$ , Me 10,3 (3,4; 24,8). Расч Ao Carrs в группе первичных больных был на уровне  $13,7 \pm 5,9$ , Me 10,7 (5,4; 19,8), в группе BTS значение этого показателя было практически на том же уровне -  $14,2 \pm 6,4$ , Me 11,3 (5,8; 20,4). Значение параметра восх Ao в группе первичных больных составило  $17,8 \pm 5,6$ , Me 17,7 (10,6; 25,6), у пациентов, которым выполнялось BTS, существенно не отличалось -  $18,9 \pm 4,1$ , Me 19,4 (11,3; 24,8). Уровень Нисх Ao в первой группе больных составил  $8,9 \pm 5,2$ , Me 8,5 (3,6; 14,2), во второй группе значение данного показателя составило  $9,2 \pm 1,4$ , Me 9,2 (6,9; 11,0). ККЛА в группе первичных больных составил  $9,6 \pm 2,2$ , Me 9,5 (6,1; 12,0), у пациентов, которым было выполнено BTS -  $10,3 \pm 1,9$ , Me 10,0 (7,9; 12,3). Расчетный ККЛА Rowlatt у первичных пациентов составил  $11,1 \pm 1,2$ , Me 11,0 (9,8; 13,4), у больных после BTS был практически на том же уровне -  $11,5 \pm 0,8$ , Me 11,6 (10,0; 12,5). Значение расчетного ККЛА Carrs в группе первичных больных было на уровне  $12,8 \pm 1,2$ , Me 12,7 (10,4; 14,1), в то время как у больных, которым было выполнено BTS -  $13,2 \pm 0,9$ , Me 13,3 (11,2; 14,9). Соотношение ККЛА/ BSA в группе первичных больных составило  $22,4 \pm 5,6$ , Me 21,6 (14,2; 28,9), а у пациентов второй группы -  $20,8 \pm 4,5$ , Me 20,4 (14,8; 27,3) (рис.6). Z score ККЛА у первичных пациентов было на уровне -  $2,3 \pm 1,6$ , Me -2,2 (-0,4; -4,5), а у больных, которым было произведено BTS -  $2,6 \pm 1,4$ , Me -2,9 (-0,3; -4,3) (рисунок 5.7).

Значение ККЛАр-ККЛА нат/м в группе первичных больных составило  $0,17 \pm 0,08$ , Me 0,18 (0,10; 0,27), у пациентов после BTS было несколько выше -  $0,24 \pm 0,14$ , Me 0,20 (0,11; 0,38). В данном случае имеет место выраженная статистическая тенденция и достоверные различия (на 1 кг массы тела разница с расчетным ККЛА больше) по показателю ККЛАр-ККЛА нат/м (рисунок 5.8).

Показатели развития пути оттока правого желудочка в группе с BTS в межстадийный период были изучены в динамике и представлены на рисунках 5.9-5.11.

Так, отчетливо прослеживается отсутствие достоверных изменений по таким показателям, как Zscore ККЛА и ККЛА/BSA (Критерий Вилкоксона;  $p > 0,05$ ) в то время как относительная к массе тела разница между расчетным

и истинным диаметром ККЛА к массе тела (показатель  $ККЛА_p-ККЛА_{нат/m}$ ) достоверно уменьшается в межстадийный период ( $p \leq 0,05$ ).

Рисунок 5.7. Характеристика пациентов по индексу ККЛА/BSA

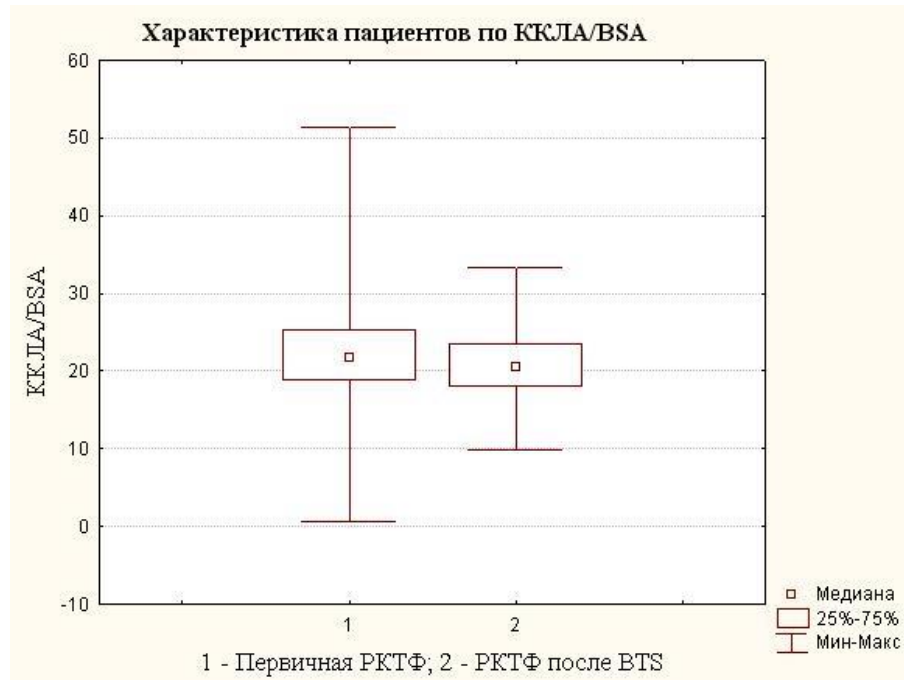


Рисунок 5.8. Характеристика пациентов по Z value ККЛА

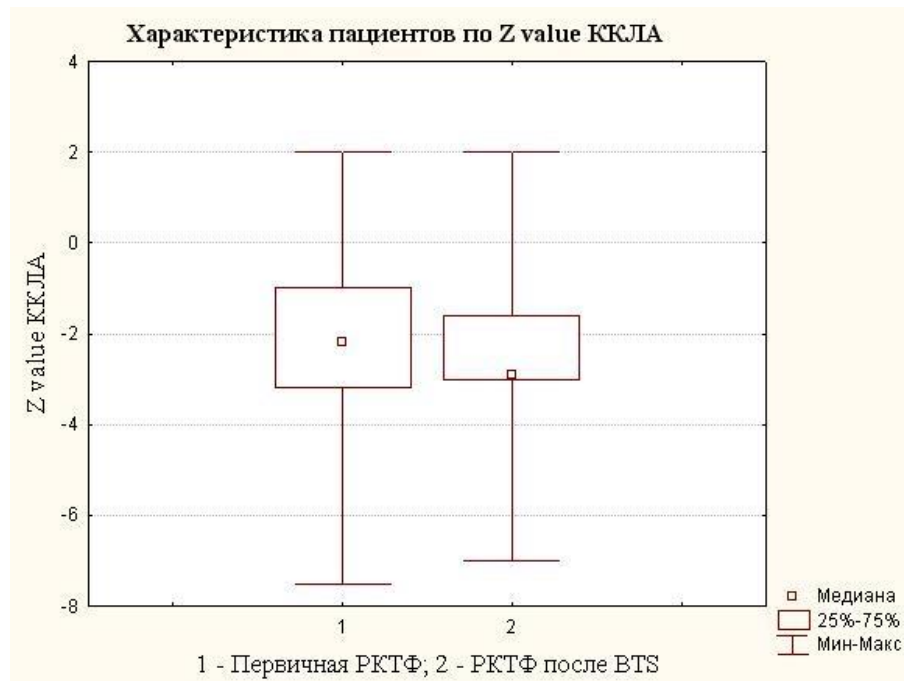


Рисунок 5.9. Характеристика пациентов по отношению к расчетному размеру ККЛА

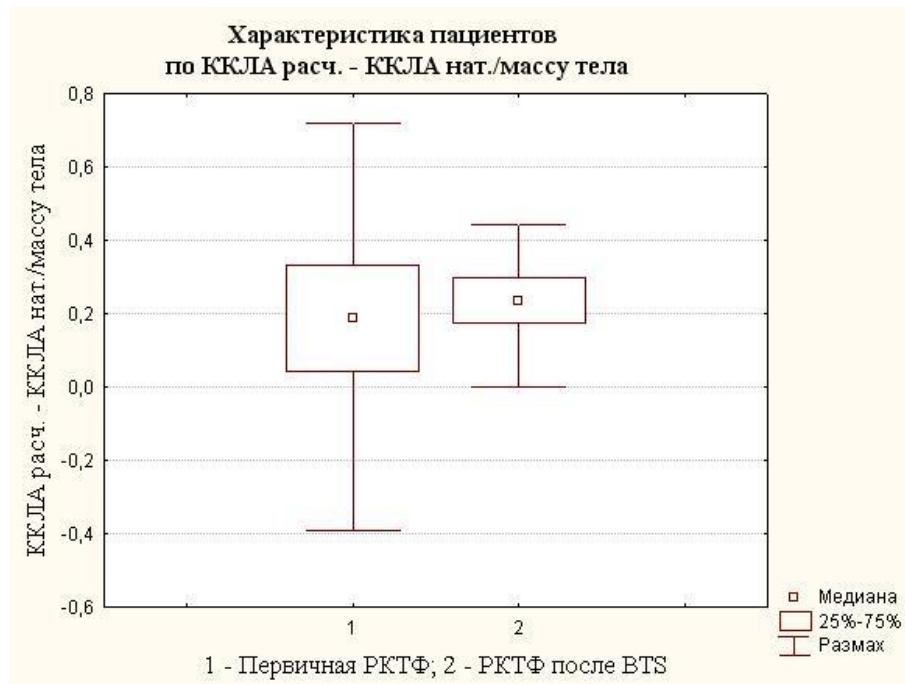
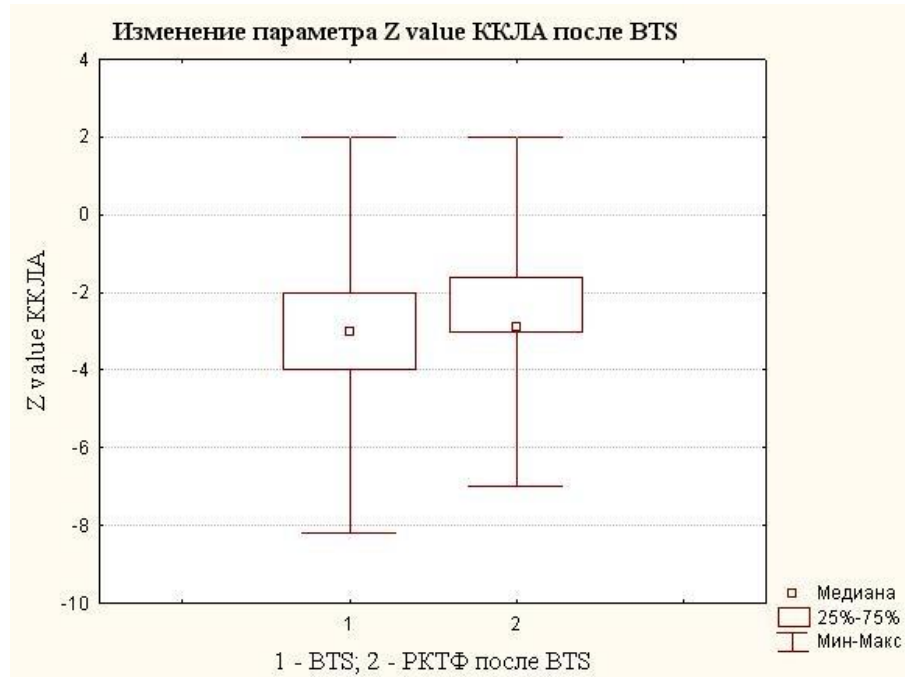


Рисунок 5.10. Изменение параметра Z value ККЛА после BTS



Это объясняется тем, что при увеличении массы тела разница размеров кольца (ККЛА<sub>расч.</sub>-ККЛА<sub>нат.</sub>) в межстадийный период меняется меньше, чем масса тела.



Рисунок 5.11. Изменение параметра ККЛА/BSA после операции BTS

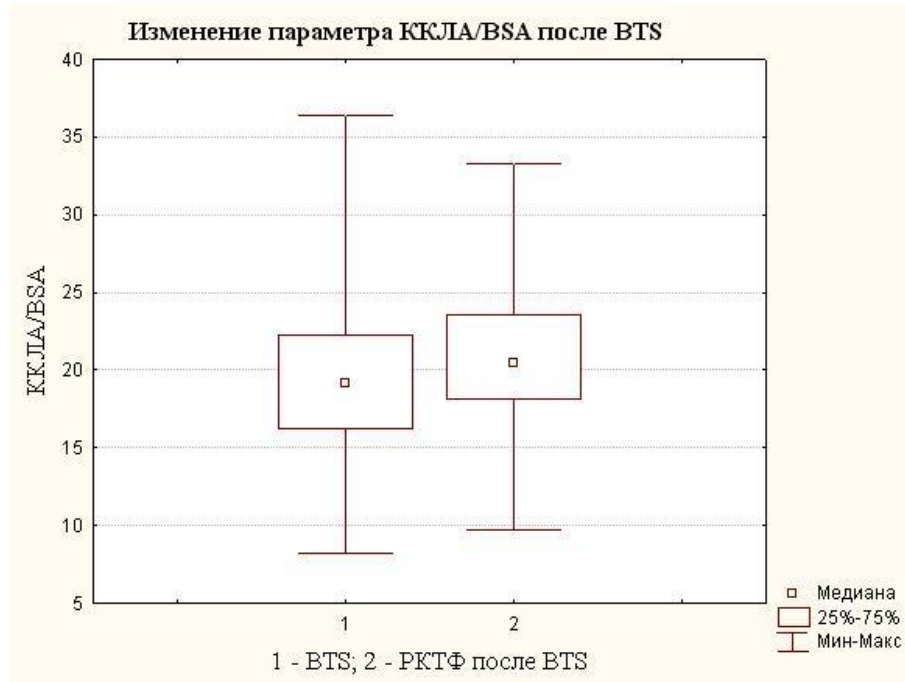
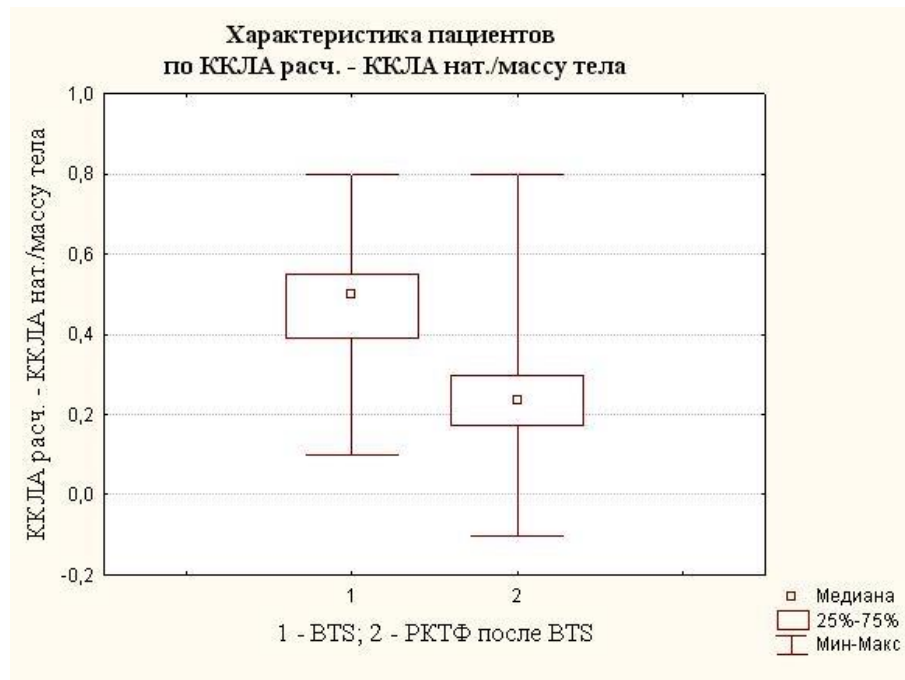


Рисунок 5.12. Характеристика пациентов по развитию ККЛА после операции BTS

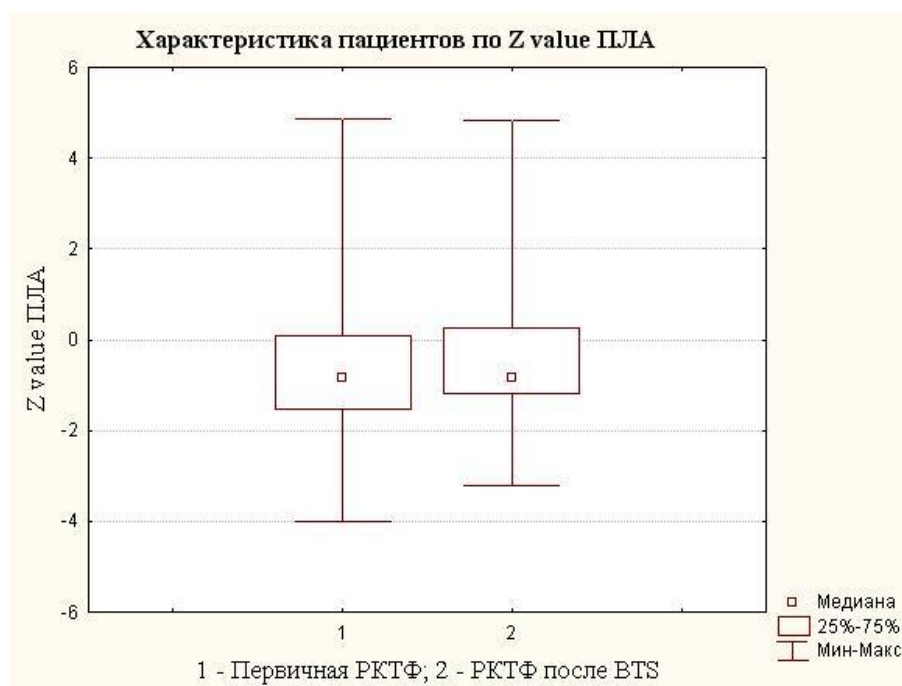


Однако, в общем и целом это отражает процессы естественного роста пути оттока правого желудочка на фоне функционирующего BTS и свидетельствует о том, что относительные размеры ККЛА у пациентов с BTS со временем остаются на прежнем уровне или уменьшаются, что может быть

связано с нарушением нормального роста структур ВОПЖ при длительно сниженном антеградном кровотоке.

Значение показателя ПЛА у первичных пациентов составило  $6,7 \pm 1,7$ , Ме 6,7 (4,2; 8,6), у больных, которым выполнялось BTS -  $7,4 \pm 1,6$ , Ме 7,3 (5,8; 9,5), Zscore ПЛА в группе первичных больных было на уровне  $-0,64 \pm 1,2$ , Ме -0,84 (-0,14; -2,6), у больных после BTS  $-0,37 \pm 0,39$ , Ме -0,37 (-0,10; -0,82) (рисунок 5.13).

Рисунок 5.13. Характеристики развития ПЛА



Уровень параметра ЛЛА в группе первичных больных составил  $6,7 \pm 2,1$ , Ме 6,4 (3,6; 9,1), а у пациентов группы BTS -  $7,4 \pm 1,8$ , Ме 7,0 (5,3; 9,8), Zscore ЛЛА у первичных пациентов был на уровне  $-2,15 \pm 0,60$ , Ме -2,45 (-1,24; -3,87), в то время как у больных после BTS  $-1,8 \pm 0,8$ , Ме -1,6 (-0,7; -2,8) (рисунок 5.14).

Градиент в группе первичных больных был на уровне  $81,6 \pm 12,6$ , Ме 78,0 (65,4; 107,3), у пациентов, которым было выполнено BTS, значение этого показателя было выше -  $92,4 \pm 10,8$ , Ме 82,0 (75,3; 109,6) (рисунок 5.15).

Индекс Nacata в первой группе составил  $175,8 \pm 90,3$ , Ме 152,5 (77,2; 257,4), в группе больных после BTS -  $196,5 \pm 94,1$ , Ме 186,0 (75,2; 304,2) (рисунок 5.16).

Рисунок 5.14. Характеристики развития ЛЛА

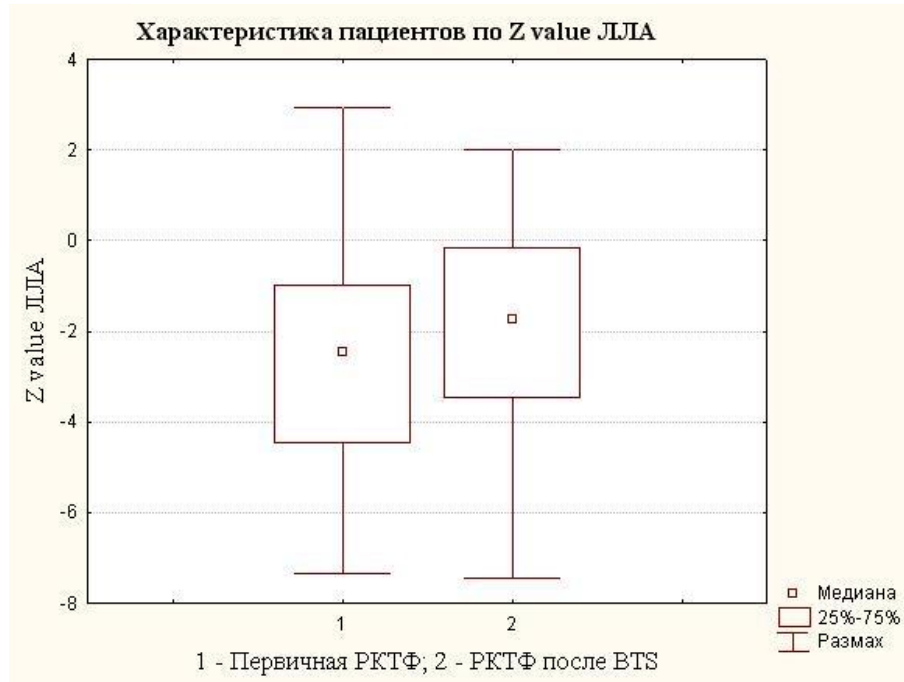


Рисунок 5.15. Характеристика пациентов по исходному градиенту ПЖ/ЛА до операции



Значение индекса McGoon в группе первичных больных было на уровне  $1,66 \pm 1,14$ , Ме 1,50 (0,44; 3,27), а у больных, которым выполнялось BTS, -  $1,72 \pm 0,40$ , Ме 1,64 (1,17; 2,27) (рисунок 5.17).

Рисунок 5.16. Характеристика пациентов по индексу Nacata до и после BTS

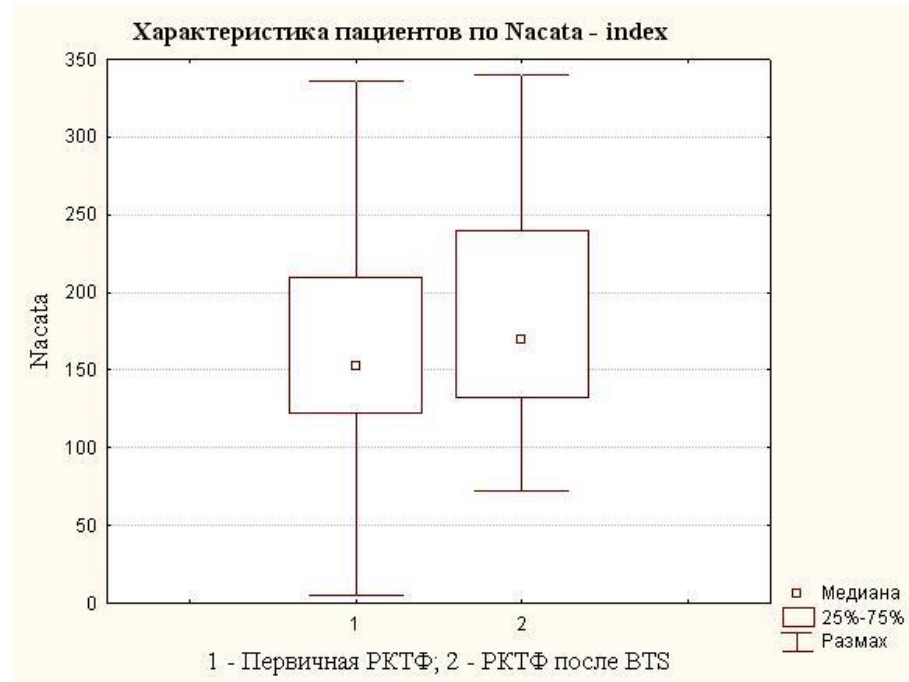
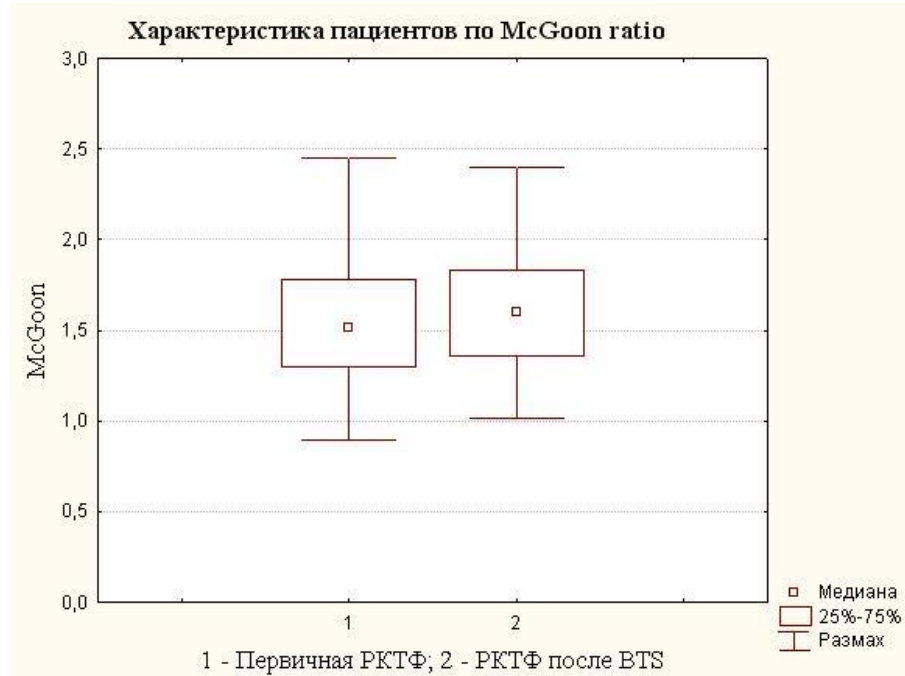


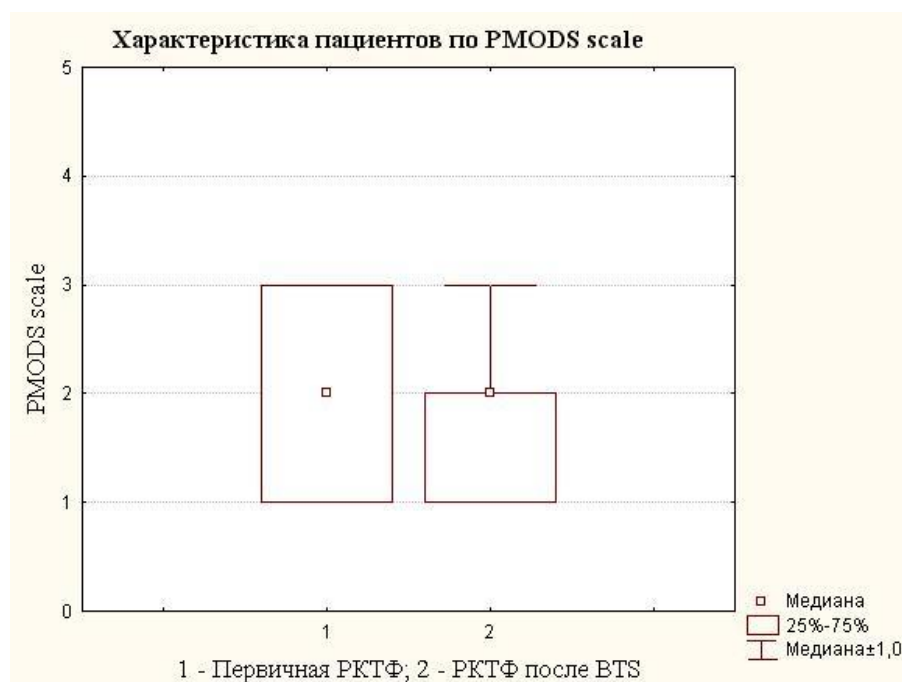
Рисунок 5.17. Характеристика пациентов по индексу McGoon до и после операции BTS



Показатель  $oAo$  в группе первичных больных был на уровне  $58,7 \pm 17,2$ , Ме 56,0 (32,4; 76,8), в группе пациентов после BTS значение этого параметра было выше -  $67,9 \pm 8,7$ , Ме 65,0 (49,3; 81,7). Показатель RV/LV в группе первичных пациентов составил  $39,5 \pm 10,4$  %, Ме 39,0 (26,2; 54,3) %, в

группе больных после BTS его значение существенно не отличалось и было на уровне  $42,4 \pm 14,1$  %, Ме 40,0 (25,3; 67,2) %. Градиент в группе первичных пациентов был на уровне  $20,8 \pm 5,2$ , Ме 26,0 (13,6; 27,4), в то время как в группе пациентов, которым было произведено BTS, значение этого параметра было существенно выше -  $41,3 \pm 9,5$ , Ме 29,0 (21,3; 52,8). Значение PMODS в группе первичных больных составило  $2,7 \pm 0,9$ ; Ме 2,0 (1,5; 4,2), тогда как в группе больных, которым выполнялась BTS, было ниже  $2,0 \pm 0,9$ ; Ме 2,0 (1,1; 3,1) (рисунок 5.18).

Рисунок 5.18. Характеристика пациентов по PMODS scale



reVSD отмечено в группе первичных больных у 35 пациентов (6,4 %), в то время как в группе после BTS в 28 (29,8 %) случаях. Остаточный градиент ПЖ/ЛА по эхо в группе первичных больных составил  $21,5 \pm 9,5$ , Ме 20,0 (10,3; 32,6), в группе после BTS значение этого показателя было на уровне  $23,5 \pm 12,7$ , Ме 21,0 (8,5; 37,8)

В таблице 5.7 представлены сравнительные данные о длительности ИК, ИВЛ, длительности применения и дозах кардиотоников. При этом длительность ИК в группе первичных больных составила  $99,8 \pm 23,1$  мин, Ме 96,0 (67,5; 118,9) мин, в группе больных после BTS уровень этого показателя был несколько выше -  $105,4 \pm 31,5$  мин, Ме 100,0 (65,3; 141,4) мин. Длительность ИВЛ в группе первичных больных составила  $22,8 \pm 5,2$  ч,

Me 26,0 (16,3; 29,0) ч, в группе пациентов, которым выполнялось BTS, среднее значение этого параметра было ниже -  $18,2 \pm 9,5$  ч (14,1; 35,2) ч (рисунок 5.19).

Таблица 5.6. Антропометрические, инструментальные и лабораторные характеристики первичных больных (n=542) и пациентов, которым выполнялось BTS (n=94),  $M \pm m$ ; Me (Q25, Q75)

Показатели	Первичная (n=542)	После BTS (n=281)
Вес	$9,8 \pm 8,7$ (8,5)	$9,8 \pm 2,1$ (10,0)
Рост	$74,4 \pm 13,2$ (7,2)	$78,8 \pm 12,9$ (80,0)
BSA	$0,47 \pm 0,63$ (0,42)	$0,46 \pm 0,07$ (0,47)
Sat %	$83,2 \pm 9,1$ (84,0)	$83,4 \pm 8,2$ (85,0)
Эритроциты, ( $\times 10^{12}/л$ )	$6,5 \pm 4,2$ (5,6)	$7,2 \pm 3,6$ (5,7)
Гемоглобин, г/л	$140,8 \pm 22,1$ (141,0)	$146,8 \pm 19,6$ (143,0)
КДОЛЖ/BSA	$42,9 \pm 15,1$ (38,0)	$51,4 \pm 16,1$ (48,0)
Расч Ao Rawlatt	$12,7 \pm 8,2$ (9,8)	$14,2 \pm 8,4$ (10,3)
Расч Ao Carps	$13,7 \pm 5,9$ (10,7)	$14,2 \pm 6,4$ (11,3)
Восх Ao	$17,8 \pm 5,6$ (17,7)	$18,9 \pm 4,1$ (19,4)
Нисх Ao	$8,9 \pm 5,2$ (8,5)	$9,2 \pm 1,4$ (9,2)
ККЛА	$9,6 \pm 2,2$ (9,5)	$10,3 \pm 1,9$ (10,0)

Расч ККЛА Rowlatt	11,1±1,2 (11,0)	11,5±0,8 (11,6)
Расч ККЛА Capps	12,8±1,2 (12,7)	13,2±0,9 (13,3)
ККЛА/ BSA	22,4±5,6 (21,6)	20,8±4,5 (20,4)
Z score ККЛА	-2,3±1,6 (-2,2)	-2,6±1,4 (-2,9)
ККЛАр-ККЛА нат/м	0,17±0,08 (0,18)	0,24±1,6 (7,3)
ПЛА Zscore ПЛА	6,7±1,7 (6,7) -0,64±1,2 (-0,84)	7,4±1,6 (7,3) -0,37±0,39 (-0,37)
ЛЛА Zscore ЛЛА	6,7±2,1 (6,4) -2,15±0,60 (-2,45)	7,4±1,8 (7,0) -1,8±0,8 (-1,6)
Градиент	81,6±12,6 (78,0)	92,4±10,8 (82,0)
Индекс Nasata	175,8±90,3 (152,5)	196,5±94,1 (186)
Индекс McGoop	1,66±1,14 (1,50)	1,72±0,40 (1,64)
Время ИК, мин	99,8±23,1 (96,0)	105,4±31,5 (100,0)
оАо	58,7±17,2 (56,0)	67,9±8,7 (65,0)
RV/LV, %	39,5±10,4 (39,0)	42,4±14,1 (40,0)
Градиент п/о	20,8±5,2 (26,0)	41,3±9,5 (29,0)
Шкала PMODS	2,7±0,9 (2,0)	2,0±0,9 (2,0)
Количество больных с reVSD	6,4 % (35)	28,8% (28)
Остаточный градиент	21,5±9,5 (20,0)	23,5±12,7 (21,0)

Рисунок 5.19. Характеристика пациентов по длительности ИВЛ



Длительность применения кардиотоников в группе первичных больных составила  $51,4 \pm 27,4$  мин, Ме 37,0 (22,3; 82,5) мин, в то время как для пациентов, которым выполнялось BTS, значение данного показателя было ниже и составило  $45,8 \pm 23,9$  мин, Ме 34,0 (15,3; 75,1) мин (рисунок 5.20).

Кумулятивная доза допамина, в группе первичных больных была на уровне  $13248,5 \pm 9219,0$  мкг/кг, Ме 7300 (2400; 23100) мкг/кг, превышая таковую в группе пациентов, которым выполнялось BTS -  $11124,5 \pm 5063,0$ , Ме 7500 (4900; 17200) мкг/кг (рисунок 5.21).

Кумулятивная доза адреналина в группе первичных больных составила  $107,4 \pm 57,5$  мкг/кг, Ме 69,8 (34,2; 178,5) мкг/кг, тогда как в группе BTS значение этого показателя было существенно, почти в 2 раза, ниже -  $56,6 \pm 25,2$  мкг/кг, Ме 48,7 (20,4; 74,3) мкг/кг (рисунок 5.22).

Результаты сравнительной оценки показателей РКТФ, выполненной первично, либо после BTS представлены в таблице 5.8. Как видно, значимые отличия по всем используемым критериям наблюдались по возрасту пациентов, их росто-весовым характеристикам, площади поверхности тела.



Рисунок 5.20. Характеристика пациентов по длительности кардиотонической терапии

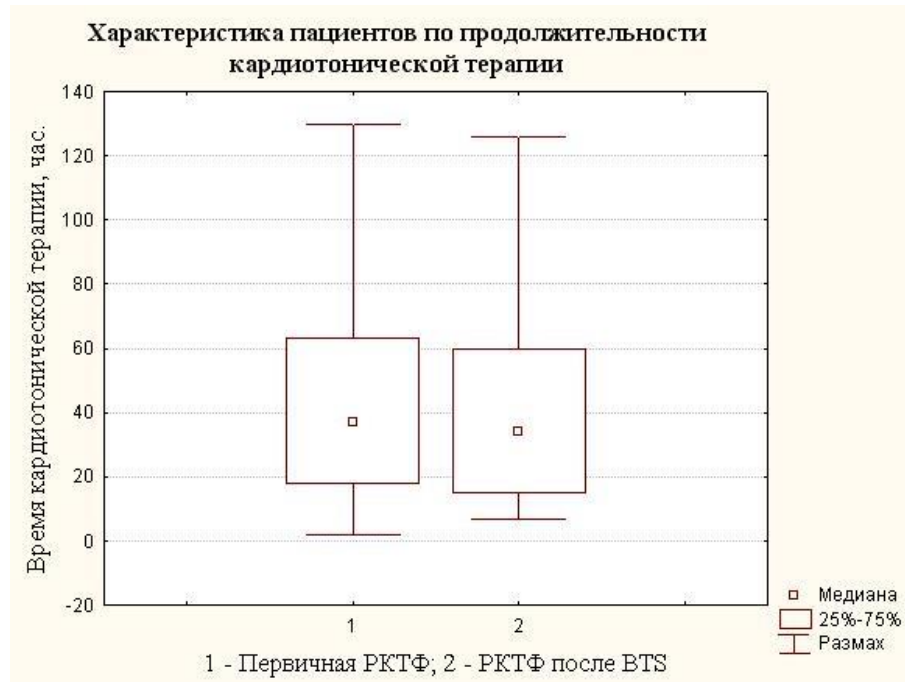
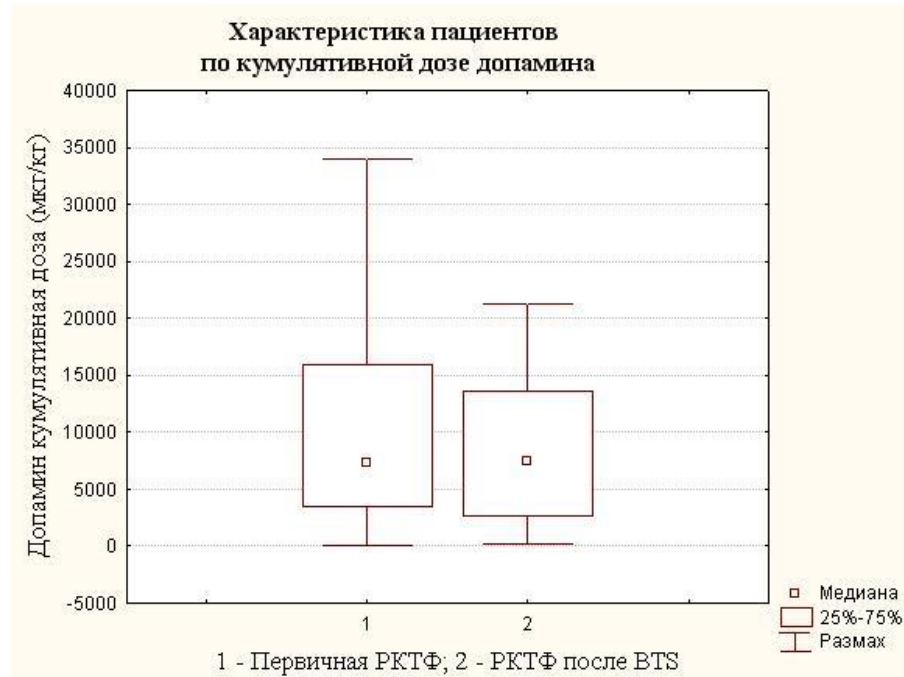


Рисунок 5.21. Характеристика пациентов по кумулятивной дозе допамина



Также значимыми по всем критериям сравнения были различия по таким параметрам, как КДОЛЖ/BSA, Ao расч Row, Ao расч Carrs, Ao восх, Ao нисх, ККЛА, ККЛА расч Row, ККЛА расч Carrs, ПЛА и ЛЛА. Отмечались отличия от отдельным используемым при сравнении критериям и по таким характеристикам, как ККЛА/BSA, Z score, ККЛАрасч/m, Z ЛЛА,

по градиенту и кумулятивной дозе использованного во время вмешательства адреналина, длительности ИВЛ, а также индексу Nasata и показателю RV %.

Рисунок 5.22. Характеристика пациентов по кумулятивной дозе адреналина

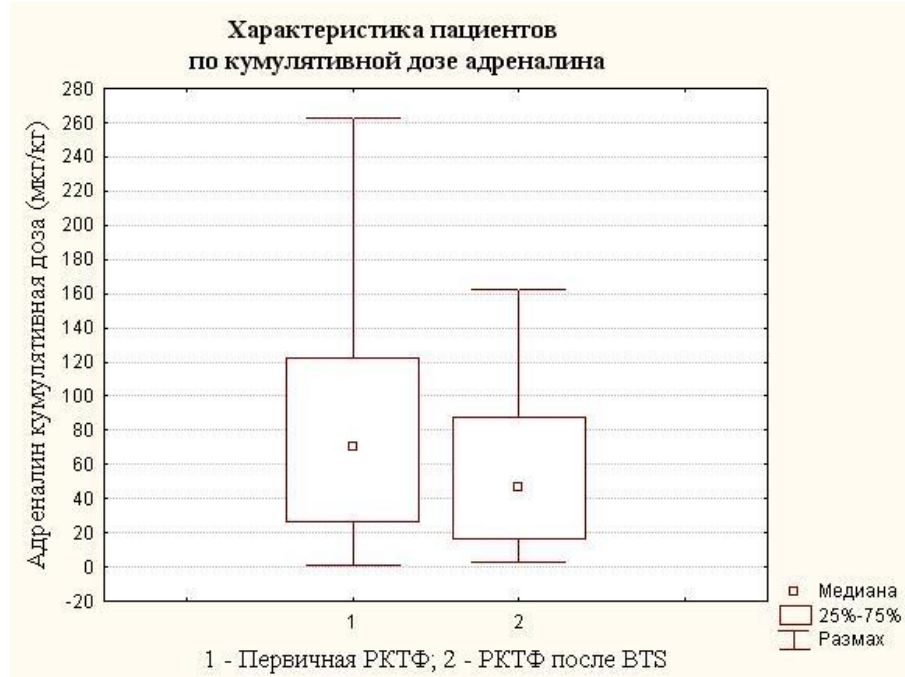


Таблица 5.7. Сравнительная характеристика длительности ИК, ИВЛ, доз кардиотоников и времени их введения в группах первичных больных (n=542) и после BTS РКТФ (n=94),  $M \pm m$ ;  $Me (Q25, Q75)$

Показатели	Первичная (n=542)	После BTS (n=281)
Время ИК, мин	$99,8 \pm 23,1$ 96,0 (67,5; 118,9)	$105,4 \pm 31,5$ 100,0 (65,3; 141,4)
Длительность ИВЛ, час	$22,8 \pm 5,2$ 26,0 (16,3; 29,0)	$18,2 \pm 9,5$ 29,0 (14,1; 35,2)
Кумулятивная доза допамина, мкг/кг	$13248,5 \pm 9219,0$ 7300 (2400; 23100)	$11124,5 \pm 5063,0$ Me 7500 (4900; 17200)
Кумулятивная доза адреналина,	$107,4 \pm 57,5$ 69,8 (34,2; 178,5)	$56,6 \pm 25,2$ 48,7 (20,4; 74,3)

мкг/кг		
Время кардиотоников	51,4±27,4 37,0 (22,3; 82,5)	45,8±23,9 34,0 (15,3; 75,1)

Таблица 5.8. Сравнение показателей в группе больных, которым РКТФ выполнялась первично, и пациентам, которым РКТФ была произведена после BTS

Показатели	Показатели Р непараметрических критериев		
	ВВ	КС	МУ
Возраст	0,0000	0,000	<b>&lt;0,001</b>
Вес	0,0000	0,000	<b>&lt;0,001</b>
Рост	0,0000	0,000	<b>&lt;0,001</b>
BSA	0,0000	0,000	<b>&lt;0,001</b>
Sat	0,6	0,08	>0,05
Количество Eг	0,19	0,07	>0,05
Уровень Hb	0,06	0,09	>0,05
КДОЛЖ/ BSA	0,05	0,0000	<b>&lt;0,001</b>
Ао расч Rav	0,000	0,000	<0,001
Ао расч Capp	0,000	0,000	<0,001
Восх Ао	0,000	0,000	<0,01
Нисх Ао	0,000	0,000	<0,001
ККЛА мм	0,000	0,001	<b>&lt;0,01</b>
ККЛА расч Row	0,000	0,000	<b>&lt;0,001</b>
ККЛА расч Capps	0,000	0,000	<b>&lt;0,001</b>
ККДА/BSA	0,25	0,01	<0,1
Z score	0,003	0,47	>0,1
ККЛАр н/м	0,08	0,01	<b>&lt;0,015</b>
ПЛА	0,000	0,0005	<b>&lt;0,025</b>
ПЛА Z score	0,57	0,15	<0,1
ЛЛА	0,000	0,002	<b>&lt;0,025</b>
ЛЛА Z score	0,002	0,03	<0,1
Градиент ПЖ/ЛА	0,002	0,004	<b>&lt;0,025</b>
Nacata	0,4	0,03	>0,1

Mc Goon	0,58	0,2	>0,1
ИК	0,2	0,2	>0,1
oAo	0,1	0,8	>0,1
t C	0,005	0,2	>0,1
RV %	0,001	0,1	>0,1
RV/PA inf	0,1	0,6	>0,1
Допамин кумулят.	0,14	0,2	>0,1
Адреналин кум.	0,07	0,01	<b>&lt;0,05</b>
ИБЛ	0,004	0,02	>0,1
Кардиотоники, ч	0,3	0,12	>0,1
PMODS	0,04	0,9	>0,1
RV/PA TTE	0,5	0,2	>0,1

Анализ категориальных переменных в сравниваемых группах показал, что зондирование значимо чаще выполнялось в группе больных после BTS 49 из 94 случаев, чем в группе первичных пациентов 152 из 542 случаев (OR=2,6; 95 % ДИ 1,7-4,1;  $p < 0,0001$ ). Это связано с необходимостью уточнения анатомии легочного русла после BTS, состояния ВОПЖ (выраженность обструкции), а также выявление дополнительных источников легочного кровотока, что в условиях повторной операции может иметь крайне важное значение (коллатеральный кровоток, возможность «обкрадывания», необходимость охлаждения и редукции скорости перфузии).

Установлено, что больные, которым выполняется BTS, чаще требуют зондирования и у них значительно (в 2,6 раза чаще) встречается тяжелая комбинированная обструкция.

Результаты проведенной сравнительной оценки свидетельствуют о том, что пациенты, которым выполнялось BTS, старше по возрасту, они отстают в физическом развитии, о чем свидетельствует отсутствие прибавки массы тела, им чаще осуществляется зондирование в связи с высокой вероятностью проблемной перфузии и проблем легочного русла. У этих больных, как правило наблюдается более выраженный инфундибулярный стеноз. У этих больных, как правило, несколько лучше характеристики развития ЛА и ЛЖ, однако это достоверно не сказывается на течении раннего

послеоперационного периода. Выявленные отличия в пользу более благоприятного течения раннего послеоперационного периода большей частью представляют собой статистическую тенденцию.

Кроме того, ТАР в группе пациентов с первичной РКТФ выполнялась в 2 раза реже, чем в группе после BTS (309 случаев/65 случаев) (OR=1,95; 95 % ДИ 1,25-3,05;  $p=0,003$ ) (рисунок 5.23), что связано с нарушением развития пути оттока правого желудочка включая размеры ККЛА и увеличение обструкции в межстадийный период.

Рисунок 5.23 Типы реконструкции при первичной РКТФ и после операции BTS



### 5.3 Сравнительная оценка пациентов с первичной радикальной коррекцией тетрады Фалло и пациентов, которым был предварительно выполнен BTS как паллиативный этап коррекции (этап выбора тактики)

Результаты сравнительной оценки показателей больных, которым выполнялась первичная РКТФ и тех, кому было выполнено первым этапом BTS, представлены в таблице 5.9. Как видно, значимые отличия наблюдались по возрасту пациентов, их росто-весовым характеристикам, площади поверхности тела. Также, значимыми по всем критериям сравнения были различия по таким параметрам, как степень сатурации, количество

эритроцитов и уровень гемоглобина, КДОЛЖ/BSA, Ao нисх, ККЛА, ККЛА расч. Row, Z score, ПЛА, ЛЛА, Zscore ПЛА и ЛЛА, индекс McGoon, а также по отдельным критериям сравнения по таким показателям, как ККЛА/BSA, индекс Nacata (рисунки 5.25 – 5.47).

Рисунок 5.25. Сравнение средних значений возраста в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

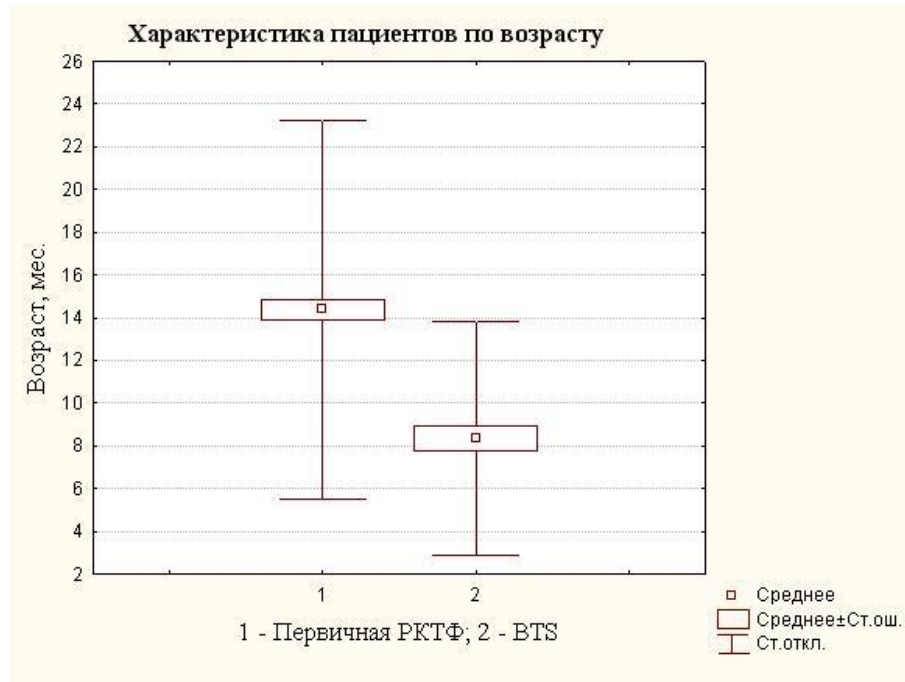


Рисунок 5.26. Сравнение медиан возраста в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

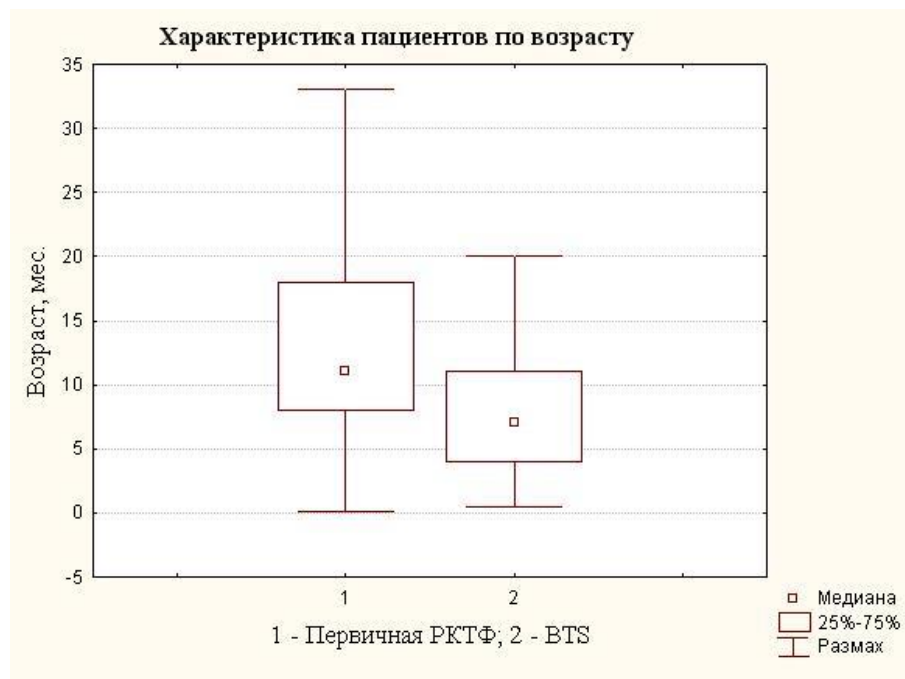


Рисунок 5.27. Сравнение средних значений массы тела в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

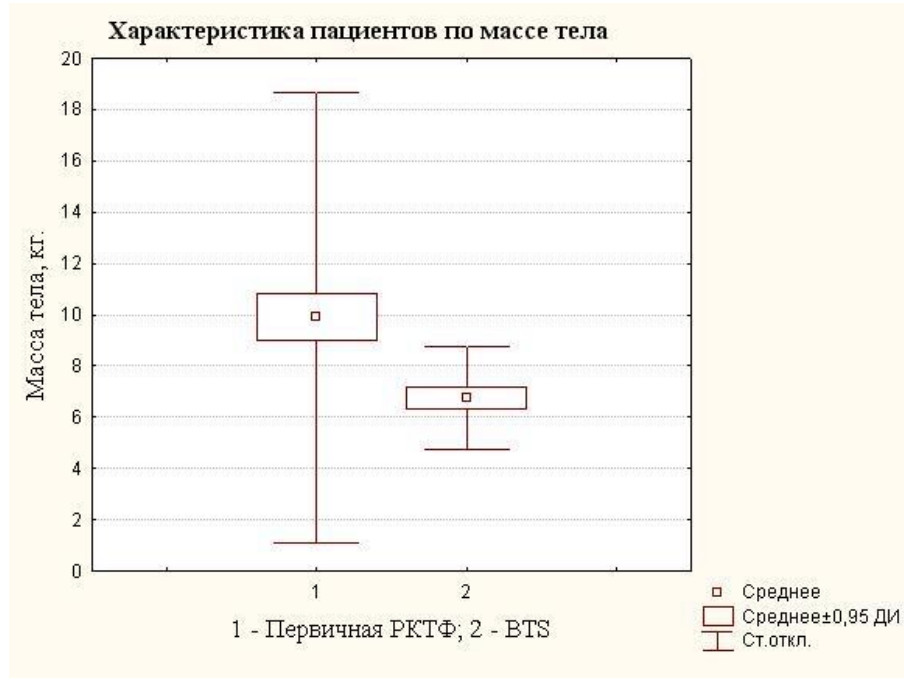


Рисунок 5.28. Сравнение медиан значений массы тела в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

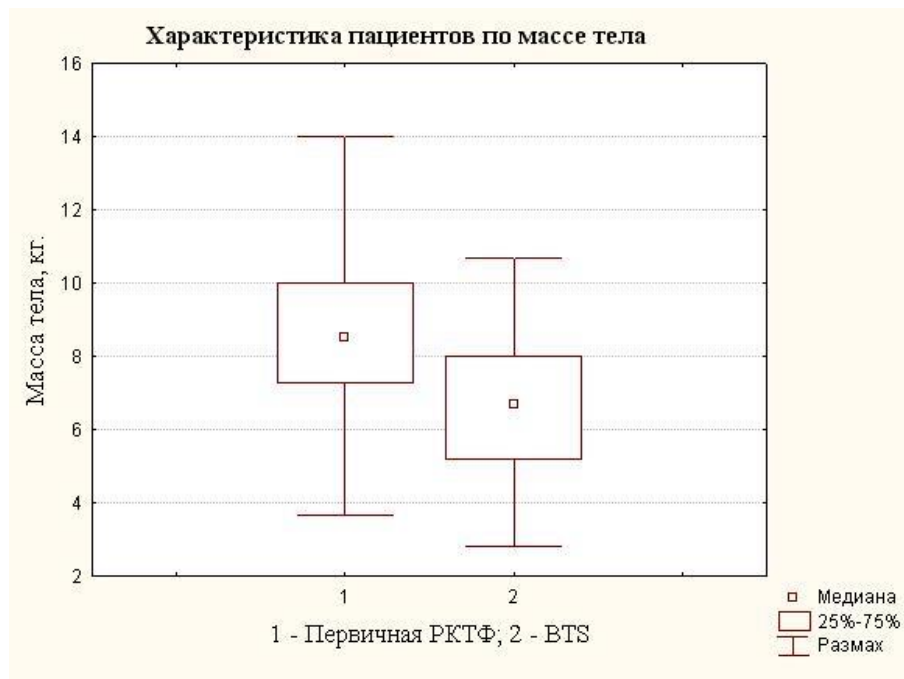


Рисунок 5.29. Сравнение средних значений BSA в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

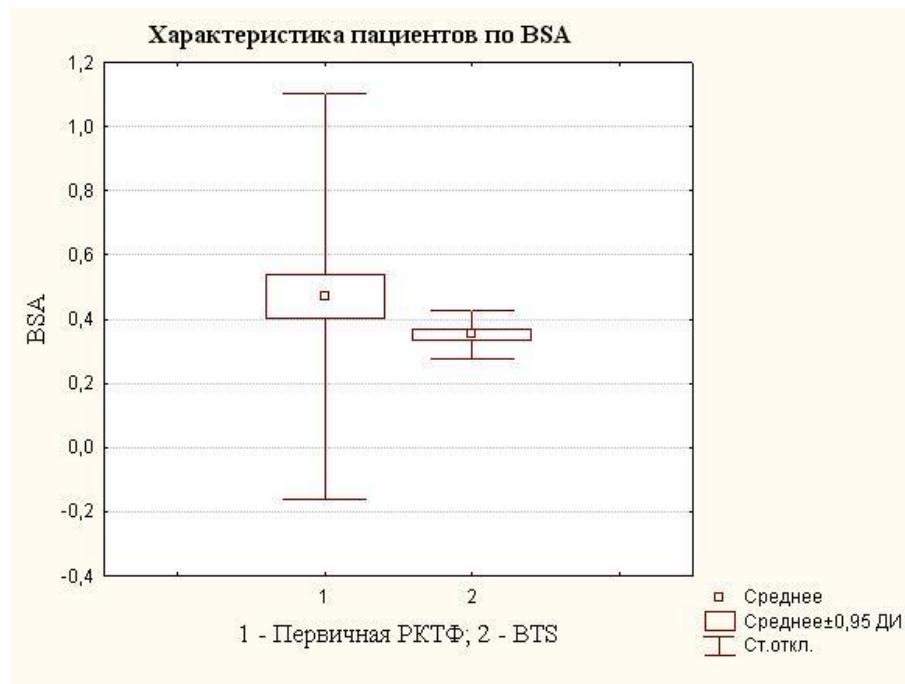


Рисунок 5.30. Сравнение медиан значений возраста в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

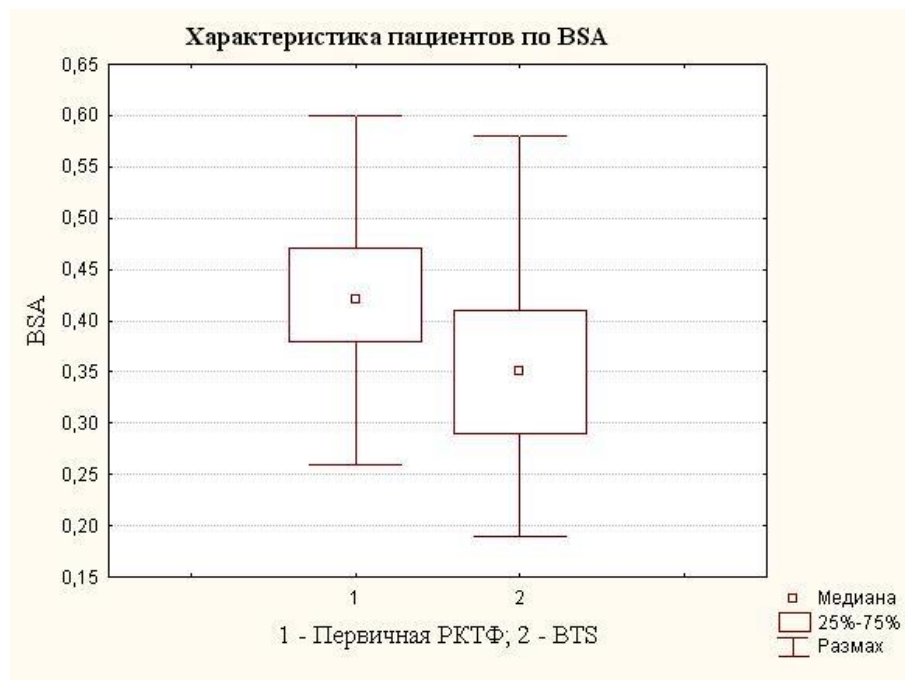




Рисунок 5.31. Сравнение средних значений Sat % в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

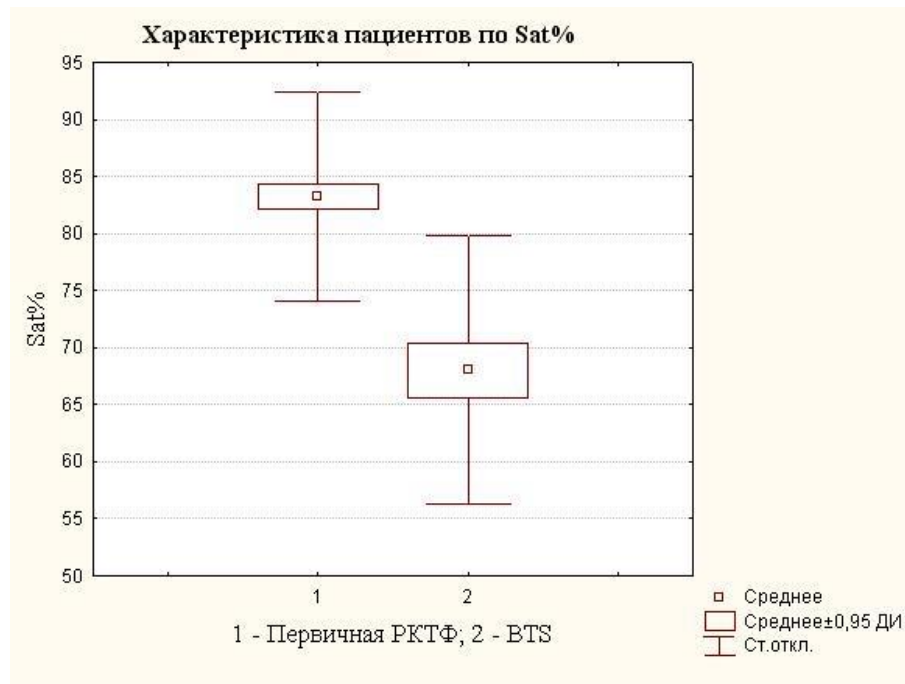


Рисунок 5.32. Сравнение медиан Sat % в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

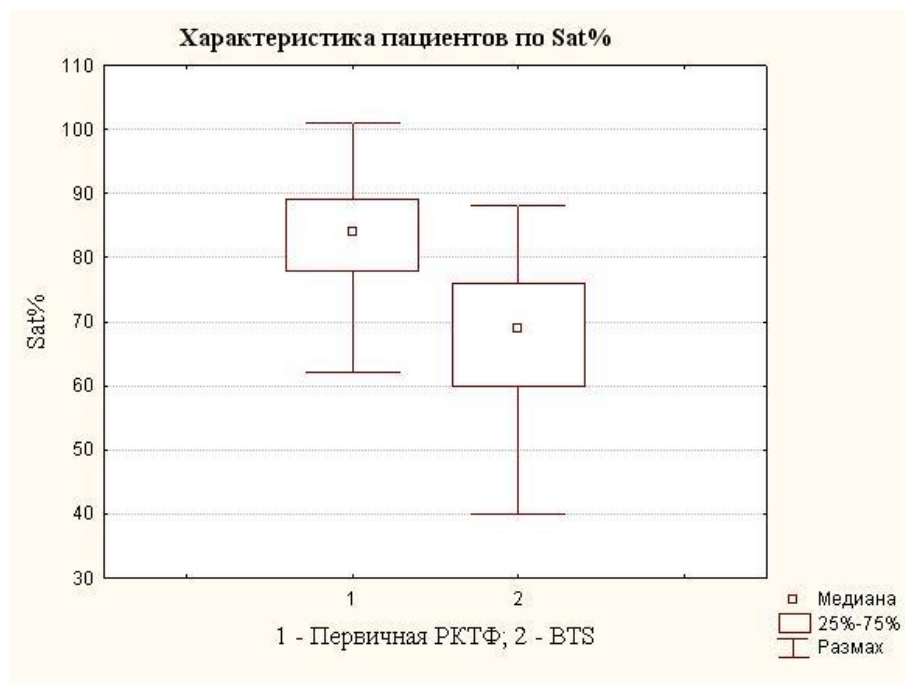


Рисунок 5.33. Сравнение средних значений КДОЛЖ/BSA в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

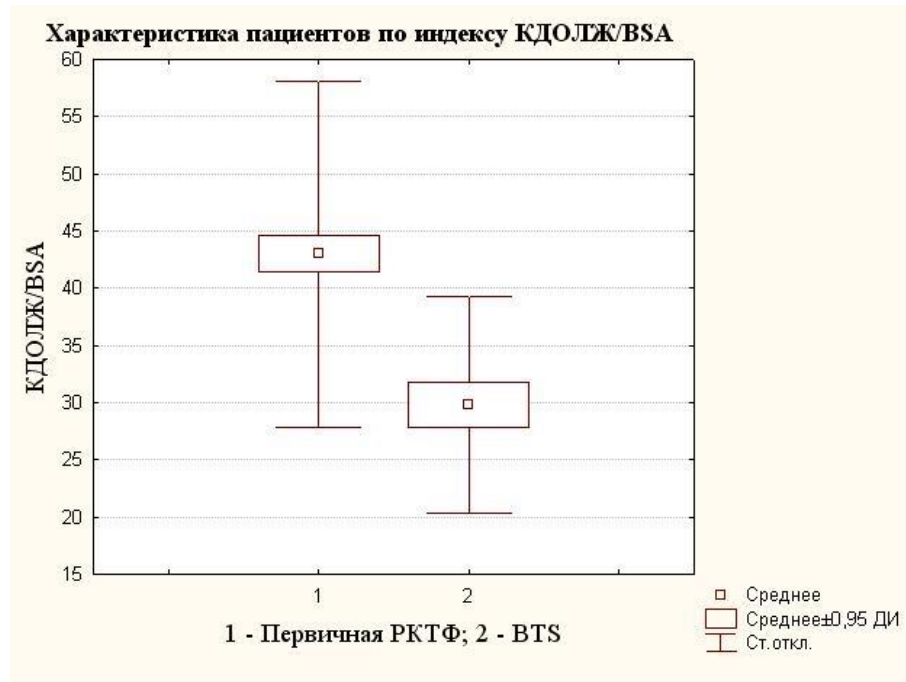


Рисунок 5.34. Сравнение медиан значений КДОЛЖ/BSA в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

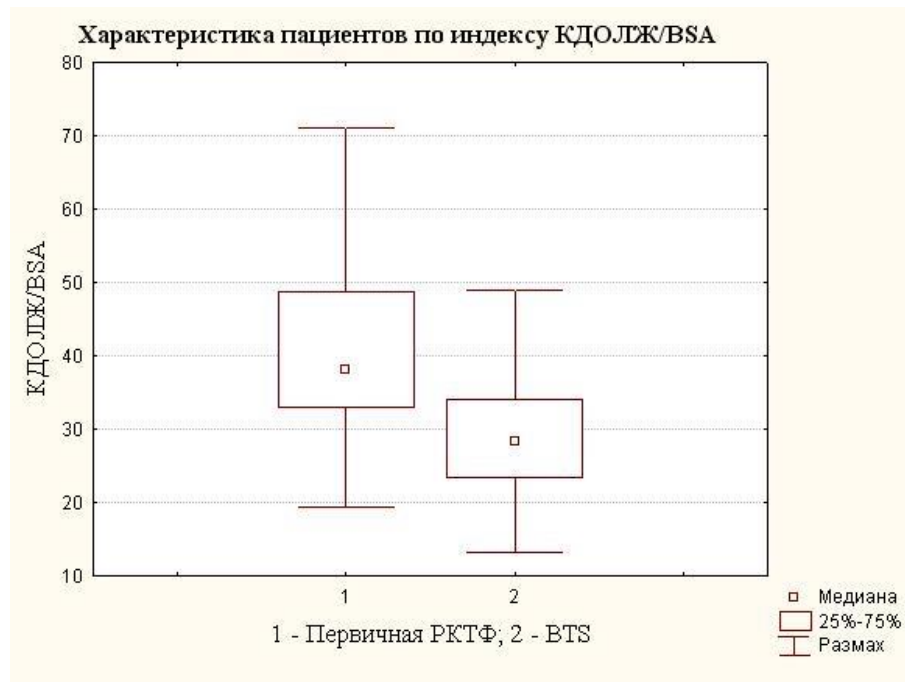


Рисунок 5.35. Сравнение средних значений Zscore ККЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

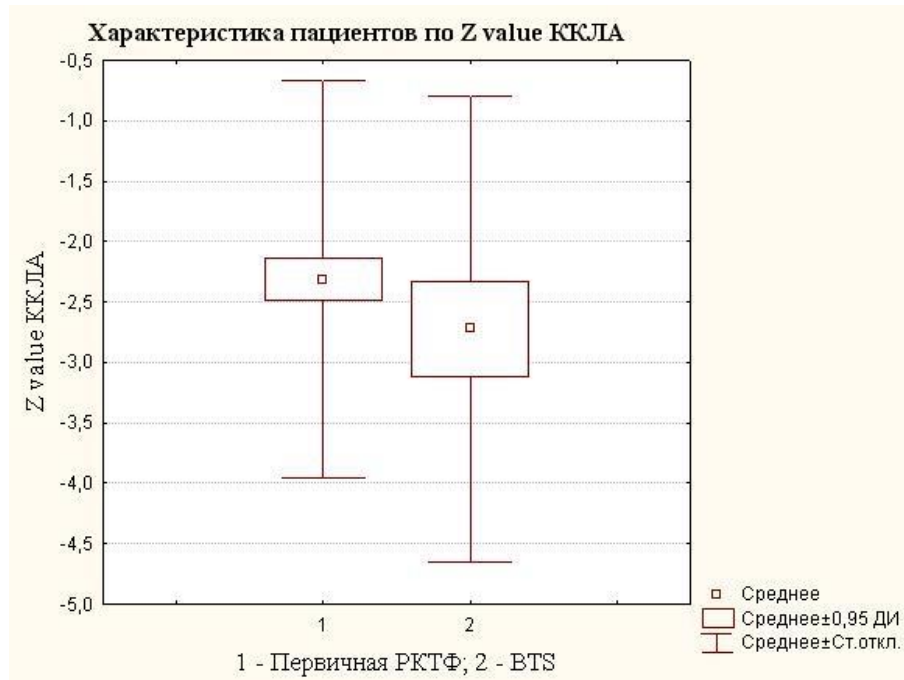


Рисунок 5.36. Сравнение медиан Zscore ККЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

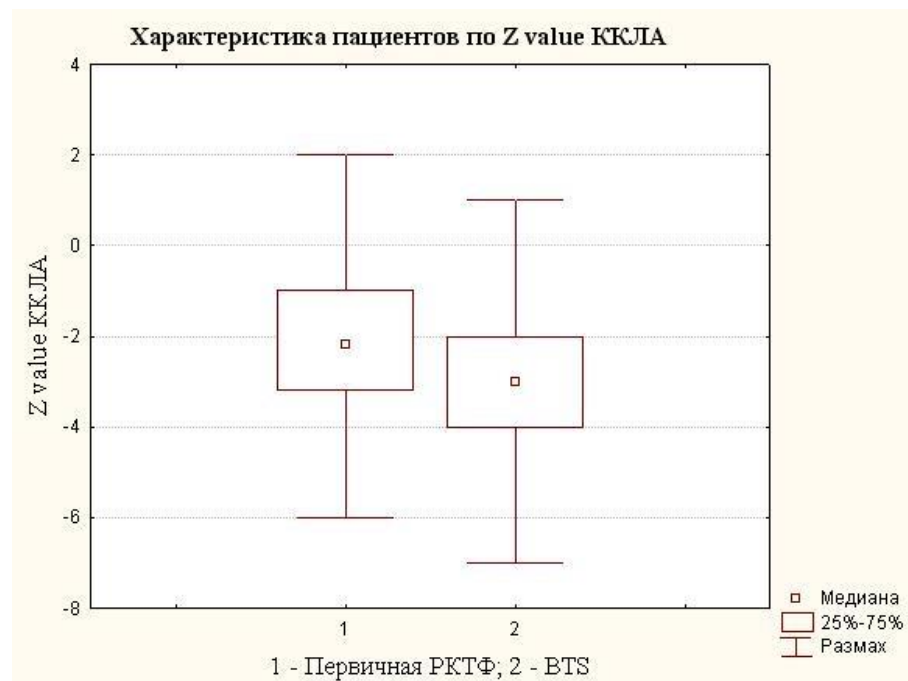


Рисунок 5.37. Сравнение средних значений ККЛА<sub>р-н/м</sub> в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и ВТС

