

**ЭЛЕКТРОННАЯ БИБЛИОТЕКА ПО  
ХИРУРГИИ**

**[SURGERYLIB.RU](http://SURGERYLIB.RU)**

**Б. А. КОНСТАНТИНОВ,  
Л. П. ЧЕРЕПЕНИН, А. С. ИВАНОВ**

**Х  
И  
Р  
У  
Р  
Г  
И  
Я**

**ТЕТРАДЫ  
ФАЛЛО**

**НАУЧНЫЙ ЦЕНТР ХИРУРГИИ  
РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ МЕДИЦИНСКИХ НАУК**

**Б. А. КОНСТАНТИНОВ  
Л. П. ЧЕРЕПЕНИН  
А. С. ИВАНОВ**

# **ХИРУРГИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО**

**ИПО «Полигран»  
Москва-1995**

ББК 54.101

. Х49

А В Т О Р Ы :

**Б. А. Константинов**, академик РАМН, профессор, лауреат Государственных премий, директор Научного центра хирургии РАМН;

**Л. П. Черепенин**, профессор, доктор медицинских наук, заведующий отделением хирургии врожденных пороков сердца Научного центра хирургии РАМН;

**А. С. Иванов**, доктор медицинских наук, лауреат Государственной премии, главный научный сотрудник отделения хирургии врожденных пороков сердца Научного центра хирургии РАМН

Х49 **Хирургия** тетрады Фалло/Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов. —М.: ИПО «Полигран», 1995.-224 е., ил.

ISBN 5-85230-209-0

Монография обобщает многолетний опыт изучения и лечения одного из наиболее сложных пороков сердца—тетрады Фалло в Научном центре хирургии РАМН. Охватывает широкий круг проблем — анатомию, клинику, новые оригинальные методы коррекции порока, предупреждение послеоперационных осложнений и возможности улучшения качества жизни пациентов.

Предназначена для кардиохирургов, специалистов в области лечения заболеваний сердца, клинических физиологов, врачей иного профиля.

X<sup>4108040ш>-01</sup> «Безобъявл.  
091(03)-95

ББК 54.101

ISBN 5-85230-209-0

(§) Б. А. Константинов,  
Л. П. Черепенин,  
А. С. Иванов, 1995  
© ИПО «Полигран», 1995

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение.....	5
Список сокращений.....	7
<b>Часть I. СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО.....</b>	<b>9</b>
<b>Глава 1. Принципы и результаты оперативного лечения тетрады Фалло.....</b>	<b>11</b>
<b>Глава 2. Клинико-морфометрическая оценка вариантной анатомии тетрады Фалло.....</b>	<b>24</b>
2.1. Клинические наблюдения (общая характеристика больных) .....	24
2.2. Клинико-инструментальные методы диагностики.....	29
2.3. Обеспечение операции (анестезия, кардиоплегия, искусственное кровообращение, исследование гемодинамики).....	35
2.4. Хирургический протокол радикальной коррекции.....	47
<b>Глава 3. Интраоперационная оценка вариантной анатомии тетрады Фалло.....</b>	<b>53</b>
3.1. Вариантная анатомия отдельных элементов порока и тактика применяемых оперативных методик.....	56
<b>Глава 4. Профилактика выраженной регургитации на клапанах легочной артерии при радикальной коррекции тетрады Фалло.....</b>	<b>74</b>
4.1. Морфология элементов клапанно-легочного комплекса и клапаносохраняющие реконструктивные операции при умеренной гипоплазии фиброзного кольца легочной артерии.....	75
4.2. Ксеноперикард. Разработка и создание на его основе моностворчатых ксеноперикардальных трансплантатов (МКТ).....	85
4.3. Морфологическая характеристика ксеноперикарда в различные сроки после имплантации.....	97
<b>Часть II. АНГИОМОРФОМЕТРИЧЕСКОЕ ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ОБЪЕМА И РЕЗУЛЬТАТОВ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО.....</b>	<b>105</b>
<b>Глава 5. Ангиоморфометрический протокол прогнозирования объема и результатов радикальной коррекции тетрады Фалло.....</b>	<b>107</b>

5.1. Морфология типов обструкции выходного отдела правого желудочка, состояния ствола и ветвей легочной артерии (по данным ангиографии).....	110
5.2. Эхокардиография в оценке вариантной анатомии тетрады Фалло.....	121
5.3. Прогнозирование гемодинамических результатов радикальной коррекции тетрады Фалло.....	129
<b>Глава 6.</b> Гемодинамические критерии оценки результатов радикальной коррекции тетрады Фалло.....	<b>131</b>
6.1. Гемодинамическая характеристика вариантной анатомии ВОПЖ при тетраде Фалло.....	136
6.2. Гемодинамические аспекты радикальной коррекции порока в зависимости от типа пластики выходного отдела правого желудочка.....	141
<b>Часть III. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО В ЗАВИСИМОСТИ ОТ МЕТОДА ПЛАСТИКИ ВЫХОДНОГО ОТДЕЛА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА.....</b>	<b>149</b>
<b>Глава 7.</b> Анализ ближайших послеоперационных результатов.....	<b>151</b>
<b>Глава 8.</b> Отдаленные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло.....	<b>166</b>
<b>Глава 9.</b> Некоторые выводы и рекомендации.....	<b>192</b>
Библиография.....	197
Опубликованные работы по материалам монографии	220
Авторские свидетельства и патенты по материалам монографии.....	224

## ВВЕДЕНИЕ

Тетрада Фалло — одна из наиболее распространенных и сложных форм врожденной патологии сердца. История хирургического лечения этого порока насчитывает без малого полвека.

Как известно, начало было положено операциями А. Blalock в содружестве с педиатром М. Taussig в 1944 г. Подключично-легочный анастомоз, носящий их имя, впоследствии дополнился другими паллиативными операциями. V. Lillechai первый сделал попытку радикального хирургического лечения тетрады Фалло, а его последователи расширили арсенал таких вмешательств.

За последнее время родилось, по сути дела, учение о тетраде Фалло — обширная научно-практическая информация, включающая вопросы прогноза, отдаленных результатов, осложнений, стратегии и тактики выбора показаний к операциям и вариантов вмешательств. Расширились возрастные рамки оперируемых, изучены многие аспекты патофизиологии порока и его синдромных проявлений, и тем не менее тетрада Фалло и в настоящее время является своеобразным вызовом квалификации и опыту многих клиник, а для кардиохирургии в целом остается одним из труднейших врожденных пороков сердца. Для этого есть объективные причины.

Так, патологическая анатомия тетрады Фалло включает аномалии развития выходного отдела правого желудочка, кольца, ствола и ветвей легочной артерии, межжелудочковой и, нередко, межпредсердной перегородок. Нарушения правильного формирования внутривентрикулярных структур и системы легочной артерии, взаимозависимость отдельных пороков настолько разнообразны и вариабельны, что практически каждая конкретная ситуация требует своих тактических решений. Особые же трудности, естественно, представляют варианты тетрады Фалло с аномалиями отделов сердца.

Немаловажный фактор, определяющий нередко показания к хирургическому лечению и его тактику, — возраст больного. В ряде стран радикальную коррекцию тетрады Фалло производят в раннем возрасте. В нашей клинической практике приходится встречаться с больными, обращающимися к нам в возрасте 2-го и даже 3-го десятилетия жизни. Подобных пациентов примерно 20% от общего числа больных тетрадой Фалло. Особенность их состояния связана обычно с развитием таких характерных осложнений, как полицитеми-

ческий синдром, инфекционный эндокардит, тромбэмболический синдром.

Особую группу составляют пациенты с последствиями ранее перенесенных паллиативных операций. Практически все их варианты, разработанные ранее, дошли, что называется, до нашего времени. И если, к примеру, после операции Brock трудности определяются внутриперикардиальными сращениями, то закрытие межсосудистых анастомозов представляет подчас самостоятельный и не самый легкий этап повторных операций. Некоторые применяемые нами оригинальные методики во многом облегчают такие вмешательства.

Итак, разнообразие вариантов анатомии тетрады Фалло, в том числе и у взрослых больных, особенности длительного клинического течения и развитие специфических осложнений, а также большое число пациентов после паллиативных операций определяют особенность нашей работы и, в определенной мере, ее своеобразие.

Накопленный в течение последних 10 лет опыт отдела хирургии сердца Научного центра хирургии РАМН в комплексном решении проблемы хирургии тетрады Фалло, ее радикальной коррекции, лег в основу предлагаемой читателю монографии. В ней рассматриваются вопросы, связанные с созданием морфометрического протокола, позволяющего до операции прогнозировать ее объем и гемодинамические результаты с учетом вариантной анатомии порока. На основании анатоно-физиологического принципа разработаны протоколы тактики и техники хирургического вмешательства. Предложен комплекс хирургических вмешательств для предотвращения выраженной легочной регургитации, как пластических, сохраняющих структуру клапанов легочной артерии, так и протезирования ствола легочной артерии с использованием оригинального, созданного в НЦХ РАМН моностворчатого ксеноперикардиального трансплантата. Изучение центральной гемодинамики в интраоперационном и ближайшем послеоперационном периодах позволило создать программу диагностики резидуальных нарушений кровообращения, что также освещено на страницах работы. Оценены в сравнительном аспекте эффективность различных методик пластических операций на выходном отделе правого желудочка и стволе легочной артерии и их влияние на ближайшие и отдаленные результаты радикального хирургического лечения тетрады Фалло.

Монография обобщает опыт работы отдела хирургии сердца НЦХ РАМН за 10-летний период и является коллективным трудом многих подразделений Центра. Коллектив авторов выражает глубокую и искреннюю благодарность специалистам, принимавшим непосредственное участие в исследованиях, — В. А. Сандрикову, Т. А. Буравихиной, И. И. Дементьевой, Н. А. Трековой, В. А. Кожевникову, В. В. Кислухину, А. А. Абакумову, В. С. Рышкину, С. Б. Хандюкову, Т. И. Кулагиной, Г. Н. Журиной, В. Э. Кудряшову, Т. Н. Добровольской, М. А. Аксюк, Л. М. Кузнецовой, З. П. Миловановой, Т. Н. Кислухиной, Т. А. Назаровой, А. Л. Мишнаевскому, Г. М. Балояну.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	артериальное давление
Ао	аорта
АГ	арочный гребень
АК	арочное кольцо
АТК	аорто-трикуспидальный фиброзный контакт
БАВЗ	бульбоатриовентрикулярная зона
БП	пластика выходного отдела правого желудочка без пересечения фиброзного кольца легочной артерии
ВОПЖ	выходной отдел правого желудочка
ВПС	врожденные пороки сердца
ДА	декстрапозиция аорты
Ддмжп	диаметр ДМЖП
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
Д/О	до операции
ДопплерЭхоКГ	доплерокардиография
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ИК	искусственное кровообращение
ИМ	ишемия миокарда
ИКДО	индекс конечнодиастолического давления
ИКСО	индекс конечносистолического давления
ИДдмжп	индекс диаметра ДМЖП
ИПдмжп	индекс площади ДМЖП
Иатк	индекс АТК
КА	коронарная артерия
КВ	конусная ветвь правой коронарной артерии
КДД	конечнодиастолическое давление
КДО	конечнодиастолический объем
КЛА	клапан легочной артерии
КП	конусная перегородка
КС	комиссуральный стержень
КСЛА	клапанный стеноз легочной артерии
КСО	конечносистолический объем
ЛА	легочная артерия
ЛВЛА	левая ветвь легочной артерии
ЛП	левое предсердие
ЛР	легочная регургитация
ЛЕС	легочное сосудистое сопротивление
МЖП	межжелудочковая перегородка
МКК	малый круг кровообращения
МКТ	моноворчатый ксеноперикардильный трансплантат
МОМК/МОБК	отношение минутного объема малого круга к минутному объему большого круга

МОС	— минутный объем сердца
МП	— модераторный пучок
МПП	— межпредсердная перегородка
НГ	— наджелудочковый гребень
НисхАо	— нисходящая аорта на уровне диафрагмы
НКЛА	— недостаточность клапанов ЛА
ОИТиР	— отделение интенсивной терапии и реанимации
ОС	— объемная скорость перфузии
ОЦП	— одышечно-цианотический приступ
ОПС	— общее периферическое сопротивление
ПВЛА	— правая верхняя легочная артерия
ПЖ	— правый желудочек
ПЖ/ЛЖ	— отношение пиковых систолических давлений правого желудочка к левому
ПКА	— правая коронарная артерия
ПЛА	— правая ветвь легочной артерии
П/О	— после операции
ПКА	— правая коронарная артерия
ПНА	— передняя нисходящая артерия
ПП	— правое предсердие
ППБ	— полная поперечная блокада
ППТ	— площадь поверхности тела
РКТФ	— радикальная коррекция тетрады Фалло
$P_{O_2}$	— парциальное давление кислорода
СВ	— сердечный выброс
СИ	— сердечный индекс
СЛА	— ствол легочной артерии
СМТ	— септомаргинальная трабекула
ССН	— сердечно-сосудистая недостаточность
ТАП	— трансаннулярная пластика
ТФ	— тетрада Фалло
ФГ	— фракционный градиент
ФИ	— функция изгнания
ФК	— функциональный класс
ФКАо	— фиброзное кольцо аортального клапана
ФКГ	— фонокардиография
ФКЛА	— фиброзное кольцо легочной артерии
ЧСС	— частота сердечных сокращений
ЭКГ	— электрокардиография
ЭхоКГ	— эхокардиография
ШП	— шовная пластика
НУНА	— классификация Нью-Йоркской ассоциации кардиологов

ЧАСТЬ I  
СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ  
ПРОБЛЕМЫ  
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ  
ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

—:—.

## ГЛАВА 1. ПРИНЦИПЫ И РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Основной метод лечения врожденных пороков сердца и, в частности, тетрады Фалло — хирургический [6, 9, 17, 21, 24, 32, 43, 55, 58, 66, 78, 91, 113, 161, 162, 164, 193, 207, 231]. В последнее десятилетие в кардиохирургических клиниках мира и нашей страны отдают предпочтение первичной радикальной коррекции [3, 19, 21, 22, 25, 110, 117, 128]. Двухэтапное лечение проводится пациентам, которым невозможно выполнить первичную РКТФ в связи с анатомическими особенностями порока. Определяющим фактором решения вопроса о радикальной коррекции является состояние системы легочного артериального дерева [8, 15, 33, 35, 45, 77]. Поэтому углубленное изучение анатомических форм порока, дооперационная оценка функции артериальной системы малого круга кровообращения и их влияния на внутрисердечную гемодинамику и тяжесть больных — задача актуальная и далеко не решенная.

Результаты РКТФ во многом зависят от объема реконструкции путей оттока от ПЖ и остаточных нарушений кровообращения, таких как резидуальное стенозирование ВОПЖ, респунтирование ДМЖП и недостаточность клапанов легочной артерии, влияющих на функциональное состояние правого желудочка [27, 28, 33, 42, 49, 52, 56, 87, 95, 116, 121, 140].

В патогенезе развития острой сердечной недостаточности после РКТФ определенное значение имеют и такие факторы, как защита миокарда во время операции, величина и вид венстрикулотомии, объем миокардиальной резекции [46, 82, 152, 156, 160, 164, 193, 197]. Все это сказывается на состоянии больных как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

Детальный анализ исходного состояния пациентов в зависимости от вариантной анатомии порока, метода пластики ВОПЖ и состояния гемодинамики в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде позволяет наметить пути улучшения результатов радикального лечения этой категории больных.

Тетрада Фалло (ТФ) — одна из наиболее распространенных цианотических форм врожденной кардиальной патологии, составляет 10-30% всех больных с ВПС [6, 9, 86, 104, 113, 130, 261]. Среди цианотических форм ВПС ее частота достигает 75% [9, 15, 24, 113], среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю ТФ приходится 15% (3 место после ОАП и ДМЖП) [9, 15, 24, 113, 198, 209]. Частота ТФ у новорожденных колеблется от 4 до 7%; 30% умирают в течение первого года жизни.

Продолжительность жизни больных с ТФ зависит от клинического течения, степени обструкции путей оттока от правого желудочка, выраженности бронхолегочных коллатералей и составляет в среднем 12—15 лет, причем более 20 лет живут лишь 8% больных, а более 30 лет— 1,3% [16]. При выраженной гипоплазии СЛА естественная выживаемость пациентов с ТФ практически в 3 раза ниже, чем у больных при удовлетворительном его развитии. Основные причины летальных исходов—нарушение мозгового кровообращения в виде тромбозов или кровоизлияний, тромбоэмболии, септический эндокардит и абсцессы головного мозга [135, 158, 304].

Основные морфологические критерии ТФ—это инфундибулярный стеноз ВОПЖ в результате переднелевого смещения конусной перегородки, который в большинстве случаев сочетается с обструкцией кровотоку в малый круг на уровне КЛА, ствола и ветвей ЛА; ДМЖП, как правило, больших размеров, локализующееся в основном в мембранозной или конусной части МЖП, дэкстрапозиция аорты и гипертрофия правого желудочка [12, 15, 30, 32, 37, 106, 107, 13].

Описание этого типа пороков встречается в литературе с 1672 г. (Stensen, 1672; Sandifort, 1777; Hanter, 1783; Farre, 1814; К. А. Раух, 1860; А. А. Кисель, 1887).

Большое историческое значение имеет работа Sandifort (1777), наиболее полно описывающая внутрисердечную патологию [32]. Впервые прижизненная правильная диагностика ДМЖП в сочетании со стенозом ствола легочной артерии была проведена А. А. Киселем в 1887 г. [32, 86]. Etinne-Louis Arthur Fallot, патологоанатом из Марселя, в 1888 г. систематизировал наблюдения и описал клиническую картину и патологическую анатомию, выделив порок как самостоятельную нозологическую единицу. В статье, посвященной 100-летию названия «Тетрада Фалло», S. P. Allwork [104] пишет, что вклад Е. Fallot в уточнении патологической анатомии невелик, основная же его заслуга в том, что он впервые употребил термин «тетрада», создал единую концепцию и название для группы наиболее распространенных цианотических форм ВПС.

Эпоха хирургического лечения ТФ, а стало быть, и оказание реальной помощи этой категории больных включает несколько этапов. В 1944 г. А. Blalock по предложению педиатра

М. Taussig разработал методику наложения анастомоза между сосудами большого и малого круга кровообращения, которую А. Blalock и I. Longmeyer успешно применили 29.11.44 г. у 15-месячной пациентки Эйлин Сэксон. За разработку этой операции, которая до сих пор широко применяется в клинике, А. Blalock удостоен Нобелевской премии.

На основе принципа, обоснованного М. Taussig, начиная с 1945 г. предложено более 30 различных типов паллиативных вмешательств. Это прямые анастомозы (W. Potts et al., 1946; D. Waterston et al., 1955 и др.), соединяющие сосуды малого и большого круга кровообращения по принципу «бок в бок» или с помощью сосудистого протеза по методике, разработанной в нашей стране А. А. Вишневым и Д. А. Донецким и примененной в клинике в 1958 г. Помимо обходного шунтирования суженного участка путей оттока от правого желудочка, операцию прямого устранения стеноза ВОПЖ и клапана легочной артерии закрытым методом предложил R. Brock в 1948 г. Операция, основанная на принципе ликвидации инфундибулярного стеноза, наиболее физиологична. Она обладает несомненным преимуществом перед межсосудистыми анастомозами, т. к. в результате инфундибулэктомии увеличиваются гидравлическое сечение конусной части ПЖ и центральный кровоток в легочную артерию. В результате повышается давление в системе малого круга и происходит равномерный рост его гипоплазированных артерий. Однако неконтролируемый объем инфундибулярной резекции, угроза повреждения аортального и легочного клапанов, необходимость специального инструментария не позволили широко использовать эту операцию в клинике. В последнее время эта видоизмененная методика с использованием искусственного кровообращения находит все больше приверженцев, особенно при крайней гипоплазии ствола и ветвей легочной артерии. Уже через 3—6 месяцев после операции значительно увеличивается диаметр ствола и ветвей легочной артерии, что позволяет выполнить РКТФ.

Не однозначна точка зрения исследователей на рост и развитие системы ЛА под влиянием функционирующих анастомозов. Так, в сроки до 2 лет после операции анастомоза по Blalock-Taussig у грудных детей и детей раннего детского возраста обнаруживается достоверное увеличение индекса ЛА (суммы площадей поперечного сечения, стандартизированной по ППТ) более чем в 2 раза по сравнению с дооперационным [27]. Однако рост легочных артерий не коррелирует с временем функции анастомоза, а зависит преимущественно от объема содержания эластина в их стенках [256]. По мнению Н. G. Rosenberg с соавт. [256], рост легочных артерий определяется не столько объемным кровотоком через них, сколько адекватным содержанием эластина в стенке.

Надо отметить, что развитие кардиохирургии как самостоятельной дисциплины тесно связано с операциями при тетраде Фалло. Это первая межсосудистая операция и период внедрения в клинику искусственного кровообращения. Используя методику перекрестного кровообращения, 31.08.54 г. С. W. Lillehei, R. L. Varco в госпитале в Миннесоте впервые выполнили радикальную коррекцию порока у 10-летней пациентки. Обследование, проведенное через 35 лет после операции, показало отличные результаты [164, 276]. С именем С. W. Lillehei связано также внедрение в практику многих оперативных приемов при лечении ТФ: первое применение заплаты на ДМЖП и ВОПЖ, имплантация кардиостимулирующей системы и многое другое. Спустя несколько месяцев после первой операции в Миннесоте, J. W. Kirclín в клинике братьев Мэйо в Рочестере (США) выполнил РКТФ в условиях экстракорпорального кровообращения и оксигенации [164, 193]. Первую в нашей стране операцию в условиях ИК выполнил А. А. Вишнеvский в 1957 г. [32].

На начальном этапе освоения искусственного кровообращения первичная РКТФ давала множество осложнений и летальность оставалась высокой. Это заставило кардиохирургов вернуться к более широкому использованию паллиативных операций как подготовительного этапа к РКТФ. В последние годы в результате совершенствования методик искусственного кровообращения и внедрения холодовой фармакологической кардиopleгии неуклонно снижается летальность после РКТФ, которая в ведущих зарубежных центрах не превышает 10% [130, 180, 201]. Глубокая гипотермия в сочетании с холодовой кардиopleгией и местное наружное охлаждение под контролем температуры миокарда [281, 303] обеспечивает более существенную миокардиальную защиту и предотвращение возникновения тяжелой сердечно-сосудистой недостаточности в постперфузионном периоде. Это позволило не только расширить показания к РКТФ, но и сделало возможным выполнение операции у детей первого года жизни. Однако, несмотря на достигнутый значительный прогресс, результаты лечения в большинстве клиник нашей страны остаются неудовлетворительными и летальность достигает 20 — 30% [3, 6, 33].

Основными причинами развития острой сердечной недостаточности в ближайшем послеоперационном периоде является неполная хирургическая коррекция порока, заключающаяся в неадекватной реконструкции ВОПЖ, ствола и ветвей ЛА, что приводит к резидуальному стенозированию путей оттока от правого желудочка или выраженной регургитации на клапанах легочной артерии в связи с трансаннулярной пластикой. Решунтирование ДМЖП и объем миокардиальной резекции также являются первопричиной неудовлетворительных послеоперационных результатов [42, 95, 123, 140, 249].

Многие авторы считают, что на исход оперативного лечения тетрады Фалло оказывает влияние состояние больного, возраст, тяжесть полицитемического и гипоксемического синдромов, предварительно выполненные паллиативные вмешательства [117, 150, 263].

Особую группу больных составляют пациенты старше 16 лет. Течение заболевания у этих пациентов выражается в более частых проявлениях сердечной недостаточности, приступах стенокардии, развитии гемолиза. Связаны с возрастом нарушения внутрижелудочковой проводимости, проявляющиеся в блокаде правой ножки пучка Гиса и желудочковой экстрасистолии, а также нередко кардиомегалия у первичнооперируемых больных. Наиболее частое осложнение, достигающее 55%, — послеоперационное кровотечение на фоне выраженных исходных нарушений свертывающей системы крови и развитие острой сердечной недостаточности, частота которой возрастает с увеличением возраста оперируемых пациентов. По мнению В. Veandet et al., 1987 [117], основные факторы риска у этой возрастной категории больных — исходное состояние и предварительно наложенный анастомоз. Хотя летальность достигает 18%, учитывая отличные отдаленные результаты РКТФ, всем больным показана эта операция, за исключением ситуаций, когда риск слишком высок. Иногда, для вывода пациента из критического состояния, в послеоперационном периоде показана вспомогательная веноартериальная перфузия с оксигенатором [150].

Таким образом, в хирургическом лечении ТФ можно выделить три этапа: первый — разработка и широкое внедрение в клинику паллиативных операций (1944—1955 гг.), второй — разработка методов искусственного кровообращения и радикальной коррекции порока (1955 — 1965 гг.), которая сопровождалась высокой летальностью, что привело к возврату к паллиативным многоэтапным операциям. И, наконец, третий этап, начало которого связано с совершенствованием во второй половине шестидесятых годов искусственного кровообращения, методик защиты миокарда и оперативной техники, что позволило значительно улучшить результаты РКТФ и в последующие 10—15 лет увеличить число приверженцев первичного радикального лечения, а также расширить показания к этой операции у детей 1 года жизни. Анализ отдаленных результатов позволил пересмотреть подход к методике вмешательства и разработать новые наиболее физиологичные приемы.

Улучшение результатов РКТФ связано не столько с техническим прогрессом кардиохирургии, сколько с работами, посвященными детальному изучению хирургической анатомии порока, количественным подходом к оценке степени обструкции путей оттока от ПЖ на основании морфологических

исследований, что позволило унифицировать оперативные протоколы вмешательства [13, 30, 44, 60, 69, 77, 107, 108, 109, 122, 123, 193, 198]. Этому способствовали новые методики прижизненной визуализации мельчайших внутрисердечных структур.

Начало клиническому использованию морфометрии положило вышедшее в 1963 г. в североамериканском педиатрическом журнале классическое исследование U. F. Rowlatt, H. I. Rimaldi, M. Lev [258], обобщившее ранее проведенные исследования. На основании изучения 21 показателя на 83 препаратах нормальных сердец детей от рождения до 15 лет в зависимости от веса, роста и ППТ было показано, что основные размерные величины внутрисердечных образований сердца (длина проточного и выходного тракта желудочков, диаметры фиброзных колец клапанных структур) можно выразить уравнениями регрессии. Используя предложенные авторами формулы, можно получить должные размеры для данного конкретного пациента [254]. Это позволило в дальнейшем разработать ряд принципиальных подходов к количественной оценке внутрисердечной вариантной анатомии ТФ и степени гипоплазии СЛА в зависимости от ППТ. Трудно не согласиться с мнением Г. Э. Фальковского с соавт. [90], что знание морфологии и морфометрии сердца следует рассматривать как основу для дальнейшего повышения эффективности и улучшения результатов кардиохирургических операций и возможность не только внедрения принципа физиологичности при реконструктивных вмешательствах, но и разработки соответствующих хирургических концепций планирования объема операции.

Исторически сложилось, что инфундибулярная резекция и пластика ДМЖП выполнялись различными доступами к внутрисердечным структурам. Так, на начальном этапе освоения проблемы в ВОПЖ использовалась поперечная вентрикулотомия, экономная инфундибулярная резекция с последующей пластикой ДМЖП и восстановлением целостности стенки ПЖ 2-рядным швом. Положительные качества доступа—минимальная травматизация миокарда и возможность предупреждения пересечения поперечно расположенных в зоне доступа аномальных коронарных сосудов. Однако поперечный разрез располагается над областью смещенной кпереди и влево конусной перегородки, что при контрлатеральном шве не позволяет адекватно расширить ВОПЖ, а протяженность разреза лимитируется правой и передней межжелудочковой коронарными артериями. При сопутствующей гипоплазии СЛА доступ необходимо было комбинировать с пластическим расширением СЛА [3, 21, 24, 78, 193, 198, 234]. Неудовлетворенность используемым доступом привела к внедрению продольной вентрикулотомии в ВОПЖ с последующим расширением этой зоны заплатой [207, 208, 209].

Использование заплаты на ВОПЖ позволило избежать резидуального стенозирования, обусловленного смещением конусной перегородки и сделало возможным манипулирование величиной венстрикулотомии для наилучшей визуализации внутрижелудочковых структур. При необходимости в связи с гипоплазией СЛА, разрез мог быть продолжен через ФКЛА до бифуркации, а при необходимости и на ветви легочной артерии при выполнении трансаннулярной пластики.

Продольная венстрикулотомия позволила избежать травмы крупных коронарных сосудов и обширной миокардиальной резекции, особенно при тубулярных типах стенозов ВОПЖ.

Н. Kurosawa et al. [201] отмечает, что минимальная венстрикулотомия и резекция миокарда не ухудшают функции правого желудочка. Учитывая, что длина конусной перегородки от длины выходного отдела ПЖ 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. При минимальной (30%) длине  $1,28 \times \text{ППТ} \text{ м}^2 + 1,10 \text{ см}$ , а при максимальной длине (45%)  $1,93 \times \text{ППТ} \text{ м}^2 + 1,65 \text{ см}$ . Авторы считают, что увеличение длины венстрикулотомии более 45% ВОПЖ приводит к дисфункции ПЖ и увеличению послеоперационного ПЖ/ЛЖ до 55+15. Продольная венстрикулотомия влияет на сократительную функцию различных отделов миокарда ПЖ [237]. После РКТФ экскурсия переднебазального и переднелатерального отдела ПЖ ухудшается, а переднеапикального отдела улучшается, причем фракция выброса коррелирует с сокращением передневерхней области ПЖ.

Гипоплазия СЛА диктует необходимость выполнения трансаннулярной пластики, ширина заплаты при которой зависит от степени гипоплазии СЛА и определяется с учетом необходимого диаметра сосуда, ориентируясь на ППТ в каждом конкретном случае. Н. М. Амосов, М. Ф. Зиньковский [6] рекомендуют использовать заплаты, ширина которых рассчитывается по формуле  $P(D_2 - D_1) + 1,0$ , где  $D_2$ —требуемый диаметр легочной артерии в зависимости от ППТ,  $D_1$  — исходный диаметр легочной артерии, а прибавленный 1 см к найденной таким образом ширине заплаты «уходит» в швы. Этот метод, несмотря на возможность адекватного расширения путей оттока от ПЖ, имеет существенный недостаток: развитие выраженной клапанной недостаточности, серьезно влияющей на результаты РКТФ в ближайшем и отдаленном периодах [119, 128, 140, 174, 189, 201, 213, 218].

Именно поэтому внимание хирургов, занимающихся проблемой тетрады Фалло, в последнее время направлено на поиск методов предупреждения значительной клапанной легочной недостаточности. Как альтернатива трансаннулярной пластике используются клапаносодержащие протезы [8, 44, 193,

197, 198]. В качестве кондуитов применяются замороженные аллопротезы, аутоперикардальные клапаны и бесклапанные трубки, композитные кондуиты с имплантированными в их просвет механическими и биологическими клапанными протезами. Наиболее важным условием хороших отдаленных результатов является долговечность кондуитов, срок удовлетворительной функции которых редко превышает 10-летний срок [157, 189].

Показаниями к применению кондуитов нужно считать атрезию ствола легочной артерии и аномалии коронарных артерий в ВОПЖ, делающие невозможным продольную вентрикулотомию [98, 157].

Недостаток использования кондуитов состоит не только в сложности размещения массивной конструкции протеза в переднем средостении, требующей часто резекции грудины и реберных хрящей, но и в основном в угрозе дисфункции клапанных протезов, имплантированных в просвет синтетического протеза. Использование даже таких совершенных механических протезов с центральным кровотоком как типа «St. Iuda», дают неудовлетворительные результаты в связи с их тромбозом, несмотря на постоянную антикоагулянтную терапию [220]. Биопротезы в растущем организме подвергаются деструкции и кальцификации, что требует повторных оперативных вмешательств, при которых удаляют переднюю стенку кондуита с клапаном и замещают дефект заплатой, что соответствует трансаннулярной пластике.

В последние годы возрос интерес исследователей к использованию клапанных заменителей или кондуитов из замороженных аллотрансплантатов, однако их судьба в растущем организме до конца не изучена [138]. Уровень операционной смертности при трансаннулярной пластике колеблется от 13 до 63%, составляя в среднем около 16%. По мнению D. Kirklin et al. [138, 152], использование кондуита увеличивает летальность, и его применение оправдано при повышенном легочном сосудистом сопротивлении.

Агенезия клапана легочной артерии или выраженная регургитация после трансаннулярной пластики при РКТФ вызывает не только аневризматическое расширение ствола и ветвей ЛА, но приводит к дисфункции ПЖ, выражающейся в кардиомегалии, неконтролируемых нарушениях ритма и возникновению резистентной сердечной недостаточности [179]. Такие больные нуждаются в повторном оперативном лечении, результаты которого зависят от срока после РКТФ. Если операция протезирования клапанов легочной артерии выполняется в течение 2 лет после первичной операции, то во всех случаях получают хорошие результаты. При более позднем протезировании КЛА функция ПЖ не стабилизируется и пациенты зависят от терапии [179, 180].

В результате поиска новых типов пластических материалов ксеногенного происхождения разработаны различные типы моностворчатых заплат, в конструкцию которых заложен не только принцип адекватности расширения гипоплазированной СЛА, но и профилактики клапанной регургитации [28, 54].

Располагая достаточным набором типоразмеров моностворок, при сохраненном просвете легочной артерии возможно выполнить РКТФ без использования кондуита. Профилактика ятрогенной недостаточности КЛА во многом зависит от прецизионно выполненной вальвулопластики, причем для улучшения экспозиции клапана в большинстве клиник она выполняется доступом через ствол ЛА. Выполняется не только комиссуротомия до фиброзного кольца, но и его частичное отслаивание в области фиброзных треугольников, что улучшает подвижность измененных створок. Краевая или паритетальная резекция створок также улучшает их подвижность.

В последние годы появилась тенденция к реабилитации чреспредсердного доступа при РКТФ, который в нашей стране разработал и применил Г. М. Соловьев в 1962 г. Однако этот метод не нашел большого числа приверженцев, и только бурное развитие кардиохирургии, особенно новорожденных, в последние 10 лет позволило переоценить его и вернуть в клинику, с хорошими ближайшими и отдаленными результатами [139, 146, 239, 240].

Использование комбинированной техники — пластики ДМЖП доступом через ПП, вальвулопластики КЛА через ствол и крайне экономичное рассечение ВОПЖ без мышечной резекции с использованием расширения ВОПЖ заплатой значительно улучшило результаты в отдаленном периоде: отсутствие желудочковой аритмии, уменьшение КДД ПЖ и увеличение ФИ ПЖ по сравнению с типичной методикой пластики ВОПЖ.

В литературе имеются единичные публикации, посвященные сравнительному изучению различных методов пластики ВОПЖ [6, 19, 24, 42, 193, 198]. Однако эти работы носят в основном описательный характер и касаются приемов оперативной техники. Опубликованы результаты влияния различных осложнений (резидуальный стеноз и регургитация на КЛА) на течение ближайшего и отдаленного периода и гемодинамических критериев адекватности РКТФ. В то же время публикаций, посвященных комплексному клиническому изучению вариантной анатомии порока, выбору оптимального метода пластического расширения ВОПЖ и их сравнительной оценке по результатам изучения показателей центральной гемодинамики в интраоперационном и ближайшем послеоперационном периоде наблюдения, мы не встретили.

Перспективность использования того или иного метода вмешательства на ВОПЖ при РКТФ определяется отдаленными

результатами наблюдения в сроки до 10 лет после операции. Более того, ежегодный контроль показателей функциональных методов исследования (ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ) в сочетании с исследованием толерантности пациентов к дозированной физической нагрузке в условиях тредмил-теста позволяет объективировать отношение хирургов к различным типам вмешательства.

Изучение отдаленных результатов после РКТФ показывает, что 20-летняя выживаемость колеблется от 76,9 до 94%, а наиболее частым осложнением в отдаленном послеоперационном периоде является недостаточность кровообращения в результате резидуальных сердечных аномалий и симптоматических аритмий, которые при динамическом наблюдении выявляются у 48% оперируемых. Несмотря на удовлетворительное состояние пациентов, динамические наблюдения за ЭКГ и тредмил-тестом показали, что у многих отмечается латентная дисфункция правого желудочка и сложные нарушения ритма, частота которых возрастает после 15 лет после операции [144, 155, 219, 220, 231], причем у ряда больных требуется вмешательство на проводящей системе или имплантация ЭКС.

Наиболее часто развивается незначительно выраженный резидуальный стеноз (до 73% больных) и умеренная клапанная недостаточность, что не влияет на послеоперационную гемодинамику [235, 254]. Сведения о частоте и прогнозе нарушения ритма и проводимости в отдаленные сроки после РКТФ противоречивы. Наиболее часто развивается полная блокада правой ножки пучка Гиса (от 49 до 100% случаев). Как показано в экспериментальных исследованиях [222], она не связана с выполнением венстрикулотомии, а формирование рубцовых изменений в миокарде после проведения инфудибулярной резекции может быть значимым [264]. Бифасцикулярная блокада отмечается у 0,4—14,7% оперированных больных, причем нарушение внутрижелудочковой проводимости, как правило, носит ятрогенный характер и возникает интраоперационно, а у некоторых больных и в отдаленные сроки (от 3 до 16 лет) после операции.

Бифасцикулярный блок является предвестником возникновения ППБ только у 2% больных как основной причины острой смерти. Частота возникновения ятрогенной ППБ колеблется от 4 до 12%, что требует имплантации ЭКС [185, 215, 291]. Основные виды нарушения ритма после операции, влияющие на функциональное состояние больных, — синусовая аритмия, политопная желудочковая экстрасистолия. Выраженная легочная регургитация способствует этому типу нарушений ритма [154, 183]. При наблюдении до 5 лет желудочковые аритмии регистрируются у 16% пациентов и только у 3% являются гемодинамически значимыми, снижая толерантность к физической нагрузке. Провоцируют желудочковые аритмии резидуальные гемодинамические нарушения [223]. Механизм их возникновения по типу «re-entry» связан с эктопическим

очагом в области миомиоии и может контролироваться с помощью программируемого ЭКС.

В. И. Бураковский с соавт. [22, 24] пишут, что частота аритмий возрастает с увеличением возраста больного на момент операции, при выраженной артериальной гипоксемии и при использовании трансаннулярной пластики, а также удлинении срока наблюдения до 10 лет.

В литературе мы не встретили работ, посвященных динамическому наблюдению за изменением размеров полостей сердца в зависимости от метода реконструкции путей оттока от ПЖ методом эхокардиографии. Houston et al. [76] отмечают: этим методом с помощью доплеркардиографии можно не только диагностировать и локализовать уровень обструкции, но и измерить градиент давления в этой зоне, проведя расчеты по модифицированной формуле Бернулли с высокой корреляцией ( $R = 0,9$ ) с данными катетеризации полостей сердца. Допплерэхография позволяет не только качественно оценить такие осложнения как рещунтирование ДМЖП и НКЛА, но и проследить их влияние на динамику линейных параметров сердца.

Частым и сравнительно малоизученным осложнением РКТФ является НКЛА. По данным J. W. Kirklin, R. B. Кагр [193], она встречается у 20% пациентов, даже если не проводилась пластика ВОПЖ. Другие авторы приводят сведения о развитии НКЛА у 60% оперированных больных. При трансаннулярной пластике легочная регургитация развивается у 80—100% пациентов. Выраженная изолированная НКЛА встречается редко и по мнению одних исследователей может быть причиной правожелудочковой недостаточности [49, 52, 174, 179, 180], по мнению других — протекать доброкачественно в течение ряда лет [40, 193, 198]. Диагностика НКЛА с помощью ФК- и ЭхоКГ не представляет трудностей. Сложность заключается в определении значимости имеющейся легочной регургитации и ее влиянии на состояние сердечно-сосудистой системы.

Серьезное осложнение, связанное как с методом пластики ДМЖП, так и с возникновением СЭ и влияющее на результат операции, — рещунтирование ДМЖП, частота которого колеблется от 1 до 23% [153, 207, 208].

Другие осложнения РКТФ встречаются редко: легочная гипертензия, недостаточность трехстворчатого клапана у 1% больных [38, 39, 252], а также недостаточность клапанов аорты [38, 88], бактериальный эндокардит [141, 156, 208]. По данным K. G. Zanka et al. [306] исследование пациентов в сроки до 18 лет после операции методом доплерЭхоКГ и холтеровским наблюдением показало, что трикуспидальная недостаточность имеется у 65% пациентов (у 56% — легкая, у 7% — средняя и у 2% — тяжелая форма) и она не связана ни с резидуальным стенозом, ни с выраженностью легочной регургитации. Веро-

ятно, в генезе лежит подтягивание септальной или задней створки трикуспидального клапана в процессе пластики ДМЖП. После операции у 3,2% больных развиваются аневризмы ВОПЖ [290], которые носят, в основном, характер ложных. Истинные аневризмы составляют от 10 до 15% всех аневризм ВОПЖ и связаны, как правило, с материалом, используемым для пластики этой зоны.

Изучение результатов РКТФ [4, 6, 21, 23, 34, 40, 45, 64, 67, 79, 208, 250, 277] показало, что на качество жизни оказывают влияние такие факторы, как резидуальные стенозы ВОПЖ и рещунтирование ДМЖП, исходное состояние миокарда, нарушения ритма и проводимости. Опыт кардиохирургических центров показывает, что при применении трансаннулярной заплаты на первое место выступает ятрогенная недостаточность К Л А. Несмотря на тяжелый контингент больных, усовершенствование методики и техники оперативного вмешательства способствовало улучшению результатов, существенному снижению уровня летальности и осложнений в ранние и отдаленные сроки после операции.