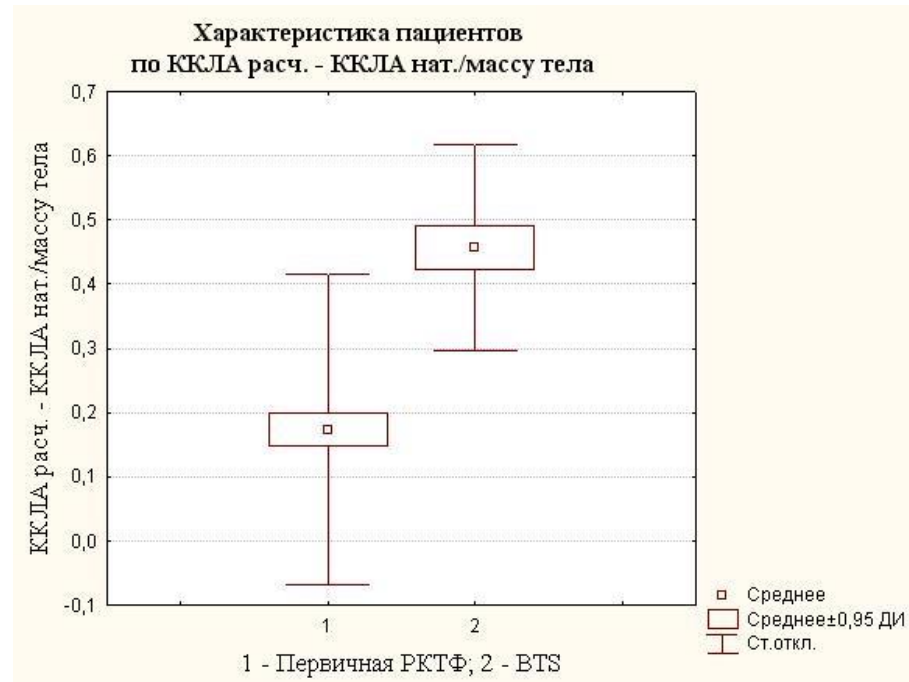


Рисунок 5.38. Сравнение медиан ККЛА<sub>р-н/м</sub> в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и ВТС

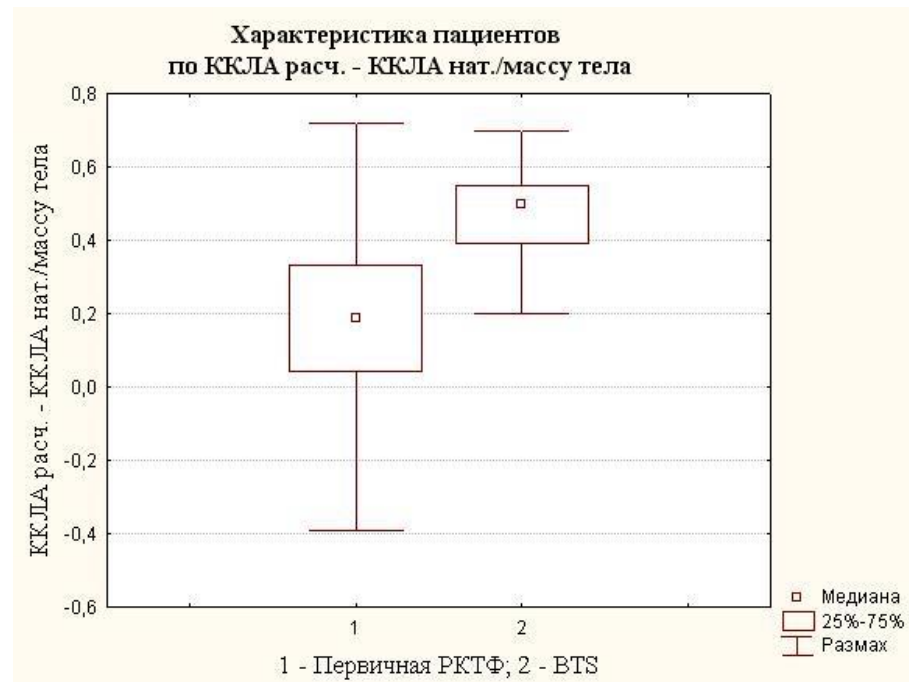


Рисунок 5.39. Сравнение средних значений Zscore ПЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

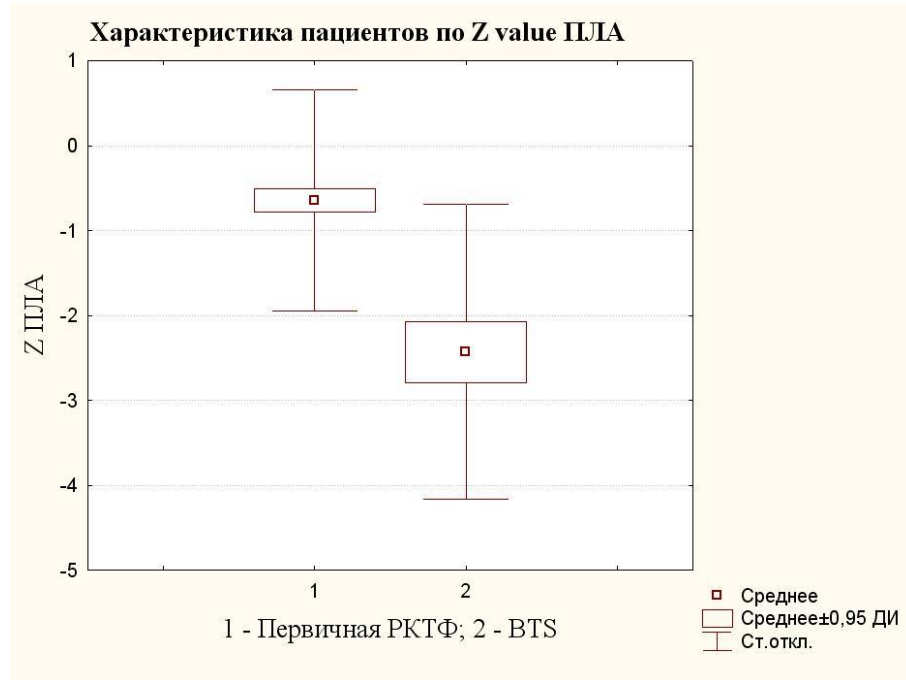


Рисунок 5.40. Сравнение медиан Zscore ПЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

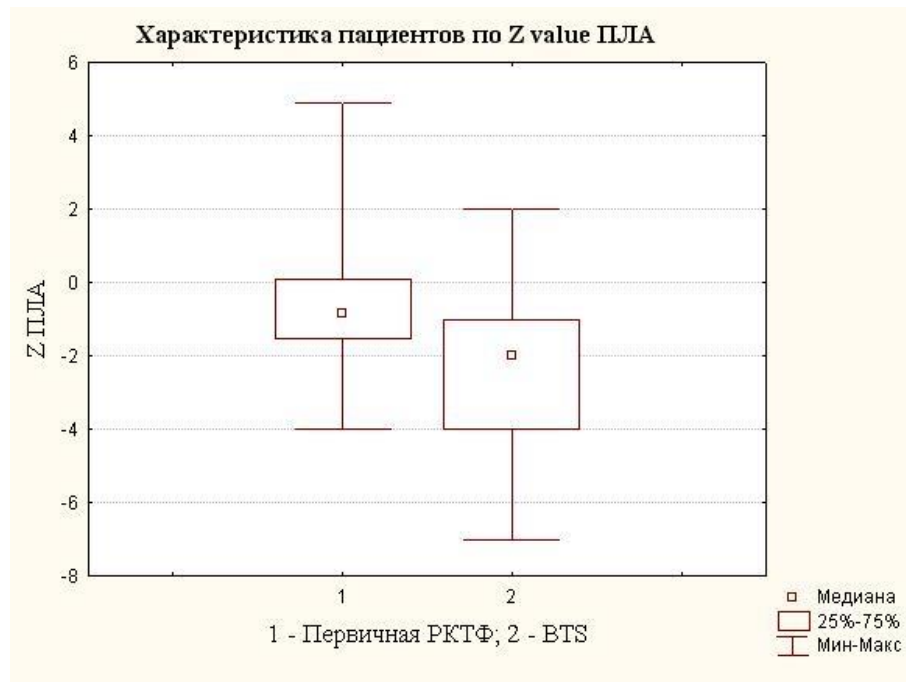


Рисунок 5.41. Сравнение средних значений Zscore ЛЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

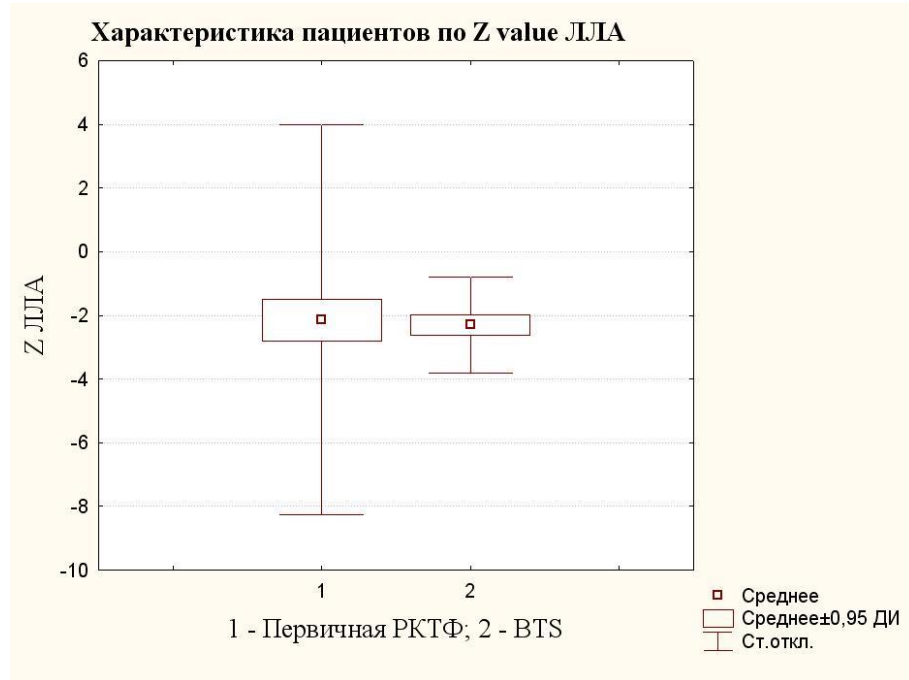


Рисунок 5.42. Сравнение медиан Zscore ЛЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

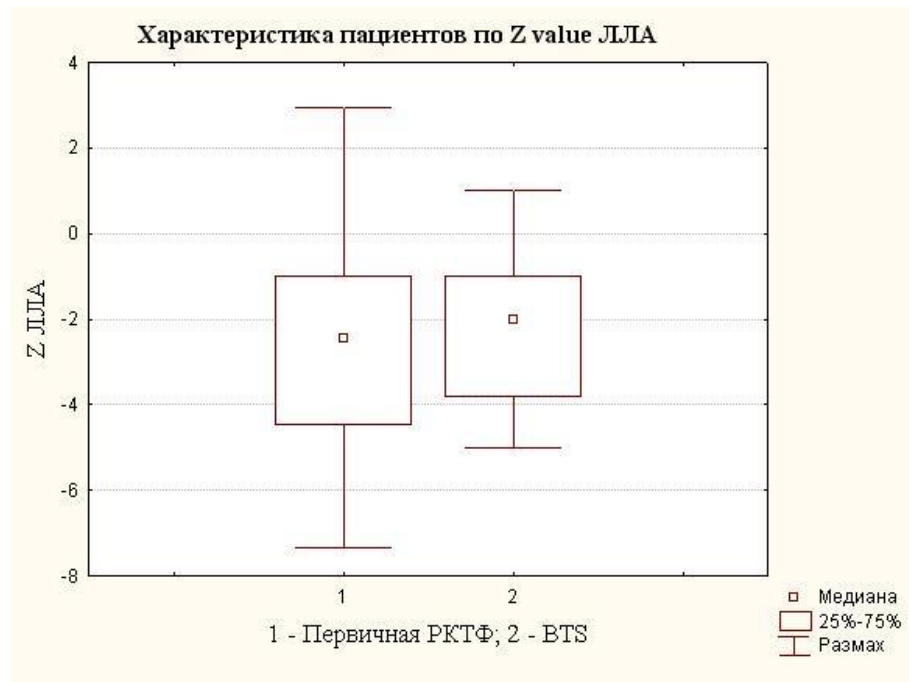


Рисунок 5.43. Сравнение средних значений индекса Nacata в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

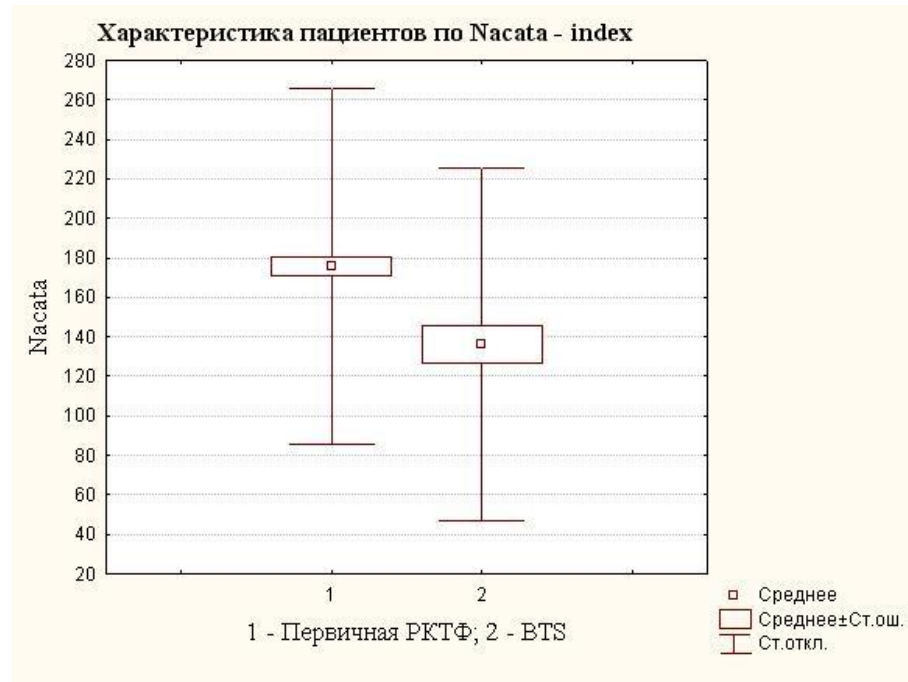


Рисунок 5.44. Сравнение медиан индекса Nacata в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

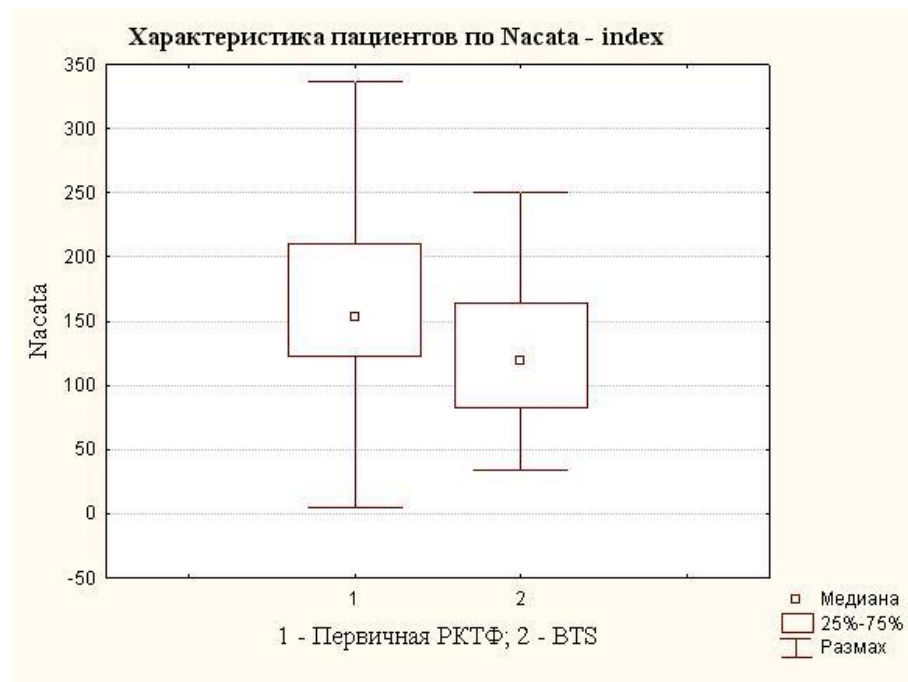


Рисунок 5.45. Сравнение средних значений индекса Mc Goon в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

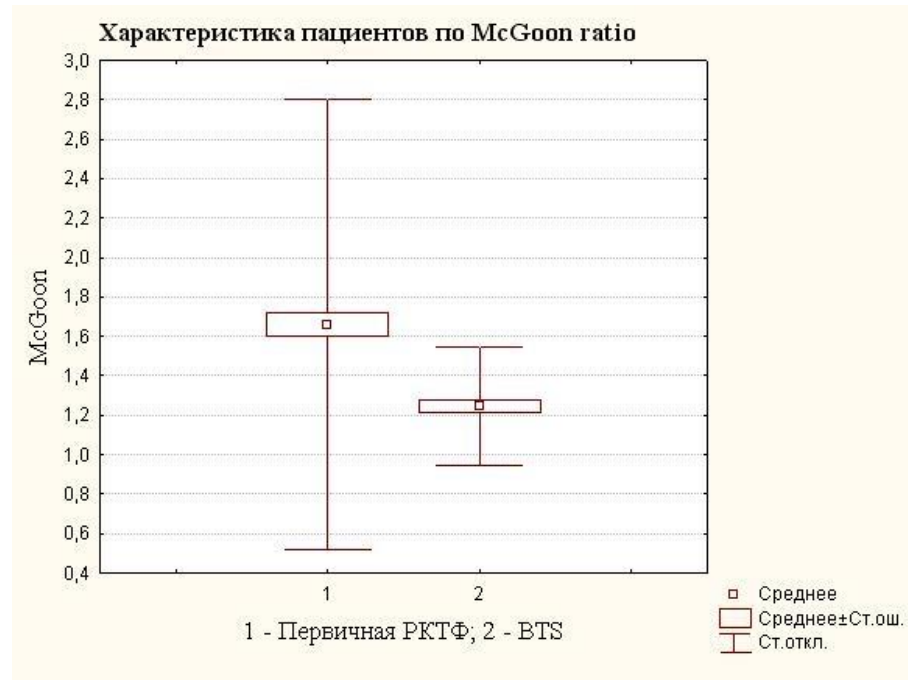


Рисунок 5.46. Сравнение медиан индекса Mc Goon в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS

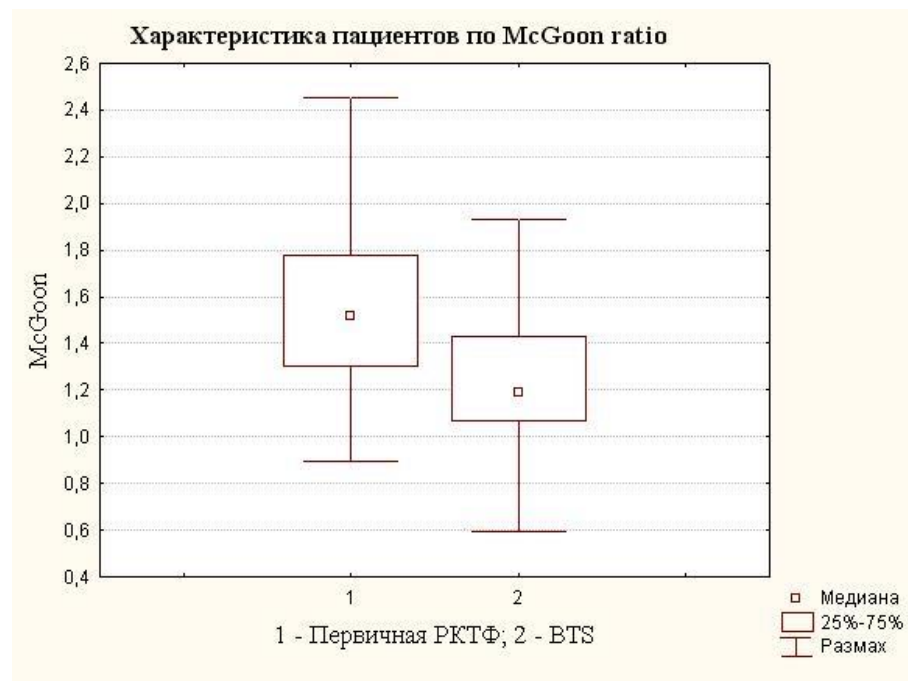




Таблица 5.9. Сравнение показателей группы пациентов, которым выполнялась РКТФ, и больных, которым первым этапом выполнялась BTS (p=) этап принятия решения

Показатели	Показатели непараметрических критериев		
	ВВ	КС	МУ
Возраст	0,000	0,000	<0,001
Вес	0,000	0,000	<0,001
Рост	0,000	0,000	<0,001
BSA	0,000	0,000	<0,001
Sat	0,000	0,000	<0,001
Er	0,000	0,000	<0,001
Hb	0,000	0,000	<0,001
КДОЛЖ/ BSA	0,00000	0,000	<0,001
Нисх Ao	0,0000	0,000	<0,001
ККЛА мм	0,0000	0,001	<0,001
ККЛА расч Row	0,0000	0,000	<0,001
ККЛА/BSA	0,88	0,000	<0,001
Z score ККЛА	0,0000	0,04	>0,1
ККЛАр н/м	0,0000	0,000	<0,001
ПЛА	0,000	0,000	<0,001
ПЛА Z score	0,000	0,000	<0,001
ЛЛА	0,000	0,000	<0,001
ЛЛА Z score	0,000	0,000	<0,001
RV/PA torr	<0,05	0,004	<0,0001
Nacata	0,13	0,000	<0,001
Mc Goon	0,007	0,000	<0,001

Таким образом, данные критерии являются определяющими при выборе стратегии типа хирургического лечения в данной выборке пациентов.

Дальнейший статистический и графический анализ данных определяет основные факторы риска РКТФ в связи с показаниями к паллиативным операциям при тетраде Фалло в объеме BTS.

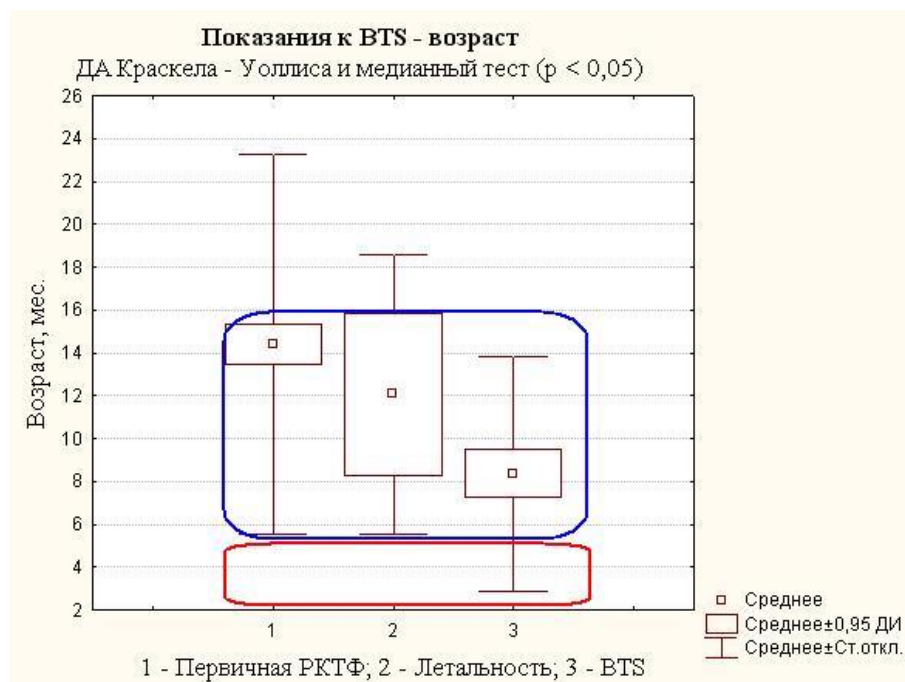
## 5.4 Сравнительный анализ показателей риска первичной радикальной коррекции тетрады Фалло – показаний к формированию BTS

Возраст, масса тела, Sat%, частота и резистентность к терапии В – блокаторами в дозе более 10мг/кг ОЦП, КДОЛЖ/BSA, Zscore ККЛА, ПЛА и ЛЛА а также индексы Nacata и Mc Goon выбраны с практической точки зрения для определения показаний к BTS в данной выборке пациентов.

Оценка средних значений возраста в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом показала, что значения показателя составили соответственно  $15,9\pm 9,5$ ;  $8,3\pm 5,4$  и  $12,1\pm 6,5$  (рисунок 23). Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Таким образом, в возрасте менее 7 месяцев (Me) и  $8,3\pm 5,4$  месяцев (Ср) при наличии других факторов риска было показано наложение BTS, стандартное отклонение (СО) ни в группе летальности, ни в группе выживших не заходит в интервал возраста менее 5 месяцев.

Из этого следует, что малый возраст пациента (до 12 месяцев) может являться показанием к BTS в случае сочетания с другими факторами риска радикальной коррекции.

Рисунок 5.47. Сравнение средних значений возраста в группах РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом

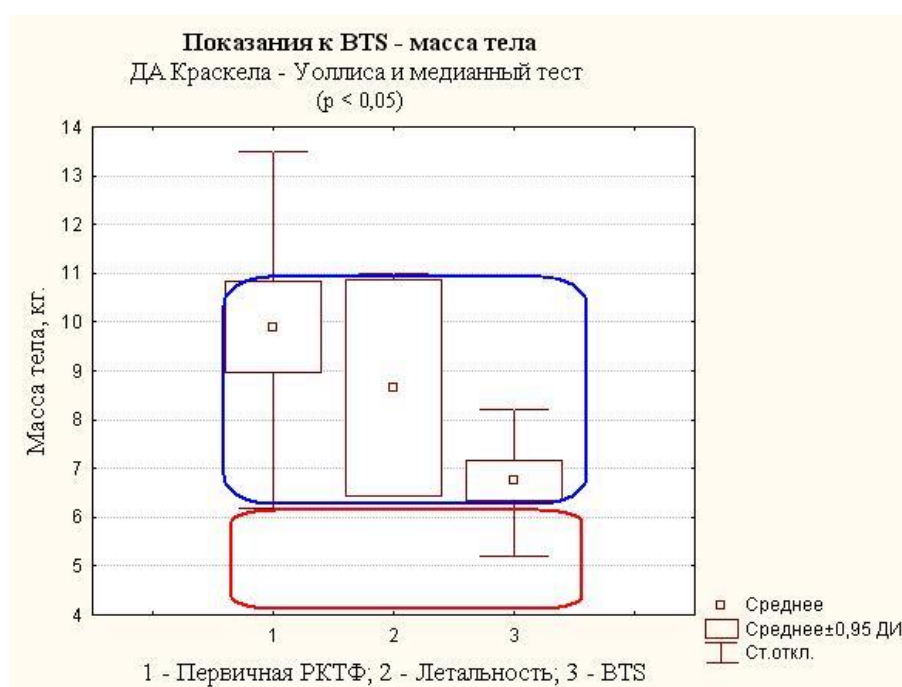


Сравнение средних значений массы тела в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом показало, что значения показателя составили соответственно  $9,5 \pm 6,09$ ;  $6,7 \pm 1,9$  и  $8,6 \pm 1,7$  (рисунок 5.47). Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту продемонстрировали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Таким образом, масса тела менее 6 кг в данной выборке является показанием к выбору двухстадийной коррекции. В сочетании с малым возрастом и тяжелой симптоматикой это являлось показанием к формированию BTS.

Нужно учитывать, что сами по себе возраст и масса тела не являются абсолютными показаниями к паллиативной коррекции. Достоверными факторами риска и показаниями к BTS они становятся при наличии других факторов риска, представленных ниже.

Сравнение долей пациентов с уровнем Sat менее 70 % показало, что в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ, было 48 (8 %) таких пациентов, а в группе больных, которым была выполнена BTS, значение этого показателя было значимо выше - 68 больных (62 %), OR = 18,9 (95 %; ДИ 11,6-30,8),  $p < 0,0001$  (рисунок 5.48).

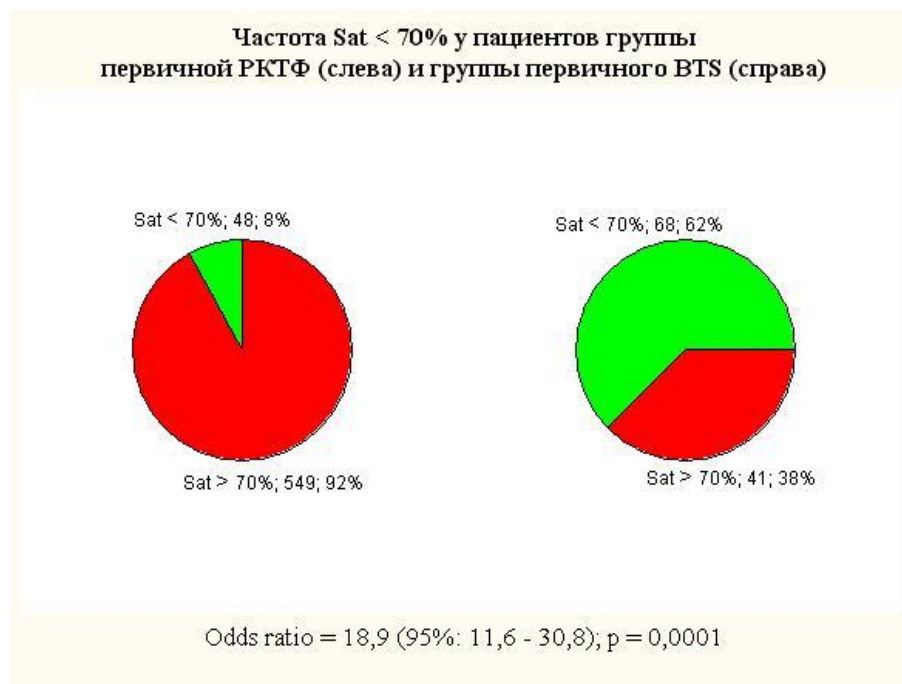
Рисунок 5.48. Сравнение средних значений массы тела в группах первичной РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом



Сравнение долей пациентов с наличием и отсутствием ОЦП показало, что в группе больных, которым выполнялась первичная РКТФ, было 234 (39 %) таких пациентов, а в группе больных, которым была выполнена BTS, значение этого показателя было значимо выше - 68 больных (62 %), OR =2,6 (95 %; ДИ 1,7-3,9),  $p < 0,0001$  (рисунок 26). Т.е. пациентам с ОЦП в 2,6 раза чаще выполнялись паллиативные операции – BTS.

Фактором риска летальности Sat% не являлась, однако показатель Hb > 150г/л был достоверным фактором риска летальности. При анализе группы первичной коррекции и стадийного хирургического лечения выявлены достоверные различия по всем этим критериям.

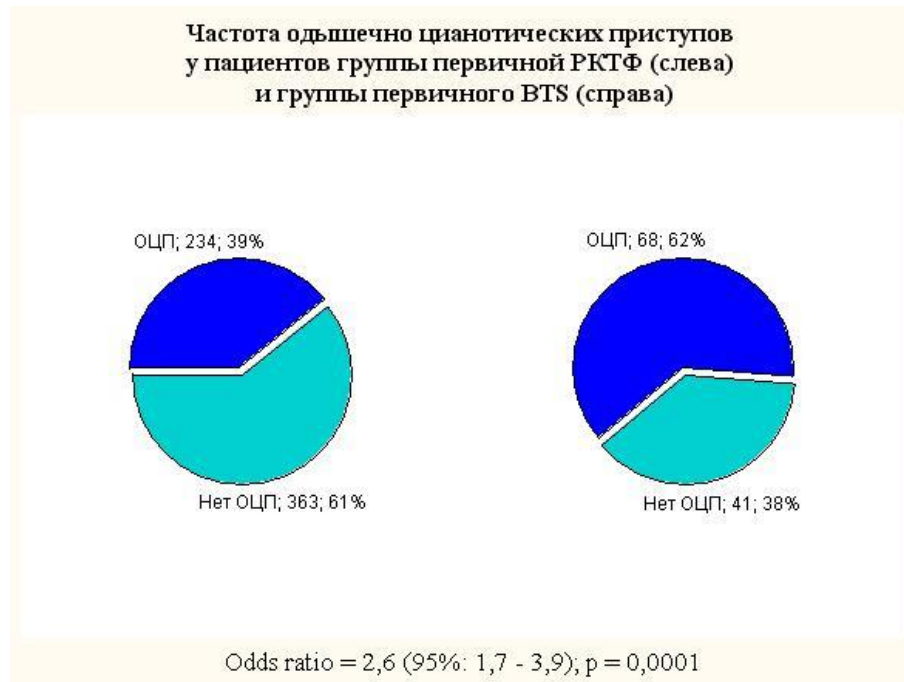
Рисунок 5.49. Количество пациентов с уровнем Sat более и менее 70 % в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS



Безусловно все эти критерии могут рассматриваться в сумме как проявление гипоксемии, для описания показаний к формированию BTS были выбраны наиболее значимые клинические показатели. Из полученных результатов следует, что степень гипоксемии и соответственно полиглобулии/полицитемии вызванные недокровооток по малому кругу кровообращения являются как факторами риска летальности при

определенных значениях и сочетании с другими факторами, так и показаниями к стадийному хирургическому лечению.

Рисунок 5.50. Количество пациентов с наличием и отсутствием ОЦП в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS



Сравнение долей пациентов с уровнем КДОЛЖ/BSA менее 30 мл/м<sup>2</sup> показало, что в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ, было 58 (10 %) таких пациентов, а в группе больных, которым была выполнена BTS, значение этого показателя было значимо выше - 67 человек (61 %), OR =14,8 (95 %; ДИ 9,2-23,7), p<0,0001 (рисунок 5.51).

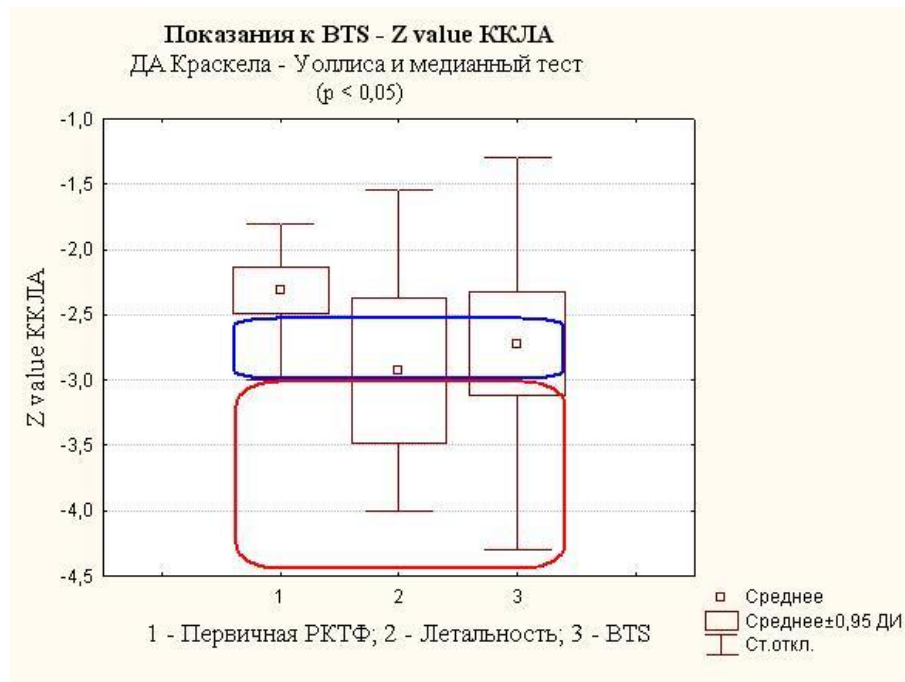
Показатели Sat, частоты ОЦП и индексированные размеры КДОЛЖ главным образом говорят о степени недоокровотока по малому кругу кровообращения, причиной этого может быть недостаточное развитие легочного артериального русла. Выполнение радикальной коррекции при таких анатомических характеристиках увеличивает риск летального исхода либо требует стадийного подхода к хирургическому лечению.

Рисунок 5.51. Доли пациентов с уровнем КДОЛЖ/BSA более и менее 30 мл/м<sup>2</sup> в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS



Сравнение средних значений показателя Z ККЛА в группах пациентов, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе больных с летальным исходом, выявило, что уровни этого показателя составили соответственно  $-2,28 \pm 1,67$ ;  $-2,7 \pm 1,9$  и  $-3,18 \pm 0,69$  (рисунок 5.52). Оценка по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показала наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Учитывая, что величина Zscore ККЛА  $< -3$  является фактором риска летальности при РКТФ и весьма эффективно отражает степень недоокровотока по малому кругу, при наличии и сочетании с другими факторами риска является показанием к формированию BTS. Большая часть доверительного интервала и квартильного размаха группы летальности находятся именно ниже этой области, что может свидетельствовать о превышении показаний к РКТФ у данных больных и как следствие – летальности в этой группе и наоборот тот факт, что в группе BTS большой диапазон доверительного интервала и квартильного размаха находятся в зоне более  $-3$  может говорить о том, что в данной группе имело место превышение показаний к BTS по данному показателю.

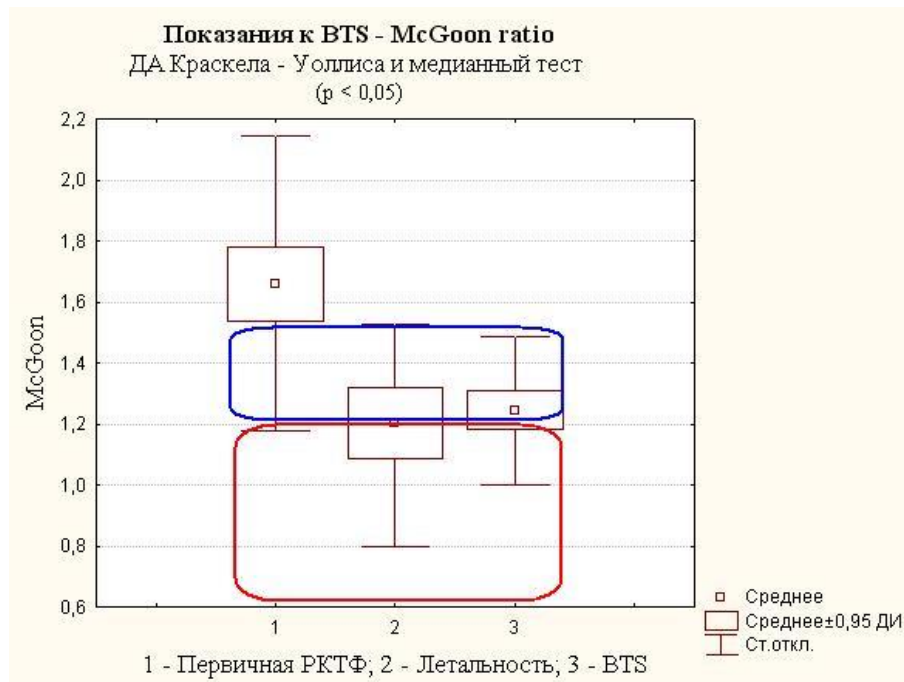
Рисунок 5.52. Сравнение средних значений Z ККЛА в группах больных, с первичной РКТФ, BTS и в группе с летальным исходом



Сравнение средних значений индекса McGoop в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом, показало, что значения показателя составили соответственно  $1,66 \pm 1,07$ ;  $1,2 \pm 0,30$  и  $1,20 \pm 0,20$  (рисунок 5.53). Сравнения по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту продемонстрировали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Выявленным фактором риска РКТФ является показатель индекса Mc Goop  $< 1,2$ , следовательно ниже этой величины находится диапазон при котором показания к BTS являются абсолютными. Диапазон выше этого значения, но не достигающий 95% значений группы выживших является диапазоном выбора в зависимости от наличия других фактором риска.

Сравнение средних значений индекса Nacata в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом, показало, что значения показателя составили соответственно  $182,2 \pm 93,7$ ;  $136,0 \pm 49,1$  и  $149,1 \pm 13,9$  (рисунок 5.54). Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Фактором риска РКТФ является величина индекса Nacata  $< 150$ , следовательно диапазон ниже этого значения является показанием к стадийному хирургическому лечению.

Рисунок 5.53. Сравнение средних значений индекса Mc Goon в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом



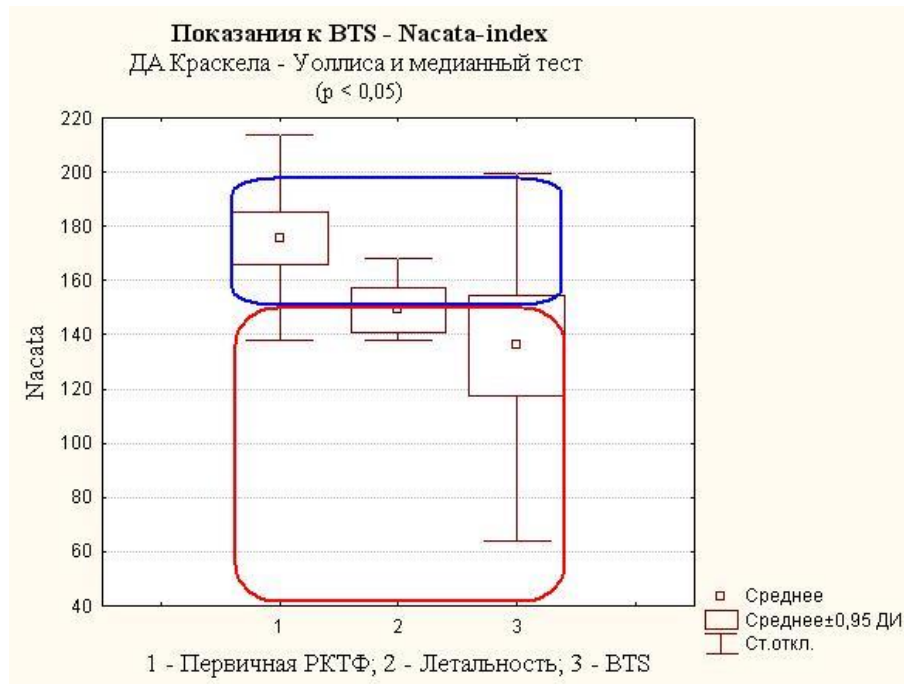
Формирование BTS при значениях индекса намного больше практически не выполнялось, однако в группе летальности часть доверительного интервала и квартильного размаха заходит в область ниже 150, а остальная часть группируется ниже интервалов группы выживших, что говорит о превышении показаний к радикальной коррекции в данной выборке и еще раз доказывает полученную величину фактора риска.

Оценка значений показателя Z ЛЛА в группах пациентов, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе больных с летальным исходом, показала, что уровни этого показателя составили соответственно  $-2,04 \pm 1,7$ ;  $-2,82 \pm 1,5$  и  $-2,43 \pm 1,4$  (рисунок 5.55). Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту свидетельствует о наличии значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Диапазон значений Zscore  $< -2,5$  является фактором риска летальности в данной выборке, часть доверительного интервала и квартильного размаха всех трех групп находятся в пределах этих значений. Безусловно показатель развития ЛЛА должен соотноситься с другими факторами риска, однако данный баланс должен быть



смещен для выживших выше этого пограничного значения, а для пациентов с BTS соответственно ниже.

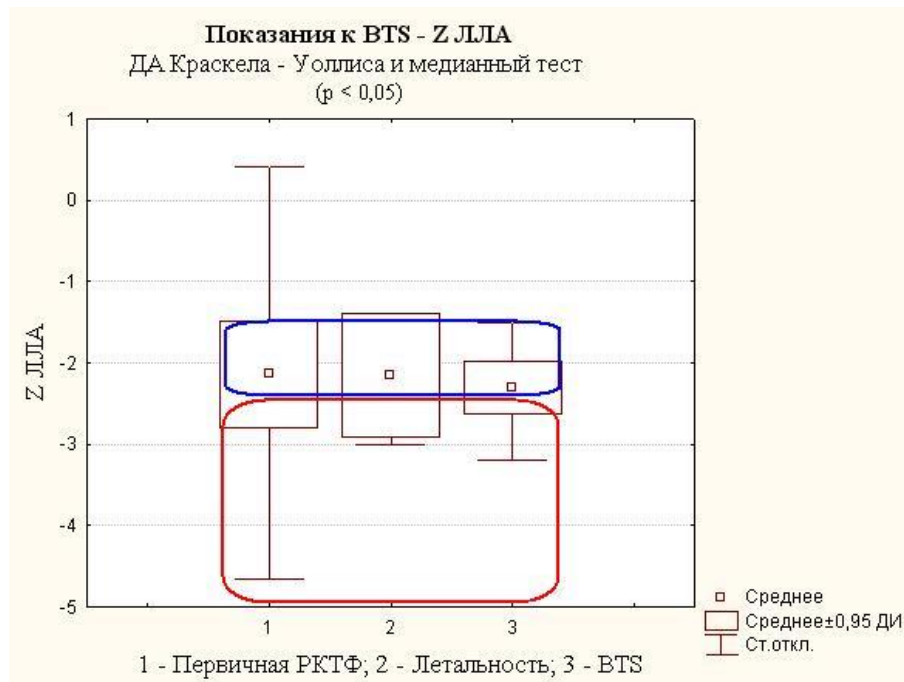
Рисунок 5.54. Сравнение средних значений индекса Nacata в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом



В данном же случае полученные данные говорят о том, что состояние левой ветви ЛА было недооценено у части пациентов группы выживших, что могло повлиять на тяжесть послеоперационного периода, а у пациентов которым выполнено формирование BTS превышены показания по этому критерию. Безусловно представление о развитии ветвей ЛА необходимо укладывать в общую клиническую картину при определении показаний к BTS.

Сравнение средних значений Z ПЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом показало, что значения показателя составили соответственно  $-0,57 \pm 0,38$ ;  $-2,53 \pm 1,72$  и  $-1,5 \pm 0,33$  (рисунок 5.56). Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показало наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). В данном случае группировка данных полностью соответствует разработанной концепции.

Рисунок 5.55. Сравнение средних значений Z ЛЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом



Так, все пациенты кроме выбросов и небольшой части СО группируются ниже величины фактора риска (красный диапазон), в области промежуточного (синего) диапазона находятся величины при которых возможно выполнение BTS при наличии других факторов риска, выше величины -1,0 операцией выбора является первичная радикальная коррекция.

Сравнение летальности в обеих группах показало, что выполнение операции BTS увеличивает на стадии принятия решения риск летального исхода в 2,4 раза ( $OR=2,4$ ; 95 % ДИ 0,9-6,4;  $p=0,05$ ) по сравнению с первичной РКТФ (583/14 – 103/6), поэтому выявленное превышение показаний к стадийному хирургическому лечению само по себе является фактором риска.

В то же время выполнение первичной РКТФ по сравнению с РКТФ после BTS не увеличивает риск летального исхода ( $OR=0,19$ ; 95 % ДИ 0,01-3,3;  $p=0,25$ ). (рисунок 5.57)

Рисунок 5.56. Сравнение средних значений Z ПЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом

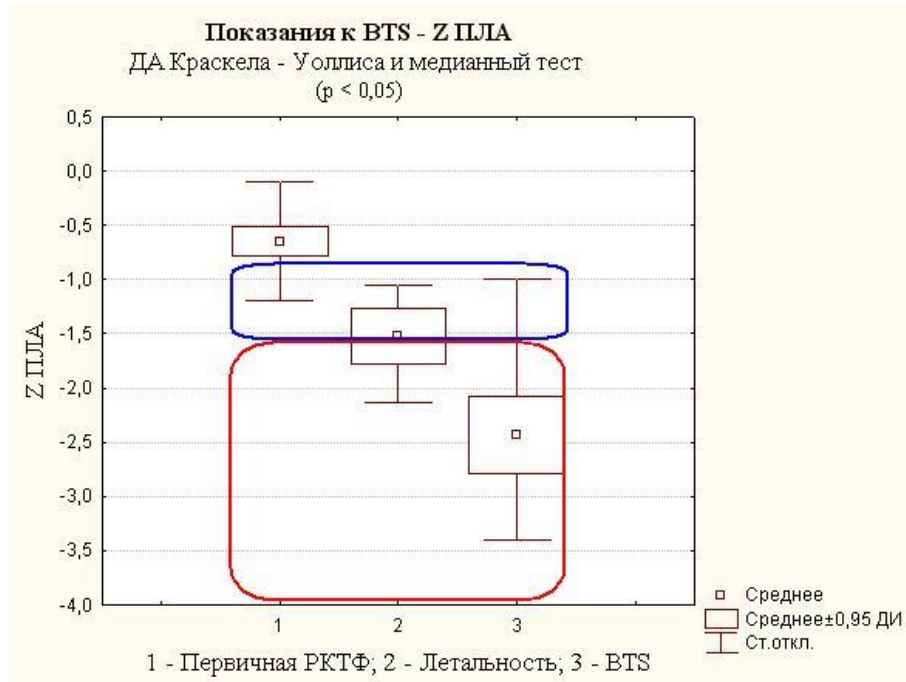


Рисунок 5.57. Сравнение средних значений возраста в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом



Все это свидетельствует о том, что паллиативные операции должны выполняться по строгим показаниям и при сочетании нескольких факторов риска. Такой подход позволит снизить частоту использования стадийного подхода и соответственно повышенный риск летальности по сравнению с первичной радикальной коррекцией, одновременно с этим не меняя соотношение рисков последующих радикальных вмешательств.

Таким образом, показаниями к паллиативным операциям являются  $Sat \leq 70\%$ , частые и резистентные к терапии одышечно – цианотические приступы, индекс КДОЛЖ/BSA  $< 30$  мл/м<sup>2</sup>, индекс Nakata  $< 150$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: 150 - 170), индекс Mc Goon  $< 1,2$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: 1,2 - 1,5), Z score ККЛА  $< -3$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: - 3; -2,5), Z score ЛЛА и ПЛА  $< -2,5$  и  $-1,5$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска  $> - 2,5$ ;  $> -1,5$ ).

Несмотря на то, что возраст и масса тела не являются самостоятельными факторами риска летальности при первичной радикальной коррекции, малый возраст (5 – 7 месяцев) и малый вес (менее 6 кг) выступают в данной выборке пациентов факторами определяющими выбор стадийного хирургического лечения в сочетании с другими факторами риска первичной хирургической коррекции тетрады Фалло.

За период с 2000 - 2013 г.г. оперировано 845 детей до 1 года с тетрадой Фалло. В ретроспективное исследование были включены 232 (27,5%) пациента с пограничной гипоплазией центрального легочного русла. Пациенты были разделены на две группы: I группа 142 (61,2%) пациента, которым была выполнена радикальная коррекция порока и II группа 90 (38,8%) пациентов, которым выполнялась паллиативная коррекция порока (формирование правостороннего или левостороннего подключично-легочного анастомоза) (рисунок 5.58).

**Критерии включения:** Пациенты до 1 года с тетрадой Фалло и гипоплазией центрального легочного русла (индекс Nakata 150 – 170, индекс McGoon 1,2 - 1,5)

**Критерии исключения:**

- Пациенты с пневмонией
- Пациенты с сепсисом

- Пациенты с патологией почек
- Неврологическая тяжелая патология
- Тетрада Фалло с сопутствующими сердечными аномалиями.

**Первичная точка:** показатели развития легочного артериального русла.

**Вторичные точки:** летальность, инотропный индекс

В таблице 5.10 приведены базовые характеристики когорт. Группы не имели значимых различий по всем характеристикам.

Рисунок 5.58. Дизайн исследования

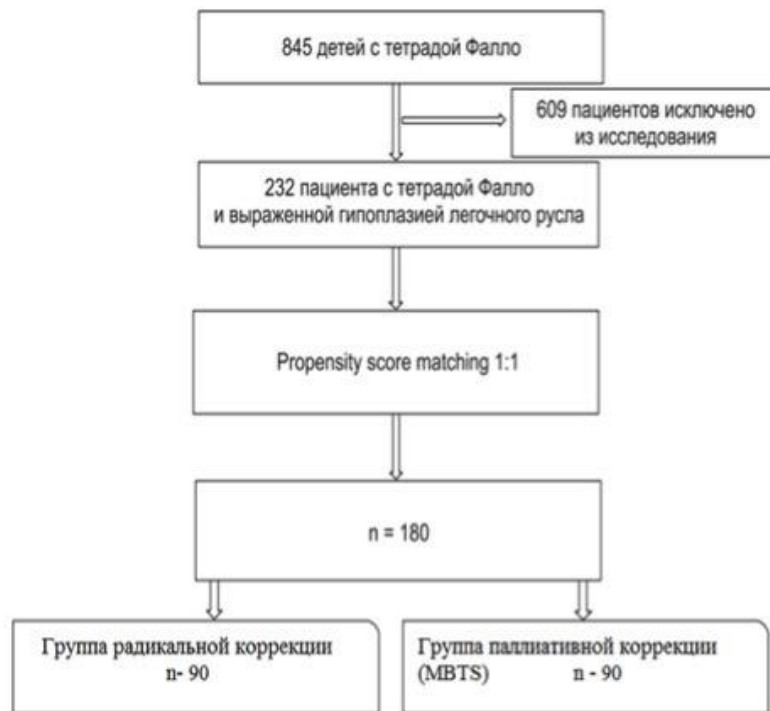


Таблица 5.10. Исходные характеристики когорт.  
Представлена медиана (25; 75 процентиль).

Характеристики	I группа	II группа	d	p
Возраст (мес.)	8,0 (3,2; 11,3)	7,4 (2,8; 10,9)	27.9	0,64
Вес (кг.)	7,5 (3,9; 10,8)	6,4 (3,3; 9,9)	25.3	0,27
Пол (муж.)	85 (59,8%)	56 (62,2%)	18.5	0,87
Индекс Nakata	162 (154; 178)	159 (152;169)	25.7	0,54
Индекс McGoop	1,04 (0,92;1,2)	1,01 (0,88;1,19)	31.2	0,32
Эритроциты $\times 10^{12}/л$ )	6 (4,0; 7,2)	6,45 (5,15; 7,55)		0,12

Гемоглобин (г/л)	156 (125;198)	163,0 (122,3; 03,4)		0,45
иКДО ЛЖ (мл/м <sup>2</sup> )	30,3(14,3;37,4)	28,2 (13,4; 35,4)		0,56
Размер ПЛА (мм)	5,8 (3,1;7,3)	5,0 (2,8; 7,0)		0,23
ПЛА Z score	-3,3(-2,1;-4,9)	-3,5 (-2,0; -5,0)	24.1	0,52
Размер ЛЛА (мм)	5 (3,4;7,4)	4,8 (3,0; 6,9)		0,34
ЛЛА Z score	-3 (-2;4,3)	-3,6 (-2,4; -6,0)	29.4	0,1
МК Z score	-1,4(-0,8;-2,7)	-2,0 (-1,1; -3,3)		0,32
Ао нисх. (мм)	8,7 (6;11)	8,0 (5,3; 10,2)		0,23
ККЛА Z score	-2,4 (-1,7;-3,4)	-3,08 (-1,9; -4,0)		0,12
Исходная Sat (%)	73,0(64,3; 4,5)	69,0 (55,0; 85,0)		0,07

После выполнения анализа «propensity score» группы были сопоставимы по 90 пациентов каждой группе. Характеристики когорт после анализа «propensity score» представлены в таблице 5.11.

Таблица 5.11. Характеристики когорт после анализа propensity score.

Представлена медиана (25; 75 перцентиль).

Характеристики	I группа n-90	II группа n-90	d	p
Возраст (мес.)	7,3 (2,7; 11)	7,4 (2,8; 10,9)	-2.5	0,893
Вес (кг.)	6,5 (3,4; 10,1)	6,4 (3,3; 20)	1.1	0,911
Пол (муж.)	56 (62,2%)	54 (60%)	3.3	0,896
Индекс Nakata	160 (152; 170)	159 (152;169)	0.7	0,934
Индекс McGoop	1,01(0,87;1,18)	1,01(0,88;1,19)	1.05	0,92
Эритроциты(х10 <sup>12</sup> /л)	6,3 (4,9; 7,1)	6,45(5,15;7,55)		0,541
Гемоглобин (г/л)	159(123;200,4)	163,0(122,3;203,4)		0,713
иКДО ЛЖ (мл/м <sup>2</sup> )	27,9(13,3;33,9)	28,2 (13,4; 35,4)		0,780
Размер ПЛА (мм)	5,1(2,9;7,0)	5,0 (2,8; 7,0)		0,894
ПЛА Z score	-3,4(-2,1;-5,1)	-3,5 (-2,0; -5,0)	3.8	0,844
Размер ЛЛА (мм)	4,8 (3,1;7,0)	4,8 (3,0; 6,9)		0,943
ЛЛА Z score	-3,5 (-2,4;5,6)	-3,6 (-2,4; -6,0)	6.4	0,721
МК Z score	-1,8(-1,2;-3,0)	-2,0 (-1,1; -3,3)		0,698
Ао нисх. (мм)	8,2 (5,4;10,5)	8,0 (5,3; 10,3)		0,785
ККЛА Z score	-2,9 (-2;-3,8)	-3,1 (-1,9; -4,0)		0,583

Исходная Sat (%)	70,0(56,3; 4,6)	69,0 (55,0; 85,0)		0,763
------------------	-----------------	-------------------	--	-------

Летальность составила 10 случаев (6,2%), в первой группе летальность составила 7 (7,7%) пациентов, во второй группе 3 (3,3%) пациента ( $p=0,161$ ). Единственным фактором риска летального исхода являлась сердечная недостаточность, которая увеличивала риск развития летального исхода в 2,27 раз (ОШ (95% ДИ) 1,27 (1,06 - 1,4) ( $p=0,012$ )).

Кардиотоническая поддержка требовалась в I группе 88 пациентам (97,8%), во II группе требовалась 63 пациентам (70%) ( $p=0,032$ ). В первые 24 часа инотропный индекс был достоверно выше в I группе 18,3 (10,3;26,5) по сравнению с группой II 5,6 (2,4;8,9) ( $p<0,01$ ). Через 48 часов инотропный индекс также был достоверно выше в I группе 14,1 (7,2;19,6) по сравнению со II группой 3,5 (1,5;5,1) ( $p<0,01$ ).

Искусственная вентиляция легких в I группе составила 38,7 (14,8;56,1) часов, во II группе 19,5 (8,1; 40,5) часов ( $p= 0,08$ ). Длительность пребывания в отделении реанимации составило 5 (2,3;7,6) суток для I группы и 2,8 (1,1; 5,6) суток для II группы ( $p=0,121$ ). Почечно-заместительная терапия понадобилась 7 (7,7%) пациентам из первой группы,  $p<0,01$ .

Многофакторный логистический регрессионный анализ продемонстрировал ОШ (95% ДИ) для развития острого повреждения почек 0,3 (0,02–0,80), относящееся к I группе ( $p = 0,02$ ). В то же время каждые 10 единиц увеличения максимального инотропного индекса в течение первых 24 часов были связаны с четырехкратным увеличением ОШ для острого повреждения почек: ОШ (95% ДИ) 4,1 (2,9–5,6) ( $p = 0,023$ ).

Тромбоз анастомоза развился у 6 (6,6%) пациентов II группы,  $p<0,01$ . Многофакторный регрессионный анализ показал, что единственным фактором риска развития тромбозов анастомоза был малый диаметр шунта, который увеличивал риск развития осложнения в 1,7 раз (ОШ (95% ДИ) 1,7 (1,4 - 2,1) ( $p=0,02$ )). Послеоперационные кровотечения, потребовавшие реторакотомии и хирургического гемостаза, возникли у 3 (3,3%) пациента I группы и 10 (11,1%) пациентов II группы ( $p=0,01$ ). Фактором риска развития кровотечения являлось АСТ (activated clotting time) выше 200 секунд при использовании нефракционированного гепарина, который увеличивал шанс развития кровотечения в 2,04 раз (ОШ (95% ДИ) 2,04 (1,2 - 3,4) ( $p=0,03$ )).

Развитие пневмонии осложнило течение послеоперационного периода у 3-х (3,3%) пациентов из I группы и у 3-х (3,3%) пациентов из II группы ( $p>0,99$ ). Длительность пребывания в стационаре составила 21 (10,9; 36,6) день для пациентов I группы и 15,0 (6,8; 28,5) дней для пациентов II группы ( $p=0,08$ ).



## ГЛАВА VI. ХАРАКТЕРИСТИКА ЛЕТАЛЬНЫХ ИСХОДОВ И ФАКТОРОВ РИСКА

### 6.1 Общая характеристика пациентов с летальным исходом

Во всей выборке обследованных пациентов ( $n=597$ ) после первичной радикальной коррекции тетрады Фалло было 14 (2,3%) летальных исходов, средний возраст этой группы больных составил  $12,1 \pm 6,5$  мес, медиана (Me) 10,7 (7,0; 27,0) мес. Среди них было 9 мальчиков (64,2 %) и 5 девочек (35,8 %). Всем этим пациентам выполнялась первичная ТАР, в 100% у них был смешанный тип обструкции, 2-створчатый диспластичный клапан, в 8 случаях из 14 (57,2 %) для реконструкции пути оттока правого желудочка использовался ксеноперикард.

Средний вес умерших больных составил  $8,6 \pm 1,7$  кг, Me 9 (5,0; 12,3) кг, рост  $73,6 \pm 10,9$  см, Me 72,0 (55,2; 89,1) см, площадь поверхности тела, значение BSA -  $0,43 \pm 0,07$ , Me 0,44 (0,32; 0,56) м<sup>2</sup>.

Уровень сатурации в этой группе пациентов составил  $86,0 \pm 17,1$  %, Me 92,0 (61,3; 100) %. Содержание эритроцитов составило  $6,48 \pm 1,00 \times 10^{12}/л$ , Me 5,93 (4,87; 8,22)  $\times 10^{12}/л$ , уровень гемоглобина -  $164,0 \pm 15,1$  г/л, Me 169,0 (136,2; 183,4) г/л. Частота ОЦП составила 78,6 % (11 из 14 пациентов).

Продолжительность ИК в группе с летальным исходом была на уровне  $119,2 \pm 23,4$  мин, Me 122 (108,2; 138,4) мин. Значение оАо составило  $66,0 \pm 21,1$ , Me 68 (65,5; 78) мин, индекса КДОЛЖ/BSA -  $40,4 \pm 8,2$ , Me 36,9 (31,3; 52,6).

Уровень показателя Ао расч по Rowlatt составил  $9,78 \pm 0,75$ , Me 10,0 (8,90; 11,25), уровень Ао расч по Capps -  $10,72 \pm 0,76$ , Me 10,9 (9,35; 12,40). Значение восходящей Ао в группе больных с летальным исходом составило  $18,2 \pm 1,5$  мм, Me 18,0 (15,3; 20,6) мм, значение нисходящей Ао было на уровне  $9,64 \pm 1,77$  мм, Me 9,0 (6,58; 12,36) мм. Показатель ККЛА в этой группе пациентов был на уровне  $8,1 \pm 1,1$ , Me 8,3 (6,5; 10,1). Значение расчетного показателя ККЛА по Rowlatt составило  $11,02 \pm 0,76$ , Me 11,2 (10,1; 13,4), ККЛА по Capps -  $12,70 \pm 0,80$ , Me 12,9 (11,4; 14,2). Соотношение ККЛА/BSA было на уровне  $21,9 \pm 4,9$  мм/м<sup>2</sup>, Me 20,4 (14,2; 27,8) мм/м<sup>2</sup>. Значение Z score ККЛА у пациентов с летальным исходом, которым выполнялась первичная ТАР, составило  $-3,18 \pm 0,69$ , Me -3,20 (-2,8; -3,6), а

разность ККЛА расч - ККЛА нат/ масса тела -  $0,30 \pm 0,21$  мм/кг, Ме 0,38 (0,05; 0,62) мм/кг. Значение ПЛА составило  $5,8 \pm 0,46$ , Ме 6,0 (5,1; 6,9), Z score ПЛА было на уровне  $-1,5 \pm 0,33$ , Ме -1,50 (-1,5; -1,8), ЛЛА -  $5,8 \pm 1,4$ , Ме 5,7 (4,3; 7,9), Z score ЛЛА составило  $-2,43 \pm 1,4$ , Ме -2,84 (-2,5; -3,2). Значения индексов Наката и McGoop составило соответственно  $149,1 \pm 13,9$ , Ме 148 (144,3; 159,4) и  $1,2 \pm 0,2$ , Ме 1,2 (1,2; 1,3). Значение градиента RV/PA до операции составило  $80,4 \pm 12,9$ , Ме 80,0 (62,3; 95,6). Значение градиента RV/PA после операции составил  $15,6 \pm 9,3$ , Ме 17,0 (6,2; 24,3), а отношение RV/LV, % -  $49,2 \pm 6,4$ , Ме 46,0 (39,4; 58,3). Значение градиента бифуркации более 15 наблюдалось у 4 пациентов (28,5 %). ReVSD не более 1-2 мм (шовный шунт) встречались у 35,7% пациентов.

Уровень EF, % левого желудочка составил  $76,6 \pm 7,1$ , Ме 79,0 (65,2; 88,4). У всех больных этой группы наблюдался синусовый ритм.

Во время вмешательства для кардиopleгии использовались – в 50 % (n=7) случаев кустодиол и в 50 % (n=7) кристаллоидные растворы.

Из осложнений раннего послеоперационного периода в данной группе пациентов следует отметить - пневмоторакс у 2 больных (14,3 %), 1 случай (7,1 %) ВА пневмонии, и 1 (7,1%) резистентной острой почечной недостаточности.

Значение PMODS-2 составило  $3,6 \pm 1,67$ , Ме 4,0.

Значение PR 0-1 степени отмечено у 8 пациентов (57,2 %), 2 степени – в 6 (43,8 %) случаях. Уровень TR у 100% больных с летальным исходом был 1-2 ст.

## **6.2 Сравнительная характеристика показателей развития легочного артериального русла в группе с летальными исходами, общей группе выживших и группе пациентов, которым был наложен анастомоз Blalock – Taussig (BTS)**

Далее были сопоставлены показатели в группах больных с летальными исходами в общей группе больных и у пациентов, которым был наложен анастомоз Blalock – Taussig (BTS), результаты представлены в таблице 6.1.

Сравнение показало, что значение показателя BSA в общей группе составило  $0,46 \pm 0,35$ , Ме 0,43 (0,35; 0,52) м<sup>2</sup>, тогда как в группе пациентов, которым выполнялась BTS, а также в группе с летальным исходом значение

данного показателя было достоверно ниже, соответственно  $0,35 \pm 0,07$ , Me  $0,35$  (0,21; 0,48) м<sup>2</sup> и  $0,43 \pm 0,07$ , Me  $0,44$  (0,32; 0,56) м<sup>2</sup>. Уровень ККЛА/расч в общей группе составил  $9,7 \pm 2,2$ , Me  $9,6$  (11,2), тогда как в группе BTS несколько ниже -  $7,4 \pm 1,9$ , Me  $7,0$  (13,5). У пациентов с летальным исходом значение данного показателя было на промежуточном уровне и составило  $8,1 \pm 1,1$ , Me  $8,3$  (11,2). Значение соотношения ККЛА/BSA в общей группы составило  $22,2 \pm 5,6$ , Me  $21,5$  (16,5; 30,4), в группе с летальным исходом - практически на том же уровне -  $21,9 \pm 4,9$ , Me  $20,4$  (14,2; 27,8), в то время как у больных, которым был выполнен вариант вмешательства BTS, значение показателя было существенно ниже -  $18,1 \pm 4,5$ , Me  $17,0$  (11,0; 24,3). Уровень показателя Zscore ККЛА в общей группе больных составил  $-2,28 \pm 1,67$ , Me  $-2,2$  (-1,2; -2,8), тогда как в остальных группах его значение было значительно меньше – соответственно  $-2,8 \pm 1,6$ , Me  $-2,7$  (-0,36; -4,82) и  $-3,18 \pm 0,69$ , Me  $-3,2$  (-2,8; -3,6) в группах пациентов BTS и с летальным исходом. Значение параметра ККЛАр-ККЛAn/m в общей группе составило  $0,16 \pm 0,07$ , Me  $0,18$  (0,05; 0,30), тогда как у пациентов, которым был наложен анастомоз, было существенно выше -  $0,45 \pm 0,16$ , Me  $0,5$  (0,28; 0,64), а в группе с летальным исходом – на промежуточном уровне -  $0,30 \pm 0,21$ , Me  $0,38$  (0,05; 0,62). Показатель ПЛА составил  $6,9 \pm 1,7$ , Me  $6,9$  (3,8; 9,0), несколько ниже было его значение у пациентов с летальным исходом -  $5,8 \pm 0,46$ , Me  $6,0$  (5,1; 6,9), минимальным было значение данного параметра в группе пациентов, которым выполнялось BTS -  $5,0 \pm 1,2$ , Me  $5,0$  (2,8; 7,0). Значение Zscore ПЛА в общей группе составило  $-0,57 \pm 0,38$ , Me  $-0,82$  (0,2; -1,5), тогда как в остальных группах пациентов было существенно меньше, составив в группе BTS  $-2,53 \pm 1,72$ , Me  $-2,50$  (-1,0; -5,0), а в группе с летальным исходом -  $1,5 \pm 0,33$ , Me  $-1,50$  (-1,5; -1,8). Уровни ЛЛА также было ниже в последних группах пациентов по сравнению с таковым в общей группе, значения данного показателя составили: в общей группе  $6,9 \pm 2,3$ , Me  $6,7$  (4,5; 9,2); в группе BTS  $4,9 \pm 1,3$ , Me  $4,8$  (3,0; 6,9), у пациентов с летальным исходом -  $5,8 \pm 1,4$ , Me  $5,7$  (4,3; 7,9). Значение Zscore ЛЛА было максимальным в общей группе пациентов, составив  $-2,04 \pm 1,70$ , Me  $-2,4$  (-1,1; -4,5), тогда как у больных, которым было произведено BTS  $-2,82 \pm 1,50$ , Me  $-3,00$  (-1,0; -6,0), а у больных с летальным исходом было на промежуточном уровне, составив  $-2,43 \pm 1,4$ , Me  $-2,84$  (-2,5; -3,2). Индекс Наката был максимальным в общей группе больных и составил  $182,2 \pm 93,7$ , Me  $156,6$  (125,1; 212,8), в группе с

летальным исходом значение данного параметра было -  $149,1 \pm 13,9$ , Me 148 (144,3; 159,4), а минимальным был этот индекс у пациентов, которым выполнялось BTS -  $136,0 \pm 49,1$ , Me 119,1 (67,3; 195,4). Соотношение значений индекса McGoop было аналогичным: в общей группе значение этого показателя составило  $1,66 \pm 1,07$ , Me 1,52 (1,32; 1,78); в группе BTS -  $1,20 \pm 0,30$ , Me 1,18 (0,72; 1,63), в группе с летальным исходом -  $1,20 \pm 0,20$ , Me 1,20 (1,2; 1,3).

Таблица 6.1. Сравнительная характеристика показателей групп пациентов с летальным исходом, общей группы прооперированных больных с тетрадой Фалло и группы пациентов, которым выполнялось формирование BTS

Показатели	Общая группа первичной РКТФ	Пациенты, которым был наложен анастомоз Blalock – Taussig	Пациенты с летальным исходом (n=14)
BSA, м <sup>2</sup>	$0,46 \pm 0,35$ 0,43 (0,35; 0,52)	$0,35 \pm 0,07$ 0,35 (0,21; 0,48)	$0,43 \pm 0,07$ , 0,44 (0,32; 0,56)
ККЛА/расч	$9,7 \pm 2,2$ (9,6) 11,2	$7,4 \pm 1,9$ (7,0) 13,5	$8,1 \pm 1,1$ (8,3) 11,2
ККЛА/BSA	$22,2 \pm 5,6$ 21,5 (16,5; 30,4)	$18,1 \pm 4,5$ 17,0 (11,0; 24,3)	$21,9 \pm 4,9$ 20,4 (14,2; 27,8)
Zscore ККЛА	$-2,28 \pm 1,67$ -2,2 (-1,2; -2,8)	$-2,7 \pm 1,9$ -2,8 (-0,9; -4,0)	$-3,18 \pm 0,69$ -3,2 (-2,8; -3,6)
ККЛА <sub>p</sub> - ККЛА <sub>n</sub> /m	$0,16 \pm 0,07$ 0,18 (0,05; 0,30)	$0,45 \pm 0,16$ 0,5 (0,28; 0,64)	$0,30 \pm 0,21$ 0,38 (0,05; 0,62)
ПЛА	$6,9 \pm 1,7$ 6,9 (3,8; 9,0)	$5,0 \pm 1,2$ 5,0 (2,8; 7,0)	$5,8 \pm 0,46$ 6,0 (5,1; 6,9)
Zscore ПЛА	$-0,57 \pm 0,38$ -0,82 (-0,2; -1,5)	$-2,53 \pm 1,72$ -2,50 (-1,0; -5,0)	$-1,50 \pm 0,33$ -1,50 (-1,5; -1,8)
ЛЛА	$6,9 \pm 2,3$ 6,7 (4,5; 9,2)	$4,9 \pm 1,3$ 4,8 (3,0; 6,9)	$5,8 \pm 1,4$ 5,7 (4,3; 7,9)
Zscore ЛЛА	$-2,04 \pm 1,70$ -2,4 (-1,1; -4,5)	$-2,82 \pm 1,50$ -3,00 (-1,0; -6,0)	$-2,43 \pm 1,4$ -2,84 (-2,5; -3,2)

Nacata	182,2±93,7 156,6 (125; 212,8)	136,0±49,1 119,1 (67,3; 195,4)	149,1±13,9 148 (144,3; 159,4)
McGoon	1,66±1,07 1,52 (1,32; 1,78)	1,20±0,30 1,2 (0,72; 1,7)	1,20±0,20 1,20 (1,2; 1,3)

### 6.3 Анализ факторов риска летального исхода при выполнении первичной РКТФ

В таблице 4.2 представлены результаты сравнения показателей групп выживших больных, которым была выполнена первичная РКТФ и группы больных с летальным исходом.

Как видно, значимые различия были выявлены для параметров ИК, оАо, уровня исходного гемоглобина, показателей ККЛА, Zscore ККЛА, ККЛАр-н/м, Z score ПЛА и ЛЛА, индексам Nacata и Mc Goon, а также PMODS-2.

Таблица 6.2. Сравнение показателей в группе с летальным исходом и выживших больных после первичной РКТФ. Факторы риска летального исхода

Показатели	Показатели		
	ВВ	КС	МУ
Вес	0,4	>0,1	0,48
Рост	0,7	>0,1	0,83
BSA	0,47	>0,1	0,77
Sat	0,01	>0,1	0,45
Er	0,48	>0,1	0,06
Hb	<b>0,007</b>	>0,1	<b>0,01</b>
КДОЛЖ/ BSA	0,47	>0,1	0,9
Ао расч Rowlatt	0,47	>0,1	0,86
Ао расч Capp	0,48	>0,1	0,79
Восх Ао	0,3	>0,1	0,58
Нисх Ао	0,3	>0,1	0,51
ККЛА мм	0,9	>0,01	<b>0,01</b>

Расч Rowlatt	0,47	>0,1	0,8
Расч Capps	0,47	>0,1	0,9
ККЛА/BSA	0,47	>0,1	0,8
Z score ККЛА	<b>0,0009</b>	<b>&lt;0,025</b>	<b>0,009</b>
ККЛАр н/м	0,35	<b>&lt;0,01</b>	<b>0,01</b>
ПЛА	0,47	>0,1	0,2
Z score ПЛА	<b>0,0007</b>	<b>&lt;0,005</b>	<b>0,01</b>
ЛЛА	0,47	>0,1	0,1
Z score ЛЛА	<b>0,0005</b>	<b>&lt;0,025</b>	<b>0,01</b>
Градиент	0,47	>0,1	0,5
Nacata	0,08	<b>&lt;0,025</b>	0,6
Mc Goon	<b>0,0004</b>	<b>&lt;0,001</b>	<b>0,0005</b>
ИК	0,8	<b>&lt;0,005</b>	<b>0,002</b>
оАо	<b>0,0005</b>	<b>&lt;0,01</b>	<b>0,005</b>
t C	0,3	<0,1	0,6
PMODS 2	<b>0,02</b>	>0,1	<b>0,01</b>

Оценка уровня гемоглобина (Hb) в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $142,5 \pm 22,4$  г/л, в группе пациентов с летальным исходом –  $164,0 \pm 15,1$  г/л (рисунок 1).

Значение медианы данного показателя составило 142 (125; 153) г/л в группе выживших и 169 (136,2; 183,4) г/л в группе с летальным исходом (рисунок 6.1). Диапазон доверительного интервала для случаев летальности составляет 153-182,7, 25-75% выживших пациентов находятся вне данного диапазона. Таким образом, фактором риска является показатель Hb 153 г/л (150) и более. Сравнение средних значений показателя Zvalue ККЛА в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $-2,28 \pm 1,67$ , в группе пациентов с летальным исходом  $-3,18 \pm 0,69$  (рисунок 6.3).

Значение медианы составило  $-2,2$  ( $-3,2$ ;  $-1,2$ ) в группе выживших и  $-3,18$  ( $-3,6$ ;  $-2,8$ ) в группе с летальным исходом (рисунок 4). Доверительный интервал выживших находится целиком вне зоны летальности, а 25-75%

граничит по величине - 2,8 (-3), что и является искомой величиной фактора риска.

Рисунок 6.1. Сравнение средних значений уровня гемоглобина в группах выживших больных и при летальных исходах

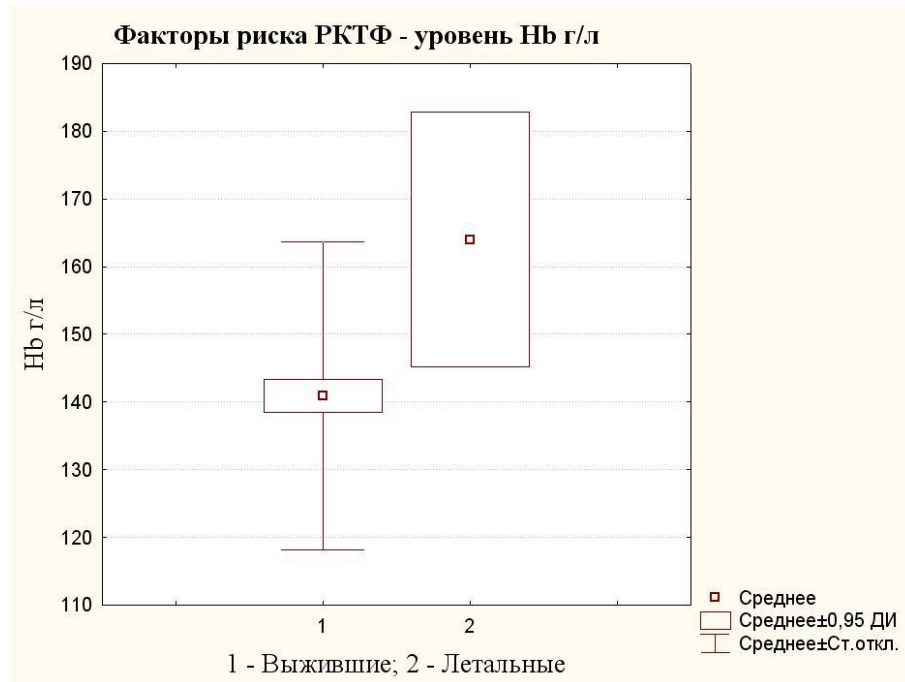


Рисунок 6.2. Сравнение медиан уровня гемоглобина в группах выживших больных и при летальных исходах

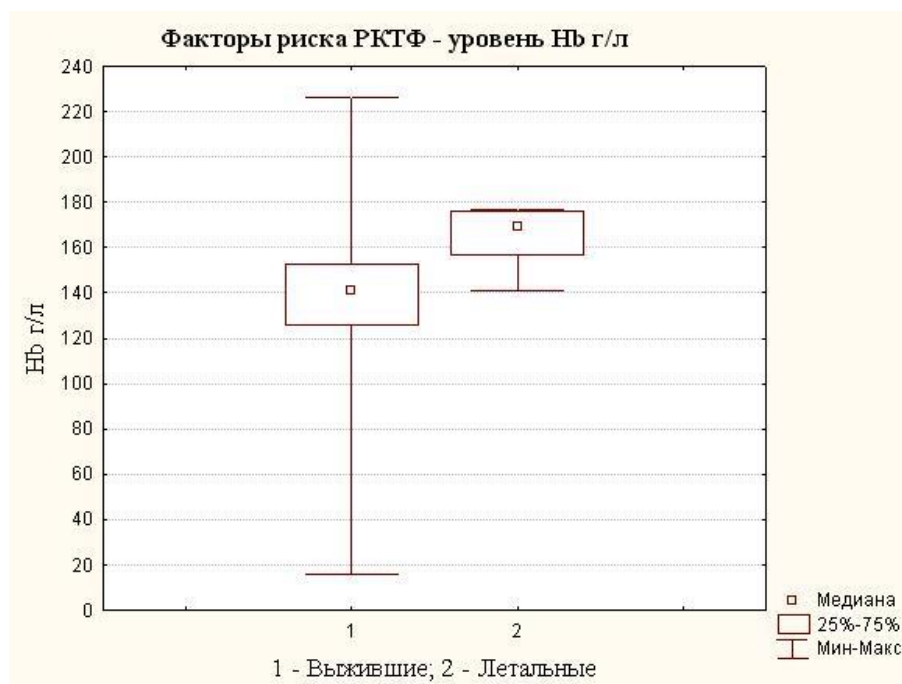
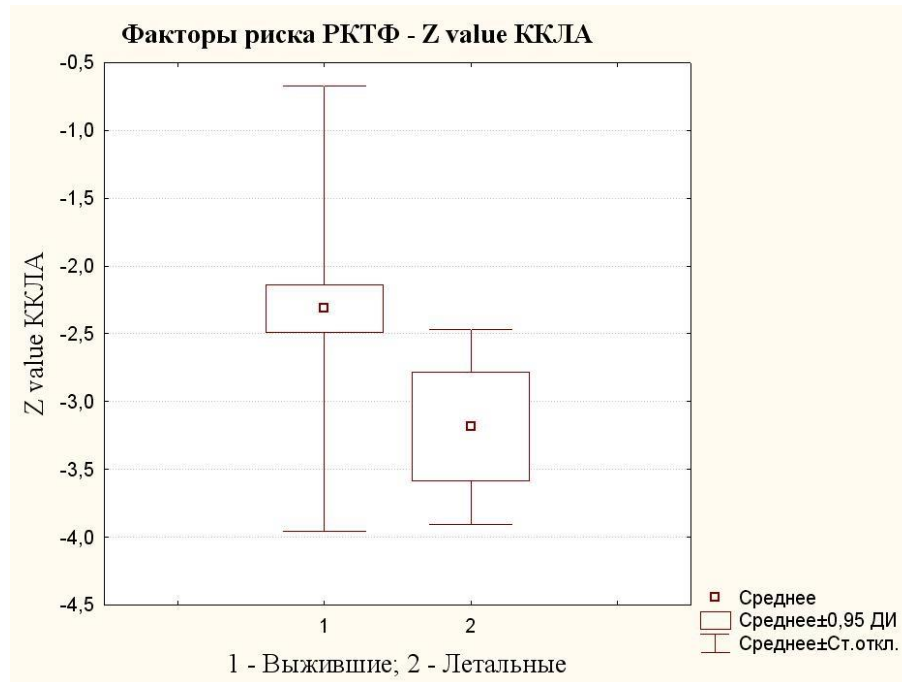


Рисунок 6.3. Сравнение средних значений Zvalue ККЛА в группах выживших больных и при летальных исходах



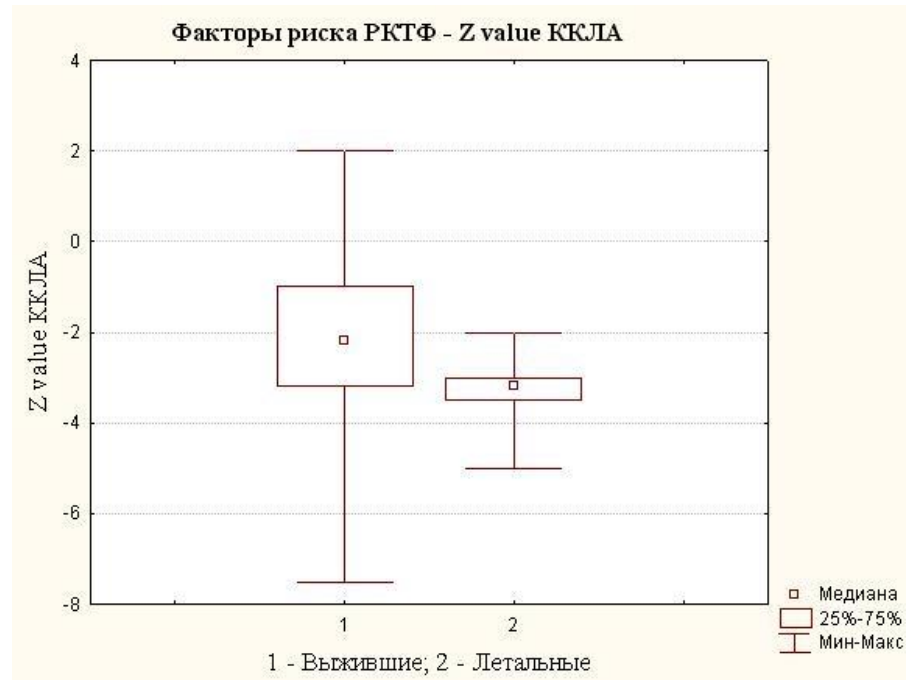
Сопоставление значений Z ПЛА в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $-0,57 \pm 0,38$ , в группе пациентов с летальным исходом -  $1,56 \pm 0,36$  (рисунок 6.5).

Значение медианы данного показателя составило  $-0,82$  ( $-1,5; 0,2$ ) в группе выживших и  $-1,7$  ( $-1,9; -1,5$ ) в группе с летальным исходом (рисунок 6). Таким образом, значения доверительного интервала группы выживших как и квартильный размах находятся в зоне до  $-1,5$ , что и является искомой величиной фактора риска для данного параметра.

Значение Zscore ЛЛА было максимальным в общей группе пациентов, составив  $-2,04 \pm 1,70$  (рисунок 7), Me  $-2,41$  ( $-4,5; -1,1$ ), тогда как у пациентов с летальным исходом  $-2,43 \pm 1,4$ , Me  $-2,84$  ( $-2,5; -3,2$ ) (рисунок 8). Верхняя граница диапазона безопасности РКТФ находится в области показателя  $-2,5$ , все значения ниже этого либо привели к летальности, либо являются выбросами, в том числе повлиявшими на тяжесть течения послеоперационного периода. Доверительный интервал группы выживших также ограничивается нижним значением  $-2,5$ , что является искомым фактором риска для данного параметра.



Рисунок 6.4. Сравнение медиан Zvalue ККЛА в группах выживших больных и при летальных исходах



Индекс Наката был выше в группе выживших больных и составил  $182,2 \pm 93,7$ , в группе с летальным исходом значение данного параметра было несколько ниже -  $151 \pm 12$  (рисунок 6.9).

Значения медиан составили в группе выживших пациентов –  $156,6$  ( $125,1$ ;  $212,8$ ), в группе с летальным исходом -  $150$  ( $144,3$ ;  $159,4$ ) (рисунок 6.10). Нижняя граница диапазона летальности составляет  $141$  согласно доверительного интервала и  $144,3$  согласно квартильного размаха. Однако среднее и медиана очень близки к значению  $150$ , а значения квартильного размаха группы летальности ниже  $150$  находятся полностью в зоне летальности. Путем последовательного анализа Odds Ratio начиная со значения  $141$  достоверные результаты получены для значений  $148$  и  $150$  выше которых  $p \geq 0,05$ . Таким образом, значение  $150$  является искомой величиной фактора риска.

Оценка значений индекса McGoop показала, что в группе выживших значение этого показателя составило  $1,66 \pm 1,07$  (рисунок 6.11), Me  $1,52$  ( $1,32$ ;  $1,78$ ) (рисунок 12); в группе с летальным исходом -  $1,2 \pm 0,2$ , Me  $1,2$  ( $1,2$ ;  $1,3$ ).

Рисунок 6.5. Сравнение средних значений показателя Z ПЛА в группах выживших больных и при летальных исходах

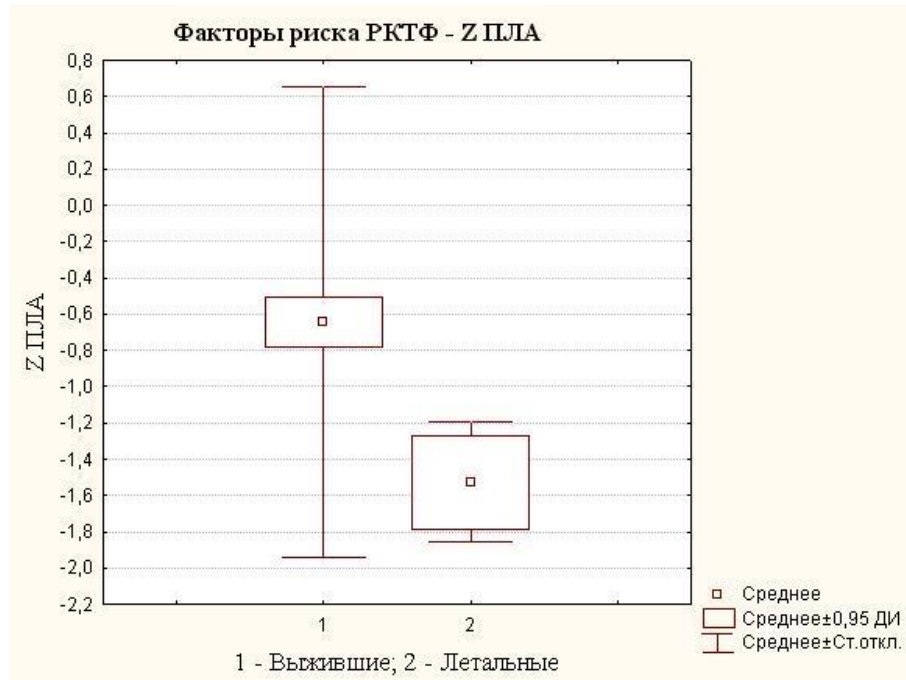


Рисунок 6.6. Медианы показателя Z ПЛА в группах выживших больных и при летальных исходах

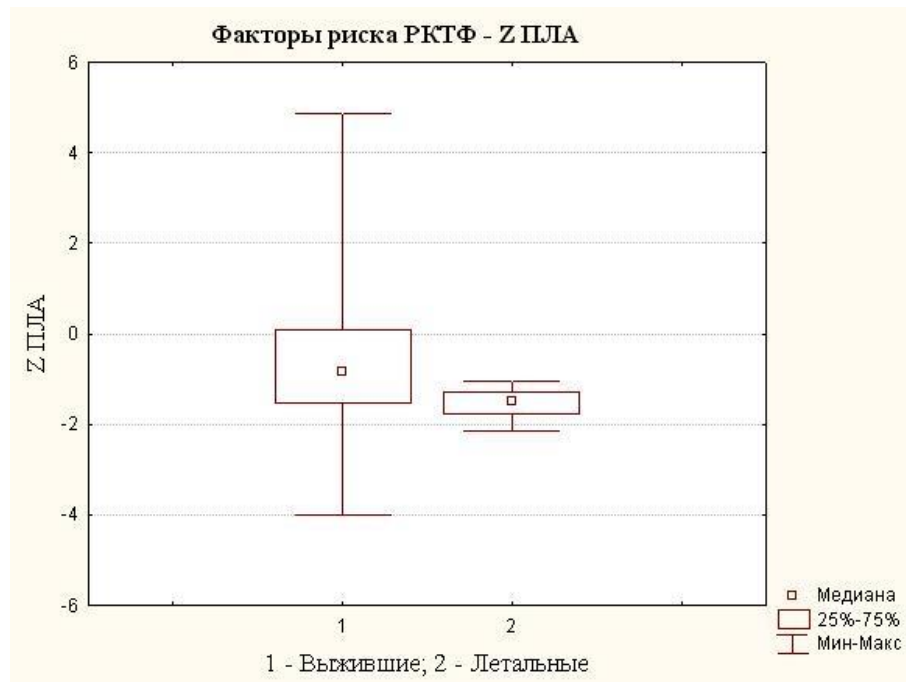


Рисунок 6.7. Сравнение средних значений Zscore ЛЛА в группах выживших больных и при летальных исходах

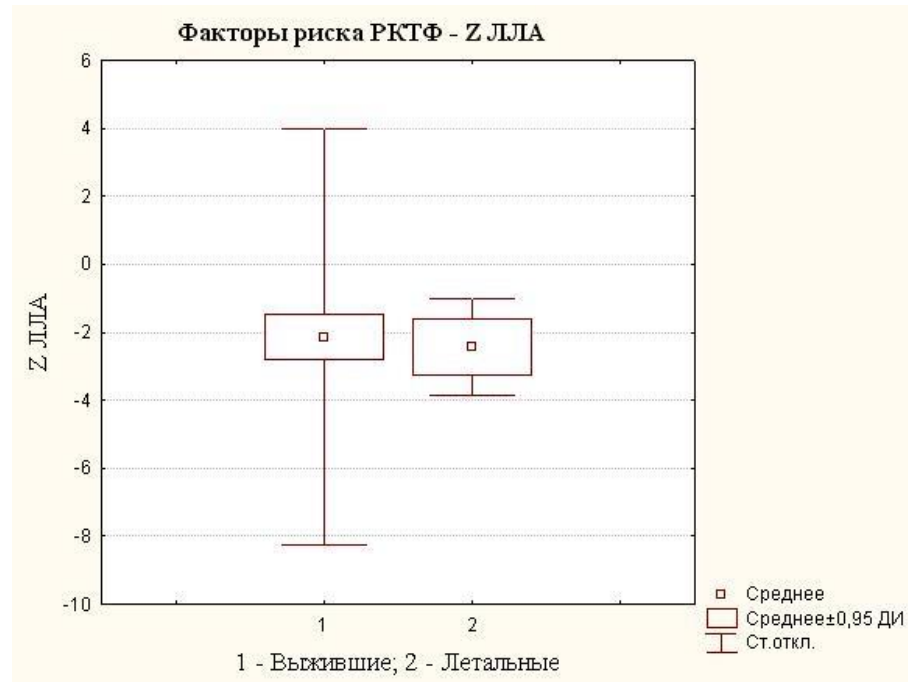


Рисунок 6.8. Сравнение медиан Zscore ЛЛА в группах выживших больных и при летальных исходах

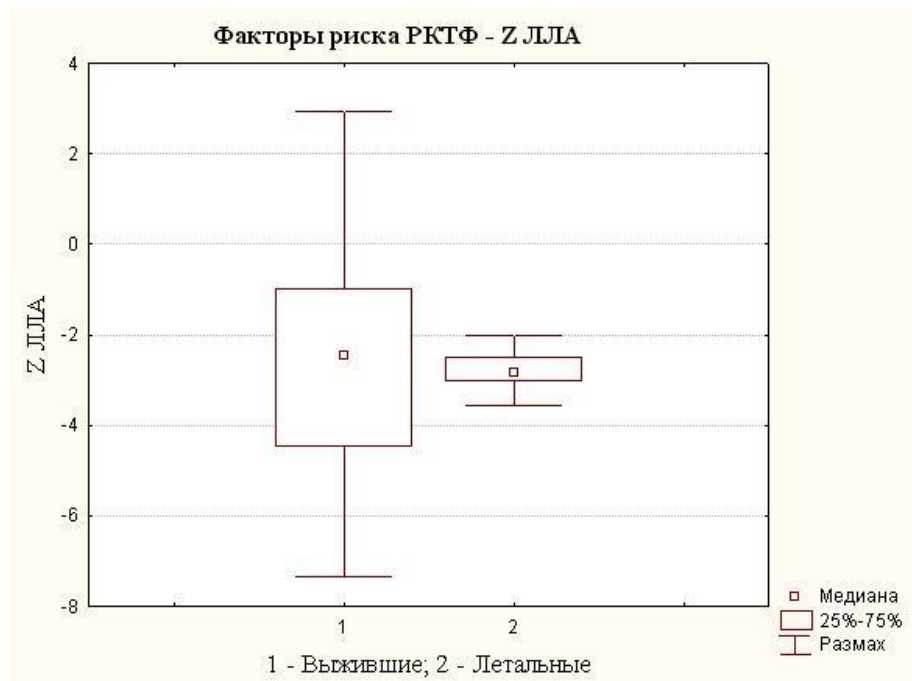


Рисунок 6.9. Сравнение средних значений индекса Nacata в группах выживших больных и при летальных исходах

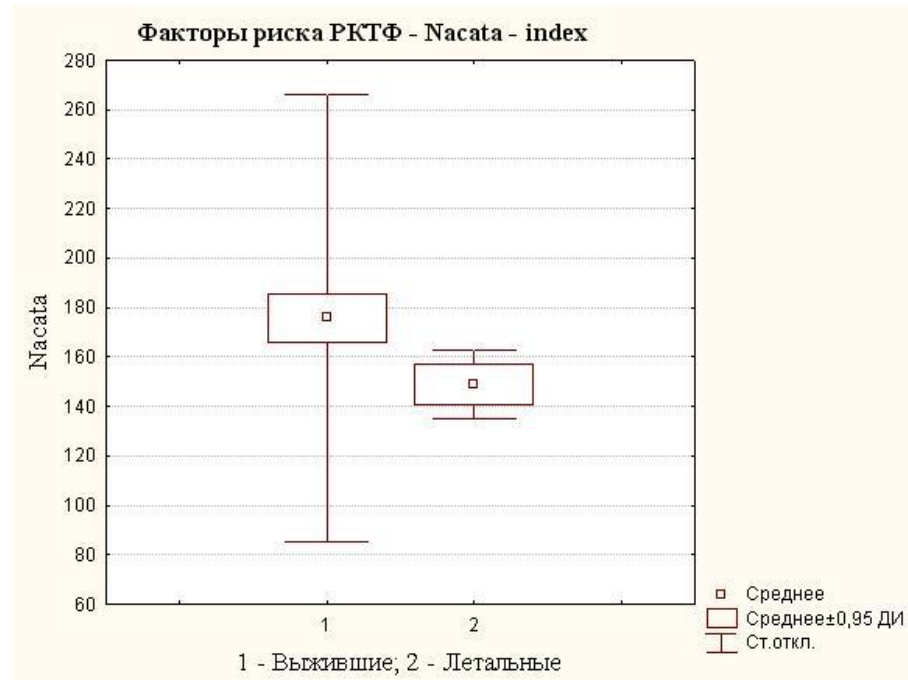
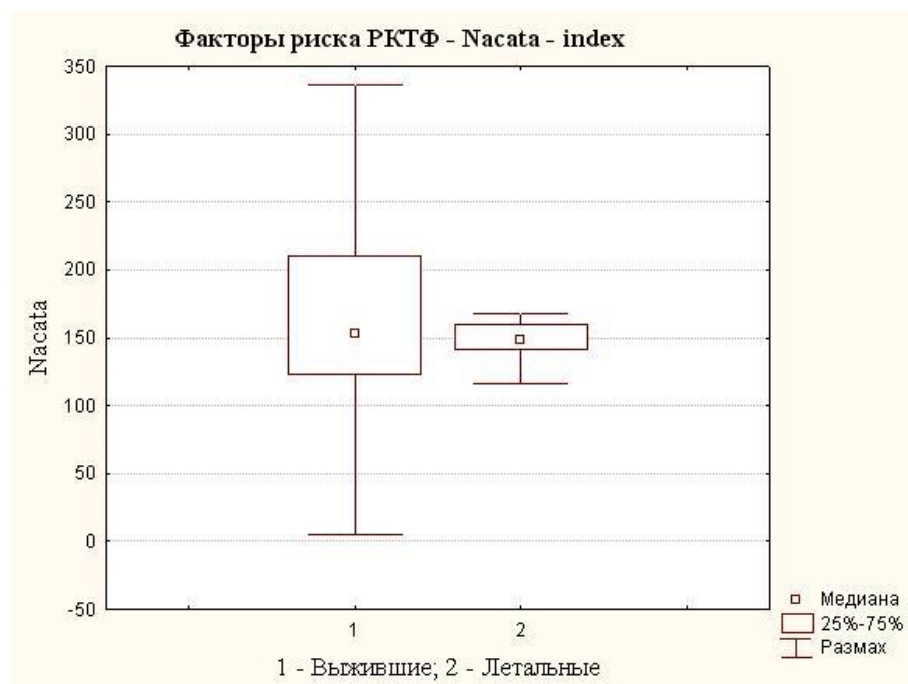
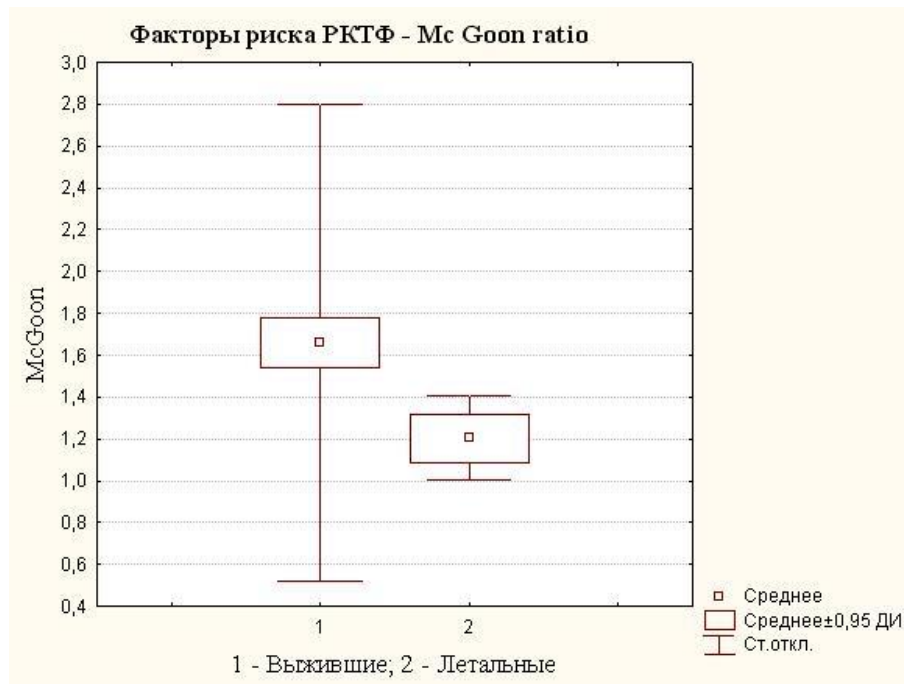


Рисунок 6.10. Сравнение медиан индекса Nacata в группах выживших больных и при летальных исходах



Доверительный интервал группы выживших находится вне интервала группы летальности, среднее и медиана группы летальности соответствует значению 1,2. Для значения показателя более 1,2 согласно Odds Ratio достоверных отличий получено не было. Таким образом, значение 1,2 является искомой величиной фактора риска.

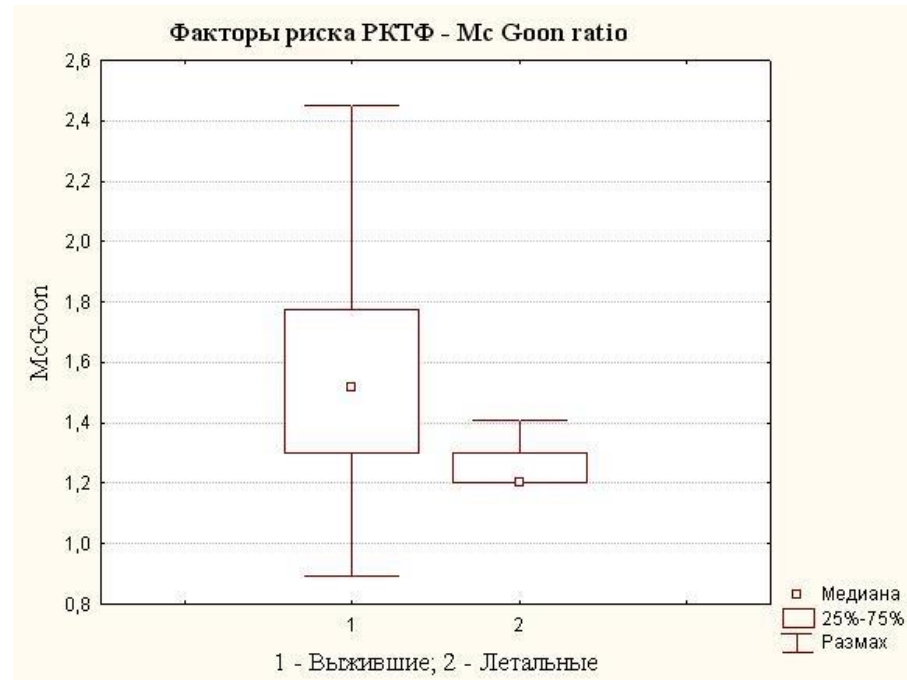
Рисунок 6.11. Сравнение средних значений индекса McGoon в группах выживших больных и при летальных исходах



Сопоставление длительности ИК в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $101,2 \pm 25,8$  мин, в группе пациентов с летальным исходом было несколько выше -  $119,2 \pm 23,4$  мин (рисунок 6.13).

Медианы длительности ИК составила 97,0 (84,0; 112,0) мин в группе выживших и 122,0 (108,2; 138,4) мин в группе с летальным исходом (рисунок 6.14). Среднее и медиана в группе выживших были в пределах 97-100 мин, тогда как значения в группе летальности были достоверно выше. Кроме того, доверительный интервал группы выживших 97,3-102,2 был вне зоны группы летальности как и квартильный размах. Путем анализа данных по показателю Odds Ratio выявлено, что значение параметра более 100 мин. является достоверным фактором риска РКТФ ( $p \leq 0,05$ ).

Рисунок 6.12. Сравнение медиан индекса McGoop в группах выживших больных и при летальных исходах



Оценка показателя продолжительности окклюзии аорты в группах выживших больных и при летальных показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $61,2 \pm 43,8$  мин, в группе пациентов с летальным исходом -  $66,0 \pm 21,1$  мин (рисунок 6.15).

Значение медианы данного показателя составило 57,0 (45,0; 68,0) в группе выживших и 68,0 (65,5; 78) в группе с летальным исходом (рисунок 16). Согласно квартильного размаха диапазон безопасных значений находится ниже значения 65,5, согласно доверительного интервала ниже значения 60,5 (выжившие) и ниже 51,8 (летальные) мин. Анализ Odds Ratio для значений показателя начиная с 65,5 показал, что величина 60 мин. является достоверной величиной фактора риска летальности с уровнем  $p < 0,05$ . Сравнение средних значений шкалы PMODS-2 в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $2,2 \pm 0,95$  (0-6), в группе пациентов с летальным исходом было несколько выше -  $3,6 \pm 1,67$  (рисунок 6.17).

Рисунок 6.13. Сравнение средних значений длительности ИК в группах выживших больных и при летальных исходах



Рисунок 6.14. Сравнение медиан длительности ИК в группах выживших больных и при летальных исходах

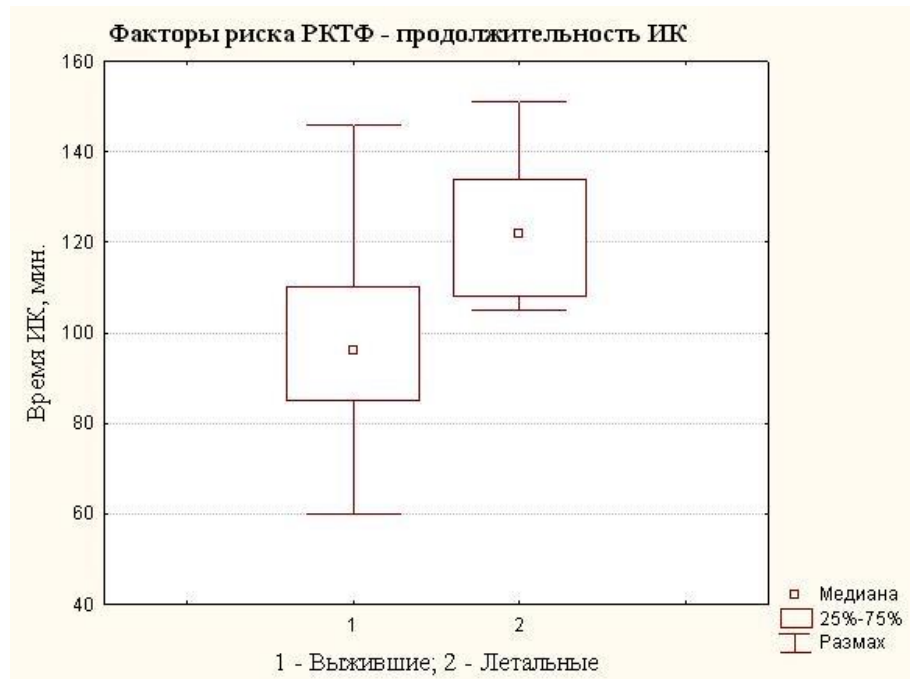


Рисунок 6.15. Сравнение средних значений продолжительности окклюзии аорты в группах выживших больных и при летальных исходах

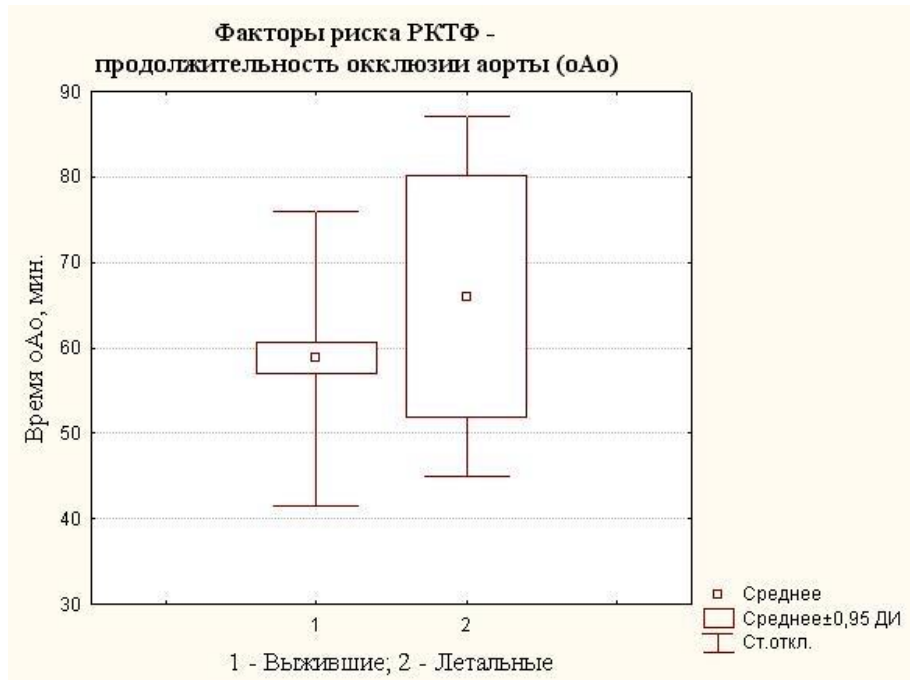
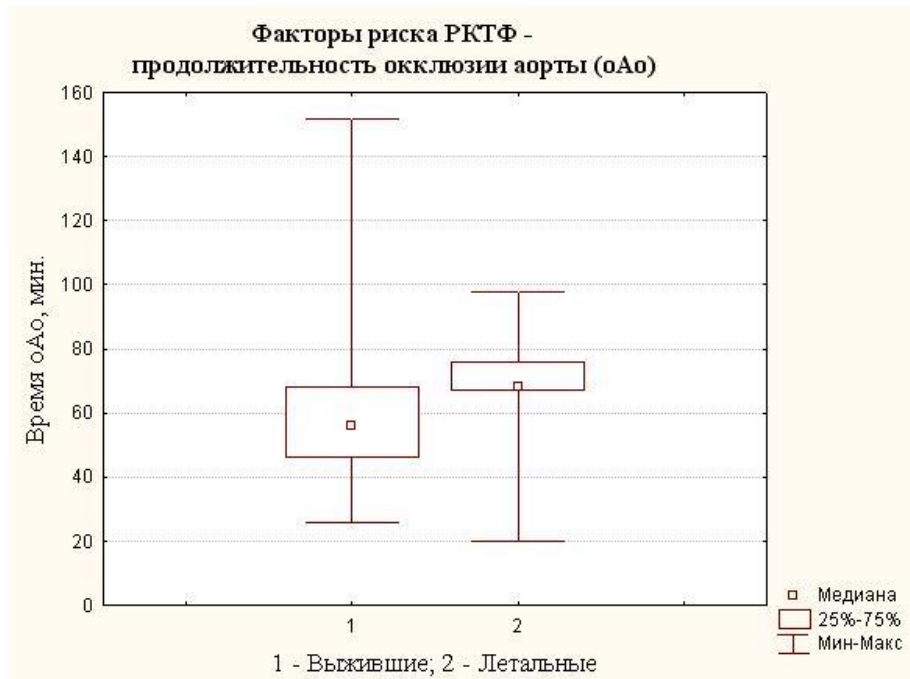


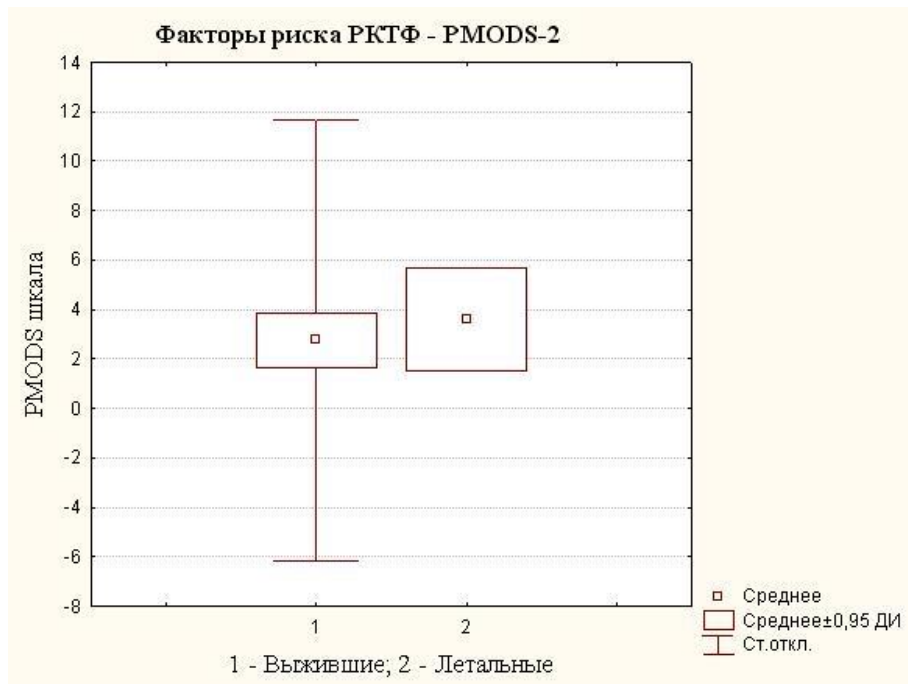
Рисунок 6.16. Сравнение медиан продолжительности окклюзии аорты в группах выживших больных и при летальных исходах





Значение медианы составило 2,0 (1,0; 3,0) в группе выживших, тогда как в группе с летальным исходом - 4,0 (2,0; 4,0) в группе с летальным исходом (рисунок 6.18). Выше диапазона 25-75% - 3 расположены только летальные случаи и выбросы этой группы, поэтому фактором риска следует признать значение 3.

Рисунок 6.17. Сравнение средних значений шкалы PMODS-2 в группах выживших больных и при летальных исходах

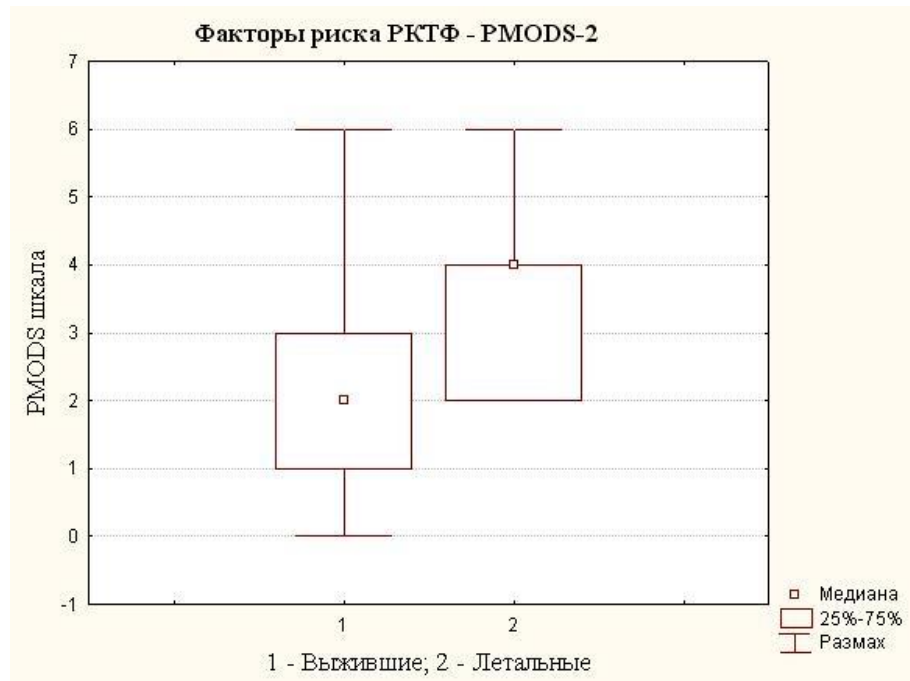


Анализ числовых и графических данных позволил выявить диапазон факторов риска летального исхода исходя из доверительного интервала и квартильного размаха. При дальнейшем сравнении категориальных переменных – факторов риска летальности при выполнении РКТФ (579 первичных случаев), из них 14 (2,3%) летальных исходов, показало наличие ряда отличий показателей в общей группе и группе больных с летальным исходом, что позволило выделить ряд факторов риска. Результаты сравнения категориальных переменных, отобранных в качестве потенциальных факторов риска летальности при РКТФ, представлены в таблице 6.3 и на рисунках 6.19 – 6.20.

Как видно, количество пациентов с уровнем гемоглобина более 150 г/л составило 169 пациентов в общей группе (29,0 %), тогда как в группе с

летальным исходом их было значительно больше - 11, что составило 78,6 % (OR 8,9; 95 % ДИ 2,4-32,6;  $p=0,0008$ ).

Рисунок 6.18. Сравнение медиан шкалы PMODS-2 в группах выживших больных и при летальных исходах



Значение Zscore менее или равное -3, было отмечено в 267 случаях (45,8 %) в общей группе, и у 12 пациентов с летальным исходом, что составило 85,7 % и было значительно выше, чем в общей группе (OR =7,1; 95 % ДИ 1,5-32,0;  $p=0,01$ ). Уровень Z ПЛА менее или равный -1,5 наблюдался в 136 случаях в основной группе (23,3 %) и значительно чаще – в 8 случаях в группе с летальным исходом (57,1 %) (OR =4,3; 95 % ДИ 1,5-12,8;  $p=0,007$ ). Значение Z ЛЛА менее -2,5 было выявлено в 272 случаях в общей группе, что составило 46,7 %, тогда как среди пациентов с летальным исходом было 10 таких случаев – 71,4 %, то есть доля таких больных была достоверно выше (OR 2,85; 95 % ДИ -2,8; -3,2;  $p=0,05$ ). Уровень индекса Nacata менее 150 отмечен у 250 пациентов (42,9 %) группы выживших, тогда как в группе с летальным исходом было 10 таких случаев (71,4 %), значение показателя было достоверно выше (OR 3,4; 95 % ДИ 1,03-10,7;  $p=0,04$ ). Значение индекса Mc Goon менее 1,2 было выявлено у 112 пациентов (19,2 %) общей группы, тогда как в группе с летальным исходом достоверно чаще - у

абсолютного большинства больных – в 10 случаях (71,4 %) (OR 10,5; 95 % ДИ 3,2-34,2;  $p=0,0001$ ).

Длительность ИК более 100 мин отмечена в 255 случаях, что составило 43,7 % в группе выживших, в то время как среди пациентов с летальным исходом было значимо выше - в 12 случаях (85,7 %) (OR 7,8; 95 % ДИ 1,7-34,8;  $p=0,007$ ). Уровень оАо более 60 мин наблюдался у 253 пациентов общей группы, что составило 43,4 %, однако в группе с летальным исходом было в 2 раза выше - 12 случаев (85,7 %) (OR 7,8; 95 % ДИ 60,5-80,2;  $p=0,0074$ ). Значение PMODS -2 более 4 отмечено в 40 случаях (6,9 %), что также было значимо меньше, чем среди пациентов с летальным исходом, где было 8 таких случаев, что составило 57,1 %, (OR 18,1; 95 % ДИ 5,9-54,7;  $p<0,0001$ ). Доля больных со значением шкалы PVODS-2 более 3 составила 18,4 % (107 пациентов) в группы выживших, в то время как в группе с летальным исходом значение данного показателя было значимо выше – 71,4 %, 10 случаев (OR 11,2; 95 % ДИ 3,4-36,0;  $p=0,0001$ ).

Летальность в группе пациентов, которым выполнялась TAP составила 4,5%, тогда как в группе с RVISS таких пациентов было (OR 28,3 – 28,4; 95 % ДИ 1,6-47,6;  $p=0,02$ ) (рисунок 6.19, таблица 6.4).

Рисунок 6.19. Распределение пациентов по типу РКТФ и летальности

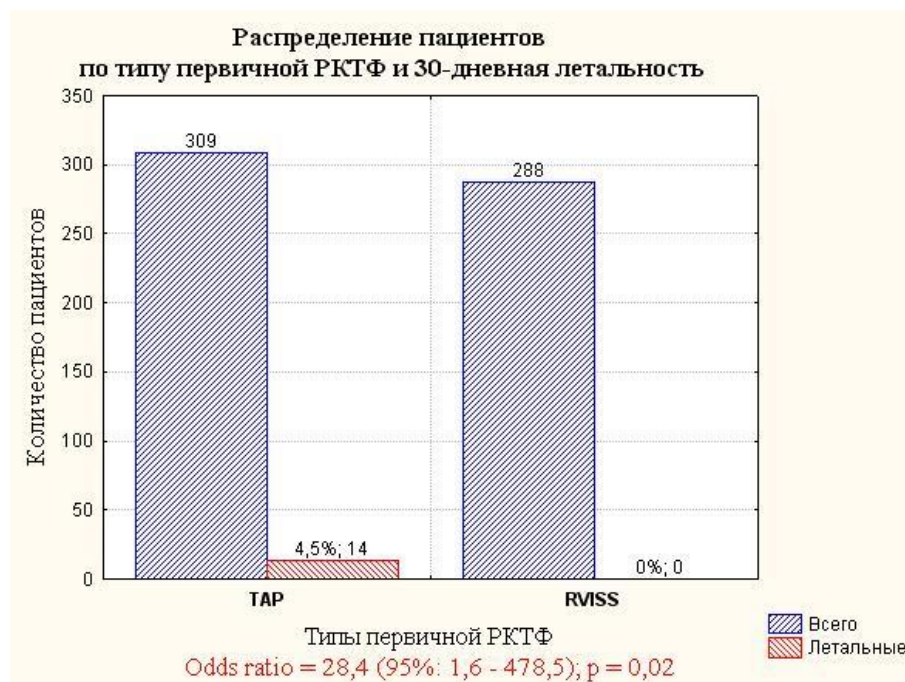


Таблица 6.4. Количество пациентов с заданными уровнями показателей - потенциальными факторами риска

Показатели	Выжившие первичные (n=583)	Летальный исход (n=14)	Статистики Фактора риска
Гемоглобин (Hb), > 150 г/л	ДИ(138,4-143,3) КР(125,2-153,1) 169/414 (29,0 %)	ДИ(153,2-182,7) КР(136,2-183,8) 11/3 (78,6 %)	ДФР(153,1-182,7) OR 8,9 95 % ДИ 2,4-32,6 P=0,0008
Zscore ККЛА, ≤ 3	ДИ(-2,1;-2,5) КР(-1,2;-2,8) 267/ 316 (45,8 %)	ДИ(-2,8;-3,6) КР(-2,8;-3,6) 12/2 (85,7 %)	ДФР(-2,8;-3,6) OR =7,1 95 % ДИ 1,5-32,0 P=0,01
Z ПЛА, ≤ - 1,5	ДИ(-0,1;-0,5) КР(0,2;-1,5) 136/447 (23,3 %)	ДИ(-1,35;-1,8) КР(-1,5;-1,8) 8/6 (57,1 %)	ДФР(-1,5;-1,8) OR =4,3 95 % ДИ 1,5-12,8 P=0,007
Z ЛЛА, < - 2,5	ДИ(-1,4;-2,8) КР(-1,1;-4,5) 272/311 (46,7 %)	ДИ(-1,6;-3,2) КР(-2,5;-3,2) 10/4 (71,4 %)	ДФР(-2,8;-3,2) OR 2,85 95 % ДИ 2,8-3,2 P=0,05
Nacata, < 150	ДИ(166,2-185,3) КР(125,1-212,8) 250/333 (42,9 %)	ДИ(141-157,2) КР(144,3-159,4) 10/4 (71,4 %)	ДФР(141-159,4) OR 3,4 95 % ДИ 1,03-10,7 P=0,04
Mc Goon, < 1,2	ДИ(1,53-1,78) КР(1,32-1,78) 112/471 (19,2 %)	ДИ(1,08-1,3) КР(1,2-1,3) 10/4 (71,4 %)	ДФР(1,08-1,3) OR 10,5 95 % ДИ 3,2-34,2 P=0,0001
ИК, > 100 мин	ДИ(97,3-102,2) КР(84-112) 255/328 (43,7 %)	ДИ(103,5-134,9) КР(108,2-138,4) 12/2 (85,7 %)	ДФР(103,5-138,4) OR 7,8 95 % ДИ 1,7-34,8 P=0,007

оАо, > 60 мин	ДИ(56,9-60,5) КР(45-68) 253/330 (43,4 %)	ДИ(51,8-80,2) КР(65,5-78) 12/2 (85,7 %)	ДФР(60,5-80,2) OR 7,8 95 % ДИ 60,5-80,2 P=0,0074
PVODS -2, > 4	40/543 (6,9 %)	8/6 (57,1 %)	ДФР(3,8-5,7) OR 18,1 95 % ДИ 5,9-54,7 P<0,0001
PVODS -2, > 3	ДИ(1,65-3,8) КР(1-3) 107/476 (18,4 %)	ДИ(1,5-5,7) КР(2-4) 10/4 (71,4 %)	ДФР(3,0 – 5,7) OR 11,2 95 % ДИ 3,4-36,0 P=0,0001
ТАР, (комбинированный тип обструкции)	295/288 (50,6 %)	14/0 (100 %)	OR 28,3 95 % ДИ 1,6-47,6 P=0,02
ТАР, (комбинированный тип обструкции)	14/295 (4,5 %)	0/288 0	OR 28,4 95 % ДИ 1,6-47,8 P=0,02
Возраст до 12 мес.	355/228 (60,9%)	12/2 (85,7 %)	OR 9,3 95 % ДИ 2,07-42,2 P=0,003
Возраст до 12 мес. (группа до 1 года и группа 12-36 мес.)	12/355 (3,3 %)	2/228 (0,87 %)	OR 3,8 95 % ДИ 0,8-17,3 P=0,079

Примечание: ДИ – доверительный интервал, КР – квартильный размах, в столбце статистик выделен ДФР (диапазон фактора риска) и сравнение данных в этих диапазонах, а также значение, при котором получены достоверные различия по Odds Ratio с уровнем  $p \leq 0,05$ .

Сопоставление частоты использования кристаллоидной кардиоплегии показало, что в группе выживших больных было 94 из 582 случаев (16,2 %), тогда как в группе пациентов было 7 таких случаев из 14 (50 %), таким образом, в последней группе значение этого показателя было достоверно выше OR =5,2 (95 %: 1,7 – 15,2) (рисунок 6.21).

Рисунок 6.20. Распределение пациентов по факторам риска РКТФ

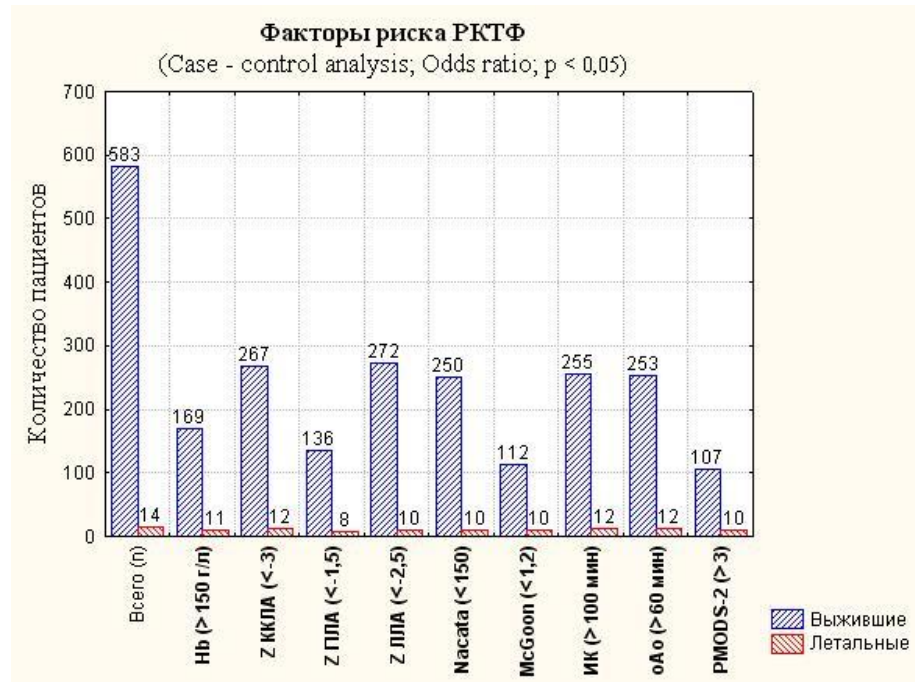
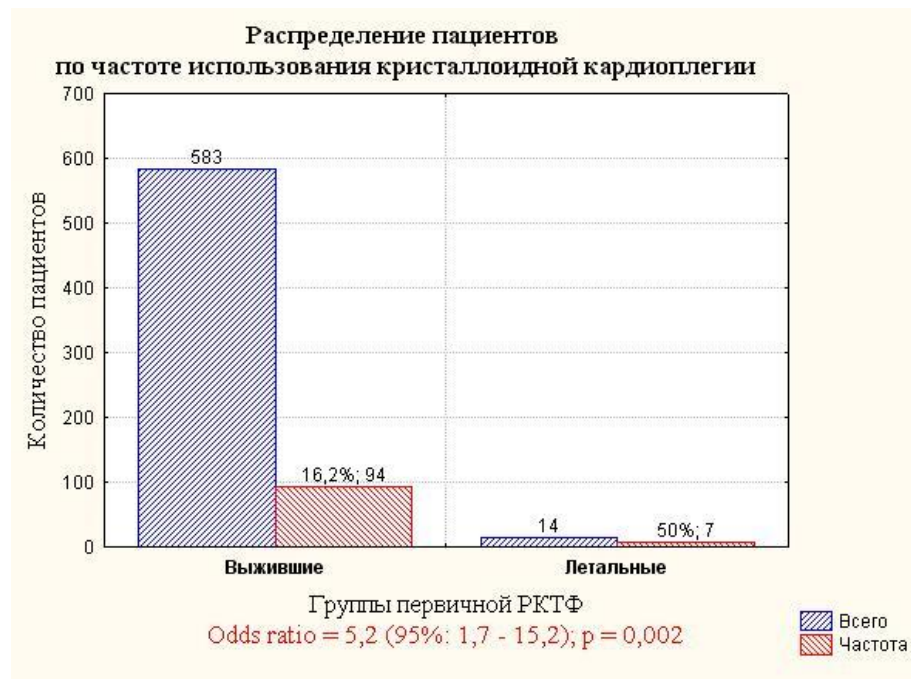


Рисунок 6.21. Частота использования кристаллоидной кардиоплегии в группах выживших больных и при летальных исходах



Результаты сравнения характеристик групп пациентов с заданными уровнями показателей, не являющихся факторами риска, представлены в таблице 6.5. Установлено, что соотношение КДОЛЖ/BSA < 30 не может

выступать в качестве фактора риска, т.к. в группе летальности пациентов с таким значением индекса нет.

Значение соотношения RV/LV более 75 % не наблюдалось ни у кого из выживших пациентов, а также в группе с летальным исходом, таким образом, этот показатель также не может выступать в качестве фактора риска неблагоприятного исхода. Это в свою очередь говорит о том, что на этапе отбора пациентов первый показатель использовался как скрининговый для определения операбельности (РКТФ) и пациентам с низким (менее 30) индексом чаще выполнялся BTS, а критерий RV/LV являлся показанием к интраоперационной ревизии и являлся определяющим при оценке адекватности коррекции. Двухстворчатый легочной клапан был выявлен у 465 выживших больных (79,8 %) и у всех пациентов (100 %) группы с летальным исходом, при этом значимых межгрупповых отличий выявлено не было (OR 7,3; 95 % ДИ 0,4-12,0; p=0,16).

Отсутствие пациентов со значением градиента RV/PA более 40-50 torr - не было выявлено ни у кого из больных в группе летальности, следовательно, этот параметр также не является фактором риска. Выявленное ранее в данной работе соотношение RV/LV, 75% и соответствующее значение ОСГ RV/PA 50 мм рт. ст. является безопасной границей при оценке эффективности РКТФ.

Частота Re VSD была отмечена в 37 случаях в группе выживших, что составило 6,4 %, тогда как в группе с летальным исходом было 5 пациентов (35,7 %), таким образом, доля таких больных была достоверно выше (OR 8,2; 95 %; ДИ 2,6-25,7; p=0,0003). Однако, размер шунтов не более 1-2 мм не позволяет относить их к фактору риска. PR 1-2 2 степени и более отмечен у 135 пациентов (23,2 %) и значимо чаще - у 6 больных (42,9 %) в группе с летальным исходом, однако это является статистической тенденцией (OR 2,4; 95 % ДИ 0,8-7,3; p=0,09).

Распределение по возрасту пациентов с летальным исходом при выполнении первичной РКТФ представлено в таблице 6.6 и на рисунке 6.22.

Как видно, абсолютное большинство больных этой выборки были возрасте до 12 мес, средний возраст составил  $8,4 \pm 2,4$ , Me 8,0 (8,1 – 8,7) - 61,4 % пациентов, среди них было 12 летальных исходов (3,2 %). Возраст четверти пациентов (24,4 %), которым была выполнена первичная РКТФ, составил от 12 до 24 мес, в этой возрастной группе летальных исходов

отмечено не было. Средний возраст этой группы пациентов составил  $22,8 \pm 7,7$ , Ме 22,0 (21,5-24,2) мес.

Таблица 6.5. Количество пациентов с заданными уровнями показателей, не являющихся факторами риска

Показатели	Выжившие первичные	Летальный исход	Статистики
КДОЛЖ/BSA < 30	-	0/14 0	Нет фактора риска
Отношение RV/LV > 75 %	-	0/14 0	Нет фактора риска
Двухстворчатый легочной клапан	465/118 (79,8 %)	14/0 (100 %)	OR 7,3 95 % ДИ 0,4-12,0 P=0,16
RV/PA градиент > 40 -50 torr	-	0/14 0	Нет фактора риска
Частота Re VSD	37/546 (6,4 %)	5/9 (35,7 %)	OR 8,2 95 % ДИ 2,6-25,7 P=0,0003
PR 1-2, 2 степени и более	135/448 (23,2 %)	6/8 (42,9 %)	OR 2,4 95 % ДИ 0,8-7,3 P=0,09

Таблица 6.6. Распределение по возрасту выжившие/летальные исходы, мес.

Возраст, мес	Выжившие	Летальные исходы
0-12 (n=367) (61,4%)	355 (60,8%)	12 (85,7 %)
12-24 (n=146) (24,4%)	146 (25%)	-
24-36 (n=84) (14,2%)	82 (14,2%)	2 (14,3 %)



Рисунок 6.22. Летальность в различных возрастных группах



В более старшем возрасте (24-36 мес) было 14,2 % больных, при этом отмечено 2 летальных исхода (2,3 %), что составило 2,4 %. В то же время в возрастной группе от 12 до 36 – летальность была на уровне 0,8 %.

355 больных группы выживших были в возрасте до 12 мес (96,7 %) и 228 больных группы выживших были в возрасте старше 12 мес. (97,7%), общая частота встречаемости возраста до 12 мес. для группы выживших – 60,9%, тогда как в группе с летальным исходом доля таких пациентов было - 12 (85,7 %) случаев. Сравнение объединенной группы выживших и группы летальности по частоте встречаемости пациентов в возрасте до 12 месяцев выявило, что возраст до 12 мес. в 9 раз чаще встречался в группе с летальностью (OR 9,3; 95 % ДИ 2,07-42,2; p=0,003).

При сравнении частоты летальных случаев в группе пациентов до 12 мес. (12 из 367) и в объединенной группе старше 12 мес. (2 из 228) выявлено, что возраст до 12 мес. не является достоверным фактором риска, несмотря на статистическую тенденцию к более высоким значениям летальности до 12 мес. возраста (3,3% против 0,8%) (OR 3,8; 95 % ДИ 0,8-17,3; p=0,079).

В целом результаты выполненного анализа свидетельствуют о том, что в качестве факторов риска летального исхода при первичной радикальной коррекции тетрады Фалло следует считать – выполнение ТАР (n=14; 100%) в том числе у пациентов до 12 месяцев (хотя сам возраст на момент РКТФ не

является достоверным фактором риска), уровни Z score ККЛА, Z score ПЛА, Z score ЛЛА, индексы Nacata, Mc Goon, продолжительность ИК и окклюзии Ао, а также значение шкалы PMODS – 2 scale.

В то же время факторами риска не являются: соотношение давления RV/LV, % до 0,75, наличие двустворчатого легочного клапана, индекс КДОЛЖ  $\geq 30$  ml/m<sup>2</sup> и остаточный/резидуальный градиент RV/РА  $\leq 50$  (40-50) мм рт.ст. без фиксированной обструкции.

## **ГЛАВА VII. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В ОТДАЛЕННЫЕ СРОКИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО**

### **7.1 Общая характеристика пациентов с тетрадой Фалло в отдаленном послеоперационном периоде**

В отдаленном периоде после хирургического лечения тетрады Фалло было обследовано 158 пациентов, из них 63 больным было выполнено вмешательство RVISS, 95 пациентам – TAP.

Возраст обследованных, за которыми проводилось наблюдение составил от 3 до 12 лет, при этом 30 пациентов (18,9 %) при выполнении первичной РКТФ были старше 12 мес, а 128 больных (81,1 %) были первично оперированы в возрасте до 1 года.

По вариантам выполненных вмешательств 63 пациента, которым выполнялось RVISS, распределились следующим образом: 20 больным (31,8 %) была произведена TATP, 26 (41,3 %) – RVOT, 17 (26,9 %) – TwoPatch.

В группе из 95 больных 67 пациентам (70,5 %) была выполнена TAP, а 28 пациентам (29,5 %) – TAPm.

Особое внимание в отдаленном периоде было уделено 91 пациенту, которым было выполнено вмешательство, отличное от TAP: TAPm, TATP, RVOT, TwoPatch.

Возраст этих пациентов на момент выполнения первичной РКТФ составил  $11,1 \pm 7,1$  мес, Me 9 (3-24) мес, срок после выполнения РКТФ -  $57,8 \pm 20,8$  мес, 54 (24-114) мес, т.е. от 2 до 9,5 лет (медиана 4,5 года).

Возраст этих больных на момент обследования в отдаленном периоде после операции составил  $68,9 \pm 22,1$  мес, Me 60 – 5 лет, от 36 до 144 мес или от 3 до 12 лет.

Средний вес пациентов в этой группе составил  $17,5 \pm 5,6$  кг, Me 16 (11,2; 25,6) кг, значение BSA -  $0,73 \pm 0,17$  м<sup>2</sup>, 0,69 (0,53; 0,94) м<sup>2</sup>.

### **7.2 Сравнительная характеристика показателей пациентов с тетрадой Фалло в зависимости от вида выполненного вмешательства в отдаленном послеоперационном периоде**

Сравнение показателей пациентов, включенных в наблюдение в отдаленном периоде, в зависимости от вида операции (группа 1 - RVISS и группа 2 - TAP), показало следующее. Исходный возраст пациентов группы 1 (RVISS) составил  $10,4 \pm 6,8$  мес, Me 9 (3,0; 18,2) мес, в группе 2 (TAP) был несколько выше -  $11,5 \pm 7,3$  мес, Me 10,0 (4,2; 19,8) мес (таблица 7.1).

Срок выполнения вмешательств пациентам группы 1 (RVISS) составил  $53,8 \pm 14,5$  мес, Me 53,0 (33,4; 75,5) мес, тогда как в группе 2 (TAP) -  $60,5 \pm 23,7$  мес, Me 54,0 (26,9; 87,5) мес. Возраст на момент обследования пациентов, составил в группе 1 (RVISS) -  $64,5 \pm 17,1$  мес, Me 60,0 (41,3; 85,4) мес, у больных, которым выполнялась TAP, был несколько выше -  $71,8 \pm 24,5$  мес, Me 72,0 (48,3; 100,7) мес.

Не было выявлено и существенных различий по весу в этих группах пациентов, значения этого показателя в группе 1 (RVISS) и группе 2 (TAP) составили соответственно  $16,7 \pm 4,8$  кг, Me 15,7 (11,4; 23,0) кг и  $17,9 \pm 6,1$  кг, Me 16,0 (10,4; 25,0) кг.

Площадь поверхности тела у пациентов, которым была выполнена RVISS, составила  $0,70 \pm 0,13$  м<sup>2</sup>, Me 0,67 (0,51; 0,97) м<sup>2</sup>, в группе (TAP) значение этого параметра было на уровне  $0,74 \pm 0,18$  м<sup>2</sup>, Me 0,71 (0,52; 0,97) м<sup>2</sup>.

Таблица 7.1. Характеристики пациентов, которым выполнялись RVISS и TAP, включенных в наблюдение в отдаленном периоде

Показатели	Группа 1 RVISS (n=63)	Группа 2 TAP (n=95)
Исходный возраст, мес	$10,4 \pm 6,8$ 9 (3,0; 18,2)	$11,5 \pm 7,3$ 10,0 (4,2; 19,8)
Срок, мес	$53,8 \pm 14,5$ 53,0 (33,4; 75,5)	$60,5 \pm 23,7$ 54,0 (26,9; 87,5)
Возраст, мес	$64,5 \pm 17,1$ 60,0 (41,3; 85,4)	$71,8 \pm 24,5$ 72,0 (48,3; 100,7)
Вес, кг	$16,7 \pm 4,8$ 15,7 (11,4; 23,0)	$17,9 \pm 6,1$ 16,0 (10,4; 25,0)
BSA, м <sup>2</sup>	$0,70 \pm 0,13$	$0,74 \pm 0,18$

	0,67 (0,51; 0,97)	0,71 (0,52; 0,97)
--	-------------------	-------------------

Как видно из таблицы 7.2., сравнение значений показателей пациентов, которым выполнялись RVISS и TAP, не выявило значимых межгрупповых различий. В группе TAP чуть больше возраст на момент коррекции, но масса тела не показывает даже статистическую тенденцию.

Вероятно, это связано с тем что после операции пациенты с TAP более выражено отстают в физическом развитии. Таким образом, обе группы включенные в анализ отдаленных результатов хорошо сопоставимы для межгруппового анализа.

Таблица 7.2. Результаты сравнения характеристик пациентов, которым выполнялись RVISS и TAP, в наблюдение в отдаленном периоде

Показатели	ВВ	КС	МУ
Исходный возраст	0,42	0,24	>0,1
Срок	0,83	0,24	>0,1
Возраст	0,38	0,1	>0,1
Вес	0,8	0,18	>0,1
BSA	0,06	0,16	>0,1

В таблице 7.3 представлены характеристики пациентов, которым были выполнены различные варианты хирургических вмешательств по поводу тетрады Фалло в группе RVISS (TATP, RVOT и TwoPatch).

Возраст, в котором было проведено хирургическое лечение, для пациентов группы 1 (TATP) составил  $8,2 \pm 3,9$  мес, Me 8,0 (5,3; 12,4) мес. В группе 2 (RVOT) значение этого показателя было максимальным -  $13,6 \pm 7,6$  мес, Me 11,5 (5,8; 23,5) мес, тогда как у больных группы 3 (TwoPatch) значение возраста было на промежуточном уровне -  $10,1 \pm 8,1$  мес, Me 8,0 (2,4; 19,8) мес.

Срок наблюдения составил в группе 1 (TATP)  $55,1 \pm 13,5$  мес, Me 53,5 (38,6; 70,8) мес, во второй группе (RVOT)  $48,8 \pm 10,2$  мес, Me 48,5 (33,8; 59,2) мес, в группе 3 (TwoPatch) был максимальным -  $57,8 \pm 18,0$  мес, Me 51,1 (44,2; 74,3) мес.

Возраст пациентов группы 1 (ТАТР) составил  $63,7 \pm 13,0$  мес, Ме 60,0 (47,5; 84,3) мес, в группе 2 (RVOT) -  $62,4 \pm 13,2$  мес, Ме 60,0 (46,2; 76,9) мес, в группе 3 (TwoPatch) -  $68,0 \pm 25,2$  мес, Ме 60,0 (31,5; 90,8) мес.

Вес больных группы 1 (ТАТР) составил  $15,8 \pm 3,5$  кг, Ме 15,4 (11,0; 20,4) кг, в пациентов группы 2 (RVOT) был таким же -  $15,8 \pm 3,2$  кг, Ме 15,7 (10,4; 20,2) кг, а у больных группы 3 (TwoPatch) -  $18,7 \pm 7,2$  кг, Ме 16,0 (10,4; 28,5) кг.

Площадь поверхности тела была одинаковой в обеих группах, составив в группе 1 (ТАТР) -  $0,68 \pm 0,11$  м<sup>2</sup>, Ме 0,66 (0,44; 0,87) м<sup>2</sup>, в группе 2 (RVOT) -  $0,67 \pm 0,10$  м<sup>2</sup>, Ме 0,67 (52,3; 83,8) м<sup>2</sup>, у больных группы 3 (TwoP) -  $0,76 \pm 0,19$  м<sup>2</sup>, Ме 0,69 (0,46; 0,98) м<sup>2</sup>.

Таблица 7.3. Характеристики пациентов, которым выполнялись ТАТР, RVOT и TwoPatch, включенных в наблюдение в отдаленном периоде

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=20)	Группа 2 RVOT (n=26)	Группа 3 TwoP (n=17)
Исходный возраст, мес	$8,2 \pm 3,9$ 8,0 (5,3; 12,4)	$13,6 \pm 7,6$ 11,5 (5,8; 23,5)	$10,1 \pm 8,1$ 8,0 (2,4; 19,8)
Срок	$55,1 \pm 13,5$ 53,5 (38,6; 70,8)	$48,8 \pm 10,2$ 48,5 (33,8; 59,2)	$57,8 \pm 18,0$ 51,1 (44,2; 74,3)
Возраст, мес	$63,7 \pm 13,0$ 60,0 (47,5; 84,3)	$62,4 \pm 13,2$ 60,0 (46,2; 76,9)	$68,0 \pm 25,2$ 60,0 (31,5; 90,8)
Вес, кг	$15,8 \pm 3,5$ 15,4 (11,0; 20,4)	$15,8 \pm 3,2$ 15,7 (10,4; 20,2)	$18,7 \pm 7,2$ 16,0 (10,4; 28,5)
BSA, м <sup>2</sup>	$0,68 \pm 0,11$ 0,66 (0,44; 0,87)	$0,67 \pm 0,10$ 0,67 (52,3; 83,8)	$0,76 \pm 0,19$ 0,69 (0,46; 0,98)

Сравнение показателей групп пациентов, которым выполнялись различные варианты вмешательств - ТАТР, RVOT, TwoP – было выполнено с помощью рангового дисперсионного анализа Краскела-Уоллиса и медианного теста, результаты представлены в таблице 4. Как видно,

наблюдались значимые различия лишь по показателю возраста. Следует отметить вторую особенность выборки пациентов для Follow Up – это как можно более ранний возраст на момент первичной радикальной коррекции.