РКТФ приводит к нормализации гемодинамики и клиническому улучшению состояния пациентов. При нагрузке, особенно в ранние сроки после операции, развиваются нарушения функции сердечно-сосудистой системы и легких, незначительно снижающие физическую активность пациентов [96].

А. И. Гончаров [34], изучая функциональное состояние больных в отдаленные сроки после РКТФ при субмаксимальных нагрузочных тестах во время катетеризации сердца у пациентов с хорошими результатами операции, выявил нарушения центральной гемодинамики, которые хотя и не влияют на повседневную активность больного, но могут проявиться в экстремальных ситуациях в будущем или усугублять возрастные изменения миокарда.

Определение физической работоспособности в совокупности с клиническим обследованием — неперенное условие для установления оптимального двигательного режима и рациональной трудовой реабилитации пациентов [4, 36]. Это имеет определенное значение, т. к. в отдаленные сроки физическая работоспособность больных с ВПС соответствует таковой здоровых людей, имеющих пониженный уровень физической работоспособности.

Для полной и объективной оценки физической работоспособности необходимо изучение количественных и качественных характеристик с помощью эргометрии [228], определяемой по величине выполненной работы. Эргометрия используется для определения оптимального двигательного режима больных и служит основой объективной оценки эффективности оперативного лечения. Качественная характеристика физической работоспособности включает показатели физиологических сдвигов

в организме [220]. Определение уровня физической работоспособности — непереносимое условие не только для правильно обоснованного двигательного режима, но и рационального трудоустройства (трудового прогноза) при тетраде Фалло [4, 5, 36]. Оценка трудового прогноза может быть сделана на основании данных клинического обследования и исследования функциональных возможностей организма в условиях переносимых нагрузок [3, 5, 51].

Продолжает оставаться актуальным совершенствование и поиск новых методологических подходов к исследованию функциональных возможностей организма оперированных. Особое место занимает выявление наиболее информативных количественных показателей адаптационных возможностей, которые могут быть использованы в качестве критерия прогноза качества жизни в отдаленные сроки после РКТФ.

В последние годы все большее распространение находят методы физических нагрузок, определяющие не только максимально возможные величины  $\text{P}O_2$ , но и пути достижения этих величин. На основе газоаналитических критериев стала возможной неинвазивная оценка анаэробного порога или порога декомпенсации метаболического ацидоза [61, 62, 63, 65, 220, 249, 296]. Вторичный лактоацидоз, как следствие циркуляторной гипоксии в результате недостаточности сердечного выброса может успешно служить одной из оценок центральной гемодинамики [61, 227, 297]. Разработаны специальные программы проб с физическими нагрузками для исследования кардиохирургических больных [4, 11, 38]. В наибольшей степени неинвазивная оценка внутрисердечной гемодинамики кардиохирургических больных представлена программами тредмил-теста, разработанными в НЦХ РАМН. Эти программы позволяют количественно оценить не только максимально достигнутые значения  $\text{P}O_2$ , но и выявить нарушения насосной функции левого сердца, легочную гипертензию, недостаточность сердечного выброса из правого сердца, патологический или физиологический лактоацидоз [11, 61, 65]. С этой целью используется комплекс верифицированных вентиляционных и газоаналитических показателей во время дозированной ходьбы по бегущей дорожке, т. н. тредмил-тест. Необходимо отметить, что в пробах с физическими нагрузками в последние годы тредмил-тест применяется чаще, чем велоэргометрия, что отражает не только большую привычность движений в нагрузке, особенно для кардиохирургических больных. Тредмил-тест позволяет достигать больших нагрузок, более безопасен [300] и физиологически адекватен [265], отличаясь от велоэргометрии минимальным количеством диагностически ложных реакций [65].

Тредмил-тест позволяет неинвазивно с высокой достоверностью определять уровень физической работоспособности после РКТФ, выявлять осложнения, влияющие на результат

операции, обеспечивать решение задач врачебно-трудовой экспертизы на качественно новом уровне.

О. Takahashi et al. [276] показал, что толерантность к физической нагрузке у послеоперационных больных с ТФ является удовлетворительной при хороших результатах и не отличается от контрольной группы по максимальному потреблению  $O_2$ . Однако ограниченная способность к учащению ЧСС при нагрузочных тестах может представлять потенциальную проблему при долгосрочном прогнозе. В группе с неудовлетворительными гемодинамическими результатами РКТФ отмечено значительное снижение потребления  $O_2$  во время теста.

Реже применяются пробы с физическими нагрузками, использующие инвазивные критерии оценки функции сердца, в частности, катетеризацию его полостей [38, 153]. Это связано с вполне понятными деонтологическими причинами ограничения инвазивных исследований, особенно в условиях физических нагрузок.

При хороших и удовлетворительных результатах операции РКТФ значительно повышаются функциональные возможности сердечно-сосудистой системы, улучшается качество жизни пациентов и газообмен в период нагрузки. Паллиативные операции у больных ТФ могут продлить жизнь пациентов, однако существенно не влияют на физическую работоспособность и показатели газообмена в период нагрузки [67].

Для решения вопросов трудоспособности этой категории лиц необходимо выявлять осложнения, влияющие на внутрисердечную гемодинамику и снижающие функциональные показатели сердечно-сосудистой системы. Необходимо разработать доступный комплекс обследования оперированных больных, позволяющий неинвазивно и объективно оценивать результаты РКТФ, выявлять осложнения и определять степень восстановления трудоспособности.

## **ГЛАВА 2. КЛИНИКО-МОРФОМЕТРИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА ВАРИАНТНОЙ АНАТОМИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО**

### **2.1. Клинические наблюдения (общая характеристика больных)**

Впервые радикальная коррекция тетрады Фалло в НЦХ РАМН выполнена в 1961 г. член-корр. РАМН Г. М. Соловьевым. В последующем операция прочно вошла в практику отдела хирургии сердца, где к апрелю 1994 г. выполнено 471 РКТФ. Значительное улучшение результатов относится к 1986 г., когда в практику был внедрен ангиоморфометрический протокол, позволяющий прогнозировать объем и результаты РКТФ до операции, начато детальное изучение хирур-

гической анатомии порока и динамическое исследование гемодинамики в мониторинговом режиме в интраоперационном и ближайшем послеоперационном периоде, что позволило своевременно диагностировать и устранять хирургические осложнения.

Ниже приводятся обобщенные данные анализа 224 РКТФ, выполненных в отделе хирургии сердца НЦХ РАМН с 1981 по 1990 гг.

Тяжесть состояния пациентов характеризовалась жалобами на одышку, боли в области сердца, перебои, слабость, утомляемость, наличием и кратностью одышечно-цианотических приступов и возрастом их появления. При обследовании обращали внимание длительные гипертермии в анамнезе, перенесенный септический эндокардит, тромбоэмболический синдром. Дополнительная характеристика представлена в таблице 1.

Т а б л и ц а 1

Анамнез и жалобы больных с ТФ (n = 224),  
в процентах к исследуемой группе по данному признаку

Признак		0	Процент (M ± t)
Одышка	нет	0	
	нет в покое	190	84,82
	есть в покое	34	15,18
Боли в области сердца		38	16,96
Перебои		20	8,93
Слабость		163	72,77
Утомляемость		219	97,77
Одышечно-цианотический приступ (ОЦП)		75	33,48
Возраст во время появления ОЦП		84	(1,86 ± 0,32)
Кратность ОЦП в год		79	(143,2 ± ± 14,4)
Длительность гипертермии		9	4,11
Септический эндокардит		6	2,74
Тромбоэмболический синдром		1	0,46
Цианоз	нет	9	4,11
	есть при нагрузке	37	16,89
	есть в покое	173	79,0
Деформация ногтевых фаланг		205	93,61

Примечания: 1. n—количество пациентов.

2. (M + t)—среднее квадратичное отклонение.

Большинство обследованных (72,8 — 100%) предъявляли жалобы на значительную утомляемость (97,77%), одышку при нагрузке и в покое (100%), слабость. Боли в области сердца, имеющие неспецифический неврогенный характер, отмечены у 38 (16,96%) больных. Однако, для пациентов старше 18 лет с выраженным полицитемическим синдромом, приступы стенокардии характерны [117, 263]. Исходные нарушения ритма отмечены у 8,93% больных. Особое внимание обращалось на длительную гипертермию и септический эндокардит в анамнезе (у 9 и 6 больных соответственно), что влияло в последующем на тактику антибактериальной терапии после операции.

При объективном осмотре акроцианоз и периферические проявления хронической гипоксемии отмечены у 95,89 и 93,61% пациентов соответственно. У 203 больных в анамнезе отмечены ОЦП, появившиеся в возрасте  $1,75 \pm 0,22$  с кратностью на всю группу  $143,2 \pm 14,4$  в год. К моменту операции только у 75 (33,48%) пациентов сохранились ОЦП, требовавшие медикаментозной коррекции  $p$  — блокаторами, полицитемический и гипоксемический синдромы различной степени (табл. 2).

Т а б л и ц а 2

Характеристика больных с ТФ (n = 224)

Показатели	Min — max	M $\pm$ m
Возраст, лет	3-43	15,19 $\pm$ 0,48
Вес, кг	12-87	40,8 $\pm$ 1,13
ППТ, м <sup>2</sup>	0,6-1,95	1,26 $\pm$ 0,023
Эритроциты, млн.	4,0-9,0	6,13 $\pm$ 0,08
НЬ, г %	10,8-30,0	18,08 $\pm$ 2,19
Нет, %	31-85	57,23 $\pm$ 0,69
P <sub>0</sub> <sub>2</sub> капилляра, мм рт. ст.	24,8-83,9	49,75 $\pm$ 1,01
НЬ <sub>0</sub> <sub>2</sub> капилляра, %	35,0-99,0	77,5 $\pm$ 1,13

Возраст и пол показаны в таблице 3, из которой следует, что РКТФ наиболее часто выполняли пациентам по достижении 8-15 лет (40,6%).

Т а б л и ц а 3

**Распределение больных по возрасту и полу**

Пол	Возраст, лет	3-7	8-15	16-20	20	Всего больных	
						абсолютное число	процент к общему числу
Мужской		25	51	25	28	129	59,59
Женский		14	40	22	19	95	42,41
Всего (абсолютное число)		39	91	47	47	224	100
Процент к общему числу больных		17,4	40,6	21,0	21,0	-	100

Первичную РКТФ выполнили 133 пациентам и 91—оперировали после ранее наложенных паллиативных анастомозов, включая операцию Брока (табл. 4). Пяти пациентам с анастомозами по Вишневскому-Донецкому эта операция выполнена дважды в сроки от 1 до 12 лет после наложения первого анастомоза в связи с его дисфункцией. Время удовлетворительной функции паллиативных анастомозов, включая операцию Брока, составило  $(6,59 \pm 0,46)$  лет и была максимальной при операции Брока.

Т а б л и ц а 4

**Распределение больных с ТФ в зависимости от предварительной паллиативной операции (n = 224)**

Операции	n	Процент	Срок удовлетворительной функции анастомоза, лет
Первичные	133	59,37	-
После ранее наложенных анастомозов:	91	40,63	6,59 ± 0,46
Блелока — Тауссиг	29	12,95	7,0 ± 0,9 P1* P2**
Вишневского — Донецкого	42	18,30	5,2 ± 0,3 P3* P4**
Ватерстоуна — Кули	10	4,46	6,7 ± 1,1 P5*
Поттса — Смита — Гибсона	6	2,68	9,8 ± 2,54
Операции Брока	4	1,79	18,5 ± 0,5

шечания: 1. P1—достоверность различий показателей 1 и 2 гр., P2—и 5 гр., P3—2 и 4 гр., P4—2 и 5 гр., P5—3 и 5 гр.  
2. Здесь и далее \* означает  $P < 0,05$ ; \*\*— $P < 0,01$  и \*\*\*— $P < 0,001$ .

Данные о тяжести состояния больных первично оперированных и после ранее проведенных паллиативных операций (табл. 5) не выявляют достоверных различий по тяжести состояния оперированных больных, степени полицитемического и гипоксемического синдромов.

Т а б л и ц а 5

**Характеристика больных с ТФ в зависимости от предварительной паллиативной операции (n = 224)**

Показатели	Первично оперированные (n = 133)	После паллиативных операций (n = 91)
Возраст, лет	14,67 ± 0,62	16,32 ± 0,86*
ППТ, м <sup>2</sup>	1,25 ± 0,33	1,29 ± 0,04
Эритроциты, млн.	6,97 ± 0,55	6,01 ± 0,09
НЬ, г/л	180,5 ± 2,83	178,6 ± 4,26
Нет, %	57,4 ± 0,84	56,7 ± 1,48
РОг капилляра, мм рт. ст.	50,6 ± 1,44	50,3 ± 1,82
НЬ <sub>02</sub> , %	77,2 ± 1,7	77,9 ± 2,28
Сброс по МКК, % ОС	9,72 ± 1,26	20,27 ± 4,03*

Средний возраст больных перед выполнением РКТФ в группе с паллиативными вмешательствами был больше и составил 16,32 ± 0,86 по сравнению с 14,67 ± 0,62 в группе первично оперированных (P<0,05). Достоверные различия (P<0,01) в группах получены по степени шунтирования крови по малому кругу кровообращения (сброс по МКК в процентах ОС), который оценивался интраоперационно во время ИК после лигирования или ушивания анастомоза на пережатой аорте и затянутых турникетах на полых венах по объему крови притекающей в аппарат ИК в 1 мин, по дренажу левого желудочка и отсосу из легочного ствола в процентах от объемной скорости перфузии. Это свидетельствует о более выраженном бронхиальном кровотоке, характеризующем тяжесть клинической картины в группе больных с паллиативными операциями, и указывает на отсутствие влияния шунтирующих операций на состояние внесердечного бронхиального кровотока.

Степень тяжести состояния больных оценивали в соответствии с классификацией В. В. Сатмари [88], Л. И. Сидоренко с соавт. [87] по трем группам: I — легкая, II — средней тяжести, III — тяжелая (табл. 6).

Распределение больных с ТФ  
по степени тяжести исходного состояния

Степень тяжести	п	Процент	Степень тяжести	п	Процент
I	20	8,9	<b>III</b>	107	47,8
II	97	43,3	<i>Всего</i>	224	100

## 2.2. Клинико-инструментальные методы диагностики

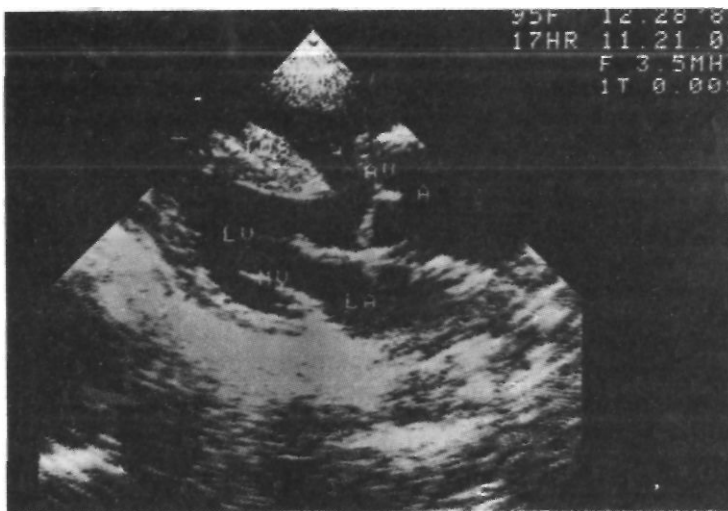
Все пациенты до операции, перед выпиской из стационара и в течение 6 мес. *после операции*, а затем каждый год — до 10 лет находились под динамическим контролем за показателями крови (общий анализ, время свертывания по Бюргеру, протромбиновый индекс). Проводились электро- и фонографическое исследование, эходоплерокардиография, оценка толерантности к физической нагрузке (тредмил-тест).

ЭКГ и ФКГ записывали на аппарате «Mingograf-82» фирмы «Siemens» (ФРГ), в 12 общепринятых отведениях со скоростью движения ленты 50 мм/с. По ЭКГ оценивали ритм, нарушения функции проводимости и возбудимости миокарда. Оценивалась электрическая ось сердца (ЭОС). Степень гипертрофии правого и левого желудочков сердца характеризовалась амплитудой зубцов комплекса QRS [270]. Гипертрофия правого желудочка (ГПЖ):  $R_{v1} > 7$  мм,  $S_{v1} < 2$  мм,  $S_{v6} > 7$  мм,  $R_{v6} < 5$  мм. Гипертрофия левого желудочка (ГЛЖ):  $R_{v6} > 26$  мм,  $S_{v1} > 20$  мм,  $Q_{v6} > 4$  мм,  $S_{v1} + R_{v6} > 35$  мм.

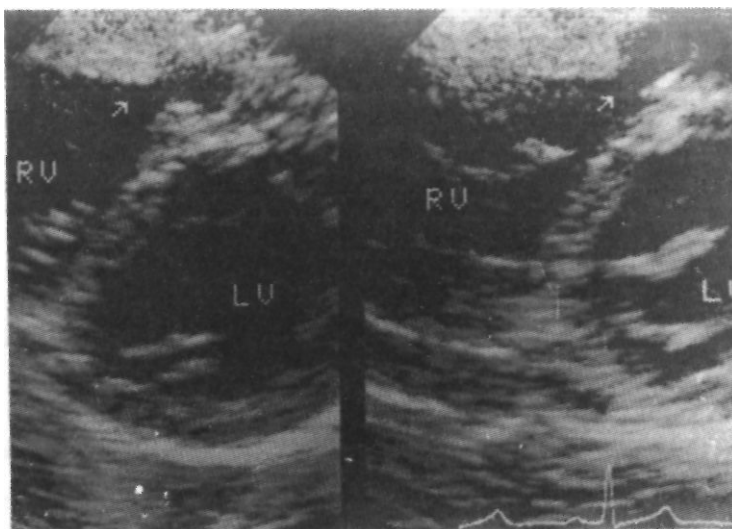
ФКГ регистрировали в 5 стандартных точках на грудной клетке, при необходимости использовали дополнительные точки. Анализу подвергались систолический и диастолический шумы. Амплитуда тонов и шумов считалась малой при отклонении от нулевой линии менее 10 мин, среднеамплитудной—10—12 мин и высокоамплитудной—20—25 мин и более.

Эхокардиография проводилась на аппарате «Echosector-1» фирмы SKJ (США) с доплеровской приставкой АТ1 = 500А и одноэлементным вибрационным датчиком с углом сканирования 30° и SSH-40А фирмы «Toshiba» (Япония)—датчик с углом сканирования 90°. Регистрировали размеры полостей желудочков, *левого предсердия*, диаметр восходящей аорты. Данные оценены в процентах от нормы по ППТ [41].

Эхоморфометрические данные сопоставляли по двумерным эхокардиограммам сечения сердца—по короткой оси на уровне ствола легочной артерии и ее ветвей (датчик с частотой 3,5 МП) (рис. 1). Диаметр **ВОПЖ** измеряли по внутреннему контуру его ствола соответственно 12 часам условного циферблата. Учитывая, что эта зона богата артефактными сигналами,



**Рис. 1.** Двухмерная эхокардиография сечения левых отделов сердца по длинной оси. Отчетливо видна правоположенность корня аорты (А). Стрелкой указан перимембранозный ДМЖП



**Рис. 2.** Двухмерная эхокардиография сечения сердца по короткой оси на уровне обоих желудочков. Стрелкой указано место максимального сужения на уровне разграничительного мышечного кольца. Мембранозный тип стеноза **ВОПЖ**

данный параметр подсчитан только у 29 пациентов, что не дало оснований в будущем уповать на возможность точной оценки типов стенозов ВОПЖ и их гидравлического сечения (рис. 2). Диаметр ФКЛА, наиболее узкого места СЛА и ветвей ЛА, определяли по внутреннему контуру просвета этих отделов легочной артерии, соблюдая перпендикулярное соотношение между стенками и измеряемым размером.

При тетраде Фалло доплерэхокардиограмма потоков отражала некоторые гемодинамические признаки: стеноз ВОПЖ или КЛА, сопровождающийся систолическим турбулентным потоком в стволе легочной артерии ( $V_{\max} > 1,1$  м/с). Большой ДМЖП при ТФ не проявляет себя турбулентным потоком в систоле ПЖ из-за меньшей линейной скорости сброса крови через него при бледной форме порока. Праводеленность корня аорты и ДМЖП одинаково хорошо определялись как на одномерной, так и двухмерной ЭхоКГ.

Диагностику осложнений после РКТФ проводили в основном по данным доплерЭхоКГ. Решунтирование ДМЖП оценивалось по наличию турбулентного систолического потока в полости ПЖ. Резидуальный стеноз СЛА сопровождался турбулентным потоком в стволе ( $V_{\max} > 1,1$  м/с). Недостаточность клапанов ЛА обнаруживали по наличию стробируемого объема в ВОПЖ, используя импульсный режим доплерЭхоКГ. В этих случаях в диастоле регистрировали встречный поток.

Рентгенологическое исследование выполнялось на отечественном аппарате РУМ-20 (рентгенография в 3 стандартных отведениях с расчетом объема сердца), оценивалась пульсация отдельных камер сердца и состояние малого круга кровообращения.

Зондирование полостей сердца и ангиоморфометрию проводили на аппарате «Angioscop» фирмы «Siemens» (ФРГ).

Под сбалансированной анестезией (кетамин + новокаин) у детей и местной анестезией (новокаин 0,5%) у взрослых пунктировалась правая бедренная вена по Сельдингеру. По проводнику вводился катетер Курнанда 5.7 или 8F («Cook Eue», Дания), выполнялась монометрия в правых отделах сердца. При проведении катетера в ствол легочной артерии его заменяли на катетер типа Пик-Тейль («Cook Eue», Дания) и проводили ангиопульмонографию в левой косой проекции с 20-градусным краниальным наклоном с использованием контрастного неионного препарата «Омнипак» («Nycomed», Норвегия) 76% в дозировке 0,75 мг/кг массы тела; препарат вводился в течение 2 секунд. При невозможности проведения катетера в СЛА, контрастное вещество вводили в инфундибулярную камеру ВОПЖ. Затем устанавливали катетер в полость правого желудочка и выполняли правую вентрикулографию в прямой и боковой проекциях с введением «Омнипака» в дозе 1 мг/кг массы тела в течение 2,5 — 3 секунд. При этом

контрастировались ПЖ, ВОПЖ, СЛА и через ДМЖП аорта в восходящем и нисходящем отделах. Обращали внимание на величину полости правого желудочка, тип инфундибулярного стеноза и его протяжения.

Пациентам, перенесшим паллиативные операции, особенно с внутривентрикулярным вмешательством (анастомоз Ватерстоуна-Кули), для оценки анатомии коронарных артерий и их отношения к выходному отделу правого желудочка обязательно выполняли коронарографию. Некоторым больным, для более точной визуализации анастомоза, контрастный препарат вводили непосредственно в функционирующий шунт (рис. 3, 4). Селективную ангиографию бронхиальных сосудов выполняли по показаниям — больным с выраженным полицитемическим синдромом и систоло-диастолическим шумом в межлопаточной области.

Планиметрические расчеты выполняли на экране аппарата «Сipro-35» («Siemens», ФРГ). Все измерения производили в систолу и диастолу, для расчетов использовали среднюю величину.

Проекционное увеличение определяли по изображению катетера известного типоразмера, которое измеряли на уровне диафрагмы в нижней полой вене 4 — 5 раз и средняя величина использовалась для расчетов.

Диаметр фиброзного кольца (ДФкла) измеряли на кадрах ангиопульмоно- и правой вентрикулографии, как и наиболее узкую часть собственно СЛА, правой и левой ее ветвей (Дпра и Длла). При стенозе в области бифуркации ЛА (диаметр суженного участка более 70% диаметра дистального русла) измеряли и диаметр стенозированного участка и наиболее узкой части этой артерии вне стеноза. Для расчетов использовали наименьший диаметр ЛА при ее удовлетворительном развитии, когда не планировалось ее расширения, и диаметры постстенотических участков ПЛА и ЛЛА, т. к. при трансанулярной пластике выполняли и коррекцию их суженных устьев. Диаметр нисходящей аорты измеряли на уровне диафрагмы (рис. 5).

Ангиограммы анализировали по методике А. D. Pacifico, E. H. Blackstone et al. [122, 123, 195, 196, 198, 239], рассчитывая диаметр наиболее узкой части СЛА, будь то фиброзное кольцо, арочное кольцо или непосредственно ствол. Диаметр преобразовывался в величину  $Z$  для окружности.

Величина  $Z$  соответствует числу стандартных отклонений, на которое диаметр наиболее узкой части СЛА у исследуемого пациента отличается от средней окружности ФКЛА у здорового человека по ППТ.

Для оценки ФКЛА в норме J. F. Rowlat et al. [258] на аутопсийном материале в зависимости от роста и массы разработали номограмму.



Рис. 3. Формирование ложного общего артериального ствола на фоне функционирования анастомоза по Вишневному. Введение контраста в устье анастомоза



Рис. 4. Селективная аортография. Анастомоз по Белоку-Тауссиг — единственный источник кровотока через малый круг. Праволежащая дуга аорты

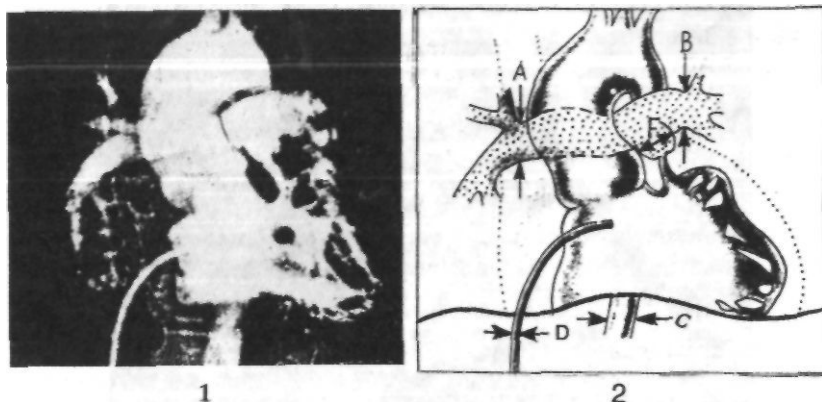


Рис. 5. Схема ангиоморфометрических измерений по данным ангиографии: 1—правая вентрикулография; 2—схема; А—диаметр правой ветви Л А; В—диаметр левой ветви Л А; С—диаметр аорты; F—диаметр ствола Л А; d—диаметр катетера известного типоразмера

Для расчетов применяли следующую формулу:

$$Z = \frac{\text{Дсла}}{10} - 0,3624$$

где  $\frac{\text{Дсла}}{10}$  — средняя нормальная окружность (мм), 0,3624 — стандартное отклонение нормальной окружности.

Учитывая, что средняя нормальная окружность равна  $\frac{\text{Дсла(должный)}}{10}$ , а стандартное отклонение нормальной окружности равно 0,3624, то

$$\begin{aligned} Z &= 3,14159 \cdot \frac{\text{Дсла(мм)} - \text{должный } \frac{\text{Дсла(мм)}}{10}}{0,3624 \cdot 10} = \\ &= \frac{\text{Дсла} - \text{Дсла(должный)}}{1,154} \end{aligned}$$

Должный  $\frac{\text{Дсла}}{10} = 15,29 + 11,42 \text{ ППТ}$ , где 15,29 — должный  $\frac{\text{Дсла}}{10}$  при  $\text{ППТ} = 1,0 \text{ м}^2$ ; 11,42 — скалярный коэффициент.

На основании расчетов, используя морфометрический протокол, можно прогнозировать не только необходимость пластического расширения ствола, но и послеоперационное отношение пиковых систолических давлений правого желудочка к левому:

$$\text{ПЖ/ЛЖ} = \frac{0,4840}{\text{Д}(\frac{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}}{\text{нисх. Ао}})} + 0,2007$$

в случае с пересечением ФКЛА при его гипоплазии, где

$D_{\text{нисх. Ao}}^{\text{ПЛА+ЛЛА}}$  — сумма диаметров ветвей легочной артерии в отношении к нисходящей аорте на уровне диафрагмы;

0,4840 — значение ПЖ/ЛЖ у здорового человека при

$$D_{\text{нисх. Ao}}^{\text{ПЛА+ЛЛА}} = 1,0;$$

0,2007 — величина, на которую ПЖ/ЛЖ у каждого среднего больного с ТФ > нормы.

При этом адекватность снижения давления в ПЖ зависит от величины гидравлического сечения ветвей ЛА. Если фиброзное кольцо не пересекалось, к этой величине прибавляли добавочный коэффициент  $\text{ПЖ/ЛЖ} = 0,09437 \cdot \exp(-0,6344 \cdot z)$ , где 0,09437 — добавочный ПЖ/ЛЖ при нормально развитом СЛА;  $(-0,6344)$  — скалярный экспоненциальный коэффициент.

При ангиоморфометрии, помимо выше описанных расчетов, фиксировали тип стеноза ВОПЖ, аномалии расположения сердца, вариантную анатомию коронарных артерий в проекции ВОПЖ, сопутствующие аномалии, выражающиеся в наличии ДМПП, добавочных ДМЖП, праволежащей дуги аорты, аномального расположения и дренажа добавочных полых вен и других пороков развития.

### **2.3. Обеспечение операции (анестезия, кардиоплегия, искусственное кровообращение, исследование гемодинамики)**

Все операции выполнены под многокомпонентной сбалансированной анестезией и двухкратной премедикацией.

Накануне операции, на ночь, назначали комплекс препаратов, включающих транквилизаторы (седуксен—10 мг, тазепам—10—20 мг, триоксазин—300—600 мг), снотворное (фенобарбитал—0,1—0,2 г, ноксирон—250—500 мг, этаминал натрия—100—200 мг, родедорм—5—10 мг) и антигистаминные препараты (супрастин—20—50 мг, димедрол—50—100 мг, пипольфен—25—50 мг). Премедикация приводила к уменьшению предоперационного эмоционального напряжения и предупреждению возможных побочных сдвигов. Пациентам до 12 лет накануне операции препараты не назначали. Утром в день операции — повторный прием антигистаминного и транквилизирующего препаратов, а за час до операции внутримышечно вводили преднизолон 0,2—0,3 мг/кг, седуксен 10—15 мг и подкожно атропин 0,2—0,4 мг или выполняли премедикацию кетаминном.

Пациентам до 12 лет за 5 мин до начала транспортировки в операционную внутримышечно вводили седуксен 8—10 мг, кетамин 5—6 мг/кг, димедрол 10—15 мг, атропин 0,1—0,2 мг.

В операционном блоке эффект премедикации оценивали с учетом эмоционального состояния больного, изменения ЧСС и АД. Если эффект премедикации оказывался неудовлетворительным, добавочно внутривенно вводили седуксен (5 — 7,5 мг) до достижения необходимой степени седации и стабилизации гемодинамики и только затем приступали к проведению различных манипуляций, необходимых для осуществления интраоперационного контроля за состоянием больного.

Введение в наркоз осуществляли сочетанием кетамина, седуксена и анальгетика — фентанила или дроперидола. При этом в зависимости от применяемого анальгетика различали 2 варианта анестезии: первый — на фоне медленного введения кетамина в дозе 1,2—1,5 мг/кг дробно вводили 10—15 мг седуксена. После наступления сна вводили ардуан 0,06 — 6,1 мг/кг, дипидолор — 5 — 7 мг, а затем проводили интубацию. При втором варианте в отличие от первого вместо дипидолора применяли фентанил (0,2 мг).

Интубацию трахеи выполняли через 3 — 4 мин после внутривенного введения антидеполяризующего миорелаксанта. Искусственную вентиляцию легких осуществляли объемным респиратором РО-5 или РО-6Н в режиме зависимости от показателей функции внешнего дыхания до операции и газового состава крови.

При внутривенных методиках анестезии, введение в наркоз осуществляли посредством инфузии кетамина в дозе 1 — 2 мг/кг в течение 5 — 7 мин или этамидата в дозе 0,16 мг/кг. Затем использовали 10—15 мг седуксена и «тест-дозу» антидеполяризующих миорелаксантов (ардуан 1 мг, навулон 1 мг). Перед интубацией трахеи вводили 0,3 — 0,4 мг фентанила и деполяризующего миорелаксанта 1,3—1,5 мг/кг. Сразу после введения фентанила проводили вспомогательную вентиляцию легких 40%-й кислородной смесью.

В течение операции, для поддержания адекватной анагезии и нейровегетативной блокады, с помощью автоматического шприца постоянно инфузирвали фентанил — 0,005 — 0,007 мг/кг/ч, седуксен — 0,09 — 0,12 мг/кг/ч и ардуан — 0,025 — 0,03 мг/кг/ч. При внутривенных методиках вводили кетамин в дозе 1,1 — 1,2 мг/кг/ч или этамидат — 0,005 мг/кг/ч. Перед наиболее травматичными этапами операции или появлении гипердинамической реакции дополнительно вводили 0,2 — 0,3 мг фентанила и 2,5 — 5 мг дроперидола.

Контроль за показателями гемодинамики в процессе операции осуществляли в мониторинном режиме с помощью АЦВК «Симфония-ЗМТ». Для этого после интубации проводили внутриартериальный катетер в лучевую артерию и через яремную вену — катетер типа «Swan-Ganz» с термодилутором. Регистрировали в реальном времени показатели артериального и центрального венозного давления, давления в правом желудочке, легочной артерии, а после отключения аппарата ИК

устанавливали манометрический катетер в левое предсердие. Измеряли ЧСС, МОС, СВ и т. д. Осуществляли постоянный динамический контроль ЭКГ и ЭЭГ.

**Искусственное кровообращение.** Все операции выполнены в условиях искусственного кровообращения и холодовой фармакологической кардиopleгии в сочетании с наружным охлаждением. Управляемую гемофилию достигали введением гепарина в дозе 2,0—2,2 мг/кг с гемодилюцией 20—30%. Учитывая низкую осмотическую стойкость эритроцитов при полицитемическом синдроме и высокие цифры гемоглобина и гематокрита, перед началом ИК, до введения гепарина, проводили забор аутокрови непосредственно из полости правого предсердия в дозе 250—1000 мл в зависимости от ППТ, Hct, Hb под контролем показателей центральной гемодинамики (АД, ЧСС, ВД) с одномоментным восполнением ОЦК кровозаменителями. Объемную скорость перфузии рассчитывали по номограммам, из расчета 2,5—3,5 л/мин/м<sup>2</sup>. Перфузию контролировали по показаниям насыщения и напряжению кислородом крови, уровню лактата в артериальной крови. ИК проводили в режиме гипотермической перфузии со снижением температуры до 23,3±0,18° С. В процессе операции, после достижения расчетной скорости перфузии, пережимали аорту и проводили холодовую фармакологическую защиту миокарда от аноксии [58].

Кардиopleгический раствор нагнетали в корень аорты, ниже зажима, через специальную систему под давлением 30—50 мм рт. ст. Для достижения контролируемой гемодилюции вскрывали правые отделы сердца для удаления кардиopleгического раствора некоронарным отсосом. Количество кардиopleгического раствора (400—800 мл) зависело от длительности пережатия аорты. Эффективность защиты оценивали по температуре миокарда, регистрируемой игольчатым датчиком в межжелудочковой перегородке, которая колебалась от +8 до +14° С. Снаружи сердце обкладывали ледяной крошкой и полость перикарда орошали холодным физиологическим раствором. При повышении температуры миокарда или электрической активности сердца выполняли повторную кардиopleгию.

В процессе операции измеряли внесердечный сброс по малому кругу кровообращения в процентах от объемной скорости перфузии (сброс по МКК в % ОС), который регистрировали за 1 мин по объему притекающей в кардиотомный резервуар крови по коронарному отсосу из ствола ЛА и дренажа левого желудочка при пережатой аорте и турникетах на полых венах. При повторных операциях сброс по МКК фиксировали после разобщения анастомозов. При выраженном сбросе, достигавшем 40—70% ОС, для получения сухого операционного поля снижали температуру перфузии до +16...+17° С со снижением ОС до 50—30% по сравнению с расчетными показателями, что позволяло визуализировать внутрижелудочковые структуры.

Искусственное кровообращение проводили аппаратами «Stokert» (ФРГ) и «Gambro» (Швеция). Использовали одноразовые перфузионные системы с оксигенаторами Бентли (Темп-трол 0-200 А), ВО-10, Шайли (S-100), Гарвей (Р-200 и Н-1500), Гамбро 10. Среднее время ИК (113,87 + 3,03) мин. Время пережатия аорты (76,97 + 1,69) мин.

После окончания внутрисердечного этапа операции и согревания больного, особое внимание перед снятием зажима с аорты уделяли профилактике воздушной эмболии.

Время операции от кожного разреза до ушивания операционной раны в среднем составило (344,17 + 29,66) мин.

**Интраоперационная диагностика.** Всем больным перед подключением аппарата ИК и после восстановления адекватного самостоятельного кровообращения измеряли показатели системной гемодинамики, диагностировали уровень и тип стеноза ВОПЖ. Давление во всех камерах сердца и магистральных сосудах измеряли с одномоментным исследованием кровотока в аорте и легочной артерии. Давление регистрировали с помощью тензометрических датчиков фирмы «Siemens-Elema» (ФРГ). Объемный кровоток по сосудам определяли с помощью отечественных электромагнитных расходомеров крови «РКЭ-3».

Регистрируемые кривые записывали самописцем «Mingograf-81, 82» синхронно с одним из стандартных отведений ЭКГ (см. табл. 7).

На доперфузионном этапе, дополнительно, для оценки сброса по аортолегочным анастомозам и его количественной оценки, определения состояния бронхиального кровообращения, использовали метод разведения электроимпедансных индикаторов, разработанный в НЦХ РАМН.

Метод основан на разведении крови растворами с различными электрическими свойствами. Суть его состоит в измерении электрического сопротивления крови, в отличие от температурных или оптических методов. В качестве индикатора использовали 10%-й раствор хлористого натрия или 7%-й раствор соды, обладающие более высокой электропроводностью по сравнению с кровью, или растворы 5 или 40%-й глюкозы, являющиеся диэлектриками. В качестве датчика использовали биполярную иглу или катетер. Электрическое сопротивление измеряли с помощью реоплетизмографа РПГ-2-03, а кривую разведения регистрировали на мингографе. При включенном комплексе аппаратуры утечка тока не превышала 10 мкА, что свидетельствует о полной безопасности пациента.

Для количественной оценки внесердечного кровотока датчик устанавливали в левом предсердии, пунктируя межпредсердную борозду. Правильность постановки датчика определяли по кривой давления манометрического канала, имеющегося на датчике

Таблица 7

Состояние гемодинамики у больных ТФ  
доРКТФ ( $M \pm t$ )

Давление, мм рт. ст.:	
ПЖ	97,7 $\pm$ 1,5
ПЖВО	49,35 $\pm$ 2,72
ЛА сист.	18,37 $\pm$ 0,58
ЛА диаст.	7,33 $\pm$ 0,40
ЛЖ	96,59 $\pm$ 1,23
ПП	7,60 $\pm$ 0,31
ЛП	8,02 $\pm$ 0,32
Перепад давления, мм рт. ст.:	
ПЖ – ПЖВО	49,32 $\pm$ 2,8
ПЖВО – ЛА	31,51 $\pm$ 2,7
ПЖ – ЛА	79,61 $\pm$ 1,59
ФИ, %:	
ПЖ	71,67 $\pm$ 1,2
ЛЖ	72,34 $\pm$ 1,16
СИ, л/мин/м <sup>2</sup>	3,77 $\pm$ 0,16
СВ, л/мин	4,7 $\pm$ 0,21
ЧСС, уд/мин	109,1 $\pm$ 1,7
Dr/dt, мм рт. ст.:	
max ПЖ	1258,3 $\pm$ 46,2
ЛЖ	1178,0 $\pm$ 46,3
min ПЖ	1073,0 $\pm$ 42,0
ЛЖ	1015,1 $\pm$ 37,3
КДД, мм рт. ст.:	
ПЖ	8,1 $\pm$ 0,38
ЛЖ	8,07 $\pm$ 0,42

(рис. 6). После первой инъекции индикатора (2–4 мл 7%-го раствора  $\text{NaHCO}_3$ ) в правое предсердие получали обычную кривую разведения для оценки суммарного кровотока по легочной артерии, включая бронхиальный кровоток и сброс по анастомозу. Вторую инъекцию (3 мл 7%-го  $\text{NaHCO}_3$ ) выполняли в восходящую аорту, при которой в левом предсердии только по шунту и бронхиальным артериям регистрировали кривую кровотока. Величину коллатерального кровотока оценивали как отношение площадей под кривыми с учетом объема инъекции.

Завершая внутрисердечный этап операции под визуальным контролем, устанавливали катетер Swan-Ganz в легочную артерию для последующего мониторингового контроля гемодинамики. Завершив внутрисердечную коррекцию, отключение ИК и стабилизировав гемодинамику, проверяли герметичность перегородок сердца и измеряли величину сброса при его наличии методом разведения электроимпедансных индикаторов (рис. 7, 8).

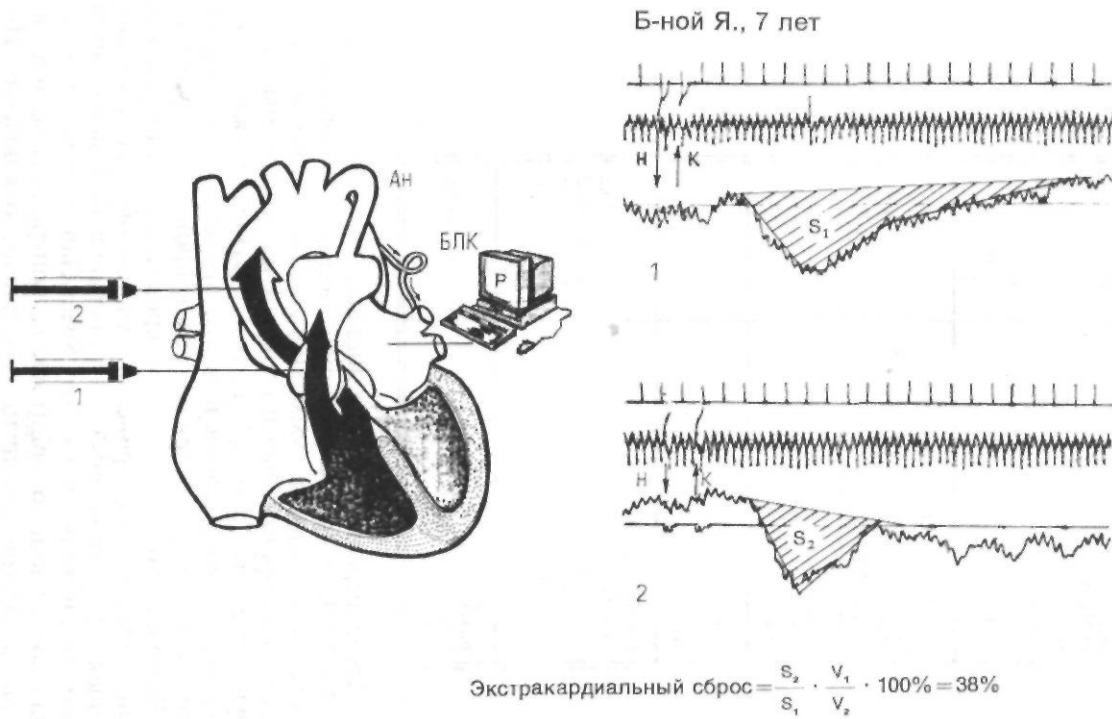


Рис. 6. Диагностика электроимпедансным методом экстракардиального сброса: 1—первая инъекция индикатора в ЛА; 2—вторая инъекция индикатора в аорту; Н—начало введения индикатора; К—конец введения индикатора; Р—регистратор; Ан.—анастомоз; БЛК—бронхолегочные коллатерали; S<sub>1</sub> и S<sub>2</sub>—площади над кривыми; W и Уг—объем первой и второй инъекции

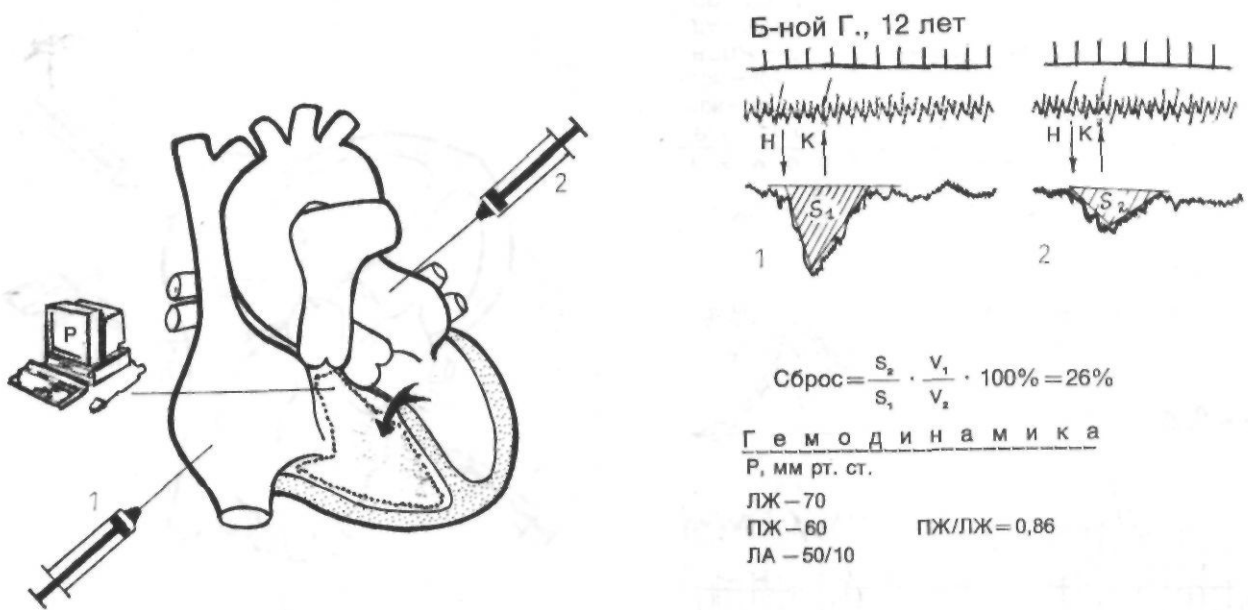
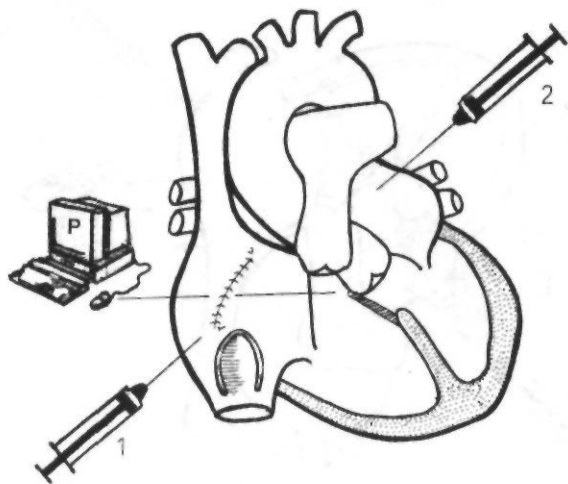
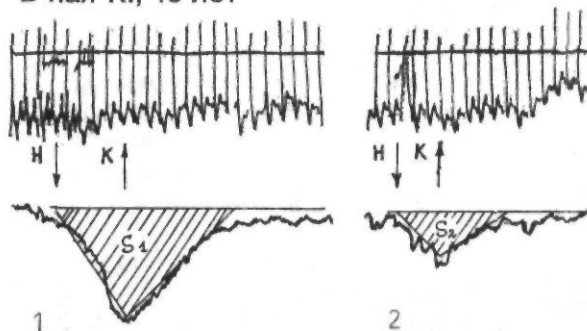


Рис. 7. Диагностика электроимпедансным методом резидуального сброса на уровне МЖП после РКТФ: 1—первая инъекция — в ПП; 2—вторая инъекция в ЛП



Б-ная К., 13 лет



$$\text{Сброс} = \frac{S_2}{S_1} \cdot \frac{V_1}{V_2} \cdot 100\% = 13\%$$

Г е м о д и н а м и к а

Р, мм рт. ст.

ЛЖ — 90

ПЖ — 40

ВОПЖ — 40

ЛА — 30/10

ПП = ЛП — 8

ПЖ/ЛЖ = 0,44

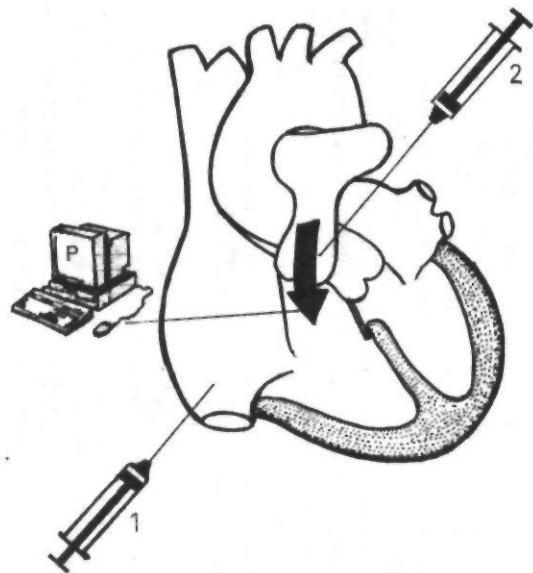
Рис. 8. Диагностика электроимпедансным методом резидуального сброса на уровне МПП после РКТФ: 1—первая инъекция в ПП; 2—вторая инъекция в ЛП

Регистрировали также регургитацию на клапанах легочной артерии и величину истинного внесердечного шунта после разобщения функционирующих анастомозов датчиком в выходном отделе правого желудочка под клапанами легочной артерии. После инъекции индикатора в правое предсердие регистрировали (2 мл 7%-го  $\text{NaHCO}_3$ ) кривую разведения для оценки сердечного выброса. Вторую инъекцию (4 мл 7%-го  $\text{NaHCO}_3$ ) выполняли в левое предсердие. При появлении кривой разведения в случае резидуального сброса на уровне перегородок сердца оценивали его величину как отношение площадей под кривыми с учетом величины инъекции и решали вопрос о необходимости повторного включения ИК для устранения рещунтирования. Резидуальное шунтирование подтверждалось данными манометрии и оценкой насыщения крови кислородом в правых отделах сердца. Для оценки степени регургитации на клапанах ЛА вторую инъекцию, при прежнем положении датчика, выполняли в ствол ЛА над створками клапана легочной артерии в течение 3 — 4 сердечных циклов (рис. 9). Расчеты выполняли аналогичным методом. Затем исследовали центральную гемодинамику тем же методом, но с учетом герметичности перегородок сердца. Дополнительно оценивали КДО и КСО.

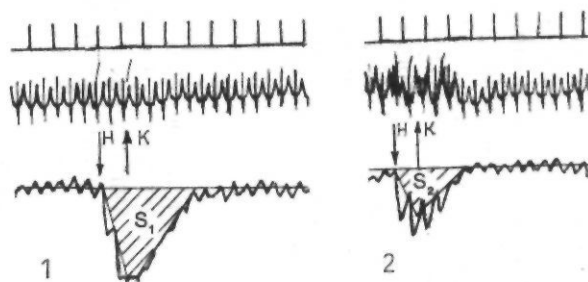
Для оценки вариантной анатомии порока и изучения ее влияния на состояние кровообращения как в доиерфузионном периоде, так и после РКТФ, разработан интраоперационный морфометрический протокол.

После вскрытия перикарда оценивали вариантную анатомию положения сердца, коронарных сосудов в выходном отделе правого желудочка, наличие сопутствующих пороков. До начала внутрисердечного этапа измеряли наружные диаметры восходящей аорты, ствола и ветвей ЛА, доступные для оценки из срединной стернотомии.

Во время внутрисердечного этапа оценивали тип инфундибулярного стеноза и структуры, его образующие, измеряли длину конусной перегородки, диаметр гидравлического сечения ВОПЖ, тип и диаметр ДМЖП с фиксацией протяженности АТК при его выраженности. Степень декстрапозиции аорты оценивали в процентах по отношению к плоскости МЖП, проведенной краниально до нижнего края ДМЖП к ФКАо. При обнаружении добавочных ДМЖП регистрировали их диаметр и локализацию. Дополнительно измеряли внутренние диаметры ФКЛА, СЛА, ПЛА, ЛЛА и клапанного стеноза. Фиксировали ориентацию фиброзных структур корня ЛА на наружную поверхность ВОПЖ, состояние створок и их количество. При вскрытии правого предсердия фиксировали локализацию и диаметр ДМПП. Все измерения выполняли с помощью набора бужей, чертежного измерителя и линейки, с точностью измерения в 1 мм.



Б-ной Я., 7 лет



$$\text{Регургитация} = \frac{S_2/V_2}{S_1/V_1 - S_2/V_2} \cdot 100\% = 23\%$$

**Рис. 9.** Оценка электроимпедансным методом регургитации на клапане легочной артерии после РКТФ: 1-первая инъекция в ПП; 2—вторая инъекция в ЛА над створками клапана

После операции в отделении кардиореанимации и интенсивной терапии (ОР и ИТ) проводим мониторинг правожелудочкового и артериальных давлений, вплоть до экстубации больного, и определяем производительность сердца по данным сердечного выброса (СВ) с помощью катетера. Оцениваем дозы кардиотоников и вазодилаторов, показатели КЩР артериальной и венозной крови, кровопотерю, время ИВЛ и время пребывания пациента в отделении.

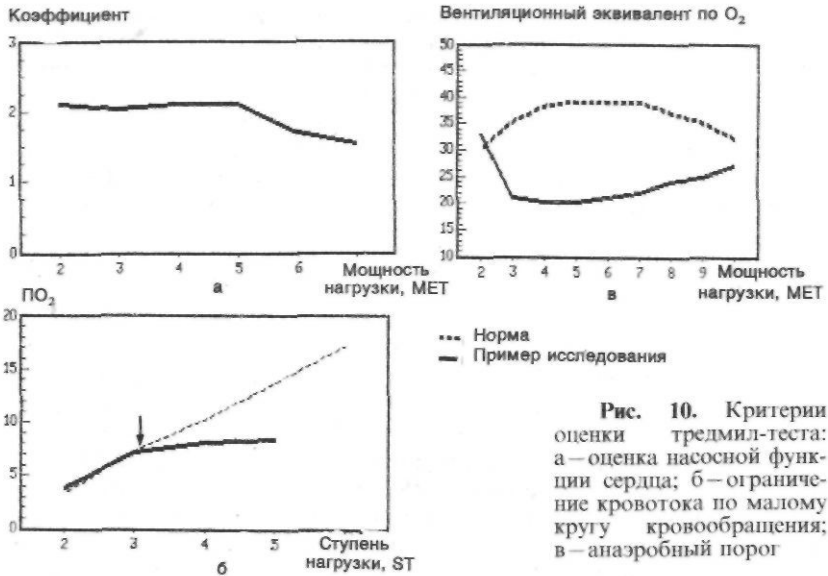
После перевода больного в палату и окончания госпитального периода, перед выпиской из стационара обязательны ЭКГ, ФКГ, эхокардиография и повторный анализ крови.

В программу изучения функционального статуса пациентов был включен тредмил-тест, позволяющий неинвазивно как в до, так и в отдаленные сроки после операции оценивать функциональный класс пациента и выявлять нарушения центральной гемодинамики по комплексу газоаналитических показателей.

Программа тредмил-теста разработана в НЦХ РАМН [62, 65]. Нагрузка на тредмиле (L. E. Jager) создается также по стандартному протоколу со скоростью ходьбы 1,5 — 3,2 — 4,0 — 5,4 км/ч по 1-, 2-, 3-, 4-й ступеням. Начиная с 4-й ступени, скорость ходьбы не возрастает, а интенсивность нагрузки увеличивается за счет угла наклона тредмила на 2% на каждой ступени. Длительность нагрузки в течение полной ступени составляет 3 мин, длительность периода восстановления—2—5 мин после каждой ступени. Гемодинамические показатели регистрируются с помощью кардиопульмонального комплекса Ergoxyscreen, E. Jager (ФРГ), позволяющего в реальном времени измерять минутную легочную вентиляцию, потребление  $O_2$  и выделение  $CO_2$ , средние концентрации выдыхаемого  $Сb$  и  $CO_2$ .

По программе тредмил-теста, в ходе нагрузки определялась степень недостаточности насосной функции правого желудочка. Недостаточность, как известно, приводит к циркуляторной гипоксии, что проявляется избыточным кислородным долгом, необходимым для окисления дополнительных недоокисленных продуктов энергетического обмена. Появлению избыточного кислородного долга соответствовало изменение линейной динамики этого показателя с неадекватным ростом при продолжении тредмил-теста. Наиболее удобно выявлять момент возникновения неадекватного долга и декомпенсации насосной функции левого желудочка по динамике коэффициента восстановления. Последний соответствует тангенсу угла в пространных роста кислородного долга и суммарного потребления  $O_2$  в нагрузке на каждой ступени (рис. 10а).

Критерием возникновения недостаточности сердечного выброса из правого сердца являлась стабилизация потребления кислорода, несмотря на увеличение мощности нагрузки в тредмил-тесте (рис. 10б). Критерий отражает стабилизацию перфузии, и следовательно, оксигенации крови, притекающей к вентилируемым альвеолам из правого желудочка.



**Рис. 10.** Критерии оценки тредмил-теста: а—оценка насосной функции сердца; б—ограничение кровотока по малому кругу кровообращения; в—анаэробный порог

р исследования

**Рис. 10.** Критерии оценки тредмил-теста: а—оценка насосной функции сердца; б—ограничение кровотока по малому кругу кровообращения; в—анаэробный порог

Нарушение насосной функции сердца, как отмечено выше, вызывает циркуляторную гипоксию, увеличивающуюся при продолжении тредмил-теста. Следовательно, момент начала лактоацидоза может рассматриваться как дополнительный критерий. Принято выявлять этот момент по неинвазивным критериям анаэробного порога (рис. 10в). О начале лактоацидоза свидетельствует перелом в динамике вентиляционного эквивалента по кислороду, а последующая альвеолярная гипоксемия указывает на декомпенсацию буферных систем кислороднощелочного гомеостаза и начало снижения рН крови, что обозначает порог метаболического лактоацидоза и соответствует началу бурного роста концентрации лактата в крови.

При отсутствии критериев нарушения функции левого и правого сердца проба оценивается по максимально достигнутой нагрузке. Мощность нагрузки в момент появления любого из критериев оценивали в метаболических единицах MET, где 1 MET=3,5 мл/кг мин<sup>-1</sup> потребления кислорода. Для унифицированной оценки тредмил-теста использовали функциональные классы, рекомендуемые ВОЗ [63, 64, 68, 92]: первый класс—критическая нагрузка более 7 MET, второй—от 5 до 7 MET, третий—от 2 до 5 MET, четвертый—ниже 2 MET. Тредмил-тест продолжался до появления критериев пробы с физической нагрузкой, также рекомендуемых ВОЗ [92].

До операции РКТФ тредмил-тест проведен 53, после операции 86 пациентам. При дооперационном исследовании результаты тредмил-теста практически у всех больных были крайне низкими. Избыточный кислородный долг возникал в среднем

с первой ступени пробы ( $2,8 \pm 0,85$  МЕТ) одновременно с ростом лактоацидоза ( $2,8 + 1,05$  МЕТ) и присоединением декомпенсации ацидоза на последующих ступенях пробы ( $3,4 + 0,68$  МЕТ). По пороговым нагрузкам 59% больных отнесены к третьему и 41% к четвертому функциональному классу.

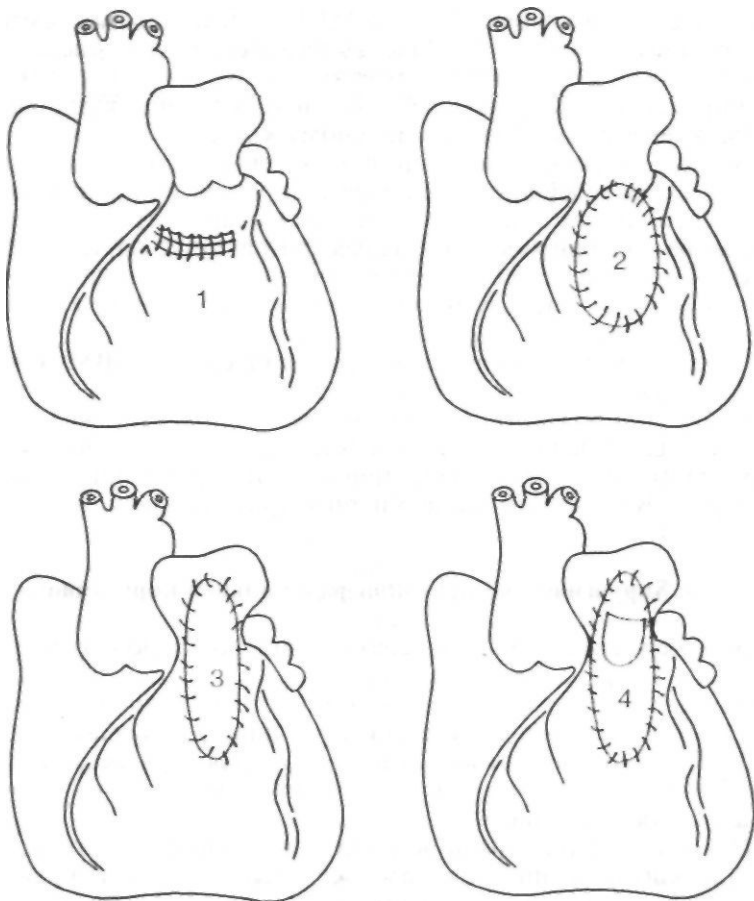
Анализ эффекта операции в отдаленные сроки включал оценку показателей крови для изучения регрессии полицитемического синдрома, электро-, фоно- и эхокардиографию и определение толерантности к физической нагрузке на тредмиле, выживаемости и стабильности результатов (с помощью актуарного метода), частоту осложнений (в процентах и в экстенсивных величинах на 1000 пациенто-месяцев).

Статистическая обработка проводилась на ЭВМ СМ-4 в НИОМБТ НЦХ РАМН (программа составлена ст. инженером Т. Н. Кислухиной). Вычисляли среднестатистические показатели с определением достоверности отличий (Р), использованием критерия Стьюдента, Фишера и непараметрических критериев Вилкоксона-Мана-Уитни и критерия знаков.

#### **2.4. Хирургический протокол радикальной коррекции**

Все операции выполняли через срединную продольную стернотомию. Выраженное развитие капиллярной сети в подкожножировой клетчатке, и особенно в области надкостницы, требовало тщательного гемостаза грудины диатермокоагуляцией. Губчатое вещество грудины по краям разреза всегда обрабатывали воском для профилактики кровотечения во время введения гепарина.

После перикардотомии под аорту подводили тесьму и подшивали кисетные швы на передней стенке аорты и правого предсердия для канюлирования магистралей аппарата ИК. Особое внимание обращали на анатомию коронарных артерий в ВОПЖ с учетом доступа к внутрижелудочковым структурам. Затем измеряли гемодинамические параметры в следующей последовательности: устанавливали флоуметрический датчик на аорту, манометрировали путем пункции ПП, ЛП, ПЖ (тело), ЛЖ, **ВОПЖ**, ЛА, оценивали методом разведения электроимпедансных индикаторов внесердечный коллатеральный кровоток по МКК и величину право-левого сброса через ДМЖП. Измерив гемодинамические параметры, подводили тесьму под устья полых вен. Эта манипуляция, по нашим наблюдениям, может значительно ухудшать состояние гемодинамики пациента, поэтому ее выполняли перед установкой артериальной магистрали или на ИК. Обязательным является осмотр боковых и задней поверхности сердца для обнаружения возможных аномалий впадения добавочных вен, что влияет на дальнейшую тактику операции.



**Рис. 11.** Виды пластики ВОПЖ при РКТФ: 1—шовная из поперечного доступа; 2—расширение продольной венрикулотомии заплатой; 3—трансаннулярная; 4— трансаннулярная с использованием МКТ

В зависимости от типа расположения коронарных артерий, выраженности инфундибулярной камеры (полости III желудочка и степени гипоплазии ствола и ветвей ЛА), использовали доступы к внутривентрикулярным структурам: *поперечный* доступ в выходном отделе ВОПЖ с последующей шовной пластикой, *продольный* доступ в ВОПЖ без пересечения ФКЛА с последующим расширением этой зоны заплатой, *трансаннулярную пластику* при гипоплазии СЛА или моностворчатый ксеноперикардальный трансплантат (МКТ) для предупреждения выраженной регургитации на клапанах ЛА (рис. 11). При изолированной умеренной гипоплазии ФКЛА продольную пластику ВОПЖ дополняли расширяющей вальвулопластикой корня ЛА (распределение по типам операций см. в табл. 8).

Выбор метода пластики ВОПЖ при РКТФ в зависимости от степени гипоплазии ствола легочной артерии

Степень гипоплазии ЛА	Тип пластики	п	Процент
Без гипоплазии	Поперечная шовная	26	11,6
	Продольная + заплата	60	26,3
Умеренная гипоплазия ФКЛА	Расширяющая вальвуло-пластика	31	13,8
Выраженная гипоплазия СЛА	Трансаннулярная МКТ	34	15,2
		73	32,1
	<i>Всего</i>	224	100

В последнее время мы отдаем предпочтение использованию продольного доступа в выходном отделе, т. к. он позволяет в процессе операции манипулировать его длиной, направлением по отношению к коронарным сосудам и опасным зонам МЖП и при необходимости может быть продолжен на ствол ЛА при обнаружении ее гипоплазии. Полость правого желудочка вскрывалась на пережатой аорте после охлаждения больного ниже  $+28^{\circ}\text{C}$  при наступлении фибрилляции. Коронарным отсосом удалялась кровь из полости ПЖ и его проводили в ствол ЛА, по возможности, в левую ее ветвь.

Для надежного получения сухого операционного поля обязательно дренируем левый желудочек в связи с выраженным внесердечным коллатеральным кровообращением легких. После удаления крови из полостей сердца проводится кардиоплегия и полость перикарда заполняется холодным раствором. Для исключения неуправляемой гемодилуции кардиоплегический раствор удаляется из правого желудочка некоронарным отсосом. По прекращении электрической активности выполняем резекцию инфундибулярного стеноза. При мембранозном типе стеноза ВОПЖ следует иссечь фиброзномышечную мембрану и мобилизовать свободную стенку правого желудочка. Для адекватной визуализации ДМЖП, при необходимости экономно резецируем БАВЗ, ориентируясь на ФКАо для исключения его травматизации.

Мы стараемся не нарушать целостность эндокарда в области переднего лимба СМТ и проксимальной части КП для исключения прорезывания швов на ДМЖП в этих зонах. Модераторный пучок не пересекаем, но у некоторых больных это выполнить было необходимо для разрушения мышечного разграничительного кольца I порядка, как при мультивариантном типе стеноза ВОПЖ.

Объем миокардиальной резекции контролируется пальцем и по измерениям с помощью набора бужей, диаметр которых

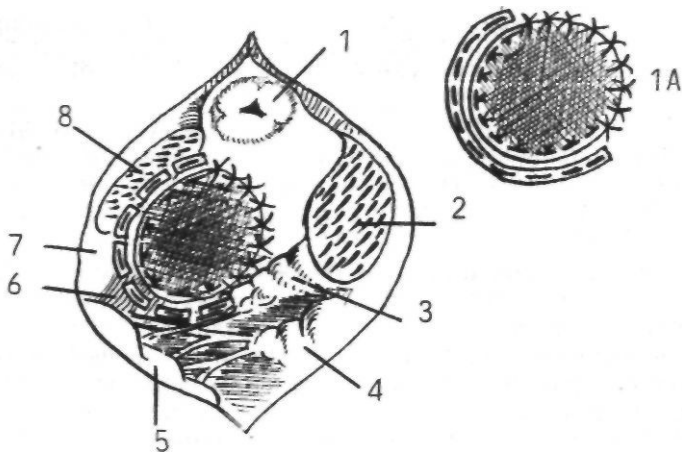
соответствует расчетным по площади поверхности тела больного. После устранения инфундибулярного стеноза выполняем пластику ДМЖП.

Мы используем три методики фиксации заплаты: П-образные швы, П-образные швы на прокладках и непрерывный обвивной или матрацный шов, или комбинацию этих методик.

*Пластика ДМЖП П-образным швом с непрерывным обвивным швом по верхненаружному краю (I тип).* Первый П-образный шов накладываем под хордой «Ланцизи» перегородочной папиллярной мышцы таким образом, что вкол осуществляем, отступая от нижнего края ДМЖП на 2 — 3 мм, а выкол — строго по переднему ребру СМТ. Это исключает повреждение проводящей системы. По ходу заднего лимба СМП таким же образом последовательно накладываем швы непосредственно до аорты, трикуспидального фиброзного контакта (АТК) и далее с перегородки на БВЗ по ходу ФКАо, отступая от него на 1 мм до тех пор, пока последовательное наложение швов по часовой стрелке не достигнет проксимальной части КП, отстоящей на 3 — 5 мм от ФКАо, которое может быть травмировано вместе с правой или некоронарной створкой в процессе непрерывного шва этой зоны.

Для более адекватной визуализации краев ДМЖП каждый предыдущий шов используем как держалку, осуществляя его легкую тракцию для выведения в рану последующего фрагмента края ДМЖП. После измерения диаметра ДМЖП выкраиваем заплату из тефлона или ксеноперикарда, диаметр которой превышает диаметр ДМЖП на 3 — 4 мм. Соблюдая шаг и расстояние между вколами, швы проводим через нижний край заплаты на расстоянии 1,0—1,5 мм от края. При использовании тефлоновых заплат, для исключения возможного разволокнения тканного материала, с помощью электрокоагулятора оплавливаем край заплаты. Заплату по нитям перемещаем в полость сердца. Фиксацию швов начинаем с самого глубоко-расположенного, находящегося, как правило, в области АТК. Используя его как направляющую держалку и осуществляя за него тракцию МЖП, последовательно завязываем швы, сначала против часовой стрелки, а затем оставшиеся — по часовой стрелке, исключая, таким образом, изменение натяжения МЖП и предотвращая их прорезывание. Сохраняем первый и последний шов на краях заплаты, промежуточные нити срезаем. Сохраненными швами, вытягивая их в линию, непрерывным 2-рядным швом фиксируем заплату к верхнему и наружному краю ДМЖП.

*Пластика ДМЖП П-образными швами на прокладках и непрерывным обвивным швом по верхнему наружному краю ДМЖП (II тип).* Методика и последовательность наложения швов не отличается от I типа, но во избежание прорезывания лигатур и реканализации ДМЖП, особенно в зонах с нарушенным



**Рис. 12.** Метод пластики ДМЖП с использованием П-образных швов на прокладках (1 А — модификация с использованием единой прокладки): 1 — КЛА; 2 — резецированная латеральная и свободная стенка ВОПЖ; 3 — СМТ; 4 — передняя папиллярная мышца; 5 — 3-створчатый клапан; 6 — АМК; 7 — БАВЗ; 8 — частично резецированная КП

эндокардиальным слоем, последнее время мы при наложении П-образных швов применяем микропрокладки из тефлона или ксеноперикарда 3x1 мм, или фрагменты эндососудистых катетеров, приготовленные заранее на операционном столе (рис. 12).

*Фиксация заплата непрерывным швом.* Используем непрерывный обвивной или матрацный шов. Начиная с зоны прикрепления перегородочной хорды, после наложения П-образного шва на прокладке по часовой стрелке и против нее, выполняем фиксацию заплата. Шов завязываем в области КП или переднего лимба СМП. Эта методика возможна только при хорошей экспозиции ДМЖП, визуализации всех его краев и требует от хирурга высокой квалификации. В труднодоступных зонах, в области АМК и БАВЗ, возможно наложение только однорядного шва, однако при прорезывании даже одного стежка может произойти значительное рещунтирование. Распределение материала по типам пластики ДМЖП представлено в табл. 9.

Таблица 9

**Методы пластики ДМЖП**

Тип пластики	п	Процент
I	34	16,0
II	159	75,0
III	19	9,0

Наиболее надежен, по нашему мнению, II тип пластики. Он позволяет с помощью прокладок осуществлять адекватную тракцию краев ДМЖП и избегать прорезывания швов в зоне гипертрофированного и лишённого эндокарда миокарда. Начиная с 1985 г., мы в основном используем эту методику. Для наложения швов используем атравматические нити 4-0 (Etibond). Количество П-образных швов зависит от анатомических особенностей ДМЖП и в основном от его диаметра ( $r = 0,42$ ;  $P < 0,01$ ).

После окончания пластики ДМЖП верхний угол разреза продолжаем до ФКЛА, стараясь не сохранять миокард передней стенки ПЖ в этой зоне, что исключает возможность возникновения градиента между ВОПЖ и ЛА на фоне кардиотонической терапии в послеоперационном периоде.

Следующий этап — прецизионная вальвулопластика клапанов ЛА. С помощью проволочных хордальных крючков створки КЛА вывихиваются в разрез ВОПЖ до визуализации комиссур. Строго по проекции комиссуральных стержней выполняем комиссуротомию до фиброзного кольца. При недостаточной подвижности створок производим их частичное отслаивание на 0,5 мм от стенки ЛА и с помощью калибраторов определяем соответствие диаметра ФКЛА нормативным по ППТ. При гипоплазии ФКЛА более 14—15% от нормы, вопрос о тактике решаем в сторону трансаннулярного вмешательства. В этот период меняем холодовый раствор в полости перикарда и повторяем кардиоплегию. Поднимаем головной конец операционного стола, что исключает попадание раствора из полости перикарда в коронарный отсос, проведенный в левую ветвь ЛА при трансаннулярном доступе. По возможности, оценив отношение фиброзных элементов корня ЛА к передней поверхности ВОПЖ, разрез продолжаем через переднюю комиссуру до бифуркации, после чего оцениваем диаметр ПЛА и ЛЛА и при обнаружении стеноза проводим разрез через суженный участок предварительно мобилизованной ветви до постстенотического расширения. В разрез вшиваем заплату, рассчитывая ее ширину (ШЗ) по формуле:

$$\text{Шз} = L \cdot A \text{ необходимая} \cdot \sqrt{K} \text{ истинная} \cdot \text{ } \wedge \text{ мм.}$$

Увеличение ширины заплата на 4 мм необходимо для наложения швов. Фиксацию начинаем с дистального угла разреза непрерывным обвивным швом нитью 4-0 «Prolen». С латеральной стороны фиксируем поочередно то латеральный, то медиальный край заплата, что позволяет избежать ее деформации. В зависимости от толщины миокарда передней стенки ВОПЖ, при продолжении шва в этой зоне, используем «Prolen» 3-0, постепенно переводя коронарный отсос из ЛА в ВОПЖ. Перед окончанием шва вскрываем ПП и ушиваем дефект перегородки, что позволяет получить адекватную экспозицию и сухое поле МПП.

После герметизации стенки предсердия заканчиваем шов на заплате ВОПЖ. Согревание больного и профилактика воздушной эмболии выполняется перед снятием зажима с аорты и восстановлением адекватной сердечной деятельности.

После стабилизации показателей гемодинамики и отключения аппарата ИК проводим повторный хирургический гомеостаз. В последнее время при ушивании перикарда мы обязательно используем вставку из телячьего перикарда (применена у 93 больных). Размеры лоскута — 87,7 + 2,64 на 38,8 + 1,51 мм позволяют исключить влияние сведения перикарда на состояние гемодинамики. При этом мы не наблюдали ни изменений АД, ни нарушений ритма.

Этот прием при повторных операциях значительно облегчает стернотомию, предупреждая травму правого желудочка, а отсутствие выраженного спаечного процесса в полости перикарда (отмеченное нами у 2 повторно оперированных больных) значительно облегчает повторное вмешательство.

### **ГЛАВА 3. ИНТРАОПЕРАЦИОННАЯ ОЦЕНКА ВАРИАНТНОЙ АНАТОМИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО**

Исходы операции при тетраде Фалло во многом определяются анатомическим вариантом порока [12, 15, 24, 37, 90, 107]. Представление о вариантной анатомии порока складывается при изучении эмбриологических особенностей его формирования.

Для правильного понимания вариантной анатомии правого желудочка, ствола и ветвей ЛА большое значение имеет представление о развитии truncus сердца и разделении луковичи сердечной трубки при тетраде Фалло.

Сердце развивается из мезенхимальных клеток в начале второй недели внутриутробной жизни [30, 90, 107, 113, 284, 285, 286]. К 21-му дню оно состоит из пяти взаимосвязанных частей: truncus arteriosus, bulbus cordis, ventriculus communis, atrium communis, sinus venosus и расположено в продольном направлении в околосердечной полости. В связи с несоответствием скорости роста сердечной трубки, околосердечной полости и в результате фиксирования ее концов к окончанию 4-й недели она изгибается, приобретая S-образную форму с формированием главных отделов еще неперегородоченного сердца.

После перемещения сердца из краниального в грудной отдел, начинается формирование перегородок сердца. Из нижнего отдела сердечной трубки формируется верхушка сердца и на пятой неделе из этого сегмента начинает формироваться МЖП.

Рост происходит из мезенхимальной шпоры снизу вверх по направлениям: сзади к предсердно-желудочковому устью и спереди к растущей навстречу перегородке bulbus (ПБ). Задняя часть мышечной перегородки соединяется с задней предсердно-желудочковой подушечкой, передняя — с передней. К этому времени предсердия уже сформировались и дренируются в соответствующие желудочки. Края растущих МЖП и ПБ соединяются с образованием foramen interventricularis, которое в последующем закрывается мембранозной перегородкой, формируемой из краевых зон правого и левого выступов перегородки bulbus и дорзальной эндокардиальной подушечки. Crista supraventricularis развивается из мышечной подушечки, расположенной между Ао и ЛА.

Для формирования тетрады Фалло важное значение имеют особенности развития truncus сердца и разделение луковичи сердечной трубки с формированием артериального конуса. Благодаря фиксации к околосердечной полости начальной части сердечной трубки, являющейся truncus, она не участвует в изгибании. Деление начинается на уровне 4 — 6 пар жаберных артерий с образованием двух складок на дорзальной и вентральной стенках ствола. Развиваясь, они соединяются, образуя перегородку, разделяющую truncus на два сосуда, при этом совершается поворот по часовой стрелке таким образом, что к моменту окончания формирования перегородки артериального конуса с МЖП происходит дифференцированное совпадение Ао с ЛЖ, и ЛА с ПЖ [206].

В процессе формирования перегородка артериального конуса совершает два поворота вокруг продольной оси. При первом повороте верхняя часть артериального конуса поворачивается на 180° против часовой стрелки, а нижняя — на 90° по часовой стрелке. Перегородка конуса приобретает спиралевидную форму, соединяясь в верхней части с перегородкой truncus, но из-за несовпадения углов наклона не может соединиться с МЖП. В результате второго поворота, когда верхняя часть поворачивается на 150° по часовой стрелке, а нижняя — на 45° против нее, спиралевидность сглаживается и перегородка артериального конуса соединяется с МЖП [24, 32, 284, 286].

Укорочение и постепенная обособленность элементов артериального конуса в процессе вращения постепенно утрачивается. Из правой его части формируется ВОПЖ, а из левой — небольшой фрагмент субаортального отдела.

Особенности эмбриогенеза при тетраде Фалло заключаются в следующем: в результате неправильного деления truncus, в зависимости от степени выраженности процесса формируется гипоплазия СЛА, вплоть до его атрезии [106, 108, 118]. В сочетании с инверсией конуса это приводит к образованию праводеленности аорты, гипертрофии конусной перегородки и элементов наджелудочкового гребня, усиливает обструкцию

путей оттока от ПЖ [106, 107, 108, 109, 118, 151, 160, 161]. Как пишет М. Р. Lomonico et al. (1986), определенное значение в патогенезе ТФ имеет снижение скорости роста крупных сосудов в сопоставлении с сердцем за счет нарушения их поворота и формированием выходящих отделов желудочков. Разноречивы данные литературы по формированию НГ при тетраде Фалло. Так И. И. Беришвили с соавт. [13, 15], Г. Э. Фальковский с соавт. [90] считают, что неравномерное деление артериального конуса вследствие переднего смещения КП и ротации конуса против часовой стрелки приводит к разъединению КП и БАВЗ. Это делает невозможным формирование наджелудочкового гребня, а на его месте формируется ДМЖП. По мнению тех же авторов [12] наджелудочковый гребень при тетраде Фалло о является сформированным, а ДМЖП образуется только вследствие несрастания КП и БАВЗ. Помимо ротации конуса против часовой стрелки причинами формирования ДМЖП может быть недоразвитие одного из трех зачатков, участвующих в формировании мембранозной части МЖП (левого и правого выступа перегородки конуса и верхнего края МЖП). Таким образом, несмотря на формально правильное формирование ПЖ при тетраде Фалло, содержащего синусную, трабекулярную, конусную части, он имеет ряд характерных особенностей, влияющих на тактику хирургического вмешательства.

Исследования эмбриогенеза показали, что в основе формирования ТФ лежит неравномерное деление truncus и ротация конуса против часовой стрелки, что в зависимости от степени выраженности может формировать весь спектр вариантной анатомии ДМЖП и СЛА. Незавершенная ротация артериального конуса является основным фактором в формировании таких пороков, как ТФ [211, 212]. Соог D. с соавт. [160, 161], Anderson R. [106—109] показали, что сужение конуса при тетраде Фалло обусловлено передним смещением конусной перегородки и изменением направления ее париетального внедрения. Ротация конуса против часовой стрелки приводит к декстрапозиции аорты, а несмыкание КП с БАВЗ и недоразвитие мезенхимальных зачатков, участвующих в формировании перегородок сердца, ведут к образованию ДМЖП [106-109, 160, 161, 211, 212].

Для оценки объема инфундибулярной резекции, выбора метода закрытия ДМЖП и объема реконструкции СЛА и ее ветвей определяющее значение имеет правильное понимание вариантной анатомии каждого отдельного звена порока. Это позволяет не только предупредить резидуальное шунтирование, но и адекватно устранить стенозирование путей оттока от правого желудочка. Поэтому вариантную анатомию ТФ мы рассматриваем в прикладном аспекте, оценивая оперативные приемы в отношении каждого анатомического компонента порока.