Таблица 7.4. Сравнение характеристик пациентов, которым выполнялись ТАТР, RVOT и TwoP, включенных в наблюдение в отдаленном периоде

Показатели	Значения критериев	p
Исходный возраст	КрКУ = 11,3	0,003
	$\chi^2=10,7$	0,004
Срок	КрКУ = 3,6	0,16
	$\chi^2=1,47$	0,47
Возраст	КрКУ = 0,19	0,9
	$\chi^2=0,33$	0,84
Вес	КрКУ = 1,5	0,46
	$\chi^2=0,18$	0,90
BSA	КрКУ = 1,29	0,52
	$\chi^2=0,86$	0,64

В таблице 7.5 представлены характеристики пациентов, которым были выполнены варианты хирургических вмешательств ТАР и ТАРm.

Исходный возраст этих пациентов в группа больных был одинаковым и составил в группе 1 (ТАР) -  $11,4 \pm 7,2$  мес, Ме 10,0 (3,5; 21,8) мес, в группе 2 (ТАРm) -  $11,7 \pm 7,7$ , Ме 10 (2,6; 19,5). Срок наблюдения составил для больных первой группы 1 (ТАР) -  $63,1 \pm 26,8$  мес, Ме 56,0 (35,6; 95,8) мес, во второй группе (ТАРm) значение этого показателя было меньше -  $54,2 \pm 12,4$  мес, Ме 54,0 (39,2; 68,1) мес. Возраст на момент обследования был максимальным у больных группы 1 (ТАР) -  $74,3 \pm 27,7$  мес, Ме 72,0 (42,8; 105,8) мес, в то время как у пациентов группы 2 (ТАРm) составил  $66,0 \pm 12,8$  мес, Ме 66,0 (44,3; 86,8) мес. Вес пациентов первой группы (ТАР) был выше -  $18,7 \pm 6,7$  кг, Ме 16,0 (10,8; 24,2) кг, чем у больных группы 2 (ТАРm) -  $16,0 \pm 3,5$  кг, Ме 15,7 (11,2; 20,4) кг. Площадь поверхности тела также была больше у пациентов, которым выполнялась ТАР -  $0,77 \pm 0,20$  м<sup>2</sup>, Ме 0,72 (0,45; 1,15) м<sup>2</sup>

относительно такового значения у больных, которым была произведена ТАРm -  $0,68 \pm 0,10 \text{ м}^2$ , Me  $0,68 (0,54; 0,82) \text{ м}^2$ .

Таблица 7.5. Характеристики пациентов, включенных в наблюдение в отдаленном периоде

Показатели	Группа 1 ТАР (n=67)	Группа 2 ТАРm (n=28)
Исходный возраст, мес	$11,4 \pm 7,2$ 10,0 (3,5; 21,8)	$11,7 \pm 7,7$ 10 (2,6; 19,5)
Срок	$63,1 \pm 26,8$ 56,0 (35,6; 95,8)	$54,2 \pm 12,4$ 54,0 (39,2; 68,1)
Возраст, мес	$74,3 \pm 27,7$ 72,0 (42,8; 105,8)	$66,0 \pm 12,8$ 66,0 (44,3; 86,8)
Вес, кг	$18,7 \pm 6,7$ 16,0 (10,8; 24,2)	$16,0 \pm 3,5$ 15,7 (11,2; 20,4)
BSA, м <sup>2</sup>	$0,77 \pm 0,20$ 0,72 (0,45; 1,15)	$0,68 \pm 0,10$ 0,68 (0,54; 0,82)

Сравнение характеристик пациентов, которым выполнялись ТАР, включенных в наблюдение в отдаленном периоде, показало наличие значимых отличий только по показателю площади поверхности тела, который был выше у больных, которым выполнялась ТАРm (таблица 6). Иных достоверных межгрупповых отличий по сравниваемым показателям выявлено не было.

Таблица 7.6. Сравнение характеристик пациентов, которым выполнялись ТАР и ТАРm, включенных в наблюдение в отдаленном периоде

Показатели	ВВ	КС	МУ
Исходный возраст	>0,1	>0,1	0,67



Срок	>0,1	>0,5	0,5
Возраст	0,48	>0,1	0,59
Вес	0,12	>0,1	0,88
BSA	0,001	>0,1	0,72

Таким образом обе группы RVISS и TAP сопоставимы также и при внутригрупповом разделении на подгруппы.

### **7.3 Характеристика диастолической функции правого желудочка у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после хирургического лечения тетрады Фалло**

В таблице 7.7 приведены характеристики диастолы в отдаленном периоде в группах пациентов, которым выполнялись различные варианты вмешательств - TAPT, RVOT, TwoPatch. Как видно, значение соотношения E/A было максимальным в группе 1 (TAPT), оно составило  $1,52 \pm 0,28$ , Me 1,45 (1,16; 1,88). У пациентов групп 2 (RVOT) и 3 (TwoP) уровни этого показателя были существенно ниже и составили соответственно  $1,28 \pm 0,18$ , Me 1,20 (0,98; 1,60) и  $1,24 \pm 0,21$ , Me 1,20 (0,87; 1,62) (рис.1).

Значение параметра ФИР у больных группы 1 (TAPT) было минимальным и составило  $59,1 \pm 16,8$  мс, Me 56,0 (37,5; 76,2) мс. В то же время у пациентов групп 2 (RVOT) и 3 (TwoP) уровень данного показателя был выше и составил соответственно  $64,6 \pm 13,2$  мс, Me 66,0 (44,2; 79,3) мс и  $66,4 \pm 14,5$  мс, Me 66,0 (51,3; 85,4) мс (рис. 2).

Сравнение значение параметра E/A группах больных в зависимости от варианта хирургического лечения, показало наличие значимых различий – критерий Крускайл-Уоллиса составил 18,4 ( $p=0,0001$ ),  $\chi^2=20,3$  ( $p<0,0001$ ). Критерий Крускайл-Уоллиса для показателя ФИР составил 3,2 ( $p=0,19$ ),  $\chi^2=1,42$  ( $p=0,491$ ), таким образом, межгрупповых отличий по данному параметру установлено не было, однако графически отчетливо прослеживается статистическая тенденция к меньшему значению в группе TAPT.

Рисунок 7.1. Транстрикуспидальный диастолический индекс

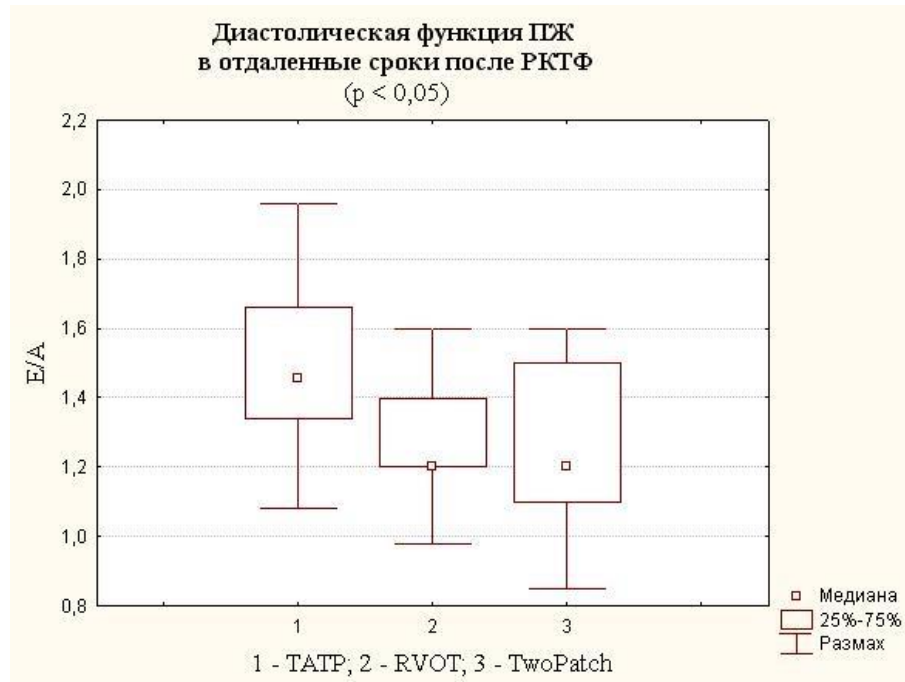


Рисунок 7.2. Длительность фазы изометрического расслабления

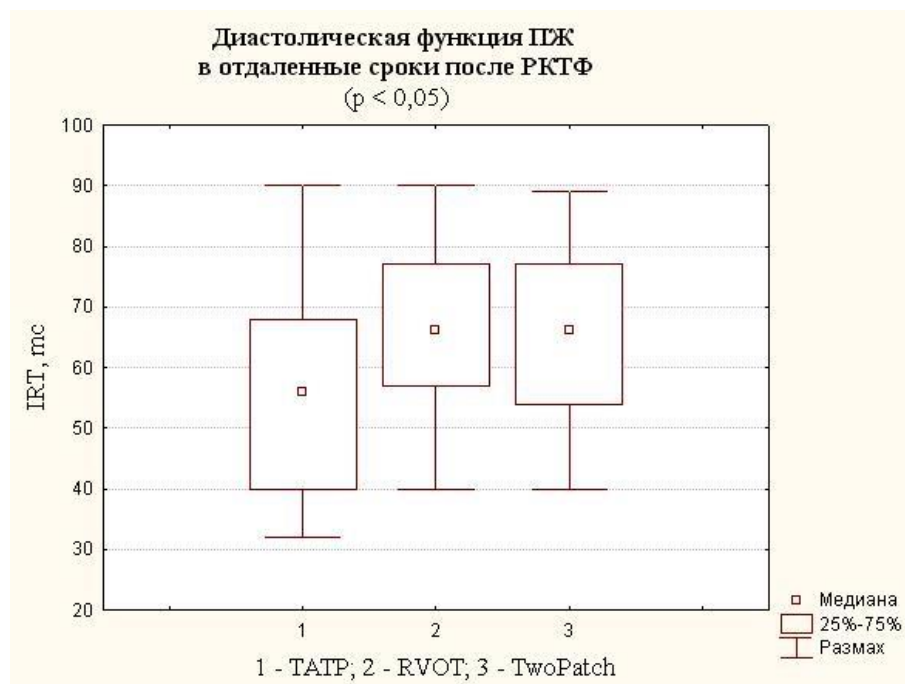


Таблица 7.7. Характеристика диастолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись ТАТР, RVOT и TwoPatch

Показатели	Группа 1 ТАТР (n=20)	Группа 2 RVOT (n=26)	Группа 3 TwoPatch (n=17)
Е/А	1,52±0,28 1,45 (1,16; 1,88)	1,28±0,18 1,20 (0,98; 1,60)	1,24±0,21 1,20 (0,87; 1,62)
ФИР, мс	59,1±16,8 56,0 (37,5; 76,2)	64,6±13,2 66,0 (44,2; 79,3)	66,4±14,5 66,0 (51,3; 85,4)

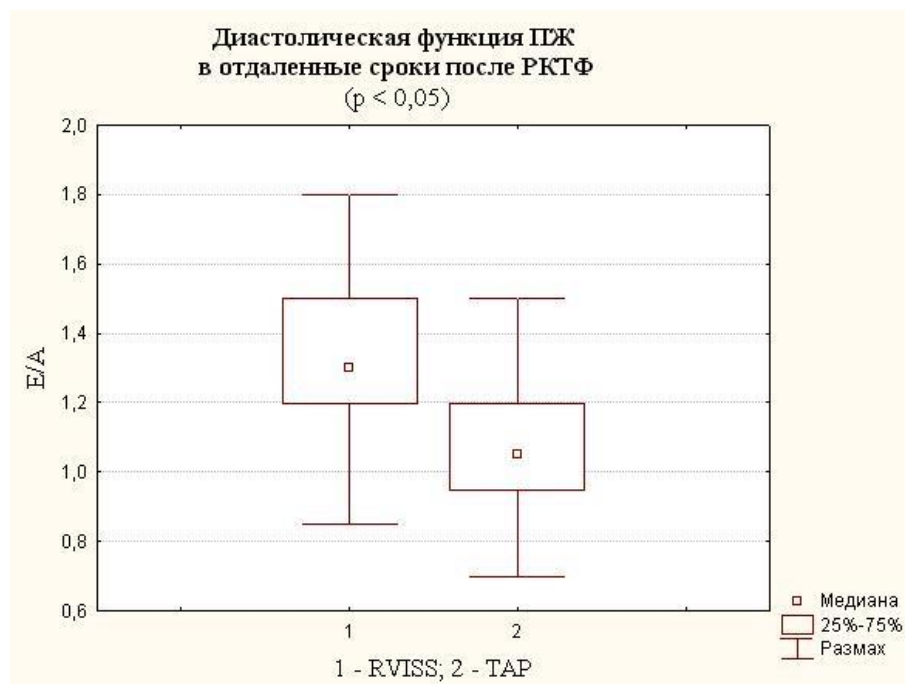
В таблице 7.8 представлены показатели диастолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись ТАР и ТАРm. Значения показателя Е/А существенно не различались и составили в группе 1 (ТАР) - 1,09±0,19, Ме 1,10 (0,85; 1,33), у больных группы 2 (ТАРm) - 1,11±0,25, Ме 1,00 (0,78; 1,44). Также не было отмечено различий параметра ФИР в зависимости от вида вмешательства: в первой группе значение этого показателя составило 78,6±10,7 мс, Ме 79,5 (59,2; 95,3) мс, во второй группе - 76,8±9,6 мс, Ме 78,0 (62,4; 90,7) мс. Сравнение показателей групп ТАР и ТАРm не выявило значимых различий по показателям Е/А (КВВ =0,6, ККС > 0,1, КМУ - 0,97) и ФИР (КВВ =0,43, ККС >0,1, КМУ -0,38).

Таблица 7.8. Характеристика диастолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись ТАР и ТАРm

Показатели	Группа 1 ТАР (n=67)	Группа 2 ТАРm (n=28)
Е/А	1,09±0,19 1,10 (0,85; 1,33)	1,11±0,25 1,00 (0,78; 1,44)
ФИР, мс	78,6±10,7 79,5 (59,2; 95,3)	76,8±9,6 78,0 (62,4; 90,7)

В таблице 7.9 приведены показатели диастолы в отдаленном периоде в зависимости от вида выполненного вмешательства – RVISS или TAP. Максимальным было значение E/A у пациентов группы 1 (RVISS)  $1,35 \pm 0,26$ , Me 1,30 (0,97; 1,74), в то время как у больных группы 2 (TAP) оно было значительно ниже -  $1,09 \pm 0,22$ , Me 1,10 (0,82; 1,36) (рис. 7.3). Уровни показателя ФИР также существенно различались: в группе 1 (RVISS) значение этого параметра составило  $63,4 \pm 15,0$  мс, Me 65,0 (41,1; 84,3) мс, а в группе 2 (TAP) -  $77,8 \pm 10,2$  мс, Me 78,5 (59,4; 91,3) мс (рис.4). Значимые различия вышеприведенных показателей были подтверждены величинами соответствующих критериев сравнения (для критериев ВВ  $p < 0,0001$ , ККС  $p < 0,001$  и для критерия Манна-Уитни  $p < 0,0001$ ).

Рисунок 7.3. Транстрикуспидальный диастолический индекс



Сравнение показателей групп пациентов, которым выполнялась операция TAP, и объединенной группы (RVOT и TwoPatch) показало, что критерий Краскела-Уоллиса для показателя E/A составил 18,2 ( $p=0,0001$ ),  $\chi^2=20,1$  ( $p<0,0001$ ), значение этого критерия для показателя ФИР составило 3,2 ( $p=0,05$ ),  $\chi^2=1,4$  ( $p=0,02$ ). Наличие этих значимых различий свидетельствует в пользу выполнения коррекции RVISS - TAP.

Рисунок 7.4. Длительность фазы изометрического расслабления

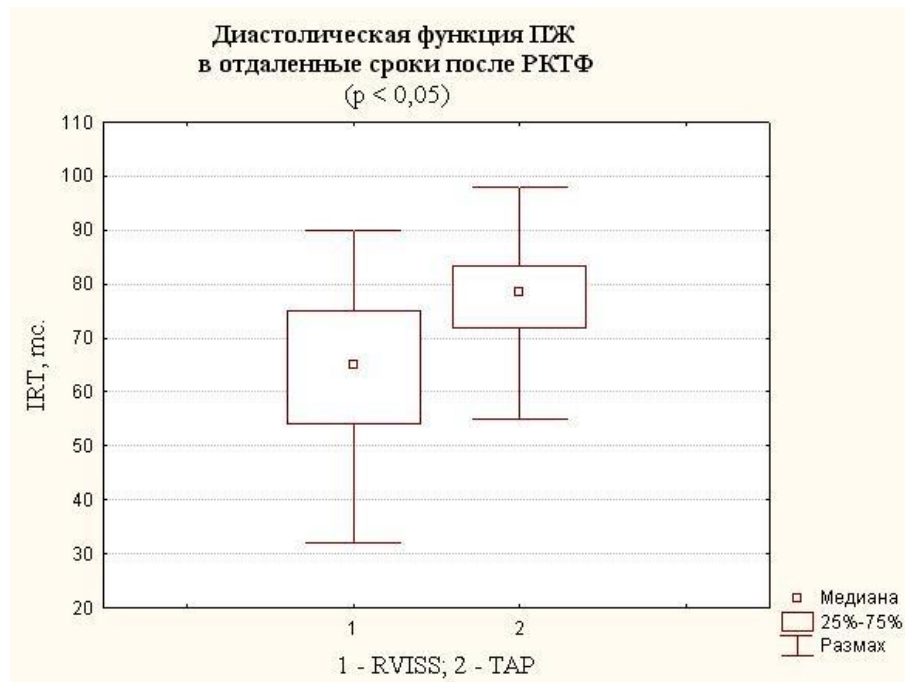


Таблица 7.9. Характеристика диастолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись RVISS и TAP

Показатели	Группа 1 RVISS (n=63)	Группа 2 TAP (n=95)
E/A	1,35±0,26 1,30 (0,97; 1,74)	1,09±0,22 1,10 (0,82; 1,36)
ФИР, мс	63,4±15,0 65,0 (41,1; 84,3)	77,8±10,2 78,5 (59,4; 91,3)

При анализе категоризованных переменных (типов диастолической дисфункции правого желудочка) выявлено, что диастолическая дисфункция встречалась в 7 раз чаще в подгруппе с вентрикулотомией (RVOT+TwoPatch) группы RVISS – OR=7,01; ДИ 95% 2,16-22,7;  $p=0,0012$ . Частота встречаемости ригидного типа дисфункции была в 3 раза выше в подгруппе с вентрикулотомией - OR=2,8; ДИ 95% 0,9-8,5;  $p=0,05$ , а по наличию рестриктивной физиологии правого желудочка группы достоверно не отличались - OR=9,8; ДИ 95% 0,5-179,1;  $p=0,12$ . Нормальная диастолическая

функция правого желудочка встречалась только у 2 пациентов группы ТАР (2,9% подгруппы и 2,1% всей группы n=95), при этом частота ригидной дисфункции была 63,8% (44) и 57,1% (16), а рестриктивной физиологии 33,3% (23) и 42,9% (12) соответственно (OR;  $p>0,05$ ) (рисунок 7.5).

Рисунок 7.5. Распределение пациентов по типам диастолической дисфункции правого желудочка

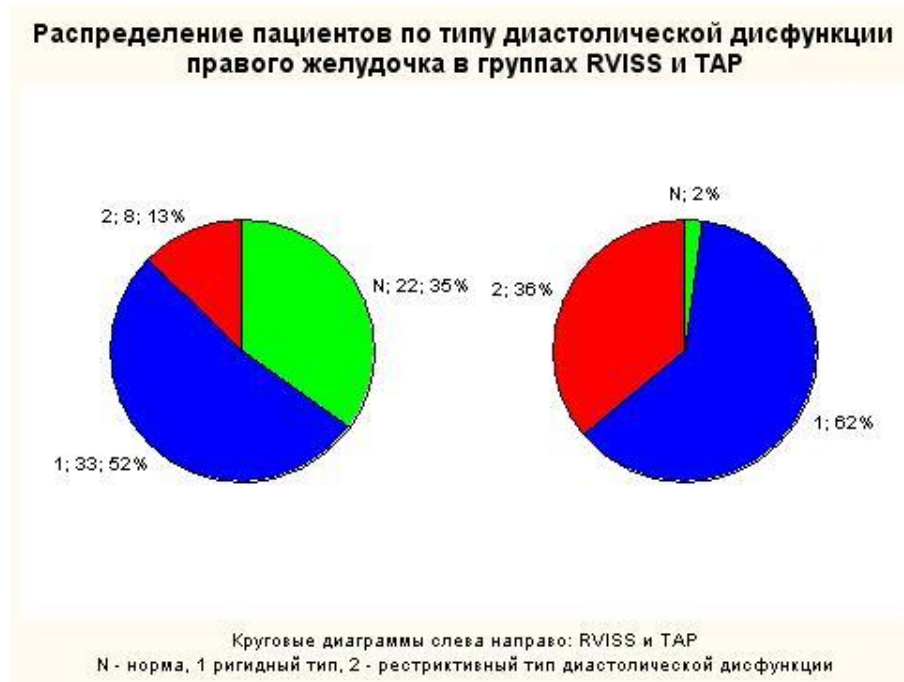


При анализе категоризованных переменных (типов диастолической дисфункции правого желудочка) в группах RVISS и ТАР выявлено, что нормальная диастолическая функция правого желудочка встречается в группе RVISS в 25 раз чаще, чем в группе ТАР - OR=24,9; ДИ 95% 5,6-111,1;  $p<0,0001$ . По частоте встречаемости ригидного типа дисфункции группы достоверно не отличались - OR=0,6; ДИ 95% 0,3-1,2;  $p=0,17$ , а рестриктивная физиология правого желудочка в 4 раза чаще присутствовала у пациентов группы ТАР - OR=4,01; ДИ 95% 1,7-9,4;  $p=0,0014$  (рисунок 7.6).

Таким образом, сравнение показало наличие значимых отличий показателей (характеристик диастолы) подгрупп внутри группы RVISS в пользу группы больных, которым выполнялась ТАТР, а также наличие значимых различий между показателями групп RVISS и ТАР. В то же время не было отмечено достоверных отличий между показателями групп больных в зависимости от выполнения ТАР или ТАРm, что говорит о том, что

использование моностворок в позиции пути оттока правого желудочка не влияет на диастолическую функцию правого желудочка и ожидаемый результат – аналогичный как и при использовании простой трансаннулярной пластики.

Рисунок 7.6. Распределение по типам диастолической дисфункции правого желудочка в группах RVISS и TAP



Кроме того, нормальная диастолическая функция правого желудочка в отдаленные сроки встречается в 7 раз чаще при выполнении РКТФ без вентрикулотомии по сравнению с другими подгруппами RVISS и в 25 раз чаще, чем при выполнении трансаннулярной пластики. Ригидный тип дисфункции правого желудочка встречается с одинаковой частотой как внутри групп, так и при межгрупповом анализе, а рестриктивная физиология правого желудочка встречается в 2,8 раза чаще в подгруппе с вентрикулотомией группы RVISS и в 4 раза чаще в группе TAP.

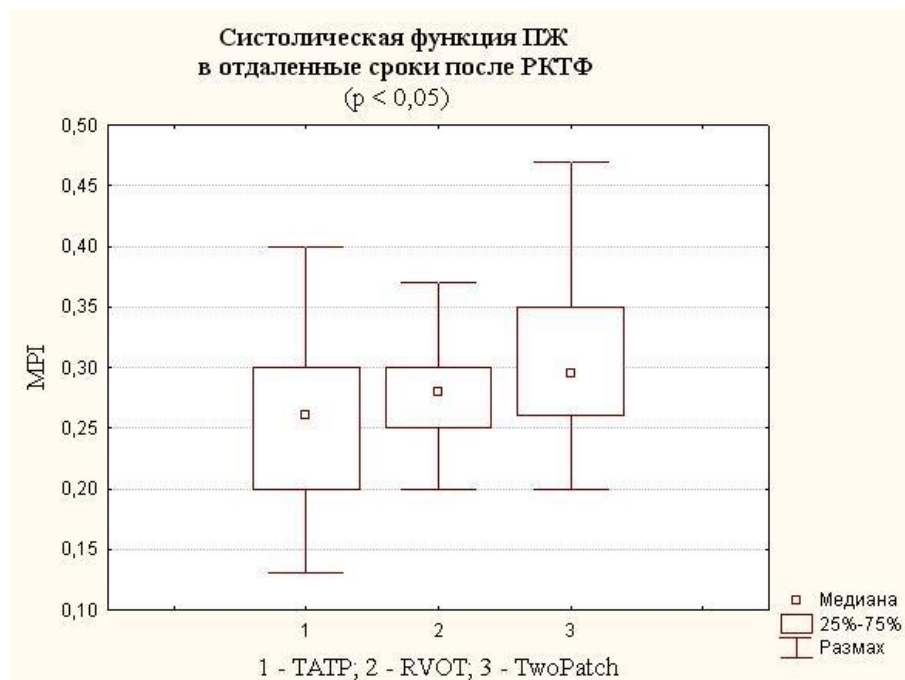
Примечание: Нормальными значениями ФИР для детей данной выборки являются  $63 \pm 7$  ( $69 \pm 12$ ) ms от 57 до 80 ms; E/A -  $2,3 \pm 0,6$  при DT  $140 \pm 21$  ( $193 \pm 23$ ) ms.

#### 7.4 Характеристика систолической функции правого желудочка у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после хирургического лечения тетрады Фалло

Анализ характеристик систолической функции у обследуемых пациентов в отдаленном периоде в зависимости от вида выполненного вмешательства RVISS (TATP, RVOT или TwoPatch) показал, что значения показателя EF, % FАС были практически на одном уровне и составили в группе 1 (TATP)  $67,6 \pm 5,8$ , Ме 67,0 (60,3; 75,9), в группе 2 (RVOT) -  $69,9 \pm 5,5$ , Ме 70,0 (61,3; 77,8), у больных группы 3 (TwoP) -  $69,3 \pm 5,5$ , Ме 68,5 (61,3; 78,0) (таблица 10).

Уровень показателя MPI был минимальным у пациентов группы 1 (TATP) -  $0,25 \pm 0,06$ , Ме 0,26 (0,16; 0,37), у больных второй группы (RVOT) был несколько выше -  $0,27 \pm 0,04$ , Ме 0,28 (0,21; 0,35), а в третьей группы (TwoP) был максимальным, составив  $0,30 \pm 0,06$ , Ме 0,29 (0,21; 0,40) (рис.7).

Рисунок 7.7. Индекс MPI в подгруппах RVISS



При этом не было выявлено значимых межгрупповых отличий по показателю EF%, FАС - значение критерия Краскелла-Уоллиса составило 2,8 ( $p=0,23$ ),  $\chi^2=3,4$  ( $p=0,17$ ). В то же время достоверные межгрупповые отличия



были характерны для параметра MPI, критерий Краскелла-Уоллиса был на уровне 7,7 ( $p=0,02$ ),  $\chi^2=3,4$  ( $p=0,03$ ) в пользу RVISS - TATP.

Таблица 7.10. Характеристика систолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись TATP, RVOT и TwoP

Показатели	Группа 1 TATP (n=20)	Группа 2 RVOT (n=26)	Группа 3 TwoP (n=17)
EF, % FAC	67,6±5,8 67,0 (60,3; 75,9)	69,9±5,5 70,0 (61,3; 77,8)	69,3±5,5 68,5 (61,3; 78,0)
MPI	0,25±0,06 0,26 (0,16; 0,37)	0,27±0,04 0,28 (0,21; 0,35)	0,30±0,06 0,29 (0,21; 0,40)

Сопоставление характеристик систолы в отдаленном периоде в группах пациентов в зависимости от выполнения TAP (TAP и TAPm) показало, что значение параметра EF %, FAC в первой группе (TAP) составило 69,3±6,9, Me 71,5 (59,3; 78,2), в группе 2 (TAPm) было незначительно выше - 71,6±4,4, Me 72,5 (64,3; 77,3) (таблица 7.11).

Уровни MPI также различались незначительно, составив в группах 1 (TAP) и 2 (TAPm) соответственно 0,39±0,10, Me 0,40 (0,26; 0,54) и 0,41±0,11, Me 0,42 (0,25; 0,57). Об отсутствии значимых межгрупповых различий свидетельствовали значения критериев, полученных при сравнении значений показателей EF (КВВ  $p=0,29$ , ККС  $p>0,1$ , КМУ  $p=0,63$ ) и MPI (КВВ  $p=0,29$ , ККС  $p<0,1$ , КМУ  $p=0,32$ ).

Таблица 7.11. Характеристика систолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись TAP и TAPm

Показатели	Группа 1 TAP (n=67)	Группа 2 TAPm (n=28)
EF, % FAC	69,3±6,9 71,5 (59,3; 78,2)	71,6±4,4 72,5 (64,3; 77,3)

MPI	0,39±0,10 0,40 (0,26; 0,54)	0,41±0,11 0,42 (0,25; 0,57)
-----	--------------------------------	--------------------------------

В таблице 7.12 приведены характеристики систолы в отдаленном периоде в группах больных, которым выполнялись вмешательства RVISS и TAP. Как видно, значения показателя EF%, FAC различались незначительно, составив в группе RVISS -  $68,9 \pm 5,6$ , Me 68,0 (52,3; 75,6), в группе TAP  $70,4 \pm 5,8$ , Me 72,0 (64,3; 77,4). При межгрупповом сравнении значения критериев для данного показателя составили КВВ -0,05, ККС > 0,05, КМУ - 0,06.

В то же время уровни параметра MPI существенно различались, составив в группе RVISS -  $0,27 \pm 0,05$ , Me 0,28 (0,19; 0,36), а у больных группы TAP -  $0,40 \pm 0,11$ , Me 0,41 (0,26; 0,54) (рис.8). Наличие значимых различий было подтверждено при определении соответствующих критерием, значения которых составили для MPI - КВВ  $p=0,00$ , ККС  $p<0,001$ , КМУ  $p=0,0000$ .

Рисунок 7.8. Индекс MPI в группах RVISS и TAP

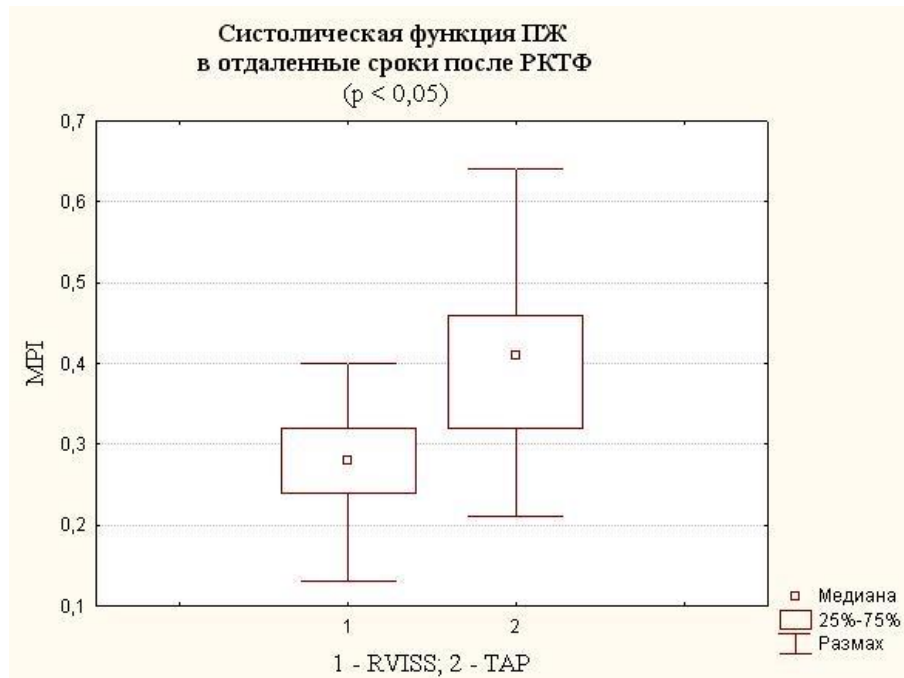


Таблица 7.12. Характеристика систолы в отдаленном периоде у пациентов, которым выполнялись RVISS и TAP

Показатели	Группа 1 RVISS (n=63)	Группа 2 TAP (n=95)
EF, % FAC	68,9±5,6 68,0 (52,3; 75,6)	70,4±5,8 72,0 (64,3; 77,4)
MPI	0,27±0,05 0,28 (0,19; 0,36)	0,40±0,11 0,41 (0,26; 0,54)

Таким образом, по EF% определенной методом FAC достоверных различий в группах не выявлено (слабая чувствительность и специфичность метода), однако по значению MPI выявлены достоверные различия между RVISS и TAP, а также внутри группы RVISS в пользу более низкого MPI в подгруппе RVISS – TATP.

Сравнение групп TAP и RVISS по доле больных со значением TAPSE < -3 показало, что в группе TAP было 28 из 95 таких больных (29,5 %), а в группе RVISS – 5 из 63 (7,9 %) (OR=4,8, 95 % ДИ 1,7-13,2, p=0,0023).

Таким образом, при выполнении трансанулярной пластики доля больных с TAPSE < -3 значительно выше (в 4,8 раза) по сравнению с группой больных, которым выполнялась RVISS (рисунок 7.9).

Сравнение групп TAP и TAPm по доле больных со значением TAPSE < -3 показало, что в группе TAP было 20 из 67 таких больных (29,9 %), а в группе TAPm – 8 из 28 (28,6 %) (OR=0,94, 95 % ДИ 0,3-2,4, p=0,9), значимых различий по этому показателю в группе TAP выявлено не было (рис 7.10, 7.11).

Сравнение групп TATP (рис.12) и RVOT+TwoPatch (рис. 13, 14) по доле больных со значением TAPSE < -3 показало, что в первой группе было 2 из 20 таких больных (10,0 %), во второй - 3 из 43 (7,0 %) (OR=0,67, 95 % ДИ 0,1-4,0, p=0,68).

Таким образом, у пациентов группы RVISS нарушения систолической функции правого желудочка встречаются достоверно реже, чем в группе TAP, полученные данные по показателю MPI говорят в пользу

трансатриальной – транспульмональной коррекции. Кроме того, согласно анализу Zscore TAPSE – нарушения систолической функции правого желудочка в 4,8 раза чаще встречаются в отдаленном послеоперационном периоде после трансаннулярной пластики.

Рисунок 7.9. Распределение пациентов с Z-TAPSE  $\leq -3$  в группах RVISS и TAP



Примечание: Нормальными значениями EF%, FAC для детей данной выборки являются 54 – 75%; TAPSE 4у 1,5 – 2,5 см; 4-18у 1,8-2,5см; 18у 1,8-3,1 см; MPI = ICT+IRT/ET – 0,28 ± 0,04.

Рисунок 7.10. TAPSE Z Score в подгруппе TAP

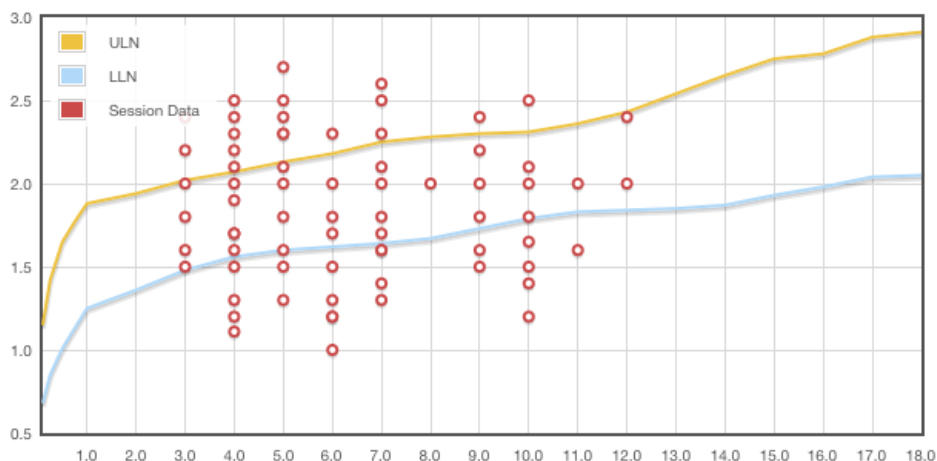


Рисунок 7.11. TAPSE Z Score в подгруппе TAPm

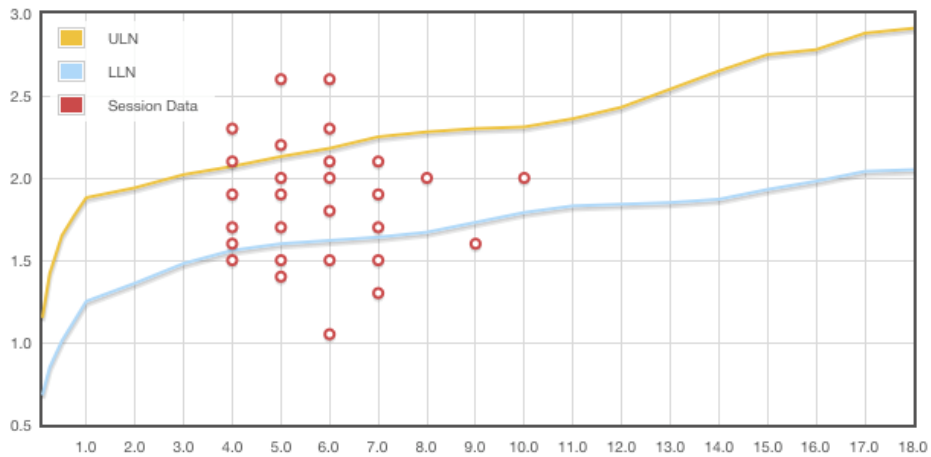


Рисунок 7.12. TAPSE Z Score в подгруппе TATP

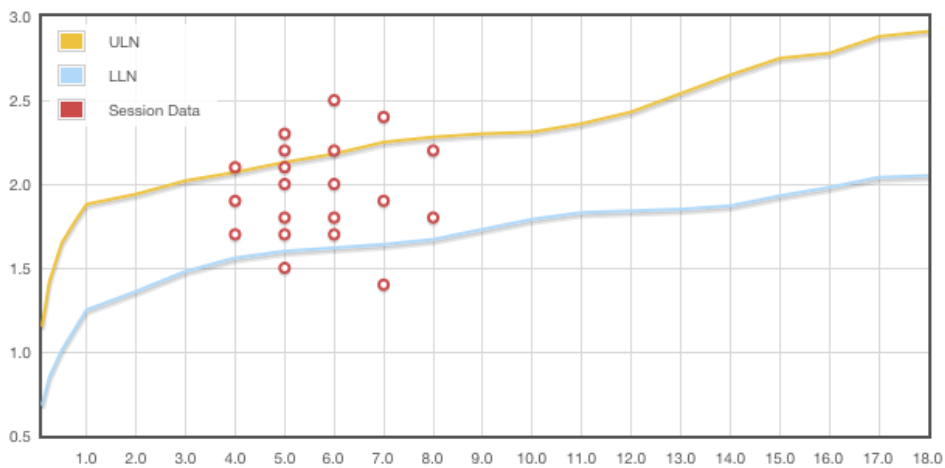


Рисунок 7.13. TAPSE Z Score в подгруппе RVOT

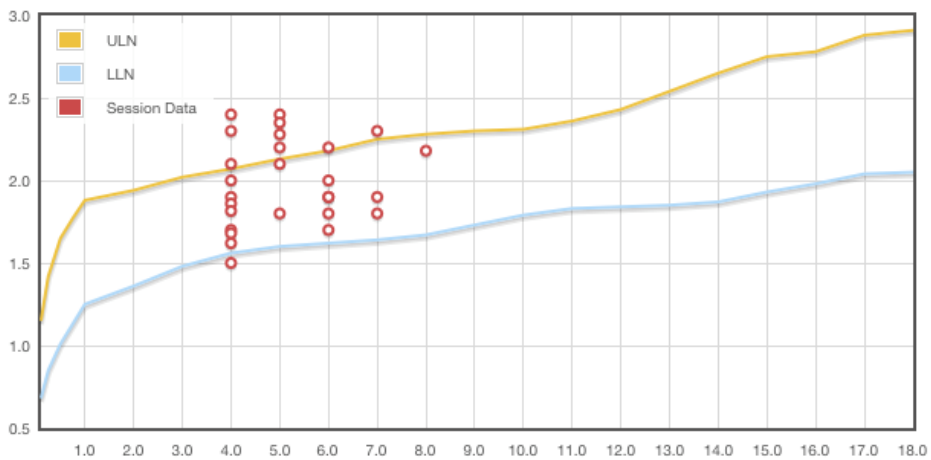
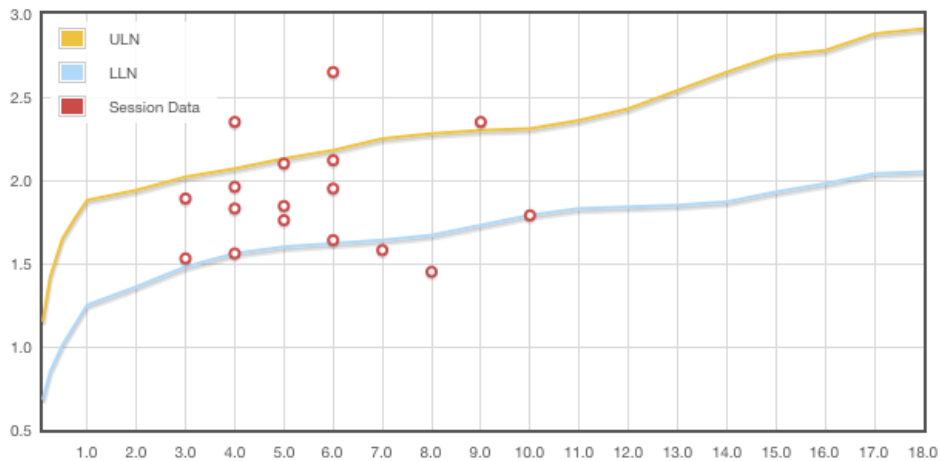


Рисунок 7.14. TAPSE Z Score в подгруппе TwoPatch



### 7.5 Электрофизиология правого желудочка у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло

У больных после радикальной коррекции тетрады Фалло через несколько лет ( $11,7 \pm 2,3$  года) с частотой 0,3 - 3 % регистрируются случаи внезапной смерти, причинами которой бывают нарушения внутрижелудочковой проводимости, АВ блокады и желудочковые тахикардии (Кушаковский М.С., Bernardo Sarubbi, 1999). Проведенный L. Horowitz и соавт. (1980) анализ показал, что желудочковая тахикардия формируется в области пути оттока правого желудочка, в области послеоперационного рубца.

Последние исследования выявили критерии высокого риска внезапной смерти в данной группе пациентов, при наличии которых требуется систематический мониторинг ЭКГ, подбор антиаритмической терапии, а в самых тяжелых случаях хирургическое лечение: QRS > 160 - 180 мс., (чувствительность 100%, специфичность 96%), QRSd > 40 мс. (чувствительность 90%, специфичность 77%), QTd > 65 мс. (чувствительность 85%, специфичность 75%), Jtd > 40 мс. (чувствительность 30%, специфичность 72%) (Turrini P., Seshadru Balaji, 1994 - 2001). Кроме того, данные показатели могут свидетельствовать о степени нарушения локальной сократимости правого желудочка и нарушениях метаболизма миокарда в процессе де - и реполяризации (Gatzoulis, 1995).

В данной выборке пациентов показатели  $QRS \geq 160$  мс выявлено не было, как и пациентов с показателями  $QRSd$  и  $QTd \geq 40$  и  $65$  мс соответственно, поэтому, в диссертационную работу включены показатели  $QRS$  и  $QT$ . В области нормальных значений (по Осколковой М.К., 1988)  $50 - 80$  мс. распределения переменных  $QRS$  не выявлено, все значения выборки находились выше  $80$  мс. А выше значения  $110$  мс. находились лишь области стандартной ошибки и верхние «усы» стандартной девиации. Таким образом, обнаружена тенденция к пролонгированию комплекса  $QRS$  во всей выборке исследованной в отдаленном послеоперационном периоде, что говорит о процессах нарушениях деполяризации в той или иной степени у всех пациентов, радикально оперированных по поводу тетрады Фалло.

В таблице 7.13 и на рисунках 7.15, 7.16 представлены значения и распределение значений  $QRS$  мс в группах  $RVISS$  и  $TAP$ . Так в первой группе значение составило  $100,7 \pm 16,4$  (95) мс, а во второй -  $117,4 \pm 18,9$  (121,5) мс. В группе  $TAP$  имеет место достоверное по всем непараметрическим критериям для двух независимых переменных (Вальда – Вольфовица, Колмогорова – Смирнова, Манна Уитни) удлинение комплекса  $QRS$  по сравнению с группой  $RVISS$ .

Таблица 7.13. Значения величины  $QRS$  мс в группах  $RVISS$  и  $TAP$

Группа	$QRS$ , мс	КВВ	ККС	КМУ
$RVISS$	$100,7 \pm 16,4$ (95)	<b><math>p=0,03</math></b>	<b><math>p&lt;0,01</math></b>	<b><math>p=0,003</math></b>
$TAP$	$117,4 \pm 18,9$ (121,5)			

В таблице 7.14 и на рисунках 7.17, 7.18 представлены значения и распределение значений  $QRS$  мс в подгруппах  $RVISS$  и  $TAP$ . Так в группе  $TATP$  значение составило  $99,8 \pm 15,7$  (100) мс, в группе  $RVOT$  -  $96,9 \pm 12,6$  (93,5) мс, в группе  $TwoPatch$  -  $105,4 \pm 20,6$  (98,4) мс, в группе  $TAP$  -  $117,5 \pm 16,8$  (121,5) мс, а в группе  $TAPm$  -  $118,3 \pm 21,7$  (122) мс.

Рисунок 7.15. Значения величины QRS мс в группах RVISS и TAP

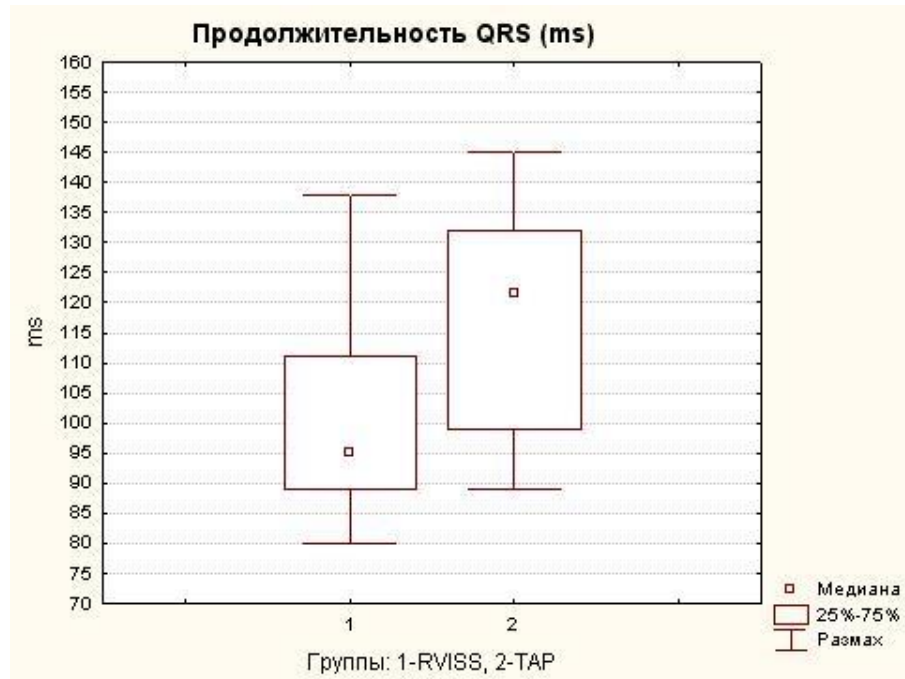
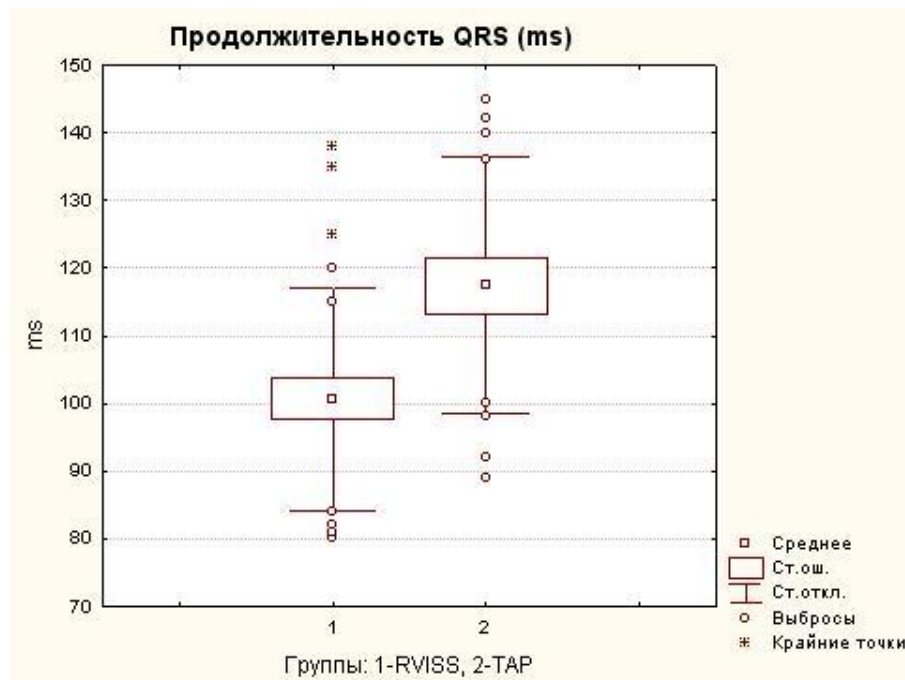


Рисунок 7.16. Значения величины QRS мс в группах RVISS и TAP



При сравнении значений всех 5 групп с помощью ANOVA Краскела – Уоллиса и медианного теста выявлены достоверные различия между группами ( $p=0,04$ ). Внутригрупповые сравнения в группах RVISS и TAP не выявили достоверных различий кроме статистической тенденции уменьшения длительности QRS в подгруппах RVISS ( $p>0,05$ ).



Таблица 7.14. Значения величины QRS мс в подгруппах RVISS и TAP

Группа	QRS, мс	ANOVA Краскела – Уоллиса и Медианный тест - $X^2$ ; КВВ, ККС, КМУ	
TATP	99,8±15,7 (100)	КУ=0,8; p=0,6; $X^2=1,87$ ; p=0,39	КУ=9,6; <b>p=0,04</b> ; $X^2=5,6$ ; p=0,2
RVOT	96,9±12,6 (93,5)		
TwoPatch	105,4±20,6 (98,4)		
TAP	117,5±16,8 (121,5)	КВВ; p=0,94; ККС; p>0,5; КМУ; p=0,83;	
TAPm	118,3±21,7 (122)		

В таблице 7.15 и на рисунках 7.19, 7.20 представлены значения и распределение значений QT мс в группах RVISS и TAP. Так в первой группе значение составило 334,4±58,2 (339) мс, а во второй - 380,7±69,5 (366,5) мс.

В группе TAP имеет место достоверное по критерию Манна Уитни с низкой вероятностью ошибки (2/100) удлинение комплекса QT по сравнению с группой RVISS.

В таблице 7.16 и на рисунках 7.21, 7.22 представлены значения и распределение значений QT мс в подгруппах RVISS и TAP. Так в группе TATP значение составило 312,2±60,3 (296) мс, в группе RVOT - 333,5±33,5 (339) мс, в группе TwoPatch - 357,6±70,8 (389,5) мс, в группе TAP - 377,8±70,1 (377,5) мс, а в группе TAPm - 383,7±72,5 (362,5) мс.

При сравнении значений всех 5 групп с помощью ANOVA Краскела – Уоллиса и медианного теста выявлены достоверные различия между группами (p<0,05). Внутригрупповые сравнения в группах RVISS и TAP не выявили достоверных различий (p>0,05), однако наблюдается статистическая тенденция к расположению значений подгруппы TATP в области скорректированных/нормальных/ значений, а также уменьшению

продолжительности QT в подгруппах RVISS по сравнению с подгруппами TAP.

Рисунок 7.17. Значения величины QRS мс в подгруппах RVISS и TAP

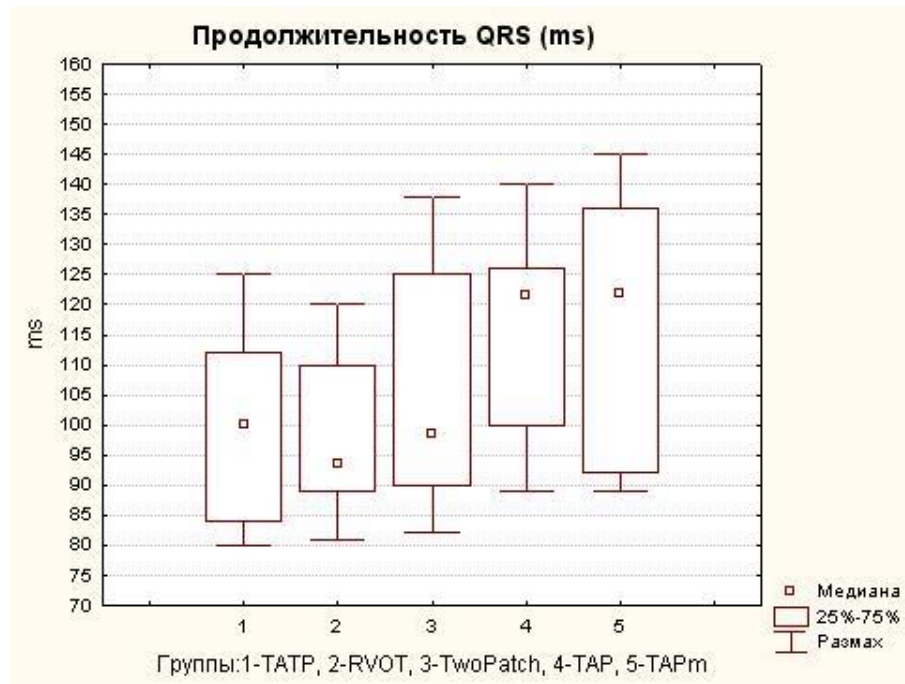


Рисунок 7.18. Значения величины QRS мс в подгруппах RVISS и TAP

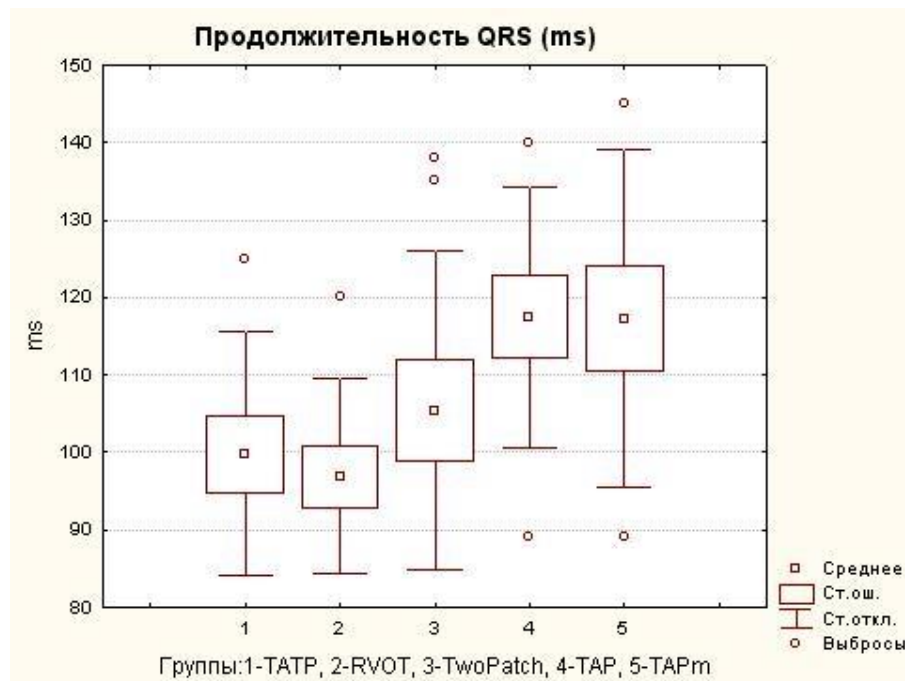
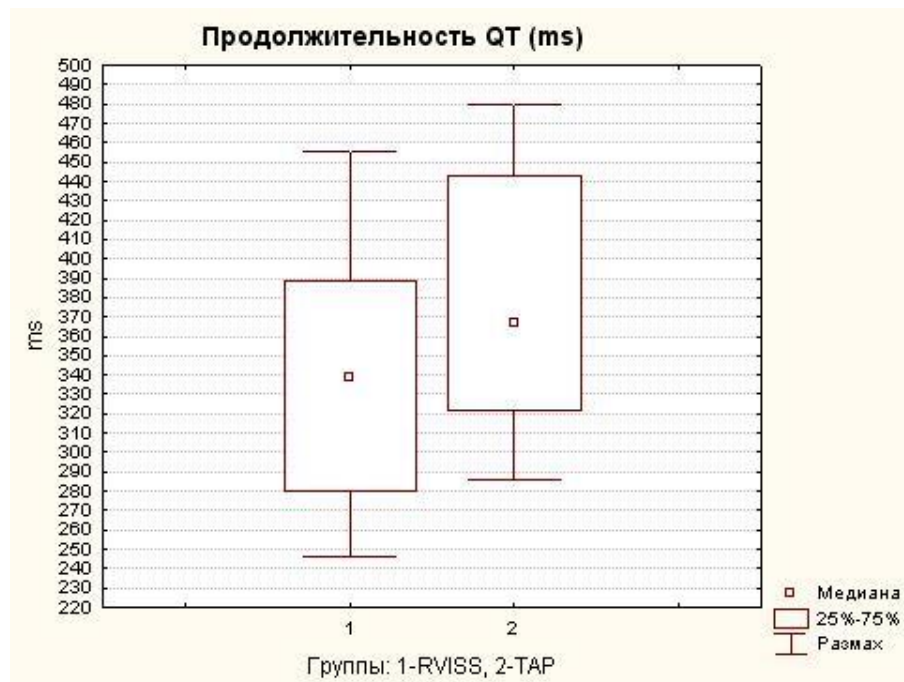


Таблица 7.15. Значения величины QT мс в группах RVISS и TAP

Группа	QT, мс	КВВ	ККС	КМУ
RVISS	334,4±58,2 (339)	p=0,1	p<0,1	<b>p=0,02</b>
TAP	380,7±69,5 (366,5)			

Рисунок 7.19. Значения величины QT мс в группах RVISS и TAP



При достоверно больших значениях продолжительности QT выявленных в группе TAP, а также, учитывая большую статистическую разницу значений в пользу QT, можно судить и о более значительном удлинении интервала ST в этой группе, непосредственно отражающего процессы реполяризации миокарда.

Полная блокада правой ножки пучка Гиса в отдаленные сроки после коррекции выявлена у 124 пациентов данной выборки (78,4%), что согласуется с литературными данными. В группе RVISS в отдаленном периоде полную блокаду правой ножки пучка Гиса имели 39 пациентов (61,9%), в группе TAP - 62 пациента (65,2%).

Рисунок 7.20. Значения величины QT мс в группах RVISS и TAP

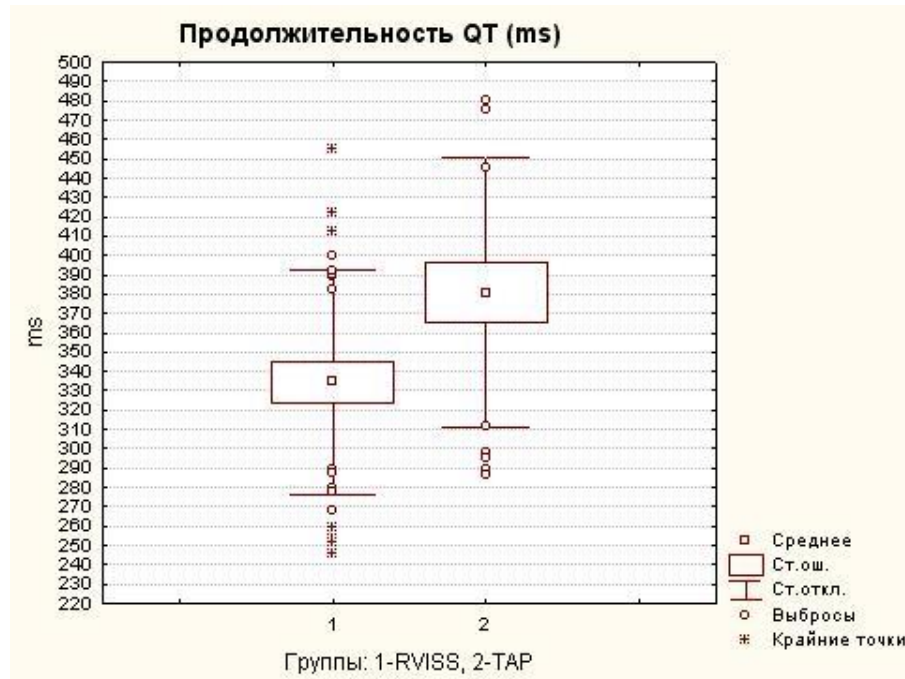


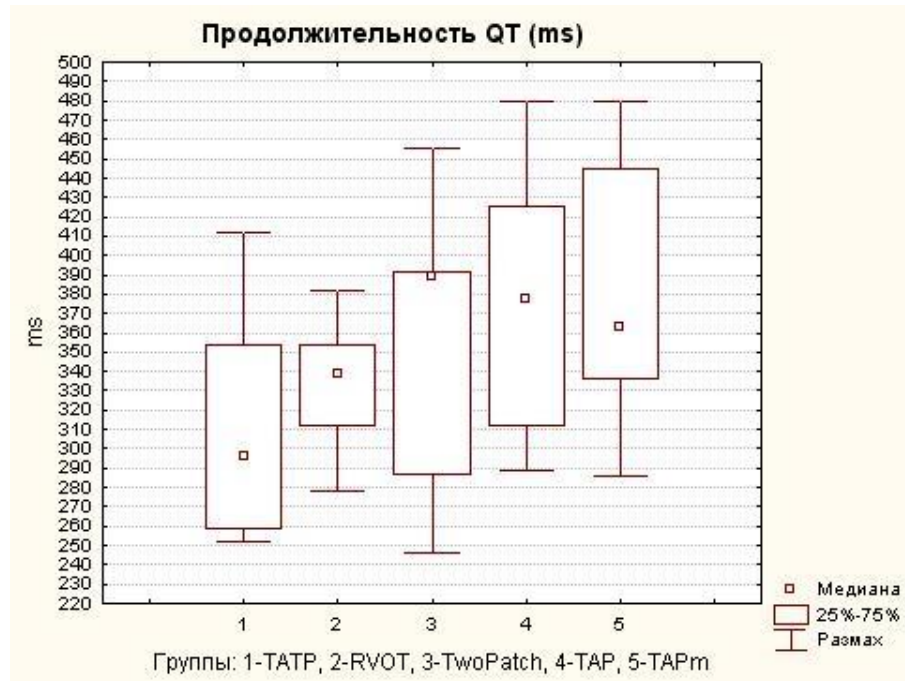
Таблица 7.16. Значения величины QT мс в подгруппах RVISS и TAP

Группа	QRS, мс	ANOVA Краскела – Уоллиса и Медианный тест - $X^2$ ; КВВ, ККС, КМУ	
TATP	312,2±60,3 (296)	КУ=3,2; p=0,2; $X^2$ =2,7; p=0,2	КУ=7,5; p=0,05; $X^2$ =3,2; p=0,02
RVOT	333,5±33,5 (339)		
TwoPatch	357,6±70,8 (389,5)		
TAP	377,8±70,1 (377,5)	КВВ; p=0,8; ККС; p>0,1;	
TAPm	383,7±72,5 (362,5)	КМУ; p=0,8;	

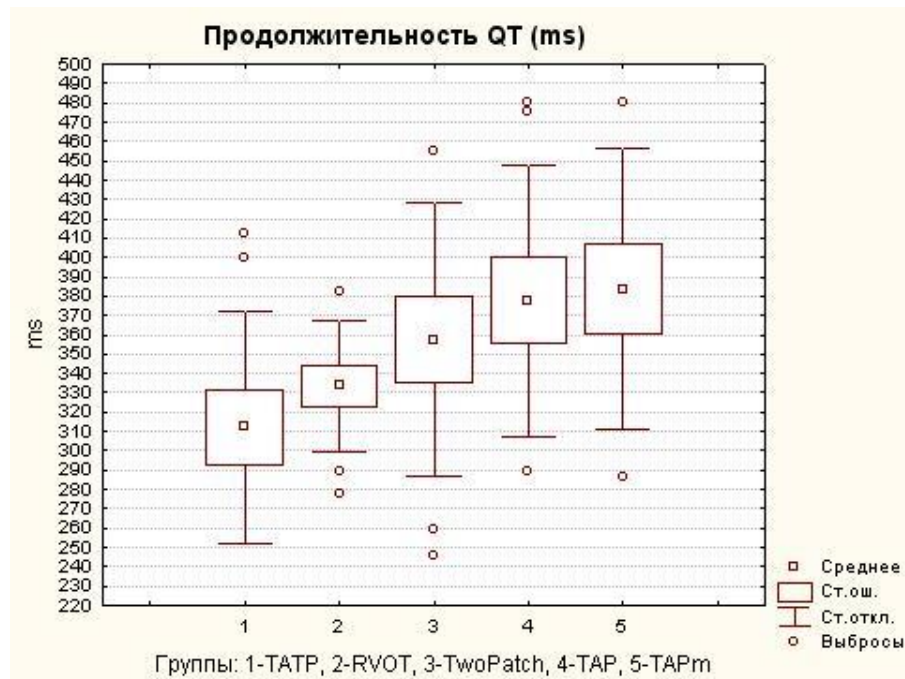
Таким образом, в отдаленном послеоперационном периоде выявлены более выраженные нарушения как де – так и реполяризации миокарда у

пациентов в группе TAP, однако критических значений  $QRS \geq 160$  мс.,  $QRSd \geq 40$  мс.,  $QTd \geq 65$  мс. не определялось

**Рисунок 7.21.** Значения величины QT мс в подгруппах RVISS и TAP



**Рисунок 7.22.** Значения величины QT мс в подгруппах RVISS и TAP



Внутригрупповых различий выявлено не было, что говорит о том, что ни тип реконструкции, ни факт венстрикулотомии в группе RVISS, ни использование моностворок в группе ТАР достоверно не влияют на электрофизиологическую стабильность миокарда после радикальной коррекции тетрады Фалло, однако определены статистические тенденции уменьшения продолжительности QRS и QT в подгруппе пациентов с трансатриальной – транспульмональной коррекцией (ТАТР).

### **7.6 Анатомио – гемодинамические результаты радикальной коррекции тетрады Фалло**

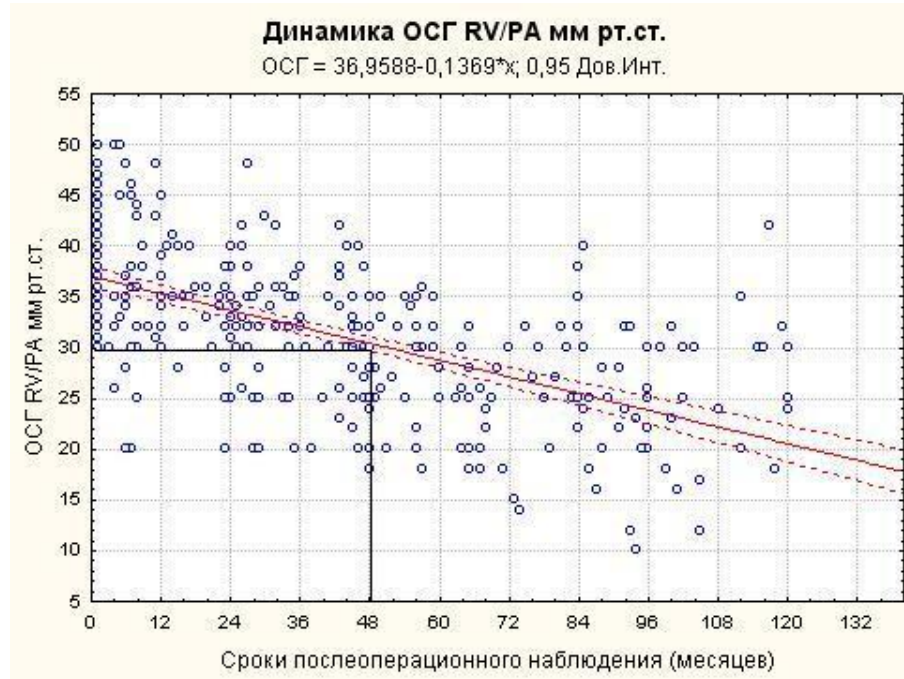
В предыдущих разделах были представлены значения ОСГ RV/PA в раннем послеоперационном периоде, а также выявлены факторы риска повторных операций. В данном разделе представлена динамика ОСГ RV/PA > 30 мм рт.ст. у пациентов, которым не выполнялись какие либо повторные вмешательства.

Из 118 пациентов, у которых ОСГ RV/PA был > 30 мм рт.ст. (106+12) – 12 пациентов с ОСГ RV/PA  $\geq$  50 мм рт.ст. все были реоперированы (7 балонных ангиопластик, 5 открытых Redo), из 106 пациентов с ОСГ RV/PA 30-50 мм рт.ст. 26 пациентов были реоперированы (23 балонных ангиопластик, 3 открытых Redo). Из группы пациентов с ОСГ RV/PA 30-50 мм рт.ст. – 80 пациентов (75,5%) находились в группе динамического наблюдения. Из общего числа пациентов с ОСГ RV/PA > 30 мм рт.ст. эти 80 пациентов составляют 67,7% (из 118=106+12). Остальным 38 пациентам – 32,3% требовались те или иные повторные вмешательства. Таким образом, свобода от реопераций при ОСГ RV/PA > 30 мм рт.ст. составляет 67,7% с увеличением в изолированной группе ограниченной верхней границей 50 мм рт.ст - до 75,5%.

7 пациентам с ОСГ RV/PA  $\leq$  30 мм рт.ст. была выполнена балонная ангиопластика ККЛА в отдаленном периоде в связи с нарастанием ОСГ RV/PA. Это составило 1,24% пациентов из 561 (685-118-6, т.е. исключая из выборки повторные операции и пациентов с ОСГ RV/PA > 30 мм рт.ст.). Таким образом, свобода от реопераций в группе пациентов с ОСГ RV/PA < 30 мм рт.ст. составляет 98,7%.

На рисунке 23 представлена динамика ОСГ RV/PA у пациентов с послеоперационным значением  $\geq 30$  мм рт.ст в отдаленном послеоперационном периоде (24-120 месяцев).

Рисунок 7.23. Динамика величины ОСГ RV/PA мм рт.ст. в отдаленные сроки после операции



При анализе данной регрессионной модели выявлено, что ОСГ RV/PA имеет тенденцию к снижению в отдаленном послеоперационном периоде с R Спирмена = -0,5 и коэффициентом детерминации  $R^2 = 0,32$ . Кроме того, согласно линии тренда аппроксимирующей функции  $ОСГ = 36,9588 - 0,1369 * \text{мес.}$  в срок 48 месяцев после РКТФ отмечается достижение величины 30 мм рт.ст. с дальнейшим снижением ОСГ RV/PA. На рисунке 24 представлена динамика ОСГ RV/PA у пациентов с послеоперационным значением  $\geq 30$  мм рт.ст в отдаленном послеоперационном периоде с интервалом предсказания результатов 95%.

При анализе данной диаграммы выявлено, что 50% и 95% значений группируются ниже значения ОСГ RV/PA 30 мм рт.ст в срок 48 и 120 месяцев соответственно. Таким образом, у 67,7% пациентов с послеоперационным ОСГ RV/PA  $\geq 30$  мм рт.ст. имеет место достоверное снижение ОСГ до неоперационных значений в течении 4 -10 лет после

РКТФ, причем примерно  $\frac{1}{2}$  значений снижаются ниже 30 мм рт.ст в течении первых 4 лет.

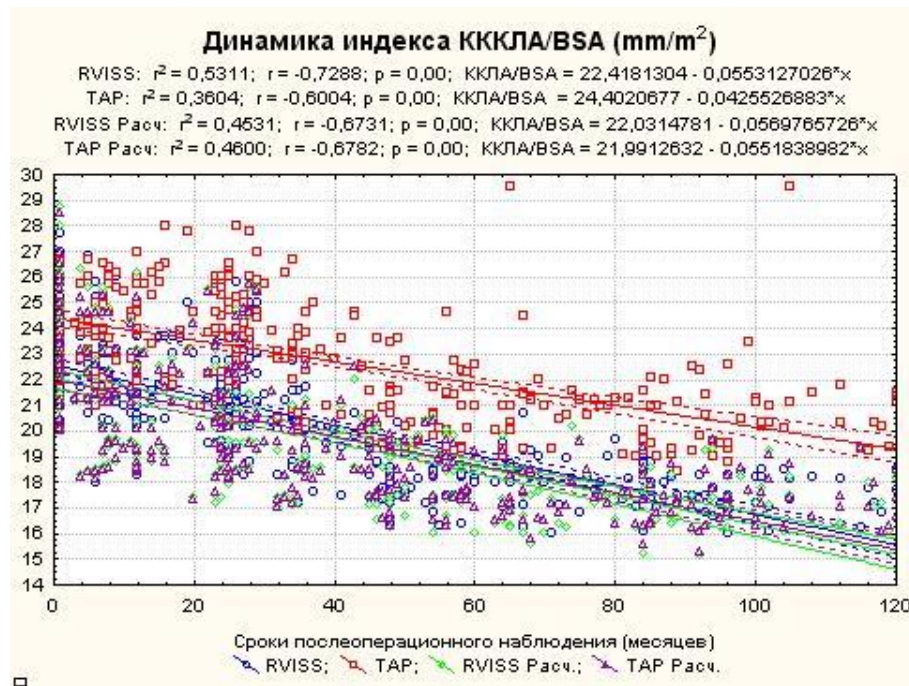
Рисунок 7.24. Динамика величины ОСГ RV/PA мм рт.ст. в отдаленные сроки после операции с интервалом предсказания результатов 95%



Для оценки изменений величины индекса ККЛА/BSA использовались относительные к площади поверхности тела (BSA) переменные, а, также, расчетные величины, полученные по формуле Rowlatt IE et all (1963): ККЛА =  $4,9639 \cdot \ln(\text{BSA}) + 15,293$  для групп RVISS и TAP. Учитывая тот факт, что Rowlatt IE et all проводили кардиометрические исследования на препаратах консервированных в растворе формальдегида, что может исказить истинные размеры ККЛА, а, также, учитывая возможность влияния других факторов, таких как время исследования (1963 год), популяционные особенности, различные методики получения расчетных и действительных данных в данной работе и т.д., наиболее ценными и объективными следует все же признать данные, полученные в процессе исследования с помощью трансторакальной Эхо КГ и соответственно результаты их статистического анализа в выделенных группах пациентов. На рисунке 7.25 представлены линейные функции с 95% доверительным интервалом описывающие зависимость между возрастом пациентов в месяцах и величинами ККЛА/BSA.