### 3.1. Вариантная анатомия отдельных элементов порока и тактика применяемых оперативных методик

Все операции выполнены через срединную стернотомию и перикардотомию. Из 224 оперированных у 222 больных расположение сердца нормальное (правосформированное, леворасположенное). У одного пациента левосформированное праворасположенное сердце в сочетании с situs viscerus inversus totalis (0,45%), и у одной пациентки диагностирована мезокардия (0,45%) в сочетании с дивертикулом левого желудочка (рис. 13). В литературе описаны [204] единичные нарушения расположения сердца при тетраде Фалло (табл. 10).

Т а б л и ц а 10

Сопутствующие аномалии сердца при ТФ

Вид патологии	п	Процент	
-	104	46,4	
ДМПП	120	53,5	
Добавочный ДМЖП	7	3,29	
Праволежащая дуга Ао	13	5,95	
Добавочная ВПВ в:	Г КС	1	0,45
	< ПП	2	0,9
	( ЛП	2	0,9
Недостаточность АК	5	2,25	
ОАП	1	0,45	
Дивертикул Л Ж	1	0,45	

Как видно из таблицы, у 104 (46,4%) больных не было сопутствующих пороков, у 120 (53,5%) больных сопутствующим пороком был ДМПП. Всем пациентам выполнена пластика или ушивание ДМПП, которые всегда локализовались в области вторичной МПП и имели диаметр 2 — 40 мм (6,38 + 0,55), а их количество варьировалось от 1 до 6 одновременно. **Мы придаем большое значение герметизации МПП, т. к. в зависимости от полученного гемодинамического результата даже открытое овальное окно при выраженной правожелудочковой недостаточности или значительном повышении центрального венозного давления, связанного с недостаточностью 3-створчатого клапана, может быть причиной артериальной гипоксии в раннем послеоперационном периоде.**

Мы располагаем наблюдениями (6-ная К., 13 лет, ист. б-ни 32506, операция 02.03.88), когда во время выполнения РКТФ и ушивания центрального вторичного ДМПП (диаметр 10 мм)

Рис. 13. Правая вен-  
рикулография в боковой  
проекции. Стрелкой пока-  
зан дивертикул левого же-  
лудочка, сочетающийся  
с мезокардией



не распознан добавочный ДМПП диаметром 7 мм в области устья НПВ, приведший к выраженной артериальной гипоксемии со снижением РОг до 50 мм рт. ст. и потребовавший повторного оперативного вмешательства. После устранения шунтирования показатели артериальной оксигенации нормализовались. В наших наблюдениях мы не встретили сочетание ТФ с АВК [143, 209, 237, 241, 287, 294].

Праволежащая дуга аорты отмечалась у 13 пациентов. У 5 (2,25%) — имела аномально сформированная венозная система с добавочными ВПВ, дренирующими в различные отделы сердца. Как правило, при аномальном дренаже в правые отделы добавочная ВПВ выделялась интраперикардиально и бралась на турникеты для получения сухого операционного поля во время операции. Затем после окончания перфузии турникет распускался. У двух пациентов при аномальном дренаже в ЛП лигировали добавочную ВПВ. Праволежащая дуга аорты встретилась у 13 оперированных и значительно облегчила доступ к стволу ЛА. Недостаточность клапанов аорты наблюдалась у 5 (2,25%) больных и сочеталась с инфундибулярным ДМЖП, причем всем больным в связи с ее гемодинамической значимостью выполнена вальвулопластика.

*Аномалии расположения коронарных артерий.* Аномалии коронарных артерий выявлены в 1,3% случаев всех выполненных кардиоторакальных операций [ИЗ, 202]. В структуре осложнений при РКТФ повреждение крупных коронарных сосудов составляет 6-18% [78, 111, 113, 202]. Подобные осложнения связаны, как правило, с отсутствием достаточной ин-

формации о вариантной анатомии коронарных артерий, особенно в условиях повторных внутриперикардиальных хирургических вмешательств.

Стереометрия коронарных артерий в отношении правого желудочка и в основном ВОПЖ зависит от степени ротации конуса по часовой стрелке и представляет собой вариант типичного расположения для того или иного порока *konotrunkus* [130]. Для тетрады Фалло характерна ротация коронарных синусов против часовой стрелки, отмечающаяся в 10—88% случаев доминантной системой ПКА с крупной конусной ветвью, хорошо развитой ветвью острого края и правым типом кровоснабжения сердца. При наименьших степенях нормальной ротации конуса по часовой стрелке порок осложняется аномальным отхождением КА [12, 15, 78, 111].

По данным коронарограмм и интраоперационной оценки расположения КА из 224 пациентов у 175 (78,12%) ВОПЖ был свободен от коронарных сосудов или их диаметр не превышал 0,1—0,3 мм, что не отражалось на особенностях оперативной техники. У 22 (9,82%) больных выходной отдел пересекала, направляясь сверху вниз под острым углом, крупная, до 1,5—2 мм, конусная ветвь (КВ), отходящая от ПКА. На основе анализа 416 пациентов с РКТФ [177] наличие передненисходящей артерии в ВОПЖ, отходящей от ПКА, отмечено у 20 (5%) больных, причем только у 8 был использован кондуит. Это позволяет сделать вывод, что выбор более подходящей методики зависит, в основном, от угла наклона ПНА и степени обструкции ВОПЖ.

У 16 (7,14%) пациентов в этой зоне располагалась передненисходящая артерия (ПНА). Сочетание КВ и ПНА, затрудняющее доступ в ВОПЖ, отмечено у 9 (4,02%) пациентов и у 2 — множественные извитые коронарные ветви анастоматического типа между ПКА и ПМЖ из бассейна ЛКА.

Таким образом, у 21,88% больных выполнение доступа к внутрижелудочковым структурам было значительно затруднено в ВОПЖ из-за особенностей коронарного русла. По мнению В. П. Подзолкова с соавт. [78] на 1985 РКТФ атипичное расположение коронарных артерий послужило причиной нетипичных методов коррекции в 2,5% операций, выражающихся в отказе от РКТФ и наложении паллиативного анастомоза или использовании варьирования разрезов на ПЖ, их расположения и направления [6, 44, 177].

Учитывая возможность анастомозирования бассейна правой и левой коронарной артерии, и для выбора оптимального наименее травматичного доступа в ВОПЖ до аноксии миокарда проводили пробное пережатие пинцетом коронарного сосуда в зоне предполагаемого его рассечения в течение 1—2 мин

под контролем ЭКГ. При появлении патологических изменений на ЭКГ, свидетельствующих о нарушении коронарной перфузии передней и переднеперегородочной области ПЖ, использовали различные варианты доступов в ВОПЖ (рис. 14). Это достигалось комбинацией применяемых разрезов: поперечной вентрикулотомией, сочетанием продольной пластики ВОПЖ выше КА с поперечным доступом ниже КА для более адекватной визуализации ДМЖП и его пластики. Комбинация двух продольных разрезов выше и ниже КА применена у 4 пациентов и у 1 — мобилизация КА с проведением под ней заплаты в выходном отделе. Комбинированные доступы в ВОПЖ в сочетании с доступом через правое предсердие для пластики ДМЖП позволили избежать необоснованного применения кондуитов при аномалии коронарных артерий (из 49 больных только у 1). Поперечная вентрикулотомия выполнена у 3 (10,3%) больных, продольная пластика выходного отдела с дополнительной поперечной вентрикулотомией — у 20 (40,9%), трансаннулярная двухзаплатная техника — у 8 (16,3%), у 13 (26,5%) — трансаннулярная заплата, нижний край которой подведен под коронарную артерию без выделения мышечного мостика (у 4 пациентов отмечены изменения на ЭКГ). У 4 (8,2%) больных коронарная артерия выделена на мышечном мостике с проведением под ней заплаты.

Благодаря описанным приемам оперативной техники, у 45 пациентов в послеоперационном периоде не произошло

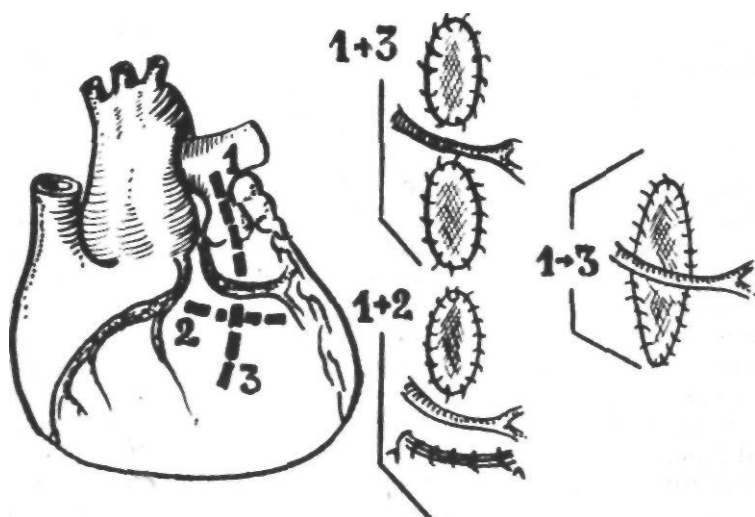


Рис. 14. Доступы к внутривентрикулярным структурам при аномальном расположении коронарных артерий при РКТФ

нарушения коронарного кровотока. У 4 (8,16%) больных по данным ЭКГ и исследования ферментов выявлены повреждения в передней и переднебоковой стенке правого желудочка, причем у 2 (4,8%) из них развилась тяжелая сердечная недостаточность и последовала смерть.

Особенностями вариантной анатомии коронарного русла при тетраде Фалло является топография отхождения устьев коронарных сосудов и стереометрия их расположения относительно камер сердца. Описаны многочисленные варианты отхождения КА от различных синусов аорты и на разных уровнях, множественные или единичные коронарные сосуды. В наших наблюдениях отхождение К А единственным стволом от переднего синуса отмечено у 2 (9,1%) больных, также у 2 (9,1%) больных при нормальной локализации устьев КА конусная ветвь диаметром до 1,5 мм отходила самостоятельным стволом от переднего (правого) коронарного синуса.

Особенности вариантной анатомии коронарного русла при тетраде Фалло осложняют доступ к внутрижелудочковым структурам при выполнении **РКТФ** и представляют собой фактор риска в структуре госпитальной летальности в раннем послеоперационном периоде. По нашему мнению, комбинированные разрезы в ВОПЖ и доступ через правое предсердие позволят избежать нарушений коронарного кровообращения.

*Хирургическая анатомия выходного отдела правого желудочка сердца при тетраде Фалло.* Основной анатомический критерий тетрады Фалло — легочный инфундибулярный стеноз, формирующийся в ВОПЖ, играет большую роль в клинической картине порока. Он обусловлен неравномерностью деления артериального конуса, в результате чего происходит переднелевое смещение конусной перегородки с изменением ее длины, вплоть до агенезии. Гипертрофия внутрижелудочковых структур (СМТ, БАВЗ, модераторного пучка, КП, элементов НГ, септопарietальных трабекул конуса) и свободной стенки правого желудочка приводит к образованию обструкции путей оттока от правого желудочка. Учитывая многокомпонентность анатомических образований, являющихся причинами обструкции, с хирургической точки зрения важно правильно оценить тип стеноза и уровень максимальной обструкции для радикального его устранения. (Под термином инфундибулярный стеноз ВОПЖ мы понимаем все типы и уровни внутрижелудочкового сужения путей оттока в малый круг кровообращения.)

Разработаны многочисленные классификации типов обструкции правого желудочка, которые носят исключительно описательный характер и основаны на изучении данных ангиографии или анатомических препаратов [3, 6, 15, 69, 72, 193].

Подробное описание и классификация с морфометрическими исследованиями приведены, например, И. И. Беришвили с соавт. [12—16], которые на основании изучения аутопсийного материала и его сопоставлении с данными правой вентрикулографии, выделяют 4 типа инфундибулярного стеноза: 1) эмбриологический, 2) гипертрофический, 3) тубулярный, 4) многокомпонентный. Эмбриологический тип обусловлен только переднелевым смещением и низким внедрением конусной перегородки, что встречается только внутриутробно или на первом году жизни и не имеет широкого распространения в клинике. В литературе мы не встретили публикаций об изучении диаметров гидравлического сечения ВОПЖ, длины КП в отношении к площади поверхности тела в зависимости от типа стеноза ВОПЖ, выполненных интраоперационно.

Одной из составляющих, формирующих инфундибулярный стеноз, является конусная перегородка. В нормально сформированном сердце длина КП составляет 1/4 длины выходного отдела правого желудочка. При тетраде Фалло, в связи с перераспределением и смещением внутривентрикулярных структур отмечается ее удлинение [99, 118]. И. И. Беришвили пишет, что при анализе 26 аутопсий, у 1 больного КП отсутствовала, у 5 — была укорочена и у 19 — нормальная или удлиненная, причем при I и II типе стеноза у 95% больных нет укорочения КП. Укорочение конуса [160], не патогномично для тетрады Фалло, хотя R. Van Praagh [285] считает, что гипоплазия конуса — основная причина нарушения гемодинамики.

Изучение вариантной анатомии ВОПЖ выполнено нами интраоперационно у 218 больных (измерялся диаметр минимального сечения ВОПЖ, отмечались структуры, его образующие, оценивалась длина КП). В результате выделено 4 типа инфундибулярных стенозов, с учетом возрастных особенностей пациентов (средний возраст на момент исследования составил  $15,19 \pm 0,47$  лет): мембранозный, тубулярный, мультивариантный, агенезия конусной перегородки (рис. 15).

**Мембранозный тип стеноза ВОПЖ** обусловлен переднелевым смещением конусной перегородки, парietальным ее внедрением и утолщением проксимального сегмента, который в медиальном направлении вплетается в элементы НГ и БАВЗ. Латерально происходит слияние КП с передним лимбом СМТ, что формирует ограниченный по протяжению мышечный вал, имеющий в большинстве случаев фиброзную диафрагму по свободному краю. При этом типе стеноза редко отмечается гипертрофия БАВЗ и элементов СМТ. Дистальнее сужения формируется инфундибулярная камера (полость третьего желудочка) с неизменной свободной стенкой ПЖ, вплоть до ФКЛА.

Особенности формирования системы легочной артерии будут представлены в следующем разделе. Этот тип стеноза отмечен у 122 пациентов, т. е. у 56% оперированных больных.

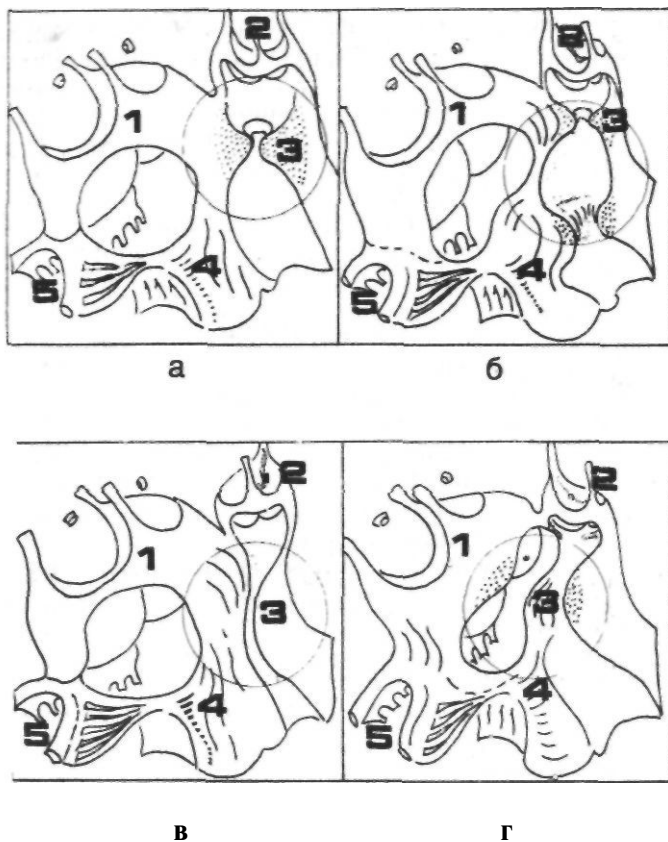


Рис. 15. Типы стенозов ВОПЖ при ТФ: а — мембранозный; б — мультивариантный; в — тубулярный; г — агенезия КП; 1—Ао; 2 —Л А; 3 — стеноз ВОПЖ; 4 — СМТ; 5 — трикуспидальный клапан

Отношение длины КП к ППТ (коэффициент конусной перегородки ККП) составило  $2,19 \pm 0,06$ .

**Тубулярный тип стеноза ВОПЖ** обусловлен помимо переднелевого смещения конусной перегородки ее значительной гипертрофией, затрагивающей свободную стенку правого желудочка с формированием узкого, протяженного на всю длину КП канала, представленного в основном мышечными структурами. У 12 (19,4%) больных под ФКЛА формировались небольшие по протяженности (3 — 4 мм) инфундибулярные камеры и сопровождалась нормальным по ППТ формированием диаметра ФКЛА и ствола ЛА. ККП в среднем составил  $2,23 \pm 0,11$  и достоверно не отличался от этого показателя при мембранозном типе стеноза. Тубулярный тип отмечен у 62 (28,4%) больных.

**Мультивариантный тип стеноза ВОПЖ** — редкая форма обструкции пути оттока от ПЖ, связана с участием в его формировании не только структур ВОПЖ, но и мышечных образований приточного отдела и тела ПЖ. Этот тип описывается в литературе как «двухкамерный правый желудочек» или формирование двух блоков оттока от правого желудочка. Проксимальный уровень стеноза обусловлен значительной гипертрофией СМТ, БАВЗ и МП и передней папиллярной мышцей с формированием разграничительного мышечного кольца I порядка ниже ДМЖП. Дистальнее, в инфундибулярной зоне, имеется стеноз I или II типа с формированием разграничительного мышечного кольца II порядка. При этом ПЖ разделен как бы на несколько камер. В приточной камере давление превышает давление в ЛЖ. В средней камере между разграничительным кольцом I и II порядка, дренирующей через ДМЖП, давление равновеликое с ЛЖ, и в инфундибулярной зоне и стволе ЛА давление меньше левожелудочкового. Мы наблюдали этот тип стеноза у 3 (1,4%) больных. Длина конусной перегородки в среднем  $10,0 \pm 0,03$  мм, укорочена по сравнению с I и II типом. С учетом ППТ ККП составило  $1,47 \pm 0,15$ , однако, небольшое количество наблюдений и большая ППТ пациентов ( $1,58 \pm 0,09$ ), не позволяют судить о достоверности этого параметра.

**Агенезия конусной перегородки** отмечена у 31 (14,2%) пациента. Конусная перегородка отсутствовала или была значительно укорочена до 2 — 3 мм, состояла в основном из фиброзной плотной ткани с небольшим количеством мышечных элементов. В этой зоне формировался инфундибулярный ДМЖП. Под клапанами ЛА, как правило, находилась фиброзная мембрана, осуществляющая обструкцию на уровне подстворчатого пространства. Между ФКЛА и ФКАо в области правой коронарной створки имелся непосредственный фиброзный контакт. Стенозирование путей оттока от правого желудочка формировалось изначально за счет гипертрофии СМТ, БАВЗ, МП и в основном субпульмональной мембраной. Этот тип гемодинамически и анатомически близок к двойному отхождению магистральных сосудов от ПЖ и отличается наличием аортомитрального фиброзного контакта — основным дифференциальным признаком этих пороков. КПП составил  $1,47 \pm 0,2$ , достоверно был меньше ККП при I и II типе стеноза.

В основе формирования инфундибулярного стеноза **ВОПЖ** лежат эмбриологические изменения, выражающиеся в особенностях формирования конотрункусной зоны. Основные составляющие типов стенозов **ВОПЖ**: переднелевое смещение конусной перегородки, проксимальное или на всем протяжении ее утолщение в сочетании с гипертрофией свободной стенки ПЖ, гипертрофия СМТ и БАВЗ (табл. 11).

Особенности формирования стенозов ВОПЖ при ТФ

Тип стеноза ВОПЖ	п	Основные составляющие типов стенозов ВОПЖ				
		1	2	3	4	5
I	122	122 100%	111 97,7%	12 9,9%	37 30,6%	21 17,4%
II	62	62 100%	11 17,7%	58 93,6%	46 74,2%	47 75,8%
III	3	3 100%	3 100%	3 100%	3 100%	3 100%
IV	31	1 3,2%	1 3,2%	2 6,45%	30 96,8%	28 90,3%

Условные обозначения основных составляющих типов стенозов ВОПЖ: 1 — переднее смещение КП; 2 — проксимальная гипертрофия КП; 3 — гипертрофия КП и свободной стенки ВОПЖ; 4 — гипертрофия септомаргинальной трабекулы; 5 — гипертрофия бульбоатриовентрикулярной зоны.

Наиболее патогномичным проявлением порока при I, II, III типе является переднее смещение КП, наблюдаемое у 100% пациентов.

При IV типе стеноза этот показатель был выражен только у 1 (3,2%) больного, у которого сохранялась рудиментарная КП длиной 3 мм. При мультивариантном типе вклад различных зон полости ПЖ в формирование стеноза отмечен у всех 3 пациентов. Наиболее типична для I типа (97,7%) — проксимальная гипертрофия КП, отмеченная только у 11 (17,7%) пациентов при II типе. Значительный вклад в формировании II типа вносит гипертрофия КП в сочетании со свободной стенкой ПЖ (93,6%) и область СМТ и БАВЗ (74,2% и 75,8% соответственно). При IV типе стеноза основная составляющая нарушений оттока от ПЖ связана с субпульмональной мембраной, как местом наибольшего сужения. При этом в значительной степени (96,8% и 90,3%) по сравнению с I и II типом отмечена гипертрофия СМТ и БАВЗ.

Таким образом, при всех типах стеноза ВОПЖ нарушения путей оттока в МКК определяются его структурами с формированием мышечного разграничительного кольца, которое у 81,5% больных является причиной максимального внутрижелудочкового сужения [15]. Оно сформировано сзади СМТ, спереди — париетальным отделом КП и свободной стенкой правого желудочка, верхний край — париетальным внедрением КП.

Топографическая анатомия внутренних структур, вызывающих стенозирование путей оттока — важный момент, определяющий тактику хирурга, направленную на радикальное устранение стеноза. Помимо внутрижелудочковой обструкции,

степень нарушения кровообращения зависит от развития ствола и ветвей легочной артерии, клапанного стеноза и степени его выраженности, поэтому при выполнении РКТФ уделяется большое значение этому вопросу.


*Вариантная анатомия ствола и ветвей легочной артерии.* Наиболее важна, с хирургической точки зрения, степень гипоплазии ствола и ветвей легочной артерии, определяющая показания к радикальной операции и диктующая выбор метода пластики ВОПЖ и СЛА. Для предупреждения выраженной регургитации на КЛА необходимо, по возможности, проводить прецизионную вальвулопластику, добиваясь подвижности и замыкательной функции створок, а при трансаннулярной коррекции — максимального сохранения собственных створок ЛА, что зависит также от ориентации корня ЛА относительно ВОПЖ.

Представляет *большой* интерес влияние типа стеноза ВОПЖ на степень гипоплазии ствола ЛА. Изучение топографии корня ЛА в норме выявило в его структуре неоднородные коллагеновые образования, представленные фиброзным кольцом основания, отходящими от него комиссуральными стержнями, вершины которых замкнуты арочными гребнями. Эта пространственная структура аналогично аортальному клапану отличается от окружающих образований (синусов, створок и стенки ЛА) и имеет прочностные и деформативные характеристики. Она является как бы функционально-поддерживающим каркасом клапана ЛА, на котором фиксируются створки, выполняющие замыкательную функцию, и синусы, играющие роль демпферов гидравлической нагрузки. Изучение стереометрии корня ЛА и проекции его фиброзных элементов на переднюю поверхность ВОПЖ показало (табл. 12), что у большинства (61,35%) пациентов имеется двухстворчатый клапан и у 37,68% — трехстворчатый.

У 1 пациента отмечена атипичная форма с мембраной без дифференциации комиссур, еще у 1 — формирование умеренного стеноза происходило за счет выраженной гипертрофии арочных гребней. Оценку анатомических особенностей формирования створок у 9 пациентов, перенесших СЭ, значительно затрудняли выраженный кальциноз и вегетации на створках ЛА, в связи с чем они исключены из анализа.

Полученные данные соответствуют литературным сведениям о преимущественном формировании двухстворчатых клапанов при тетраде Фалло. По данным литературы [105, 266] двухстворчатые клапаны встречаются у 58,0 — 66,7% пациентов. Выявленная только у 1 (0,48%) мембрана без дифференциации створок с критическим стенозом, очевидно, обусловлена возрастной группой больных, т. к. значительные гемодинамические нарушения при этом типе клапанного стеноза, приводят к ранней гибели пациентов, если не будет предпринято оперативное лечение.

Вариантная анатомия КЛА при ТФ (n = 207)

Вид клапана	Условное обозначение	n	Процент	Средний показатель
Трехстворчатый с передней комиссурой		62	29,95	78 (37,68%)
Трехстворчатый с передней створкой		16	7,73	
Двухстворчатый с передней комиссурой		63	30,43	127 (61,35%)
Двухстворчатый с передней створкой		64	30,92	
Мембрана		1	0,48	
Агенезия		1	0,48	
<i>Всего</i>		207		

Состояние створок ЛА изучалось у 207 больных. Клапанный стеноз имелся у 151 (62,9%) пациента, а у 56 (37,2%) — он отсутствовал, при двух- и трехстворчатых клапанах. Уровень стенозирования определялся структурами ВОПЖ, ФКЛА и СЛА.

Степень гипоплазии ствола ЛА оценивалась в соответствии с номограммой по площади поверхности тела [239]. Проведен анализ 218 пациентов, из которых у 116 (53,2%) ствол был равен или превышал норму по ППТ, и у 102 (46,8%) выявлена различная степень гипоплазии, потребовавшая трансаннулярного вмешательства.

Гипоплазия ветвей ЛА наблюдалась у 22 больных: у 19 — левой ветви, у 2 — врожденная и у 2 — связана с наложением анастомоза Поттса; ствол был развит нормально. Гипоплазия правой ветви отмечена у 9 пациентов, у 6 — уровень стенозирования начинался у бифуркации и занимал начальную треть длины ветви, у 3 — стеноз в области наложенного анастомоза (у 2 — при анастомозах по Вишневскому-Донецкому и у 1 — с анастомозом по Кули). У всех пациентов это сочеталось с гипоплазией ствола ЛА.

Таким образом, стенозирование ветвей ЛА выявлено у 10,1% пациентов и было связано с врожденной аномалией развития у 17 (77,3%) из всех больных с аномалией ветвей ЛА. Лишь у 5 пациентов оно было связано с ранее перенесенными палиативными операциями.

Сравнительный анализ максимального уровня стенозирования путей оттока от правого желудочка в МКК показал, что основные уровни стенозирования — разграничительное мышечное кольцо (I уровень); ВОПЖ, ФКЛА или субпульмональная мембрана (II уровень), КСЛА (III уровень); ствол и ветви ЛА (IV уровень).

При I типе стеноза ВОПЖ минимальное гидравлическое сечение путей оттока практически равномерно, на I, III и IV уровнях и составило 38,3; 32,1 и 26,1% соответственно, при этом у 88 (72,7%) больных СЛА был развит нормально при сравнении его диаметра с номограммой по ППТ, при II типе стеноза — у 80,7% больных. При III типе ВОПЖ уровень минимального гидравлического сечения равномерно распределен по 33,3% между ВОПЖ, СЛА и К Л А, причем при сравнении с нормой гипоплазии СЛА не выявлено. При IV типе ВОПЖ стенозирование I уровня отмечено у 32,1% больных, III уровня — у 64,3%, гипоплазия СЛА — у 61,3% (табл. 13).

*Вариантная анатомия дефекта межжелудочковой перегородки при тетраде Фалло.* Неравномерность деления конуса в результате его неполной ротации по часовой стрелке приводит к тому, что конусная перегородка не срастается с бульбоатриовентрикулярной складкой или не развивается вовсе. При этом может нарушаться формирование наджелудочкового гребня, мембранозной части МЖП, что приводит к образованию различных типов ДМЖП (мембранозная часть МЖП, инфундибулярный отдел МЖП, КП).

И. И. Беришвили [12] считает, что ДМЖП при ТФ всегда обусловлен расщеплением НГ, поэтому его надо считать «интракристалльным». Различают истинный перимембранозный, задний инфундибулярный (или слияние дефектов этих двух зон) и подартериальный ДМЖП.

Нередко формируется инфундибулярный или субаортальный ДМЖП [288], который характеризуется более благоприятным течением порока в связи с нерестриктивным ФКЛА у 80% больных. При этом пластика ВОПЖ заплатой является обязательной для предотвращения субпульмональной обструкции из-за близости ДМЖП к свободной стенке ВОПЖ.

По мнению других авторов [45] 76% больных с субаортальным ДМЖП и гипоплазией СЛА необходима трансаннулярная пластика.

На основании анализа 220 интраоперационных измерений изучен тип ДМЖП во время выполнения РКТФ. У всех пациентов ДМЖП характеризовался большими размерами (21,3 + 0,48 мм). АТК отмечен у 101 больного и его протяженность колебалась от 1 до 15 мм, составляя в среднем 5,0 + 0,2 мм. Выделены четыре типа ДМЖП (рис. 16).

## Вариантная анатомия ТФ в зависимости от типа стеноза ВОПЖ

		Типы стенозов ВОПЖ			
		I	II	III	IV
Количество больных		122	62	3	31
Возраст, лет		4,6 ± 0,63	14,7 + 0,83	21,3 + ±1,86	17,0 ± 1,2
Аномалии КА в ВОПЖ	Нет	89 (73,55%)	50 (80,65%)	3 (100%)	26 (83,87%)
	КВ от ПКА	16 (13,22%)	10(16,13%)	0	5(16,13%)
	ПНА	20 (16,53%)	3 ( 4,84%)	0	3 ( 9,68%)
	Прочие	2( 1,65%)	0	0	0
	Всего	38 (64,4%)	13 (22,03%)	0	8(13,56%)
Тип ДМЖП	Перимембранозный	81 (66,9%)	46 (74,2%)	0	0
	Мышечный	40(33,1%)	15 (24,2%)	2 (66,7%)	0
	Инфундибулярный без АТК	0	1 ( 1,6%)	1 (33,3%)	24 (77,4%)
	То же, с АТК	0	0	0	7 (22,5%)
КСЛА	Нет	44 (38,6%)	7(11,7%)	0	5 (16,7%)
	Есть	70 ( 6,4%)	53 (88,3%)	3 (100%)	25 (83,3%)
	Всего	114(55,0%)	60 (30,0%)	3 (1,5%)	30 (14,5%)
Тип КСЛА	1 O	40 (36,0%)	15 (25,0%)	1 (33,3%)	3 (10,0%)
	2 O	9 ( 8,1%)	4 ( 6,7%)	0	3 (10,0%)
	3 o	34 (30,6%)	20 (33,3%)	0	9 (30,0%)
	4 e	28 (25,2%)	9(31,7%)	2 (66,6%)	15 (50,0%)
	5 ©	0	1 ( 1,7%)	0	0
	6 @	0	1 ( 1,7%)	0	0
	Всего	121	60	3	30
Добавочный ДМЖП	Мембранозный	0	0	0	2 (6,45%)
	Мышечный	4(3,31%)	0	0	1 (3,23%)
	Всего	4(57,1%)	0	0	3 (42,9%)
Максимальный уровень стеноза ВОПЖ	ВОПЖ	44 (38,3%)	9 (15,3%)	1 (33,3%)	9(32,1%)
	ФКЛА	4 ( 3,5%)	3 ( 5,2%)	0	1 ( 3,6%)
	КсЛА	37(32,1%)	40 (67,8%)	1 (33,3%)	18 (64,3%)
	СЛА	30(26,1%)	7(11,9%)	1 (33,3%)	0
	Всего	115(100%)	59 (100%)	3 (100%)	28 (100%)
СЛА	Гипоплазия	33 (27,3%)	50 (80,7%)	0	19(61,3%)
	Без гипоплазии	88 (72,7%)	12(19,3%)	3 (100%)	12 (38,7%)
Декстрапозиция аорты, %		59,7 + 2,4 P3**	67,0 + 2,7 P5*	50,0 + 0 P6*	87,8 ± 3,7

Примечание. P3 — достоверность различий I и IV типа, P5 — II и IV типа и P6 — III и I типа.

**Перимембранозный тип.** Локализуется в области мембранозной части МЖП. Характерные особенности этого типа — постоянные анатомические ориентиры, формирующие его

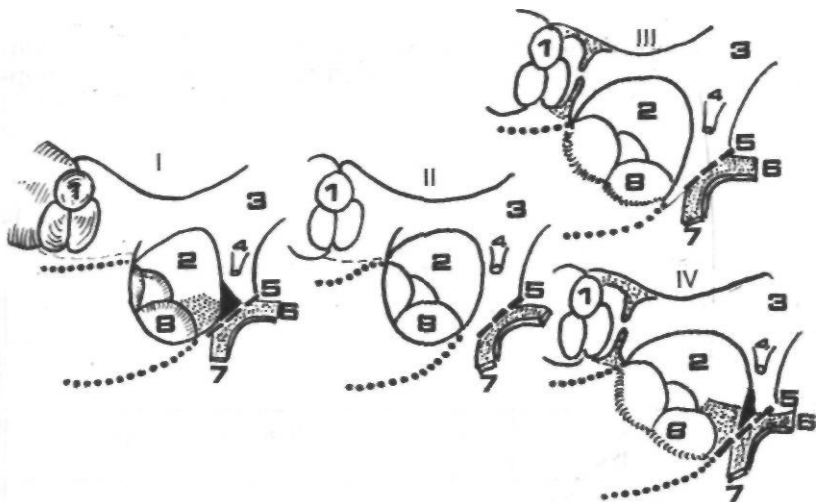


Рис. 16. Типы ДМЖП при ТФ: I перимембранозный; II—мышечный; III—инфундибулярный без АТК; IV—инфундибулярный с АТК; 1—КЛА; 2—ДМЖП; 3—СМТ; 4—мышца Ланцизи; 5—ФК трикуспидального клапана; 6—септальная створка трикуспидального клапана; 7—задняя створка трикуспидального клапана; 8—аортальный клапан

края. Верхний тип образован нижним сегментом КП, латеральный—слиянием нижнего края КП с передним лимбом СМТ. В образовании нижнего края принимают участие частично тело и задний лимб СМТ, непосредственно переходящий в аортотрикуспидальный фиброзный контакт (АТК), являющийся фрагментом перепончатой части [200] и определяющим фактором в диагностике данного типа дефекта. Внутреннюю полуокружность формирует БАВЗ. Этот тип ДМЖП наблюдался у 130 (59,1%) пациентов.

**Мышечный тип.** Отличается от перимембранозного только отсутствием аортотрикуспидального фиброзного контакта, на листе которого формируется мышечная пластинка, отделяющая ДМЖП от центрального фиброзного тела [200]. Назван так потому, что весь периметр его окружности образован мышечными структурами (по локализации относится также к мембранозной части МЖП). Этот тип отмечен у 59 (26,8%) пациентов.

**Инфундибулярный тип.** Формируется при агенезии КП и нарушении структуры образования НГ. Верхняя граница—фиброзные кольца Ао и ЛА, имеющие аортолегочный фиброзный контакт или разделенные уздечкой, до 1—2 мм, субпульмональной фиброзной мембраной. Латеральный край представлен передним лимбом СМТ, нижний—телом и задним лимбом

СМТ, переходящим непосредственно в БАВЗ. Этот тип выявлен у 23 (10,45%) пациентов.

**Инфундибулярный тип с АТК.** Отличается от III типа увеличением площади дефекта и дистопией его нижнего края с формированием АТК, как и при I типе. Выявлен у 8 (3,64%) пациентов. Вариантная анатомия ДМЖП, в зависимости от типа ВОПЖ, представлена в таблице 14.

Таблица 14

**Расчетные показатели ДМЖП при ТФ**

Тип ВОПЖ	Ао ДМЖП	ДМЖП Min ВОПЖ	ДМЖП ППТ	АТК ППТ
I	1,048 + 0,46 P1**	3,98 + 0,42 P1* P3**	20,3 + 0,64 P3**	4,38 + 0,28
II	1,02 + 0,04 P4***	5,6 ± 0,69	21,9 + 0,91	4,13 + 0,36
III	1,13 + 0,18	3,63 + 1,35	16,3 + 2,07	-
IV	0,84 + 0,05	7,93 + 1,8	24,2 + 1,41	3,5 + 0,89
Среднее	1,03 + 0,18	4,98 + 0,41	21,3 + 0,48	4,2 + 0,2

Примечание. P1 — достоверность различий I и II типа, P2 — I и III типа, P3 — I и IV типа и P4 — II и III типа.

При I и II типе ВОПЖ, отмечены перимембранозные ДМЖП у 81 и 74,2% соответственно, а при IV типе — только инфундибулярные ДМЖП (III и IV типы). При III типе ВОПЖ из 3 больных у 2 был II тип и у 1 — III тип ДМЖП. Характеристика ДМЖП в зависимости от типов ВОПЖ представлена в таблице 15.

Таблица 15

**Характеристика основных анатомических параметров ДМЖП**

Тип ДМЖП	n	Ддмжп	Иддмжп	ИПдмжп	Иатк
I	124	25,1 + 0,66 P2* P3**	21,2 + 0,59	436,6 + 21,2 P2* P3**	4,3 + 0,23
II	57	24,1 + 1,08 P4* P5**	20,0 + 1,0	410,3 + 33,1 P4* P5**	-
III	23	29,2 + 2	23,1 + 1,8	566,3 + 76,7	-
IV	8	35,4 + 3,57	25,5 + 3,0	409 + 89,4	3,7 + 0,85

Примечание. P1 — достоверность различий I и II типа, P2 — I и III типа, P3 — I и IV типа, P4 — II и III типа, P5 — II и IV типа.

У пациентов выявлен добавочный ДМЖП, причем у 6 он находился в мышечной части МЖП в области верхушки, а у 2—в области конусной перегородки, в области ее париетального внедрения. Диаметр колебался от 4 до 20 мм, причем у 5 больных в сочетании с гипоплазией СЛА.

Как видно из таблицы, при всех типах стенозов ВОПЖ сравнительный анализ коэффициентов рестриктивности ДМЖП (Дао/Ддмжп, Ддмжп/Двопж) при данном типе порока показал, что ДМЖП не препятствует кровотоку при право-левом сбросе, величина которого зависит от степени обструкции пути кровотока в МКК, что подтверждает индекс отношения Ддмжп к минимальному диаметру ВОПЖ и системы СЛА, составляющей в среднем  $4,98 + 0,41$ . Максимальный диаметр ДМЖП отмечен при IV типе строения ВОПЖ и достоверно ( $P < 0,01$ ) отличается от этого показателя при I типе. Достоверных отличий, особенно в формировании АТК, в зависимости от анатомии инфундибулярного отдела не выявлено.

При IV типе максимальный диаметр ДМЖП отличается как при оценке истинного размера ( $35,4 + 3,57$  мм), так и ИДдмжп по диаметру и площади сечения дефекта. Достоверных различий в формировании АТК, в зависимости от типа ДМЖП, не выявлено. Это объясняется, очевидно, единичными процессами формирования края нижневнутреннего сектора дефекта в области перехода заднего лимба СМТ в БАВЗ. У 8 (3,6%) пациентов наблюдали добавочный ДМЖП.

При мембранозном типе строения ВОПЖ добавочный ДМЖП отмечен у 4 больных и у 4 (50%)—при агенезии КП (IV тип). В зависимости от основного ДМЖП, добавочный отмечен при перимембранозном типе у 1 пациента, при мышечном типе у 4, и у 3 в сочетании с инфундибулярным ДМЖП, причем у 1 больного при IV типе дефекта. По локализации добавочный ДМЖП у 6 пациентов располагался в мышечной части МЖП и у 2 в перепончатой ее части. Диаметр добавочного ДМЖП колебался от 8 до 20 мм, составляя в среднем  $10,1 + 1,4$  мм.

*Декстрапозиция аорты при тетраде Фалло.* В течение многих лет степень смещения аорты в полость правого желудочка оценивали как «сидящий верхом» корень аорты на МЖП и использовали эти термины как синонимы. Впервые описание декстрапозиции аорты (ДА) опубликовано L. Van Mierop, F. Wigglesworth [283]. Авторы оценивали аорту как бы отходящую от правого и левого желудочка и «сидящую верхом» на МЖП. Описание механизма ДА, по-видимому, принадлежит D. Соог с соавт. [161], которые считают, что причиной

является ротация конуса, приводящая к тому, что корень аорты «сидит верхом» на МЖП. И. И. Берншвили [15] пишет, что МПП, в отличие от нормы, во всех случаях проецируется не на коронарную створку Ао, а срединно-митральная линия всегда проецируется на левую коронарную створку Ао. Это сочетание с передним правым смещением корня аорты по отношению к корню Л А, обусловлено ротацией truncus против часовой стрелки.

Таким образом, степень ДА зависит от нескольких факторов, в основе которых лежат два самостоятельных процесса: неравномерность деления truncus и одновременная ротация конуса против часовой стрелки. Во всех случаях должен сохраняться аортомитральный фиброзный контакт, что является дифференциальным признаком ТФ, отличающим этот порок от двойного отхождения сосудов от правого желудочка. Эти механизмы участвуют также в формировании типов ВОПЖ и ДМЖП при ТФ.

Сравнительный анализ степени ДА в зависимости от типов стеноза ВОПЖ и ДМЖП проведен у 179 больных. Анализ влияния типа строения ВОПЖ на ДА показал, что достоверно ( $P < 0,01$ ) наибольшая ее величина ( $87,6 + 3,7\%$ ) отмечается при IV типе (табл. 16), что свидетельствует о непосредственном влиянии особенностей формирования КП и степени ДА. При этом происходит динамическое увеличение степени ДА от I к IV типу ВОПЖ, что связано с более выраженным смещением КП и ее гипертрофией во II типе по сравнению с I и ее агенезией при IV типе ВОПЖ.

Т а б л и ц а 16

**Зависимость степени ДА от типа стеноза ВОПЖ**

Тип ВОПЖ	п	ДА, %	ФКЛА Ао	Тип ВОПЖ	п	ДА, %	ФКЛА Ао
I	90	59,7 + 2,4 P1**	0,67 + 0,02	III	2	50,0 + 0 P3*	0,60 + 0,03
II	59	70,0 + 2,7 P2**	0,67 ± 0,03	IV	29	87,6 + 3,7	0,58 + 0,04

Примечание. P1—достоверность различий I и IV типа, P2—II и IV типа, P3—III и IV типа.

Аналогичная динамика выявляется при оценке ДА в зависимости от типа ДМЖП (табл. 17), что может указывать на взаимосвязанность этих процессов.

Зависимость степени ДА от типа ДМЖП

Тип ДМЖП	n	ДА, %	Тип ДМЖП	n	ДА, %
I	104	61,3 + 2,0	III	20	82,0 ± 5,3
II	47	66,7 ± 3,8 P4* P5**	IV	8	94,4 ± 2,4

Примечание. P2 — достоверность различий I и III типа, P3 — I и IV типа, P4 — II и III типа, P5 — II и IV типа.

Отношение Дфкла/ДАо составило  $0,66 + 0,01$  в среднем, причем у 176 больных этот показатель был меньше 1 ( $0,63 + 0,01$ ) и только у 12 больных больше 1 ( $1,09 + 0,03$ ). Эти достоверные различия ( $P < 0,01$ ) отмечены между «бледной» и «синей» формой порока. Отношения Дфкла/ДАо достоверно не различаются по типам ВОПЖ, что может свидетельствовать об отсутствии выраженного влияния особенностей формирования порока на развитие фиброзных колец магистральных сосудов. В результате сохраняется постоянная величина неравномерности деления *konotruncus* в зоне фиброзных колец Ао и ЛА. Это в 58—68% наблюдений обуславливает уменьшение диаметра ФКЛА от должного, принимая во внимание, что в норме размеры стволов и ФК магистральных сосудов сопоставимы между собой.

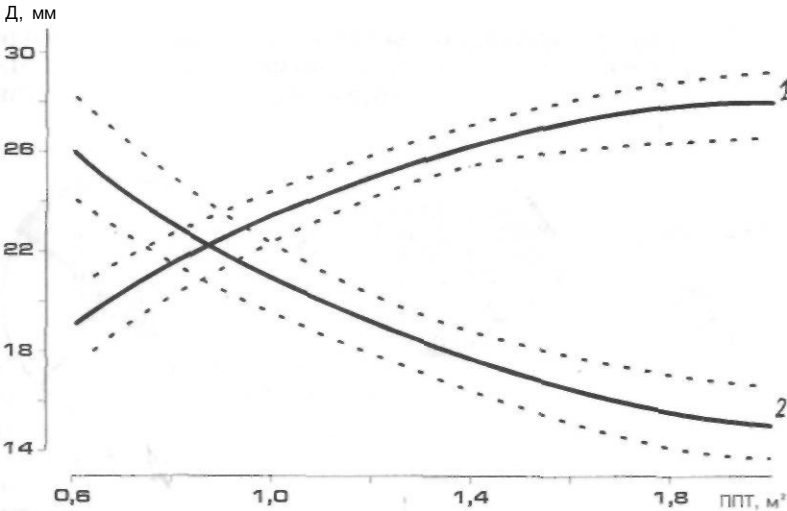


Рис. 17. Зависимость диаметра восходящей аорты от ППТ: 1—ДАо; 2-КДАо

Диаметр восходящей аорты в зависимости от ППТ изучен у 155 больных (рис. 17). Исследование показало, что при увеличении ППТ диаметр восходящей аорты возрастает. Обратная зависимость (2) получена у КДАо.

#### ГЛАВА 4. ПРОФИЛАКТИКА ВЫРАЖЕННОЙ РЕГУРГИТАЦИИ НА КЛАПАНАХ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ ПРИ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Накопленный опыт РКТФ свидетельствует о значительном влиянии на ближайшие и отдаленные результаты резидуальной стенозирования путей оттока от ПЖ и степени недостаточности клапанов легочной артерии [19, 20, 55, 60]. Для предупреждения выраженной регургитации при значительной гипоплазии СЛА используются клапаносодержащие протезы (кондуиты). Неудовлетворительные отдаленные результаты их применения у детей привели к поиску новых методов борьбы с недостаточностью клапанов легочной артерии. Разумной альтернативой использования кондуитов является трансаннулярная пластика моностворчатыми трансплантатами (МКТ), дающая хорошие гемодинамические результаты [18, 54, 134, 135].

При умеренной гипоплазии ФКЛА с учетом ППТ до настоящего времени дискутируется вопрос: что предпочесть — сохранить систолический перепад давления между ПЖ и СЛА или выраженную клапанную недостаточность при трансаннулярной пластике? Использование МКТ минимальных типоразмеров позволяет адекватно расширить ФКЛА. Однако недостаточная глубина запирающего элемента створки не приводит к полной коаптации ее с собственными полулуниями СЛА, лишая метод основного его преимущества — предупреждения регургитации (рис. 18).

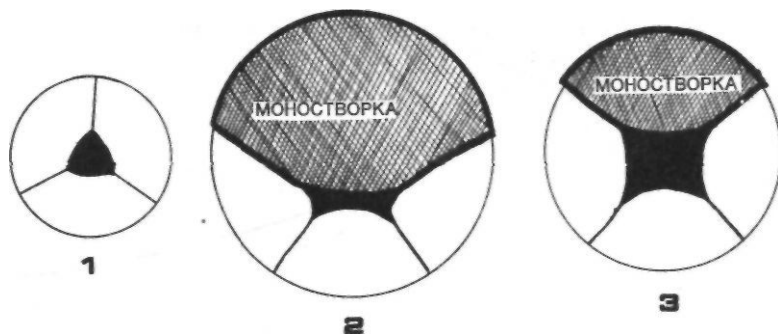


Рис. 18. Схема пластики ствола легочной артерии моностворчатым трансплантатом (поперечные гидравлические сечения): 1 — исходный клапан; 2 — использование МКТ большого размера; 3 — использование МКТ малого размера. Черным обозначена зона, свободная от перекрытия створками

#### 4.1. Морфология элементов клапанно-легочного комплекса и клапаносохраняющие реконструктивные операции при умеренной гипоплазии фиброзного кольца легочной артерии

Опыт уже первых операций при ТФ показал необходимость изучения топографической анатомии корня легочной артерии, разработки критериев и оперативной техники клапаносохраняющих операций, позволяющих при изолированной умеренной гипоплазии ФКЛА адекватно расширить его зону, сохранив при этом замыкательную функцию клапана. Необходимость такого исследования была продиктована также тем, что из 224 оперированных у 31 пациента, по данным ангиоморфометрии и интраоперационного измерения, имела изолированная умеренная гипоплазия ФКЛА на 13—14% от нормативного показателя с учетом ППТ. При этом ствол и ветви ЛА были развиты нормально.

Изучение структуры фиброзных элементов корня ЛА выполнено по гистологическим срезам различных плоскостей, проведенным через фиброзное кольцо, арочные гребни и комиссуры (рис. 19).

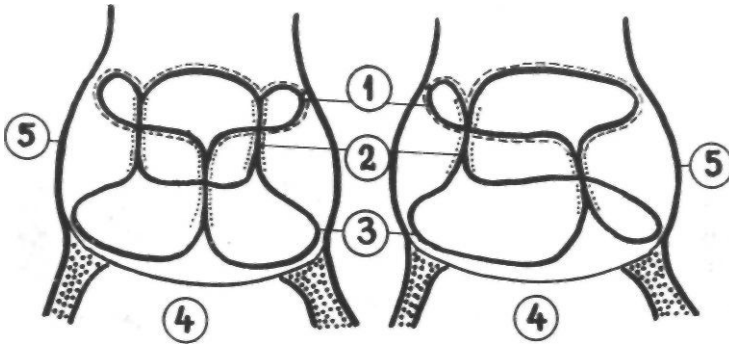


Рис. 19. Схема фиброзных элементов корня легочной артерии (слева — трехстворчатый клапан, справа — двухстворчатый клапан): 1 — арочные гребни; 2 — комиссуральные стержни; 3 — фиброзное кольцо; 4 — ВОПЖ; 5 — синусы

Фиброзное кольцо расположено в основании корня ЛА и представлено в основном плотноупакованными коллагеновыми волокнами концентрического направления (рис. 20), переходящими в области фиброзных треугольников непосредственно в вертикально расположенные по отношению к фиброзному кольцу комиссуральные стержни (рис. 21). К структурам фиксируются створки ЛА, выполняющие клапанную функцию. Снаружи находятся синусы, представленные в основном эластическими структурами, выполняющие демпфирующую функцию гидравлического удара при замыкании створок.

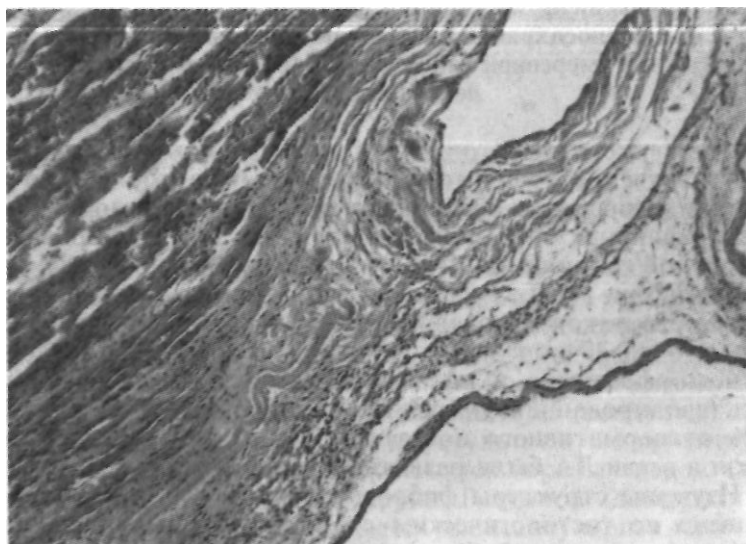


Рис. 20. Фиброзное кольцо основания корня легочной артерии (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 140)

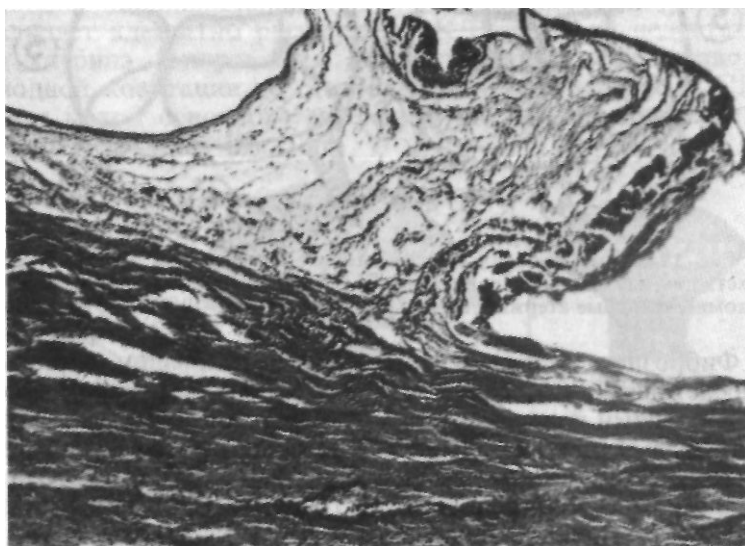


Рис. 21. Комиссуральный стержень (поперечный срез). Значительные утолщения коллагеновых волокон (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 140)



Рис. 22. Арочный гребень. Видна утолщенная внутренняя эластическая мембрана (окраска по Ван-Гизону, ув. x 100)

Вершины комиссуральных стержней замкнуты арочными гребнями, образованными утолщением внутренней эластической мембраны и увеличением эластических элементов внутренней стенки ЛА (рис. 22). Таким образом, морфоструктура ЛА характеризуется коллагеново-эластическим каркасом, замкнутым в сложную пространственную структуру и представленную ФКЛА, комиссуральными стержнями и арочным кольцом.

Исследование прочности и деформативных характеристик фиброно-эластического каркаса показало их отличительные особенности по сравнению со стенкой ЛА, створками и синусами.

Учитывая пространственное расположение структур фиброно-эластического каркаса, разработаны и экспериментально обоснованы новые типы клапанорасширяющей вальвулопластики в сочетании с продольной венстрикулотомией в выходном отделе ПЖ. Принципиально рассмотрены два типа ориентации структур корня ЛА к передней поверхности ВОПЖ, комиссуральными стержням и синусам.

Экспериментальные исследования выполнены в двух сериях на изолированных препаратах ВОПЖ и ствола ЛА сердец свиней в первые 6 часов после их забоя. На 25 препаратах, с помощью набора бужей с точностью калибровки в 1 мм, определяли исходный диаметр ФКЛА.

**I серия**—18 препаратов. Фиброзные элементы были ориентированы к передней поверхности ВОПЖ комиссуральным стержнем. После оценки исходного диаметра ФКЛА, продольным разрезом вскрывали выходной отдел ПЖ, продолжали разрез через фиброзный треугольник и переднюю комиссуру до ее вершины. При этом увеличивался угол наклона ФКЛА в области его перехода в КС и, тем самым, диаметр гидравлического сечения зоны (рис. 23). В разрез на калибраторе вшивали расширяющую заплату (рис. 24). При этом визуально не нарушалась коаптация створок. После пластики повторно измеряли диаметр ФКЛА.

**II серия**— 17 препаратов. Фиброзные элементы КЛА были ориентированы к передней поверхности ВОПЖ синусом. Продольный разрез продолжали с пересечением фиброзного кольца переднего синуса до середины его глубины и передней створки до середины ее высоты (рис. 25). Двумя П-образными швами фиксировали область ФКЛА с обеих сторон разреза к расширяющей заплате и выполняли шовную пластику в поперечном направлении, захватывая в шов край рассеченной створки, синус и верхний край заплаты ВОПЖ. Несмотря на уменьшение высоты створки и глубины синуса наполовину, визуально коаптация створок сохранялась. Модификация этой техники состоит в том, что к верхнему краю заплаты фиксируют рассеченный край створки, увеличивая ее площадь, а продольный разрез синуса переводится в результате растяжения в стороны в поперечный и фиксируется дополнительным швом к наружной стороне заплаты. Таким образом, при этом варианте не происходит уменьшение площади створки (табл. 18).

Т а б л и ц а 18

Результаты расширяющей вальвулопластики легочной артерии  
(экспериментальные исследования)

Серия исследований	Количество наблюдений	Параметры, мм:				Процент увеличения Дфкла
		Исходные		После вальвулопластики		
		Дфкла	длина окружности ФК	Дфкла	длина окружности ФК	
I	18	19,6 ± 0,34	61,5	22,4 + 0,35 р*	70,3	14
II	17	19,8 ± 0,2	62,2	22,4 + 0,19 р*	70,3	13

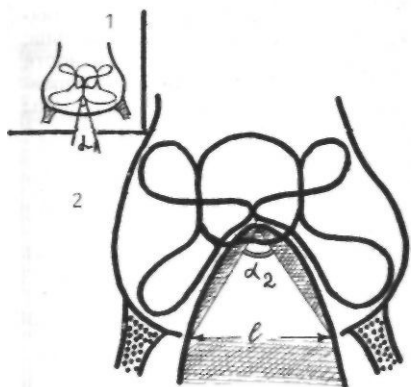


Рис. 23. Схема пластического расширения ФКЛА при передней комиссуре: 1—исходное состояние; 2—состояние после пластики

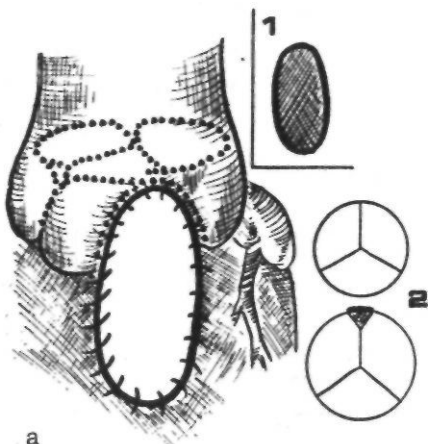


Рис. 24. Схема расширяющей вальвулопластики при передней комиссуре, корня ЛА: а — вид операции; 1 — форма заплаты; 2 — гидравлические сечения ФКЛА до и после пластики

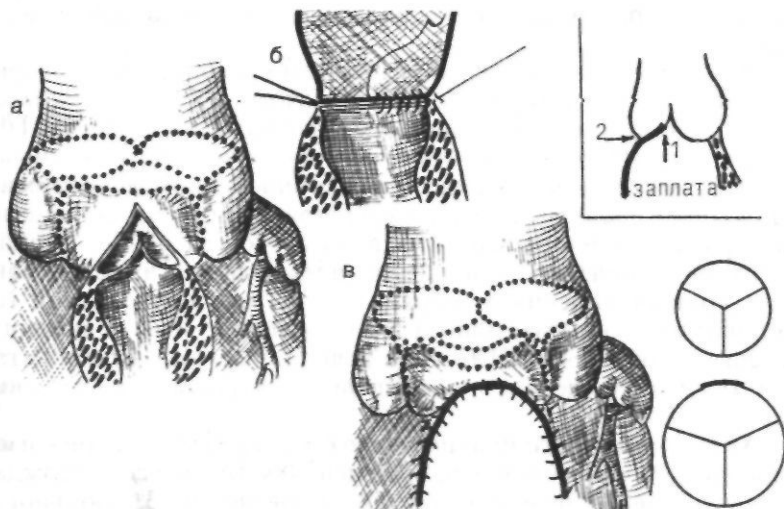


Рис. 25. Схема расширяющей вальвулопластики при переднем синусе корня ЛА: а — разрез в ВОПЖ; б — фиксация заплаты; в — окончательный вид операции; 1, 2 — модификация метода

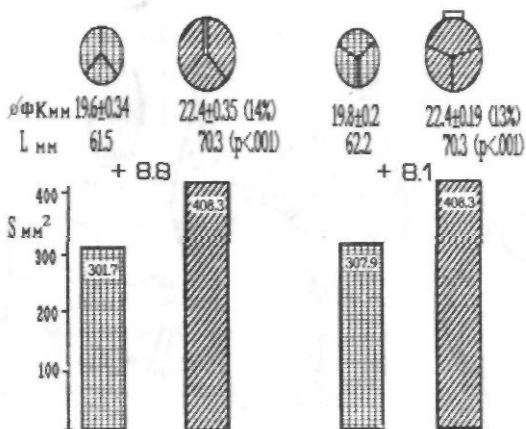


Рис. 26. Результаты экспериментального изучения расширяющей вальвулопластики: ФК — диаметр фиброзного кольца; L — длина окружности ФК; S — площадь гидравлического сечения зоны операции

Предложенные оперативные приемы позволяют увеличить диаметр фиброзного кольца КЛА на 13 — 14% от исходного. При этом длина окружности ФК увеличивалась в I серии исследований на 8,8 мм, а во II серии на 8,1 мм при визуальном сохранении коаптации створок (рис. 26), что равнозначно использованию трансаннулярной пластики при аналогичной полезной ширине заплат без учета ширины материала, вовлеченного в шов. Однако эти исследования были выполнены на неизменных препаратах ВОПЖ и СЛА, и оценить гидравлические параметры зоны пластики не представлялось возможным.

Для всесторонней оценки разработанных оперативных приемов в условиях патологически измененного КЛА, мы применили разработанную методику у 31 пациента во время РКТФ. Интраоперационно измеряли диаметр клапанного стеноза, ФКЛА после проведения прецизионной комиссуротомии и повторно после выполнения расширяющей вальвулопластики с расчетом площади гидравлического сечения на этапах операции. После восстановления адекватного самостоятельного кровообращения, измеряли показатели центральной гемодинамики, обращая внимание на величину систолического перепада давления ВОПЖ-ЛА и величину легочной регургитации, оцененную методом разведения электроимпедансных индикаторов.

Анализ исходного клинического состояния пациентов с изолированной умеренной гипоплазией ФКЛА, не сопровождающейся гипоплазией ствола ЛА, проведен у 31 больного. У 23 пациентов I группы фиброзные элементы корня ЛА были ориентированы кпереди комиссурой и у 8 пациентов II группы — створкой. Изучены результаты расширяющей вальвулопластики в зависимости от метода коррекции (табл. 19).

Таблица 19

Результаты расширяющей вальвулопластики при наличии передней комиссуры (I группа) и переднего синуса (II группа), ориентированного к передней поверхности ВОПЖ

Показатели	Группа	До операции	После операции	P
Возраст, лет		12,2+1,4 21,7 ± 3,4		
ППТ, м <sup>2</sup>		1,14 + 0,07 1,5±0,14		
Диаметр ФКЛА, мм		14,0 + 0,67 14,3±0,81	16,8 + 0,58 19,3 ± 0,94	* *
Длина ФКЛА (средняя), мм		44,0 45,8	52,6 (+ 8,8) 60,1 (+14,8)	* **
Площадь сечения ФКЛА, мм <sup>2</sup>		307,7 348,5	443,1 584,8	
Давление в ЛА сист., мм рт. ст.		20,0+1,62 15,8±3,3	32,9 + 2,68 26,7 ± 3,46	** **
Давление Л А диаст., мм рт. ст.		7,1+0,85 4,3 ± 3,2	13,0+1,16 8,6 ± 0,95	** **
Перепад давления		23,8 ± 6,72	12,7 ± 2,24	**
ПЖ-ВО-ЛА, мм рт. ст.: до операции		37,0+16,6 1,01+0,01 1,13+0,13	11,0 + 2,54 <b>0,56+0,03</b> 0,49 ± 0,04	** ** **
через 12 ч после операции		-	0,38 + 0,02 0,36 ± 0,02	** **
Регургитация на ЛА от СВ, %		-	1,33 + 0,33 4,0 ± 0,4	

Примечание. P—достоверность различия показателей до и после операции.

Сравнительный анализ показал достоверные различия по возрасту и ППТ ( $P < 0,01$ ) между I и II группой. Используя предложенные оперативные приемы, удалось увеличить диаметр фиброзного кольца у больных I группы на 8,8 мм, II группы на 14,8 мм ( $P < 0,01$ ), как показано на рис. 27.

Учитывая недостоверные отличия в показателях расширяющей вальвулопластики с передней комиссурой (I гр.) и с передним синусом (II гр.), обе группы пациентов объединены и анализируются вместе. Результаты вальвулопластики (II гр.) сравнивали с пластическим расширением ВОПЖ без вмешательства на фиброзном каркасе корня Л А (I гр.) (табл. 20).



Рис. 27. Результаты клинического использования расширяющей вальвулопластики при передней коммиссуре

Пациенты I и II групп относились к одной возрастной категории и практически не отличались по ППТ. Достоверные отличия получены при характеристике полицитемического синдрома ( $P < 0,05$ ), более выраженного у пациентов I группы, что обусловлено более значительным клапанным стенозом. Дооперационная и интраоперационная морфометрическая оценка показала, что с учетом ППТ нормативный показатель Дфкла в группах одинаков и составляет  $16,5 \pm 0,2$  мм. Диаметр ФКЛА, измеренный ангиографически и интраоперационно, достоверно был меньше во II группе. Выявлены различия и в показателе степени гипоплазии ФКЛА — Z ( $P < 0,05$ ). Рассчитанный, по данным ангиографии, средний ПЖ/ЛЖ при выполнении операции без пересечения ФКЛА, был достоверно ( $P < 0,01$ ) выше во II группе. При планировании трансаннулярного вмешательства с учетом диаметров ветвей ЛА получены одинаковые показатели ПЖ/ЛЖ.

Анализ данных до- и интраоперационного измерений Дфкла выявил изолированную, умеренную его гипоплазию на 11,5% диаметра по сравнению с нормой. После выполнения расширяющей вальвулопластики длина окружности ФКЛА увеличилась на 10,7 мм, что равносильно выполнению трансаннулярного вмешательства с аналогичной полезной шириной заплаты. С учетом ширины тканей, попадающих в шов, необходимо использовать заплату шириной не менее 14,7 мм, что, без сомнения, приведет к нарушению коаптации створок ЛА и вызовет гемодинамически значимую регургитацию. В данном случае регургитация на КЛА была минимальной и составила  $2,0 \pm 0,2\%$  от эффективного СВ, достоверно не отличаясь от I группы. Также не отмечено различия после операции показателей систолического перепада давлений между ПЖВО и ЛА и ПЖ/ЛЖ, который через 12 ч снизился ниже расчетных показателей до  $0,37 \pm 0,02$  и был одинаков в обеих группах.

Таблица 20

**Характеристика клинического состояния  
и показателя елей центральной гемодинамики у больных  
с изолированной пластикой ВОПЖ (I гр.)  
и расширяющей вальвулопластикой КЛА (II гр.)**

Показатели	I группа (n = 61)	II группа (n = 31)	p
Возраст, лет	15,6±0,9	14,4 ± 1,4	*
ППТ, м <sup>2</sup>	1,3 ± 0,05	1,2 ± 0,07	*
Нв, г/л	18,5±0,4	16,9 ± 0,5	*
Эритроциты, млн.	6,2 + 0,13	"5,5 ± 0,15	*
PO <sub>2</sub> кап., мм рт. ст.	49,6 ± 2,0	52,1 ± 2,7	
НвO <sub>2</sub> кап., %	76,9 ± 2,4	80,7 ± 2,3	
Дфкла, мм: норма до операции после операции	<b>16,5</b> + 0,2 19,5 + 0,5 19,5±0,5	<b>16,5</b> + 0,3 14,6 + 0,5 18,0 ± 0,5	**
Длина окружности ФКЛА, мм: до операции после операции	<b>61,5</b> 61,5	45,8 56,5 (+10,7)	*
Степень гипоплазии ФКЛА	12,7 ± 0,39	-1,7 ± 0,45'	*
Расчетная ширина заплата на ПЖ/ЛЖ (ед.) ФКЛА	-	9,23 ± 1,07	
без пересечения ФКЛА — расчетный с пере- сечением ФКЛА — расчетный после операции через 12 ч	0,46 + 0,01 0,41 ± 0,01 0,48 ± 0,02 0,37 ± 0,02	0,53 + 0,03 0,41 ± 0,01 0,54 ± 0,03 0,37 ± 0,02	**
Перепад давления ПЖ/ЛА, мм рт. ст.: до операции после операции	20,2 + 5,3 10,1 ± 1,3	26,6 + 6,3 12,3 ± 1,7	
Длина заплата на ВОПЖ, мм	45,8 ± 1,5	54,0 ± 1,9	**

Примечание. Р—достоверность различия между I и II гр.

Таким образом, разработанные типы расширяющей вальвулопластики позволяют адекватно реконструировать ВОПЖ, избежать резидуального стенозирования и выраженной регургитации на клапанах ЛА, воздержаться от необоснованного использования трансаннулярной пластики у 13,4% больных.

По нашему мнению, эти операции могут дать хороший гемодинамический эффект только при умеренных изменениях

клапанного аппарата, когда после выполнения вальвулопластики получена удовлетворительная подвижность створок, сохранен достаточной длины их свободный край и достигнуто адекватное смыкание.

Большую проблему составляют пациенты, у которых сочетается умеренная гипоплазия ФКЛА и арочного кольца при переднерасположенном синусе.

Мы продолжили экспериментальные разработки в этом направлении, и как промежуточный этап между расширяющими вальвулопластиками и использованием моностворчатых трансплантатов, предлагаем вариант двухзаплатной техники.

Для этой цели выполнены эксперименты на изолированных выходных отделах ПЖ и ствола ЛА свиней. Из ксеноперикарда были изготовлены комбинированные заплатки треугольной и прямоугольной формы различных типоразмеров. На заплатку из более плотного бычьего ксеноперикарда фиксировали треугольник из тонкого телячьего ксеноперикарда (рис. 28). Продольным разрезом вскрывали ВОПЖ с пересечением ФКЛА посередине переднего синуса, разрез продолжали до середины высоты передней створки и через синус до его вершины с пересечением арочного кольца. Фиксацию заплатки начинали с внутренней поверхности вшиванием фрагмента треугольной формы в разрез створки, а ВОПЖ и арочное кольцо расширяли за счет наружной заплатки.

Таким образом, используя комбинированную заплатку, возможно адекватно расширить не только фиброзное кольцо, но и арочное, увеличив при этом площадь передней створки.

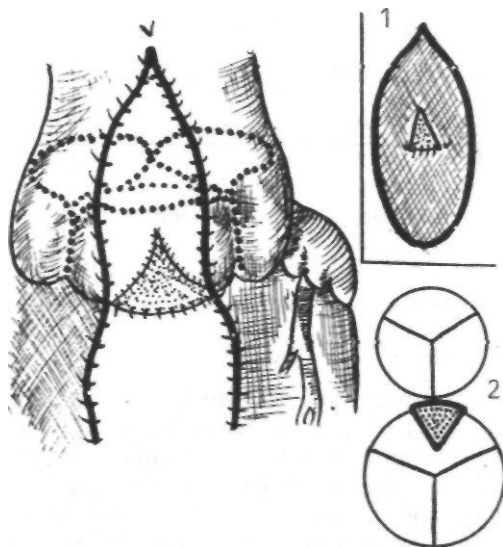
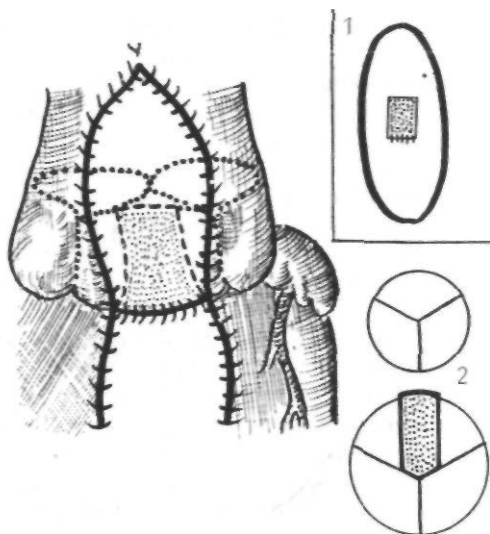


Рис. 28. Схема расширяющей вальвулопластики с использованием комбинированной заплатки (тип 1): 1—вид заплатки, 2—гидравлическое сечение в месте имплантации заплатки

Рис. 29. Схема расширяющей вальвулопластики с использованием комбинированной заплата (тип 2): 1 — вид заплата, 2 — гидравлическое сечение в месте имплантации заплата



Неизменной остается длина свободного края передней створки, что может приводить к неполной коаптации ее с другими створками в связи с увеличением общего диаметра СЛА. Это осложнение можно избежать, используя комбинированные заплата прямоугольной формы (рис. 29). Имплантация их отличается от предыдущего метода тем, что производится полное пересечение передней створки. Прямоугольная внутренняя заплата фиксируется по краям к рассеченной створке, подкраивая ее свободный край по высоте передней створки, а наружная заплата помещается на ВОПЖ и СЛА. Варьируя шириной внутренней заплата можно адекватно расширить не только ВОПЖ и СЛА, но и свободный край передней створки, увеличивая соответственно и ее площадь. Приведенные оперативные приемы выполнены только в эксперименте.

#### 4.2. Ксеноперикард.

##### **Разработка и создание на его основе моностворчатых ксеноперикардальных трансплантатов (МКТ)**

Основной принцип, заложенный в конструкцию моностворчатых трансплантатов, — возможность адекватного расширения гипоплазированного конуса ПЖ и СЛА в сочетании с восстановлением замыкательной функции клапана ЛА.

Применение запирательных элементов в позиции КЛА начато с 1967 г., когда впервые был использован гомотрансплан-

тат аорты [209]. В настоящее время ряд зарубежных фирм выпускают коммерческие образцы таких трансплантатов (Polistan-Benelux, Lonescu-Shiley), а в некоторых клиниках (Техасский институт сердца, США; Токийский институт сердца, Япония; Институт сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева, г. Москва; НИИ грудной хирургии, г. Киев и др.) имеется опыт создания собственных моностворок. Для их изготовления используются как синтетические (дактрон, тефлон, гортекс), так и биологические материалы (аутоперикард, ксеноперикард). Наиболее часто используются композитные трансплантаты, когда наружная поверхность представлена синтетическим материалом или дубликатурой тефлона с ксеноперикардом, а запирающий элемент изготовлен на операционном столе из аутоперикарда или заранее из ксеноматериала. Целые ксеноперикардальные моностворки изготавливает фирма «Lonescu-Shiley». Промышленные образцы выпускаются 6-7 типоразмеров. При этом расстояние между комиссурами запирающего элемента варьирует от 15 до 40 мм и глубина запирающего элемента — от 4 до 14 мм.

Различие в конструктивной особенности применения МКТ сводится к использованию створок треугольной формы или в виде естественных створок, повторяющих форму эллипсоида вращения (рис. 30, 31). С гидродинамической точки зрения использование последних наиболее выгодно, так как сохраняются условия гладкого смыва и образования устойчивых вихрей Хилла, исключая избыточное отложение фибрина, которое может возникнуть при использовании створок треугольной конструкции. Применение композитных материалов с различными механическими свойствами вызовет неоднородное распределение нагрузок, что может отразиться на функции трансплантата в отдаленном послеоперационном периоде, тем более, что дополнительное укрепление выходного отдела ПЖ

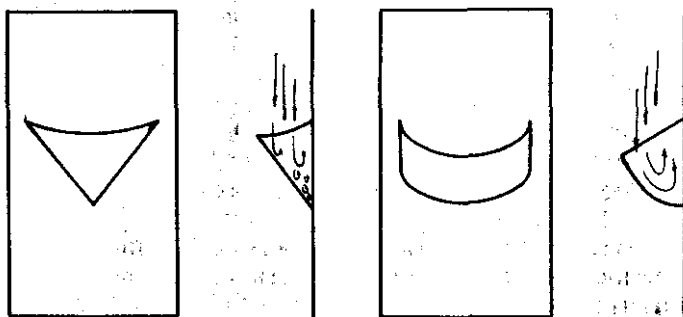


Рис. 30. Типы конструкции МКТ. Стрелками показаны вихревые потоки в диастолическую фазу

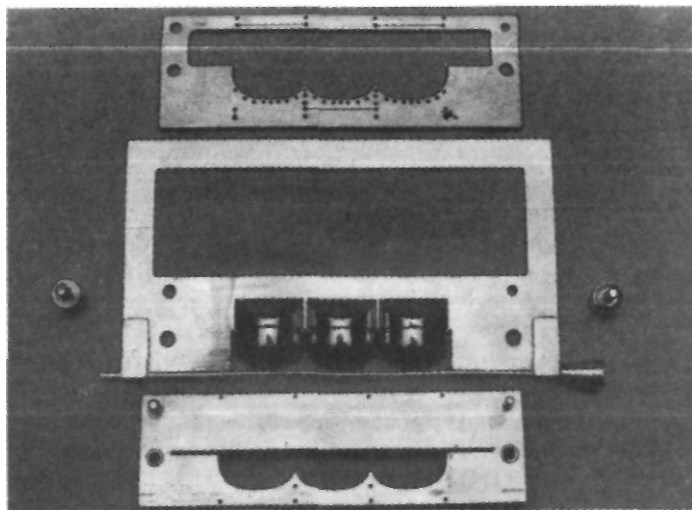


Рис. 31. Приспособление для моделирования запирающего элемента МКТ (в разобранном виде)

синтетической заплатой не избавляет от образования ложных аневризм. Спонтанная же коллагеновая дегенерация наружных заплат ксеноматериала связана в основном с технологией его обработки.

Для создания оптимального типа моностворчатого трансплантата необходимо: 1) разработать и оценить биологический материал для создания МКТ и провести сравнительные исследования его механических свойств со структурами протезируемых элементов ЛА; 2) создать конструкцию МКТ, отвечающую основным принципам оптимальных гидродинамических условий (минимальный перепад давления и отсутствие выраженной регургитации).

Материал для создания новых типов трансплантатов должен отвечать ряду требований: 1. Обладать прочностными и деформативными характеристиками, показатели которых не отличаются от свойств клапана и ствола ЛА. 2. Иметь гладкое внутреннее покрытие с минимальными адгезивными свойствами. 3. Обладать нулевой хирургической порозностью, делающей его пригодным при операциях с управляемой гемофилией. 4. Не вызывать реакции организма на имплантацию. 5. Сохранять стерильность при хранении. 6. Хорошо моделироваться в месте имплантации.

Этим требованиям отвечает ксеноперикард крупного рогатого скота, широко используемый в кардиохирургии как пластический материал и для создания протезов клапанов сердца.

Мы применили ксеноперикард телят и быков, полученный в первые 6 ч после забоя животных. Проводилась механическая очистка с удалением покрывающей перикард клетчатки и утолщенных фрагментов в местах фиксации к диафрагме и переходных складок. Затем выполнялась двенадцатичасовая промывка в проточной воде для экстракции водорастворимых белков.

Для снижения антигенности биоматериала нами модифицирована ферментно-химическая обработка ксеноаортальных комплексов при производстве биопротезов БАКС. При использовании раствора террилитина на фосфатном буфере рН-7,8 в концентрации 10 ед. на 1 г вещества в течение 30 мин при  $t = +43^{\circ}\text{C}$  разрушаются клеточные элементы. В подобранной концентрации фермент не обладает коллагено- и эластолитической активностью. После нейтрализации фермента раствором ПИКЕЛЬ (лимонная кислота + хлорид натрия) в течение 20 мин, ПИКЕЛЬ нейтрализуют 0,1%-м раствором соды в течение 20 мин. Продукты гидролиза удаляют в проточной воде в течение 1 ч с последующей солевой экстракцией 2%-м раствором хлорида натрия в течение 12 ч и 7%-м — в течение 5 ч. Соли удаляют проточным промыванием в течение 2 ч. Обработанный перикард помещают на специальные приспособления в ненапряженном состоянии для придания соответствующей формы и проводят структурную стабилизацию в слабых растворах глютарового альдегида на фосфатном буфере со следующей сменой растворов: двукратной в течение 3 сут. и четырехкратной 0,5%-м раствором — 7 сут. При этом достигается равномерная проработка ткани ксеноперикарда альдегидом и прекращается его поглощение. Затем материал снимается с приспособления, сохраняя приданную форму. Следующий этап — сборка МКТ. Из полученного материала выкраивали запирающий элемент и фиксировали на плоскостную заплату из бычьего ксеноперикарда непрерывным обвивным швом нитью Etibond-5,0. В области вершины комиссур накладывали П-образный шов через всю толщину материала с завязыванием снаружи и соединяли их непрерывным обвивным швом, проведенным через толщу заплаты. При фиксации створки следили за тем, чтобы не происходила ее деформация и створка фиксировалась в открытом состоянии. После завершения фиксации стерилизовали в 0,5%-м растворе глютарового альдегида в течение 10 суток при  $t = +25^{\circ}\text{C}$  в герметичных контейнерах, приготавливаемых для клинического использования (рис. 32, 33).

Гистологическое изучение нативного материала (окраска гематоксилин-эозином и по Ван-Гизону) показало, что телячий перикард — это соединительно-тканное образование из двух

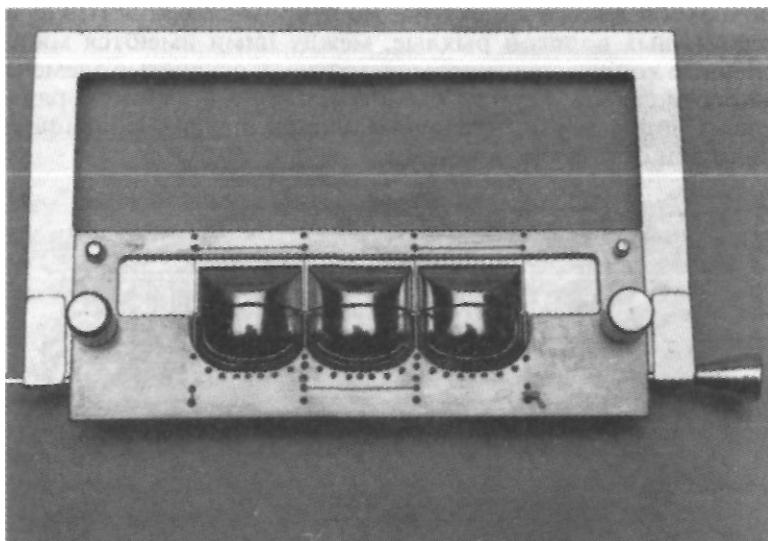


Рис. 32. Приспособление для моделирования МКТ (в собранном виде)

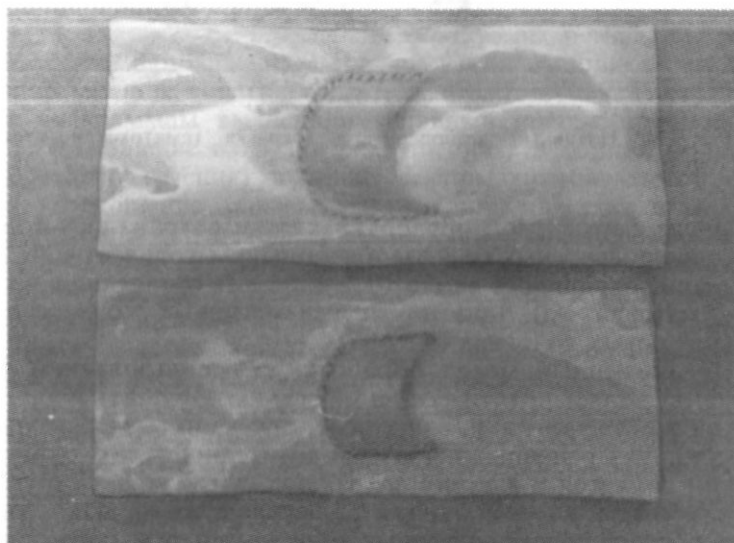


Рис. 33. Типоразмеры МКТ (общий вид)

слоев (по расположению коллагеновых волокон). Внутренний слой представлен плотно упакованными коллагеновыми

волокнами извитого характера. Во втором слое толстые пучки коллагеновых волокон рыхлые, между ними имеются многочисленные тонкие эластиновые волокна. Сосудистые элементы немногочисленны. Клетки расположены во всех слоях равномерно. Слой мезотелия разрушается при предварительной механической обработке (рис. 34).