Рисунок 7.25. Динамика величины ККЛА/BSA в отдаленные сроки после операции с доверительным интервалом 95%



Поскольку межгрупповые сравнения BSA не выявили достоверных различий, группы были сопоставимы, коэффициенты корреляции Спирмена составили в группе RVISS<sub>расч</sub>:  $R = -0,67$  и TAP<sub>расч</sub>  $R = -0,67$  ( $p=0,00$ ) соответственно. Эти значения отражают существенную зависимость между переменными, значения практически равны по модулю и знаку (прямая отрицательная корреляция). Сравнение коэффициентов  $R$  также не выявило статистических различий между аппроксимирующими функциями с уровнем достоверности  $p=0,5$ ; Адекватность математических моделей выражается через коэффициент детерминации:  $R^2 = 0,45$  для RVISS - ККЛА<sub>расч</sub>/BSA и  $R^2 = 0,46$  для TAP - ККЛА<sub>расч</sub>/BSA. Коэффициенты корреляции Спирмена в группе RVISS:  $R = -0,72$  и  $R_{расч} = -0,67$  ( $p=0,00$ ) отражают существенную зависимость между переменными, значения практически равны по модулю и знаку (прямая отрицательная корреляция). Сравнение коэффициентов  $R$  также не выявило статистических различий между аппроксимирующими функциями с уровнем достоверности  $p=0,1$ ; Адекватность математических моделей выражается через коэффициент детерминации:  $R^2 = 0,53$  для RVISS - ККЛА/BSA и  $R^2 = 0,45$  для RVISS - ККЛА<sub>расч</sub>/BSA. Коэффициенты корреляции Спирмена в группе TAP:  $R = -0,6$  и  $R_{расч} = -0,67$  ( $p=0,00$ ) - также отражают существенную зависимость между переменными и наблюдается

прямая отрицательная корреляция. Однако, сравнение коэффициентов  $R$  выявило достоверные статистические различия между аппроксимирующими функциями с высоким уровнем достоверности  $p=0,06$  (т.е. с вероятностью ошибки 6/100); Адекватность математических моделей выражается через коэффициент детерминации:  $R^2 = 0,36$  для ТАР - ККЛА/BSA и  $R^2 = 0,46$  для ТАР - ККЛА<sub>расч</sub>/BSA.

Из этого следует, что динамика расчетных показателей двух групп достоверно не отличается ни согласно анализа аппроксимирующих функций, ни согласно линий тренда. В группе RVISS наблюдается близкое к расчетному развитие ККЛА, а в группе ТАР отмечается тенденция к более высоким значениям величины ККЛА (дилатации ККЛА) относительно расчетной функции.

Следует отметить, что размеры ККЛА на дооперационном этапе в группе RVISS были несколько больше, чем в группе ТАР и составляли  $24,3 \pm 6,1$  (23,8) мм/м<sup>2</sup> и  $20,9 \pm 4,8$  (20,8) мм/м<sup>2</sup> соответственно. При анализе регрессионных моделей в послеоперационном периоде видно, что этот показатель в группе RVISS логично сохраняется на данной линии тренда в пределах исходных значений, в то время как ККЛА/BSA в группе ТАР уже в раннем послеоперационном периоде и далее – превышает свои исходные показатели. Это свидетельствует о влиянии трансаннулярной пластики на показатели ККЛА/BSA в этой группе существенно увеличивая значения этого индекса как в сравнении с группой RVISS, так и относительно собственных расчетных показателей. В свою очередь это уже в раннем послеоперационном периоде может создавать предпосылки для отклонения развития ККЛА от нормального и дилатации в отдаленные сроки после операции.

При сравнении коэффициентов  $R$  для RVISS - ККЛА/BSA и ТАР - ККЛА/BSA получен уровень достоверности  $p = 0,0024$  (с вероятностью ошибки утверждения, что корреляции достоверно отличаются - 24/10000), что говорит о существенном влиянии типа реконструкции и факта сохранения ККЛА на последующее развитие этих структур.

В группе RVISS отмечается достоверное уменьшение относительных размеров ККЛА с возрастом согласующееся с нормальным развитием

структур пути оттока правого желудочка, тогда как в группе ТАР имеет место исходное нарушение данных пропорций развития с последующей тенденцией к дилатации ККЛА.

Эти процессы безусловно связаны с выраженностью недостаточности КЛА (легочной регургитацией) в отдаленные сроки после операции поэтому были исследована относительные к площади поверхности переменные легочной регургитации. Индекс площади струи ЛР (PRAI) до  $10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  соответствовал незначительной легочной регургитации,  $10-15 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  - признак умеренной легочной регургитации, а показатель свыше или равный  $15 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  соответствовал переходной степени от умеренной к выраженной (Miyake T, 1989). Распределение пациентов по выраженности легочной регургитации в группах RVISS и ТАР представлено на рисунке 26.

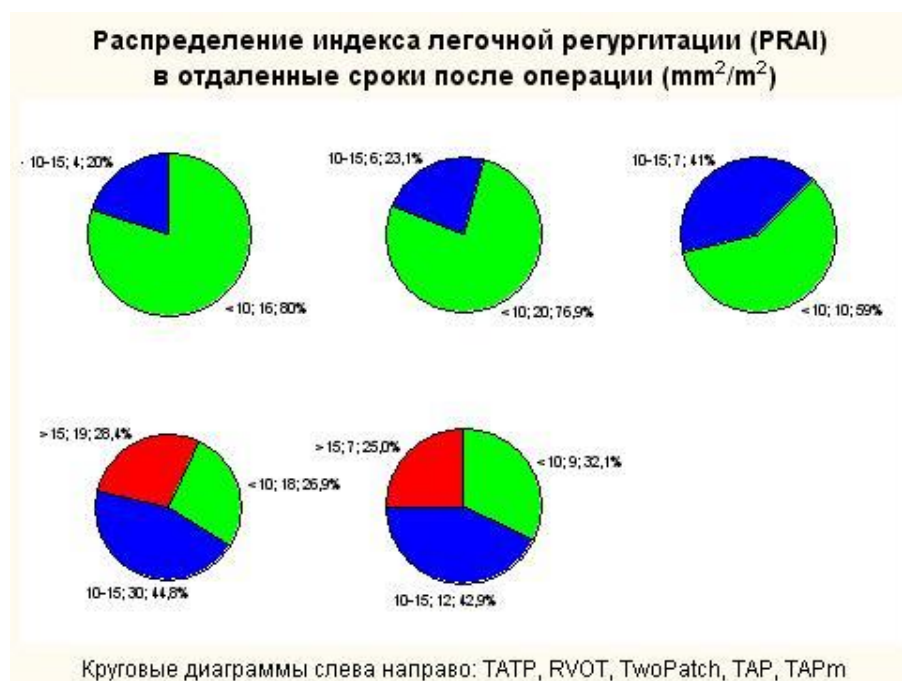
Рисунок 7.26. Распределение индекса легочной регургитации (PRAI) в отдаленные сроки после операции в группах RVISS и ТАР



При сравнении количества пациентов с легочной регургитацией  $< 10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 30,3;  $p < 0,004$ , Odds Ratio = 6,8;  $p < 0,05$ ; Yates = 28,5;  $p < 0,00$ . Таких пациентов в группе RVISS - 46 (73,1%), а в группе ТАР - 27 (28,4%). Таким образом, незначительная легочная регургитация встречается в 6,8 раз чаще после сохранения как собственно клапана легочной артерии так и ККЛА в группе RVISS. Согласно критерия  $\chi^2$

Pearson = 4,8 с вероятностью ошибки 2/100 ( $p = 0,02$ ) выявлены достоверные различия между группами по величине индекса PRAI 10 - 15 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>. Так, в группе RVISS таких пациентов было 17 (26,9%), а в группе TAP 42 (44,2%). По критерию Odds Ratio = 2,1 95% - (1,02-4,5);  $p=0,03$  и критерию Yates = 4,09;  $p=0,03$  данные различия также достоверны, что говорит о том, что умеренная легочная регургитация в 2 раза чаще встречается в группе TAP. В группе RVISS не было пациентов с индексом PRAI > 15 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>, однако в группе TAP таких пациентов 26 из 95 (27,3%), что составляет группу риска в отдаленные сроки. Распределение пациентов по выраженности легочной регургитации в подгруппах RVISS и TAP представлено на рисунке 7.27.

Рисунок 7.27. Распределение индекса легочной регургитации (PRAI) в отдаленные сроки после операции в подгруппах RVISS и TAP



Анализ данного распределения показал, что преобладающим значением в группе RVISS было PRAI < 10 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>, что говорит и об эффективности сохранения клапана легочной артерии при РКТФ и естественно связано с процессами развития сохраненного ККЛА в отдаленные сроки после операции. При внутригрупповом сравнении в группе RVISS (TATP против RVOT+TwoPatch; пациентов без венстрикулотомии и с венстрикулотомией) количества пациентов с легочной регургитацией < 10 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> и 10 - 15 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,7;  $p=0,3$ , Odds Ratio = 1,7; 95% (0,4-7,5)  $p=0,5$ ; Yates = 0,29;  $p=0,5$ . Таких пациентов в группе без

вентрикулотомии - 4 (20%), а в объединенной группе с ограниченной вентрикулотомией - 13 (30,2%). Таким образом, ни тип реконструкции при использовании стратегии RVISS, ни факт вентрикулотомии в этой выборке не влияет на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки.

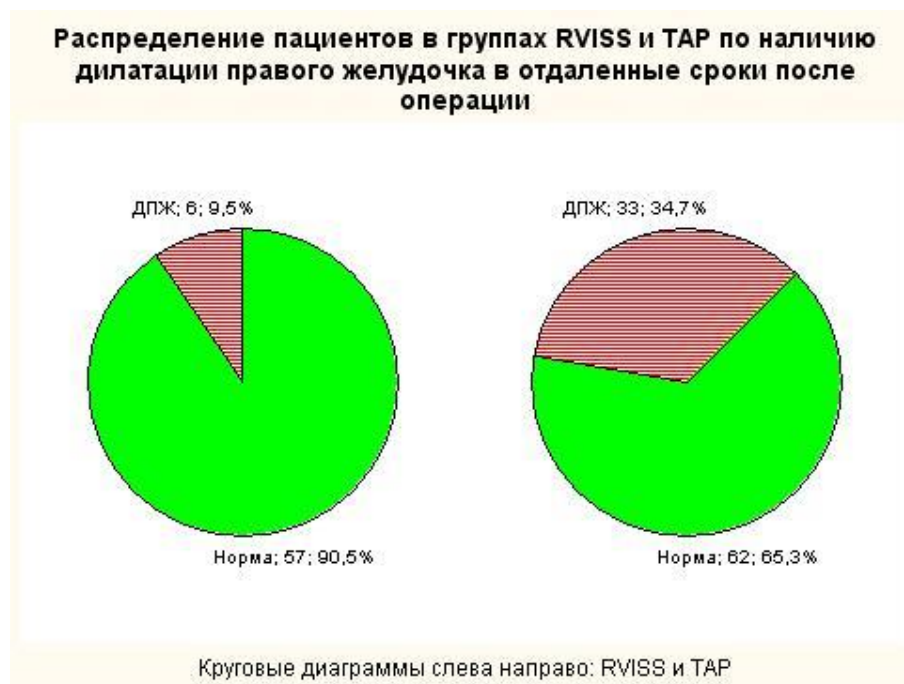
При внутригрупповом сравнении в группе ТАР (ТАР и ТАРm) количества пациентов с легочной регургитацией  $< 10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,27;  $p=0,6$ , Odds Ratio = 1,2; 95% (0,4-3,7)  $p=0,5$ ; Yates = 0,07;  $p=0,6$ . Таких пациентов в группе ТАР - 18 (26,8%), а в ТАРm - 9 (32,1%). При внутригрупповом сравнении в группе ТАР (ТАР и ТАРm) количества пациентов с легочной регургитацией 10 - 15  $\text{мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,02;  $p=0,8$ , Odds Ratio = 0,9; 95% (0,3-2,5)  $p=0,5$ ; Yates = 0,02;  $p=0,8$ . Таких пациентов в группе ТАР - 30 (44,7%), а в ТАРm - 12 (42,8%). Также, при сравнении в группе ТАР (ТАР и ТАРm) количества пациентов с легочной регургитацией  $\geq 15 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,1;  $p=0,7$ , Odds Ratio = 0,8; 95% (0,2-2,5)  $p=0,4$ ; Yates = 0,007;  $p=0,9$ . Таких пациентов в группе ТАР - 19 (28,3%), а в ТАРm - 7 (25%). Таким образом, в группе ТАР (в подгруппе ТАРm) факт использования моностворки достоверно не влияет на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции.

Процессы развития ККЛА и выраженность легочной регургитации в отдаленном послеоперационном периоде находятся в прямой и обратной зависимостях от размеров правого желудочка. В данном разделе приводится оценка размеров КДРПЖ в отдаленные сроки после операции.

Для определения признаков дилатации правого желудочка использовались нормальные значения КДР ПЖ по J.P. Lintermans, W.G. van Doorn имеющие очень малый разброс значений. Для детей масса тела которых 0-11,5 кг КДР ПЖ должен быть 3-15 (9) мм, для детей с массой тела 11,6 - 22,9 (17,7) кг КДР ПЖ соответствует 4-15 (10) мм, а при массе тела 23-34,3 (28,1) кг КДР ПЖ не должен превышать 7-18 (11) мм. КДРПЖ измерялся в парастернальной позиции длинной оси левого желудочка в М-режиме. Дилатация ПЖ подтверждалась в парастернальной позиции короткой оси аортального клапана (преобладание ПЖ в этой позиции) и апикальной 4-х камерной позиции (если верхушка занята и ЛЖ и ПЖ - в норме только ЛЖ). У 100 % пациентов до операции и в раннем послеоперационном периоде

дилатации правого желудочка по абсолютным значениям КДР ПЖ выявлено не было, отклонения от норм по J.P. Lintermans, W.G. van Dorp выявляются в данной выборке пациентов только начиная с 36 - 48 месяцев послеоперационного этапа. Распределение пациентов по наличию документированной дилатации правого желудочка в группах RVISS и TAP представлено на рисунке 7.28.

Рисунок 7.28. Распределение пациентов в группах RVISS и TAP по наличию дилатации правого желудочка (ДПЖ)



Согласно данным J.P. Lintermans, W.G. van Dorp дилатация правого желудочка в группе RVISS выявлена у 6 (9,5%) пациентов и у 33 (34,7%) пациентов группы TAP в отдаленные сроки после операции. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 12,9;  $p=0,00$ , Odds Ratio = 5,05; 95% (1,8-14,5)  $p=0,00$ ; Yates = 11,6;  $p=0,001$ .

Таким образом, дилатация правого желудочка выявлялась в 5 раз чаще в группе TAP в отдаленные сроки после коррекции ( $57,8 \pm 20,8$  мес, 54 (24-114) месяцев). Распределение пациентов по наличию документированной дилатации правого желудочка в подгруппах RVISS и TAP представлено на рисунке 7.29.

Рисунок 7.29. Распределение пациентов в подгруппах RVISS и TAP по наличию дилатации правого желудочка (ДПЖ)



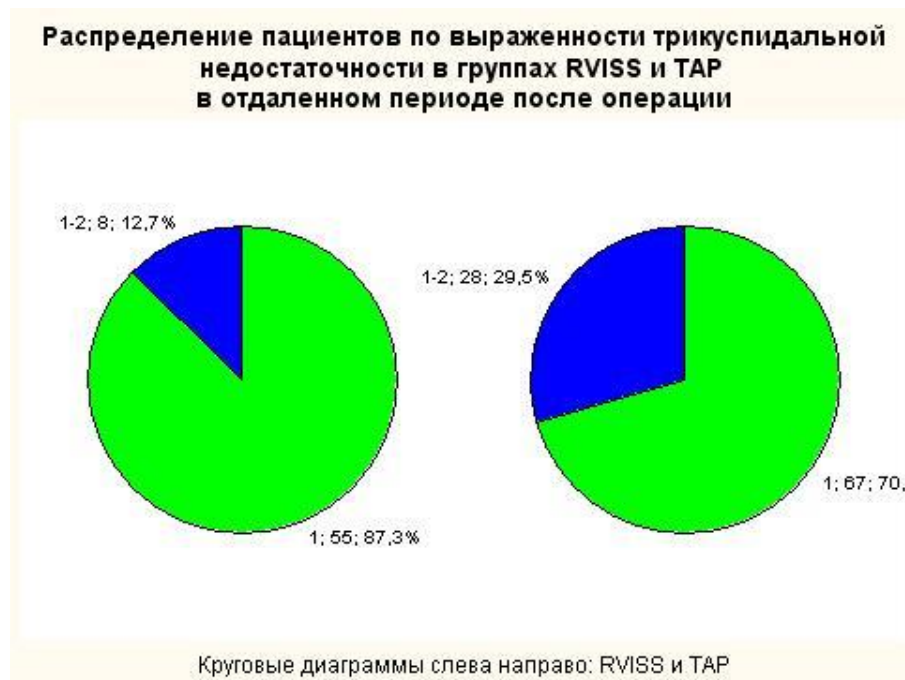
Дилатация правого желудочка в группе RVISS выявлена у 1 пациента в подгруппе TATP (5,8%) и у 5 пациентов объединенной группы с вентрикулотомией (RVOT+TwoPatch), что составило 11,6%. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,5;  $p=0,4$ , Odds Ratio = 2,2; 95% (0,2-54,6)  $p=0,6$ ; Yates = 0,06;  $p=0,8$ . Таким образом, ни тип реконструкции при использовании стратегии RVISS, ни факт вентрикулотомии в этой выборке не влияет на дилатацию правого желудочка в отдаленные сроки. Дилатация правого желудочка в подгруппе TAP выявлена у 25 пациентов (37,3%) и у 8 пациентов группы TAPm (28,5%). Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,7;  $p=0,41$ , Odds Ratio = 0,6; 95% (0,2-1,9)  $p=0,4$ ; Yates = 0,34;  $p=0,56$ . Таким образом, в группе TAPm факт использования моностворки достоверно не влияет ни на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции ни на риск развития дилатации правого желудочка, по сравнению с группой TAP – простой трансаннулярной пластикой.

Значение СЛК % в группе RVISS составило  $59 \pm 3,72$  (медиана 60) %, а в группе TAP -  $59,7 \pm 4,36$  (медиана 58) % ( $p > 0,1$ ).

Рост и развитие структур пути оттока правого желудочка, их отклонения от нормы и дилатация, выраженность легочной регургитации и ее

динамические изменения, размер правого желудочка, развитие и прогрессирование трикуспидальной недостаточности представляют собой специфический гемодинамический синдром, отражающий отдаленные результаты коррекции. Для оценки трикуспидальной недостаточности использована общепринятая градация степени по распространению и объему. В данной выборке, обследованной в отдаленные сроки, пациентов с трикуспидальной недостаточностью > 2 степени и признаками выраженной дилатации ФК трикуспидального клапана выявлено не было (что вероятно объясняется сроками отдаленных наблюдений). Поэтому оценка проведена по двум градациям: 1 и 1-2 степени. Распределение пациентов по степени трикуспидальной недостаточности в группах RVISS и TAP представлено на рисунке 7.30.

Рисунок 7.30. Распределение пациентов в группах RVISS и TAP по степени трикуспидальной недостаточности

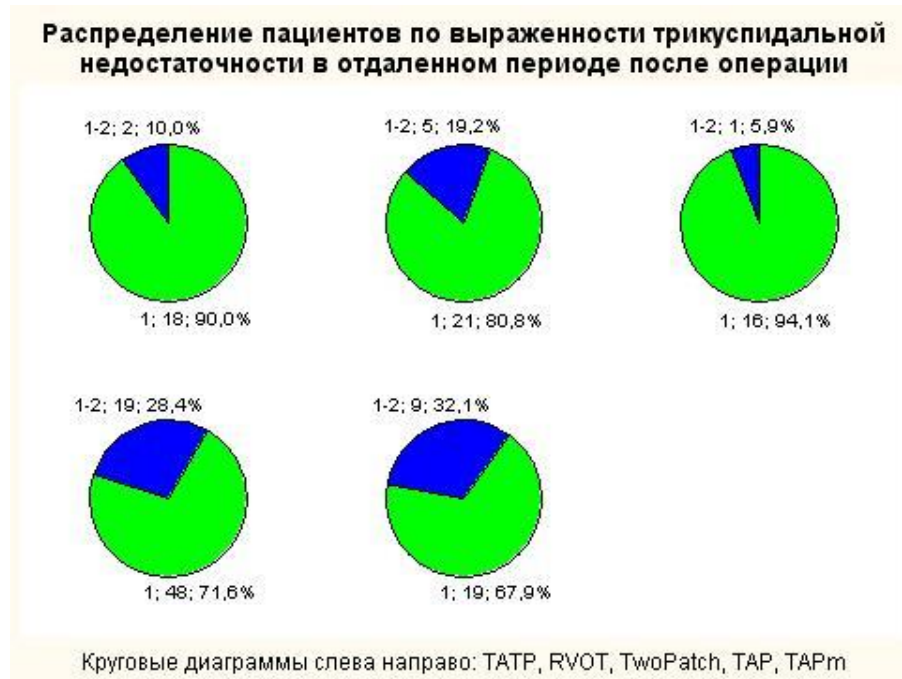


Трикуспидальная недостаточность 1 степени выявлена в группе RVISS у 55 (87,4%) пациентов и у 67 (70,5%) пациентов группы TAP, тогда как трикуспидальная недостаточность 1 – 2 степени в группе RVISS выявлена у 8 (12,6%) пациентов и у 28 (29,5%) пациентов группы TAP в отдаленные сроки после операции. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 6,05;  $p=0,014$ , Odds Ratio = 2,8; 95% (1,1-7,9)  $p=0,019$ ; Yates = 5,1;  $p=0,023$ . Таким образом, в группе TAP в 2,8 раза чаще выявлялась более выраженная трикуспидальная



недостаточность (1-2 степени включительно) в отдаленные сроки после коррекции ( $57,8 \pm 20,8$  мес, 54 (24-114) месяцев). 77,2% (n=122) всей выборки имели трикуспидальную недостаточность 1 степени. Распределение пациентов по степени трикуспидальной недостаточности в подгруппах RVISS и TAP представлено на рисунке 7.31.

Рисунок 7.31. Распределение пациентов в подгруппах RVISS и TAP по степени трикуспидальной недостаточности



Распределение по степени трикуспидальной недостаточности в группе RVISS выявлена у 2 пациентов в подгруппе TATP (10%) и у 6 пациентов объединенной группы с венстрикулотомией (RVOT+TwoPatch), что составило 13,9%. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,19; p=0,6, Odds Ratio = 1,4; 95% (0,2-11,7) p=0,7; Yates = 0,001; p=0,9. Таким образом, ни тип реконструкции при использовании стратегии RVISS, ни факт венстрикулотомии в этой выборке не влияет ни на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции ни на риск развития дилатации правого желудочка ни на выраженность трикуспидальной недостаточности.

Трикуспидальная недостаточность 1 – 2 степени в подгруппе TAP выявлена у 19 пациентов (28,3%) и у 9 пациентов группы TAPm (32,1%). Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,14; p=0,7, Odds Ratio = 1,2; 95% (0,4-3,4) p=0,8; Yates = 0,015; p=0,9. Таким образом, в группе TAPm факт использования

моностворки также достоверно не влияет ни на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции ни на риск развития дилатации правого желудочка, по сравнению с группой ТАР ни соответственно на выраженность трикуспидальной недостаточности.

### **7.7 Оценка функциональных классов хронической сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло**

Для оценки ХСН у пациентов использовалась адаптированная для детей согласительной конференцией Канадской Ассоциации Кардиологов по лечению и ведению больных с сердечной недостаточностью функциональная классификация Нью - Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA). У пациентов данной выборки встречались I и II ФК ХСН по NYHA. Это согласуется с нашими более ранними обзорными исследованиям, согласно которым спустя 5 - 6 лет после радикальной коррекции тетрады Фалло 70 - 80 % пациентов находятся в I ФК ХСН по NYHA.

Использованная в работе часть функциональной классификации ХСН выглядит следующим образом:

I ФК ХСН (больные с заболеванием сердца без ограничения физической активности): симптомов нет (ограничения физической активности отсутствуют: привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, появлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она может сопровождаться одышкой и/или замедленным восстановлением сил).

II ФК ХСН (больные с заболеванием сердца, вызывающим небольшое ограничение физической активности): средней выраженности тахипноэ и/или потливость во время кормления у младенцев; одышка во время физической активности у более старших детей (незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением).

Расспрос родителей ребенка о имеющихся жалобах проводился особенно тщательно и подробно, иногда (в случае приемлемой контактности)

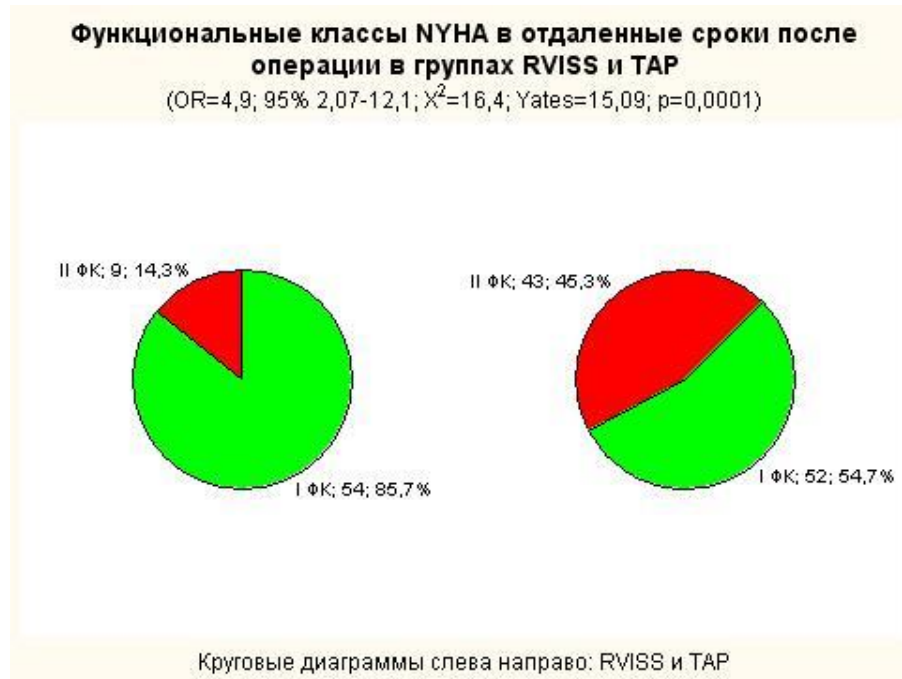
с участием самого ребенка. Во первых, родителям предлагалось оценить общий физический статус ребенка (сниженный - достаточный), затем выяснялась переносимость физических нагрузок и субъективная реакция на эти нагрузки (возникновение одышки и/или чувства нехватки воздуха, самостоятельное ограничение активности, сердцебиения, повышенная потливость, боли в области сердца и т.д.). Во вторых, сопоставлялись физические возможности ребенка с возможностями здоровых сверстников во время активных игр, учитывая, кроме того, психоэмоциональные аспекты физической активности (например: желание участвовать в подвижных играх, отношения со сверстниками и др.). Для выяснения жалоб со стороны как сердечно - сосудистой, так и других систем применялся также метод анкетирования. Предлагаемая родителям анкета содержала 32 параграфа о состоянии здоровья ребенка. Целью вопросов анкеты было, кроме всего прочего, исключение не кардиальных причин ограничения физических возможностей. Основными жалобами в исследуемой выборке пациентов были следующие по частоте встречаемости: одышка, повышенная утомляемость, сердцебиения и боли в области сердца при физической нагрузке. Головные боли, головокружения, бледность, отеки на ногах, частые ОРВИ, раздражительность не были типичными и постоянными, встречались редко.

Других жалоб родители и пациенты в отдаленные сроки после операции не предъявляли. На рисунке 7.32 представлено распределение пациентов групп RVISS и TAP по функциональным классам ХСН.

К I ФК ХСН по NYHA отнесено 106 (67,1%) пациентов, в группе II ФК ХСН по NYHA находилось 52 (32,9%) пациента всей выборки (n=158). I ФК ХСН по NYHA выявлен в группе RVISS у 54 (85,7%) пациентов и у 52 (54,7%) пациентов группы TAP, II ФК ХСН по NYHA в группе RVISS выявлен у 9 (14,3%) пациентов и у 43 (45,3%) пациентов группы TAP в отдаленные сроки после операции. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 16,4; p=0,00, Odds Ratio = 4,9; 95% (2,07-12,1) p<0,05; Yates = 15,09; p=0,00. Таким образом, в группе TAP в 5 раз чаще в отдаленные сроки после операции развивается более выраженная хроническая сердечная недостаточность (II стадии) с показателем RR = 2,9; p<0,05. На рисунке 7.33 представлено

распределение пациентов подгрупп RVISS и TAP по функциональным классам ХСН.

Рисунок 7.32. Распределение пациентов в группах RVISS и TAP по функциональным классам ХСН

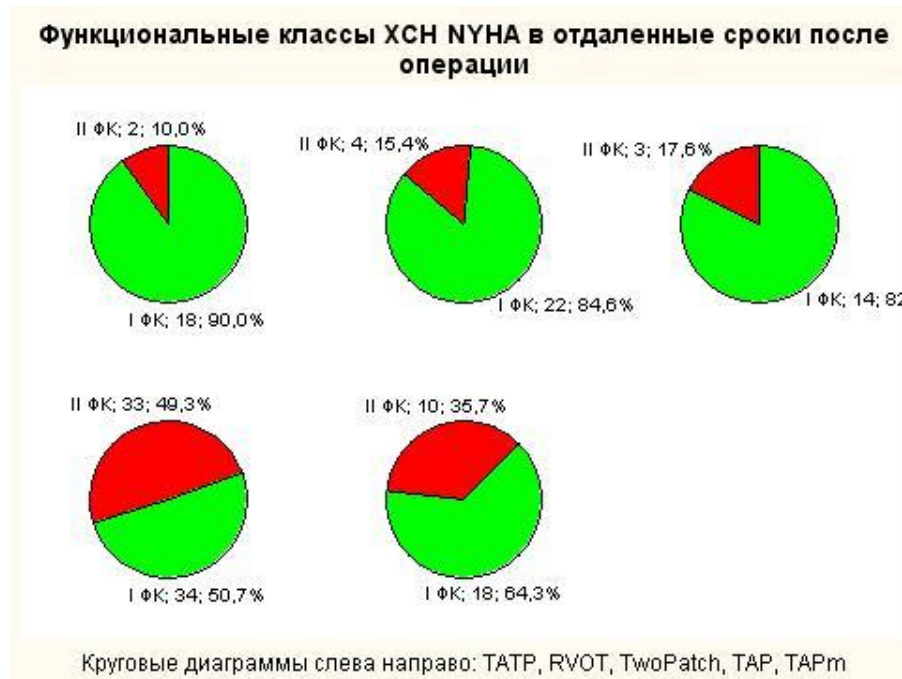


Распределение пациентов по ФК ХСН по NYHA в группе RVISS описывается как 2/18 и 7/36 – соответственно в группах TATP и объединенной группе RVOT+TwoPatch (с венстрикулотомией) (Odds Ratio = 1,65; 95% (0,2-13,6) p=0,7); Распределение пациентов по ФК ХСН по NYHA в группе TAP описывается как 33/34 и 10/18 – соответственно в группах TAP и TAPm (Odds Ratio = 1,8; 95% (0,6-4,7) p=0,2).

Данные внутригрупповые различия недостоверны, из чего можно заключить, что тип реконструкции при использовании концепции RVISS и факт применения венстрикулотомии в этой группе, а также использование моностворок в группе TAP (подгруппа TAPm) не влияют на выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде. Пациенты с бессимптомной дисфункцией правого желудочка требовали более пристального внимания на этапах послеоперационного наблюдения и сезонной кардиометаболической терапии, а во всех случаях симптоматической ХСН проводилось соответствующее лечение (общие

рекомендации, препараты первой линии - ингибиторы АПФ, кардиометаболические препараты) и всегда рекомендовалось продление соцобеспечения.

Рисунок 7.33. Распределение пациентов в подгруппах RVISS и TAP по функциональным классам ХСН



Таким образом, у пациентов группы RVISS в отдаленные сроки после операции значительно реже, чем у пациентов группы TAP формируется симптоматическая хроническая сердечная недостаточность, требующая продолжения или возобновления лечения. В то же время, тип реконструкции при использовании концепции RVISS и факт применения венстрикулотомии в этой группе, а также использование моностворок в группе TAP (подгруппа TAPm) не влияют на выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде.

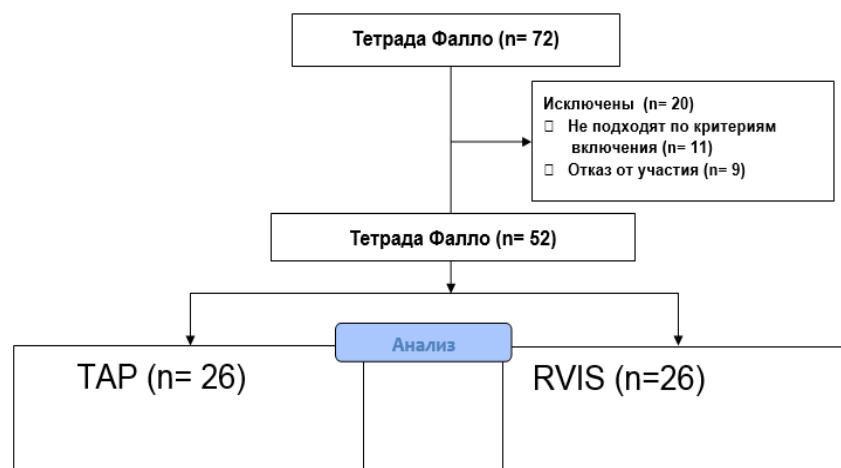
### **7.8 Анатомио – гемодинамическая и функциональная оценка отдаленных результатов РКТФ с помощью Cardiac MRI**

С внедрением Cardiac MRI улучшилось понимание патофизиологических механизмов развития дисфункции правого желудочка. Обычно правый желудочек рутинно характеризуется как единая структура, в противовес его истинной сложной геометрии, которая изменяется при хирургической коррекции. Целью данной части диссертационной работы

было определить влияние главных анатомических компонентов правого желудочка на его глобальную функцию с помощью МРТ у пациентов после различных реконструктивных операциях при тетраде Фалло.

Проведено проспективное когортное исследование с мощностью 80%. Расчет необходимого размера выборки с помощью приложения G\*Power 3.1 на основании статьи: Bove T., Vandekerckhove K., Devos D. et al. Functional analysis of the anatomical right ventricular components: should assessment of right ventricular function after repair of tetralogy of Fallot be refined? Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2014. 45. (2). e6-12. Дизайн исследования представлен на рисунке 7.34.

Рисунок 7.34. Дизайн исследования с использованием Cardiac MRI



Были обследованы 52 асимптоматичных, клинически стабильных пациента (28 мальчиков и 24 девочки) после хирургической реконструкции при тетраде Фалло в возрасте 7,5 (5,5;9,5) лет, для оценки дисфункции правого желудочка. Все дети были разделены на две группы по способу хирургической коррекции тетрады Фалло: RVISS - (I группа, 26 пациентов) и TAP - (II группа, 26 пациентов).

**Критерии включения:** Пациенты после радикальной коррекции тетрады Фалло (методами TAP и RVIS)

**Критерии исключения:** Во избежание посторонних факторов из исследования были исключены пациенты

с кардиостимулятором и пациенты, имеющие градиент на выходном отделе правого желудочка более 50 мм рт. ст.

**Первичная точка:** анатомо-функциональные показатели правого желудочка (КДО, ФВ).

**Вторичные точки:** регургитация на легочном клапане.

Пациенты были обследованы на магнитно-резонансном томографе Philips Achieva Nova Duo 1,5 T, (Голландия) с внутривенным введением Gd - контрастного вещества Омнискан (Omniscan®) в стандартной дозировке 0,1 ммоль/кг массы (эквивалентна 0,2 мл/кг). После получения трехпланарных (прицельных) изображений, выполнялось сканирование в аксиальной плоскости в режимах с черной кровью для визуализации сердечной и внесердечной анатомии.

Стандартный протокол исследования предусматривал сканирование области сердца в аксиальной плоскости в режимах с черной (TSE\_BB black blood turbo spin echo) и белой кровью толщиной среза 5 мм, интервалом 0 мм. При этом позиционирование срезов проводилось в стандартной последовательности. Морфология левого желудочка (ЛЖ) и правого желудочка, в частности их форма, толщина стенок и показатели сократимости оценивались в кинорежиме В\_TFE в двух-, трех- и четырехкамерных плоскостях.

КДО и КСО рассчитывались путем ручного обрисовывания эндокардиальных контуров на конец систолы и диастолы на серии снимков ориентированных вдоль короткой оси левого и правого желудочков.

Для анализа клапанной и желудочковой функции мы выполняли сканы по оси сердца. Двух и 4-х камерные кино МРТ выполнялись для визуализации клапанной недостаточности.

Для вычисления глобальной функции желудочков выполнялся анализ изображений по короткой оси, дополнительные косые изображения были получены для анализа анатомии или глобальной функции. Дополнительно МРТ-изображения выравнивались вдоль выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) для визуализации легочной недостаточности и

расширения ВОПЖ. Магнитно-резонансная ангиография (МРА) с контрастным усилением используется для визуализации легочной артерии и ее ветвей.

Из дополнительного МРТ-изображения ВОПЖ и изображений поперечной черной крови строилась карта скорости через легочную артерию для расчета легочного объема регургитации.

Для выявления и оценки распространенности рубцовых изменений миокарда ПЖ проводилось сканирование в плоскости по короткой оси, в двух- и четырехкамерной плоскостях в режиме T1\_TFE\_SPIR и 3DT1\_TFEPSIR для изучения отсроченного накопления контрастного вещества. Время задержки сатурационного импульса TFE Prepulse для подавления сигнала от миокарда выбиралось на серии предварительного просмотра в режиме Look Locker или IR\_TFE\_LL.

Для детальной оценки сократимости и массы миокарда ПЖ и ЛЖ серия срезов в коронарной плоскости обрабатывалась с использованием программ Philips MR Cardiac Explorer или Philips MR Cardiac Analysis.

Демографические характеристики пациентов в обеих группах не отличались. Средний возраст: 7,2 (6; 8) лет в группе RVISS и 7,5 (5; 10) лет в группе TAP ( $p=0,8$ ). Масса тела: 23,3 (15;26) кг в группе RVISS и 19,5 (14;23) кг в группе TAP ( $p=0,1$ ). Рост: 87,9 (80;90) см в группе RVISS и 89 (76;102) см в группе TAP ( $p=0,6$ ). Площади поверхности тела: 0,88 (0,69;0,98) в группе RVISS и 0,79 (0,63;0,91) в группе TAP ( $p=0,16$ ).

Показатели левого желудочка пациентов в обеих группах приведены в таблице 7.17.

Таблица 7.17. Показатели левого желудочка у пациентов после коррекции тетрады Фалло. Представлена медиана (25; 75 перцентиль) или числовой показатель (%)

	RVISS (n=26)	TAP (n=26)	p
КДО левого желудочка МРТ мл/м <sup>2</sup>	46,31 (32,4;53,3)	48,35 (47,3;73,6)	0,35
КДО левого желудочка УЗИ мл/м <sup>2</sup>	69,4 (57;76)	73 (62;79)	0,07



КСР левого желудочка МРТ мл/м <sup>2</sup>	18,48 (15,2;22)	22,7 (17,6;25,3)	0,09
КСР левого желудочка УЗИ мл/м <sup>2</sup>	17,5 (16,1;22,3)	19,85 (16,5;23,4)	0,2
ФВ ЛЖ МРТ	65,7 (60,5;68,5)	62,9 (58,6;68,4)	0,17
ФВ ЛЖ УЗИ	71,1 (67;77)	72,9 (68;77)	0,23
Ударный объем МРТ	26,5 (20,2;32)	24 (18,8;29,5)	0,16
Ударный объем УЗИ	41,5 (35;38)	33,4 (29;39)	0,08
Ударный индекс	29 (22,6;30,6)	31,15 (25,7;32,5)	0,48
Сердечный выброс	2,1 (1,7;2,5)	1,9 (1,5;2,3)	0,09
Сердечный индекс	2,4 (1,8;2,7)	2,5 (2,1;2,6)	0,05

Из таблицы 7.17 видно, что показатели левого желудочка у пациентов после тетрады Фалло достоверно не отличались.

Показатели правого желудочка пациентов в обеих группах приведены в таблице 7.18.

Из таблицы 7.18 видно, что фракция выброса правого желудочка в целом, так и в разных его частях была достоверно выше в группе RVISS, в то время как конечный диастолический объем правого желудочка в целом, так и в разных его частях и ударный объем были достоверно выше в группе TAP.

Таблица 7.18. Показатели правого желудочка у пациентов после коррекции тетрады Фалло. Представлена медиана (25; 75 перцентиль)

	RVISS (n=26)	TAP (n=26)	p
КДО ПЖ МРТ мл/м <sup>2</sup>	62,47 (38,27;80,71)	88,68 (70,75;100,15)	<b>0,0018</b>
КДО ПЖ синусная часть МРТ мл/м <sup>2</sup>	52,2 (31,6;74,4)	76,7 (58,3;95,5)	<b>0,0016</b>
КДО ВОПЖ МРТ мл/м <sup>2</sup>	10,25 (7,7;11,2)	13,5 (10,3;15,6)	<b>0,008</b>
КДО ПЖ УЗИ мл/м <sup>2</sup>	34 (26;45)	50,5 (36;65)	<b>0,01</b>
КСР ПЖ МРТ мл/м <sup>2</sup>	31,48 (15,32;44,4)	35,7 (24,17;45,6)	0,33
КСР ПЖ синусная часть	25,5 (12,3;41)	30 (18,5;42,1)	0,27

МРТ мл/м <sup>2</sup>			
КСР ВОПЖ МРТ мл/м <sup>2</sup>	5,9 (3,5;7)	5,6 (5;6,3)	0,61
КСР ПЖ УЗИ мл/м <sup>2</sup>	16 (8;23)	12,8 (8;15)	0,3
ФВ ПЖ МРТ	53,3 (45,2;60)	44,3 (39,4;47,7)	<b>0,0001</b>
ФВ ПЖ синусная часть МРТ	33,2 (23,3;41,3)	25,3 (18,2;33,6)	<b>0,01</b>
ФВ ВОПЖ МРТ	44,5 (39;55)	36,1 (30,4;42,7)	<b>0,0017</b>
ФВ ПЖ УЗИ	58,3 (50;65)	51,5 (49;55)	<b>0,02</b>
Ударный объем ПЖ МРТ	27,67 (19,4;31)	30,65 (22;39,2)	0,45
Ударный объем ПЖ УЗИ	24 (17;31)	24,6 (25;36)	0,9
Ударный индекс ПЖ	29,3 (23,4;36,8)	39,6 (29,8;46)	<b>0,0035</b>
Сердечный выброс ПЖ	2,25 (1,7;2,4)	2,4 (1,7;3,1)	0,61
Сердечный индекс ПЖ	2,4 (1,8;3)	3,1 (2,4;3,8)	<b>0,01</b>
Легочная регургитация МРТ в %	13,2 (3;14)	36,7 (32;44)	<b>0,000001</b>
Легочная регургитация МРТ в мл	5,5 (1,2;6,3)	19,5 (12,2;19,4)	<b>0,000001</b>

На рисунках 7.35, 7.36 и 7.37 представлены размеры КДОПЖ в группах RVISS и TAP и отдельно синусной части и выходного отдела ПЖ.

Фракция легочной регургитации также была значительно выше в группе TAP 36,7% (32;44) против 13,2% (3;14) в группе RVISS ( $p > 0,01$ ). Odds Ratio для легочной регургитации были значительно ниже в группе RVISS по сравнению с группой TAP, OR (95% доверительный интервал, ДИ) 0,19 (0,04-0,72),  $p = 0,02$ .

На рисунках 7.38 и 7.39 представлен объем и фракция легочной регургитации в группах RVISS и TAP.

На рисунках 7.40, 7.41 и 7.42 представлены функциональные показатели в группах RVISS и TAP.

На рисунках 7.43 и 7.44 представлены ударный и сердечный индексы в группах RVISS и TAP. Полученные различия объясняют в том числе распределение пациентов по ФК ХСН NYHA в данных группах.

Рисунок 7.35. КДОПЖ у пациентов выборки и групп RVISS (1) и TAP (2)

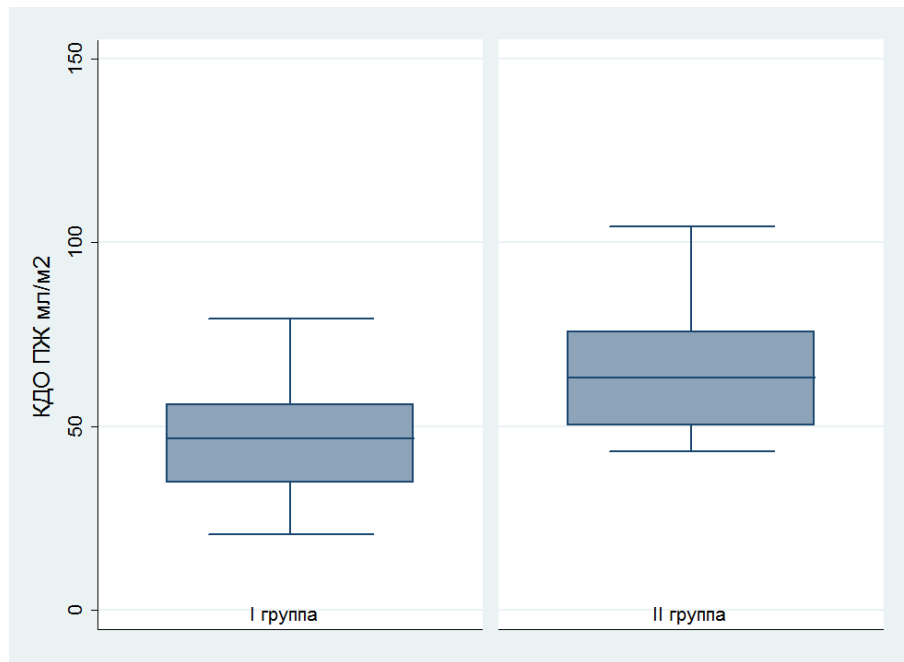


Рисунок 7.36. КДОПЖ синусной части ПЖ у пациентов выборки и групп RVISS (1) и TAP (2)

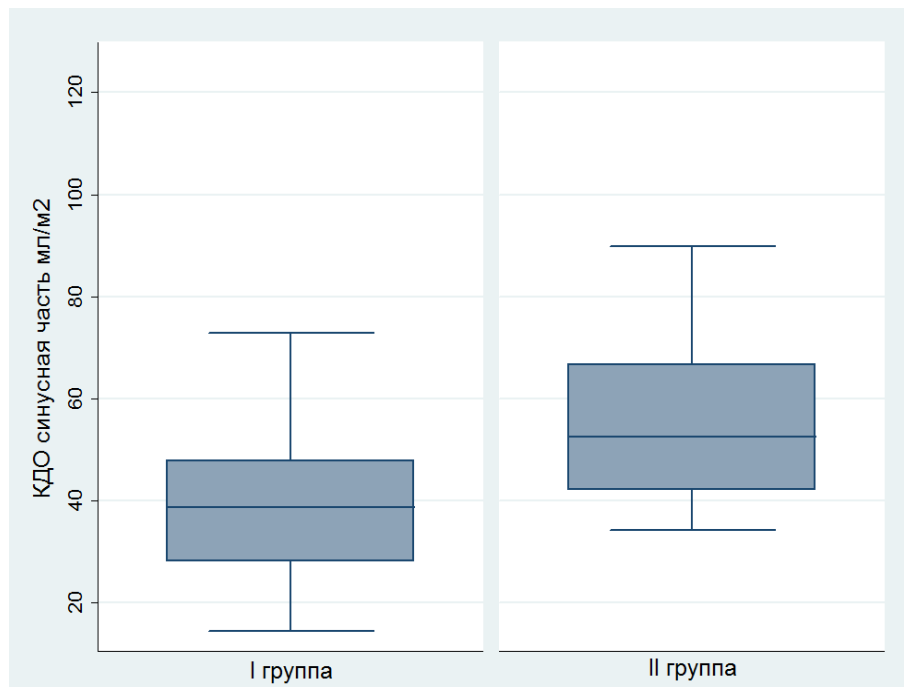


Рисунок 7.37. КДОПЖ ВОПЖ у пациентов групп RVISS (1) и TAP (2)

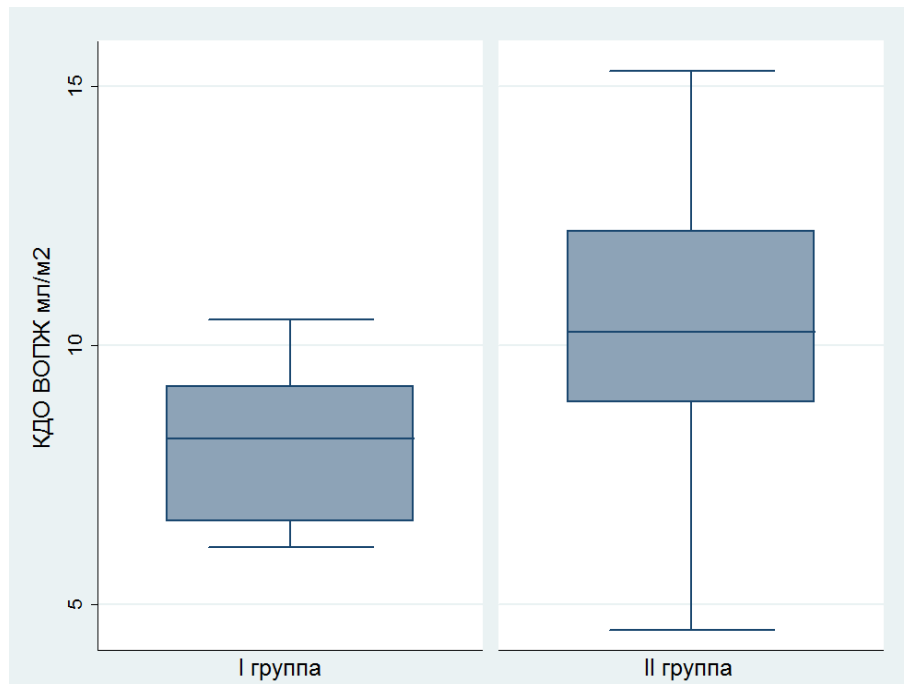


Рисунок 7.38. Объем легочной регургитации у пациентов групп RVISS (1) и TAP (2)

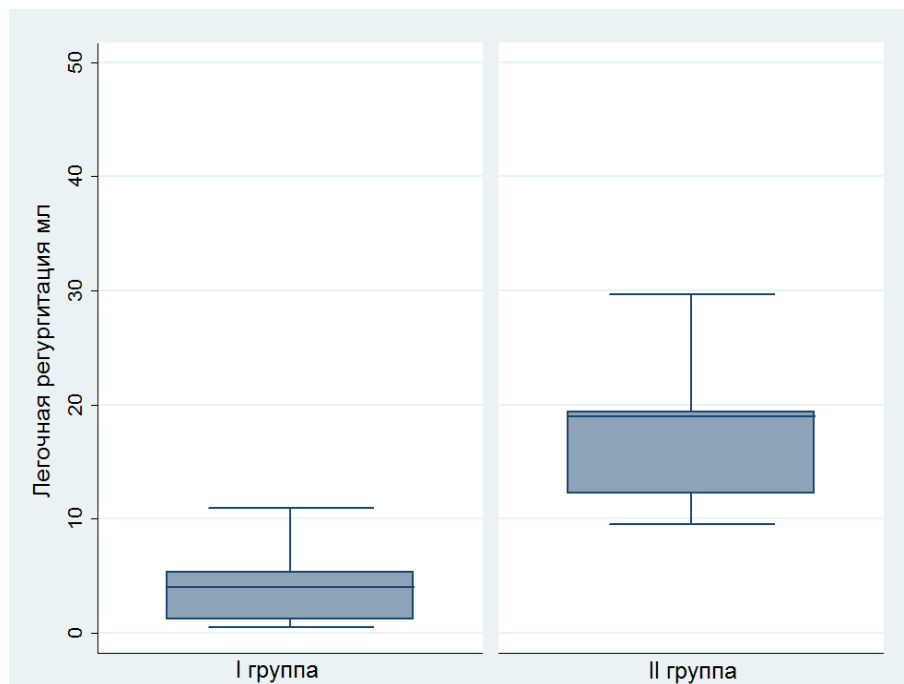


Рисунок 7.39. Фракция легочной регургитации у пациентов групп RVISS (1) и TAP (2)

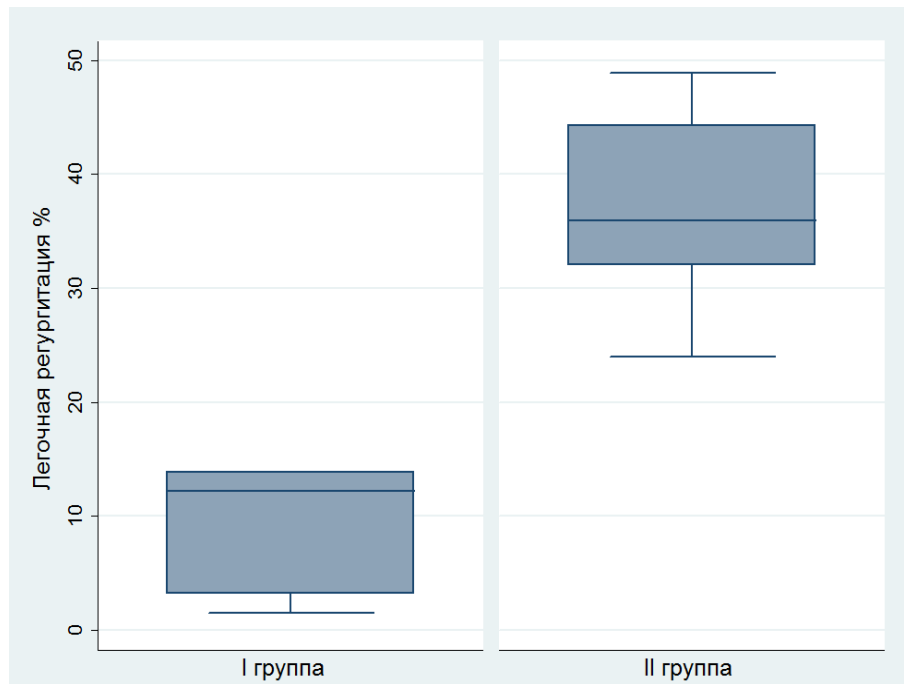


Рисунок 7.40. ФВ ПЖ у пациентов групп RVISS (1) и TAP (2)

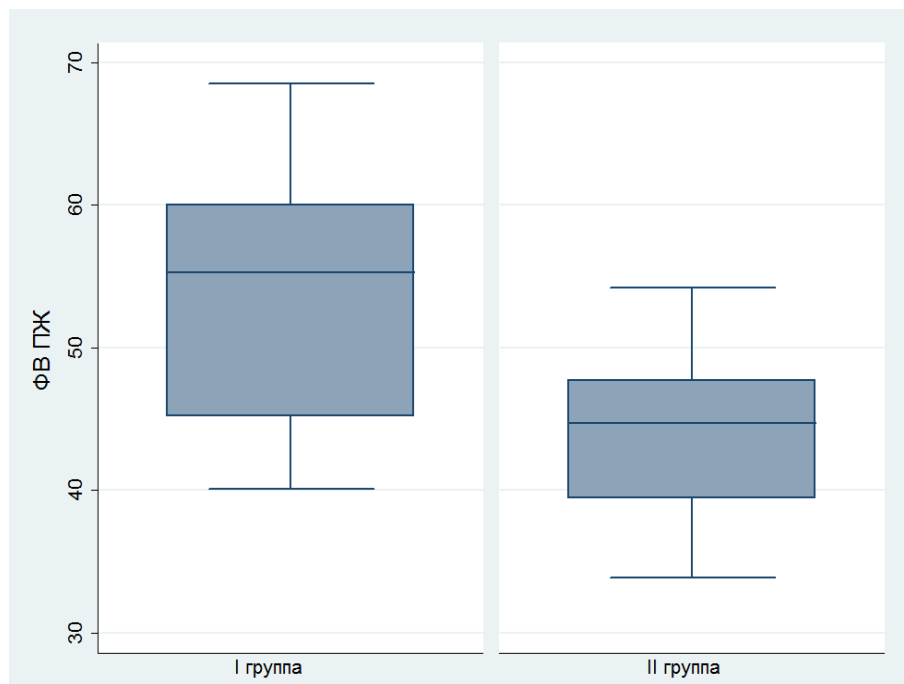


Рисунок 7.41. ФВ синусной части ПЖ у пациентов групп RVISS (1) и ТАР (2)

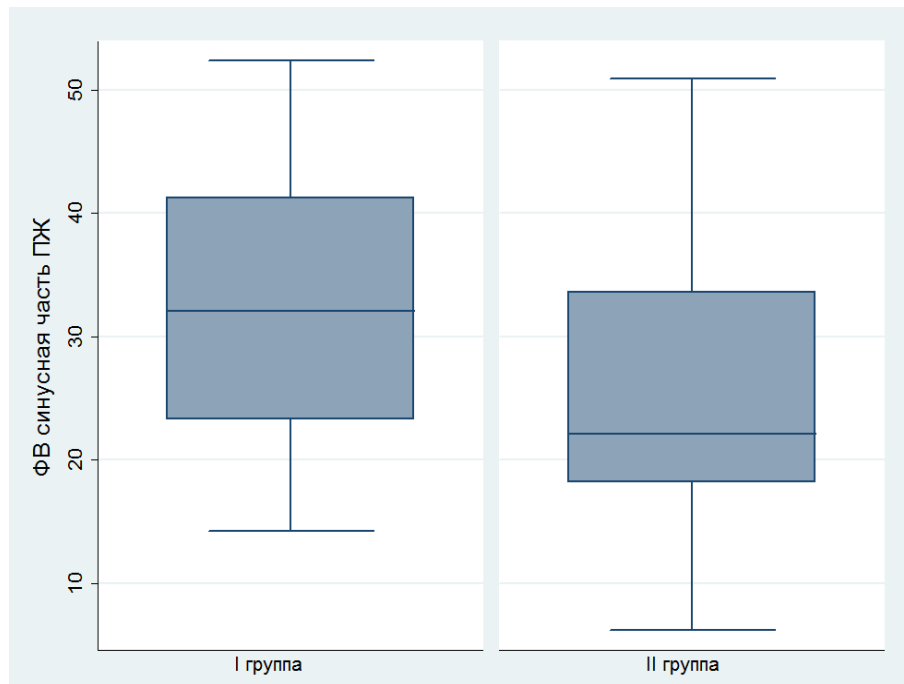


Рисунок 7.42. ФВ ВОПЖ у пациентов групп RVISS (1) и ТАР (2).

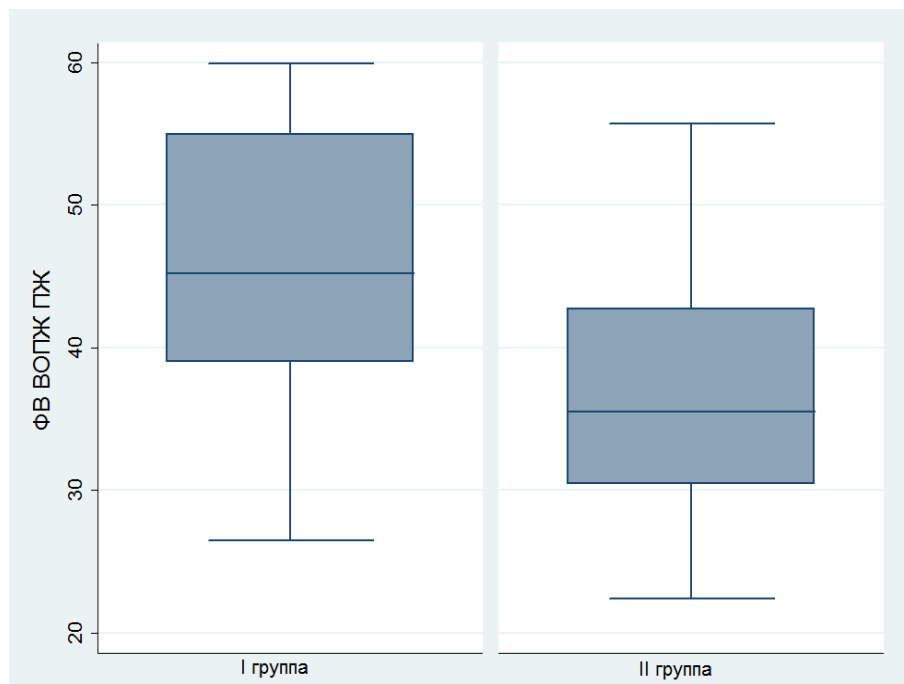
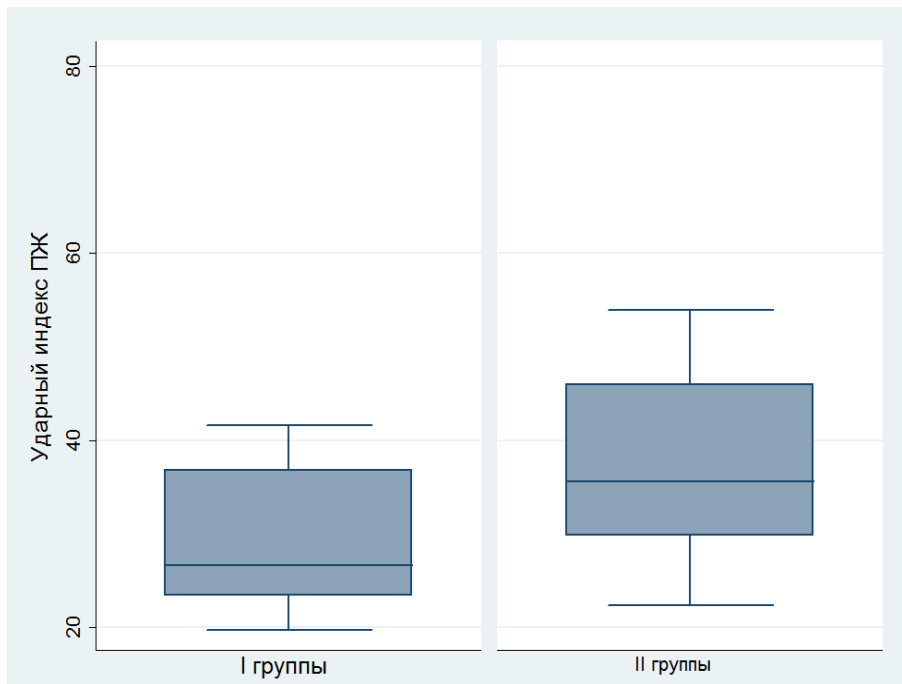


Рисунок 7.43. Ударный индекс ПЖ у пациентов групп RVISS (1) и TAP (2)



Для данной выборки проведен однофакторный и многофакторный логистический регрессионный анализ, данные представлены в таблице 7.19.

Рисунок 7.44. Сердечный индекс ПЖ у пациентов групп RVISS (1) и TAP (2)

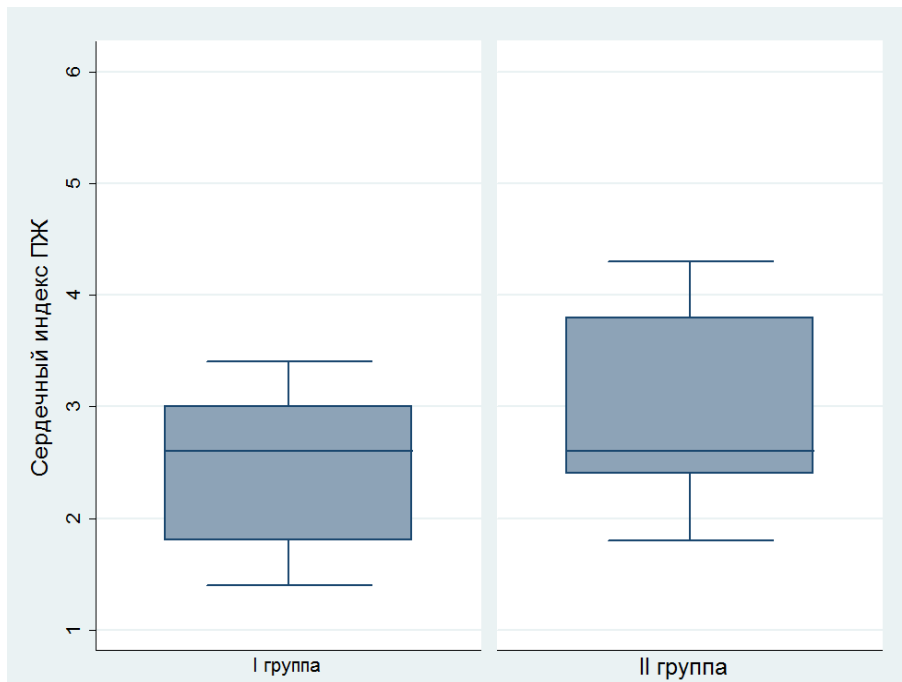


Таблица 7.19. Однофакторный и многофакторный логистический регрессионный анализ для легочной регургитации

Признаки	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОШ (95% ДИ)	p	ОШ (95% ДИ)	p
Сердечный индекс ПЖ	8,7(4,9 – 12,6)	0,0001	-	-
Сердечный выброс ПЖ	8,8(4,5 – 13,1)	0,0001	-	-
Ударный индекс ПЖ	0,65(0,3 – 0,95)	0,0001	-	-
Ударный объем ПЖ	0,63(0,3 – 0,96)	0,0003	-	-
ФВ ПЖ	-1,1(-1,5 - -0,6)	0,0001	-0,51(-0,98 - -0,14)	0,03
ФВ sin ПЖ	0,39(0,26 – 0,53)	0,0001	-	-
ФВ ВОПЖ	0,77(-1,1 - -0,36)	0,0004	-	-
КДО ВОПЖ	1,9(0,38 – 3,45)	0,015	-	-
КДО sin ПЖ	0,25(0,11 – 0,39 )	0,0005	-	-
КДО ПЖ	0,2(0,07 – 0,34)	0,0003	0,39 (0,09 – 0,68)	0,01

Из таблицы 7.19, при многофакторном анализе была выявлена отрицательная связь между фракцией выброса правого желудочка и легочной регургитацией  $R = 0,51$ , 95% доверительный интервал (ДИ): -0,98 -0,14 (рисунок 7.45). Кроме того, было выявлена положительная связь между конечным диастолическим объемом правого желудочка и легочной регургитацией  $R = 0,39$ , 95% ДИ: 0,09 – 0,68 (рисунок 7.46).



Рисунок 7.45. Связь между фракцией выброса правого желудочка и легочной регургитацией

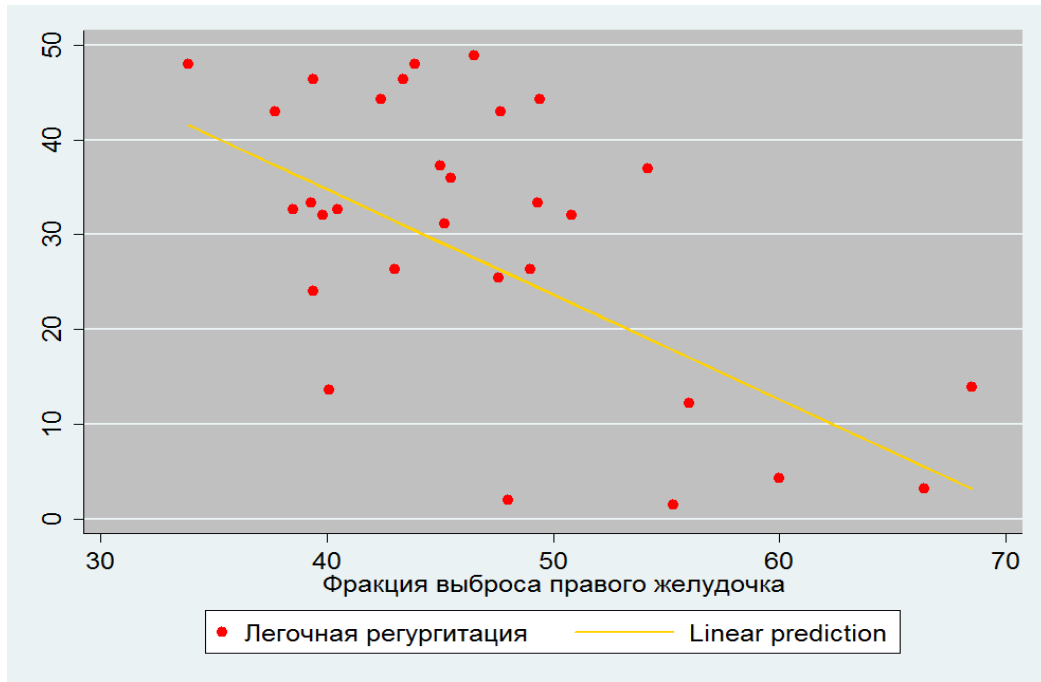
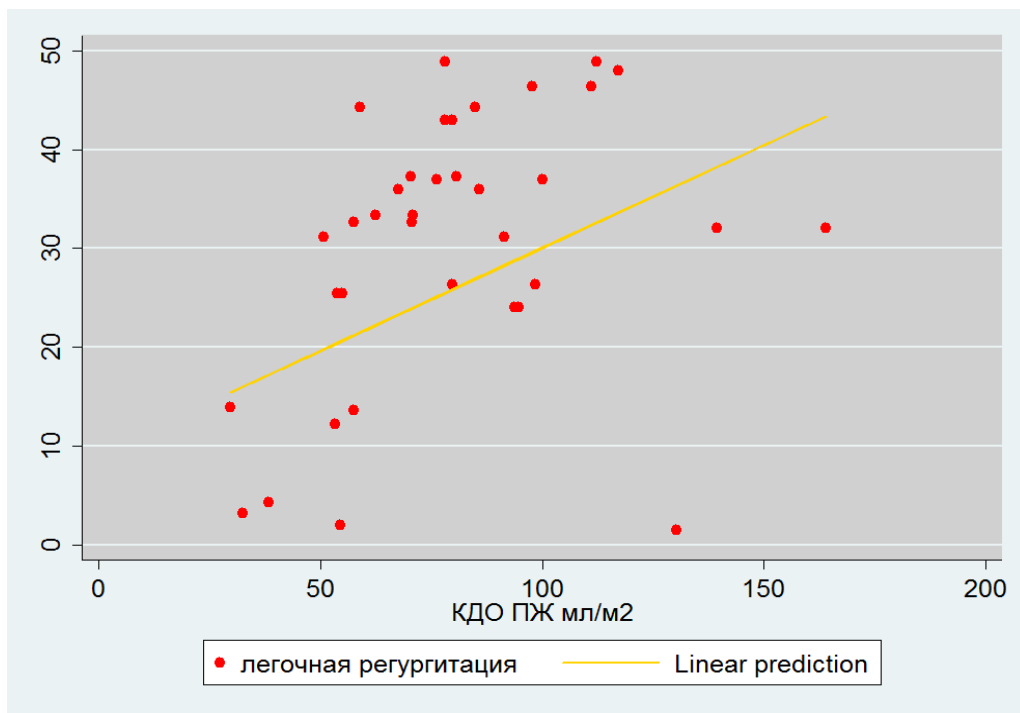


Рисунок 7.46. Связь между конечным диастолическим объемом правого желудочка и легочной регургитацией.



Таким образом, в группе ТАР выявлены нарушения связанные как с увеличением размеров ПЖ при более выраженном взносе за счет синусной

части ПЖ, так и с функционированием различных частей правого желудочка, более выраженной легочной регургитацией и связи между этими показателями. Все это подтверждает ранее полученные результаты и позволяет понять более глубоко причину этих нарушений, а именно влияние исключения отточной части из сокращения и релаксации, что напрямую связано с легочной регургитацией, функцией и дилатацией правого желудочка.

В последние несколько лет Cardiac MRI технологии активно применяются в детской кардиохирургии для анализа функциональных компонентов правого желудочка (синусового и выходного отделов), так как ультразвуковое исследование не может отразить полную картину функции правого желудочка. В нашем исследовании большей регионарной дисфункцией синусной части и выходного отдела правого желудочка обладала группа пациентов с трансаннулярной пластикой. В данной группе дискинез был распространенным и затрагивал как выходной отдел, так и синусовую часть. Вследствие этого КДО синусной части и выходного правого желудочка также было достоверно выше по отношению ко второй группе. Также, была отмечена значительно более низкая частота легочной регургитации в группе с сохранением фиброзного кольца, о чем свидетельствует соответствующее OR (95% CI) 0,19 (0,04-0,72). Кроме того, в нашем исследовании выявлена положительная корреляция с КДО правого желудочка и отрицательная корреляция с фракцией выброса как независимых предикторов легочной регургитации. Повышение ударного индекса в группе с трансаннулярной пластикой является следствием объемной перегрузки правого желудочка. Компенсируя растущий КДО, увеличивается и ударный объем по закону Старлинга. Однако длительная перегрузка правого желудочка за счет легочной регургитации приводит к декомпенсации и правожелудочковой недостаточности. Решением в таких случаях является имплантация легочного кондуита в более поздние сроки после РКТФ.