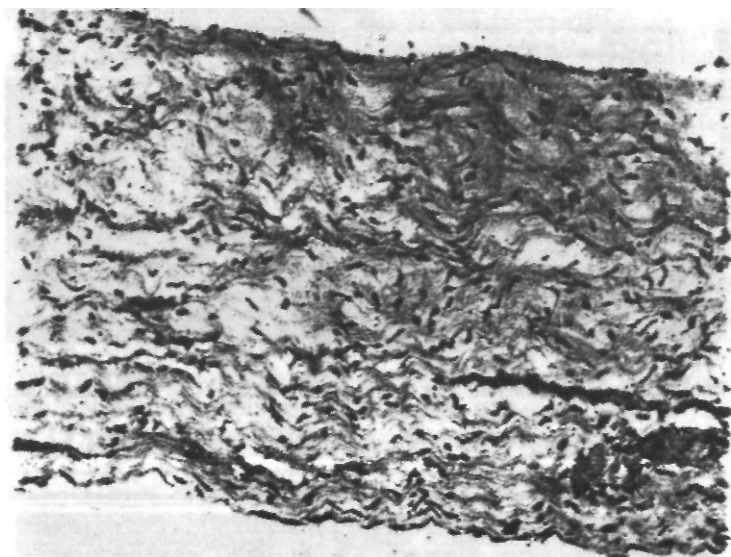


Рис. 34. Нативный ксеноперикард (окраска гематоксилин-юзином. ув.х250)

После ферментной обработки клетки сохранялись только по ходу кровеносных сосудов в небольшом количестве. В толще ткани сохранялось около 10% клеток (в сравнении с нативным материалом), при почти неизменных коллагеновых и эластиновых волокнах (рис. 35).

Предложенный метод обработки с использованием фермента позволяет практически полностью разрушить и удалить клеточные элементы и гликозаминогликаны межклеточного вещества как основных носителей антигенности. Волокнистые белки — коллаген и эластин сохраняют структуру, а структурная стабилизация глютаровым альдегидом превращает, благодаря образованию поперечных связей, биологическую ткань в биополимер.

Механические испытания проводили в условиях одноосного растяжения на плоских образцах, вырезанных в форме лопатки специальным штампом. Размеры рабочего участка:

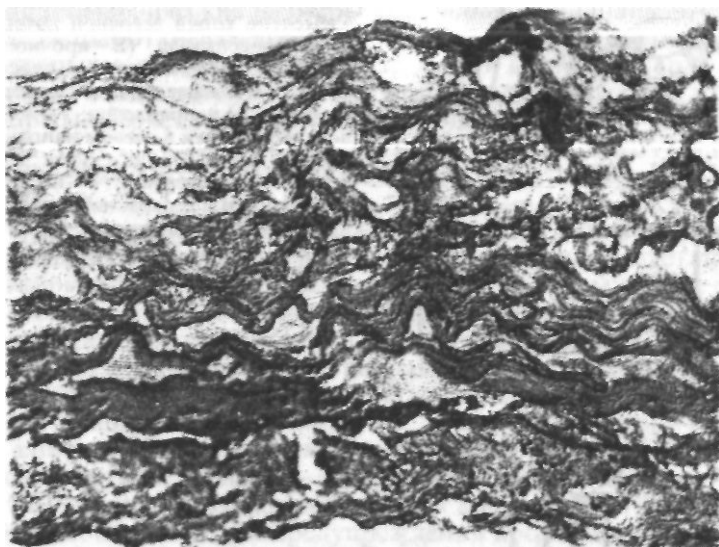


Рис. 35. Ксеноперикард после ферментно-химической обработки (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 250)

$L = 17$  мм,  $H = 2$  мм. Образцы выкраивали во взаимоперпендикулярных направлениях. Исследования выполнены на разрывной машине «Instron-1122» или «Instron-602». По машинным диаграммам вычисляли условный предел прочности —  $E_{max}$  (отношение нагрузки разрушения к исходной площади поперечного сечения) и запас деформативной способности  $E_{max}$  (отношение максимальной длины образца в момент разрушения к его исходной длине) (рис. 36). Ксеноперикард исследовали на нативных образцах и после ферментно-химической обработки, в сравнительном аспекте с изучением механических свойств ствола и створок ЛА человека.

Биохимические свойства изучены на 10 аутопсийных комплексах легочной артерии трупов людей в возрасте 16 — 45 лет, погибших от механических травм\*. Исследования выполнены по аналогичной методике, образцы ствола ЛА и створок клапана выкраивались в осевом и окружном направлении. Результаты приведены в таблице 21.

Исследования показали, что ксеноперикард, подвергнутый ферментно-химической обработке с последующим структурированием в растворах в возрастающих концентрациях глюта-

\* Исследование биомеханических свойств элементов ЛА человека выполнено научным сотрудником отдела ЦНИЛ ММ А им. И. М. Сеченова Минздрава и медпрома РФ, канд. техн. наук. Д. Б. Антипасом.

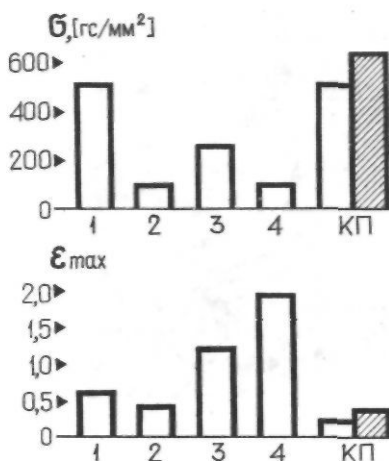
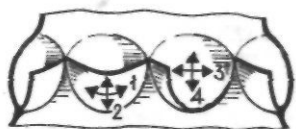


Рис. 36. Механические свойства элементов корня легочной артерии и ксеноперикарда (X — прочность,  $E_{max}$  — деформативная способность): 1 — исследование створки в окружном направлении; 2 — исследование створки в осевом направлении; 3 — исследование синуса в окружном направлении; 4 — исследование синуса в осевом направлении; КП — ксеноперикард после ферментно-химической обработки: П — теллячий, Ш — бычий

Таблица 21  
**Прочность (силах) и запас деформативной способности ( $E_{max}$ ) нативного и обработанного ксеноперикарда (КП) и элементов легочной артерии человека**

Виды материала	$L_{max}$ , гс/мм <sup>2</sup>	$E_{max}$
Нативный КП	$525,4 \pm 39,6$	$1,22 \pm 0,05$
Обратный КП	$856 \pm 50,0$	$1,42 \pm 0,06$
J в окружном направлении { в осевом направлении	$101,5 + 50,0$ $53,1 \pm 33,5$	$2,07 \pm 0,30$ $1,97 \pm 0,57$
Створка { в осевом направлении (в окружном направлении	$180,0 \pm 60,0$ $27,0 \pm 13,0$	$1,45 \pm 0,24$ $1,39 \pm 0,33$

рового альдегида, практически не изменяет деформативных характеристик, увеличивая при этом запас прочности. Сравнительный анализ механических свойств ксеноперикарда с аналогичными характеристиками ствола и створок ЛА показал, что деформативная способность ксеноматериала достоверно не отличается от моделируемых из него структур легочной артерии, а прочностные свойства достоверно ( $P_{0,01}$ ) выше естественных и обеспечивают практически пятикратный запас прочности. Это позволило рекомендовать данный материал для изготовления МКТ.

Для создания оптимального вида МКТ нами изучены средние геометрические размеры нормального клапана ЛА человека. Разработаны специальные приспособления, использование которых в процессе структурирования ксеноперикарда глютаровым альдегидом позволяет получать конструкцию заданной формы. Приспособления защищены авторским свидетельством СССР № 1121817, а также патентами США-4.692.164, НРБ-№ 73014, Швеции-№ 86010097, ФРГ-№ 3608435, ГДР-№ 265752 (рис. 66, 67).

Для формирования МКТ изготовлены 3 типоразмера специальных оправок, конфигурация которых позволяет получать створки, отвечающие следующим требованиям: длина свободного края створки должна превышать диаметр должного размера реконструированного легочного ствола не менее чем на 20%, в результате при сохраненных собственных створках можно получить адекватную коаптацию их с имплантированным запирающим элементом. Высота створки, входящей в контакт с собственными полулуниями клапана ЛА, должна составлять не менее 2—3 мм в зависимости от типоразмера МКТ, а угол наклона свободного края створки  $45^\circ$  (рис. 37). Это необходимо для предупреждения пролабирования запирающего элемента в фазу диастолы в ВОПЖ и соответствует углу естественного наклона свободного края створок нормального КЛА.

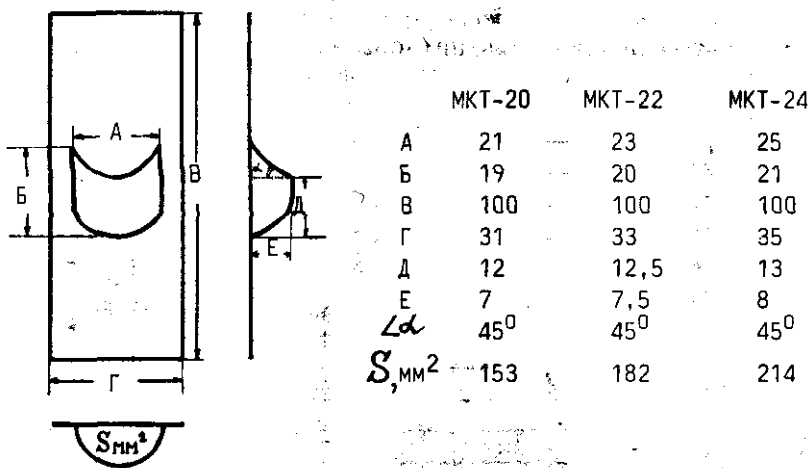


Рис. 37. Основные характеристики типоразмеров МКТ

После ферментно-химической обработки и структурной стабилизации в возрастающих от 0,2 до 0,5% растворах глютарового альдегида приступают к сборке МКТ. Удаленные с приспособлений створки выкраиваются и фиксируются на пластину из ксеноперикарда быка толщиной 0,5—0,7 мм

и длиной 100 мм. Ширина пластины варьирует от 31 до 35 мм в зависимости от типоразмера МКТ. Запирающий элемент фиксируют непрерывным обвивным швом атравматической нитью 5 — 0 «Etibond» (основные характеристики типоразмеров МКТ, см. рис. 37).

Критерием для выбора необходимого типоразмера МКТ является размер А, который колеблется от 21 до 25 мм. Учитывая диаметры нормальных стволов ЛА в зависимости от ППТ и размеры МКТ, нами создана номограмма выбора необходимого типоразмера в зависимости от исходного диаметра ствола ЛА (рис. 38). Как видно на рисунке, с помощью имеющегося набора МКТ можно адекватно расширить ствол ЛА до нормальных параметров. Оценить вероятную площадь перекрытия просвета реконструированного ствола ЛА запирающим элементом створки и собственными полулуниями ЛА можно расчетным и экспериментальным путем. Площадь перекрытия зависит не только от хорошей коагуляции створок, но и исходной анатомии корня ЛА, а именно от ориентации ее фиброзных элементов к передней поверхности ВОПЖ. На рис. 39 представлены данные расчетов площади перекрытия просвета реконструированного СЛА при двухстворчатом клапане с передней комиссурой. Слева схематично изображено гидравлическое сечение СЛА на уровне имплантации МКТ.

После вальвулопластики, разреза через переднюю комиссуру и имплантации МКТ, при полностью сохраненных створках возникает запас перекрытия гидравлического просвета, предотвращающий возникновение регургитации. Оценить количественную регургитацию при стендовых испытаниях

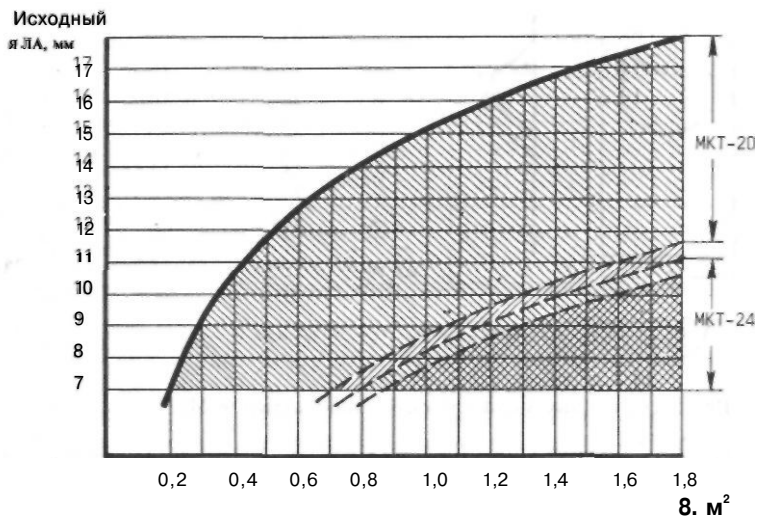


Рис. 38. Номограмма выбора типоразмеров МКТ в зависимости от исходного диаметра СЛА и ППТ

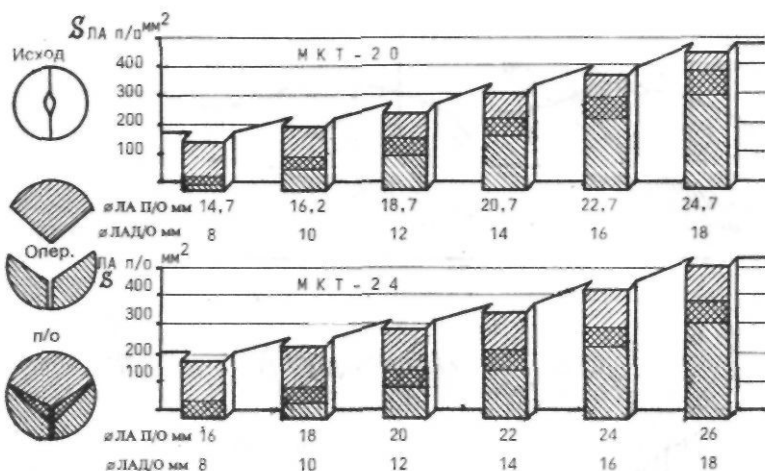


Рис. 39. Площадь сечения ствола легочной артерии при использовании МКТ

на изолированных реконструированных ВОПЖ нам не удалось. Для оценки замыкающей функции МКТ в условиях клиники мы применили метод катетерной флоуметрии и метод разведения электроимпедансных индикаторов.

Клиническая апробация МКТ начата в 1986 г. В настоящее время МКТ использованы у 73 пациентов: МКТ-20 у 21, МКТ-22 у 25 и МКТ-24 у 27. У нескольких больных провели пробу с иммобилизацией створки. Для этого перед имплантацией свободный край створки фиксировали к наружной заплате непрерывным швом таким образом, чтобы створка находилась в открытом состоянии. Методом разведения электроимпедансных индикаторов показано, что при иммобилизированной створке (рис. 40) регургитация составила 36% от эффективного СВ. После удаления фиксирующей лигатуры, регургитация на МКТ отсутствовала.

Аналогичные исследования выполнены с помощью катетерного флоуметра. Для этого перед завершением фиксации МКТ в ВОПЖ через переднюю стенку правого желудочка пункционно в ствол ЛА вводили датчик катетерного флоуметра и выполняли аналогичную пробу.

Регургитация на МКТ составила 5% от СВ (рис. 41). Применение МКТ при сохраненных створках собственной ЛА, позволило добиться минимальной регургитации с адекватным расширением ствола ЛА. Величина регургитации зависела и от анатомии клапана (рис. 42). Исследование методом разведения электроимпедансных индикаторов выполнено у 60 пациентов. У пациентов с двух- и трехстворчатым клапаном ЛА при передней комиссуре, регургитация составила от 10,3 + 2,1 до 11,2 + 3,7% эффективного сердечного выброса. При удале-

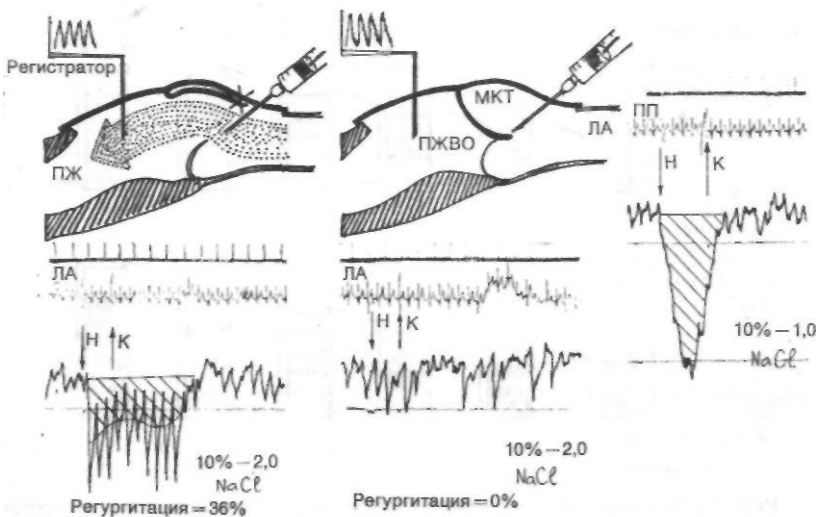


Рис. 40. Проба с иммобилизацией створки с помощью метода разведения электроимпедансных индикаторов

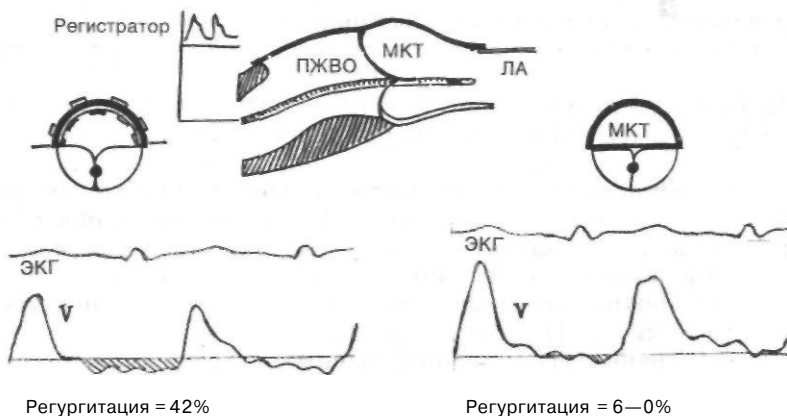
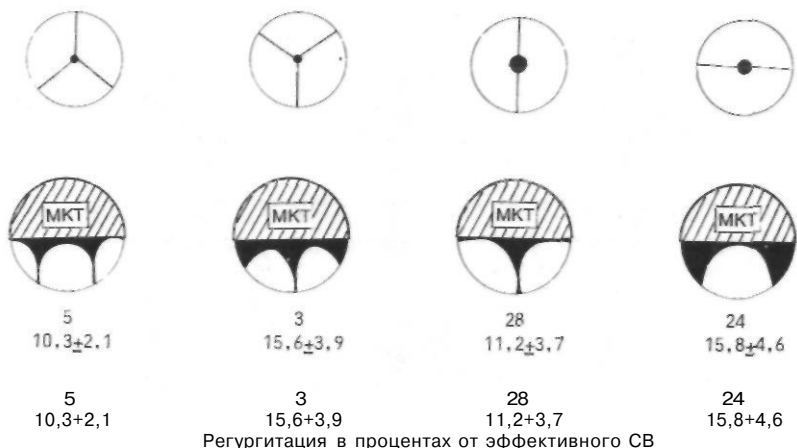


Рис. 41. Проба с иммобилизацией створки с помощью катетерной флуориметрии

нии передней створки как и при двух- и трехстворчатых клапанах, регургитация колебалась от  $15,6 \pm 3,9$  до  $15,8 + 4,6\%$  и достоверно не отличалась между собой ( $p > 0,01$ ).

На основании результатов исследования разработана и создана конструкция МКТ, позволяющая адекватно корригировать пути оттока от правого желудочка при выраженной гипоплазии СЛА и предупреждать выраженную регургитацию на клапанах ЛА.

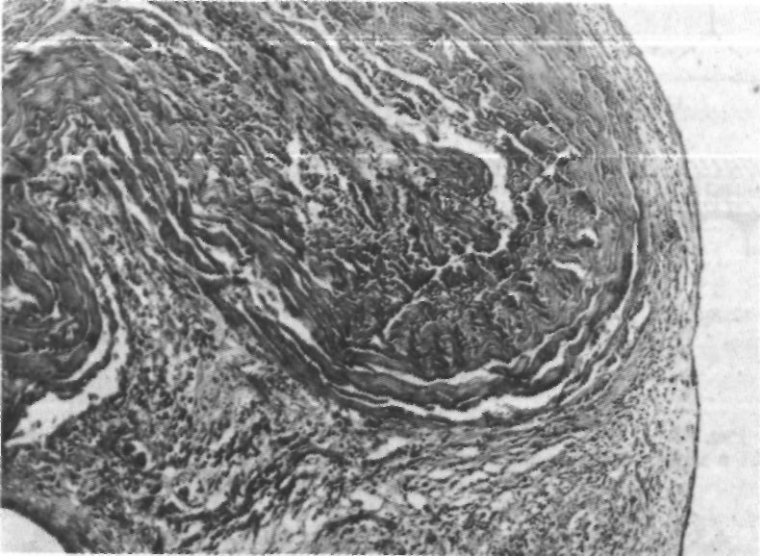


**Рис. 42.** Регургитация на клапанах легочной артерии при использовании МКТ в зависимости от анатомического строения клапанного аппарата

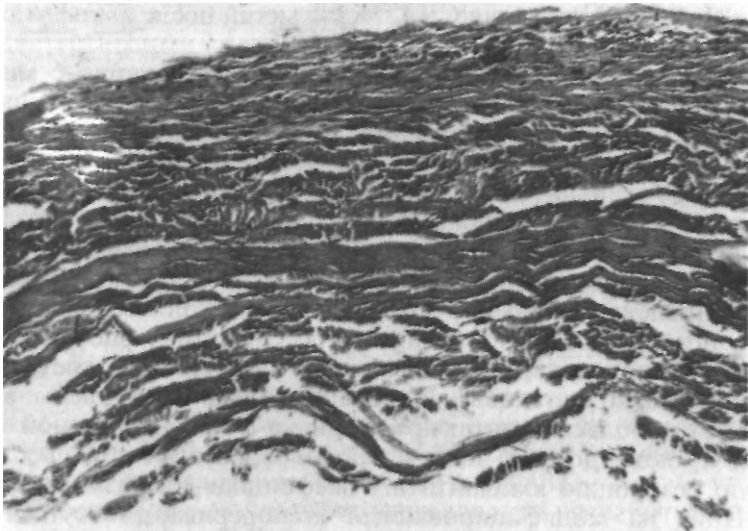
### 4.3. Морфологическая характеристика ксеноперикарда в различные сроки после имплантации

Изучены морфоструктурные особенности имплантированного ксеноперикарда при повторных операциях в сроки от 1 до 33 месяцев.

При первичных операциях выполняли пластику МПП, МЖП, ВОПЖ, включая СЛА. Через месяц после имплантации ксеноперикарда в ВОПЖ, на границе ткань-имплантат видны ограниченные участки ишемизированного миокарда с минимальной клеточной реакцией вокруг шовного материала. В месте стыка ксеноперикарда с миокардом внутренняя и наружная его поверхности окружены новообразованной грануляционной тканью, дополнительно фиксирующей имплантат (рис. 43). Грануляционная ткань содержит развитую сеть капилляров. В ней преобладают фибробласты, умеренное количество макрофагов и единичные гигантские клетки. Волокна представлены тонкими функциональными коллагеновыми волокнами, подвергающимися постепенному фиброзированию. Ксеноперикард относительно инертен: нет клеточных элементов, коллагеновые волокна несколько разрыхлены, в основном в области контакта материала с грануляционной тканью и миокардом, немного макрофагов, осуществляющих краевую резорбцию имплантата. Лимфоидная и плазматическая реакция на модифицированный ксеноперикард отсутствует. По мере удаления от места фиксации имплантат сохраняет свою структуру с незначительным разрыхлением по периферии. Окружающая его грануляционная ткань истончается



**Рис. 43.** Развитие грануляционной ткани вокруг ксеноматериала в месте его фиксации на ВОПЖ через 1 мес. после операции (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 60)



**Рис. 44.** То же. Срединная часть заплаты на ВОПЖ (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 200)

и в середине заплаты представляет собой тонкую полосу с наружной ее поверхности (рис. 44). Внутренняя поверхность заплаты, обращенная к кровотоку, покрыта тонким слоем слабоорганизованного фибрина, частично проникающего через пучки коллагеновых волокон, которые местами теряют фуксинофильность.

В позиции ДМЖП, в эти же сроки ксеноперикард, коллагенов-эластические компоненты выглядят сохранными. Лишь поверхность заплаты со стороны ПЖ имеет неравномерное отложение фибрина, частично проникающее в поверхностные слои материала и разрыхляющее его (рис. 45). В области стыка материала с МЖП имеется участок грануляционной ткани, расположенной аналогично как на препарате ВОПЖ. К центру заплаты она истончается и переходит в тонкую фибриновую выстилку.

Через 2 мес. после имплантации ксеноперикарда в позицию МПП, на месте стыка материала с миокардом отмечаются дальнейшие репаративные изменения, выражающиеся в постепенной трансформации грануляционной ткани в фиброзную. Последняя замещает отложения фибрина со стороны предсердий, постепенно организуя его (рис. 46). Причем со стороны правого предсердия грануляционная ткань более выражена, что объясняется особенностями кровообращения в правых отделах. Со стороны поверхности, обращенной к левому предсердию структура перикарда более гладкая, слой фибрина выражен слабо и степень его организации более выражена, вплоть до эндотелизации внутренней поверхности (рис. 47).

По сравнению со сроками наблюдения 1 мес. структура ксеноперикарда мало изменена. Надо отметить наличие единичных макрофагов на границе с окружающей ксеноперикард новообразованной соединительно-тканной капсулой.

Через 12 мес. после имплантации ксеноперикарда в позицию МПП, в области стыка материала с миокардом, он с двух сторон покрыт капсулой, которая представляет собой организованный фибрин «гиалинизированного вида» — плотные, прилегающие друг к другу волокна гомогенного вида с минимальным количеством фиброцитов. Ксеноперикард представлен извитыми, толстыми, несколько разрыхленными коллагеновыми волокнами с частично измененными тинкториальными свойствами. Эластические волокна в виде тонких, сопровождающих коллагеновые диффузно расположенные структуры, выявляются даже при поздних сроках наблюдения (рис. 48).

Макрофагальная реакция минимальна и нет изменений по сравнению с двухмесячным сроком наблюдения. Лимфоидная и плазмоклеточная инфильтрация отсутствуют, что свидетельствует об иммунологической инертности материала.

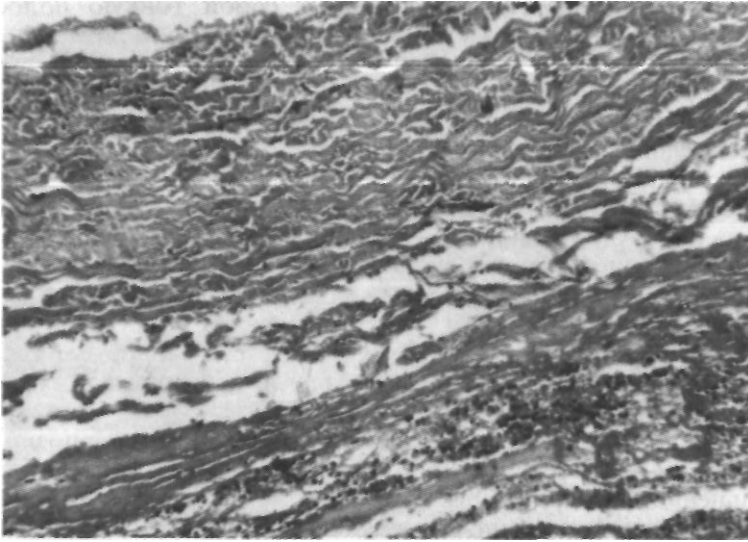


Рис. 45. Ксеноперикард в позиции ДМЖП с отложением фибрина на правожелудочковой поверхности (окраска по Ван-Гизону, ув. х 100)



Рис. 46. Ксеноперикард в позиции межпредсердной перегородки через 2 мес. после операции (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 100)

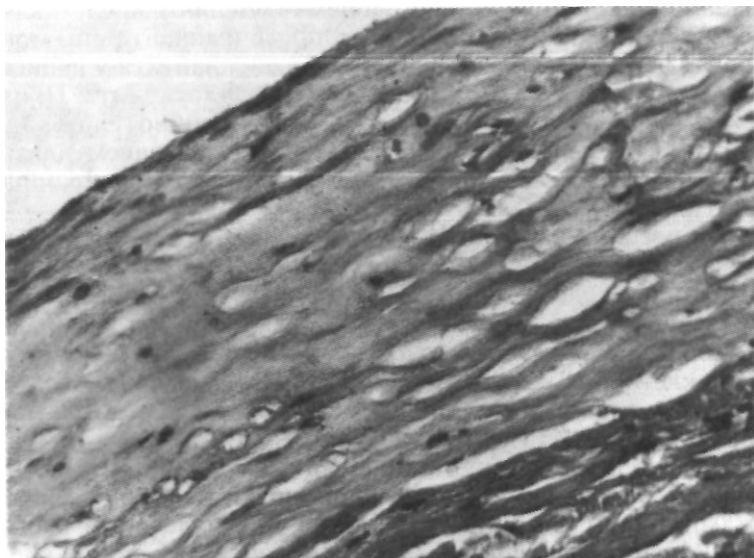


Рис. 47. Организованный и эндотелизированный фибрин на левопредсердной поверхности заплаты (окраска та же, ув. х 400)

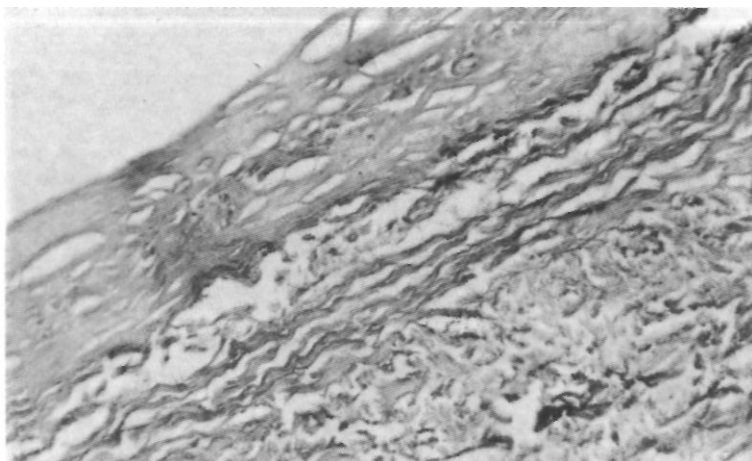


Рис. 48. Ксеноперикард в позиции межжелудочковой перегородки через 12 мес. после операции. Организованный фибрин на поверхности имплантата с сохранностью фибриллярных коллагеновых и эластических структур (окраска орсеином, ув. х 250)

Наибольший интерес, по нашему мнению, представляет состояние удаленного через 33 мес. после имплантации, моностворчатого ксеноиерикардального трансплантата у пациентки 22 лет на фоне активного септического эндокардита. Причиной реоперации была резистентная к антибиотикотерапии активная фаза септического эндокардита с наличием диагностированных на основании ЭхоКГ вегетации на запирающем элементе МКТ.

Макроскопически отмечалось избыточное отложение фибрина на МКТ, подвижность створки была сохранена. В зоне стыка запирающего элемента створки, изготовленного из телячьего перикарда с бычьим перикардом наружной заплаты, по нижнему краю створки вокруг фиксирующих нитей отсутствовали клеточная реакция и отложения организованного фибрина как с внутренней стороны поверхности, так и в куполе створки. Обнаружены небольшие скопления свежих эритроцитов и лейкоцитов в сочетании с нитями фибрина (рис. 49). Перикард разрыхлен, с очагами пропитки форменными элементами крови, что способствует его разрыхлению и расщеплению. В участках, свободных от форменных элементов, ксеноперикард сохраняет устойчивость к инфекции и структурно стабилен (рис. 50).

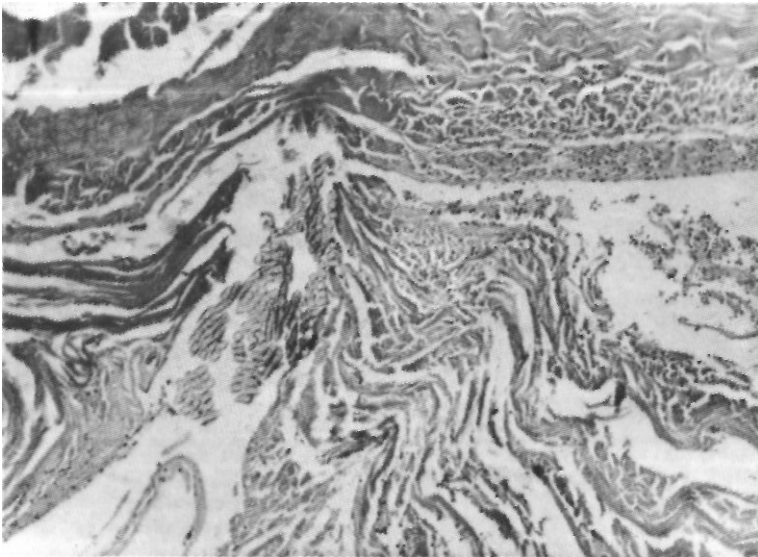
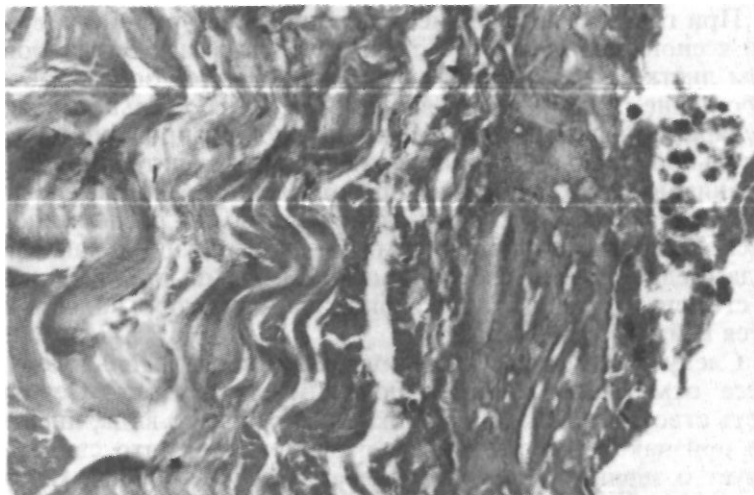
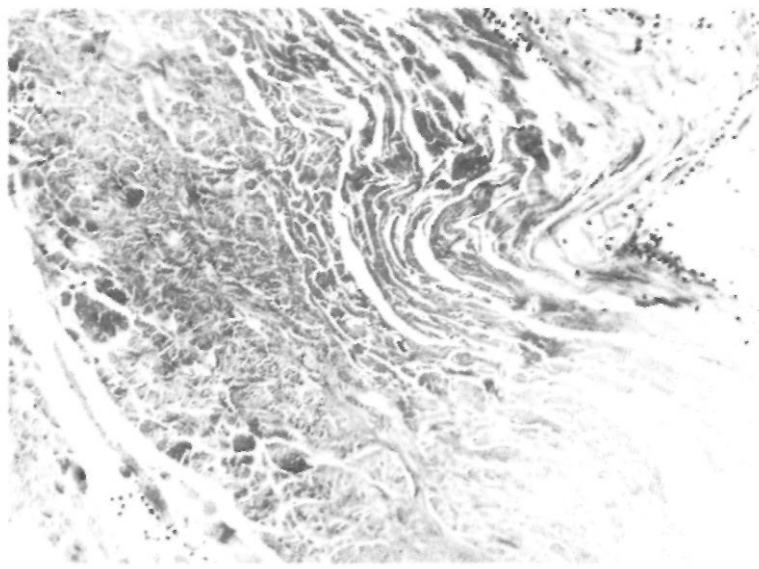


Рис. 49. МКТ через 33 мес. после операции в условиях септического эндокардита. Участок соединения створки с наружной заплатой. Отложение фибрина в кармане створки (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 60)



**Рис. 50.** То же. Четко выраженная коллагеновая структура ксеноперикарда наружной заплаты. На поверхности фибриновая выстилка с небольшим количеством нейтрофилов (окраска гематоксилин-эозином, ув. х 400)



**Рис. 51.** То же. Край МКТ в условиях инфекции. Расслоение поверхностных участков имплантата с сохранностью основной ее части (окраска гематоксилин-эозином, ув.х 100)

При гистологическом исследовании, с наружной поверхности ксеноперикард плотно спаян с хорошо васкуляризированным листком собственного перикарда. В этой зоне отмечены небольшие очаги гистолимфоидной и нейтрофильной периваскулярной инфильтрации. Между васкуляризированной соединительной тканью и ксеноперикардом находится прослойка организованного фибрина, представленного коллагеновыми волокнами аморфного вида, слабо извитыми и располагающимися между ними фиброцитами. Ксеноперикард компактного вида с единичными клеточными элементами, проникающими со стороны организованного фибрина, на котором адсорбируются нейтрофилы (рис. 51).

Следует отметить, что проявления воспалительного процесса отмечаются лишь в поверхностных слоях. Основная часть створки интактна — волокна компактного вида, инертны, без признаков разрыхления и разволокнения, что свидетельствует о значительной устойчивости ксеноперикарда к действию инфекции.

Морфоструктурный анализ ксеноперикарда, подвергнутого ферментно-химической обработке с последующей структурной стабилизацией показал, что при имплантации в различные отделы сердца в качестве пластического материала КП не вызывает лимфоидной и плазматической реакции (свидетельство иммунологической инертности материала), длительно (до 33 мес.) сохраняет свою структуру с образованием неоинтимы на поверхности и ростом мезотелия, обладает значительной резистентностью к инфекции при септическом эндокардите.

## ЧАСТЬ II

# АНГИОМОРФОМЕТРИЧЕСКОЕ ПРОГНОЗИРОВАНИЕ ОБЪЕМА И РЕЗУЛЬТАТОВ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

## ГЛАВА 5. АНГИОМОРФОМЕТРИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ ОБЪЕМА И РЕЗУЛЬТАТОВ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Значительные успехи, достигнутые в хирургическом лечении тетрады Фалло, не снижают интереса к топографо-анатомическим исследованиям сердца, позволяющим стандартизировать операционный протокол и прогнозировать объем реконструкции и гемодинамические результаты операции.

Роль и значение ангиографического метода трудно переоценить. Анализ А КГ может помочь не только составить представление о состоянии артериальной системы МКК, но и оценить тип и протяженность стеноза ВОПЖ, вариантную анатомию коронарных артерий, степень развития бронхиальных сосудов и сопутствующих пороков, то есть получить достоверную информацию, определяющую хирургическую тактику.

Тяжелое клиническое состояние больных с ТФ, развитие кардиохирургии новорожденных заставляет специалистов искать неинвазивные методики, позволяющие правильно диагностировать порок, достоверно оценивать размеры полостей сердца и магистральных сосудов, решать вопрос возможности выполнения РКТФ без предварительной ангиографии, прогнозировать объем вмешательства на ВОПЖ и гемодинамические результаты коррекции порока. Наиболее распространенный в настоящее время в клинике метод эхокардиографии отвечает вышеуказанным требованиям.

История метода ангиокардиографии в применении к ВПС прошла несколько этапов.

А. Н. Бакулев и соавт. [9], В. А. Бухарин [24], В. И. Бураковский, Б. А. Константинов [17], А. А. Вишнеvский и соавт. [32], Г. И. Алексеев [1], А. Б. Зорин и соавт. [48], другие отечественные и зарубежные исследователи [122, 184] подтвердили диагностическую ценность правой вентрикулографии.

Осевая (аксиальная) ангиопульмонография, основные принципы которой заложены специалистами Алабамского университета в г. Бирмингеме (США) L. M. Bargerон et L. P. Elliot [114], дает объективную характеристику состояния ствола и ветвей Л А.

Новый интерес к разработке морфометрического метода вызвало ставшее классическим исследование J. F. Rowlatt, H. J. A. Rimoldi, M. Lev [258], в котором приведены все основные размеры нормального сердца у детей по материалам аутопсии (позднее авторы [206] провели подобное исследование для больных ТФ).

Топографоанатомические исследования и совершенствование методов ангиокардиографии привели к попыткам их сравнительной оценки. В зависимости от размеров легочных артерий и их количественных соотношений к размерам других элементов сердечно-сосудистой системы, многие авторы пытались сформулировать показания и противопоказания к РКТФ. Так, В. А. Бухарин и соавт. [24], ориентируясь на соотношение ствола легочной артерии к диаметру восходящей аорты, считают, что РКТФ показана, если это соотношение не менее 0,3. В. С. Шукин [101] критерием операбельности считал соотношение диаметров ФКЛА к диаметру клапанного кольца аорты меньше 1/4. Е. Е. Литасова [66], сравнивая абсолютные размеры легочного ствола с должными, утверждала, что, если истинный диаметр СЛА составляет меньше 60% от должного, возможны только паллиативные операции. В качестве вероятного критерия выполнимости РКТФ использовались соотношения размера правой верхней долиевой ветви ЛА к ППТ [234], диаметра ПЛА к диаметру восходящей аорты [282]. Однако нужно иметь в виду, что размеры ЛА и ее ветвей, ФКЛА, восходящей аорты отличаются при ТФ большой вариабельностью, поэтому оценка показаний к РКТФ, в зависимости от их соотношений, представляется весьма относительной.

Наиболее обосновано исследование, использующее для решения вопроса о выполнимости РКТФ соотношение суммы площадей сечения ПЛА и ЛЛА и площади сечения НисхАо. РКТФ выполнима, если соотношение больше 0,5 [216]. O. Alfieri et al. [103] считают, что удобнее учитывать не соотношение площадей, а сумму диаметров ПЛА и ЛЛА к диаметру НисхАо. Это положение развито и в других работах [122, 123, 194, 195, 239]. В зависимости от диаметра легочных артерий можно не только прогнозировать выполнимость РКТФ, но и гемодинамические результаты в ближайшем послеоперационном периоде (ПЖ/ЛЖ) и, соответственно, определять показания к ТАП. Авторы [123] утверждают, что ТАП показана, если предсказанное послеоперационное ПЖ/ЛЖ превышает 0,85. Они исходят из того, что ПЖ/ЛЖ снижается после операции приблизительно на 10%. Нужно учитывать, что данное исследование проводилось на новорожденных и детях раннего возраста, и нельзя механически переносить его результаты на более взрослых больных.

В другой фундаментальной работе [122] приводятся формулы для вычисления послеоперационного ПЖ/ЛЖ в зависимости от уровня стеноза ЛА и типа пластической операции. Это соотношение отражает остаточный градиент давления между ПЖ и дистальными легочными артериями. Остаточный градиент может быть следствием малого размера ПЛА или ЛЛА, малого диаметра СЛА (если не используется или неадекватно используется ТАП), а также остаточных стенозов в их устьях и периферических стенозов ЛА. Нельзя, конечно, забывать, что высокое послеоперационное ПЖ/ЛЖ может быть следствием осложнений операции, таких, как нераспознанный добавочный ДМЖП или реканализация ДМЖП, синдром малого выброса ЛЖ как следствие гипоплазии левых отделов сердца, и других причин.

В нашей стране большое внимание морфометрическим исследованиям уделяли И. И. Беришвили, Г. Э. Фальковский, А. Н. Перипека и другие [12, 13, 14, 77, 98, 99]. В последние годы также опубликованы интересные работы по ангиокардиографии и неинвазивным методам оценки состояния не только полостей сердца, но и магистральных сосудов.

Так, в исследовании A. Chantepie et al. [136] оценены различные объемы ПЖ после РКТФ. Ангиографические данные сравниваются с эхокардиографическими, причем выявлена корреляционная связь результатов этих методов. A. Robida [253] провел корреляционный анализ размеров ФКЛА, клапанного кольца аорты и ДМЖП у больных различными ВПС. Автор показал, что при ТФ такой корреляции не выявлено, а наиболее частая локализация стеноза ЛА — ее бифуркация.

Таким образом, до сих пор недостаточно четко определены количественные показания к ТАП и необходимым размерам заплат на ствол и ветви ЛА. Практически неизучена динамика изменений послеоперационного ПЖ/ЛЖ в ближайшие часы после РКТФ в зависимости от объема реконструкции ВОПЖ и ствола ЛА, а также динамика этого показателя при осложнениях послеоперационного периода.

**Морфометрический протокол** мы используем с 1985 г. Нами проанализированы данные 91 больного с ТФ, которым в полном объеме выполнено ангиографическое исследование с дооперационной оценкой верификации типа стеноза ВОПЖ и степени гипоплазии СЛА и ее ветвей, оцененной количественно на уровне ФКЛА, СЛА, ПВЛА и ЛВЛА. Полученные ангиографические результаты сопоставлены с интраоперационными измерениями и использованы для прогнозирования гемодинамических показателей в послеоперационном периоде.

### 5.1. Морфология типов обструкции выходного отдела правого желудочка, состояния ствола и ветвей легочной артерии (по данным ангиографии)

Согласно существующей классификации, выделены четыре типа стеноза ВОПЖ.

*Мембранозный (I) тип.* Интраоперационно выявлен у 53 (58,2%) больных, правильно диагностирован ангиографически у 50 (94,3%). Ангиографическими критериями служили ограниченные по протяжению сужения, локализующиеся по верхнему краю ДМЖП на уровне разграничительного мышечного кольца и инфундибулярной камеры, визуализирующей дистальнее сужения и занимающей область выходного отдела вплоть до ФКЛА (рис. 52). Гипоплазия СЛА обнаружена у 40% больных с этим типом стеноза.

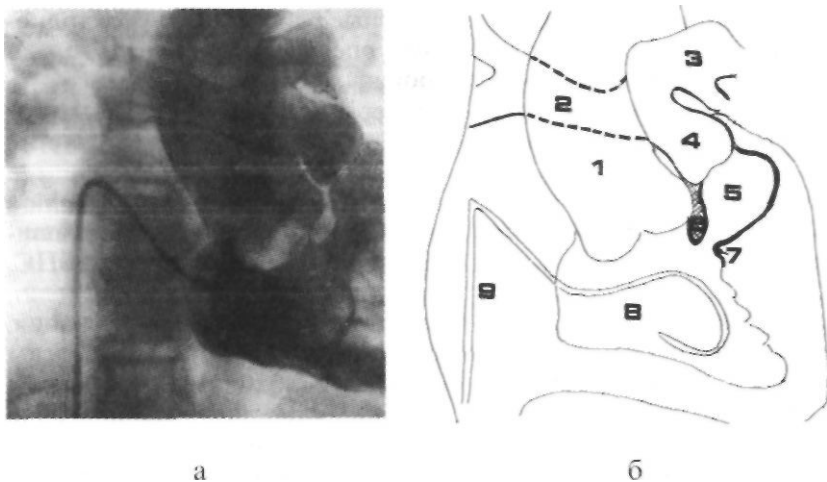


Рис. 52. Мембранозный тип стеноза ВОПЖ (а — ангиограмма; б — схема): 1—Ао; 2—ПЛА; 3—ЛЛА; 4—СЛА; 5—инфундибулярная камера; 6—КП; 7—разграничительное кольцо; 8—приточный отдел ПЖ; 9—катетер

*Тубулярный (II) тип.* Интраоперационно выявлен у 25 (27,5%) больных, правильно диагностирован ангиографически у 21 (84,0%). Ангиографически он характеризовался протяженным сужением всей инфундибулярной части вплоть до ФКЛА, сочетаясь в подавляющем большинстве с гипоплазией СЛА. У трех больных выявлено образование короткой субпульмональной инфундибулярной камеры; при этом ФКЛА и собственно СЛА были развиты нормально по сравнению с должными величинами по ППТ (рис. 53).

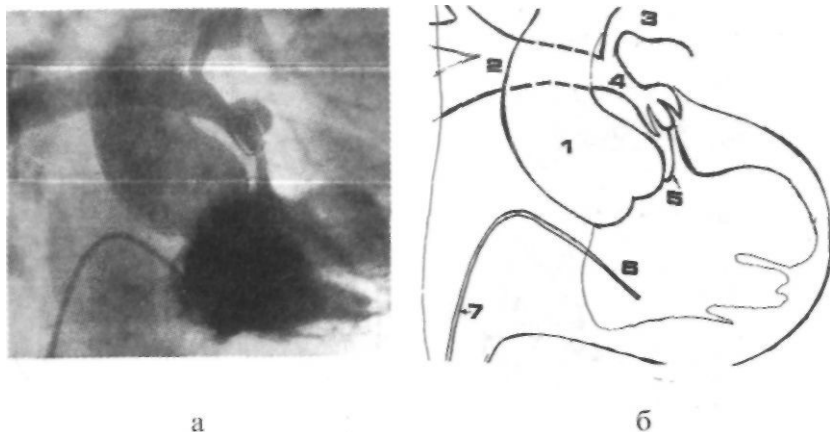
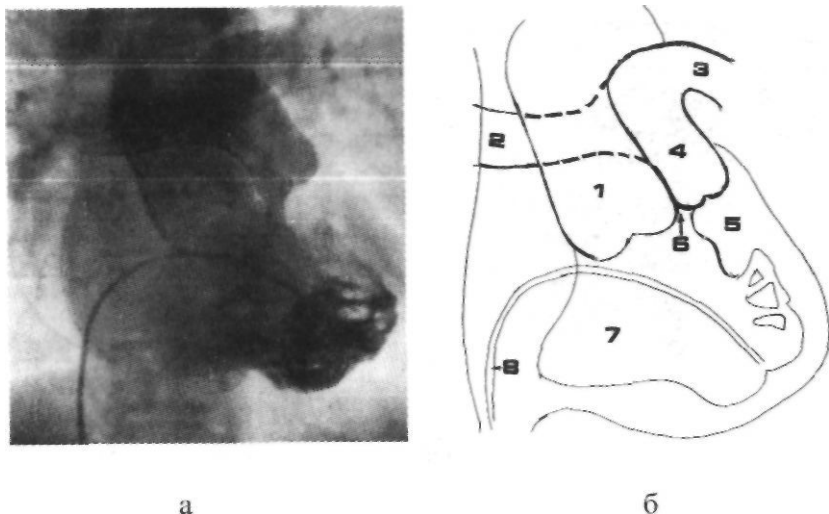


Рис. 53. Тубулярный тип стеноза ВОПЖ (а—ангиограмма; б—схема): 1—Ао; 2—ПЛА; 3—ЛЛА; 4—СЛА; 5—конусная перегородка; 6—приточный отдел ПЖ; 7—катетер

*Мультивариантный (III) тип.* Выявлен у 2 (2,2%) больных. На ангиограммах визуализированы два уровня сужения полости ПЖ. Первый связан со значительной гипертрофией септомаргинальной трабекулы, модераторного пучка и бульбоатриовентрикулярной зоны и располагается проксимальнее ДМЖП.

В результате высокого отхождения модераторного пучка образуется обструкция в середине правого желудочка, которую также называют «аномальным мышечным пучком ПЖ», вызывающим стеноз проксимального инфундулута. Дистальнее ДМЖП формируется стеноз I или II типа. В связи с затрудненной визуализацией и наложением друг на друга внутрисердечных мышечных структур диагноз дополнительно подтверждался данными манометрии, которая выявляет как бы два градиента давления (на уровне клапанно-инфундулярной зоны и между приточным и выходным отделами), причем ПЖ/ЛЖ в приточной камере превышает 1,0 (по нашим данным — 1,26), в инфундулярной — равно 1,0 и в стволе ЛА — значительно меньше 1,0.

При *агенезии конусной перегородки (IV тип)* на АКГ, как правило, значительно гипертрофирована свободная стенка ПЖ в ВОПЖ, в основном по его латеральному контуру, и более выражена, чем при других типах стеноза, декстропозиция аорты. Визуализация субпульмональной мембраны, интимно связанной с ФКЛА, затрудняется сопутствующим клапанным стенозом. Основной диагностический критерий этого типа обструкции ВОПЖ — фиксируемый на ангиограммах непосредственный аортопульмональный стык в области контакта ФКЛА и фиброзного кольца аорты (рис. 54).



**Рис. 54.** Агенезия конусной перегородки (а—ангиограмма; б—схема): 1—Ао; 2—ПЛА; 3—ЛЛА; 4—СЛА; 5— гипертрофия латеральной и передней стенки ВОПЖ; 6 — аортолегочный фиброзный контакт; 7 — приточный отдел ПЖ; 8 — катетер

Таким образом, ангиографическая диагностика I и II типа стеноза ВОПЖ производится с достаточно большой точностью (табл. 22). Наиболее трудная задача при этом — верификация III типа из-за проекционного наложения структурных элементов ПЖ на область 1-го уровня обструкции. Данный тип стеноза ВОПЖ лучше всего диагностировать по результатам измерения давления в разных отделах ПЖ в сопоставлении с таковыми в ЛЖ.

Таблица 22

**Верификация типов стеноза ВОПЖ с помощью ангиокардиографии и по данным интраоперационной оценки**

Тип стеноза ВОПЖ	Ангиографически		Интраоперационно
	п	%	
I	50	94,3	53
II	21	84,0	25
III	2	100	2
IV	6	54,5	11
<i>Итого</i>	79	83,2	91

Характер обструкции ВОПЖ влияет на развитие СЛА. При мембранозном типе гипоплазия СЛА обычно отсутствует, при тубулярном типе отсутствие гипоплазии ствола — редкость.

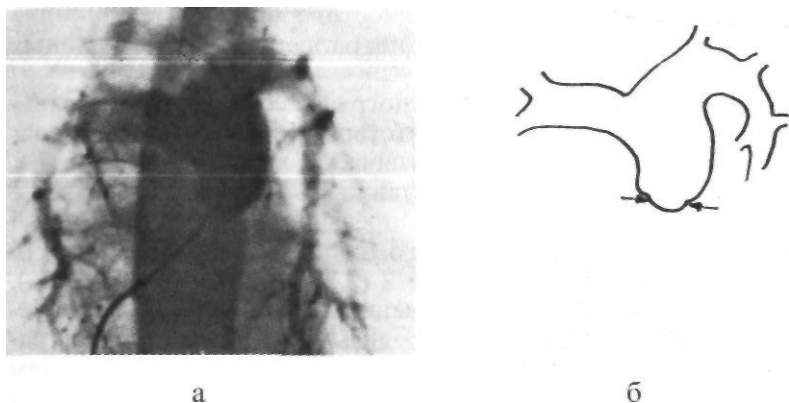


Рис. 55. Ангиопульмонография (а—ангиограмма; б—схема). Стрелками отмечена изолированная гипоплазия ФКЛА

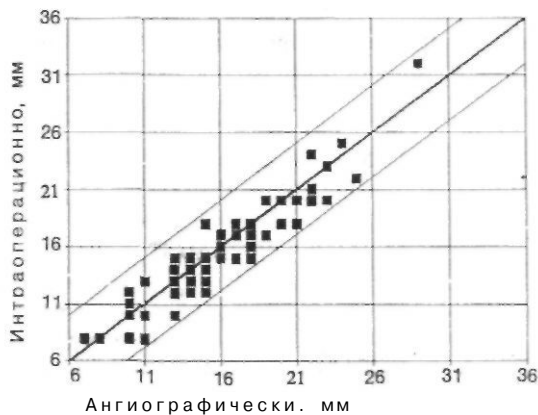


Рис. 56. Соотношение оцененного ангиографически и измеренного интраоперационно диаметра ФКЛА ( $n = 89$ ,  $R = 0,925$ ,  $P < 0,01$ ). Тонкими линиями обозначены 70% доверительные границы

Необходимость дооперационного определения типа обструкции ВОПЖ обусловлена применением разных видов пластики в зависимости от типов стеноза. При правильной дооперационной диагностике, задача хирурга во время коррекции облегчается.

При сравнении результатов *ангиографических измерений* диаметров различных участков ЛА с интраоперационными данными, диаметр ФКЛА (рис. 55) колебался от 7,6 до 29,0 мм (в среднем  $15,2 \pm 0,61$  мм). Интраоперационно измеренный диаметр ФКЛА составлял 8,0 — 32,0 мм (в среднем  $15,3 \pm$

+ 0,45 мм). Выявлена высокая достоверная корреляционная связь ангиографических и интраоперационных данных ( $R = 0,925$ ,  $P < 0,01$ ).

У 35 (40,4%) пациентов ангиографически оцененный диаметр ФКЛА в точности соответствовал измеренному интраоперационно, у 26 (29,2%) — отличался менее чем на 1 мм, у 18 (20,3%) — расхождение составило 1–2 мм, и у 9 (10,1%) — 2–3 мм. Ошибка измерения не превышала 10% от истинной величины у 71 (79,8%) больного, составляла 10–20% — у 16 (18,0%) и была больше 20% — у 2 (2,2%) пациентов (рис. 56).

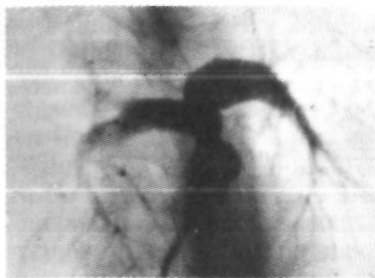
Диаметр СЛА (рис. 57), оцененный ангиографически, колебался от 6,7 до 25,3 мм (в среднем  $15,9 + 0,63$  мм), интраоперационно измеренный — от 8,0 до 26,0 мм (в среднем  $15,7 + 0,48$  мм), между результатами выявлена достоверная корреляционная связь ( $R = 0,881$ ,  $P < 0,01$ ).

У 26 (32,5%) пациентов ангиографически оцененный диаметр СЛА точно соответствовал измеренному интраоперационно, у 33 (41,3%) — отличался менее чем на 1 мм, у 14 (17,5%) — расхождение составило 1–2 мм и у 7 (8,7%) — 2–3 мм. Различие не превышало 10% от истинной величины у 59 (73,8%) пациентов, составляло 10–20% — у 19 (23,7%) и было более 20% — у 2 (2,5%). Ангиографически оцененный диаметр СЛА был больше фактически измеренного у 28 (35,0%) больных, меньше — у 25 (32,5%), в среднем больше на 0,17 мм — 1,1% от истинной величины (рис. 58).

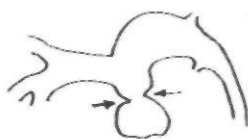
Диаметр ПЛА (рис. 59), оцененный ангиографически, колебался от 7,9 до 25,3 мм (в среднем  $15,8 + 0,89$  мм), интраоперационно измеренный — от 7,0 до 26,0 мм (в среднем  $15,9 + 0,65$  мм); выявлена достоверная корреляционная связь результатов ( $R = 0,877$ ,  $P < 0,01$ ).

У 20 (28,2%) больных ангиографически оцененный диаметр ПЛА точно соответствовал измеренному интраоперационно, отличаясь менее чем на 1 мм у 22 (31,0%); расхождение составило 1–2 мм у 15 (21,1%) пациентов, 2–3 мм — у 9 (12,7%), 3–4 мм — у 5 (7,0%). Различие не превышало 10% от фактически измеренной величины у 44 (62,0%) пациентов, составляло 10–20% у 25 (35,2%) и более 20% — у 2 (2,8%). Ангиографически оцененный диаметр ПЛА был меньше измеренного интраоперационно у 26 (36,6%) пациентов, больше — у 25 (35,2%), в среднем на 0,1 мм меньше — 0,6% от истинной величины (рис. 60).

Диаметр ЛЛА (рис. 61), оцененный ангиографически, колебался от 5,1 до 24,7 мм (в среднем  $15,3 + 0,66$  мм), интраоперационно измеренный — от 5,0 до 25,0 мм (в среднем  $15,4 + 0,48$  мм); выявлена достоверная корреляционная связь результатов ( $R = 0,903$ ,  $P < 0,01$ ).

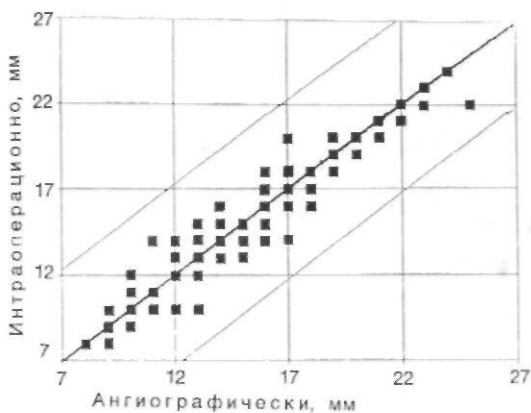


а



б

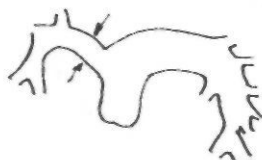
**Рис. 57.** Ангиопульмонография (а—ангиограмма; б—схема). Стрелками отмечен стеноз СЛА на уровне арочных гребней.



**Рис. 58.** Соотношение оцененного ангиографически и измеренного интраоперационно диаметра СЛА ( $n = 80$ ,  $R = 0,881$ ,  $P < 0,01$ ). Тонкими линиями обозначены 70% доверительные границы

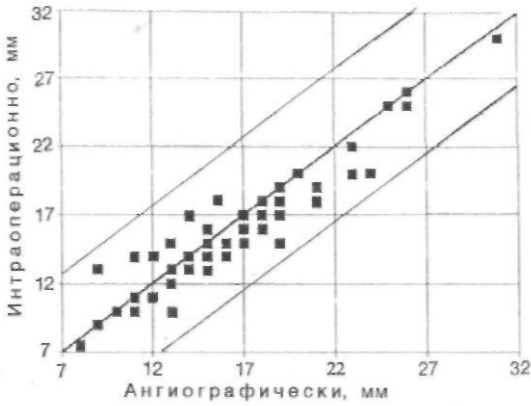


а



б

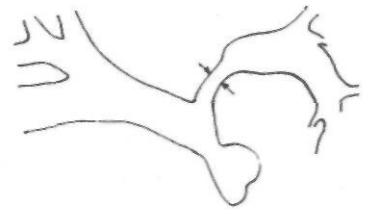
**Рис. 59.** Ангиопульмонография (а — ангиограмма; б —схема). Стрелками отмечена изолированная гипоплазия ПЛА



**Рис. 60.** Соотношение оцененного ангиографически и измеренного интраоперационно диаметра ПЛА ( $n = 71$ ,  $R = 0,877$ ,  $P < 0,01$ ). Тонкими линиями обозначены 70% доверительные границы

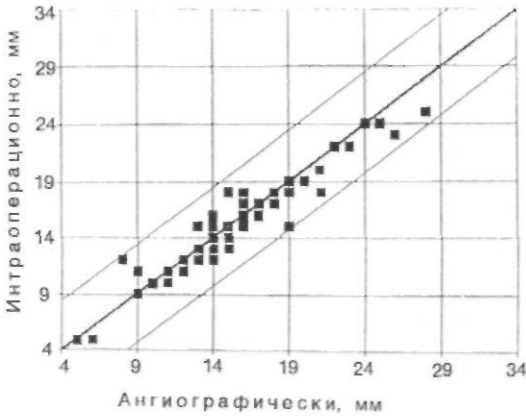


**а**



**б**

**Рис. 61.** Ангиопульмонография (а — ангиограмма; б — схема). Стрелками отмечена сегментарная изолированная гипоплазия ЛЛА



**Рис. 62.** Соотношение оцененного ангиографически и измеренного интраоперационно диаметра ЛЛА ( $n = 71$ ,  $R = 0,903$ ,  $P < 0,01$ ). Тонкими линиями обозначены 70% доверительные границы

Диаметр ЛЛА у 26 (36,6%) больных точно соответствовал измеренному интраоперационно, у 28 (39,4%) — отличался менее чем на 1 мм, у 11 (15,6%) — расхождение составило 1 — 2 мм, у 3 (4,2%) — 2 — 3 мм и у 1 (1,4%) — 3,6 мм; различие не превышало 10% от измеренной интраоперационно величины у 58 (81,7%) больных, составляло 10-20% у 10 (14,1%) и более 20% — только у 3 (4,2%). Ангиографически оцененный диаметр ЛЛА был меньше фактически измеренного у 21 (29,6%) пациента, больше — у 24 (33,8%), в среднем на 0,08 мм меньше — 0,5% истинной величины (рис. 62).

Измерять диаметры различных отделов ЛА по ангиограммам можно с достаточной точностью. Небольшая ошибка из-за погрешности измерительной техники сказывается при определении проекционного увеличения. Однако, составляя в среднем от 0,5% истинной величины при измерении диаметра ЛЛА до 1,1% при измерении СЛА, существенного влияния на результаты расчетов не оказывает. Большие расхождения между ангиографически оцененной и интраоперационно измеренной величинами диаметра (более 20% истинной величины) у нескольких больных (менее 3%) обусловлены ошибкой на 1,5 — 2 мм при ангиографической оценке диаметра, истинная величина которого меньше 10 мм.

По предоперационным ангиокардиограммам оценивали минимальное гидравлическое сечение СЛА, наличие стеноза ветвей ЛА, степень гипоплазии ствола и ветвей ЛА.

Мы выделили три уровня минимального гидравлического сечения СЛА: 1) *только на уровне ФКЛА*, 2) *на уровне ФКЛА и СЛА или только СЛА*, 3) *на уровне бифуркации ЛА* (табл. 23).

Таблица 23  
Распределение больных по уровню минимального гидравлического сечения ствола ЛА в группах пациентов с гипоплазией ствола ЛА и без нее

Измеряемый параметр	Количество наблюдаемых больных					
	всего		с гипоплазией СЛА		без гипоплазии	
	п	%	п	%	п	%
Только ФКЛА	22	24,2	20	35,7	2	5,7
ФКЛА + СЛА или только СЛА	68	74,7	36	64,3	32	91,4
Бифуркация ЛА	1	1,1	-	0	1	2,9
<i>Всего</i>	91	100	56	100	35	100

Наиболее частый уровень минимального гидравлического сечения — собственно СЛА или его сочетание с ФКЛА, реже — только ФКЛА. При этом в абсолютном большинстве случаев имелась его гипоплазия, и крайне редко — бифуркация

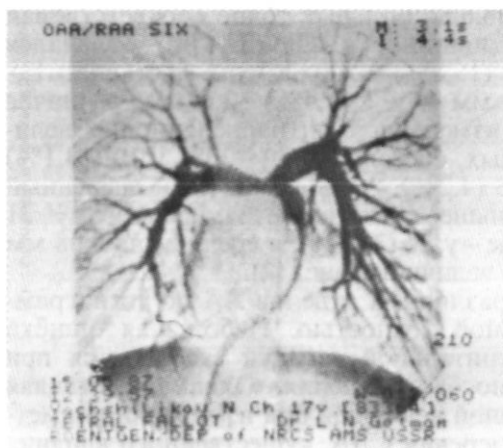


Рис. 63. Ангиопульмонография методом субтракционной дигитальной ангиографии. Стеноз на уровне бифуркации ЛА

Л А, что по данным некоторых авторов [226] встречается наиболее часто (рис. 63).

У 6 (6,6%) больных обнаружен стеноз ветвей ЛА, стеноз устья ПЛА-у 1 (1,1%) больного, стеноз ЛЛА-у 5 (5,5%); стеноз ветвей ЛА у всех пациентов сочетался с гипоплазией ствола ЛА на 1-ом или 2-ом уровне.

Степень гипоплазии СЛА количественно оценивали величиной «Z». В исследуемой группе (91 пациент) она колебалась от  $-7,71$  до  $+10,2$ , в среднем  $-0,87 \pm 0,34$ . Считали, что имеется гипоплазия ствола ЛА, если Z меньше 0. Ангиоморфометрически гипоплазия СЛА выявлена у 56 (61,5%) больных. Значительная гипоплазия ( $Z - 3,0$ ) обнаружена у 26 (28,6%) пациентов во всей группе и 46,4% у больных с гипоплазией СЛА.

В литературе дискутируется вопрос о влиянии наложенных анастомозов и времени их удовлетворительной функции на развитие СЛА и ее ветвей при ТФ.

С учетом соответствия диаметров ствола и ветвей легочной артерии, оцененных интраоперационно и измеренных ангиографически, мы изучили влияние ранее наложенных анастомозов на степень гипоплазии СЛА. Оказалось, что продолжительность удовлетворительной функции максимальна при операции Брока и достоверно больше при анастомозе Поттса, по сравнению с анастомозом Вишневого.

В исследуемой группе гипоплазия СЛА имела у 48 (52,8%) пациентов из 91 с ранее наложенными анастомозами. Эта цифра достоверно больше таковой среди первично оперированных больных (44,4%, 59 из 133), но при сравнении с группой в целом достоверных отличий не выявлено.

Относительно влияния отдельных видов паллиативных вмешательств на развитие ствола и ветвей легочной артерии мы полагаем, что такая связь отсутствует, причем в группе

с анастомозом Ватерстон-Кули у 60% больных отмечена гипоплазия СЛА, а при операции Брока только у одного пациента потребовалось трансаннулярное вмешательство. Это подтверждают многие авторы, считающие, что операция Брока или изолированная инфундибулопластика — единственная паллиативная операция, влияющая на адекватное развитие сосудов малого круга, и она дает максимальный по продолжительности эффект удовлетворительного состояния пациентов. Однако этот вывод нельзя признать окончательным.

Определение уровня минимального гидравлического сечения СЛА — важный момент ангиографического исследования. При изолированном стенозе ФКЛА без значительной гипоплазии ( $Z$  от  $-3,0$  до  $0$ ), возможно выполнение клапаносохраняющих операций [97], позволяющих расширить диаметр ФКЛА.

При минимальном гидравлическом сечении на уровне собственно СЛА или бифуркации при гипоплазии СЛА, всем пациентам показана РКТФ с пересечением ФКЛА и тем или иным видом ТАП.

Для оценки необходимости расширения ветвей ЛА мы используем отношение суммы диаметров ПЛА и ЛЛА к диаметру НисхАо на уровне диафрагмы  $D_{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}}$

$$\frac{D_{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}}}{\text{НисхАо}}$$

В исследуемой группе этот показатель колебался от 1,0 до 3,7, составив в среднем  $2,165 + 0,053$ . А в группе больных с ранее наложенными анастомозами он составил в среднем  $2,27 + 0,075$ , в группе первично оперированных больных —  $2,132 + 0,064$ . Достоверных различий не выявлено.

Таким образом, достоверного роста диаметра ветвей ЛА у больных с анастомозами мы также не отметили. Известно, что, при  $D_{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}} < 1,0$  и если стеноз ветвей устранить

$$\frac{D_{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}}}{\text{НисхАо}}$$

невозможно, выполнение РКТФ противопоказано, так как показатели внутрисердечной гемодинамики после такой операции все равно не достигают адекватных величин.

По нашему мнению, если  $D_{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}} > 1,0$  то при РКТФ

$$\frac{D_{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}}}{\text{НисхАо}}$$

без пересечения ФКЛА пластику ветвей производить не следует. Если же РКТФ выполняется с ТАП, то показано одновременное устранение стеноза ветвей ЛА их пластическим расширением.

Много лет продолжается спор о том, диаметр какой кардиоваскулярной структуры наиболее пригоден для сравнения с диаметрами легочных артерий: восходящая аорта, ФКЛА, легочный ствол и т. д. Однако размеры всех этих образований у больных ТФ отличаются большой вариабельностью в силу значительных различий в анатомии порока.

Наш выбор диаметра НисхАо обоснован результатами исследований.

\*

S. Rammog et al. [247], изучая аортограммы здоровых лиц, показал экспоненциальную зависимость величины диаметра

НисхАо и других отделов аорты от ППТ пациента, которая выражается формулой

$$y = a[1 - \exp(-bx)] + c,$$

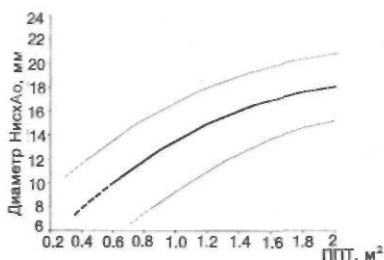
где  $y$  — искомый диаметр, мм;  $x$  — ППТ,  $m^2$ ;  $\exp$  — основание натурального логарифма;  $a$ ,  $b$  и  $c$  — скалярные коэффициенты для разных участков аорты. Для НисхАо  $a = 2,4828$ ,  $b = 0,9692$ ,  $c = 2,0543$ , стандартное отклонение 3,3%.

Мы изучили зависимость диаметра НисхАо на уровне диафрагмы от ППТ в исследуемой группе больных ТФ, в сравнительном аспекте с нормальными показателями.

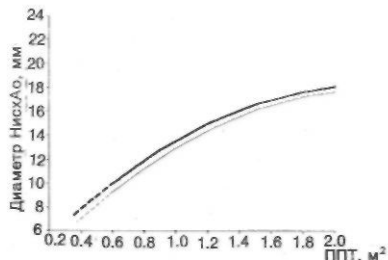
Диаметр НисхАо оценен ангиографически у 81 больного, величина его колебалась от 9,5 до 26,7 мм, в среднем  $14,957 + 0,0344$  мм.

Оказалось, что имеется аналогичная зависимость у больных ТФ между диаметром НисхАо и ППТ (номограмма представлена на рис. 64), которую можно описать той же экспоненциальной функцией, что и S. Rammos et al. [247]. Диаметр НисхАо у больных ТФ в среднем на 0,5 мм больше чем у здоровых с той же ППТ (рис. 65), поэтому диаметр НисхАо у больных ТФ можно вычислить по формуле

$$D_{\text{НисхАо}} = \{2,4828[1 - \exp(-0,9692x)] + 2,0546\} + 0,5 \text{ (мм)}.$$



**Рис. 64.** Номограмма зависимости диаметра НисхАо от ППТ у больных ТФ ( $n=91$ ). Толстой линией обозначена кривая регрессии, тонкими — 70% доверительная граница. На область малых значений ППТ (до  $0,65 m^2$ ) исследование не распространялось, поэтому этот участок кривой регрессии обозначен пунктиром



**Рис. 65.** Номограмма зависимости диаметра НисхАо от ППТ у больных ТФ (толстая линия) и здоровых лиц (тонкая линия)

Различие в 0,5 мм между здоровыми и больными ТФ незначительно и не оказывает существенного влияния на результаты расчетов. Поэтому при оценке величины диаметра НисхАо у больных ТФ можно пользоваться также номограммой зависимости последнего от ППТ у здоровых лиц. Несколько большая ошибка будет при малых величинах диаметра НисхАо, а при больших значениях она минимальна.

Данные о величине диаметра НисхАо у больных ТФ особенно важны для более широкого использования эхоморфометрии в диагностических целях. Известно, что лоцирование НисхАо эхокардиографическим методом очень сложная задача, в большинстве случаев невыполнимая, особенно у взрослых больных.

Наши данные позволяют решить эту проблему. Эхоморфометрический прогноз важных гемодинамических показателей послеоперационного периода на основании расчетов по тем же формулам, что и при ангиокардиографии, становится реальностью.

## **5.2. Эхокардиография в оценке вариантной анатомии тетрады Фалло**

Ультразвук используется при изучении различных ВПС менее 20 лет. Первое сообщение об ультразвуковой диагностике ТФ относится к 1973 г., когда К. Chung et al. [137] отметили ценность одномерной эхокардиографии в исследовании анатомических и функциональных особенностей порока. В том же году А. J. Tajik et al. [277] сообщили о возможности выявления с помощью эхокардиографии переднего смещения корня аорты по отношению к межжелудочковой перегородке. В отечественной литературе первая публикация об обследовании больных ТФ методом одномерной эхокардиографии принадлежит В. В. Бобкову и соавт. [29].

Однако диагностические возможности метода ограничены: не удается выявить даже основные признаки порока, не говоря уже об их анатомических вариантах. Недостатки удалось преодолеть с внедрением в клиническую практику двухмерной эхокардиографии [130].

В дальнейшем многие авторы не ограничивались изучением анатомических особенностей ТФ, а старались выявить нарушения гемодинамики, в частности с помощью импульсной доплеровской эхокардиографии [159].

Можно считать, что все основные анатомические признаки ТФ выявляются с помощью ультразвукового исследования. Сужение ВОПЖ при М-сканировании выявляется достаточно часто в виде уменьшения его размера на эхокардиограмме [224]. Дать характеристику стеноза ВОПЖ при двухмерной эхокардиографии и обнаружить сужение его можно практически всегда [132, 175, 259]. Е. З. Зоделава [47] выделяла четыре типа стеноза ВОПЖ. Полагают, что при клапанном стенозе ЛА характерно углубление а-волны на эхокардиограмме. Другие авторы [302] считают прямым признаком (при двухмерной эхокардиографии), позволяющим поставить окончательный диагноз, преси-столическое дуго- или куполообразное движение клапана.

Диагностике сужения ветвей ЛА методом двухмерной эхокардиографии посвящены публикации [47, 245, 279], в которых авторы ограничиваются лишь качественной характеристикой стенозов ветвей ЛА.

Декстропозиция аорты диагностируется у большинства больных при одномерной эхокардиографии [81, 224, 227], а при двухмерной — у всех [259]. Метод позволяет не только адекватно оценить гипоплазию левых отделов сердца [238], но и аномалии коронарных сосудов в ВОПЖ [133], влияющие на оперативную тактику. При этом возможно в 60% правильно диагностировать порок во внутриутробном развитии [120].

Практически не изучена проблема количественной диагностики размеров различных участков ЛА при ТФ и прогнозирование выполнимости и объема РКТФ на основании эхокардиографических данных. Большие трудности встречаются при лоцировании ЛА и ее ветвей, особенно у взрослых.

Изучение линейных параметров полостей сердца при ТФ показало, что патогномичными признаками порока являются уменьшение диастолического размера левого желудочка до  $3,6 \pm 0,6$  см, что составляет  $74,0 \pm 11\%$  нормы с учетом ППТ, и увеличение полости правого желудочка в среднем до  $227,5 \pm 4,96\%$  нормы (табл. 24).

Т а б л и ц а 24

**Эхокардиографические линейные параметры при ТФ (n = 187)**

Показатель		М ± т
ЛЖ, см	диастолический размер	3,6 ± 0,06
	норма по ППТ	4,8 ± 0,07
	% нормы	74,0 ± 1,1
	систолический размер	2,4 ± 0,05
	% сокращения передне-заднего отдела	33,8 ± 0,64
ПЖ, см	истинный	2,5 ± 0,06
	норма по ППТ	1,2 ± 0,01
	%, нормы	227,5 ± 4,96
Ао, см	истинный	2,6 ± 0,04
	норма по ППТ	2,98 ± 0,04
	%, нормы	112,9 ± 1,17

Недостаточный приток крови к левым отделам приводит к уменьшению размера левого предсердия до  $86,4 \pm 1,34\%$  нормы, а увеличенный СВ, осуществляемый в аорту одновременно правым и левым желудочком и эмбриологическая неравномерность деления артериального конуса — к увеличению диаметра восходящей аорты до  $112,0 \pm 1,17\%$  нормы.

Применяя расчетные методы, мы получили некоторые данные о внутрисердечной гемодинамике (табл. 25). При сравнении расчетных величин ФИлж и перепада давления между ВОПЖ и ЛА с полученными интраоперационно, не найдено достоверных различий, что свидетельствует о высокой информативности расчетов по данным эхокардиографии. Анализ показателей ЭхоКГ проведен в зависимости от типа строения ВОПЖ и типа выявленного на операции ДМЖП. По большинству линейных параметров достоверных различий не установлено. Показаны достоверные ( $P < 0,05$ ) различия в линейных размерах полости ЛП при I и III типах строения ВОПЖ ( $2,6 + 0,06$  и  $3,51 \pm 0,50$  см), II и III ( $2,5 + 0,08$  и  $3,5 + 0,50$  см), при III и IV типах ( $3,5 + 0,50$  и  $2,5 + 0,12$  см), а также в процентах от нормы между I и III типом ( $87,07 \pm 1,67$  и  $79,51 + 3,22\%$ ).

Таблица 25

**Расчетные гемодинамические параметры по данным эхокардиографии при ТФ ( $M \pm t$ )**

Показатель	n	Метод исследования	
		эхографический	интраоперационный
КДОлж, мл	163	$58,4 \pm 2,95$	-
КСОлж, мл	134	$23,01 \pm 1,47$	-
ФИлж, %	134	$63,6 \pm 0,98$	$69,4 \pm 1,03$
Перепад давления ПЖВО-ЛА, мм рт. ст.	16	$17,6 \pm 4,9$	$19,1 \pm 2,13$

Достоверные различия в КДОлж имеются между II и III типами ( $50,4 + 0,06$  и  $92,7 + 4,75$  мл).

В зависимости от величины и локализации ДМЖП достоверных различий между типами по ЭхоКГ-параметрам не выявлено.