Остается спорным вопрос, когда выполнять таким пациентам имплантацию клапанного кондуита. Мы считаем, что отбор пациентов должен происходить по индивидуальному функциональному подсчету

основных компонентов ПЖ, основываясь на его глобальных объемах. Большая акинетическая зона ВОПЖ увеличивает КДО, провоцируя снижение реальной функции ПЖ, а также вовлекает контрактивные свойства других частей правого желудочка, вовлеченных в процесс ремоделирования.

Таким образом, после РКТФ функция правого желудочка зависит от вида реконструкции выходного отдела правого желудочка. С помощью отдельных функциональных анализов анатомических компонентов правого желудочка наше исследование показало, что глобальная функция правого желудочка снижена в группе пациентов с трансаннулярной пластикой. Нарушения функции правого желудочка в отдаленном периоде в группе трансаннулярной пластики связаны с наличием более выраженной легочной регургитации и наличием выключенного участка правого желудочка в области выходного отдела правого желудочка, вовлекая в данный процесс контрактивные свойства синусовой части правого желудочка.

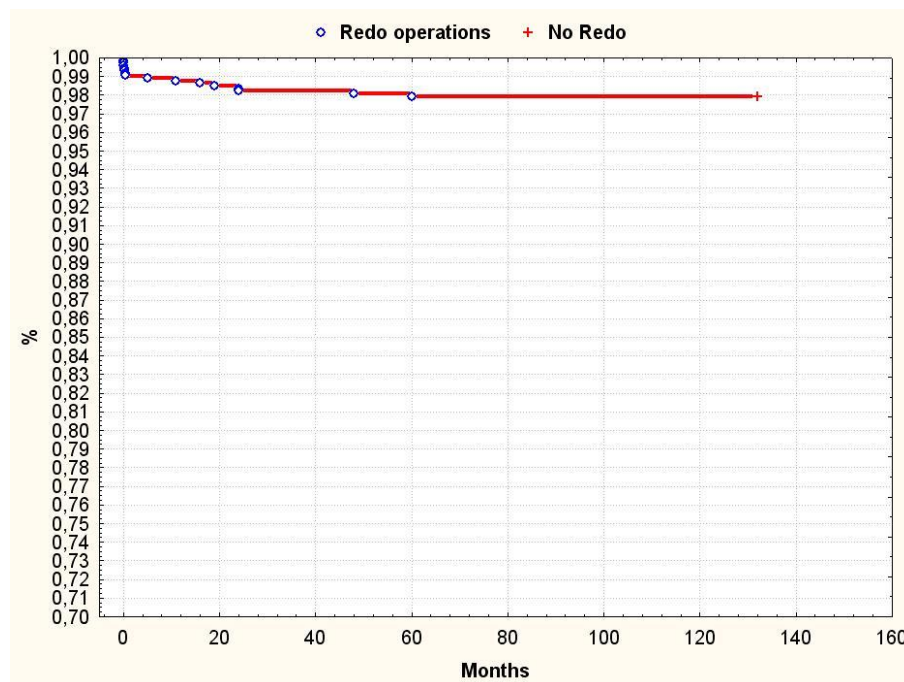
## ГЛАВА VIII. ПОВТОРНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

В данной главе приводится анализ пациентов, которым выполнены повторные операции, рассматриваются причины открытых и интервенционных процедур, а также факторы риска повторных вмешательств после радикальной коррекции тетрады Фалло

### 8.1 Общая характеристика группы пациентов, которым в отдаленном послеоперационном периоде были выполнены открытые повторные операции

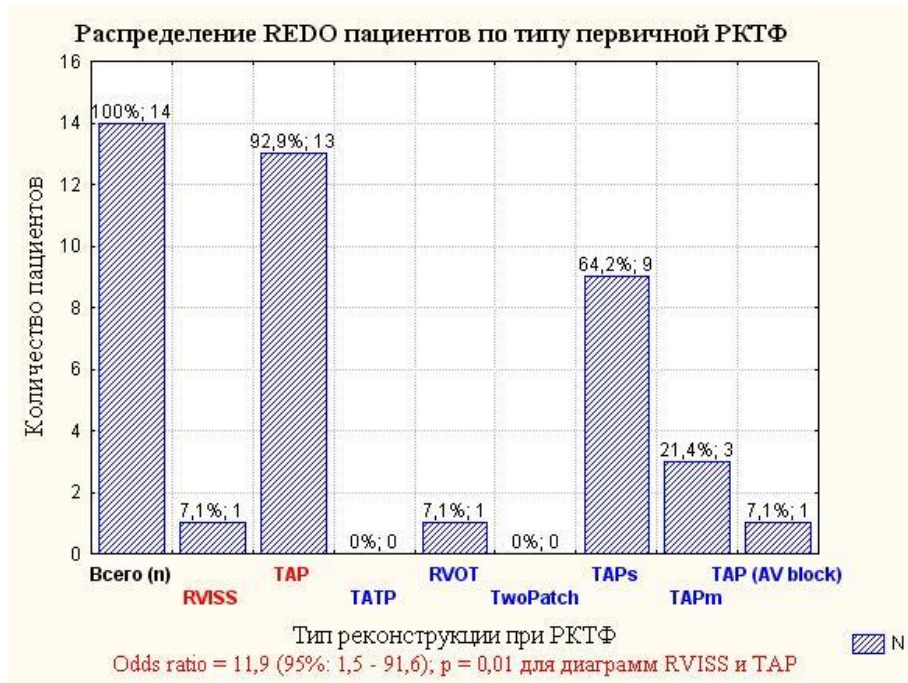
14 пациентам данной выборки (2,1% от числа выживших после РКТФ  $n: 694+14= 708$ ;  $694-9$  с имплантацией графтов = 685;  $685-14$  открытых повторных=671 пациент) в исследуемый период выполнены повторные открытые вмешательства после РКТФ. Общая свобода от открытых реопераций составила 97,9% (рисунок 8.1).

Рисунок 8.1. Общая свобода от открытых реопераций



На рисунке 8.2 представлено распределение больных по типам реконструкции. Как видно, чаще всего выполнялась TAP – 13 пациентам (92,9 %) и в одном случае (7,1 %) – RVISS. При этом TAPs была произведена в 9 случаях (64,2 %), в 3 случаях (21,4 %) выполнялась TAPm. В одном случае в группе TAP – полная атриовентрикулярная блокада. Таким образом, TAP является достоверным фактором риска открытых повторных вмешательств при Odds Ratio = 11,9; p=0,01.

Рисунок 8.2. Распределение пациентов, которым выполнялись Redo, по типам реконструкции при выполнении РКТФ



Свобода от реопераций в группах RVISS и TAP представлены на рисунке 8.3.

Причинами выполнения этих вмешательств явились Re VSD - 3 случая, RVOTO - 5 случаев, сочетание Re VSD и RVOTO - 3 случая, в 1 случае – атриовентрикулярная блокада 3 степени и в 2 случаях - гемодинамический синдром PR, TR, ОСН (сочетание значимой легочной и трикуспидальной недостаточности, дисфункции и дилатации ПЖ, и как следствие – острой сердечной недостаточности) (таблица 8.1, рисунок 8.4).



11 пациентов (78,6 %) были предварительно зондированы, в то же время троим (21,4 %), с изолированным reVSD, зондирование и ангиокардиография не проводились. Срок выполнения повторного вмешательства составил  $15,7 \pm 10,1$  месяца; Ме 11 месяцев (7 дней – 60 месяцев) (рисунок 8.5).

Все выполненные повторные операции были ранними: 9 операций из 14 (64,3 %) выполнены в течение 12 месяцев после первичной РКТФ, 3 вмешательства (21 %) – в течение 12-24 мес, и 2 операции (14,3 %) - через 60 и 48 месяцев после первичной хирургической коррекции.

В группе открытых операций было 2 случая летальных исхода (14,2 %). Оба эти пациента относились к группе PR,TR,OCH. Общая выживаемость составила 85,8%.

Оценка локализации reVSD показала, что из 6 случаев, в 1 случае - это был задне-нижний край, в 5 случаях - передне-верхний. И та и другая области являются критическими для возникновения резидуальных шунтов и требуют особого внимания при РКТФ, в первом случае это прикрытый септальной створкой и хордами ТК край VSD в котором нередко швы накладываются более поверхностно, во втором случае это область наиболее близкая к области резекции и коновентрикулярная складка.

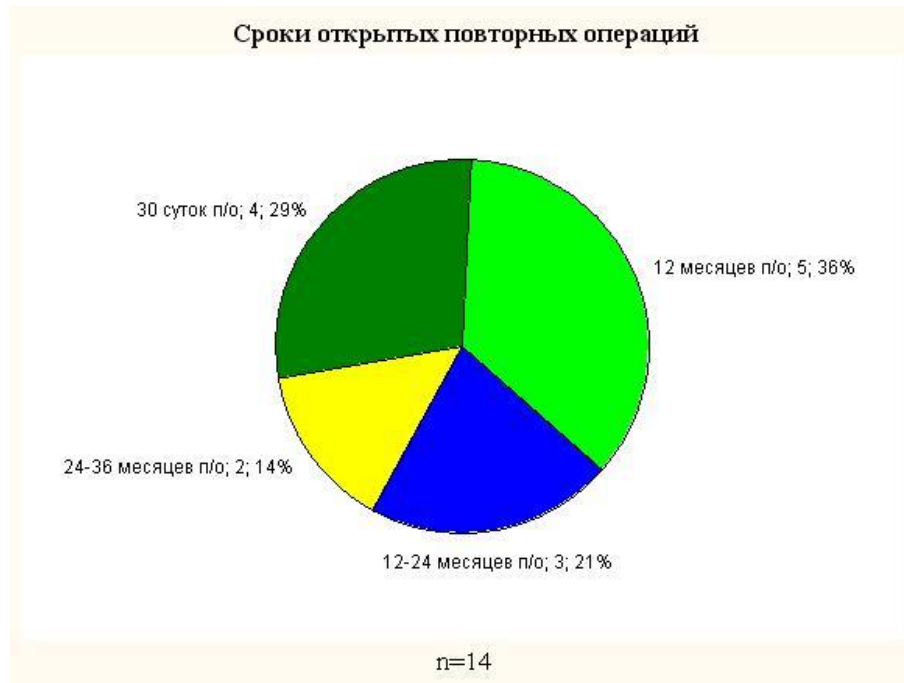
Всем 6 пациентам (100%), которым были выполнены типы реопераций Re VSD, ушивание было произведено отдельными П-образными швами 6.0-5.0 Prolene на прокладках (от 3 до 5 швов), демонтаж заплаты не потребовался.

8 пациентам, которым было выполнено вмешательство по поводу RVOTO (изолированная или в сочетании с reVSD), были выполнены следующие операции: имплантация ксеновенозного клапаносодержащего кондуита Contegra № 14 с устранением RVOTO в 2 случаях, 6 больным была выполнено устранение RVOTO с трансаннулярной пластикой (в 3 случаях с имплантацией Monocusp Preclude в позицию ВОПЖ).

В группе летальности (PR,TR,OCH) 1 пациенту выполнена трансаннулярная пластика с Monocusp Preclude в позицию ВОПЖ, 2 пациенту была выполнена имплантация ксеновенозного клапаносодержащего кондуита Contegra № 14. Показаниями к повторным операциям послужили следующие величины показателей:

Размеры Re VSD были от 4 до 10 мм,  $QP/QS > 1,5$  у 100% из 6 пациентов.

Рисунок 8.4. Сроки выполнения открытых реопераций



В группе RVOTO у всех 8 пациентов наблюдалась  $PR \geq 2$  степени, кроме того у 6 из них наблюдалась  $TR \geq 2$  степени (75%). Аналогичная ситуация наблюдалась и в группе летальности.

У пациентов с признаками ОЧН,  $PR$  и  $TR$  отмечалось тяжелое, нестабильное состояние,  $PR \geq 2$  степени и  $TR \geq 2$  степени. У этих пациентов отмечалась выраженная дисфункция ПЖ со снижением значения ФВ как правого так и впоследствии левого желудочка.

Таким образом,  $PR \geq 2$  степени встречалась у 10 из 14 пациентов всей выборки (71,4 %) ( $OR$ ;  $p < 0,05$ ).

Обструкция RVOT у большинства больных была обусловлена остаточным/резидуальным инфундибулярным стенозом.

Значение градиента RV/PA в общей группе Redo ( $n=14$ ) составило  $44,9 \pm 27,7$ , Me 37 (18,2; 75,4) и  $71,2 \pm 12,3$ , Me 72,5 (48,2; 85,4) torr в группе с RVOTO (+VSD).

Таким образом, у этих пациентов выявлено, что отсутствие КЛА при трансаннулярной пластике даже при наличии выраженной



остаточной/резидуальной обструкции может сопровождаться гемодинамически значимой легочной регургитацией. Объясняется это вероятно особенностями первичной коррекции, а именно недоустранением инфундибулярного стеноза наряду с избыточным расширением ККЛА и дистальной части ВОПЖ.

Значение Z score ККЛА до повторной операции составило  $-0,8 \pm 1,8$ , Me  $-0,9$  (1,5;  $-2,8$ ), у пациентов, которым было выполнено вмешательство по поводу RVOTO  $-2,8 \pm 0,7$ , Me  $-3$  ( $-3,35$ ;  $-2,30$ ) (рисунки 8.5 и 8.6).

Значения показателей Z ПЛА и Z ЛЛА составили соответственно  $0,42 \pm 1,10$ , Me  $-0,80$  ( $-2,00$ ; 1,45) и  $-0,45 \pm 1,20$ , Me  $-0,45$  (1,10;  $-1,75$ ).

Таким образом, из этого следует, что Zscore ККЛА  $\leq -3$  является не только фактором риска летальности при радикальной коррекции тетрады Фалло, но и является фактором риска открытых повторных операций в отдаленные сроки. Значение КДР ПЖ до операции составило  $1,92 \pm 0,20$  см, Me 1,83 (1,8; 2,1) см, то есть у этих больных наблюдалась выраженная дилатация (норма  $\leq 1,5$  см). (рисунки 8.8 и 8.9).

Рисунок 8.6. Средние значения Zscore ККЛА до выполнения открытых повторных операций

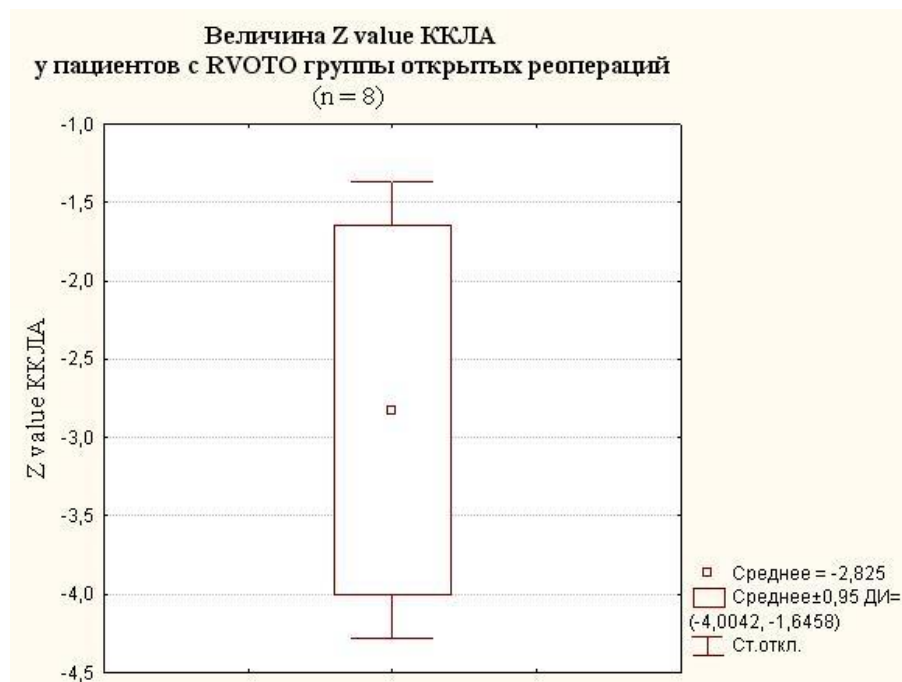


Рисунок 8.7. Значения медианы и квартильного размаха Zscore ККЛА до выполнения открытых повторных операций

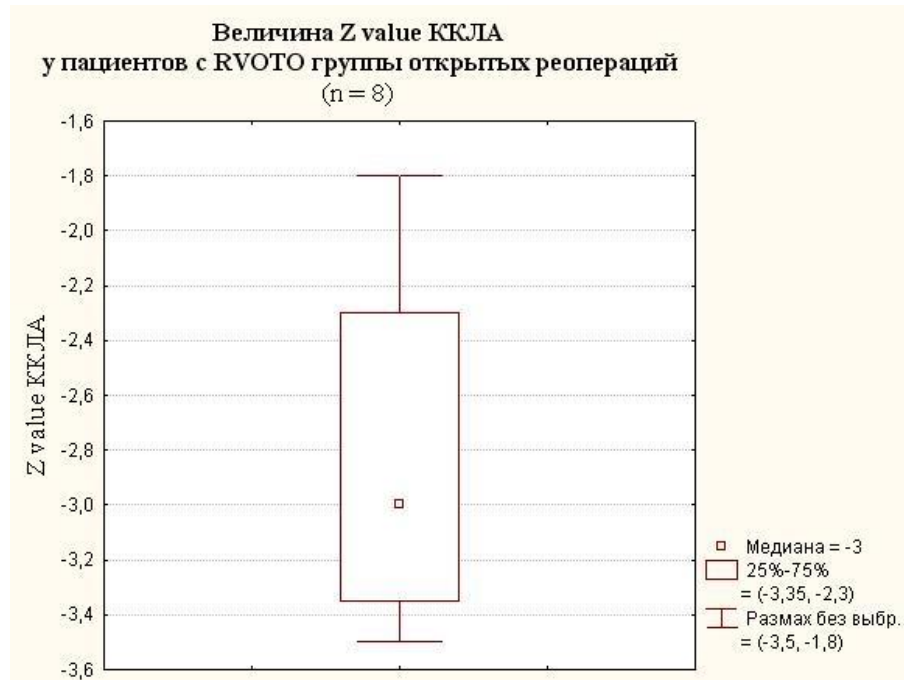


Рисунок 8.8. Средние значения КДР ПЖ до выполнения открытых повторных операций

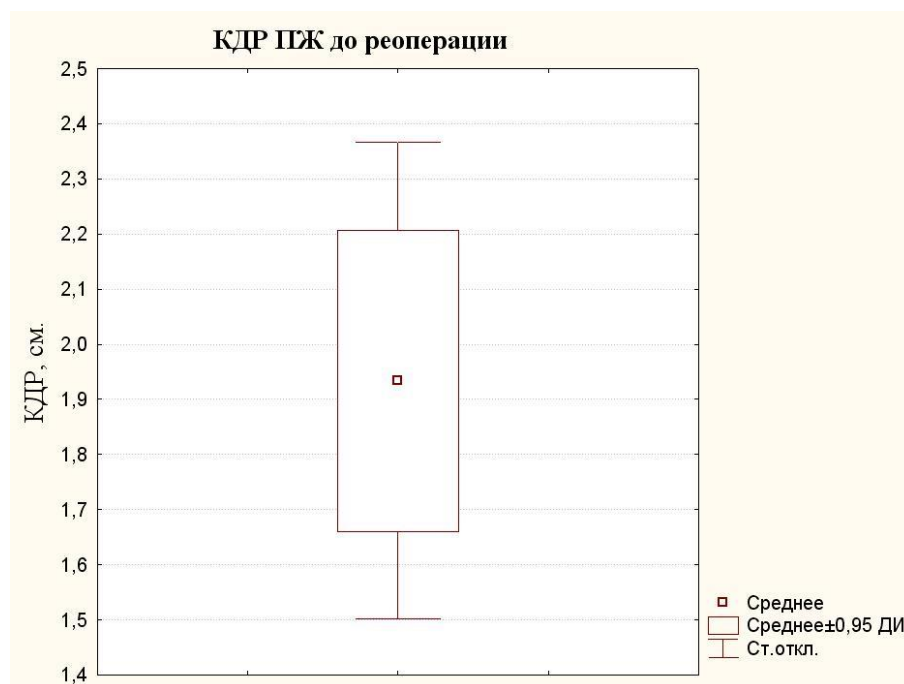
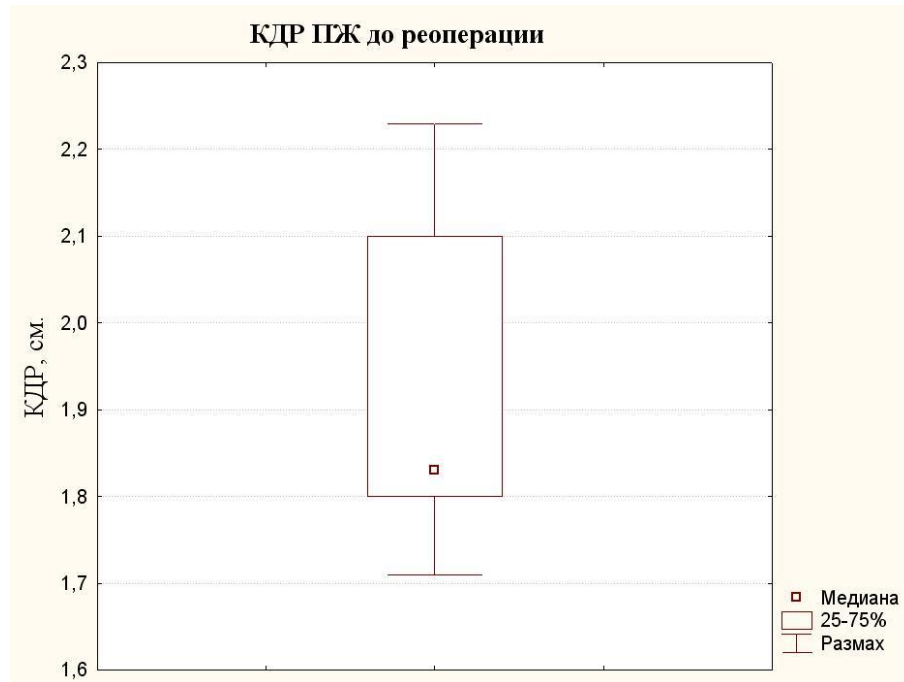


Рисунок 8.9. Значения медианы и квартильного размаха КДР ПЖ до выполнения открытых повторных операций



Значение QRS на момент выполнения открытой операции составило  $139,8 \pm 80,7$  мс (рисунок 10), Me 112 (90,0; 148,0) мс (рисунок 8.10).

Пациентов с значением QRS  $\geq 160 - 180$  мс в группе повторных операций выявлено не было. Это объясняется тем, что все повторные операции имели характер ранних (до 3 лет) после первичной радикальной коррекции.

Длительность искусственного кровообращения при повторных вмешательствах у этих пациентов составила  $93,2 \pm 27,5$  мин, Me 96 (62,1; 135,0) мин, температура тела -  $33,4 \pm 2,2$  C<sup>0</sup>; Me 33,8 (30,5; 36,1) C<sup>0</sup>.

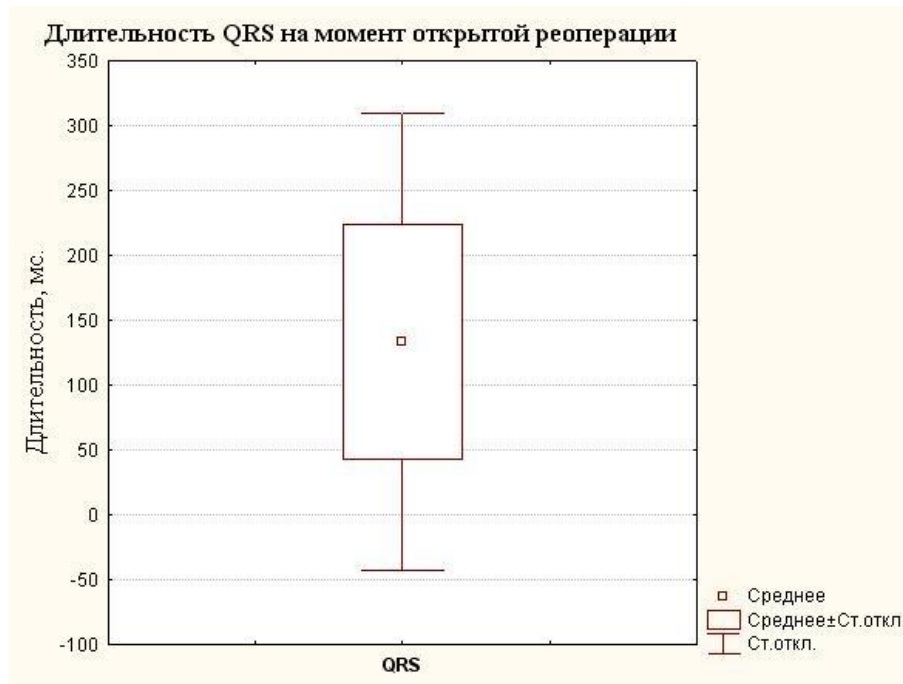
Значение oAo в этой группе пациентов составило  $52,3 \pm 21,0$ , Me 51,0 (26,3; 79,6). Для кардиopleгии у 10 из 14 пациентов использовался Custodiol (71,4%).

Длительность ИВЛ у этих больных составила  $31,7 \pm 22,1$  час, длительность кардиотонической терапии -  $45,8 \pm 36,3$  мин, 38 (15,2; 85,3) час.

Кумулятивная доза допамина составила  $4892,1 \pm 2913,9$  мкг/кг, Me 3087 (1975,0; 8479,2), адреналина  $96,3 \pm 37,6$  мкг/кг, 58 (37,2; 133,0) мкг/кг.

Значение шкалы PMODS - 2 на уровне 0 баллов отмечено у 8 пациентов (57,1 %), 1 балл - у 4 пациентов (28,5 %), 6 баллов – у 2 пациентов группы летальности (14,2 %).

Рисунок 8.10. Средние значения QRS до выполнения открытых повторных операций



Показатель RV/LV, % после операции в группе RVOTO составил  $41,1 \pm 13,7$  %, Me 40,6 (25,3; 57,4) %. Остаточный градиент RV/PA составил  $7,2 \pm 2,16$  (8) мм рт. ст. Однако 2 пациента из группы RVOTO имели обструкцию на истоке ЛЛА  $> 15$  мм рт.ст. (от 15 до 43).

После реоперации PR  $\geq 2$  степени наблюдалась в 7 случаях общей группы (50 %), а также у 6 пациентов группы RVOTO (75%) (рисунок 8.12).

Таким образом, отмечается снижение числа пациентов с выраженной недостаточностью клапана легочной артерии после повторных операций, но главным образом за счет использования клапансодержащего кондуита (4 пациента). Как видно, использование моностворок ни в остром периоде ни в относительно отдаленном периоде после РКТФ не оправдано, так как ни в группе летальности (1 пациент), ни в группе RVOTO (3 пациента) – использование Monocusp Preclude в позиции ВОПЖ существенно не повлияло на выраженность легочной регургитации.

Рисунок 8.11. Значения медианы и квартильного размаха QRS до выполнения открытых повторных операций

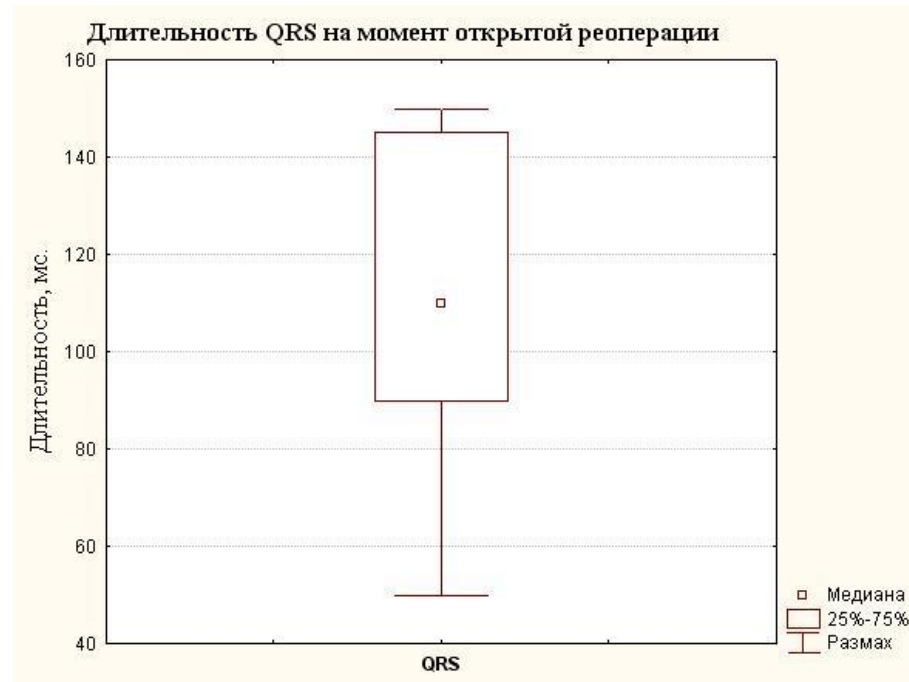
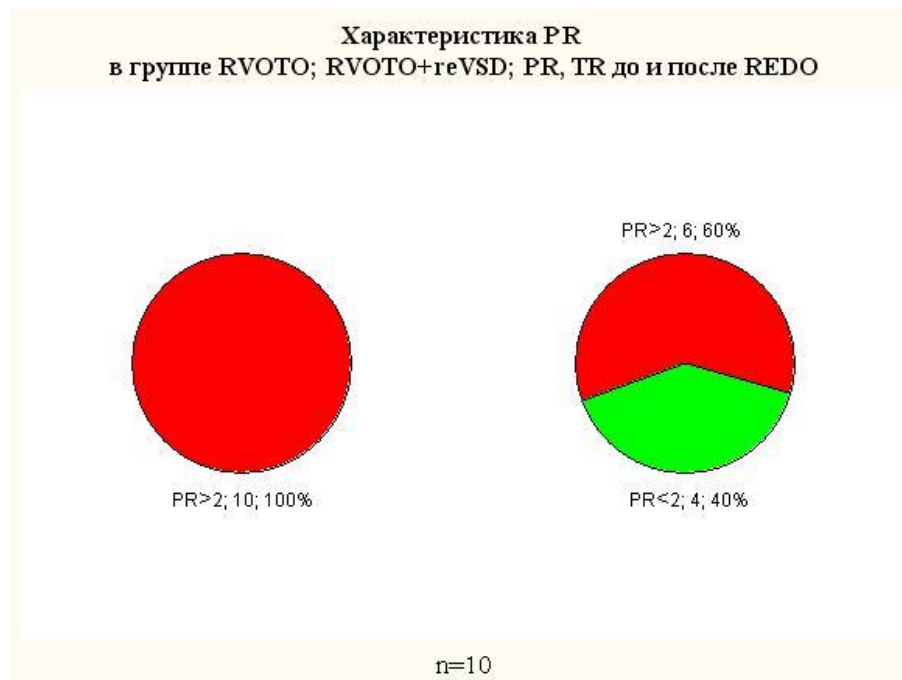


Рисунок 8.12. Динамика гемодинамически значимой легочной регургитации до и после выполнения открытых повторных операций



В случаях когда гемодинамически значимая недостаточность клапана легочной артерии требует устранения в период после радикальной коррекции

тетрады Фалло и в особенности если операция принимает срочный характер ввиду вызванной вмешательством дисфункцией правого и левого желудочков и острой сердечной недостаточностью, толерантной к высоким дозам кардиотонических препаратов – операцией выбора следует считать именно имплантацию в позицию ствола ЛА клапаносодержащего кондуита.

После реоперации TR не более 1 степени был выявлен у 10 больных (71,4 %) (рисунок 8.13).

Такая динамика связана с тем, что у всех пациентов при выполнении повторных операций выполнялись те или иные вмешательства на трикуспидальном клапане (комиссуропластика между передней и септальной створками, полукисетная аннулопластика, хордопликация). Кроме того, у пациентов, которым было выполнена имплантация клапаносодержащего кондуита (особенно в группе RVOTO) должны иметь место как естественная редукция размеров ПЖ, так и уменьшение степени легочной регургитации, что показано выше. Наряду с выполнением пластических вмешательств на трикуспидальном клапане это существенным образом улучшает результат повторной операции. Другими словами, всем пациентам независимо от типа повторной реконструкции должна выполняться ревизия и пластическая коррекция трикуспидальной недостаточности.

До повторных операций те или иные формы диастолической и систолической дисфункции правого желудочка наблюдались у 100: пациентов (10). Сюда относятся и транстрикуспидальный диастолический индекс  $E/A < 1$  и ФИР  $> 60$  мс и диссинхрония миокарда правого и левого желудочка, TAPSE, MPI и EF обоих желудочков.

Нормализация диастолической функции ПЖ наблюдалась у 5 из 10 пациентов (50%), которым выполнялись повторные вмешательства (OR;  $p \leq 0,05$ ) (рисунок 8.14).

EF, % LV после операции составило  $70,3 \pm 6,5$  %, Мес 70,0 (62,5; 78,3) %. Дисфункция левого желудочка наблюдалась только у пациентов группы летальности и была вызвана целым рядом факторов, определившими в совокупности танатогенез.

Пациенту с полной атриовентрикулярной блокадой была выполнена имплантация ЭКС Guidant Insignia I Entra DR в режиме DDDR на 7 сутки после первичной радикальной коррекции тетрады Фалло.

Рисунок 8.13. Динамика гемодинамически значимой трикуспидальной регургитации до и после выполнения открытых повторных операций

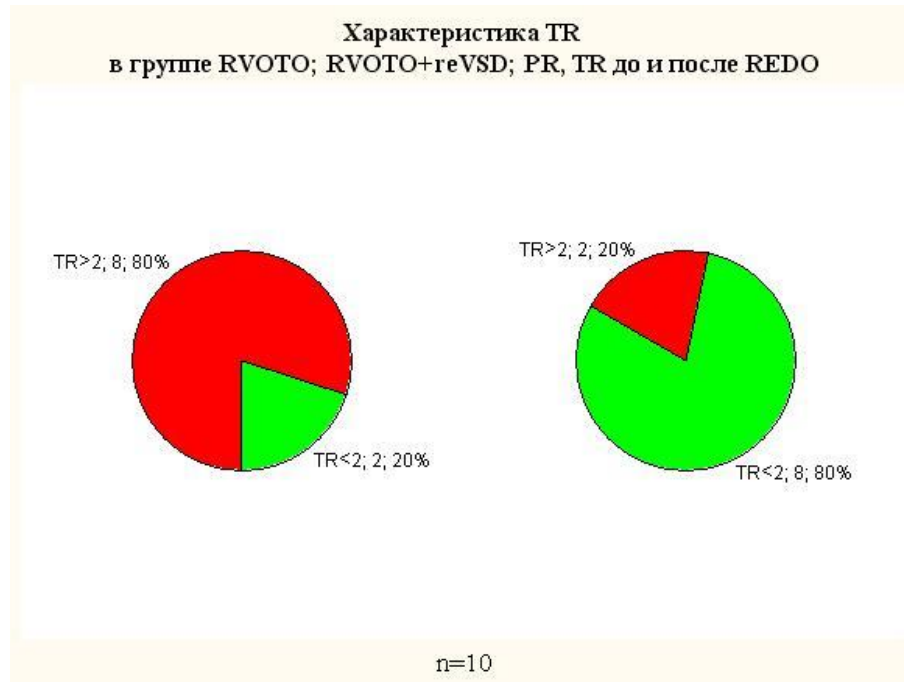
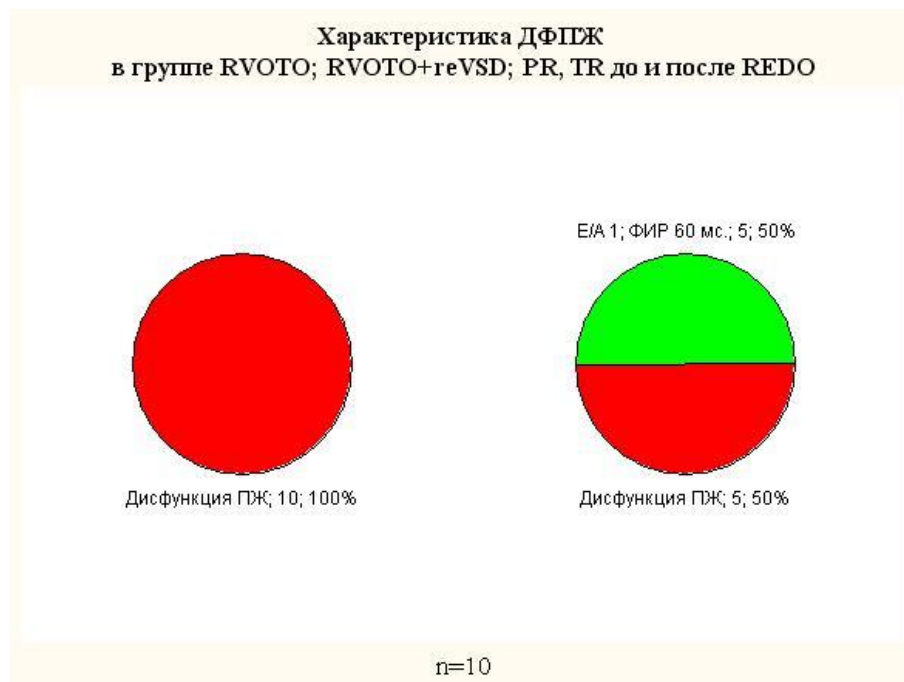


Рисунок 8.13. Динамика дисфункции правого желудочка до и после выполнения открытых повторных операций

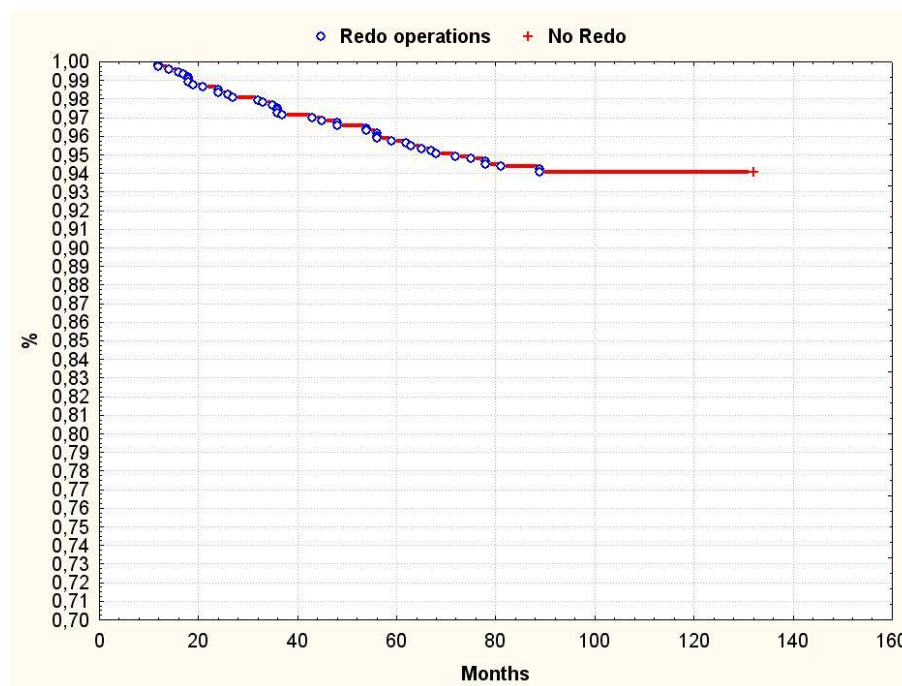


## 8.2 Общая характеристика группы пациентов, которым в отдаленном послеоперационном периоде была выполнена баллонная ангиопластика легочной артерии

Баллонные операции были выполнены 37 больным из 694 с тетрадой Фалло, то есть в 5,8 % случаях. Срок выполнения составил от 12 до 96 мес после выполнения основной операции. 24 пациентам (64,9 %) была выполнена дилатация КЛА, у 13 пациентов (35,1 %) это вмешательство сочеталось с баллонированием истоков ЛЛА и ПЛА, при этом у 5 больных - с последующим стентированием.

Свобода от интервенционных процедур составила 93,2% (рисунок 8.15).

Рисунок 8.15. Свобода от баллонных ангиопластик в отдаленном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло

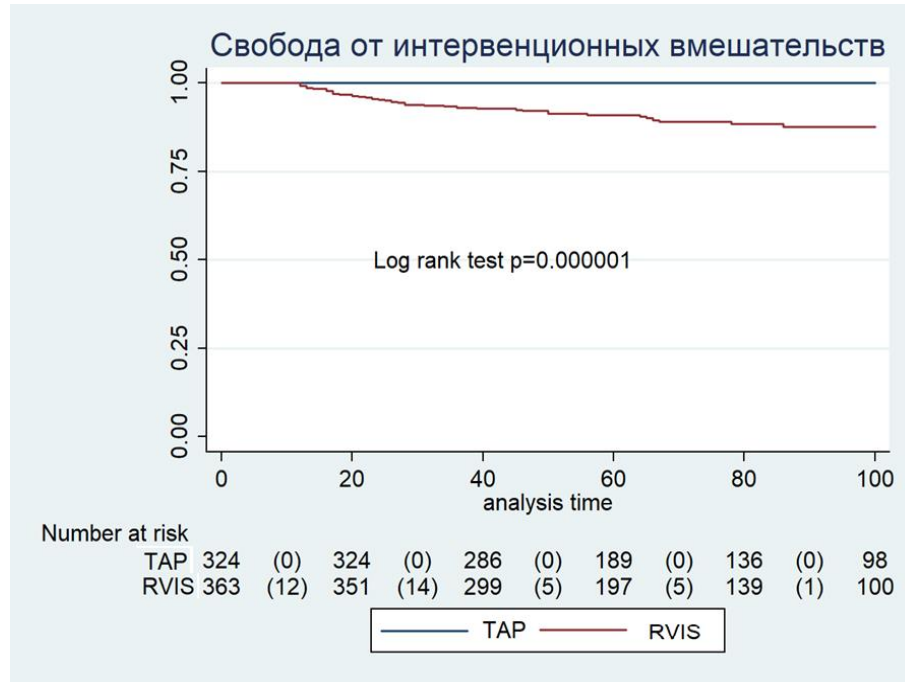


Распределение по типу коррекции в этой группе больных составило: RVIS была выполнена 22 пациентам (59,5 %), ТАР – 15 больным (40,5 %).

Свобода от интервенционных вмешательств по группам приведена на рисунке 8.16.



Рисунок 8.16. Свобода от интервенционных вмешательств в группах



В таблице 8.1 приведены сведения о распределении пациентов по выполненным типам реконструктивных и повторных вмешательств.

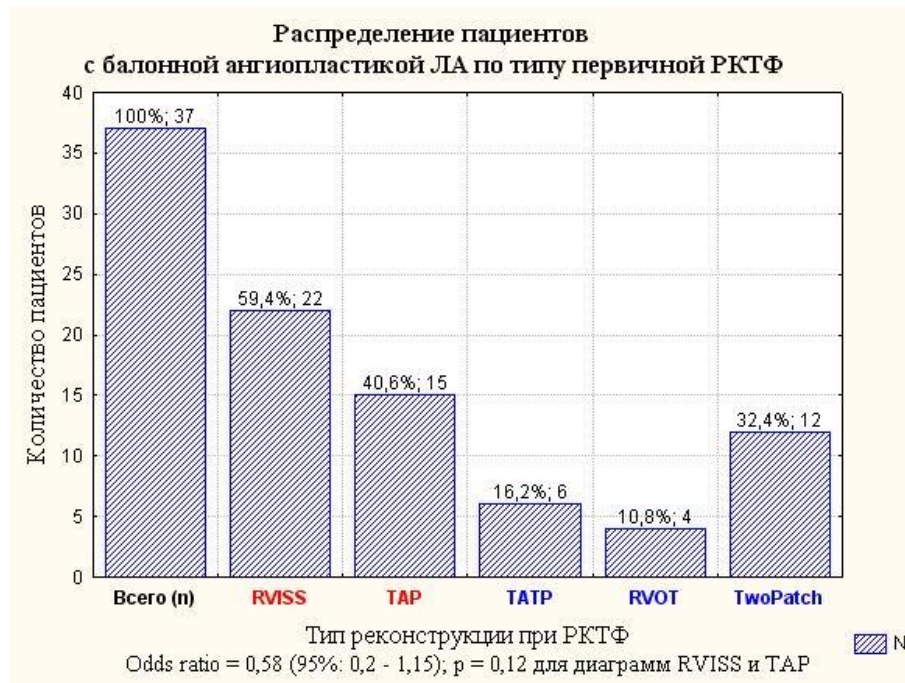
Таблица 8.1 Распределение пациентов по выполненным типам реконструктивных и повторных вмешательств

Тип реконструкции	Первичная	После BTS	Всего (14 открытых/ и 37 интервенционных вмешательств)
TATP	87/0/6	5/0/0	0/ 6
RVOT	136/1reVSD/4	23/0/0	1 reVSD/ 4
TwoPatch	68/0/10	5/0/2	0/12
TAP	213/1 reVSD+8	63/0	8+1 reVSD +AB блок
TAPm	82/1reVSD+2/15	5/0/15	2+1 reVSD/15 – всего в группе TAP

На рисунке 8.17 представлено распределение больных, которым выполнялась баллонная ангиопластика ЛА, по типу первичной РКТФ. Как видно, чаще всего (22 пациентам, 59,4 %) была выполнена RVISS. TAP производилась реже – в 15 случаях (40,6 %). При этом было выполнено 6 операций TATP (16,2 %), 4 (10,6 %) RVOT и 12 (32,4 %) TwoPatch.

Таким образом, RVISS не является фактором риска баллонных ангиопластик в отдаленном периоде при Odds Ratio = 0,58;  $p=0,12$ .

Рисунок 8.17. Распределение пациентов, которым выполнялась баллонная ангиопластика по типам реконструкции при выполнении РКТФ



Однако, статистическая тенденция говорит о том, что в группе RVISS необходимость в интервенционных процедурах возникает чаще, чем в группе TAP. Это объясняется как сохранением зачастую более узкого ККЛА, так и диспластичного клапана легочной артерии – потенциальными факторами риска резидуальной обструкции.

Величина ОСГ после РКТФ в данной группе пациентов составила  $39,1 \pm 12,2$  (39) мм рт.ст., на момент выполнения баллонной ангиопластики  $55,6 \pm 14,7$  (59) мм рт.ст. и после выполнения вмешательства  $29,5 \pm 9,1$  (30) мм рт.ст. Величина соотношения RV/LV, % составила  $63,7 \pm 15,8$  (70),  $70,35 \pm 9,2$

(70) и  $49,8 \pm 12,7$  (50) соответственно. Величина Zscore ККЛА составила -  $2,23 \pm 1,3$  (-2,8),  $-2,7 \pm 1,2$  (-3) и  $-1,02 \pm 1,37$  (-1) соответственно.

У 18 из 37 пациентов при выполнении баллонной ангиопластики удалось снизить ОСГ менее 30 мм рт.ст. (48,6%), 15 пациентам удалось снизить ОСГ ниже исходных значений (40,6%) и лишь у 4 пациентов снижение ОСГ не было существенным по сравнению с исходным, что составило 10,8%. Таким образом, частота успешных интервенционных процедур составила 89,2% (OR;  $p < 0,05$ ).

### **8.3 Анализ факторов риска открытых повторных операций и баллонной ангиопластики легочной артерии после радикальной коррекции тетрады Фалло**

В данном разделе проведен сравнительный анализ показателей в группах больных, которым не потребовалось выполнение каких либо повторных операций ( $n=671$ ) и у тех, кому они были выполнены ( $n=14 + 37$ ), для выявления факторов риска повторных операций.

Значение ОСГ после выполнения РКТФ составило  $48,7 \pm 10,5$ , Ме 50 (32; 65). Перед выполнением повторной операции значение этого показателя в выборке открытых реопераций значение ОСГ составило  $71,2 \pm 12,3$ , Ме 72,5 (48,2; 85,4) мм рт.ст.

У 567 (82,7%) пациентов наблюдался ОСГ  $< 30$  мм рт.ст., у 106 пациентов значение показателя было в пределах 30 – 50 (15,4%), а у 12 больных его значение составило  $> 50$  мм рт.ст (1,8%). Из 12 этих пациентов 5 выполнена открытая повторная операция (41,6%), 7 пациентам выполнена баллонная ангиопластика ЛА (58,4%). Из 106 пациентов с ОСГ 30 – 50 мм рт.ст. 23 пациентам (21,7%) выполнена баллонная ангиопластика, а 3 другим выполнены открытые реоперации (2,8%), 80 пациентов (75,5%) находились под динамическим наблюдением в связи с хорошим клиническим состоянием и положительной динамикой либо стабильной величиной ОСГ.

Всего баллонная ангиопластика выполнена 37 пациентам – 30 пациентам с ОСГ  $> 30$  мм рт.ст. и 7 пациентам у которых ОСГ по результатам зондирования был  $\leq 30$  мм рт.ст.

В группе пациентов которым выполнены повторные операции (8 больных) у 5 пациентов значение этого показателя было  $\geq 50$  (62,5%), а у 3

больных составило от 30 до 50 (37,5%). Этим пациентам выполнены открытые повторные вмешательства.

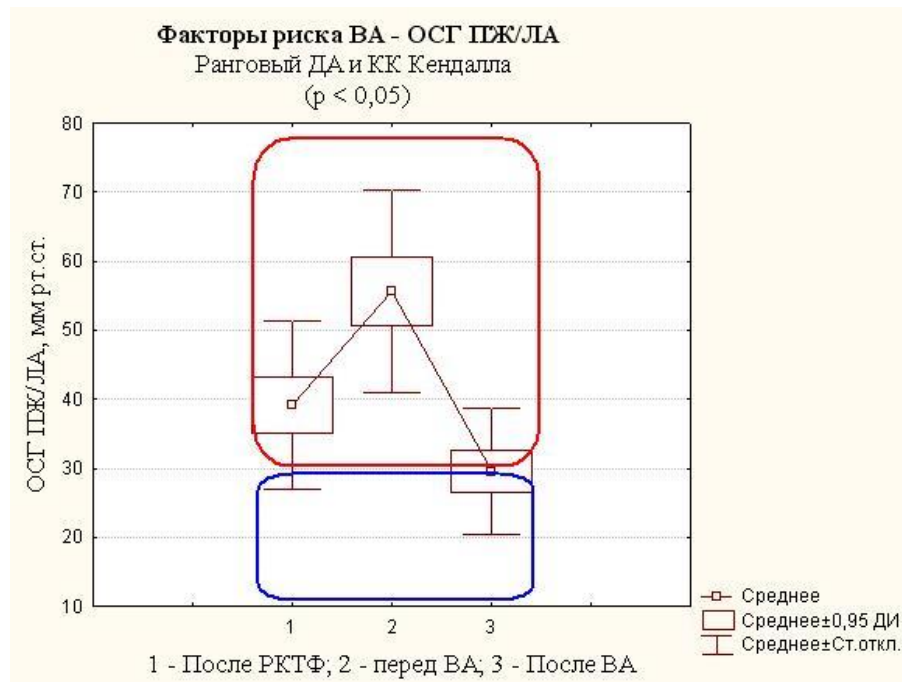
После выполнения повторной операции значение этого показателя во всей выборке пациентов составило  $7,2 \pm 2,2$ , Ме 8 (5,1; 11,0), что говорит об эффективном устранении обструкции.

При сравнительном анализе группы с балонной ангиопластикой выявлено, что в группе пациентов с ОСГ < 30 мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 584/87 в группе без вмешательства и 7/30 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=1,5; p=0,3). Таким образом, эта величина не является фактором риска балонной ангиопластики. При сравнительном анализе группы с ОСГ 30 - 50 мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 80/591 в группе без вмешательства и 23/14 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=12,3; 95% ДИ 6,0-24,5; p<0,0001). Таким образом, эта величина является фактором риска балонной ангиопластики, увеличивающая частоту ее применения в 12,3 раза. При сравнительном анализе группы с ОСГ  $\geq$  50 мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 0/671 в группе без вмешательства и 7/30 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=330,2; 95% ДИ 18,4-5916,2; p=0,0001). Таким образом, эта величина является фактором риска балонной ангиопластики, увеличивающая частоту ее применения в 330,2 раза.

При динамическом сравнении величины ОСГ в группе балонной ангиопластики (Ранговый дисперсионный анализ и коэффициент конкордации Кедалла) выявлено, что сразу после операции, а также в отдаленном периоде величина ОСГ была выше 30 мм рт.ст. с тенденцией увеличения в отдаленном периоде, в то время как выполнение балонной ангиопластики позволило достоверно и гемодинамически значимо снизить эту величину до верхней границы диапазона величины фактора риска – 30 мм рт.ст. (p<0,05) (рисунок 8.18).

При сравнительном анализе группы открытых операций с ОСГ 30 - 50 мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 103/568 в группе без данного типа вмешательства и 3/5 в группе которым выполнена открытая реоперация (OR=3,3; 95% ДИ 0,7-14,2; p=0,1).

Рисунок 8.18. Динамика ОСГ после РКТФ в группе балонной ангиопластики



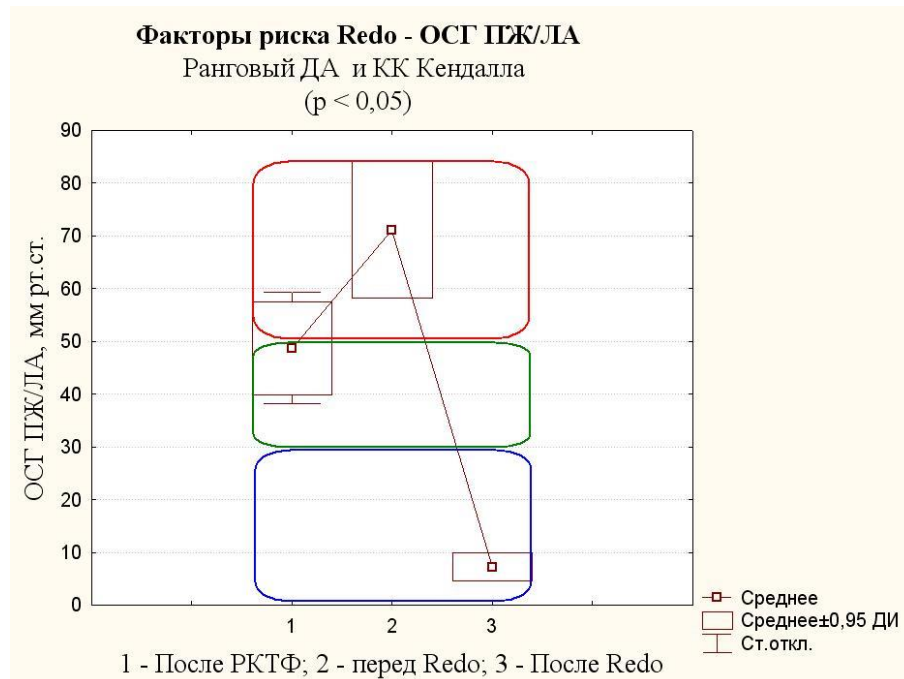
Таким образом, эта величина не является фактором риска открытой реоперации. При сравнительном анализе группы с  $ОСГ \geq 50$  мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 7/664 в группе без вмешательства и 5/3 в группе которым выполнена балонная ангиопластика ( $OR=158,2$ ; 95% ДИ 31,4-793;  $p<0,0001$ ). Таким образом, эта величина является фактором риска открытой реоперации, увеличивающая частоту ее применения в 158,2 раза.

При динамическом сравнении величины ОСГ в группе открытых реопераций (Ранговый дисперсионный анализ и коэффициент конкордации Кедалла) выявлено, что сразу после операции значения находились как в диапазоне 30-50 мм рт.ст., так и выше 50 мм рт.ст., а в отдаленном периоде величина ОСГ была выше 50 мм рт.ст. у всех пациентов и также как и в случае с группой балонной ангиопластики с тенденцией увеличения в отдаленном периоде. Выполнение открытой реоперации позволило достоверно и гемодинамически значимо снизить эту величину в диапазон  $< 30$  мм рт.ст. (рисунок 8.19).

Соотношение пациентов с  $ОСГ \geq 50$  мм рт.ст. сразу после РКТФ и перед Redo было 5/3 и 8/0 соответственно ( $X^2$  Pearson=3,6; Yates=1,6; Odds

Ratio=0,4;  $p=0,05$ ;  $p=0,2$ ;  $p<0,05$ ), а в группе балонных ангиопластик 7/30 и 32/5 соответственно ( $X^2$  Pearson=33,8; Yates=31,2; Odds Ratio=27,4;  $p<0,05$ ).

Рисунок 8.19. Динамика ОСГ после РКТФ в группе открытых реопераций



Значения  $> 50$  мм рт.ст. сразу после РКТФ составляют не только группу с фактором риска летальности, но и увеличивают риск повторных вмешательств – как балонных ангиопластик, так и открытых повторных операций: 7/30 и 5/3, ( $X^2$  Pearson=6,3; Yates=4,3; Odds Ratio=0,14;  $p=0,01$ ;  $p=0,03$ ;  $p=0,02$ ).

Это говорит о том, что такое значение ОСГ имеет достоверную тенденцию к росту в этих группах и чаще приводит к необходимости повторной открытой операции в отдаленном послеоперационном периоде.

Соотношение пациентов с ОСГ 30-50 мм рт.ст. – 3/5; 23/14 в обеих группах говорит о том, что эта величина достоверно не влияет на выбор какой либо, а в особенности более неблагоприятной стратегии, а именно не влияет на частоту открытых повторных реопераций ( $X^2$  Pearson=1,6; Yates=0,7; Odds Ratio=2,7;  $p=0,2$ ;  $p=0,3$ ;  $p=0,4$ ).

Показатель RV/LV, % в группе больных с повторными операциями составило  $65,7 \pm 6,7$  %, Me 63,5 (от 58 до 75) %, на момент перед повторной

операцией -  $73,09 \pm 11,2$  %, Me 76 % и после выполнения Redo -  $41,1 \pm 13,7$  %, Me 40,6 % ( $p < 0,05$ ). Всего 41 пациент из 685 имел давление в ПЖ  $\geq 60\%$  от системного (60 – значение, которое является минимумом для выборки повторных операций и принято для анализа как пограничная величина). Из 14 пациентов с открытыми повторными операциями 8 относились к подгруппе RVOTO, из них у 7 пациентов данный показатель был от 60 до 75%. Из 671 пациента без открытых повторных операций 34 пациента (5,06%) имели такой уровень соотношения на послеоперационном этапе, 25 из них (73,5%) выполнена балонная ангиопластика КЛА. Остальные 12 пациентов из 37 (группа балонной ангиопластики) имели соотношение  $< 60\%$ . Соотношение это описывается как 34/637 и 7/1 (OR=131,2; 95% ДИ 15,6-1096,4;  $p < 0,0001$ ).

Причем из графика динамики данного показателя видно, что соотношение данного показателя сразу после РКТФ и перед Redo существенно не менялись (7/1-7/1;  $p > 0,05$ ), все значения в этой группе  $\geq 60\%$  на первых двух этапах фиксации данных. Кроме того, выявлено, что выполнение открытой повторной операции привело у всех пациентов к достоверному и гемодинамически значимому снижению давления в ПЖ в безопасный диапазон значений.

Допустимой величиной RV/LV, % принята величина 75%. Эта величина является фактором риска летальности. В данном случае, величина 60% - является фактором риска открытых повторных операций.

Взаимосвязь RV/LV, % и величины ОСГ представлены на рисунке 8.20.

Отсюда видно, что ОСГ  $\geq 50$  мм рт.ст. коррелирует с величиной RV/LV, %  $\geq 60$ , все значения выше этих приведут к необходимости повторных реопераций.

Количество пациентов с RV/LV, %  $\geq 60$  в группе пациентов, которым не выполнялись какие либо повторные операции составило 9 пациентов, таким образом сравнение с группой балонной ангиопластики выглядит как соотношение 9/662 и 25/12 (OR=153,2; 95% ДИ 59,2-397,1;  $p < 0,0001$ ). Это говорит о том, что показатель RV/LV, %  $\geq 60$  в отдаленном послеоперационном периоде является как риском балонной ангиопластики, так и открытых повторных операций, диапазон этого значения  $\geq 50\%$  тесно коррелирует с величиной ОСГ  $\geq 30$  ммрт.ст. и следовательно этим пациентам

в отдаленном послеоперационном периоде может потребоваться выполнение баллонной ангиопластики, поэтому эти пациенты должны находится под наблюдением.

Рисунок 8.20. Динамика RV/LV, % после РКТФ в группе открытых реопераций

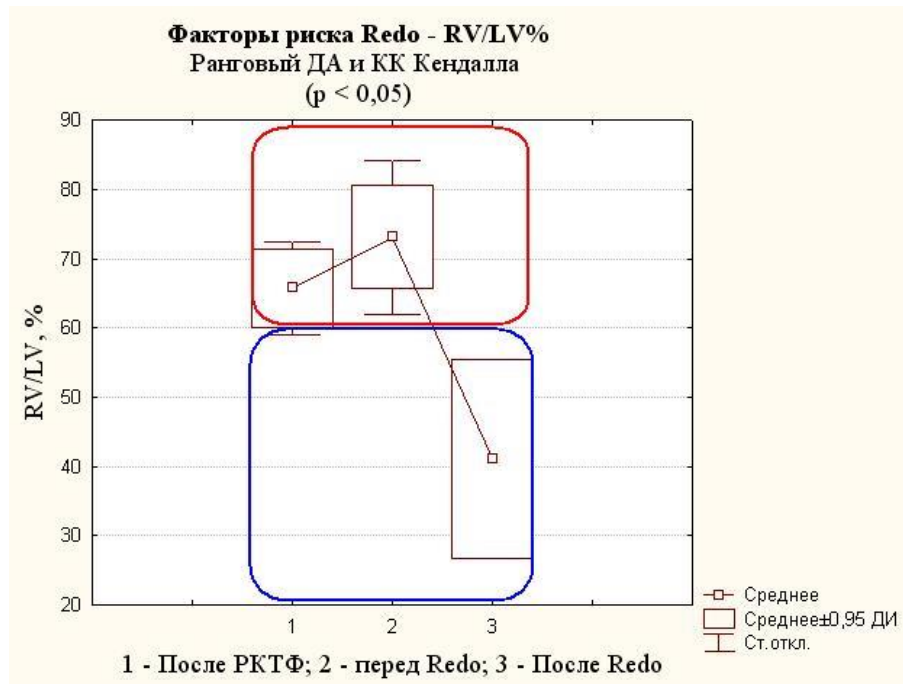
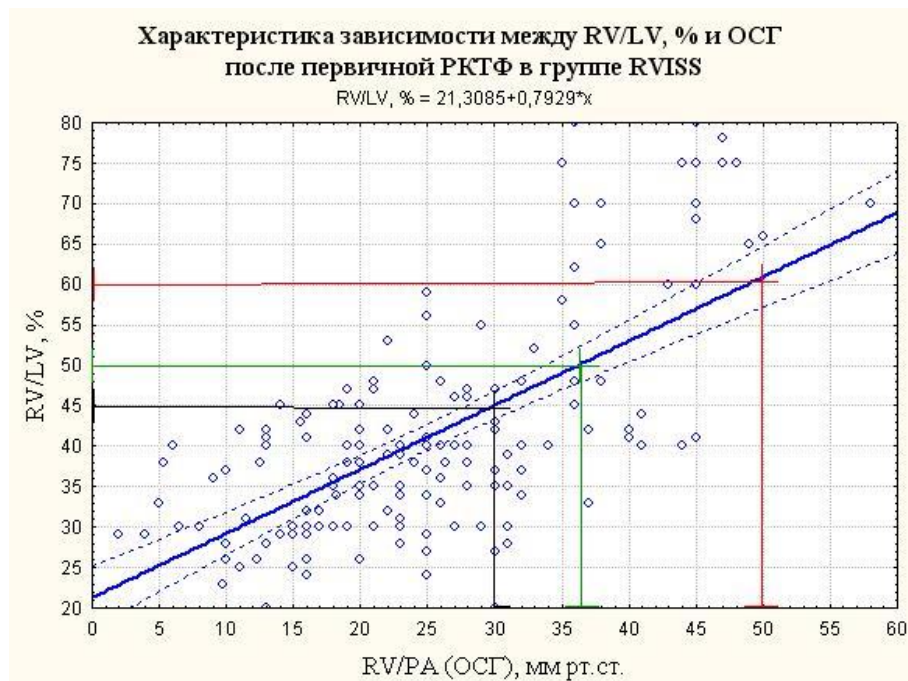


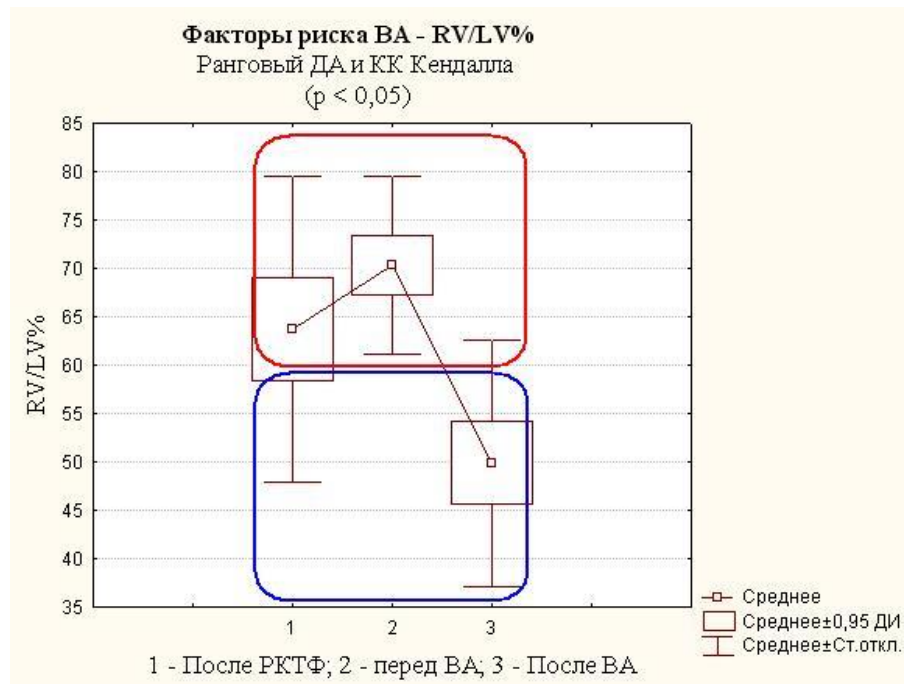
Рисунок 8.21. Зависимость между RV/LV, % и ОСТ RV/PA torr





Динамика величины RV/LV, % в этой группе представлена на рисунке 8.22 ( $p < 0,05$ ). Из этого следует, что выполнение баллонной ангиопластики у пациентов с правожелудочковой гипертензией в отдаленном послеоперационном периоде позволяет достоверно и гемодинамически высоко эффективно снизить давление в ПЖ до безопасного интервала значений.

Рисунок 8.22. Динамика RV/LV, % после РКТФ в группе баллонных ангиопластик

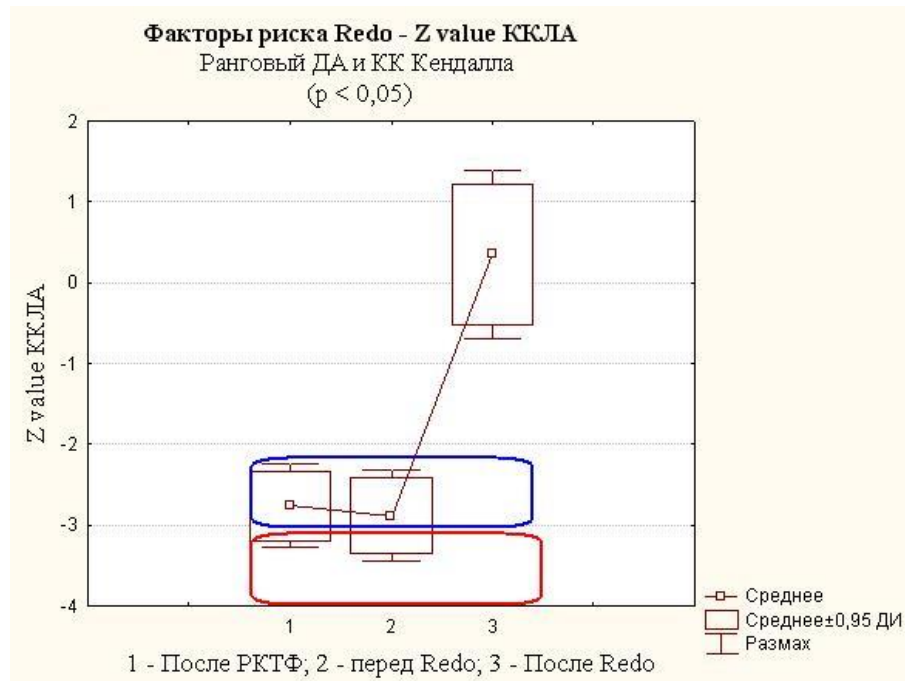


Значение показателя Zscore в группе открытых реопераций составило -  $2,76 \pm 0,51$ , Me -3,0 (от -1,5 до -3,0),  $-2,8 \pm 0,56$ , Me -2,9 (от -1,8 до -3,5) и  $0,35 \pm 1,04$ , Me 0,4 (от -1 до 2) ( $p < 0,05$ ) (рисунок 8.23).

Из 8 пациентов, которым были выполнены открытые реоперации по поводу резидуальной обструкции Zscore ККЛА  $< -3$  имели 5 пациентов (5/3), в группе же пациентов, которым не потребовалось реопераций 23 случая (23/662) (OR=47,9; 95% ДИ 10,8-212,9;  $p < 0,001$ ). Соотношение же после РКТФ и непосредственно до Redo с таким показателем было 5/3 - 4/4 (OR=0,6; 95% ДИ 0,05-6,67;  $p > 0,05$ ). Это свидетельствует о том, что данный показатель является фактором риска открытых реопераций, а также мало меняется после первичной коррекции, что может говорить о нарушении естественного роста ККЛА в этой группе. Также, выполнение открытых реопераций позволяет радикально устранить данный элемент

остаточной/резидуальной обструкции ПОПЖ. Динамика данного показателя в группе балонных ангиопластик представлена на рисунке 8.24.

Рисунок 8.23. Динамика Zscore ККЛА после РКТФ в группе открытых реопераций



Соотношение количества пациентов с показателем Zscore ККЛА  $\leq -3$  в группах балонной ангиопластики и пациентов, которым не выполнялись вмешательства составляет 18/19 и 5/653 (OR=123,7; 95% ДИ 41,5-368,2;  $p < 0,0001$ ), что говорит о том, что частота встречаемости этого показателя в группе с балонной ангиопластикой в 123,7 раза выше, чем в группе без вмешательств и является достоверным фактором риска балонной ангиопластики в отдаленном послеоперационном периоде.

Выполнение балонной ангиопластики позволяет достоверно и гемодинамически значимо увеличить диаметр ККЛА и вывести показатель Zscore ККЛА в диапазон умеренной гипоплазии -0,5; -1,5 (95%). Таким образом, показатель Zscore ККЛА  $< -3$  является не только фактором риска летальности, но и фактором риска повторных вмешательств в отдаленном послеоперационном периоде. Зависимость между величиной Zscore ККЛА ОСГ RV/PA и RV/LV,% представлено на рисунках 8.25 и 8.26.

При анализе данных регрессионных моделей видно, что диапазон значений -2; -3 также может влиять на частоту повторных вмешательств. Так

начиная с  $Zscore \leq -2$  может увеличиваться частота балонных ангиопластик (ОСГ RV/PA  $> 30$  мм рт.ст. а RV/LV, %  $> 50\%$ ). Эти пациенты должны находиться под наблюдением в отдаленном послеоперационном периоде на предмет необходимости балонной ангиопластики ККЛА.

Рисунок 8.24. Динамика Zscore ККЛА после РКТФ в группе балонных ангиопластик

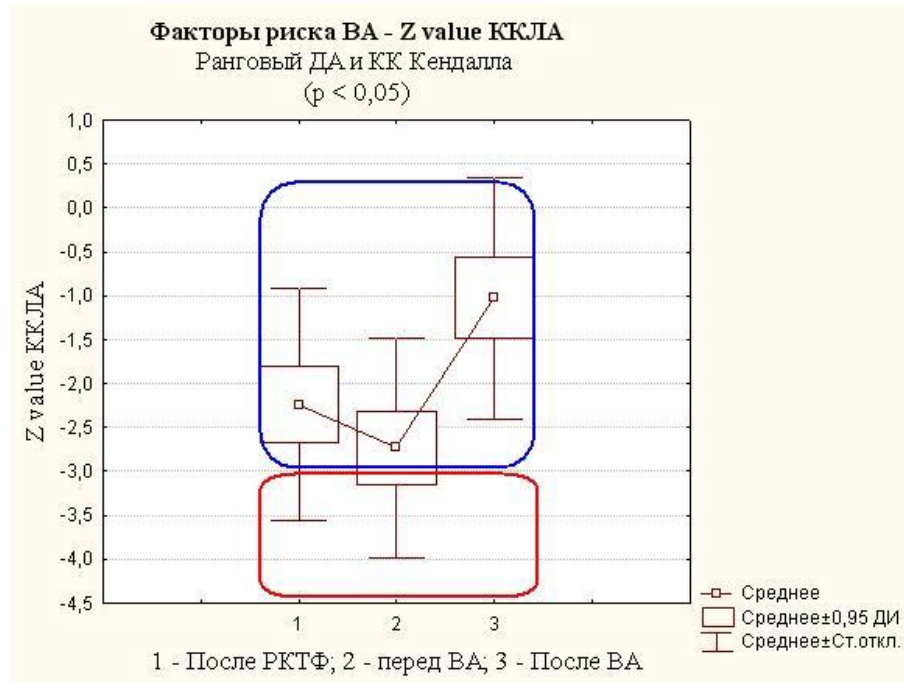
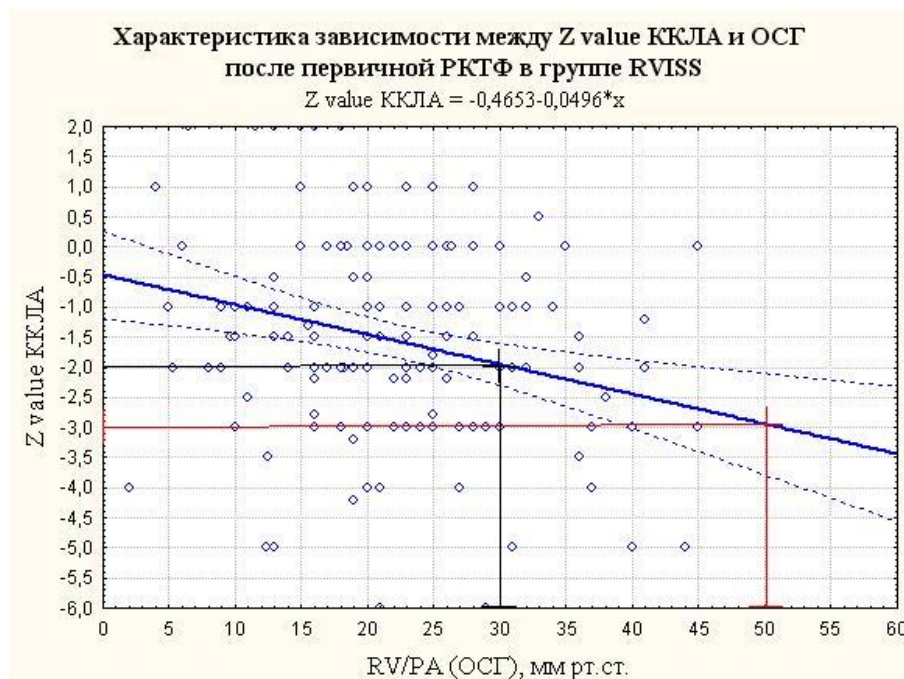
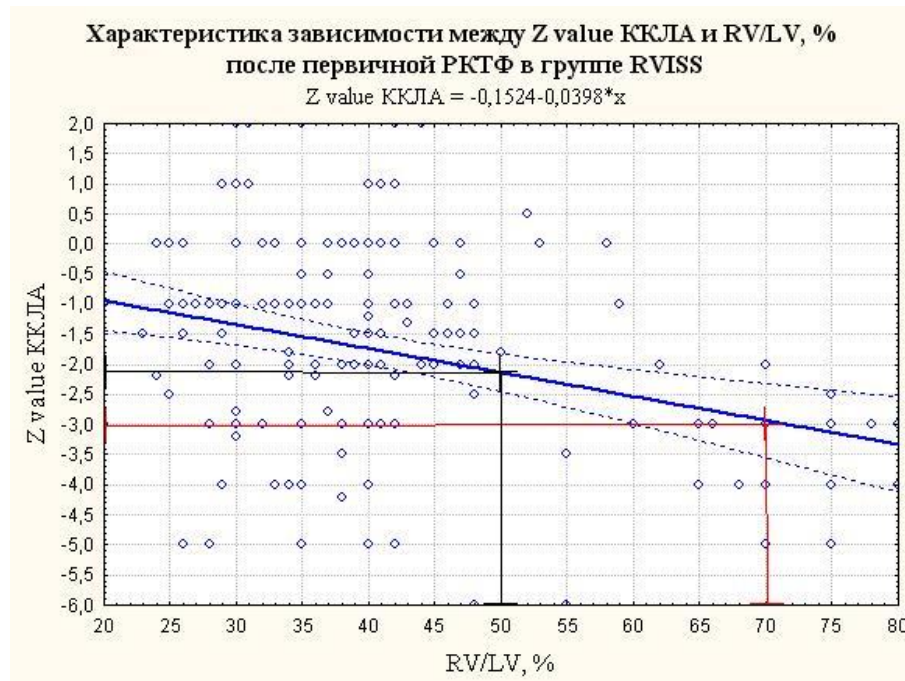


Рисунок 8.25. Зависимость между Zscore ККЛА и ОСГ RV/PA torr



В качестве других факторов риска были также рассмотрены значения показателей ReVSD более 5 мм ( $Q_p/Q_s \geq 1,5$ ),  $PR \geq 2$  степени,  $TR \geq 2$  степени.

Рисунок 8.26. Зависимость между Zscore ККЛА и RV/LV, %



Установлено, что у больных, которым выполнялась Redo, значимо чаще наблюдались уровни ReVSD свыше 5 мм: ни у кого из пациентов в группе, которым не выполнялись повторные операции и у 5 из 14 больных (35,7 %) в группе Redo ( $OR=793,7$ ; 95 % ДИ 40,9-15,395;  $p<0,0001$ ). Также у этих пациентов чаще был выявлен уровень  $PR \geq 2$  степени: у 253 из 685 пациентов (36,9 %) в общей группе и у 10 из 14 больных (71,4 %) в группе Redo ( $OR=35,8$ ; 95 % ДИ 2,09-614,5;  $p=0,01$ ). Значения  $TR \geq 2$  степени были выявлены у 126 из 685 пациентов (18,4 %) в общей группе и у 8 из 14 больных (57,1 %) в группе Redo ( $OR=17,7$ ; 95 % ДИ 3,7-84,5;  $p=0,0003$ ).

На рисунке 8.27 представлено распределение больных наличием факторов риска выполнения повторных операций.

Таким образом, свобода от открытых реопераций в отдаленном послеоперационном периоде составляет 97,9%, свобода от интервенционных процедур 94,2%, что говорит о весьма высокой эффективности и безопасности первичной радикальной коррекции тетрады Фалло в данной выборке пациентов. Выживаемость при открытых операциях составила 85,8%, выживаемость при выполнении интервенционных процедур 100%.

Все повторные вмешательства были эффективными, исключая случаи летальности в группе открытых реопераций (14,2%). Частота успешных интервенционных процедур составила 89,2% (неудачных - 10,8%).

Рисунок 8.27. Распределение пациентов в группах и внутри показателей – факторов риска повторных операций



Подавляющее большинство повторных операций данной выборки выполнены в ранние сроки после первичной коррекции. Ведущими же причинами реопераций в сроки до 3 лет являются остаточная/+резидуальная обструкция пути оттока правого желудочка и гемодинамически значимые ( $Q_p/Q_s \geq 1,5$ , размер более 5 мм) остаточные/+резидуальные шунты на межжелудочковой перегородке. Электрофизиологические признаки нестабильности в виде нарушений деполяризации миокарда в эти сроки у пациентов не выявляются.

У пациентов с выраженной дисфункцией правого желудочка, выраженной недостаточностью клапана легочной артерии, трикуспидальной недостаточностью и нестабильным клиническим состоянием после первичной радикальной коррекции тетрады Фалло операцией выбора является имплантация клапаносодержащего кондуита в позицию ствола легочной артерии и устранение всех остаточных нарушений гемодинамики,

включая пластику трикуспидального клапана. Другие способы коррекции в остром периоде следует считать малоэффективными, так как не позволяют радикально изменить гемодинамику после неудачной первичной коррекции (в первую очередь снизить преднагрузку правого желудочка).

При анализе влияния типа реконструкции в рамках рассматриваемой концепции выявлено, что трансаннулярная пластика является достоверным фактором риска открытых реопераций, в то время как следование концепции RVISS достоверно не увеличивает частоту реопераций, при наличии лишь статистической тенденции к более высокой частоте интервенционных вмешательств.

Факторами риска открытых повторных операций в отдаленном послеоперационном периоде являются: ОСГ RV/PA  $\geq 50$  мм рт.ст., соотношение давления RV/LV, %  $\geq 60\%$ , Zscore ККЛА  $\leq -3$ , легочная регургитация PR  $\geq 2$  степени, недостаточность трикуспидального клапана TR  $\geq 2$  степени при наличии других факторов риска, в том числе вызвавших дилатацию фиброзного кольца трикуспидального клапана.

Факторами риска баллонной ангиопластики ККЛА в отдаленном послеоперационном периоде являются: ОСГ RV/PA  $\geq 30$  мм рт.ст., соотношение давления RV/LV, %  $\geq 60\%$ , Zscore ККЛА  $\leq -3$ .

ОСГ RV/PA  $\geq 50$  мм рт.ст. имеет тенденцию к увеличению в отдаленном периоде, поэтому риск в данном случае только возрастает. Соотношение же ОСГ RV/PA 30 - 50 мм рт.ст. не влияет на частоту открытых повторных операций, но достоверно увеличивает риск интервенционных процедур.

Учитывая эффективность последних, а также их малоинвазивность и социальный эффект – планирование и выполнение этих процедур не является существенной проблемой, особенно для реализации концепции сохранения структур правого желудочка при первичной радикальной коррекции. В связи с этим пациенты с ОСГ RV/PA  $\geq 30$  мм рт.ст., RV/LV, %  $\geq 50\%$ , Zscore ККЛА начиная от -2 должны быть включены в отдельную группу динамического наблюдения для своевременного интервенционного вмешательства.

## ГЛАВА IX. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

В проведенном исследовании на дооперационном этапе группы RVISS и TAP были хорошо сопоставлены, достоверных и значимых с практической точки зрения различий выявлено не было. Внутригрупповые сравнения в подгруппах также не выявили достоверных различий на дооперационных этапах.

Интраоперационно отмечаются достоверные различия по времени искусственного кровообращения и окклюзии аорты между группами RVISS и TAP в сторону увеличения этих показателей в последней группе.

В раннем послеоперационном периоде в группе TAP выявлены более длительная продолжительность ИВЛ, время кардиотонической терапии и более высокие дозы кардиотонических препаратов, а также более выраженная легочная и трикуспидальная недостаточность и градация шкалы PMODS-2.

При внутригрупповом анализе дооперационных показателей и ближайших результатов подгрупп RVISS - TATP, RVOT, TwoPatch и TAP - TAP и TAPm выявлены следующие различия - группы были сопоставлены и однородны по структуре до операции, достоверные отличия отмечены лишь по показателям развития ККЛА и легочного артериального русла, а также развития левого желудочка, в связи с этим пациентам с предположительно неблагоприятной анатомией чаще выполнялось зондирование и ангиокардиография.

Полученные данные говорят в пользу выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло без вентрикулотомии и с сохранением клапана легочной артерии. Данный подход позволяет сократить в данной выборке время окклюзии аорты, дозы кардиотонических препаратов и время кардиотонической терапии, уменьшает время ИВЛ. Необходимым условием выполнения такой коррекции являются показатели развития пути оттока правого желудочка и легочного артериального русла. Учитывая сохранение клапана легочной артерии во всех подгруппах группы RVISS и отсутствие достоверных различий в показателях развития ККЛА, влияния типа реконструкции на величину ОСГ RV/PA и легочную регургитацию не выявлено, из чего следует, что основным фактором влияющим на

полученный результат является факт венстрикулотомии/травмы правого желудочка при реконструкции.

Кроме того, показано, что по недостаточности трикуспидального клапана пациенты группы ТАР существенно не отличаются, однако по показателям легочной регургитации выявлены существенные отличия в раннем послеоперационном периоде.

На основании этих данных можно заключить, что использование моностворки в позиции ПОПЖ достоверно увеличивает время ИК и окклюзии аорты, однако уменьшая легочную регургитацию в раннем послеоперационном периоде способствует снижению времени ИВЛ, кардиотонической поддержки и тяжести послеоперационного периода.

С использованием PiCCO – Plus получены очень важные данные позволяющие выделить специфический гемодинамический синдром характерный для пациентов оперированных согласно концепции RVISS, а также с использованием трансаннулярной пластики. Так, в первый час после операции в группе RVISS по сравнению с группой ТАР было достоверно меньше ЦВД, меньше вариабельность ударного объема (ВУО), меньше сердечный выброс (СВ), меньше сердечный индекс (СИ), меньше внутригрудной объем крови (ВГОК), меньше показатели работы левого желудочка (РЛЖ и ИРЛЖ), меньше ЧСС и больше чем в группе ТАР глобальная фракция выброса (ГФВ) ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни). В первые 12 часов после коррекции в группе RVISS по сравнению с группой ТАР было также меньше ЦВД, меньше показатели работы левого желудочка (РЛЖ и ИРЛЖ), меньше ЧСС и и больше чем в группе ТАР глобальная фракция выброса (ГФВ) ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни). Через сутки после операции отмечаются более существенные изменения в параметрах гемодинамики - в группе RVISS по сравнению с группой ТАР происходит достоверное увеличение таких параметров как ударный объем (УО) и индекс ударного объема (ИУО), больше становится сердечный выброс (СВ), сердечный индекс (СИ) и соответственно индекс функции сердца (ИФС), больше наполнение сердца выражающееся через общий конечно – диастолический объем сердца (ОКДО) и индекс ОКДО, больше становится внутригрудной объем крови (ВГОК), меньше становится сердечно – сосудистое сопротивление и индекс сердечно – сосудистого сопротивления (ИССС), больше становится работа левого желудочка (РЛЖ,



УРЛЖ, ИРЛЖ, ИУРЛЖ) ( $p < 0,05$  согласно критерия Манна – Уитни). В течении последующих 24 часов происходит некоторое выравнивание показателей между группами RVISS и TAP, однако тенденции выявленные спустя 24 часа после РКТФ в целом сохраняются.

Эти изменения объясняются следующим образом: в первые 12 часов после коррекции в группе RVISS при сохранении хорошей сократительной функции сердца и меньшей травмы имеет место ограничение легочного кровотока и нагрузки на левые отделы, что при меньшей легочной регургитации и дисфункции правого желудочка приводит к более стабильному состоянию этих пациентов (ЧСС, ЦВД, вариабельность ударного объема (ВУО) – меньше в группе RVISS, глобальная фракция выброса (ГФВ) - больше). Таким образом, эти процессы отражают адаптацию сердечной гемодинамики к новым условиям на фоне умеренной остаточной динамической обструкции за счет отека миокарда в области резекции и нерассеченного ВОПЖ. В течении 24 часов процессы адаптации завершаются, что проявляется в увеличении ударного объема (УО), сердечного выброса (СВ), сердечного индекса (СИ) и соответственно индекса функции сердца (ИФС). Увеличение общего конечно – диастолического объема сердца (ОКДО) и индекса ОКДО отражают восстановление процессов релаксации правого желудочка и нормализацию диастолической функции сердца, увеличение внутригрудного объема крови (ВГОК) говорит о уменьшении степени динамической обструкции ВОПЖ и нормализации легочного кровотока. Естественно на этом фоне меньше становится сердечно – сосудистое сопротивление и индекс сердечно – сосудистого сопротивления (ИССС), больше становится работа левого желудочка (РЛЖ), на этот период времени приходится снижение кардиотонической поддержки и экстубация пациентов.

В ходе многофакторного логистического регрессионного анализа было выявлено, что тип реконструкции и соответственно остаточная обструкция ПОПЖ в большей части за счет динамического компонента напрямую определяет функциональный результат в раннем послеоперационном периоде и имеет обратную связь с сердечным выбросом. То есть, чем больше эта величина в пределах безопасного диапазона, тем лучше в первые сутки после операции происходит адаптация сердца к новым послеоперационным

условиям гемодинамики. Ранний послеоперационный период осложняется нарушением функции сердца, которая может приводить к неблагоприятному исходу. Одной из возможных причин – это остаточный градиент на ВОПЖ и легочная регургитация. Остаточный послеоперационный градиент давления на ВОПЖ был гемодинамически незначимый в обеих группах. Однако в группе сохранения клапанного кольца был достоверно выше. Как правило, это связано с умеренной гипоплазией клапана ЛА, которое в отдаленном послеоперационном периоде увеличивается до возрастных размеров. Легочная регургитация у пациентов с трансаннулярной пластикой связана с рассечением фиброзного кольца и иссечением передней створки.

Диагностика признаков нарушения функции сердца в раннем послеоперационном периоде является очень сложной и как правило, субъективной, однако метод транспульмональной термодилуции позволяет в первые часы выявить функциональное состояние сердца, а также возможность корректировки лечения в палате интенсивной терапии. Наше исследование показывает, что состояние основных показателей пред-, постнагрузки и сердечного выброса, накопления внесосудистой воды в легких по данным транспульмональной термодилуции подвержено быстрым динамическим изменениям. Один из ориентировочных признаков нарушения функции сердца по данным транспульмональной термодилуции являются сердечный индекс (СИ). В нашем исследовании мы получили сниженный сердечный индекс на фоне проводимого лечения в группе трансаннулярной пластики, что связано с реконструкцией пути оттока заплотой, нарушением геометрии правого желудочка, легочной регургитацией, отеком миокарда и остаточным градиентом на ВОПЖ. Также в исследовании обращает на себя важный фактор постнагрузки сердечно сосудистое сопротивление (ССС), который был максимальным на протяжении всего исследования, предположительно за счет стресс-реакции.

Интерпретируя результаты многофакторного логистического регрессионного анализа следует отметить, что увеличение сердечного выброса - СВ сопровождается уменьшением остаточного градиента ВОПЖ, так как последний уменьшает объем прохождения крови в легочные артерии, соответственно уменьшает объем наполнения левого желудочка и уменьшение СВ.

Сохранение компонентов структур пути оттока из правого желудочка обеспечивает достоверное улучшение параметров гемодинамики, включая систолическую и диастолическую функцию в раннем послеоперационном периоде по сравнению с трансаннулярной пластикой выходного отдела правого желудочка. Рассматривая изменения ОСГ в динамике отмечено, что до операции уровень градиента в обеих группах достоверно не отличался, также достоверных различий не было получено по результатам прямой тензиометрии интраоперационно несмотря на различную технику реконструкции пути оттока правого желудочка (RVISS via TAP). В послеоперационном периоде получены достоверные различия в уровне градиента между двумя группами и снижение в абсолютных величинах, что вероятно связано с уменьшением послеоперационного отека и динамической обструкции ВОПЖ связанной с реконструкцией. В группе RVISS эти процессы менее выражены в связи с меньшей травмой, меньшим взносом динамической и большим взносом фиксированной обструкции, а также величиной послеоперационной обструкции и внутригрупповой структурой по данному показателю. Так, сравнение относительных количеств пациентов с уровнем ОСГ более 30 torr показало, что в группе 1 доля таких пациентов составила 29 % (76 больных), тогда как во второй группе была достоверно ниже – 12 % (34 пациента).

Для выявления связи между таким показателями как Zscore ККЛА до операции в группе RVISS, показателя RV/LV%, а также величины ОСГ RV/PA были построены линейные регрессионные модели. Из данных регрессионных моделей следует, что сохранение ККЛА при Zscore -2 приводит к формированию ОСГ RV/PA 30 мм рт.ст., при Zscore -3 ожидаемый ОСГ RV/PA будет соответствовать 50 мм рт.ст. Из этого следует, что сохранение ККЛА при его отклонении Z более, чем на -3 будет приводить к неприемлемой фиксированной обструкции на ВОПЖ и ККЛА. Сохранение ККЛА при Zscore -2 приводит к формированию RV/LV% соотношения 50% идеальной приемлемой границы высокого и низкого остаточного давления в ПЖ, при Zscore -3 ожидаемое RV/LV% соотношение будет равно 70 - 75 мм рт.ст. Из этого следует, что сохранение ККЛА при его отклонении Z более, чем на -3 будет приводить к высокому остаточному давлению в ПЖ, что безусловно повлияет на ближайшие и отдаленные

результаты РКТФ, особенно в случае если фиксированная обструкция на узком ККЛА сочетается с остаточной/резидуальной обструкцией ВОПЖ.

Кроме того, прослеживается взаимосвязь между величиной ОСГ RV/PA и остаточным давлением в ПЖ. Так, наиболее приемлемые/пограничные цифры ОСГ 30-35 мм рт.ст. соответствуют давлению в ПЖ 50% от системного, превышение величины ОСГ более 50 мм рт.ст. приводит к увеличению RV/LV до 60% и выше в пограничный диапазон 75%.

В главе 5 представлены характеристика пациентов, которым первым этапом хирургической коррекции выполнено формирование BTS и оценка влияния данных операций на результаты последующей радикальной коррекции тетрады Фалло.

Факторов летальности при выполнении BTS выявлено не было, однако стоит отметить типичные причины такие как гиперфункция BTS с последующей полиорганной недостаточностью и кардиодепрессией, а также гипофункцию в том числе внезапную вызванную тромбозом. Часто летальность в данной группе плохо предсказуема и крайне зависит от грамотного управления периферическим и легочным сосудистым сопротивлением, адекватной оценки функции шунта и техники формирования BTS. Также, отчетливо прослеживается отсутствие достоверных изменений по таким показателям, как Zscore ККЛА и ККЛА/BSA (Критерий Вилкоксона;  $p > 0,05$ ), в то время как относительная к массе тела разница между расчетным и истинным диаметром ККЛА к массе тела (показатель ККЛА<sub>р</sub>-ККЛА нат/м) достоверно уменьшается в межстадийный период ( $p \leq 0,05$ ). Это объясняется тем, что при увеличении массы тела разница размеров кольца (ККЛА<sub>р</sub>-ККЛА нат) в межстадийный период меняется меньше, чем масса тела.

Однако, в общем и целом это отражает процессы естественного роста пути оттока правого желудочка на фоне функционирующего BTS и свидетельствует о том, что относительные размеры ККЛА у пациентов с BTS со временем остаются на прежнем уровне или уменьшаются, что может быть связано с нарушением нормального роста структур ВОПЖ при длительно сниженном антеградном кровотоке.

Сравнительная оценка показателей РКТФ, выполненной первично, либо после BTS показала значимые отличия по следующим показателям -

по возрасту пациентов, их росто-весовым характеристикам, площади поверхности тела. Также значимыми по всем критериям сравнения были различия по таким параметрам, как КДОЛЖ/BSA, Ao расч Row, Ao расч Carps, Ao восх, Ao нисх, ККЛА, ККЛА расч Raw, ККЛА расч Carps, ПЛА и ЛЛА. Отмечались отличия от отдельным используемым при сравнении критериям и по таким характеристикам, как ККЛА/BSA, Z score, ККЛАрасч/m, Z ЛЛА, по градиенту и кумулятивной дозе использованного во время вмешательства адреналина, длительности ИВЛ, а также индексу Nasata и показателю RV %.

Анализ категориальных переменных в сравниваемых группах показал, что зондирование значимо чаще выполнялось в группе больных после BTS 49 из 94 случаев, чем в группе первичных пациентов 152 из 542 случаев (OR=2,6; 95 % ДИ 1,7-4,1;  $p < 0,0001$ ). Это связано с необходимостью уточнения анатомии легочного русла после BTS, состояния ВОПЖ (выраженность обструкции), а также выявление дополнительных источников легочного кровотока, что в условиях повторной операции может иметь крайне важное значение (коллатеральный кровоток, возможность «обкрадывания», необходимость охлаждения и редукции скорости перфузии). Установлено, что больные, которым выполняется BTS, чаще требуют зондирования и у них значительно (в 2,6 раза чаще) встречается тяжелая комбинированная обструкция.

Результаты проведенной сравнительной оценки свидетельствуют о том, что пациенты, которым выполнялось BTS, старше по возрасту, они отстают в физическом развитии, о чем свидетельствует отсутствие прибавки массы тела, им чаще осуществляется зондирование в связи с высокой вероятностью проблемной перфузии и проблем легочного русла. У этих больных, как правило наблюдается более выраженный инфундибулярный стеноз. У этих больных, как правило, несколько лучше характеристики развития ЛА и ЛЖ, однако это достоверно не сказывается на течении раннего послеоперационного периода. Выявленные отличия в пользу более благоприятного течения раннего послеоперационного периода большей частью представляют собой статистическую тенденцию.

Кроме того, ТАР в группе пациентов с первичной РКТФ выполнялась в 2 раза реже, чем в группе после BTS (309 случаев/65 случаев) (OR=1,95; 95 % ДИ 1,25-3,05;  $p = 0,003$ ) (рис. 22), что связано с нарушением развития пути

оттока правого желудочка включая размеры ККЛА и увеличение обструкции в межстадийный период. При сравнительном анализе на этапе выбора хирургической тактики оценки показателей больных, которым выполнялась первичная РКТФ и тех, кому было выполнено первым этапом BTS значимые отличия наблюдались по возрасту пациентов, их росто-весовым характеристикам, площади поверхности тела. Также, значимыми по всем критериям сравнения были различия по таким параметрам, как степень сатурации, количество эритроцитов и уровень гемоглобина, КДОЛЖ/BSA, Ao нисх, ККЛА, ККЛА расч. Row, Z score, ПЛА, ЛЛА, Zscore ПЛА и ЛЛА, индекс McGoon, а также по отдельным критериям сравнения по таким показателям, как ККЛА/BSA, индекс Nacata.

Таким образом, данные критерии являются определяющими при выборе стратегии типа хирургического лечения в данной выборке пациентов.

Дальнейший статистический и графический анализ данных определил основные факторы риска РКТФ в связи с показаниями к паллиативным операциям при тетраде Фалло в объеме BTS. Возраст, масса тела, Sat%, частота и резистентность к терапии В – блокаторами в дозе более 10мг/кг ОЦП, КДОЛЖ/BSA, Zscore ККЛА, ПЛА и ЛЛА а также индексы Nacata и Mc Goon выбраны с практической точки зрения для определения показаний к BTS в данной выборке пациентов. Оценка средних значений возраста в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом показала, что значения показателя составили соответственно  $15,9 \pm 9,5$ ;  $8,3 \pm 5,4$  и  $12,1 \pm 6,5$  месяцев. Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Таким образом, в возрасте менее 7 месяцев (Me) и  $8,3 \pm 5,4$  месяцев (Ср) при наличии других факторов риска было показано наложение BTS, стандартное отклонение (СО) ни в группе летальности, ни в группе выживших не заходит в интервал возраста менее 5 месяцев. Из этого следует, что малый возраст пациента (до 12 месяцев) может являться показанием к BTS в случае сочетания с другими факторами риска радикальной коррекции. Сравнение средних значений массы тела в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом показало, что значения показателя составили соответственно  $9,5 \pm 6,09$ ;  $6,7 \pm 1,9$  и  $8,6 \pm 1,7$  кг. Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту продемонстрировали наличие

значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Таким образом, масса тела менее 6 кг в данной выборке является показанием к выбору двухстадийной коррекции. В сочетании с малым возрастом и тяжелой симптоматикой это являлось показанием к формированию BTS. Нужно учитывать, что сами по себе возраст и масса тела не являются абсолютными показаниями к паллиативной коррекции. Достоверными факторами риска и показаниями к BTS они становятся при наличии других факторов риска, представленных ниже. Сравнение долей пациентов с уровнем Sat менее 70 % показало, что в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ, было 48 (8 %) таких пациентов, а в группе больных, которым была выполнена BTS, значение этого показателя было значимо выше - 68 больных (62 %), OR = 18,9 (95 %; ДИ 11,6-30,8),  $p < 0,0001$ . Сравнение долей пациентов с наличием и отсутствием ОЦП показало, что в группе больных, которым выполнялась первичная РКТФ, было 234 (39 %) таких пациентов, а в группе больных, которым была выполнена BTS, значение этого показателя было значимо выше - 68 больных (62 %), OR = 2,6 (95 %; ДИ 1,7-3,9),  $p < 0,0001$ . Т.е. пациентам с ОЦП в 2,6 раза чаще выполнялись паллиативные операции - BTS. Фактором риска летальности Sat% не являлась, однако показатель Hb  $> 150$  г/л был достоверным фактором риска летальности. При анализе группы первичной коррекции и стадийного хирургического лечения выявлены достоверные различия по всем этим критериям.

Безусловно все эти критерии могут рассматриваться в сумме как проявление гипоксемии, для описания показаний к формированию BTS были выбраны наиболее значимые клинические показатели. Из полученных результатов следует, что степень гипоксемии и соответственно полиглобулии/полицитэмии вызванные недоокровотоком по малому кругу кровообращения являются как факторами риска летальности при определенных значениях и сочетании с другими факторами, так и показаниями к стадийному хирургическому лечению.

Сравнение долей пациентов с уровнем КДОЛЖ/BSA менее 30 мл/м<sup>2</sup> показало, что в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ, было 58 (10 %) таких пациентов, а в группе больных, которым была выполнена BTS, значение этого показателя было значимо выше - 67 человек (61 %), OR = 14,8 (95 %; ДИ 9,2-23,7),  $p < 0,0001$ .

Показатели Sat, частоты ОЦП и индексированные размеры КДОЛЖ главным образом говорят о степени недоокровотока по малому кругу кровообращения, причиной этого может быть недостаточное развитие легочного артериального русла. Выполнение радикальной коррекции при таких анатомических характеристиках увеличивает риск летального исхода либо требует стадийного подхода к хирургическому лечению. Сравнение средних значений показателя Z ККЛА в группах пациентов, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе больных с летальным исходом, выявило, что уровни этого показателя составили соответственно  $-2,28 \pm 1,67$ ;  $-2,7 \pm 1,9$  и  $-3,18 \pm 0,69$ . Оценка по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показала наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Учитывая, что величина Zscore ККЛА  $< -3$  является фактором риска летальности при РКТФ и весьма эффективно отражает степень недоокровотока по малому кругу, при наличии и сочетании с другими факторами риска является показанием к формированию BTS. Большая часть доверительного интервала и квартильного размаха группы летальности находятся именно ниже этой области, что может свидетельствовать о превышении показаний к РКТФ у данных больных и как следствие – летальности в этой группе и наоборот тот факт, что в группе BTS большой диапазон доверительного интервала и квартильного размаха находятся в зоне более  $-3$  может говорить о том, что в данной группе имело место превышение показаний к BTS по данному показателю.

Сравнение средних значений индекса McGoop в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом, показало, что значения показателя составили соответственно  $1,66 \pm 1,07$ ;  $1,2 \pm 0,30$  и  $1,20 \pm 0,20$ . Сравнения по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту продемонстрировали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Выявленным фактором риск РКТФ является показатель индекса Mc Goop  $< 1,2$ , следовательно ниже этой величины находится диапазон при котором показания к BTS являются абсолютными. Диапазон выше этого значения, но не достигающий 95% значений группы выживших является диапазоном выбора в зависимости от наличия других фактором риска.

Сравнение средних значений индекса Nacata в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным



исходом, показало, что значения показателя составили соответственно  $182,2 \pm 93,7$ ;  $136,0 \pm 49,1$  и  $149,1 \pm 13,9$ . Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показали наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Фактором риска РКТФ является величина индекса Nacata  $< 150$ , следовательно диапазон ниже этого значения является показанием к стадийному хирургическому лечению. Формирование BTS при значениях индекса намного больше практически не выполнялось, однако в группе летальности часть доверительного интервала и квартильного размаха заходит в область ниже 150, а остальная часть группируется ниже интервалов группы выживших, что говорит о превышении показаний к радикальной коррекции в данной выборке и еще раз доказывает полученную величину фактора риска.

Оценка значений показателя Z ЛЛА в группах пациентов, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе больных с летальным исходом, показала, что уровни этого показателя составили соответственно  $-2,04 \pm 1,7$ ;  $-2,82 \pm 1,5$  и  $-2,43 \pm 1,4$ . Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту свидетельствует о наличии значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). Диапазон значений Zscore  $< -2,5$  является фактором риска летальности в данной выборке, часть доверительного интервала и квартильного размаха всех трех групп находятся в пределах этих значений. Безусловно показатель развития ЛЛА должен соотноситься с другими факторами риска, однако данный баланс должен быть смещен для выживших выше этого пограничного значения, а для пациентов с BTS соответственно ниже. В данном же случае полученные данные говорят о том, что состояние левой ветви ЛА было недооценено у части пациентов группы выживших, что могло повлиять на тяжесть послеоперационного периода, а у пациентов которым выполнено формирование BTS превышены показания по этому критерию. Безусловно представление о развитии ветвей ЛА необходимо укладывать в общую клиническую картину при определении показаний к BTS.

Сравнение средних значений Z ПЛА в группах больных, которым выполнялась первичная РКТФ и BTS, а также в группе с летальным исходом показало, что значения показателя составили соответственно  $-0,57 \pm 0,38$ ;  $-2,53 \pm 1,72$  и  $-1,5 \pm 0,33$ . Сравнение по критерию Краскела-Уоллиса и медианному тесту показало наличие значимых межгрупповых различий ( $p < 0,05$ ). В данном случае группировка данных полностью соответствует

разработанной концепции. Так, все пациенты кроме выбросов и небольшой части СО группируются ниже величины фактора риска (красный диапазон), в области промежуточного (синего) диапазона находятся величины при которых возможно выполнение BTS при наличии других факторов риска, выше величины -1,0 операцией выбора является первичная радикальная коррекция.

Сравнение летальности в обеих группах показало, что выполнение операции BTS увеличивает на стадии принятия решения риск летального исхода в 2,4 раза (OR=2,4; 95 % ДИ 0,9-6,4; p=0,05) по сравнению с первичной РКТФ (583/14 – 103/6), поэтому выявленное превышение показаний к стадийному хирургическому лечению само по себе является фактором риска. В то же время выполнение первичной РКТФ по сравнению с РКТФ после BTS не увеличивает риск летального исхода (OR=0,19; 95 % ДИ 0,01-3,3; p=0,25). Все это свидетельствует о том, что паллиативные операции должны выполняться по строгим показаниям и при сочетании нескольких факторов риска. Такой подход позволит снизить частоту использования стадийного подхода и соответственно повышенный риск летальности по сравнению с первичной радикальной коррекцией, одновременно с этим не меняя соотношение рисков последующих радикальных вмешательств.

Таким образом, показаниями к паллиативным операциям являются Sat  $\leq 70\%$ , частые и резистентные к терапии одышно – цианотические приступы, индекс КДОЛЖ/BSA  $< 30$  мл/м<sup>2</sup>, индекс Nacata  $< 150$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: 150 - 170), индекс Mc Goon  $< 1,2$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: 1,2 - 1,5), Z score ККЛА  $< -3$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: - 3; -2,5), Z score ЛЛА и ПЛА  $< -2,5$  и  $-1,5$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска  $> - 2,5$ ;  $> -1,5$ ).

Несмотря на то, что возраст и масса тела не являются самостоятельными факторами риска летальности при первичной радикальной коррекции, малый возраст (5 – 7 месяцев) и малый вес (менее 6 кг) выступают в данной выборке пациентов факторами определяющими выбор стадийного хирургического лечения в сочетании с другими факторами риска первичной хирургической коррекции тетрады Фалло. При анализе факторов риска летальности достоверные различия выявлены для параметров ИК,

оАо, уровня исходного гемоглобина, показателей ККЛА, Zscore ККЛА, ККЛА<sub>р-н/м</sub>, Z score ПЛА и ЛЛА, индексам Nacata и Mc Goon, а также PMODS-2 между группой выживших после первичной радикальной коррекции и группой летальных исходов. Оценка уровня гемоглобина (Hb) в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $142,5 \pm 22,4$  г/л, в группе пациентов с летальным исходом –  $164,0 \pm 15,1$  г/л. Значение медианы данного показателя составило 142 (125; 153) г/л в группе выживших и 169 (136,2; 183,4) г/л в группе с летальным исходом. Диапазон доверительного интервала для случаев летальности составляет 153-182,7, 25-75% выживших пациентов находятся вне данного диапазона. Таким образом, фактором риска является показатель Hb 153 г/л (150) и более. Сравнение средних значений показателя Zvalue ККЛА в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $-2,28 \pm 1,67$ , в группе пациентов с летальным исходом  $-3,18 \pm 0,69$ . Значение медианы составило  $-2,2$  ( $-3,2$ ;  $-1,2$ ) в группе выживших и  $-3,18$  ( $-3,6$ ;  $-2,8$ ) в группе с летальным исходом. Доверительный интервал выживших находится целиком вне зоны летальности, а 25-75% граничит по величине  $-2,8$  ( $-3$ ), что и является искомой величиной фактора риска Zvalue ККЛА. Значение Zscore ЛЛА было максимальным в общей группе пациентов, составив  $-2,04 \pm 1,70$ , Me  $-2,41$  ( $-4,5$ ;  $-1,1$ ), тогда как у пациентов с летальным исходом  $-2,43 \pm 1,4$ , Me  $-2,84$  ( $-2,5$ ;  $-3,2$ ). Верхняя граница диапазона безопасности РКТФ находится в области показателя  $-2,5$ , все значения ниже этого либо привели к летальности, либо являются выбросами, в том числе повлиявшими на тяжесть течения послеоперационного периода. Доверительный интервал группы выживших также ограничивается нижним значением  $-2,5$ , что является искомым фактором риска для Zscore ЛЛА. Сопоставление значений Z ПЛА в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $-0,57 \pm 0,38$ , в группе пациентов с летальным исходом  $-1,56 \pm 0,36$ . Значение медианы данного показателя составило  $-0,82$  ( $-1,5$ ;  $0,2$ ) в группе выживших и  $-1,7$  ( $-1,9$ ;  $-1,5$ ) в группе с летальным исходом. Таким образом, значения доверительного интервала группы выживших как и квартильный размах находятся в зоне до  $-1,5$ , что и является искомой величиной фактора риска для Z ПЛА. Индекс Наката был выше в группе

выживших больных и составил  $182,2 \pm 93,7$ , в группе с летальным исходом значение данного параметра было несколько ниже -  $151 \pm 12$ . Значения медиан составили в группе выживших пациентов –  $156,6$  ( $125,1$ ;  $212,8$ ), в группе с летальным исходом -  $150$  ( $144,3$ ;  $159,4$ ). Нижняя граница диапазона летальности составляет  $141$  согласно доверительного интервала и  $144,3$  согласно квартильного размаха. Однако, среднее и медиана очень близки к значению  $150$ , а значения квартильного размаха группы летальности ниже  $150$  находятся полностью в зоне летальности. Путем последовательного анализа Odds Ratio начиная со значения  $141$  достоверные результаты получены для значений  $148$  и  $150$  выше которых  $p \geq 0,05$ . Таким образом, значение  $150$  для Nacata index является искомой величиной фактора риска летальности. Оценка значений индекса McGoop показала, что в группе выживших значение этого показателя составило  $1,66 \pm 1,07$ , Me  $1,52$  ( $1,32$ ;  $1,78$ ); в группе с летальным исходом -  $1,2 \pm 0,2$ , Me  $1,2$  ( $1,2$ ;  $1,3$ ). Доверительный интервал группы выживших находится вне интервала группы летальности, среднее и медиана группы летальности соответствует значению  $1,2$ . Для значения показателя более  $1,2$  согласно Odds Ratio достоверных отличий получено не было. Таким образом, значение  $1,2$  для McGoop является искомой величиной фактора риска летального исхода.

Сопоставление длительности ИК в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $101,2 \pm 25,8$  мин, в группе пациентов с летальным исходом было несколько выше -  $119,2 \pm 23,4$  мин. Медианы длительности ИК составила  $97,0$  ( $84,0$ ;  $112,0$ ) мин в группе выживших и  $122,0$  ( $108,2$ ;  $138,4$ ) мин в группе с летальным исходом. Среднее и медиана в группе выживших были в пределах  $97$ - $100$  мин, тогда как значения в группе летальности были достоверно выше. Кроме того, доверительный интервал группы выживших  $97,3$ - $102,2$  был вне зоны группы летальности как и квартильный размах. Путем анализа данных по показателю Odds Ratio выявлено, что значение параметра длительности ИК более  $100$  мин. является достоверным фактором риска РКТФ ( $p \leq 0,05$ ).

Оценка показателя продолжительности окклюзии аорты в группах выживших больных и при летальных показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $61,2 \pm 43,8$  мин, в группе пациентов с летальным исходом -  $66,0 \pm 21,1$  мин. Значение медианы данного показателя

составило 57,0 (45,0; 68,0) в группе выживших и 68,0 (65,5; 78) в группе с летальным исходом. Согласно квартильного размаха диапазон безопасных значений находится ниже значения 65,5, согласно доверительного интервала ниже значения 60,5 (выжившие) и ниже 51,8 (летальные) мин. Анализ Odds Ratio для значений показателя начиная с 65,5 показал, что величина 60 мин. является достоверной величиной фактора риска летальности с уровнем  $p < 0,05$ .

Сравнение средних значений шкалы PMODS-2 в группах выживших больных и при летальных исходах показало, что в группе выживших значение этого показателя составило  $2,2 \pm 0,95$  (0-6), в группе пациентов с летальным исходом было несколько выше -  $3,6 \pm 1,67$ . Значение медианы составило 2,0 (1,0; 3,0) в группе выживших, тогда как в группе с летальным исходом - 4,0 (2,0; 4,0) в группе с летальным исходом. Выше диапазона 25-75% - 3 расположены только летальные случаи и выбросы этой группы, поэтому фактором риска следует признать значение 3. Анализ числовых и графических данных позволил выявить диапазон факторов риска летального исхода исходя из доверительного интервала и квартильного размаха. При дальнейшем сравнении категориальных переменных – факторов риска летальности при выполнении РКТФ (579 первичных случаев), из них 14 (2,3%) летальных исходов, показало наличие ряда отличий показателей в общей группе и группе больных с летальным исходом, что позволило выделить ряд факторов риска.

Как видно, количество пациентов с уровнем гемоглобина более 150 г/л составило 169 пациентов с общей группе (29,0 %), тогда как в группе с летальным исходом их было значительно больше - 11, что составило 78,6 % (OR 8,9; 95 % ДИ 2,4-32,6;  $p=0,0008$ ).

Значение Zscore менее или равное -3, было отмечено в 267 случаях (45,8 %) в общей группе, и у 12 пациентов с летальным исходом, что составило 85,7 % и было значительно выше, чем в общей группе (OR =7,1; 95 % ДИ 1,5-32,0;  $p=0,01$ ).

Уровень Z ПЛА менее или равный -1,5 наблюдался в 136 случаях в основной группе (23,3 %) и значительно чаще – в 8 случаях в группе с летальным исходом (57,1 %) (OR =4,3; 95 % ДИ 1,5-12,8;  $p=0,007$ ).

Значение Z ЛЛА менее -2,5 было выявлено в 272 случаях в общей группе, что составило 46,7 %, тогда как среди пациентов с летальным

исходом было 10 таких случаях – 71,4 %, то есть доля таких больных была достоверно выше (OR 2,85; 95 % ДИ -2,8; -3,2;  $p=0,05$ ).

Уровень индекса Nacata менее 150 отмечен у 250 пациентов (42,9 %) группы выживших, тогда как в группе с летальным исходом было 10 таких случаев (71,4 %), значение показателя было достоверно выше (OR 3,4; 95 % ДИ 1,03-10,7;  $p=0,04$ ).

Значение индекса Mc Goon менее 1,2 было выявлено у 112 пациентов (19,2 %) общей группы, тогда как в группе с летальным исходом достоверно чаще - у абсолютного большинства больных – в 10 случаях (71,4 %) (OR 10,5; 95 % ДИ 3,2-34,2;  $p=0,0001$ ).

Длительность ИК более 100 мин отмечена в 255 случаях, что составило 43,7 % в группе выживших, в то время как среди пациентов с летальным исходом было значимо выше - в 12 случаях (85,7 %) (OR 7,8; 95 % ДИ 1,7-34,8;  $p=0,007$ ).

Уровень оАо более 60 мин наблюдался у 253 пациентов общей группы, что составило 43,4 %, однако в группе с летальным исходом было в 2 раза выше - 12 случаев (85,7 %) (OR 7,8; 95 % ДИ 60,5-80,2;  $p=0,0074$ ).

Значение PMODS -2 более 4 отмечено в 40 случаях (6,9 %), что также было значимо меньше, чем среди пациентов с летальным исходом, где было 8 таких случаев, что составило 57,1 %, (OR 18,1; 95 % ДИ 5,9-54,7;  $p<0,0001$ ).

Доля больных со значением шкалы PVOVS-2 более 3 составила 18,4 % (107 пациентов) в группы выживших, в то время как в группе с летальным исходом значение данного показателя было значимо выше – 71,4 %, 10 случаев (OR 11,2; 95 % ДИ 3,4-36,0;  $p=0,0001$ ).

Летальность в группе пациентов, которым выполнялась ТАР составила 4,5%, тогда как в группе с RVISS таких пациентов было 0% (OR 28,3 – 28,4; 95 % ДИ 1,6-47,6;  $p=0,02$ ).

Сопоставление частоты использования кристаллоидной кардиopleгии показало, что в группе выживших больных было 94 из 582 случаев (16,2 %), тогда как в группе пациентов с летальным исходом было 7 таких случаев из 14 (50 %).

Таким образом, в группе с летальными исходами значение этого показателя было достоверно выше OR =5,2 (95 %: 1,7 – 15,2), что говорит в пользу использования раствора Custodiол для кардиopleгии.

Установлено, что соотношение КДОЛЖ/BSA  $< 30$  мл/м<sup>2</sup> не может самостоятельно выступать в качестве фактора риска, т.к. в группе летальности пациентов с таким значением индекса нет. В настоящее время для оценки показаний к BTS и оценки фактора риска кроме этого скринингового показателя мы используем Z value МК  $\leq -2,5$ .

Значение соотношения RV/LV более 75 % не наблюдалось ни у кого из выживших пациентов, а также в группе с летальным исходом, таким образом, этот показатель также не может выступать в качестве фактора риска неблагоприятного исхода в данной выборке, однако риск высокого остаточного давления в этих пределах безусловно следует считать бесспорным.

Это в свою очередь говорит о том, что на этапе отбора пациентов первый показатель использовался как скрининговый для определения операбельности (РКТФ) и пациентам с низким (КДОЛЖ/BSA  $< 30$  мл/м<sup>2</sup>) индексом чаще выполнялся BTS, а критерий RV/LV являлся показанием к интраоперационной ревизии и являлся определяющим при оценке адекватности коррекции.

Двухстворчатый легочной клапан был выявлен у 465 выживших больных (79,8 %) и у всех пациентов (100 %) группы с летальным исходом, при этом значимых межгрупповых отличий выявлено не было (OR 7,3; 95 % ДИ 0,4-12,0; p=0,16).

Таким образом, состояние КЛА не является фактором риска, однако на стадии принятия решения о варианте реконструкции необходимо принимать в расчет потенциал и возможность его функции, роста и развития.

Отсутствие пациентов со значением градиента RV/PA более 40-50 torr - не было выявлено ни у кого из больных в группе летальности, следовательно, этот параметр также не является фактором риска. Однако высокий градиент достоверно коррелирует с высоким давлением в правом желудочке, поэтому допустимо сохранение ОСГ лишь до величин безопасного интервала – с точки зрения остаточной правожелудочковой гипертензии и частоты и риска последующих повторных вмешательств.

Выявленное ранее в данной работе соотношение RV/LV, 75% и соответствующее значение ОСГ RV/PA 50 мм рт. ст. Является безопасной границей при оценке эффективности РКТФ.

Частота Re VSD была отмечена в 37 случаях в группе выживших, что составило 6,4 %, тогда как в группе с летальным исходом было 5 пациентов (35,7 %), таким образом, доля таких больных была достоверно выше (OR 8,2; 95 %; ДИ 2,6-25,7;  $p=0,0003$ ). Однако, размер шунтов не более 1-2 мм не позволяет относить их к фактору риска.

Комбинация умеренного остаточного шунта и других остаточных нарушений гемодинамики могут составлять абсолютный фактор риска – например у пациентов с массивной трансаннулярной пластикой. Необходимо помнить, что пациенты с тетрадой Фалло крайне плохо переносят резидуальные шунты на VSD, особенно при сочетании избыточной венстрикулотомии и выраженной легочной регургитации.

PR 1-2 степени и более отмечен у 135 пациентов (23,2 %) и значимо чаще - у 6 больных (42,9 %) в группе с летальным исходом, однако это является статистической тенденцией (OR 2,4; 95 % ДИ 0,8-7,3;  $p=0,09$ ).

Большинство больных выборки были в возрасте до 12 мес, средний возраст составил  $8,4 \pm 2,4$ , Me 8,0 (8,1 – 8,7) - 61,4 % пациентов, среди них было 12 летальных исходов (3,2 %). Возраст четверти пациентов (24,4 %), которым была выполнена первичная РКТФ, составил от 12 до 24 мес, в этой возрастной группе летальных исходов отмечено не было. Средний возраст этой группы пациентов составил  $22,8 \pm 7,7$ , Me 22,0 (21,5-24,2) мес.

В более старшем возрасте (24-36 мес) было 14,2 % больных, при этом отмечено 2 летальных исхода (2,3 %), что составило 2,4 %. В то же время в возрастной группе от 12 до 36 – летальность была на уровне 0,8 %.

355 больных группы выживших были в возрасте до 12 мес (96,7 %) и 228 больных группы выживших были в возрасте старше 12 мес. (97,7%), общая частота встречаемости возраста до 12 мес. для группы выживших – 60,9%, тогда как в группе с летальным исходом доля таких пациентов было - 12 (85,7 %) случаев.

Сравнение объединенной группы выживших и группы летальности по частоте встречаемости пациентов в возрасте до 12 месяцев выявило, что возраст до 12 мес. в 9 раз чаще встречался в группе с летальностью (OR 9,3; 95 % ДИ 2,07-42,2;  $p=0,003$ ).

При сравнении частоты летальных случаев в группе пациентов до 12 мес. (12 из 367) и в объединенной группе старше 12 мес. (2 из 228) выявлено, что возраст до 12 мес. не является достоверным фактором риска, несмотря на



статистическую тенденцию к более высоким значениям летальности до 12 мес. возраста (3,3% против 0,8%) (OR 3,8; 95 % ДИ 0,8-17,3;  $p=0,079$ ).

В целом результаты выполненного анализа свидетельствуют о том, что в качестве факторов риска летального исхода при первичной радикальной коррекции тетрады Фалло следует считать – выполнение ТАР ( $n=14$ ; 100%) в том числе у пациентов до 12 месяцев (хотя сам возраст на момент РКТФ не является достоверным фактором риска), уровни Z score ККЛА, Z score ПЛА, Z score ЛЛА, индексы Nacata, Mc Goon, продолжительность ИК и окклюзии Ао, а также значение шкалы PMODS – 2 scale.

В то же время самостоятельными факторами риска не являются: соотношение давления RV/LV, % до 0,75, наличие двустворчатого легочного клапана, индекс КДОЛЖ  $\geq 30$  ml/m<sup>2</sup> и остаточный/резидуальный градиент RV/PA  $\leq 50$  (40-50) мм рт.ст. без фиксированной обструкции.

В отдаленном периоде после хирургического лечения тетрады Фалло было обследовано 158 пациентов, из них 63 больным было выполнено вмешательство RVISS, 95 пациентам – ТАР.

Возраст обследованных, за которыми проводилось наблюдение составил от 3 до 12 лет, при этом 30 пациентов (18,9 %) при выполнении первичной РКТФ были старше 12 мес, а 128 больных (81,1 %) были первично оперированы в возрасте до 1 года.

По вариантам выполненных вмешательств 63 пациента, которым выполнялось RVISS, распределились следующим образом: 20 больным (31,8 %) была произведена ТАТР, 26 (41,3 %) – RVOT, 17 (26,9 %) – TwoPatch.

В группе из 95 больных 67 пациентам (70,5 %) была выполнена ТАР, а 28 пациентам (29,5 %) – ТАРm.

Обе группы RVISS и ТАР были сопоставимы и также достоверно не отличались по исходным данным при внутригрупповом разделении на подгруппы.

Исследование диастолической функции правого желудочка показало наличие значимых отличий показателей (характеристик диастолы) подгрупп внутри группы RVISS в пользу группы больных, которым выполнялась ТАТР, а также наличие значимых различий между показателями групп RVISS и ТАР. В то же время не было отмечено достоверных отличий между показателями групп больных в зависимости от выполнения ТАР или ТАРm, что говорит о том, что использование моностворок в позиции пути оттока

правого желудочка не влияет на диастолическую функцию правого желудочка и ожидаемый результат – аналогичный как и при использовании простой трансаннулярной пластики. Кроме того, нормальная диастолическая функция правого желудочка в отдаленные сроки встречается в 7 раз чаще при выполнении РКТФ без вентрикулотомии по сравнению с другими подгруппами RVISS и в 25 раз чаще, чем при выполнении трансаннулярной пластики. Ригидный тип дисфункции правого желудочка встречается с одинаковой частотой как внутри групп, так и при межгрупповом анализе, а рестриктивная физиология правого желудочка встречается в 2,8 раза чаще в подгруппе с вентрикулотомией группы RVISS и в 4 раза чаще в группе TAP.

У пациентов группы RVISS нарушения систолической функции правого желудочка встречаются достоверно реже, чем в группе TAP, полученные данные по показателю MPI говорят в пользу трансатриальной – транспульмональной коррекции.

Кроме того, согласно анализу Zscore TAPSE – нарушения систолической функции правого желудочка в 4,8 раза чаще встречаются в отдаленном послеоперационном периоде после трансаннулярной пластики. В отдаленном послеоперационном периоде выявлены более выраженные нарушения как де – так и реполяризации миокарда у пациентов в группе TAP, однако критических значений  $QRS \geq 160$  мс.,  $QRSd \geq 40$  мс.,  $QTd \geq 65$  мс. не определялось.

Внутригрупповых различий выявлено не было, что говорит о том, что ни тип реконструкции, ни факт вентрикулотомии в группе RVISS, ни использование моностворок в группе TAP достоверно не влияют на электрофизиологическую стабильность миокарда после радикальной коррекции тетрады Фалло, однако определены статистические тенденции уменьшения продолжительности QRS и QT в подгруппе пациентов с трансатриальной – транспульмональной коррекцией (TATP).

При анализе анатомио – гемодинамических результатов РКТФ в отдаленные сроки после операции выявлено, что у 67,7% пациентов с послеоперационным  $OCG_{RV/PA} \geq 30$  мм рт.ст. имеет место достоверное снижение  $OCG$  до неоперационных значений в течении 4 -10 лет после

РКТФ, причем примерно  $\frac{1}{2}$  значений снижаются ниже 30 мм рт.ст в течении первых 4 лет.

Кроме того при анализе показателей развития ККЛА выявлено, что динамика расчетных показателей двух групп RVISS и TAP достоверно не отличается ни согласно анализа аппроксимирующих функций, ни согласно линий тренда. В группе RVISS наблюдается близкое к расчетному развитие ККЛА, а в группе TAP отмечается тенденция к более высоким значениям величины ККЛА (дилатации ККЛА) относительно расчетной функции.

Следует отметить, что размеры ККЛА на дооперационном этапе в группе RVISS были несколько больше, чем в группе TAP и составляли  $24,3 \pm 6,1$  (23,8) мм/м<sup>2</sup> и  $20,9 \pm 4,8$  (20,8) мм/м<sup>2</sup> соответственно.

При анализе регрессионных моделей в послеоперационном периоде видно, что этот показатель в группе RVISS логично сохраняется на данной линии тренда в пределах исходных значений, в то время как ККЛА/BSA в группе TAP уже в раннем послеоперационном периоде и далее – превышает свои исходные показатели.

Это свидетельствует о влияние трансаннулярной пластики на показатели ККЛА/BSA в этой группе существенно увеличивая значения этого индекса как в сравнении с группой RVISS, так и относительно собственных расчетных показателей. В свою очередь это уже в раннем послеоперационном периоде может создавать предпосылки для отклонения развития ККЛА от нормального и дилатации в отдаленные сроки после операции. При сравнении коэффициентов R Спирмена для RVISS - ККЛА/BSA и TAP - ККЛА/BSA получен уровень достоверности  $p = 0,0024$  (с вероятностью ошибки утверждения, что корреляции достоверно отличаются - 24/10000), что говорит о существенном влиянии типа реконструкции и факта сохранения ККЛА на последующее развитие этих структур. В группе RVISS отмечается достоверное уменьшение относительных размеров ККЛА с возрастом согласующееся с нормальным развитием структур пути оттока правого желудочка, тогда как в группе TAP имеет место исходное нарушение данных пропорций развития с последующей тенденцией к дилатации ККЛА. Эти процессы безусловно связаны с выраженностью недостаточности КЛА (легочной регургитацией) в отдаленные сроки после операции поэтому были

исследована относительно к площади поверхности переменные легочной регургитации.

При сравнении количества пациентов с легочной регургитацией  $< 10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 30,3;  $p < 0,004$ , Odds Ratio = 6,8;  $p < 0,05$ ; Yates = 28,5;  $p < 0,00$ . Таких пациентов в группе RVISS - 46 (73,1%), а в группе TAP - 27 (28,4%). Таким образом, незначительная легочная регургитация встречается в 6,8 раз чаще после сохранения как собственно клапана легочной артерии так и ККЛА в группе RVISS. Согласно критерия  $\chi^2$  Pearson = 4,8 с вероятностью ошибки 2/100 ( $p = 0,02$ ) выявлены достоверные различия между группами по величине индекса PRAI 10 - 15  $\text{мм}^2/\text{м}^2$ . Так, в группе RVISS таких пациентов было 17 (26,9%), а в группе TAP 42 (44,2%). По критерию Odds Ratio = 2,1 95% - (1,02-4,5);  $p = 0,03$  и критерию Yates = 4,09;  $p = 0,03$  данные различия также достоверны, что говорит о том, что умеренная легочная регургитация в 2 раза чаще встречается в группе TAP.

В группе RVISS не было пациентов с индексом PRAI  $> 15 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ , однако в группе TAP таких пациентов 26 из 95 (27,3%), что составляет группу риска в отдаленные сроки. Анализ распределения данных ЛР показал, что преобладающим значением в группе RVISS было PRAI  $< 10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ , что говорит и об эффективности сохранения клапана легочной артерии при РКТФ и естественно связано с процессами развития сохраненного ККЛА в отдаленные сроки после операции. При внутригрупповом сравнении в группе RVISS (TATP против RVOT+TwoPatch; пациентов без венстрикулотомии и с венстрикулотомией) количества пациентов с легочной регургитацией  $< 10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  и 10 - 15  $\text{мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,7;  $p = 0,3$ , Odds Ratio = 1,7; 95% (0,4-7,5)  $p = 0,5$ ; Yates = 0,29;  $p = 0,5$ . Таких пациентов в группе без венстрикулотомии - 4 (20%), а в объединенной группе с ограниченной венстрикулотомией - 13 (30,2%).

Таким образом, ни тип реконструкции при использовании стратегии RVISS, ни факт венстрикулотомии в этой выборке не влияет на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки.

При внутригрупповом сравнении в группе TAP (TAP и TAPm) количества пациентов с легочной регургитацией  $< 10 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,27;  $p = 0,6$ , Odds Ratio = 1,2; 95% (0,4-3,7)  $p = 0,5$ ; Yates = 0,07;

$p=0,6$ . Таких пациентов в группе ТАР - 18 (26,8%), а в ТАРm - 9 (32,1%). При внутригрупповом сравнении в группе ТАР (ТАР и ТАРm) количества пациентов с легочной регургитацией 10 - 15 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,02;  $p=0,8$ , Odds Ratio = 0,9; 95% (0,3-2,5)  $p=0,5$ ; Yates = 0,02;  $p=0,8$ . Таких пациентов в группе ТАР - 30 (44,7%), а в ТАРm - 12 (42,8%). Также, при сравнении в группе ТАР (ТАР и ТАРm) количества пациентов с легочной регургитацией  $\geq 15$  мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,1;  $p=0,7$ , Odds Ratio = 0,8; 95% (0,2-2,5)  $p=0,4$ ; Yates = 0,007;  $p=0,9$ . Таких пациентов в группе ТАР - 19 (28,3%), а в ТАРm - 7 (25%).

Таким образом, в группе ТАР (в подгруппе ТАРm) факт использования моностворки достоверно не влияет на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции.

Процессы развития ККЛА и выраженность легочной регургитации в отдаленном послеоперационном периоде находятся в прямой и обратной зависимостях от размеров правого желудочка. У 100 % пациентов до операции и в раннем послеоперационном периоде дилатации правого желудочка по абсолютным значениям КДР ПЖ выявлено не было, отклонения от норм по J.P. Lintermans, W.G. van Dorp выявляются в данной выборке пациентов только начиная с 36 - 48 месяцев послеоперационного этапа. Согласно данным J.P. Lintermans, W.G. van Dorp дилатация правого желудочка в группе RVISS выявлена у 6 (9,5%) пациентов и у 33 (34,7%) пациентов группы ТАР в отдаленные сроки после операции. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 12,9;  $p=0,00$ , Odds Ratio = 5,05; 95% (1,8-14,5)  $p=0,00$ ; Yates = 11,6;  $p=0,001$ .

Таким образом, дилатация правого желудочка выявлялась в 5 раз чаще в группе ТАР в отдаленные сроки после коррекции ( $57,8 \pm 20,8$  мес, 54 (24-114) месяцев).

Дилатация правого желудочка в группе RVISS выявлена у 1 пациента в подгруппе ТАТР (5,8%) и у 5 пациентов объединенной группы с вентрикулотомией (RVOT+TwoPatch), что составило 11,6%. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,5;  $p=0,4$ , Odds Ratio = 2,2; 95% (0,2-54,6)  $p=0,6$ ; Yates = 0,06;  $p=0,8$ . Таким образом, ни тип реконструкции при использовании стратегии

RVISS, ни факт вентрикулотомии в этой выборке не влияет на дилатацию правого желудочка в отдаленные сроки.

Дилатация правого желудочка в подгруппе TAP выявлена у 25 пациентов (37,3%) и у 8 пациентов группы TAPm (28,5%). Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,7;  $p=0,41$ , Odds Ratio = 0,6; 95% (0,2-1,9)  $p=0,4$ ; Yates = 0,34;  $p=0,56$ . Таким образом, в группе TAPm факт использования моностворки достоверно не влияет ни на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции ни на риск развития дилатации правого желудочка, по сравнению с группой TAP – простой трансаннулярной пластикой.

Рост и развитие структур пути оттока правого желудочка, их отклонения от нормы и дилатация, выраженность легочной регургитации и ее динамические изменения, размер правого желудочка, развитие и прогрессирование трикуспидальной недостаточности представляют собой специфический гемодинамический синдром, отражающий отдаленные результаты коррекции. Для оценки трикуспидальной недостаточности использована общепринятая градация степени по распространению и объему.

В данной выборке, обследованной в отдаленные сроки, пациентов с трикуспидальной недостаточностью > 2 степени и признаками выраженной дилатации ФК трикуспидального клапана выявлено не было (что вероятно объясняется сроками отдаленных наблюдений). Поэтому оценка проведена по двум градациям: 1 и 1-2 степени.

Трикуспидальная недостаточность 1 степени выявлена в группе RVISS у 55 (87,4%) пациентов и у 67 (70,5%) пациентов группы TAP, тогда как трикуспидальная недостаточность 1 – 2 степени в группе RVISS выявлена у 8 (12,6%) пациентов и у 28 (29,5%) пациентов группы TAP в отдаленные сроки после операции. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 6,05;  $p=0,014$ , Odds Ratio = 2,8; 95% (1,1-7,9)  $p=0,019$ ; Yates = 5,1;  $p=0,023$ . Таким образом, в группе TAP в 2,8 раза чаще выявлялась более выраженная трикуспидальная недостаточность (1-2 степени включительно) в отдаленные сроки после коррекции ( $57,8 \pm 20,8$  мес, 54 (24-114) месяцев). 77,2% ( $n=122$ ) всей выборки имели трикуспидальную недостаточность 1 степени.

Распределение по степени трикуспидальной недостаточности в группе RVISS выявлена у 2 пациентов в подгруппе ТАТР (10%) и у 6 пациентов объединенной группы с венстрикулотомией (RVOT+TwoPatch), что составило 13,9%. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,19;  $p=0,6$ , Odds Ratio = 1,4; 95% (0,2-11,7)  $p=0,7$ ; Yates = 0,001;  $p=0,9$ . Таким образом, ни тип реконструкции при использовании стратегии RVISS, ни факт венстрикулотомии в этой выборке не влияет ни на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции ни на риск развития дилатации правого желудочка ни на выраженность трикуспидальной недостаточности.

Трикуспидальная недостаточность 1 – 2 степени в подгруппе ТАР выявлена у 19 пациентов (28,3%) и у 9 пациентов группы ТАРm (32,1%). Статистика  $\chi^2$  Pearson = 0,14;  $p=0,7$ , Odds Ratio = 1,2; 95% (0,4-3,4)  $p=0,8$ ; Yates = 0,015;  $p=0,9$ . Таким образом, в группе ТАРm факт использования моностворки также достоверно не влияет ни на выраженность легочной регургитации в отдаленные сроки после операции ни на риск развития дилатации правого желудочка, по сравнению с группой ТАР ни соответственно на выраженность трикуспидальной недостаточности.

Для оценки ХСН у пациентов использовалась адаптированная для детей согласительной конференцией Канадской Ассоциации Кардиологов по лечению и ведению больных с сердечной недостаточностью функциональная классификация Нью - Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA). К I ФК ХСН по NYHA отнесено 106 (67,1%) пациентов, в группе II ФК ХСН по NYHA находилось 52 (32,9%) пациента всей выборки ( $n=158$ ).

I ФК ХСН по NYHA выявлен в группе RVISS у 54 (85,7%) пациентов и у 52 (54,7%) пациентов группы ТАР, II ФК ХСН по NYHA в группе RVISS выявлен у 9 (14,3%) пациентов и у 43 (45,3%) пациентов группы ТАР в отдаленные сроки после операции. Статистика  $\chi^2$  Pearson = 16,4;  $p=0,00$ , Odds Ratio = 4,9; 95% (2,07-12,1)  $p<0,05$ ; Yates = 15,09;  $p=0,00$ . Таким образом, в группе ТАР в 5 раз чаще в отдаленные сроки после операции развивается более выраженная хроническая сердечная недостаточность (II стадии) с показателем RR = 2,9;  $p<0,05$ .

Распределение пациентам по ФК ХСН по NYHA в группе RVISS описывается как 2/18 и 7/36 – соответственно в группах ТАТР и

объединенной группе RVOT+TwoPatch (с венстрикулотомией) (Odds Ratio = 1,65; 95% (0,2-13,6) p=0,7); Распределение пациентам по ФК ХСН по NYHA в группе ТАР описывается как 33/34 и 10/18 – соответственно в группах ТАР и ТАРm (Odds Ratio = 1,8; 95% (0,6-4,7) p=0,2).

Данные внутригрупповые различия недостоверны, из чего можно заключить, что тип реконструкции при использовании концепции RVISS и факт применения венстрикулотомии в этой группе, а также использование моностворок в группе ТАР (подгруппа ТАРm) не влияют на выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде.

Пациенты с бессимптомной дисфункцией правого желудочка требовали более пристального внимания на этапах послеоперационного наблюдения и сезонной кардиометаболической терапии, а во всех случаях симптоматической ХСН проводилось соответствующее лечение (общие рекомендации, препараты первой линии - ингибиторы АПФ, кардиометаболические препараты) и всегда рекомендовалось продление соцобеспечения. Таким образом, у пациентов группы RVISS в отдаленные сроки после операции значительно реже, чем у пациентов группы ТАР формируется симптоматическая хроническая сердечная недостаточность, требующая продолжения или возобновления лечения. В то же время, тип реконструкции при использовании концепции RVISS и факт применения венстрикулотомии в этой группе, а также использование моностворок в группе ТАР (подгруппа ТАРm) не влияют на выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде.

В последние несколько лет Cardiac MRI технологии активно применяются в детской кардиохирургии для анализа функциональных компонентов правого желудочка (синусового и выходного отделов), так как ультразвуковое исследование не может отразить полную картину функции правого желудочка. Данный раздел исследования демонстрирует концептуально новый и точный подход к оценке анатомии, гемодинамики и функции правого желудочка после радикальной коррекции тетрады Фалло. При анализе результатов Cardiac MRI в группе ТАР выявлены нарушения связанные как с увеличением размеров ПЖ при более выраженном взносе за



счет синусной части ПЖ, так и с функционированием различных частей правого желудочка, более выраженной легочной регургитацией и связи между этими показателями. Все это подтверждает ранее полученные результаты и позволяет понять более глубоко причину этих нарушений, а именно влияние исключения отточной части из сокращения и релаксации, что напрямую связано с легочной регургитацией, функцией и дилатацией правого желудочка. Для выявления несоответствия между остаточными гемодинамическими нарушениями правого желудочка и клинико-функциональных эффектов (фракции выброса, КДО правого желудочка) у данной категории пациентов, оцениваемых по МРТ, описаны лишь в нескольких исследованиях. Все эти исследования показывают, что дисфункция выходного отдела правого желудочка неблагоприятно влияет на глобальную функцию правого желудочка. Vove и соавторы при определении глобальной функции правого желудочка пришли к выводу, что сниженная в целом или даже отсутствующая контрактильная функция выходного отдела правого желудочка приводит к недооценке глобальной функции правого желудочка. Lytrivi и соавторы пришли к схожему заключению у пациентов после реконструкции тетрады Фалло. Авторы также определили норму фракции выброса синусовой части 43-64%, сопоставимую с контрольной группой. Более того, они выявили, что трабекулярная часть является главной двигающей силой ПЖ и обеспечивает большую часть приспособляемости к хроническим объемным перегрузкам. Хотя все эти исследования показывают общую популяцию пациентов с тетрадой Фалло, они не разграничивают их на виды пластик выходного отдела правого желудочка.

В нашем исследовании большей регионарной дисфункцией синусной части и выходного отдела правого желудочка обладала группа пациентов с трансаннулярной пластикой. В данной группе дискинез был распространенным и затрагивал как выходной отдел, так и синусовую часть. Вследствие этого КДО синусной части и выходного правого желудочка также было достоверно выше по отношению ко второй группе. В частности, была отмечена значительно более низкая частота легочной регургитации в группе с сохранением фиброзного кольца (RVISS), о чем свидетельствует соответствующее OR (95% CI) 0,19 (0,04-0,72). Кроме того, в нашем исследовании выявлена положительная корреляция с КДО правого

желудочка и отрицательная корреляция с фракцией выброса как независимых предикторов легочной регургитации.

Повышение ударного индекса в группе с трансаннулярной пластикой (ТАР) является следствием объемной перегрузки правого желудочка. Компенсируя растущий КДО, по закону Старлинга увеличивается и ударный объем. Длительная перегрузка правого желудочка за счет легочной регургитации приводит к декомпенсации и правожелудочковой недостаточности. Решением в таких случаях является имплантация легочного кондуита в отдаленные сроки после РКТФ.

Остается спорным вопрос, когда выполнять таким пациентам имплантацию клапанного кондуита. По мнению Vove и соавторов, несмотря на клиническое проявление сердечной недостаточности, текущее решение по восстановлению функции ПЖ путем имплантации легочного кондуита должно основываться на определении глобальных объемов правого желудочка. Другие же авторы рекомендуют имплантировать кондуиты в позицию легочных артерий при появлении клинической симптоматики – ранние реоперации. Несколько исследований сообщают о неоднозначных результатах, нормализации размеров правого желудочка без оперативного вмешательства. Однако эти исследования основывались на изучении ремоделирования ПЖ как единой анатомической структуры, а не отдельных его частях.

Мы считаем, что отбор пациентов должен происходить по индивидуальному функциональному подсчету основных компонентов ПЖ, основываясь на его глобальных объемах и функции. Большая акинетическая зона ВОПЖ увеличивает КДО, провоцируя снижение реальной функции ПЖ, а также вовлекает контрактивные свойства других частей правого желудочка, вовлеченных в процесс ремоделирования. Поэтому в таких случаях, как сообщают Wald и соавторы, должна выполняться расширенная резекция зон акинеза с имплантацией клапанного кондуита для максимальной функциональной реабилитации правого желудочка.

Таким образом, после РКТФ функция правого желудочка зависит от вида реконструкции выходного отдела правого желудочка. С помощью

отдельных функциональных анализов анатомических компонентов правого желудочка наше исследование показало, что глобальная функция правого желудочка снижена в группе пациентов с трансаннулярной пластикой.

Нарушения функции правого желудочка в отдаленном периоде в группе трансаннулярной пластики связаны с наличием более выраженной легочной регургитации и наличием выключенного участка правого желудочка в области выходного отдела правого желудочка, вовлекая в данный процесс контракильные свойства синусовой части правого желудочка.

Далее в главе 8 приведен анализ пациентов, которым выполнены повторные операции, рассматриваются причины открытых и интервенционных процедур, а также факторы риска повторных вмешательств после радикальной коррекции тетрады Фалло.

14 пациентам данной выборки (2,1% от числа выживших после РКТФ  $n: 694+14= 708$ ;  $694-9$  с имплантацией графтов = 685;  $685-14$  открытых повторных=671 пациент) в исследуемый период выполнены повторные открытые вмешательства после РКТФ. Общая свобода от открытых реопераций составила 97,9%.

Все выполненные повторные открытые операции были ранними: 9 операций из 14 (64,3 %) выполнены в течение 12 месяцев после первичной РКТФ, 3 вмешательства (21 %) – в течение 12-24 мес, и 2 операции (14,3 %) - через 60 и 48 месяцев после первичной хирургической коррекции.

В группе открытых операций было 2 случая летальных исхода (14,2 %). Оба эти пациента относились к группе PR,TR,ОСН. Общая выживаемость составила 85,8%.

При исследовании причин Redo выявлено, что отсутствие КЛА при трансаннулярной пластике даже при наличии выраженной остаточной/резидуальной обструкции может сопровождаться гемодинамически значимой легочной регургитацией. Объясняется это вероятно особенностями первичной коррекции, а именно недоустранением инфундибулярного стеноза наряду с избыточным расширением ККЛА и дистальной части ВОПЖ.

Это является специфическим гемодинамическим синдромом неадекватной коррекции при использовании трансаннулярной пластики.

Пациентов с значением  $QRS \geq 160 - 180$  мс в группе повторных операций выявлено не было. Это объясняется тем, что все повторные операции имели характер ранних (до 3 лет) после первичной радикальной коррекции.

Таким образом, ориентироваться при ранних реоперациях на признаки электрофизиологической нестабильности миокарда не следует.

Радикальное устранение выраженной недостаточности клапана легочной артерии при повторных операциях возможно главным образом за счет использования клапаносодержащего кондуита.

Как видно, использование моностворок ни в остром периоде ни в относительно отдаленном периоде после РКТФ не оправдано, так как ни в группе летальности (1 пациент), ни в группе RVOTO (3 пациента) – использование Monocusp Preclude в позиции ВОПЖ существенно не повлияло на выраженность легочной регургитации.

В случаях когда гемодинамически значимая недостаточность клапана легочной артерии требует устранения в период после радикальной коррекции тетрады Фалло и в особенности если операция принимает срочный характер ввиду вызванной вмешательством дисфункцией правого и левого желудочков и острой сердечной недостаточностью, толерантной к высоким дозам кардиотонических препаратов – операцией выбора следует считать именно имплантацию в позицию ствола ЛА клапаносодержащего кондуита. Своевременная ранняя открытая реоперация позволяет не только устранить резидуальные VSD легочную регургитацию, но и устранить такие последствия как трикуспидальная недостаточность и дисфункция правого и левого желудочков. У всех пациентов при выполнении повторных операций выполнялись те или иные вмешательства на трикуспидальном клапане (комиссуропластика между передней и септальной створками, полукисетная аннулопластика, хордопликация). Кроме того, у пациентов, которым было выполнена имплантация клапаносодержащего кондуита (особенно в группе RVOTO) должны иметь место как естественная редукция размеров ПЖ, так и уменьшение степени легочной регургитации, что показано выше. Наряду с выполнением пластических вмешательств на трикуспидальном клапане это существенным образом улучшает результат повторной операции.

Другими словами, всем пациентам независимо от типа повторной реконструкции должна выполняться ревизия и пластическая коррекция трикуспидальной недостаточности.

До повторных операций те или иные формы диастолической и систолической дисфункции правого желудочка наблюдались у 100: пациентов (10). Сюда относятся и транстрикуспидальный диастолический индекс  $E/A < 1$  и ФИР  $> 60$  мс и диссинхрония миокарда правого и левого желудочка, TAPSE, MPI и EF обоих желудочков.

Нормализация диастолической функции ПЖ наблюдалась у 5 из 10 пациентов (50%), которым выполнялись повторные вмешательства (OR;  $p \leq 0,05$ ). Баллонные операции были выполнены 37 больным из 694 с тетрадой Фалло, то есть в 5,8 % случаях. Срок выполнения составил от 12 до 96 мес после выполнения основной операции. 24 пациентам (64,9 %) была выполнена дилатация КЛА, у 13 пациентов (35,1 %) это вмешательство сочеталось с баллонированием истоков ЛЛА и ПЛА, при этом у 5 больных - с последующим стентированием. Свобода от интервенционных процедур составила 93,2%. Распределение по типу коррекции в этой группе больных составило: RVIS была выполнена 22 пациентам (59,5 %), TAP – 15 больным (40,5 %). Доказано, что в данной выборке само по себе применение концепции RVISS не является фактором риска баллонных ангиопластик в отдаленном периоде при Odds Ratio = 0,58;  $p=0,12$ .

Однако, статистическая тенденция говорит о том, что в группе RVISS необходимость в интервенционных процедурах возникает чаще, чем в группе TAP. Это объясняется как сохранением зачастую более узкого ККЛА, так и диспластичного клапана легочной артерии – потенциальными факторами риска резидуальной обструкции.

Величина ОСГ после РКТФ в данной группе пациентов составила  $39,1 \pm 12,2$  (39) мм рт.ст., на момент выполнения баллонной ангиопластики  $55,6 \pm 14,7$  (59) мм рт.ст. и после выполнения вмешательства  $29,5 \pm 9,1$  (30) мм рт.ст. Величина соотношения RV/LV, % составила  $63,7 \pm 15,8$  (70),  $70,35 \pm 9,2$  (70) и  $49,8 \pm 12,7$  (50) соответственно. Величина Zscore ККЛА составила -  $2,23 \pm 1,3$  (-2,8),  $-2,7 \pm 1,2$  (-3) и  $-1,02 \pm 1,37$  (-1) соответственно. У 18 из 37 пациентов при выполнении баллонной ангиопластики удалось снизить ОСГ менее 30 мм рт.ст. (48,6%), 15 пациентам удалось снизить ОСГ ниже

исходных значений (40,6%) и лишь у 4 пациентов снижение ОСГ не было существенным по сравнению с исходным, что составило 10,8%.

Таким образом, частота успешных интервенционных процедур составила 89,2% (OR;  $p < 0,05$ ).

Далее проведен сравнительный анализ показателей в группах больных, которым не потребовалось выполнение каких либо повторных операций ( $n=671$ ) и у тех, кому они были выполнены ( $n=14 + 37$ ), для выявления факторов риска повторных операций. Значение ОСГ после выполнения РКТФ составило  $48,7 \pm 10,5$ , Me 50 (32; 65). Перед выполнением повторной операции значение этого показателя в выборке открытых реопераций значение ОСГ составило  $71,2 \pm 12,3$ , Me 72,5 (48,2; 85,4) мм рт.ст. У 567 (82,7%) пациентов наблюдался ОСГ  $< 30$  мм рт.ст., у 106 пациентов значение показателя было в пределах 30 – 50 (15,4%), а у 12 больных его значение составило  $> 50$  мм рт.ст (1,8%). Из 12 этих пациентов 5 выполнена открытая повторная операция (41,6%), 7 пациентам выполнена балонная ангиопластика ЛА (58,4%). Из 106 пациентов с ОСГ 30 – 50 мм рт.ст. 23 пациентам (21,7%) выполнена балонная ангиопластика, а 3 другим выполнены открытые реоперации (2,8%), 80 пациентов (75,5%) находились под динамическим наблюдением в связи с хорошим клиническим состоянием и положительной динамикой либо стабильной величиной ОСГ.

Всего балонная ангиопластика выполнена 37 пациентам – 30 пациентам с ОСГ  $> 30$  мм рт.ст. и 7 пациентам у которых ОСГ по результатам зондирования был  $\leq 30$  мм рт.ст. В группе пациентов которым выполнены повторные операции (8 больных) у 5 пациентов значение этого показателя было  $\geq 50$  (62,5%), а у 3 больных составило от 30 до 50 (37,5%). Этим пациентам выполнены открытые повторные вмешательства. После выполнения повторной операции значение этого показателя во всей выборке пациентов составило  $7,2 \pm 2,2$ , Me 8 (5,1; 11,0), что говорит об эффективном устранении обструкции.

При сравнительном анализе группы с балонной ангиопластикой выявлено, что в группе пациентов с ОСГ  $< 30$  мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 584/87 в группе без вмешательства и 7/30 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=1,5;  $p=0,3$ ). Таким образом, ОСГ  $< 30$  мм рт.ст. не является фактором риска балонной ангиопластики.

При сравнительном анализе группы с ОСГ 30 - 50 мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 80/591 в группе без вмешательства и 23/14 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=12,3; 95% ДИ 6,0-24,5;  $p<0,0001$ ).

Таким образом, ОСГ 30 - 50 мм рт.ст. является фактором риска балонной ангиопластики, увеличивающая частоту ее применения в 12,3 раза.

При сравнительном анализе группы с ОСГ  $\geq 50$  мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 0/671 в группе без вмешательства и 7/30 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=330,2; 95% ДИ 18,4-5916,2;  $p=0,0001$ ). Таким образом, ОСГ  $\geq 50$  мм рт.ст. является фактором риска балонной ангиопластики, увеличивающая частоту ее применения в 330,2 раза.

При динамическом сравнении величины ОСГ в группе балонной ангиопластики (Ранговый дисперсионный анализ и коэффициент конкордации Кедалла) выявлено, что сразу после операции, а также в отдаленном периоде величина ОСГ была выше 30 мм рт.ст. с тенденцией увеличения в отдаленном периоде, в то время как выполнение балонной ангиопластики позволило достоверно и гемодинамически значимо снизить эту величину до верхней границы диапазона величины фактора риска – 30 мм рт.ст. ( $p<0,05$ ). Это свидетельствует о высокой эффективности метода балонной ангиопластики легочной артерии при коррекции резидуальных нарушений в отдаленном послеоперационном периоде. При сравнительном анализе группы открытых операций с ОСГ 30 - 50 мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 103/568 в группе без данного типа вмешательства и 3/5 в группе которым выполнена открытая реоперация (OR=3,3; 95% ДИ 0,7-14,2;  $p=0,1$ ). Таким образом, ОСГ 30 - 50 мм рт.ст. не является фактором риска открытой реоперации.

При сравнительном анализе группы с ОСГ  $\geq 50$  мм рт.ст. соотношение количества пациентов для анализа Odds Ratio было 7/664 в группе без вмешательства и 5/3 в группе которым выполнена балонная ангиопластика (OR=158,2; 95% ДИ 31,4-793;  $p<0,0001$ ).

Таким образом, ОСГ  $\geq 50$  мм рт.ст. является фактором риска открытой реоперации, увеличивающая частоту ее применения в 158,2 раза.

При динамическом сравнении величины ОСГ в группе открытых реопераций (Ранговый дисперсионный анализ и коэффициент конкордации

Кедалла) выявлено, что сразу после операции значения находились как в диапазоне 30-50 мм рт.ст., так и выше 50 мм рт.ст., а в отдаленном периоде величина ОСГ была выше 50 мм рт.ст. у всех пациентов и также как и в случае с группой балонной ангиопластики с тенденцией увеличения в отдаленном периоде. Выполнение открытой реоперации позволило достоверно гемодинамически значимо снизить величину  $\text{ОСГ} \geq 50$  мм рт.ст. в диапазон  $< 30$  мм рт.ст.

Соотношение пациентов с  $\text{ОСГ} \geq 50$  мм рт.ст. сразу после РКТФ и перед Redo было 5/3 и 8/0 соответственно ( $\chi^2$  Pearson=3,6; Yates=1,6; Odds Ratio=0,4;  $p=0,05$ ;  $p=0,2$ ;  $p<0,05$ ), а в группе балонных ангиопластик 7/30 и 32/5 соответственно ( $\chi^2$  Pearson=33,8; Yates=31,2; Odds Ratio=27,4;  $p<0,05$ ). Значения  $\text{ОСГ} > 50$  мм рт.ст. сразу после РКТФ составляют не только группу с фактором риска летальности, но и увеличивают риск повторных вмешательств – как балонных ангиопластик, так и открытых повторных операций: 7/30 и 5/3, ( $\chi^2$  Pearson=6,3; Yates=4,3; Odds Ratio=0,14;  $p=0,01$ ;  $p=0,03$ ;  $p=0,02$ ). Это говорит о том, что такое значение ОСГ имеет достоверную тенденцию к росту в этих группах и чаще приводит к необходимости повторной открытой операции в отдаленном послеоперационном периоде. Соотношение пациентов с ОСГ 30-50 мм рт.ст. – 3/5; 23/14 в обеих группах говорит о том, что эта величина достоверно не влияет на выбор какой либо, а в особенности более неблагоприятной стратегии, а именно не влияет на частоту открытых повторных реопераций ( $\chi^2$  Pearson=1,6; Yates=0,7; Odds Ratio=2,7;  $p=0,2$ ;  $p=0,3$ ;  $p=0,4$ ). Показатель RV/LV, % в группе больных с повторными операциями составило  $65,7 \pm 6,7$  %, Me 63,5 (от 58 до 75) %, на момент перед повторной операцией –  $73,09 \pm 11,2$  %, Me 76 % и после выполнения Redo –  $41,1 \pm 13,7$  %, Me 40,6 % ( $p<0,05$ ).

Всего 41 пациент из 685 имел давление в ПЖ  $\geq 60\%$  от системного (60 – значение, которое является минимумом для выборки повторных операций и принято для анализа как пограничная величина). Из 14 пациентов с открытыми повторными операциями 8 относились к подгруппе RVOTO, из них у 7 пациентов данный показатель был от 60 до 75%. Из 671 пациента без открытых повторных операций 34 пациента (5,06%) имели такой уровень соотношения на послеоперационном этапе, 25 из них (73,5%) выполнена балонная ангиопластика КЛА. Остальные 12 пациентов из 37 (группа



баллонной ангиопластики) имели соотношение  $<60\%$ . Соотношение это описывается как 34/637 и 7/1 (OR=131,2; 95% ДИ 15,6-1096,4;  $p<0,0001$ ). Соотношение данного показателя сразу после РКТФ и перед Redo существенно не менялись (7/1-7/1;  $p>0,05$ ), все значения в этой группе  $\geq 60\%$  на первых двух этапах фиксации данных. Кроме того, выявлено, что выполнение открытой повторной операции привело у всех пациентов к достоверному и гемодинамически значимому снижению давления в ПЖ в безопасный диапазон значений. Допустимой величиной RV/LV, % принята величина 75%. Эта величина является фактором риска летальности.

В данном случае, величина 60% - является фактором риска открытых повторных операций. Доказано, что ОСГ  $\geq 50$  мм рт.ст. коррелирует с величиной RV/LV, %  $\geq 60$ , все значения выше этих приведут к необходимости повторных реопераций. Количество пациентов с RV/LV, %  $\geq 60$  в группе пациентов, которым не выполнялись какие либо повторные операции составило 9 пациентов, таким образом сравнение с группой баллонной ангиопластики выглядит как соотношение 9/662 и 25/12 (OR=153,2; 95% ДИ 59,2-397,1;  $p<0,0001$ ). Это говорит о том, что показатель RV/LV, %  $\geq 60$  в отдаленном послеоперационном периоде является как риском баллонной ангиопластики, так и открытых повторных операций, диапазон этого значения  $\geq 50\%$  тесно коррелирует с величиной ОСГ  $\geq 30$  ммрт.ст. и следовательно этим пациентам в отдаленном послеоперационном периоде может потребоваться выполнение баллонной ангиопластики, поэтому эти пациенты должны находится под наблюдением. Выполнение баллонной ангиопластики у пациентов с правожелудочковой гипертензией в отдаленном послеоперационном периоде позволяет достоверно и гемодинамически высоко эффективно снизить давление в ПЖ до безопасного интервала значений.

Из 8 пациентов, которым были выполнены открытые реоперации по поводу резидуальной обструкции Zscore ККЛА  $<-3$  имели 5 пациентов (5/3), в группе же пациентов, которым не потребовалось реопераций 23 случая (23/662) (OR=47,9; 95% ДИ 10,8-212,9;  $p<0,001$ ). Соотношение же после РКТФ и непосредственно до Redo с таким показателем было 5/3 - 4/4 (OR=0,6; 95% ДИ 0,05-6,67;  $p>0,05$ ). Это свидетельствует о том, что показатель Zscore ККЛА  $<-3$  является фактором риска открытых реопераций, а также мало меняется после первичной коррекции, что может говорить о

нарушении естественного роста ККЛА в этой группе. Также, выполнение открытых реопераций позволяет радикально устранить данный элемент остаточной/резидуальной обструкции ПОПЖ. Соотношение количества пациентов с показателем Zscore ККЛА  $\leq -3$  в группах балонной ангиопластики и пациентов, которым не выполнялись вмешательства составляет 18/19 и 5/653 (OR=123,7; 95% ДИ 41,5-368,2;  $p < 0,0001$ ), что говорит о том, что частота встречаемости показателя Zscore ККЛА  $\leq -3$  в группе с балонной ангиопластикой в 123,7 раза выше, чем в группе без вмешательств и является достоверным фактором риска балонной ангиопластики в отдаленном послеоперационном периоде. Выполнение балонной ангиопластики позволяет достоверно и гемодинамически значимо увеличить диаметр ККЛА и вывести показатель Zscore ККЛА в диапазон умеренной гипоплазии -0,5; -1,5 (95%).

Таким образом, показатель Zscore ККЛА  $< -3$  является не только фактором риска летальности, но и фактором риска повторных вмешательств в отдаленном послеоперационном периоде.

При анализе данных регрессионных моделей Zscore ККЛА - ОСГ RV/PA и RV/LV,% видно, что диапазон значений -2; -3 также может влиять на частоту повторных вмешательств. Так, начиная с Zscore ККЛА  $\leq -2$  может увеличиваться частота балонных ангиопластик (ОСГ RV/PA  $> 30$  мм рт.ст. а RV/LV, %  $> 50\%$ ). Эти пациенты должны находиться под наблюдением в отдаленном послеоперационном периоде на предмет необходимости балонной ангиопластики ККЛА.

В качестве других факторов риска были также рассмотрены значения показателей ReVSD более 5 мм ( $Q_p/Q_s \geq 1,5$ ), PR  $\geq 2$  степени, TR  $\geq 2$  степени. Установлено, что у больных, которым выполнялась Redo, значимо чаще наблюдались уровни ReVSD свыше 5 мм: ни у кого из пациентов в группе, которым не выполнялись повторные операции и у 5 из 14 больных (35,7 %) в группе Redo (OR=793,7; 95 % ДИ 40,9-15,395;  $p < 0,0001$ ). Также у этих пациентов чаще был выявлен уровень PR  $\geq 2$  степени: у 253 из 685 пациентов (36,9 %) в общей группе и у 10 из 14 больных (71,4 %) в группе Redo (OR=35,8; 95 % ДИ 2,09-614,5;  $p = 0,01$ ).

Значения TR  $\geq 2$  степени были выявлены у 126 из 685 пациентов (18,4 %) в общей группе и у 8 из 14 больных (57,1 %) в группе Redo (OR=17,7; 95 % ДИ 3,7-84,5;  $p = 0,0003$ ).

Таким образом, эти показатели также должны рассматриваться при определении показаний к повторным операциям – особенно ранних повторных вмешательств.

Отсроченные вмешательства при наличии комплекса таких резидуальных нарушений могут очень рано привести к декомпенсации кровообращения и следовательно снижению функциональной, гемодинамической эффективности реоперации и соответственно качества жизни.

Таким образом, свобода от открытых реопераций в отдаленном послеоперационном периоде составляет 97,9%, свобода от интервенционных процедур 94,2%, что говорит о весьма высокой эффективности и безопасности первичной радикальной коррекции тетрады Фалло в дангой выборке пациентов. Выживаемость при открытых операциях составила 85,8%, выживаемость при выполнении интервенционных процедур 100%.

Все повторные вмешательства были эффективными, исключая случаи летальности в группе открытых реопераций (14,2%). Частота успешных интервенционных процедур составила 89,2% (неудачных - 10,8%).

Подавляющее большинство повторных операций данной выборки выполнены в ранние сроки после первичной коррекции. Ведущими же причинами реопераций в сроки до 3 лет являются остаточная/+резидуальная обструкция пути оттока правого желудочка и гемодинамически значимые ( $Q_p/Q_s \geq 1,5$ , размер более 5 мм) остаточные/+резидуальные шунты на межжелудочковой перегородке. Электрофизиологические признаки нестабильности в виде нарушений деполяризации миокарда в эти сроки у пациентов не выявляются.

У пациентов с выраженной дисфункцией правого желудочка, выраженной недостаточностью клапана легочной артерии, трикуспидальной недостаточностью и нестабильным клиническим состоянием после первичной радикальной коррекции тетрады Фалло операцией выбора является имплантация клапансодержащего кондуита в позицию ствола легочной артерии и устранение всех остаточных нарушений гемодинамики, включая пластику трикуспидального клапана. Другие способы коррекции в остром периоде следует считать малоэффективными, так как не позволяют радикально изменить гемодинамику после неудачной первичной коррекции (в первую очередь снизить преднагрузку правого желудочка).

При анализе влияния типа реконструкции в рамках рассматриваемой концепции выявлено, что трансаннулярная пластика является достоверным фактором риска открытых реопераций, в то время как следование концепции RVISS достоверно не увеличивает частоту реопераций, при наличии лишь статистической тенденции к более высокой частоте интервенционных вмешательств.

Факторами риска открытых повторных операций в отдаленном послеоперационном периоде являются: ОСГ RV/PA  $\geq 50$  мм рт.ст., соотношение давления RV/LV, %  $\geq 60\%$ , Zscore ККЛА  $\leq -3$ , легочная регургитация PR  $\geq 2$  степени, недостаточность трикуспидального клапана TR  $\geq 2$  степени при наличии других факторов риска, в том числе вызвавших дилатацию фиброзного кольца трикуспидального клапана.

Факторами риска баллонной ангиопластики ККЛА в отдаленном послеоперационном периоде являются: ОСГ RV/PA  $\geq 30$  мм рт.ст., соотношение давления RV/LV, %  $\geq 60\%$ , Zscore ККЛА  $\leq -3$ .

ОСГ RV/PA  $\geq 50$  мм рт.ст. имеет тенденцию к увеличению в отдаленном периоде, поэтому риск в данном случае только возрастает. Соотношение же ОСГ RV/PA 30 - 50 мм рт.ст. не влияет на частоту открытых повторных операций, но достоверно увеличивает риск интервенционных процедур.

Учитывая эффективность последних, а также их малоинвазивность и социальный эффект – планирование и выполнение этих процедур не является существенной проблемой, особенно для реализации концепции сохранения структур правого желудочка при первичной радикальной коррекции. В связи с этим пациенты с ОСГ RV/PA  $\geq 30$  мм рт.ст., RV/LV, %  $\geq 50\%$ , Zscore ККЛА начиная от -2 должны быть включены в отдельную группу динамического наблюдения для своевременного интервенционного вмешательства.

Реализация концепции RVISS и сохранения ККЛА при Zscore более -3 в частности, а также более пристальное внимание к оценке гипоплазии ККЛА достоверно изменили частоту применения ТАР в период времени после 2013 года включительно (рисунок 3.28) (OR 2,07; 1,06-4,05; p=0,03).

Так, частота ТАР снизилась на 18% без существенного влияния на результаты послеоперационного периода и выживаемость. Следует отметить, что данное количество примерно соответствует пациентам с Zscore ККЛА  $\geq -$

3, которым в группе ТАР выполнялась трансаннулярная пластика (рисунок 3.9). Результаты выживаемости соотносятся в данных группах как 583/14 (597) и 46/2 (48) в процентном отношении 2,3 и 4,1%, что соответствует стандарту EACTS CTS и EACHS для радикальной коррекции тетрады Фалло (не более 5%). Статистический анализ не показал каких либо статистически достоверных изменений в показателе летальности в двух данных выборках (Odds Ratio – 1,8 (95%: 0,39 – 8,2),  $p=0,44$ ; Fisher Exact Test  $p=0,67$ ; Pearson  $\chi^2$  – 0,6,  $p=0,4$ ; Yates – 0,089,  $p=0,7$ ).

## ВЫВОДЫ

1. Радикальная коррекция тетрады Фалло при использовании концепции сохранения структур пути оттока правого желудочка достоверно улучшает анатомо – гемодинамические и функциональные результаты коррекции, а выполнение реконструкции без венстрикулотомии и с сохранением клапана легочной артерии позволяет получить наилучшие результаты в раннем послеоперационном периоде.
2. Факторами риска летального исхода при радикальной коррекции тетрады Фалло являются – трансаннулярная пластика пути оттока правого желудочка, Hb > 150 г/л, Z score ККЛА < -3, Z score ЛЛА < -2,5, Z score ПЛА < -1,5, Nacata index < 150, McGoon ratio < 1,2, время искусственного кровообращения  $\geq 100$  минут, время окклюзии аорты  $\geq 60$  минут, использование кристаллоидной кардиopleгии и значение шкалы PMODS - 2  $\geq 3$
3. Выполнение радикальной коррекции тетрады Фалло с сохранением структур пути оттока правого желудочка достоверно улучшает диастолическую и систолическую функцию правого желудочка, электрофизиологию правого желудочка и гемодинамику на легочном и трикуспидальном клапане в отдаленные сроки после операции.
4. Нарушения функции правого желудочка в отдаленном периоде в группе трансаннулярной пластики связаны с наличием более выраженной легочной регургитации и наличием выключенного участка правого желудочка в области выходного отдела правого желудочка, вовлекая в данный процесс анатомо – функциональные свойства синусовой части правого желудочка.
5. Тип реконструкции при использовании стратегии сохранения структур пути оттока правого желудочка не влияет на выраженность легочной регургитации, дилатации правого желудочка, трикуспидальную недостаточность и выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло.
6. Использование моностворки в позиции выходного отдела правого желудочка при трансаннулярной пластике достоверно увеличивает время искусственного кровообращения и окклюзии аорты, уменьшает легочную регургитацию в раннем послеоперационном периоде, способствует снижению времени ИВЛ и кардиотонической поддержки, но при этом достоверно не влияет на частоту дисфункции правого желудочка и выраженность легочной регургитации, дилатации правого желудочка, трикуспидальную

недостаточность и выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленные сроки после операции.

7. Оптимальной стратегией хирургического лечения пациентов с тетрадой Фалло и пограничными размерами легочного русла (индекс Nakata 150 – 170, индекс McGoon 1,2 - 1,5) является двухэтапная коррекция, где первым этапом выполняется формирование подключично-легочного анастомоза.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Показаниями к паллиативным операциям являются  $Sat \leq 70\%$ , частые и резистентные к терапии одышечно – цианотические приступы, индекс КДОЛЖ/BSA  $< 30$  мл/м<sup>2</sup>, индекс Nacata  $< 150$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: 150 - 170), индекс Mc Goon  $< 1,2$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: 1,2 - 1,5), Z score ККЛА  $< -3$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска: - 3; -2,5), Z score ЛЛА и ПЛА  $< -2,5$  и  $-1,5$  (диапазон выбора при наличии других факторов риска  $> -2,5$ ;  $> -1,5$ ), возраст менее 1 года и малый вес (менее 6 кг) выступают в факторами определяющими выбор стадийного хирургического лечения в сочетании с другими факторами риска первичной хирургической коррекции тетрады Фалло.
2. При выполнении первичной радикальной коррекции тетрады Фалло следует во всех случаях подходить с позиции сохранения структур пути оттока правого желудочка.
3. Использование моностворок при трансаннулярной пластике пути оттока правого желудочка оправдано у пациентов с выраженной дисплазией и гипоплазией клапана легочной артерии, что не позволяет рассчитывать на его функциональную состоятельность и развитие, у остальных пациентов требуется максимально полное клапансохраняющее вмешательство.
4. Соотношение RV/LV, 75% и соответствующее значение ОСГ RV/PA 50 мм рт. ст. является безопасной границей при оценке эффективности РКТФ. Более высокие значения являются показанием к интраоперационной ревизии пути оттока правого желудочка.
5. В случаях когда гемодинамически значимая недостаточность клапана легочной артерии требует устранения в ранний период после радикальной коррекции тетрады Фалло и в особенности если операция принимает срочный характер ввиду вызванной вмешательством дисфункцией правого и левого желудочков и острой сердечной недостаточностью,– операцией выбора следует считать имплантацию в позицию ствола легочной артерии клапаносодержащего кондуита.
6. Факторами риска открытых повторных операций в отдаленном послеоперационном периоде являются: ОСГ RV/PA  $\geq 50$  мм рт.ст., соотношение давления RV/LV, %  $\geq 60\%$ , Zscore ККЛА  $\leq -3$ , легочная



регургитация  $PR \geq 2$  степени, недостаточность трикуспидального клапана  $TR \geq 2$  степени при наличии других факторов риска.

7. Факторами риска балонной ангиопластики ККЛА в отдаленном послеоперационном периоде являются: ОСТ  $RV/PA \geq 30$  мм рт.ст., соотношение давления  $RV/LV$ , %  $\geq 60\%$ ,  $Z_{score}$  ККЛА  $\leq -3$ , применение концепции RVISS не является фактором риска балонных ангиопластик в отдаленном периоде, однако, статистическая тенденция говорит о том, что в группе RVISS необходимость в интервенционных процедурах возникает чаще, чем в группе TAP.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Агеев Ф.Т. Эволюция представлений о диастолической функции сердца. Анализ оригинальных статей опубликованных в номере // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т 1. - № 2.
2. Агеев Ф.Т., Овчинников А. Г. Диагностика и лечение большого диастолической сердечной недостаточностью: роль пробы с изометрической нагрузкой // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т 1. - № 2.
3. Амосов Н.М., Зиньковский М.Ф. Хирургическое лечение тетрады Фалло Киев: Здоровье, 1982.
4. Алекси – Месхишвили В.В., Беришвили И.И. Хирургическое лечение тетрады Фалло у детей первого года жизни // Грудная хирургия. - 1978. - № 6. – С. 3-9.
5. Амосов Н.М., Сидоренко Л.Н., Чепкий Л.П. и др. Хирургическое лечение тетрады Фалло (паллиативные и радикальные операции) // Кардиология. - 1973. - № 1. - С. 75-81.
6. Аронов Д.М., Зайцев В.П. Методика оценки качества жизни больных сердечно-сосудистыми заболеваниями // Кардиология. - 2002. - № 5. - С. 92-95.
7. Арутюнов Г.П., Корсунская М. И. и др. Некоторые проблемы комплексной терапии дисфункции правого желудочка у больных хронической обструктивной болезнью легких // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т 1. - № 2.
8. Баевский Р.М. Прогнозирование состояний на грани нормы и патологии. - Москва: Медицина, 1979.
9. Бакулев А.Н., Мешалкин Е.Н. Врожденные пороки сердца. - Москва : Медгиз, 1955.
10. Барац С.С., Закроева А.Г. Диастолическая дисфункция сердца по показателям трансмитрального кровотока и потока в легочных венах: дискуссионные вопросы патогенеза, терминологии и классификации // Кардиология. - 1998. - № 5. - С. 69-76.
11. Беленков Ю.Н., Мареев В. Ю. К вопросу о классификации хронической сердечной недостаточности на рубеже веков // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т 2. - № 3.
12. Белецкий Ю.В., Кудряшов В.Э., Малиновская Т.Н. и др. Количественная

оценка функционального резерва сердца у кардиохирургических больных // Хирургия. - 1988. - № 10. - С. 59-64.

13. Беришвили И.И. Паллиативные операции в хирургическом лечении тетрады Фалло у детей раннего возраста. Дис. ...канд. мед. наук. - М., 1978.

14. Беришвили И.И., Петросян Ю.С., Киракосян С.В. Количественный подход в оценке морфологии при ангиокардиографической диагностике вариантов тетрады Фалло//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках сердца. - Москва: Медицина, 1990.

15. Беришвили И.И., Фальковский Г.Э., Киракосян С.В. Хирургическая анатомия выводного тракта правого желудочка при тетраде Фалло // Грудная хирургия. - 1983. - № 4. - С. 15-22.

16. Бокерия Л.А., Голухова Е.З., Иваницкий А.В. Функциональная диагностика в кардиологии (в 2 томах). - Москва: Издательство НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2002.

17. Боровиков В. Statistica. Искусство анализа данных на компьютере: для профессионалов. 2-е издание. - Санкт-Петербург: Питер, 2003.

18. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Радикальное лечение тетрады Фалло // Грудная хирургия. - 1988. - № 1. - С. 21-32.

19. Бураковский В.И., Константинов Б.А. Болезни сердца у детей раннего возраста. - Москва: Медицина, 1970.

20. Бураковский В.И., Чеканов В.С., Красиков Л.И. Протезирование ствола легочной артерии при тетраде Фалло // Грудная хирургия. - 1976. - № 5. - С. 3-7.

21. Бухарин В.А. Диастолическая функция правого желудочка сердца при различных видах гемодинамической перегрузки // Кровообращение. - 1985. - № 4. - С. 38.

22. Бухарин В.А. Радикальное хирургическое лечение тетрады Фалло: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Москва, 1967.

23. Викентьев В.В. Ишемия миокарда и нарушение диастолической функции левого желудочка // Русский медицинский журнал. - 2000. - Т 8. - № 5.

24. Вишневский А.А., Галанкин Н.К., Крымский Л.Д. Тетрада Фалло. - Москва: Медицина, 1969.

25. Власов Ю.А. Онтогенез кровообращения человека. - Новосибирск: Наука, 1985.

26. Власов Ю.А., Окунева Г.Н. Кровообращение и газообмен человека. - Новосибирск: Наука, 1983.
27. Власов Ю.А., Окунева Г.Н. Кровообращение и газообмен человека: справочное руководство. 2-е издание. - Новосибирск: Наука, 1992.
28. Гаврюшова Л.П., Коровина Н.А., Творогова Т.М. и др. Дифференцированное использование кардиотонических препаратов у детей // Педиатрия. - 1997. - № 6. - С. 71.
29. Галанкин Н.К. Клиника и хирургическое лечение больных с тетрадой Фалло: Дис. ...д-ра. мед. наук. - М., 1958.
30. Гончаров А.И. Функциональная оценка отдаленных результатов коррекции тетрады Фалло // Клиническая хирургия. - 1981. - № 7. - С. 33-37.
31. Громбах С.М., Ужви В.Г., Ямпольская Ю.А. Комплексная оценка морфологического развития ребенка по темпам созревания и физическому состоянию // Вопросы антропологии. - 1974. - № 47. - С. 98-107.
32. Джамилев Р.Р., Азизов В.А. Функциональное состояние правых отделов сердца у больных постинфарктным кардиосклерозом по данным контрастной эхокардиографии // Кардиология. - 1998. - № 7. - С. 24-28.
33. Дощицин В.П. Блокады сердца. - Москва: Медицина, 1979.
34. Зарецкий В.В., Бобков В.В., Ольбинская Л.И. Клиническая эхокардиография. - Москва: Медицина, 1979.
35. Зиньковский М.Ф., Гончаров А.И., Говенко А.В. Результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после паллиативных операций // Грудная хирургия. - 1981. - № 6. - С. 10-13.
36. Зиньковский М.Ф., Бучнев А.И., Говенко А.В. Радикальная коррекция тетрады Фалло у взрослых // Грудная хирургия. - 1980. - № 5. - С. 20-22.
37. Зиньковский М.Ф., Бучнев А.И., Говенко А.В. и др. Реконструкция путей оттока из правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло // Грудная хирургия. - 1980. - № 3. - С. 5-10.
38. Зогробян О.Г., Тер-Восканян К.Я., Овакимян А.С. и др. Современные подходы к диагностике и лечению больных с тетрадой Фалло // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2000. - № 3. - С. 57-61.
39. Зорин А.Б., Колесов В.В., Силин В.А. Инструментальные методы диагностики пороков сердца и сосудов. - Ленинград: Медицина, 1972.
40. Казин Э.М., Анисова Е.А., Галеев А.Р. и др. Комплексный подход к

- оценке функционального состояния человека // Физиология человека. - 2001. - № 2. - С. 112-121.
41. Карпман В.Л. Фазовый анализ сердечной деятельности. - Москва: Медицина, 1965.
42. 36. Кассирский Г.И., Гладкова М.А. Медицинская реабилитация в кардиохирургии. - Москва: Медицина, 1976.
43. Киракосян С.В. Функциональная и кардиометрическая оценка тетрады Фалло для выбора оптимального метода хирургической коррекции: Дис. ...канд. мед. наук. - М., 1983.
44. Кокшенев И.В. Результаты радикальной коррекции тетрады Фалло с пластикой ветвей легочного ствола: Дис. ...канд. мед. наук. - М., 1993.
45. Константинов Б.А. Физиологические и клинические основы хирургической кардиологии. - Ленинград: Наука, 1984.
46. Константинов Б.А., Кожевников В.А., Черепенин Л.П. Острая сердечно-сосудистая недостаточность после радикальной коррекции тетрады Фалло. Факторы риска // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 1995. - № 1. - С. 23-28.
47. Константинов Б.А., Черепенин Л.П., Иванов А.С. Хирургия тетрады Фалло. - Москва: ИПО "Полигран", 1995.
48. Коули А.Д. Эпидемиология и этиологические факторы сердечной недостаточности. "Международное руководство по сердечной недостаточности". - Москва: Медиа Сфера, 1995.
49. Кушаковский М.С. Аритмии сердца. Руководство для врачей. - Санкт - Петербург: Фолиант, 1999.
50. Литасова Е.Е., Стенин В.Г., Ленько Е.В. и др. 40 лет хирургического лечения тетрады Фалло. Этапы решения проблемы // Патология кровообращения и кардиохирургия. - 1997. - № 1. - С. 77-80.
51. Мазо Р.Э. Электрокардиограммы здоровых детей. - Минск: Изд. АН БССР, 1961.
52. Малая Л.Т., Горб Ю.Г., Рачинский И.Д. Хроническая недостаточность кровообращения. - Киев: "Здоров'я", 1994.
53. Мамедова Ф.А. Современный подход к изучению кардиогемодинамики правого желудочка при заболеваниях миокарда // Кардиология. - 1987. - № 12. - С. 112-114.

54. Мареев В.Ю. Новые достижения в оптимизации лечения хронической сердечной недостаточности // Кардиология. - 1997. - № 12. - С. 4-9.
55. Маршалл Р.Д., Шефера Дж.Т. Функция сердца у здоровых и больных. - Москва: Медицина, 1972.
56. Матвейков Г.П., Пшоник С.С. Клиническая реография. - Минск: Беларусь, 1976.
57. Мешалкин Е.Н., Верещагин И.П., Власов Ю.А. Нестационарный кровоток у человека в искусственных условиях. - Новосибирск: Наука, 1984.
58. Мешалкин Е.Н., Власов Ю.А., Окунева Г.Н. Хроническая артериальная гипоксия человека. - Новосибирск: Наука, 1982.
59. Мурашко В.В., Струтынский А.В. Электрокардиография. Учебное пособие. 4-е издание. - Москва: МЕА пресс, 2000.
60. Мухарлямов Н.М., Беленков Ю.Н. Ультразвуковая диагностика в кардиологии. - Москва: Медицина, 1981.
61. Овчинников А.Г., Агеев Ф. Т. Методические аспекты применения доплер-эхокардиографии в диагностике диастолической дисфункции левого желудочка // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т 1. - № 1.
62. Овчинников А.Г., Агеев Ф. Т. и др. Методические аспекты применения Допплер-эхокардиографии в диагностике диастолической дисфункции левого желудочка // Сердечная недостаточность. - 2000. - Т 1. - № 2.
63. Орлов В.Н. Руководство по электрокардиографии. - Москва: Медицина, 1983.
64. Осколкова М.К. Функциональные методы исследования системы кровообращения у детей. - Москва: Медицина, 1988.
65. Осколкова М.К., Красина Г.А. Реография в педиатрии. - Москва: Медицина, 1980.
66. Парин В.В., Баевский Р.М. Математические методы анализа сердечного ритма. - Москва: Наука, 1968.
67. Парин В.В., Меерсон Ф.З. Очерки клинической физиологии кровообращения. - Москва: Медицина, 1965.
68. Петросян Ю.С., Подзолков В.П., Беришвили И.И. Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло // Врожденные пороки сердца. СССР-США. – М.: Известия, 1984. – С. 169-194.

69. Подзолков В.П., Киселев Н.А., Плотникова Л.Р. Результаты применения заплаты с моностворкой при радикальной коррекции тетрады Фалло // Грудная и сердечно – сосудистая хирургия. - 1990. - № 9. – С. 15-21.
70. Прасолов С.Ю. Клиническое обоснование двухэтапного метода коррекции тетрады Фалло у пациентов раннего возраста: Дис. ...канд. мед. наук. - М., 1997.
71. Преображенский Д.В., Сидоренко Б. А. и др. Диагностика и терапия хронической сердечной недостаточности // Consilium medicum. - 2002. - Т 4. - № 11.
72. Савицкий Н.Н. Биофизические основы кровообращения и клинические методы изучения гемодинамики. - Москва: Медицина, 1974.
73. Сатмари В.В. Радикальные операции при тетраде Фалло: Дис. ...д-ра. мед. наук. - Киев., 1971.
74. Селиваненко В.Т. Состояние внутрисердечной гемодинамики после радикальной коррекции тетрады Фалло при остающейся гиперфункции миокарда // Кардиология. - 1987. - № 6. - С. 65-67.
75. Сербин В.И. Рефрактерная сердечная недостаточность у детей // Педиатрия. - 1983. - № 1. - С. 13.
76. Сердечно-сосудистая хирургия // Под редакцией академика АМН СССР проф.В.И.Бураковского и проф. Л.А. Бокерия. - Москва: Медицина, 1989.
77. Сидоренко Л.И., Цыганий А.А., Завада В.Г. и др. Осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы при радикальной коррекции тетрады Фалло // Сердечно-сосудистая хирургия. - 1980. - № 1. - С. 25-32.
78. Студеникин М.Я., Сербин В.И. Сердечная недостаточность у детей. - Москва: Медицина, 1984.
79. Усов И.Н., Чичко М.В., Астахова Л.Н. Практические навыки педиатра. - Минск: Вышэйшая школа, 1990.
80. Физические тесты для оценки функциональной способности сердечно-сосудистой системы // Хроника ВОЗ. - 1971. - № 8. - С. 380-388.
81. Фомина И.Г., Сеницына М. Г. и др. Изменения сократительной функции правого желудочка у больных с ишемической болезнью сердца и хронической сердечной недостаточностью // Сердечная недостаточность. - 2001. - Т 1. - № 6.
82. Францев В.И., Селиваненко В.Т. Динамика кровообращения

- распространенных врожденных пороков сердца. - Москва: Медицина, 1980.
83. Чачава Е.М., Ваулина Т.Н. Сущность тетрады Фалло с позиций формирования конотрункуса // Кардиология. – 1981. - №2. – С. 47-51.
84. Шиллер Н., Осипов М. Клиническая эхокардиография. - Москва: Медицина, 1993.
85. Adamson L., Vohra H.A., Haw M.P. Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? // Interactive CardioVascular and Thoracic surgery. – 2009. – Vol. 9. – P. 520-527.
86. Alexiou Ch., Chen Q., Galogavrou M. et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy with a transventricular or a transatrial approach // European journal of cardio-thoracic surgery. – 2002. – Vol. 22. – P. 174-183.
87. Alexiou Ch., Mahmoud H., Al-Khaddour A. et al. Outcome after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life // The Annals of Thoracic Surgery. – 2001. – Vol. 71. – P. 494-500.
88. Al Habib H.F., Jacobs J.F., Mavroudis C. et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database // The Annals of Thoracic Surgery. – 2010. – Vol. 90. – P. 813-20.
89. Allwork S.P. Tetralogy of Fallot: the centenary of the name. A new translation of the first of Fallots papers // European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 1988. – Vol. 2. – P. 386-392.
90. Anderson R.H., Allwork S.P., Slen Y.H. et al. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 1981. – Vol. 81. – P. 887-896.
91. Antunes M.J., Castela E. Preservation of the pulmonary annulus in total correction of tetralogy of Fallot. Decreasing transannular gradient in the early follow-up period // European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 1991. – Vol. 5. – P. 528-532.
92. Arenz C., Laumeier A., Lutter S. et al. Is there any need for a shunt in the treatment of tetralogy of Fallot with one source of pulmonary blood flow? // European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2013. – Vol. 44. – P. 648-654.
93. Arciiegas E., Farooki Z.Q., Hakimi M. et al. Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 1980. – Vol. 80. – P. 770-778.
94. Awori M.N., Leong W., Artrip J. et al. Tetralogy of Fallot repair: optimal Z-



- score use for transannular patch insertion // *European Journal of Cardio-Thoracic surgery*. – 2013. – Vol. 43. – P. 483-486.
95. Bacha E.A., Scheule A.M., Zuracowsci D. et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2001. – Vol. 122. – P. 154-161.
96. Balaji S.B., Lau Y.R., Case Ch.L. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot // *The American Journal of Cardiology*. – 1997. – Vol. 80. – P. 160-163.
97. Bankl H. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: перевод с англ. - Москва: Медицина, 1980.
98. Barron D.J., Ramchandani B., Murala J. et al. Surgery following primary right ventricular outflow tract stenting for Fallots tetralogy and variants: rehabilitation of small pulmonary arteries // *European Journal of Cardio-Thoracic surgery*. – 2013. – Vol. 44. – P. 656-662.
99. Batistessa S.A., Robles A., Jackson M. et al. Operative findings after percutaneous pulmonary ballon dilatation of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot // *British Heart Journal*. – 1990. – Vol. 64. – P. 321-324.
100. Berger R.D., Kasper E.K., Baughman K.L. et al. Beat-to-beat QT interval variability // *Circulation*. – 1997. – Vol. 96. – P. 1557-1565.
101. Bigras J.L., Boutine Ch., Crindle B.W. et al. Short-term effect of monocuspid valves on pulmonary insufficiency and clinical outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1996. – Vol. 112. – P. 33-37.
102. Boni L., Garcia E., Galetti L. et al. Current strategies in tetralogy of Falloot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2009. – Vol. 35. – P. 885-890.
103. Borbely A., Papp Z., Van der Velden J. et al. Cardiomyocyte stiffness in diastolic heart failure // *Circulation*. – 2005. – Vol. 111. – P. 774-781.
104. Bove E.L., Byrum C.J., Thomas F.D. et al. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1983. – Vol. 85. – P. 691-696.
105. Bove E.L., Kavey R.E., Byrum C.J. et al. Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary

- insufficiency or stenosis // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1985. – Vol. 90. – P. 50-55.
106. Bove T., Francois K., Kerkhove K. et al. Assessment of a right-ventricular infundibulum-sparing approach in transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2012. – Vol. 41. – P. 126-133.
107. Braunwald E. *Heart disease*. 5-th edition. - Philadelphia: W.B. Saunders company, 1997.
108. Bricker J.T. Sudden death and tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1995. – Vol. 92. – P. 158-159.
109. Brili S., Aggeli C., Gatzoulis K. et al. Echocardiographic and signal averaged ECG indices associated with non-sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot // *Heart*. – 2001. – Vol. 85. – P. 57-60.
110. Brizard C.P., Mas M., Sohn Y.S. et al. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1998. – Vol. 116. – P. 770-779.
111. Byrd L.A., Bruton-Maree N. Tetralogy of Fallot // *AANA Journal*. – 1989. – Vol. 57. – P. 169-176.
112. Caspi J., Zalstein E., Zucker N. et al. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1999. – Vol. 68. – P. 1344-1349.
113. Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E. et al *Cardiac surgery of the neonate and infant*. - Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1994.
114. Chakraborty R.N., Bidwai P.S., Kak V.K. et al. Brain abscess in cyanotic congenital heart disease // *Indian Heart Journal*. – 1989. – Vol. 41. – P. 190-193.
115. Chiariello L., Meyer J., Wukash D.C. et al. Intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Five-year review of 403 patients // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1975. – Vol. 70. – P. 529-535.
116. Cho J.M., Puga F.J., Danielson G.K. et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2002. – Vol. 124. – P. 70-81.
117. Chun Soo Park, Jeong Ryul Lee, Hong-Gook Lim et al. The long term results of total repair for tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-*

Thoracic Surgery. – 2010. – Vol. 38. – P. 311-317.

118. Cobanoglu A., Schultz J.M. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2002. – Vol. 74. – P. 133-138.

119. Cohn L.H., Edmunds L.H. *Cardiac surgery in the adults*. Second edition. - New York: McGraw-Hill, 2003.

120. Collins N.P. Pulmonic regurgitation // *Surgery*. – 1962. – Vol. 52. – P. 942-951.

121. Cooley D.A. *Techniques in cardiac surgery*. Second edition. - Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1984.

122. Coumel Ph., Maison-Blanche P., Badilini F. Dispersion of ventricular repolarization (reality? illusion? significance?) // *Circulation*. – 1998. – Vol. 97. – P. 2491-2493.

123. Cullen S., Shore D., Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1995. – Vol. 91. – P. 1782-1789.

124. Deanfield J.E., Mc Kenna W.J., Presbitero P. et al. Ventricular arrhythmia in unrepaired and repaired tetralogy of Fallot. Relation to age, timing of repair, and haemodynamic status // *British Heart Journal*. – 1984. – Vol. 52. – P. 77-81.

125. Deanfield J.E., McKenna W.J., Hallidie-Smith K.A. Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of tetralogy of Fallot // *British Heart Journal*. – 1980. – Vol. 44. – P. 248-253.

126. Dirks V., Pretre R., Knirsch W. et al. Modified Blalock Taussig shunt: a not-so-simple palliative procedure // *European Journal of Cardio-Thoracic surgery*. – 2013. – Vol. 44. – P. 1096-1102.

127. Discigil B., Dearani J.A., Ruga F.J. et al. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2001. – Vol. 121. – P. 344-351.

128. Dos L., Dadashev A., Tanous D. et al. Pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot: Determinants of early postoperative adverse outcome // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2009. – Vol. 138. – P. 553-9.

129. Dyamenahalli U., Mc Crindle B.W., Barker G.A. et al. Influence of perioperative factors on outcomes in children younger than 18 months after repair of tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 69. – P. 1236-1242.

130. European Study Group on Diastolic Heart Failure. How to diagnose diastolic heart failure // *European Heart Journal*. – 1998. – Vol. 19. – P. 990-1003.
131. Faidutti B., Christenson J.T., Beghetti M. et al. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2002. – Vol. 73. – P. 96-101.
132. Feigenbaum H. *Echocardiography*. 4-th edition. - Philadelphia: Lea-Febringer, 1987.
133. Fogel M.A., Weinberg P.M., Hubbard A. et al. Diastolic biomechanics in normal infants utilizing MRI tissue tagging // *Circulation*. – 2000. – Vol. 102. – P. 218-224.
134. Francois K., Zaqout M., Bove T. et al. The fate of the aortic root after early repair of tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-Thoracic surgery*. – 2010. – Vol. 37. – P. 1254-1258.
135. Fraser Ch.D., Mc Kenzie E.D., Cooley D.A. Tetralogy of Fallot: surgical management individualized to the patient // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2001. – Vol. 71. – P. 1556-1563.
136. Frigiola A., Tsang V., Nordmeyer J. et al. Current approaches to pulmonary regurgitation // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2008. – Vol. 34. – P. 576-581.
137. Garson A., Nihill M.R., Mc Namara D.G. et al. Status of the adult and adolescent after repair of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1979. – Vol. 59. – P. 610-613.
138. Gatzoulis M.A., Till J.A., Redington A.N. Depolarization-repolarization inhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1997. – Vol. 95. – P. 401-404.
139. Gatzoulis M.A., Till J.A., Somerville J. et al. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1995. – Vol. 92. – P. 231-237.
140. Gengsakul A., Harris L., Bradley T.J. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2007. – Vol. 32. – P. 462-468.
141. Geva T., Frand M., Benjamin P. et al. Cerebral embolization from an inferior vena cava thrombus in tetralogy of Fallot // *Pediatric Cardiology*. – 1990. – Vol. 11. – P. 44-46.
142. Ghez O., Tsang V., Frigiola A. et al. Right ventricular outflow tract

reconstruction for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: Preliminary results // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2007. – Vol. 31. – P. 654-658.

143. Giannopoulos N.M., Chatzis A.K., Karros P. et al. Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. – 2002. – Vol. 22. – P. 582-586.

144. Gibbs J.L., Uzun O., Blackburn E.C. et al. Right ventricular outflow stent implantation: an alternative to palliative surgical relief of infundibular pulmonary stenosis // *Heart*. – 1997. – Vol. 77. – P. 176-179.

145. Giroud D., Zimmermann M., Adamec R. et al. Ventricular late potentials and spontaneous ventricular arrhythmia after surgical repair of tetralogy of Fallot: do they have prognostic value ? // *British Heart Journal*. – 1994. – Vol. 72. – P. 580-583.

146. Goldsmith S.R., Dick C. Differentiating systolic from diastolic heart failure // *American Journal of Medicine*. – 1993. – Vol. 95. – P. 645-652.

147. Goor D.A., Lillehei C.W. Congenital malformations of the heart. - New York: Grune&Stratton Inc., 1975.

148. Goor D.A., Smolinsky A., Mohr R. et al. The drop of residual right ventricular pressure 24 hours after conservative infundibulectomy in repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1981. – Vol. 81. – P. 897-905.

149. Gott V.L. Walton Lillehei and total correction of tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1990. – Vol. 49. – P. 328-332.

150. Hadspeth A.S., Cordall A.R., Johnson F.R. et al. Transatrial approach to total correction of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1963. – Vol. 27. – P. 796-800.

151. Hamilton D.I., Di Eusanio., Piccoli G.P. et al. Eight years experience with intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Early and late results in 175 consecutive patients // *British Heart Journal*. – 1981. – Vol. 46. – P. 144-151.

152. Harmon J.W., Henry C.L., Merrill W.H. et al. Tetralogy of Fallot: selective surgical management can minimize operative mortality // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1985. – Vol. 40. – P. 280-284.

153. Hawe A., Rastelli G.C., Ritter D.S. et al. Management of right ventricular outflow tract in severe teratologie of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1970. – Vol. 60. – P. 131-143.

154. Hazekamp M.G., Kurvers M.M.J., Schoof P.H. et al. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallots tetralogy // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. – 2001. – Vol. 19. – P. 667-670.
155. He G.W., Kuo C.C., Mee R.B. Pulmonic regurgitation and reconstruction of right ventricular outflow tract with patch. An experimental study // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1986. – Vol. 92. – P. 128-137.
156. Heger J.J., Woyman A.E. A review of M-mode and cross-sectional echocardiographic findings of the pulmonary valve // *J.Clin.Ultrasound*. – 1979. – Vol. 7. – P. 98-107.
157. Henkens I.R., Straten A., Schaliij M.J. et al. Predicting outcome of pulmonary valve replacement in adult tetralogy of Fallot patients // *The Annals of Thoracic Surgery*. - 2007. – Vol. 83. – P. 907-11.
158. Hennein H.A., Mosca R.S., Crowley D.C. et al. Intermediate results after complete reparation of tetralogy of Fallot in neonates // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1995. – Vol. 109. – P. 332-344.
159. Hickey E.J., Veldtman G., Bradley T.J. et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades // *European Journal of Cardio-Thoracic surgery*. – 2009. – Vol. 35. – P. 156-164.
160. Ilbawi M.N., Fedorchik J., Muster A.J. et al. Surgical approach to severely symptomatic newborn infants with tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1986. – Vol. 91. – P. 584-589.
161. Ilbawi M.N., Idriss F.S., De Leon S.Y. et al. Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. Surgical implications // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1987. – Vol. 66. – P. 312-315.
162. Ilbawi M.N., Idriss F.S., Muster A.J. et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Should valve insertion be part of the intracardiac repair ? // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1981. – Vol. 81. – P. 906-915.
163. Ismail S.R., Kabbani M.S., Najm H.K. et al. Early outcome of tetralogy of Fallot repair in the current era of management // *Journal of the Saudi Heart Association*. – 2010. – Vol. 22. – P. 55-59.
164. Ito H., Ota N., Murata M. et al. Technical modification enabling pulmonary valve-sparing repair of a severely hypoplastic pulmonary annulus in patients with

tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 16. – P. 802-807.

165. John S., Kejriwal N.R., Ravikumer E. et al. The clinical profile and surgical treatment of tetralogy of Fallot in adult: Results of repair in 200 patients // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1986. – Vol. 41. – P. 502-506.

166. Johnson R.J., Haworth S.G. Pulmonary vascular and alveolar development in tetralogy of Fallot: a recommendation for early correction // *Thorax*. – 1982. – Vol. 37. – P. 893-901.

167. Jonas R.A., Di Nardo J., Laussen P.C. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. - London: Arnold, 2004.

168. Jonsson H., Ivert T., Jonasson R. et al. Pulmonary function thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1994. – Vol. 108. – P. 1002-1009.

169. Jonsson H., Ivert T., Jonasson R. et al. Work capacity and central hemodynamics thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1995. – Vol. 110. – P. 416-426.

170. Joransen J.A., Lucas R.V., Moller J.H. Postoperative haemodynamics in tetralogy of Fallot. A study of 132 children // *British Heart Journal*. – 1979. – Vol. 41. – P. 33-39.

171. Kalra S., Sharma R., Choudhary S.K. et al. Right ventricular outflow tract after non-conduit repair of tetralogy of Fallot with coronary anomaly // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 70. – P. 723-726.

172. Kanter K.R., Kogon B.E., Kirshbom P.M. et al Symptomatic neonatal tetralogy of Fallot: repair or shunt? // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2010. – Vol. 89. – P. 858-63.

173. Karl T.R., Sano S., Mee R.B. et al. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1992. – Vol. 54. – P. 903-7.

174. Kaushal S.K., Radhakrishanan S., Dagar K.S. et al. Significant intraoperative right ventricular outflow gradient after repair for tetralogy of Fallot: to revise or not to revise ? // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1999. – Vol. 68. – P. 1705-1713.

175. Kavey R.E., Schneider B., Sondheimer H.M. et al. Hemodynamic assessment of pulmonary insufficiency after tetralogy of Fallot repair //

Pediatr.Res. – 1985. – Vol. 18. – P. 115-120.

176. Kawashima Y., Kitamura S., Nacano S. et al. Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve // *Circulation*. – 1981. – Vol. 64. – P. 147-53.

177. Kim H., Sung S.C., Kim S.H. et al. Early and late outcomes of total repair of tetralogy of Fallot: risk factors for late right ventricular dilatation // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 17. – P. 956-962.

178. Kirklin J.K., Kirklin J.W., Blackstone E.H. et al. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1989. – Vol. 48. – P. 783-791.

179. Kirklin J.W., Barrat-Boyes B.G. *Cardiac surgery*. - New York: John Wiley & Sons, 1986.

180. Kirklin J.W., Blackstone E.H., Pacifico A.D. et al. Routine primary repair two-stage repair of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1979. – Vol. 60. – P. 373-386.

181. Kirklin J.W., Karp R.B. *Tetralogy of Fallot. Form a surgical viewpoint*. - Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1970.

182. Knuuti J. Визуализация субстратного метаболизма в миокарде с помощью позитронной эмиссионной томографии // *Сердце и Метаболизм*. - 2000. - № 5. - С. 17-20.

183. Kondo Ch., Nakazawa M., Kusakabe K. et al. Left ventricular dysfunction on exercise long term after total repair of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 1995. – Vol. 92. – P. 250-255.

184. Kors J.A., van Herpen G., van Bommel J.H. QT dispersion as an attribute of T-loop morphology // *Circulation*. – 1999. – Vol. 99. – P. 1458-1463.

185. Kurosawa H., Imai Y., Nakazawa M. et al. Standardized patch infundibuloplasty for tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1986. – Vol. 92. – P. 396-401.

186. Kurosawa H., Morita K., Yamagishi M. et al. Conotruncal repair for tetralogy of Fallot: midterm results // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1998. – Vol. 115. – P. 351-360.

187. Laudito A., Bandisode V.M., Lucas J.F. et al Right ventricular outflow tract stent as a bridge to surgery in a premature infant with tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2006. – Vol. 81. – P. 744-6.

188. Lillehei C.W., Varco R.L., Cohen M. et al. The first open-heart repairs of



ventricular septal defects, atrioventricular communis, and tetralogy of Fallot using extracorporeal circulation by cross-circulation: 30-year follow-up // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1986. – Vol. 41. – P. 4-21.

189. Lindberg H.L., Saatvedt K., Seem E. et al. Single-center 50 years experience with surgical management of tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2011. – Vol. 40. – P. 538-542.

190. Lorgeril M., Friedly B. Factors affecting left ventricular function after correction of tetralogy of Fallot // *British Heart Journal*. – 1984. – Vol. 52. – P. 536-541.

191. Maluf M.A., Braile D.M., Carvalho A.C. et al. Reconstruction of the pulmonary valve and outflow tract with bicuspid prosthesis in tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 70. – P. 1911-1917.

192. Mavroudis C., Backer C.L. et al *Pediatric cardiac surgery*. Third edition. - Philadelphia: Mosby Inc., 2003.

193. Mc Caughan B.C., Danielson G.K., Driscoll D.J. et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Early and late results of surgical treatment // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1985. – Vol. 89. – P. 280-287.

194. Mc Donnel B.E., Raff G.W., Gaynor J.W. et al. Outcome after repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 1999. – Vol. 67. – P. 1391-1396.

195. Mc Grath L.B., Gonzales-Lavin L. Determination the need for a ventriculotomy in the repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1988. – Vol. 96. – P. 947-951.

196. Meijboom F., Szatmari A., Deckers J.W. et al. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1995. – Vol. 110. – P. 883-891.

197. Merrick A.F. et al. Anatomy of the muscular subpulmonary infundibulum with regard to the Ross procedure // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 69. – P. 556-561.

198. Mimic B., Brown K.L., Oswal N. et al. Neither age at repair nor previous palliation affects outcome in tetralogy of Fallot repair // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2014 – Vol. 45. – P. 92-99.

199. Miyake T., Yokoyama T., Sunakawa A. et al. Quantitative assessment of pulmonary regurgitation by two-dimensional Doppler color flow imaging:

- postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot // *Cardiology*. – 1989. – Vol. 19. – P. 901-1001.
200. Miyamura H., Kanazawa H., Fukuda I. et al. Long-term postoperative status of tetralogy of Fallot // *Jpn.Circ.* – 1986. – Vol. 50. – P. 855-858.
201. Miyamura H., Takahashi M., Sugawara M. et al. The long-term influence of pulmonary valve regurgitation following repair of tetralogy of Fallot: does preservation of the pulmonary valve ring affect quality of life ? // *Surgery Today*. – 1996. – Vol. 26. – P. 603-606.
202. Moak J.P., Garson J.R. Experimental right ventriculotomy: effect on local propagation at a small size scale // *Pediatric Research*. – 1988. – Vol. 23. – P. 433-438.
203. Morales D.L., Zafar F., Fraser Ch. Tetralogy of Fallot repair: The right ventricle infundibulum sparing (RVIS) strategy // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann.* – 2009. – Vol. 12. – P. 54-59.
204. Naito Y., Fujita T., Manabe H. et al. The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1980. – Vol. 80. – P. 574-581.
205. Naito Y., Manabe H., Kawashima Y. The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1980. – Vol. 80. – P. 574-581.
206. Nakata S. et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1984. – Vol. 88. – P. 610-619.
207. Noordegraaf A.V., Faes Th. J.C., Janse A. Noninvasive assessment of right ventricular diastolic functions by electrical impedance tomography // *Chest*. – 1997. – Vol. 111. – P. 1222-1228.
208. Norgaard M.A., Lauridsen P., Helvind M. Twenty-to-thirty-seven-year follow-up after repair for tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardiothoracic Surgery*. – 1999. – Vol. 16. – P. 125-130.
209. Norwood W.I., Rosenthal A., Castaneda A.R. Tetralogy of Fallot with acquired pulmonary atresia and hypoplasia of pulmonary arteries. Report of surgical management in infancy // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1976. – Vol. 72. – P. 454-457.
210. Oberhansli I., Friedly B. Echocardiographic study of right and left

ventricular dimension and left ventricular function in patients with tetralogy of Fallot before and after surgery // *British Heart Journal*. – 1979. – Vol. 41. – P. 40-53.

211. Oechslin E.N., Harrison D.A., Harris L. et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1999. – Vol. 118. – P. 245-251.

212. Okin P.M., Devereux R.B., Fabsitz R.R. Principal component analysis of the T wave and prediction of cardiovascular mortality in american indians // *Circulation*. – 2002. – Vol. 105. – P. 714-723.

213. Oldershow P., Bishop A. The difficulties of assessing right ventricular function // *British Heart Journal*. – 1995. – Vol. 74. – P. 99-100.

214. Ooi A., Moorjani N., Baliulis G. et al. Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: indicators for timing of surgery // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2006. – Vol. 30. – P. 917-922.

215. Pacifico A.D., Kirklin J.W., Blackstone E.H. Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1977. – Vol. 74. – P. 382-395.

216. Pacifico A.D., Sand M.E., Barger L.M. et al. Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1987. – Vol. 93. – P. 919-924.

217. Parsons J.M., Ladusans E.J., Qureshi S.A. Growth of the pulmonary artery after neonatal balloon dilatation of the right ventricular outflow tract in an infant with the tetralogy of Fallot and atrioventricular septal defect // *British Heart Journal*. – 1989. – Vol. 62. – P. 65-68.

218. Pedra C.A., Justino H., Nykanen D.G. et al. Percutaneous stent implantation to stenotic bioprosthetic valves in the pulmonary position // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 2002. – Vol. 124. – P. 82-87.

219. Peng E.W.K., Lilley S., Knight B. et al. Synergistic interaction between right ventricular mechanical dyssynchrony and pulmonary regurgitation determines early outcome following tetralogy of Fallot repair // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2009. – Vol. 36. – P. 694-702.

220. Petrie M.C., Caruana L., Berry C. et al. "Diastolic heart failure" or heart failure caused by subtle left ventricular systolic dysfunction ? // *Heart*. – 2002. – Vol. 87. – P. 29-31.

221. Pouleur H., Goenen M., Jaumin P.M. et al. Cardiac function early after

repair of tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1975. – Vol. 70. – P. 24-34 .

222. Pozzi M., Trivedi D.B., Kitchener D. et al. Tetralogy of Fallot: what operation, at which age // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 17. – P. 631-636.

223. Priori S.G., Mortana D.W., Napolitano C. Evaluation of the spatial aspects of T-wave complexity in the long-QT syndrome // *Circulation*. – 1997. – Vol. 96. – P. 3006-3012.

224. Qureshi S.A., Kirk C.R., Lamb R.K. et al. Ballon dilatation of the pulmonary valve in the first year of life in patients with tetralogy of Fallot: a preliminary study // *British Heart Journal*. – 1988. – Vol. 60. – P. 232-235.

225. Rao V., Kadletz M., Hornberger L.K. et al. Preservation of the pulmonary valve complex in tetralogy of Fallot: how small is too small ? // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 69. – P. 176-180.

226. Redington A.N., Oldershaw P.J., Shinebourne E.A. et al. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its applications to the assessments of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot // *British Heart Journal*. – 1988. – Vol. 60. – P. 57-65.

227. Richardson J.P., Clarke C.P. Tetralogy of Fallot. Risk factors associated with complete repair // *British Heart Journal*. – 1976. – Vol. 38. – P. 926-933.

228. Roden D.M., Lazzara R., Rosen M. et al. Multiple mechanisms in the long QT syndrome // *Circulation*. – 1996. – Vol. 94. – P. 1996-2012.

229. Rosenberg H.G., Williams W.G., Trusler G.A. et al. Structural composition of central pulmonary arteries. Growth potential after surgical shunts // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1987. – Vol. 94. – P. 498-503.

230. Rosenthal A., Behrendt D., Sloan H. Adult with tetralogy of Fallot-repaired, yes; cured, no // *The New England Journal of Medicine*. – 1993. – Vol. 329. – P. 655-656.

231. Rowlatt J.F., Rimoldi H.J., Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart // *Pediatr.Clin.North Am*. – 1963. – Vol. 10. – P. 499-588.

232. Ruijter F.T., Weenink I., Hitchcock F.J. et al. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2002. – Vol. 73. – P. 1794-1800.

233. Schreiber Ch., Horer J., Vogt M. et al. A new treatment option for pulmonary valvar insufficiency: first experiences with implantation of a self-

- expanding stented valve without use of cardiopulmonary bypass // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2007. – Vol. 31. – P. 26-30.
234. Samman A., Schwerzmann M., Balint O.H. et al. Exercise capacity and biventricular function in adult patients with repaired tetralogy of Fallot // *American Heart Journal*. – 2008. – Vol. 156. – P. 100-5.
235. Sanchez-Quintana D., Anderson R.H., Sy Ho. Ventricular myoarchitecture in tetralogy of Fallot // *British Heart Journal*. – 1996. – Vol. 76. – P. 280-286.
236. Sarris G.E., Comas J.V., Tobota Z. et al. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardiothoracic Surgery Congenital Database // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2012. – Vol. 42. – P. 766-774.
237. Sarubbi B., Pacileo G., Ducceschi V. et al. Arrhythmogenic substrate in young patients with repaired tetralogy of Fallot: role of an abnormal ventricular repolarization // *International Journal of Cardiology*. – 1999. – Vol. 72. – P. 73-82.
238. Sasson L., Hourii S., Sternfeld A.R. et al. Right ventricular outflow tract strategies for repair of tetralogy of Fallot: effect of monocusp valve reconstruction // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 43. – P. 743-751.
239. Segesser L.K. The myocardial band: fiction or fact ? // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. – 2005. – Vol. 27. – P. 181-182.
240. Sfyridis P.G., Kirvassilis G.V., Papagiannis et al. Preservation of right ventricular structure and function following transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2013. – Vol. 43. – P. 336-342.
241. Shapira N., Rosenthal A., Heidelberger K. et al. Pulmonary vascular morphology in shunted and nonshunted patients with tetralogy of Fallot // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1982. – Vol. 83. – P. 650-658.
242. Sharma S.N., Shrivastova S. et al. Pulmonary arterial anatomy in tetralogy of Fallot // *Interactive Journal of Cardiology*. – 1989. – Vol. 25. – P. 33-37.
243. Shimazaki Y., Blackstone E.H., Kirklin J.W. et al. The dimensions of right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1992. – Vol. 103. – P. 692-705.
244. Shimizu W., Antzelevich Ch. Cellular and ionic basis for T-wave alternans

- under long QT conditions // *Circulation*. – 1999. – Vol. 99. – P. 1499-1507.
245. Sluysmans T., Neven B., Rubay J. et al. Early balloon dilatation of the pulmonary valve in infant with tetralogy of Fallot (risks and benefits) // *Circulations*. – 1995. – Vol. 91. – P. 1506-1511.
246. Smolinsky A., Tamarkin M., Goor D.A. et al. Fractional gradients along the outflow tract of the right ventricle in the tetralogy of Fallot. Anatomic and hemodynamic correlative study // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1981. – Vol. 774-780. – P.
247. Sreeram N., Saleem M., Jackson M. et al. Results of balloon valvuloplasty as a palliative procedure in tetralogy of Fallot // *JACC*. – 1991. – №1. – P. 159-65.
248. Stark J., de Leval M. et al *Surgery for congenital heart defects*. - New York: Grune&Station, 1983.
249. Stewart R.D., Backer K.L., Young L. et al. Tetralogy of Fallot: results of a pulmonary valve sparing strategy // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2005. – Vol. 80. – P. 1431-9.
250. Sugita T., Ueda Y., Matsumoto M. et al. Repeated procedure after radical surgery for tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 70. – P. 1507-1510.
251. Tajik A.J., Isan C.T., Ritter D.C. et al. Echocardiogram in tetralogy of Fallot // *Chest*. – 1973. – Vol. 64. – P. 107-110.
252. Takahashi O., Futaki S., Kamiya T. Exercise capacity of patients with postoperative tetralogy of Fallot // *Jpn.Circ.Journal*. – 1986. – Vol. 50. – P. 863-864.
253. Touati G.D., Vouhe P.R., Amodeo A. et al. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1990. – Vol. 99. – P. 396-402.
254. Tucker W., Turley K., Ulliot D. et al. Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1979. – Vol. 78. – P. 494-501.
255. Turrini P., Corrado D., Basso Ch. Dispersion of ventricular depolarization-repolarization // *Circulation*. – 2001. – Vol. 103. – P. 3075-3080.
256. Uva M.S., Chardigny C., Galetti L. et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. Is palliation "old-fashioned" ? // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. – 1995. – Vol. 9. – P. 453-459.

257. Uva M.S., Lacoure-Gayet F., Komiya T. et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. – 1994. – Vol. 107. – P. 1291-1300.
258. Van Doorn C. The unnatural history of tetralogy of Fallot: surgical repair is not as definitive as previously thought // *Heart*. – 2002. – Vol. 88. – P. 447-448.
259. Van Praagh R., Van Praagh S., Nobesar R.A. et al. Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae // *American Journal of Cardiology*. – 1970. – Vol. 26. – P. 24-33.
260. Viitasalo M., Oikarinen L., Swan H. Ambulatory ECG evidence of transmural dispersion of repolarization in patients with long QT syndrome type 1 and 2 // *Circulation*. – 2002. – Vol. 106. – P. 2473-2478.
261. Viswanathan P.C., Rudy Y. Cellular arrhythmogenic effects of congenital and acquired long QT syndrome in the heterogeneous myocardium // *Circulation*. – 2000. – Vol. 101. – P. 1192-1198.
262. Vogel M., Sponring J., Cullen S. et al. Regional wall motion and abnormalities of electrical depolarization and repolarization in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot // *Circulation*. – 2001. – Vol. 103. – P. 1669-1678.
263. Voges I., Fisher G., Scheewe J. et al. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10 years experience with a uniform surgical strategy // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2008. – Vol. 34. – P. 1041-1045.
264. Vohra H.A., Adamson L., Haw M. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age? // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. – 2008. – Vol. 7. – P. 698-701.
265. Walsh E.P., Rockenmacher S., Keane J.F. et al. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy // *Circulation*. – 1988. – Vol. 77. – P. 1062-1067.
266. Wang Z., Kutschke W., Richardson K.E. et al. Electrical remodeling in pressure-overload cardiac hypertrophy // *Circulation*. – 2001. – Vol. 104. – P. 1657-1667.
267. Weber K.T., Janicki J.C., Campbell C.N. et al. Pathophysiology of acute and chronic cardiac failure // *American Journal of Cardiology*. – 1987. – Vol. 5. – P. 3-9.
268. Woyman A.E., Dillon J.C., Feigenbaum H. et al. Echocardiographic

- patterns of pulmonic valve motion in pulmonary valvular stenosis // *American Journal of Cardiology*. – 1974. – Vol. 56. – P. 644-651.
269. Woyman A.E., Hurwits R.A., Girod D.A. et al. Cross-sectional echocardiographic visualisation of the stenotic pulmonary valve // *Circulation*. – 1977. – Vol. 56. – P. 769-774.
270. Yamamoto K., Redfield M.M., Nishimura R.A. Analysis of left ventricular diastolic function // *Heart*. – 1996. – Vol. 75. – P. 27-35.
271. Yan G.X., Antzelevitch Ch. Cellular basis for the normal T wave and the ECG manifestations of the long QT syndrome // *Circulation*. – 1998. – Vol. 98. – P. 1928-1936.
272. Yang S.Y. Brain abscess associated with congenital heart disease // *Surg. Neurology*. – 1989. – Vol. 31. – P. 129-132.
273. Yu C.M., Sanderson J.E., Skiva Chan. Right ventricular diastolic dysfunction in heart failure // *Circulation*. – 1996. – Vol. 93. – P.
274. Zabel M., Klingenhoben Th., Franz M.R. Assessment of QT dispersion for prediction of mortality or arrhythmic events after myocardial infarction // *Circulation*. – 1998. – Vol. 97. – P. 2543-2550.
275. Zanka K.G., Horneffer P.J., Rowe S.A. et al. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Relation to ventricular arrhythmias // *Circulation*. – 1988. – Vol. 78. – P. 1114-1119.
276. Zipes D.P., Wellens H.J.J. Sudden Cardiac Death // *Circulation*. – 1998. – Vol. 98. – P. 2334-2351.
277. Jacobs M.L. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: tetralogy of Fallot // *The Annals of Thoracic Surgery*. – 2000. – Vol. 69. – P. 77-82.
278. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. - Москва: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2008.