**Эхоморфометрия системы ЛА тетрады Фалло.** Решение вопроса о РКТФ возможно не только на основе оценки размеров левых отделов сердца для предупреждения возможного развития синдрома малого выброса левого желудочка, но, в основном, с учетом диаметров ствола и ветвей легочной артерии, которые определяют тактику оперативного вмешательства. Необходимо лоцировать такие структуры, как ФКЛА, СЛА, ПВЛА и ЛВЛА, знать величину ошибки определения диаметров этих структур по сравнению с истинными показателями, которые можно получить интраоперационно или по данным инвазивной ангиографии. При использовании расчетных формул для оценки послеоперационного ПЖ/ЛЖ необходима и величина диаметра НисхАо, однако ее лоцирование затруднено, а в большинстве случаев невозможно, особенно у взрос-



лых. При определении ее диаметра следует пользоваться номограммой от ППТ у здоровых лиц (рис. 64, 65) или предложенной нами формулой.

При анализе эхокардиографических данных мы ограничивались оценкой измерений четырех участков ЛА: ФКЛА, СЛА, ПЛА, ЛЛА в сравнительном аспекте с интраоперационными данными и данными ангиографии.

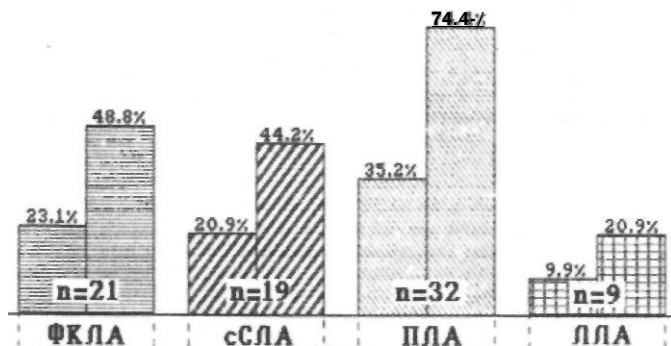


Рис. 66 Частота лоцируемости отдельных структур легочной артерии по данным эхокардиографии (в %): левый столбик — исследуемая группа (n = 91), правый — пациенты, у которых удалось определить один из исследуемых параметров (n = 43)

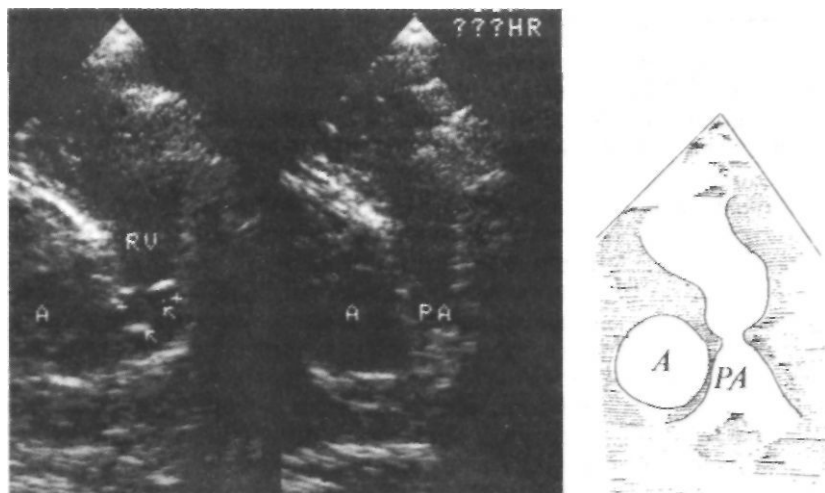


Рис. 67. Двухмерная эхокардиограмма и схема сечения сердца по короткой оси с оценкой диаметра ФКЛА при ТФ (D = 13 мм)

В исследуемой группе (91 больной) хотя бы один из этих участков удалось лоцировать у 43 (47,3%) пациентов, все четыре — у 5 (5,5%). При этом чаще всего удавалось лоцировать ПЛА — у 32 (35,2% всей группы и 74,4% группы из 43 человек) больных, ФКЛА — у 21 (23,1% и 48,8%), СЛА — у 19 (20,9% и 44,2%) и ЛЛА — только у 9 (9,9% и 20,9%) пациентов (рис. 66).

Относительно низкий процент лоцируемости структур ЛА обусловлен возрастом пациентов (14,1±0,72) и площадью поверхности тела (1,2±0,04 м<sup>2</sup>), что значительно выше чем в исследованиях, посвященных данной проблеме [47, 132, 175, 224, 245, 259, 279].

Диаметр ФКЛА, оцененный эхокардиографически (рис. 67), колебался от 7 до 24 мм (в среднем 15,7±1,07 мм), измеренный интраоперационно в этой группе — от 8 до 22 мм (в среднем 14,95±0,53 мм); между результатами исследования выявлена достоверная ( $R = 0,607$ ,  $P < 0,01$ ) корреляционная связь (рис. 68).

Ошибка в измерениях между эхокардиографическими и интраоперационными результатами для диаметра ФКЛА не превышала 1 мм у 10 (47,6%) больных, 1—2 мм — у 1 (4,8%), 2—3 мм — у 7 (33,3%) и превышала 3 мм у 3 (14,3%); менее 10% от измеренной прямым методом величины — у 10 (47,6%) пациентов, 10–20% — у 9 (42,9%) и более 20% — лишь у 2 (9,5%) пациентов. В среднем расхождение составило 4,8% (0,71 мм). Эхокардиографически оцененный диаметр в точности совпадал с измеренным интраоперационно у 1 (4,8%) больного, был больше — у 10 (47,6%) и меньше — также у 10 пациентов.

Среднее расхождение между эхокардиографическими и ангиографическими данными составило 0,42 мм (0,6% от величины, полученной ангиографически), при этом между результатами исследования выявлена достоверная ( $R = 0,761$ ,  $P < 0,01$ ) корреляционная связь.

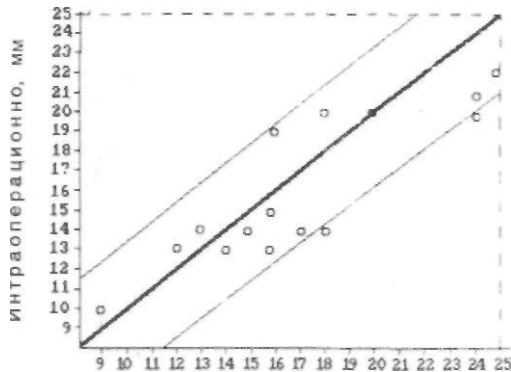
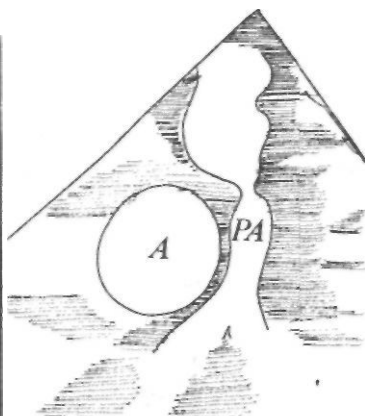
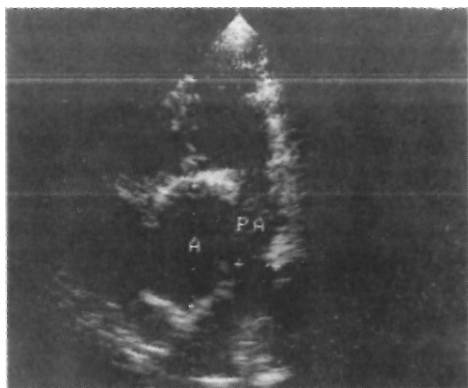
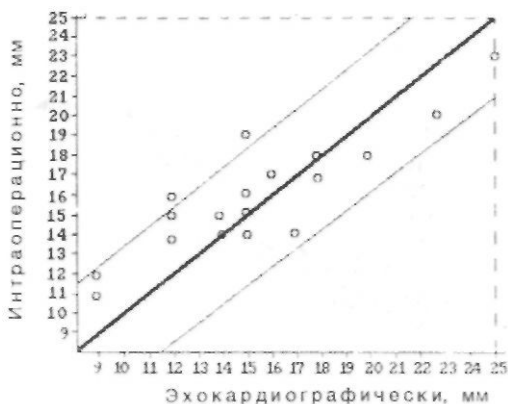


Рис. 68. Соотношение измеренного эхокардиографически и оцененного интраоперационно диаметра ФКЛА при ТФ ( $n = 21$ ,  $R = 0,607$ ,  $P < 0,01$ ). Тонкими линиями отмечены 70% доверительные границы



**Рис. 69.** Двухмерная эхокардиограмма и схема сечения сердца по короткой оси на уровне СЛА при ТФ (Дсла= 13 мм, Дао = 43 мм)

Диаметр СЛА оценен эхокардиографически (рис. 69) у 19 больных и колебался от 8 до 25 мм (в среднем  $14,8 \pm 1,02$  мм), интраоперационно измеренный в этой группе — от 10 до 23 мм (в среднем  $15,7 \pm 0,52$  мм); между результатами исследования выявлена достоверная ( $R = 0,751$ ,  $P < 0,01$ ) корреляционная связь (рис. 70). Различие между эхокардиографическими и интраоперационными данными не превышало 1 мм у 8 (42,1%) больных, 1–2 мм — у 3 (15,8%), 2–3 мм — у 5 (25,3%) и более 3 мм — у 3 (15,8%) пациентов; менее 10% от измеренной прямым методом величины — у 8 (42,1%) пациентов, 10–20% — также у 8 и более 20% — только у 3 (15,8%) пациентов. В среднем расхождение составило 5,9% (0,93 мм). Эхокардиографически оцененный диаметр был больше у 6 (31,6%) больных, меньше — у 8 (42,1%), в точности совпадал с измеренным интраоперационно — у 5 (26,3%) пациентов.



**Рис. 70.** Соотношение измеренного эхокардиографически и оцененного интраоперационно СЛА при ТФ ( $n = 19$ ,  $R = 0,75$ ,  $P < 0,01$ ). Тонкими линиями отмечены 70% доверительные границы

Среднее расхождение между эхокардиографическими и ангиографическими данными составило 1,34 мм (8,3% от ангиографически полученной величины). Между результатами исследования выявлена корреляционная связь ( $R = 0,408$ ).

Итак, эхокардиографическая оценка диаметра ФКЛА возможна примерно у 25% больных, а СЛА — у 20%, причем ультразвуковой метод позволяет с достаточной точностью определить диаметр участков ЛА, что подтверждается интраоперационными и ангиографическими измерениями.

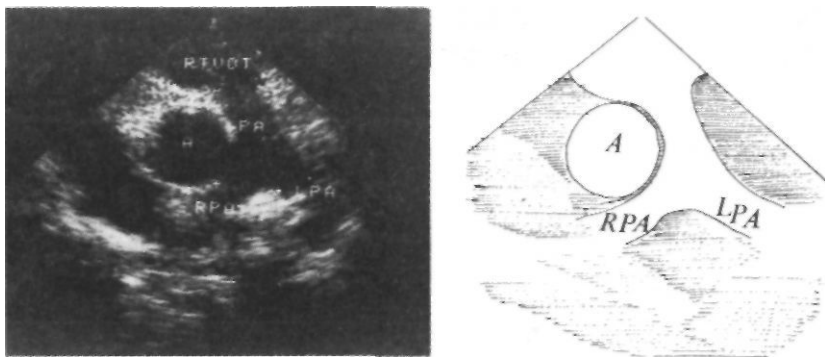


Рис. 71. Двухмерная «окардиограмма и схема сечения сердца по короткой оси на уровне СЛА и ее ветвей

Диаметр ПЛА оценен эхокардиографически (рис. 71) у 32 больных и колебался от 6 до 20 мм (в среднем  $9,2 + 0,71$  мм), интраоперационно измеренный в этой группе — от 10 до 26 мм (в среднем  $15,1 - 0,86$  мм); корреляционной связи между результатами обоих методов исследования не получено. Различие между интраоперационными и эхокардиографическими данными составляло 2—7 мм (в среднем 5,8 мм), что весьма существенно. Причем у всех 32 пациентов диаметр ПЛА, полученный эхокардиографически, оказался меньше интраоперационно измеренного (рис. 72).

Ангиографически оцененный диаметр ПЛА колебался от 11 до 26 мм (в среднем  $18,1 - 1,01$  мм). Различие между эхокардиографическими и ангиографическими измерениями оказалось еще более значительным (в среднем 8,8 мм), но опять-таки эхокардиографический результат был у всех 32 пациентов меньше ангиографического.

Диаметр ЛЛА оценен эхокардиографически только у 9 больных (рис. 73) и колебался от 6 до 27 мм (в среднем  $10,0 + 2,3$  мм), интраоперационно измеренный в этой группе — от 8 до 29 мм (в среднем  $14,9 + 0,87$  мм); корреляционной связи между результатами исследования не получено. Различие между эхокардиографическими и интраоперационными

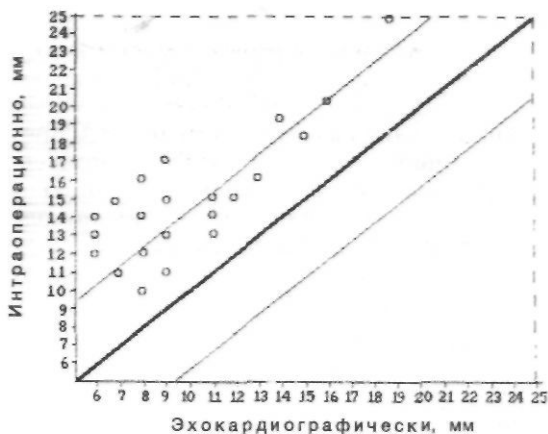


Рис. 72. Соотношение измеренного эхокардиографически и оцененного интраоперационно диаметра ПЛА при ТФ ( $n=32$ ,  $P>0,05$ ). Тонкими линиями отмечены 70% доверительные границы

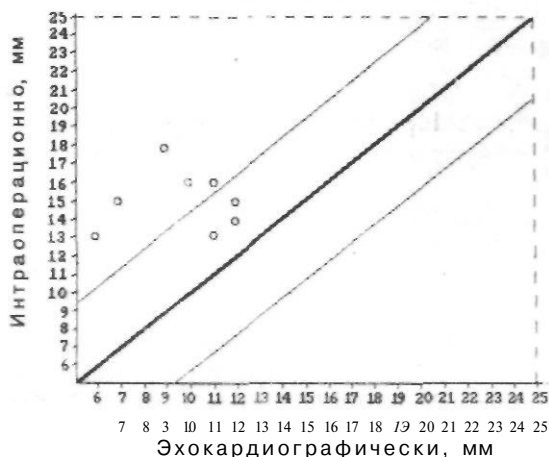


Рис. 73. Соотношение измеренного эхокардиографически и оцененного интраоперационно диаметра ЛЛА при ТФ ( $n=9$ ,  $P>0,05$ )

данными составило от 2 до 9 мм (в среднем 4,9 мм), причем, так же как при измерениях ПЛА, эхокардиографический результат у всех 9 пациентов оказался меньше.

Среднее различие между эхокардиографически и ангиографически полученными величинами составило 7,8 мм, причем эхокардиографические показатели были во всех измерениях меньше.

Итак, диаметры ветвей ЛА ультразвуковым методом можно измерить только приблизительно, но весьма существенно, что диаметр ветвей ЛА, оцененный эхокардиографически, всегда оказывается меньше своей истинной величины. ПЛА лоцируется почти в четыре раза чаще чем ЛЛА.

Таким образом, ультразвуковая локация структур легочной артерии встречается, особенно у взрослых больных, определенные трудности, обусловленные анатомическим и пространственным ее расположением; наиболее трудно лоцируется ЛЛА.

Все же примерно у 25% больных удается измерить диаметр хотя бы одного участка ЛА методом эхокардиографии. ФКЛА лоцируется у 23,1% больных, СЛА-у 20,9%, ПЛА-у 35,2% и ЛЛА только у 9,9% больных.

Диаметр ФКЛА и СЛА с помощью эхокардиографии вычисляется с большой точностью ( $P < 0,01$ ), что подтверждается сравнительным анализом с интраоперационными и этнографическими данными. Это позволяет только на основании эхокардиографии дать заключение о необходимости ТАП. Следует иметь в виду, что при хорошо развитом СЛА практически не встречается гемодинамически значимая выраженная гипоплазия ее ветвей (в нашем исследовании не было), это позволяет при отсутствии гипоплазии СЛА только на основании результатов эхоморфометрии сделать вывод о выполнимости РКТФ, даже когда не лоцируются ветви ЛА.

При гипоплазии СЛА, если по данным эхоморфометрии отношение  $D_{\text{ПЛА+ЛЛА}}^{\text{НисхАо}}$  позволяет выполнить адекватную

РКТФ, то, с учетом занижения величины диаметров ветвей ЛА, при их оценке ультразвуковым методом, возможность выполнения РКТФ не вызывает сомнения и ангиографическое исследование проводить не обязательно. Если же по результатам эхокардиометрии выполнить РКТФ невозможно из-за гипоплазии ветвей ЛА, то ангиографическое исследование обязательно для верификации их действительных размеров и окончательного решения вопроса об операции.

Ангиографическое исследование показано, если эхокардиографическим методом не удастся получить представление о состоянии сосудов системы легочной артерии.

### 5.3. Прогнозирование гемодинамических результатов радикальной коррекции тетрады Фалло

Послеоперационное ПЖ/ЛЖ прогнозировали с помощью расчетов по предоперационным ангиограммам и на основании эхоморфометрии с использованием формулы

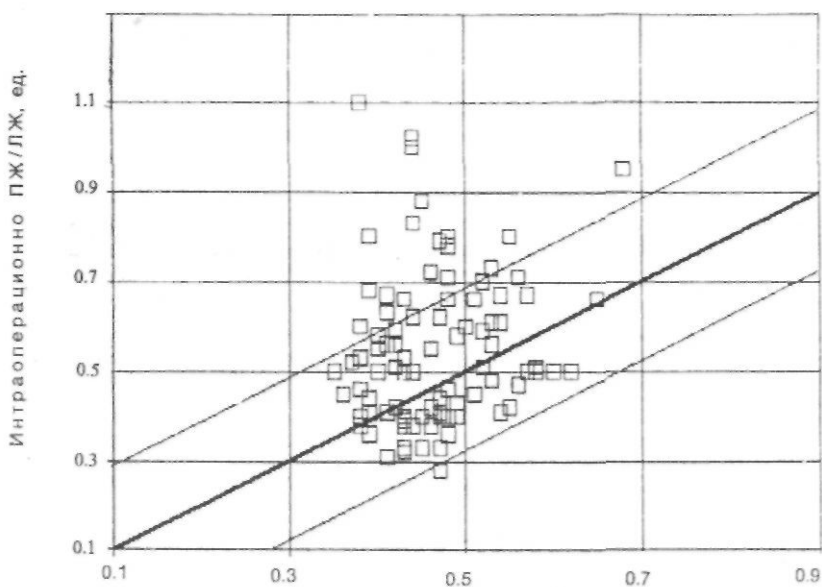
$$\text{ПЖ/ЛЖ} = \frac{0,4840}{d} \frac{\text{ПЛА} + \text{ЛЛА}}{\text{НисхАо}} \pm 0,2007 \quad (1)$$

при трансаннулярной пластике и добавочное

$$\text{ПЖ/ЛЖ} = (1) + 0,09437 \times \exp(-0,6344 \times Z)$$

при удовлетворительном развитии СЛА, когда не требовалось пересечения ФКЛА.

Для всех больных рассчитывали послеоперационное ПЖ/ЛЖ при РКТФ с пересечением ФКЛА и без. Данные сравнивали с ПЖ/ЛЖ, измеренным интраоперационно, а также через 12 часов после операции — прямым методом.



АНГИОморфометрически ПЖ/ЛЖ, ед.

Рис. 74. Соотношение предполагаемого ангиоморфометрически и полученного интраоперационно ПЖ/ЛЖ при ТФ ( $n = 91$ ).

Предполагаемое на основании ангиографических данных послеоперационное ПЖ/ЛЖ колебалось от 0,35 до 0,69, составив в среднем  $0,47 \pm 0,02$ , при этом у 19 (20,9%) больных оно было менее 0,4, у 49 (53,8%) — 0,4–0,5, у 16 (17,60%) — 0,5–0,6 и более 0,6 — у 7 (7,7%) пациентов.

Послеоперационное ПЖ/ЛЖ, измеренное интраоперационно, колебалось от 0,28 до 1,1, составив в среднем  $0,55 \pm 0,02$ , при этом было менее 0,4 у 13 (14,3%) больных, 0,4–0,5 — у 31 (34,0%), 0,5–0,6 — у 18 (19,8%) и более 0,6 — у 29 (31,9%).

Между результатами исследования выявлена достоверная ( $R = 0,566$ ,  $P < 0,01$ ) корреляционная связь (рис. 74).

У 71 (78,0%) пациента интраоперационно измеренное ПЖ/ЛЖ соответствовало предполагаемому ангиографически, а у 20 (22,0%) — оказалось выше. Эта группа больных подверглась детальному изучению. Через 12 часов после операции у 13 (65,0%) пациентов ПЖ/ЛЖ снизилось и достигло предполагавшихся величин, а у 7 (35,0%) — осталось высоким. Эти 7 пациентов умерли (рис. 75).

Причины смерти: добавочный ДМЖП и реканализация ДМЖП — у 4 (57,1%), прогрессирующая сердечно-сосудистая недостаточность — у 2 (28,6%), синдром малого выброса ЛЖ в связи с гипоплазией левых отделов сердца — у 1 (14,3%) больного.

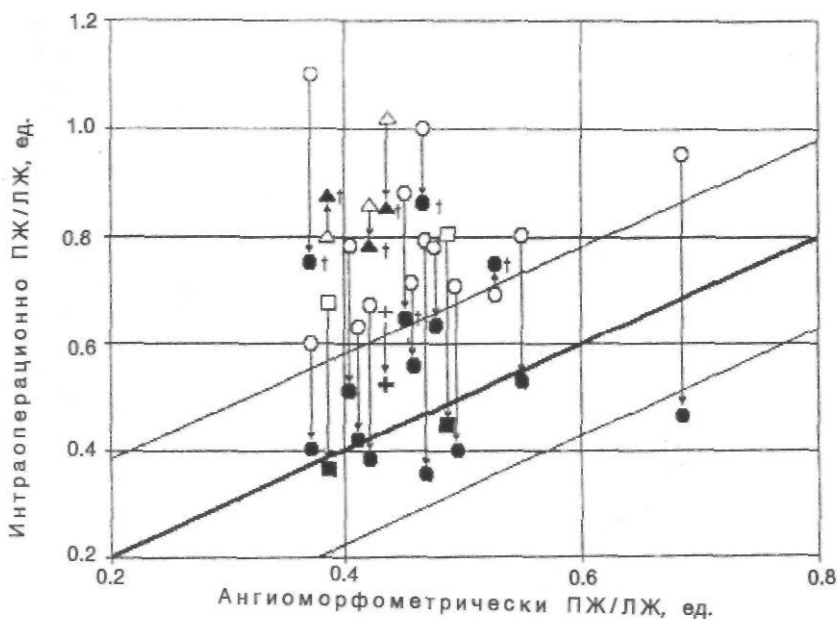


Рис. 75. Динамика изменения послеоперационного ПЖ/ЛЖ в течение 12 часов после РКТФ в группе больных, у которых предполагаемое ангиографически ПЖ/ЛЖ не соответствовало измеренному прямым методом ( $n=20$ ). Тонкими линиями показаны 70% доверительные границы. Знаками + и + обозначены больные I группы, • и И — больные II группы, Ли — III, С и # — IV группы. Знаком t обозначены умершие больные, стрелками показана динамика измерения ПЖ/ЛЖ.

## ГЛАВА 6. ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ РЕЗУЛЬТАТОВ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Необходимой предпосылкой диагностики состояния нарушения кровообращения и создания более эффективных методов лечения сердечно-сосудистых заболеваний является раскрытие их патогенетических механизмов [76]. Основное звено патогенеза ТФ — нарушение центральной гемодинамики вследствие значительных анатомических особенностей этого порока и их многокомпонентного характера.

Основной признак ТФ — обструкция путей оттока крови в малый круг кровообращения, обусловленная формированием различных типов стеноза ВОПЖ, ствола и ветвей ЛА. Степень стенозирования оценивается по перепаду давления между ПЖ и ЛА и отношению давления в ПЖ к давлению в ЛЖ [56, 84, 193, 198]. Для более объективной характеристики уровней стенозирования [269] используются фракционные градиенты, то есть отношение перепада давления на исследуемом уровне к общему перепаду давления ПЖ-ЛА.

В связи со значительным сопротивлением кровотоку в МКК и ДМЖП, располагающимся, как правило, проксимальнее обструкции, возникает эффект внутрижелудочкового шунтирования как второе ведущее звено патогенеза ТФ, приводящее к возникновению цианоза. В большинстве случаев преобладает право-левый сброс, у незначительного числа пациентов отмечается перекрестный сброс или преобладание лево-правого шунтирования, характерного для «бледной» формы ТФ. Величина право-левого сброса определяет степень гипоксического синдрома и зависит от степени обструкции ВОПЖ и системы ЛА и ОПС [1, 31, 95, 193]. По величине шунтирования через ДМЖП выделяют три формы ТФ: 1-я — слабо выраженный сброс, составляющий 10 — 25% от системного кровотока, что характеризует более легкое течение заболевания; 2-я — умеренный (25 — 45%) и 3-я — значительный (>45%), характеризующий «синюю» форму порока [108].

По уровню полицитемического и гипоксического синдромов выделяют «синюю» форму порока (постоянный цианоз,  $Hb > 16,7$  г%;  $HbOg$  В артериальной крови  $< 80\%$ ), «промежточную» (цианоз при нагрузке;  $Hb = 15 - 16,7$  г%,  $HbO_2 = 80 - 90\%$ ) и «бледную» форму, при отсутствии цианоза ( $Hb < 15$  г%,  $HbO_2 > 90\%$ ) [22].

Длительная гипоксия нарушает функции миоцитов, приводя к формированию кардиомиофиброза и нарушению функции желудочков сердца со снижением фракции изгнания [124, 147, 165, 166, 203]. Снижение КДОж является проявлением его недогрузки в связи с ограничением притока, но может быть обусловлено врожденной гипоплазией левых отделов сердца [167, 171, 195]. На величину КДОж оказывают также влияние состояние бронхолегочного кровотока и функция паллиативных анастомозов [125, 193, 226, 229, 280]. Как показано в исследованиях [82], КДОж зависит от величины сброса крови по анастомозу и достоверно больше у больных с анастомозом Поттс-Смит-Гибсона по сравнению с анастомозом Блелок-Тауссиг [56]. Шунтирующий тип бронхолегочных сосудов при ТФ служит компенсаторным механизмом при обструкции путей оттока от ПЖ и составляет 5 — 40% МОС (в норме 1—2%). До настоящего времени отсутствую! методы объективной оценки фракции этого кровотока.

Паллиативные операции аортолегочных соустьев значительно улучшают состояние больных — исчезают одышечно-цианотические приступы, снижается степень полицитемического и гипоксического синдрома. По мнению ряда авторов, паллиативные операции способствуют развитию системы легочной артерии и уменьшению бронхолегочного кровотока [31, 184, 192, 226, 280]. На фоне улучшения метаболизма миокарда, в связи со снижением гипоксии, прогрессирует инфундибулярная обструкция, приводящая иногда к полному разобщению

полости ПЖ и СЛА (симптом ложного артериального ствола). В такой ситуации кровообращение малого круга осуществляется только за счет анастомоза и бронхиальных сосудов [46, 82, 96, 243]. Второй осложняющий момент паллиативных операций—развитие легочной гипертензии, более выраженной при прямых соустьях — анастомоз Кули-Эвардса, Поттс-Смит-Гибсона [35, 280].

Значение гемодинамических исследований при оценке непосредственных результатов РКТФ очень велико. Этой проблеме посвящены многочисленные исследования отечественных и зарубежных авторов [3, 27, 38, 83, 272].

В качестве наиболее распространенного критерия оценки радикальности коррекции ТФ используется отношение пиковых систолических давлений ПЖ/ЛЖ как критерий устранения обструкции оттока в МКК. Однако до настоящего времени нет единого мнения о величине этого показателя. Так, J. P. Richardson, C. P. Clarke [250] РКТФ оценивают как адекватную при ПЖ/ЛЖ < 1/3, удовлетворительную при ПЖ/ЛЖ от 1/3 до 2/3 и неудовлетворительную при ПЖ/ЛЖ > 2/3. Многие авторы критерием адекватности считают показатель от 0,75 до 1,0 [162, 225, 243], основываясь на значительном снижении этого показателя в течение первых суток после операции. J. W. Kirklin et al. [193] пишут, что в первые несколько часов после операции ПЖ/ЛЖ снижается на 10%, независимо от типа пластики выходного отдела ПЖ.

Причины остаточного высокого давления в правом желудочке по частоте возникновения распределяются следующим образом:

1. *Добавочный ДМЖП* или гемодинамически значимая реканализация дефекта (МОМК/МОБК > 1,5).
2. *Резидуальный стеноз* на различных уровнях (ВОПЖ, ФКЛА, КЛА, СЛА, ПВЛА, ЛВЛА), стенозы мелких ветвей ЛА.
3. *Повышение ОЛС* в связи с обструктивными заболеваниями бронхолегочной системы и легочной гипертензией вследствие длительно функционирующего анастомоза.
4. *Врожденный митральный стеноз* — редкий сопутствующий порок при ТФ.
5. *Гипоплазия левого желудочка* [251].

Помимо морфологических причин необходимо проводить анализ дополнительных гемодинамических показателей, таких как СИ, АД, давление в предсердиях и ЛА, особенно при пограничных показателях 0,61—0,75 [58]. Некоторые авторы [56, 59] считают, что об адекватности РКТФ можно судить при ПЖ/ЛЖ < 0,6. При ПЖ/ЛЖ 0,6-0,75 результаты могут быть как положительные, так и отрицательные, а при ПЖ/ЛЖ > 0,75 коррекция является неадекватной.

По всей вероятности, диапазон величины данного показателя в интерпретации разных исследователей зависит как от

возраста больных (чем меньше возраст на момент РКТФ, тем на более высокий ПЖ/ЛЖ возможно ориентироваться), так и от метода пластики ВОПЖ и СЛА, степени выраженности недостаточности КЛА и трехстворчатого клапана, тяжести сердечной недостаточности и величины кардиотонической поддержки. Этот показатель отражает результаты РКТФ. Так, при ПЖ/ЛЖ < 0,5, летальность составила 2,6%, при ПЖ/ЛЖ от 0,5 до 0,8-5,4%, а при ПЖ/ЛЖ > 0,8-до 15% [243]. Помимо ПЖ/ЛЖ, для оценки степени устранения инфундибулярного и легочного стеноза используется перепад систолических давлений между ПЖ и ЛА [111, 186].

Хорошие результаты возможны при перепаде давления на уровне ПЖ-ЛА от 20 до 50 мм рт. ст., удовлетворительные—от 50 до 80 мм рт. ст. и неудовлетворительные—более 80 мм рт. ст. Однако такие высокие градиенты и удовлетворительные результаты после операции прослеживаются, в основном, у детей первого года жизни или раннего возраста.

На течение послеоперационного периода и результаты оперативного лечения большое влияние оказывает миокардиальный фактор, который зависит не только от адекватной кардиоплегической защиты, но и от влияния на сократительную функцию правого желудочка таких причин, как стенозирование, легочная гипертензия, обширная венстрикулотомия и инфундибулярная резекция, выраженная недостаточность КЛА.

Многочисленные исследования последнего времени посвящены оценке влияния легочной регургитации на функцию правого желудочка [115, 125, 131, 178, 187], причем частота недостаточности КЛА после РКТФ достигает 40—80% [140].

Согласно наблюдениям E. Arciniegas et al. [ПО], выраженная недостаточность ЛА, особенно в сочетании с резидуальным стенозом, наиболее неблагоприятна для послеоперационного прогноза.

Такой широкий диапазон параметров, по-видимому, связан с тем, что отсутствуют точные критерии диагностики НКЛА и ее количественной оценки, особенно в клинических условиях. Многие исследователи [23, 52, 55, 119, 128] утверждают, что НКЛА, возникающая при ТА пластике, хорошо переносится больными и не вызывает нарушений гемодинамики. При сравнительном анализе МОС в послеоперационном периоде не было выявлено значительной разницы у пациентов с ЛР и без нее [213]. Отмечено повышение КДДпж у больных с ЛР как в покое, так и при субмаксимальной нагрузке. Увеличение КДДпж, снижение ФИпж существенно не влияет на состояние кровообращения оперированных пациентов [63, 69, 246]. Наряду с этим имеются данные об отрицательном влиянии ЛР на функцию ПЖ > как в ближайшем, так и в отдаленном периоде [2, 23, 42, 123]. Отрицательная динамика выражалась в увеличении КДДпж, КДОпж и КСОпж, что привело к выраженной правожелудочковой недостаточности. Это диктовало необхо-

димось повторных оперативных вмешательств — протезирование КЛА, что позволяло стабилизировать состояние больных. Y. Naito et al. [225] на анализе 104 случаев РКТФ, используя показатель ПЖ/ЛЖ как отражающий величину остаточной обструкции и показатель НКЛА как соотношение пульсового давления в ЛА (ПДла) к систолическому давлению в ЛА (СДла), установили, что при ПЖ/ЛЖ больше 0,8 выживших после РКТФ не было. В группе, где ПЖ/ЛЖ меньше 0,8, а ПДла/СДла выше 0,75, летальность составила 25%. При ПЖ/ЛЖ меньше 0,8, а ПДла/СДла менее 0,75 — госпитальная летальность составила только 3%. Авторы делают обоснованный вывод, что результаты РКТФ зависят от двух факторов:

1. Отсутствие резидуального стеноза;
2. Предупреждение выраженной регургитации на ЛА.

По мнению R. P. Rieker et al. [251], сочетание ЛР с другими осложнениями, недостаточностью трехстворчатого клапана, является «идеальной моделью» правожелудочковой недостаточности. Однако в клинической практике проявления изолированной правожелудочковой недостаточности редки и результаты РКТФ зависят также и от состояния левых отделов сердца [252]. Это проявляется, в основном, у пациентов с неудовлетворительными результатами РКТФ (ПЖ/ЛЖ > 0,6 и(или) МОМК/МОБК > 1,5). При этом дисфункция левого желудочка проявляется в увеличении КДДлж, КСОлж и КДОлж и уменьшении Филж. Особенно эти проявления отмечены у взрослых больных [124], что связано не только с изменением миоцитов вследствие длительной гипоксии, но и с исходным КДОлж, при снижении которого больше 70% нормы развивается синдром малого выброса [229].

Для оценки результатов РКТФ важно динамическое исследование показателей центральной гемодинамики, используемое в качестве критериев адекватности коррекции [127, 147, 162, 166, 193, 282]. При длительной катетеризации в первые сутки после операции, при адекватной РКТФ, отмечен регресс таких показателей как ПЖ/ЛЖ, давление в ПЖ и перепад давлений ПЖ-ЛА [198]. Зависимость динамики показателей внутрижелудочковых давлений и типа пластика ВОПЖ освещены в литературе недостаточно. D. A. Goog et al. [162] наблюдал значительное снижение ПЖ/ЛЖ независимо от их исходного значения (даже при ПЖ/ЛЖ=1,0), что объяснял используемым методом инфундибулоэктомии без пластики ВОПЖ. Однако A. Hawe et al. [172] при данной методике отметили увеличение правожелудочковой недостаточности при расширенной инфундибулярной резекции.

Большинство кардиохирургов в последнее время, при выраженных протяженных инфундибулярных стенозах, отдают предпочтение пластическому расширению этой зоны, а тенденция измерения показателей центральной гемодинамики зависит от их интраоперационного значения.

Согласно W. Ruzyllo et al. [257], гемодинамические показатели при хорошей и удовлетворительной коррекции не меняются или — улучшаются, а при неудовлетворительной коррекции (ПЖ > 70 мм рт. ст.) увеличиваются, особенно при физической нагрузке.

Таким образом, анализ данных литературы показывает неоднозначность гемодинамической оценки состояния центральной гемодинамики такого многокомпонентного порока как тетрада Фалло. Не изучено состояние кровообращения в зависимости от вариантной анатомии порока и степени обструкции путей оттока от правого желудочка. Отсутствуют детальные гемодинамические исследования в зависимости от принципов реконструкции ВОПЖ и динамики этих показателей в ближайшем послеоперационном периоде. Отсутствует алгоритм диагностики остаточных нарушений кровообращения при неудовлетворительной РКТФ.

Невозможность одномоментного моделирования всех элементов тетрады Фалло в эксперименте, в связи с особенностями внутрисердечной анатомии, ставит вопрос о необходимости углубленного клинического изучения состояния центральной гемодинамики в зависимости от вариантной анатомии порока и типа пластики ВОПЖ и СЛА в процессе РКТФ в интраоперационном и послеоперационном периодах.

### **6.1. Гемодинамическая характеристика вариантной анатомии ВОПЖ при тетраде Фалло**

Изучение внутрисердечной гемодинамики при ТФ в зависимости от анатомии ВОПЖ и диаметров гидравлического сечения различных его отделов показало, что большинство основных характеристик сократительной функции сердца достоверно не отличаются между собой. При различных типах строения ВОПЖ нет различий в степени выраженности полицитемического синдрома и показателей гемодинамики (СИ, ФИпж и ФИлж) как между собой, так и последних от нормы. Во всех наблюдениях отмечено повышение КДДпж по сравнению с нормой, причем максимальные значения получены с III типом стеноза и связаны, по нашему мнению, с наличием проксимальной обструкции на уровне разграничительного мышечного кольца приточной камеры ПЖ. При этом получены также максимальные значения ПЖ/ЛЖ  $1,2 + 0,2$ . КДДлж во всех группах колебалось в пределах нормы и не превышало  $10,7 \pm 1,8$  (III тип). Показатели сократимости в фазу изометрического напряжения ( $dp/dt \max$ ) и расслабления ( $dp/dt \min$ ) правого желудочка значительно превышают нормальные показатели ( $P < 0,01$ ) при всех типах обструкции ВОПЖ. Они были больше в правом желудочке, чем в левом.

Выявленная закономерность есть патогенетическое отражение стеноза конотрункуса правого желудочка, наиболее выраженного при мультивариантном типе строения ВОПЖ (dp/dt max: ПЖ-1533,3 ± 348,0, ЛЖ-966,7 ± 218,6) (табл. 26).

Таблица 26

**Показатели внутрисердечной гемодинамики при различных типах стенозов ВОПЖ у больных с ТФ**

Показатель		Типы стенозов ВОПЖ			
		I	II	III	IV
Давление, мм рт. ст.	ПЖ	96,3 + 2,0 P1*	99,0 + 2,9 P4*	125,0 + 18,9 P6*	97,4 ± 3,0
	ПЖ-ВО	34,0 + 2,9 P1**P2*P3**	65,0 ± 4,8	73,3 ± 29,2	71,9 + 6,6
	ЛА сист.	17,8 + 0,78 P3*	17,1 ± 0,9 P5*	23,3 ± 4,4	21,8 + 1,9
	ЛА диаст.	6,8 + 0,5 P1**P3**	7,1 ± 0,8	<b>10,7</b> ± 0,7	9,0 ± 1,2
	ПЖ-ПЖВО РПЖВО-ЛА	63,8 + 3,4 17,4 + 3,1 P1**P2*P3**	34,7 + 4,7	51,7 + 17,4 50,0 ± 25,2	25,1 + 6,2
	ПЖ-ЛА	78,6 ± 2,3	48,2 ± 5,3	101,7 + 17,0 P6**	50,5 ± 6,7
	ЛЖ	94,8 ± 1,5	83,0 ± 3,8	106,7 ± 7,3	74,9 ± 3,0
		99,3 ± 2,9			96,9 ± 3,0
ФГ к ПЖ-ЛА, %	ПЖ-ВО	81,2 + 3,2 P1P2P3P4**	41,8 ± 4,3	50,8 + 12,4 P6**	33,5 ± 2,1
	ВО-ЛА	22,1 + 4,3 P1P2P3P4**	58,2 ± 3,1	49,2 ± 13,4	66,5 ± 2,8
ПЖ/ЛЖ, ед.		1,0 ± 0,01	1,0 + 0,6 P4**	1,2 ± 0,2 P6**	1,0 + 0,01
ПП ср., мм рт. ст.		7,4 ± 0,44	7,4 ± 0,54	11,0 ± 0,58	7,7 + 0,71
ЛП ср., мм рт. ст.		7,7 ± 0,42	8,1 ± 0,62	11,7 ± 0,33	8,1 ± 0,9
СВ, л/мин		4,6 ± 0,33	4,8 ± 0,34	5,0 ± 1,03	4,9 ± 0,42
СИ, л/мин/м <sup>2</sup>		3,8 ± 0,24	3,9 ± 0,27	3,3 ± 0,08	3,7 ± 0,32
ФИ, %	ПЖ	72,1 + 1,76	72,2 + 2,03	72,7 + 7,56	71,2 + 3,13
	ЛЖ	72,2 + 1,73	73,0 ± 2,23	77,2 ± 6,86	73,4 ± 2,25
КДД, мм рт. ст.	ПЖ	7,9 + 0,59	8,1 + 0,60	9,3 + 0,67	8,1 + 0
	ЛЖ	7,7 + 0,61	8,4 ± 0,74	10,7 + 1,8	7,9 ± 0,14
dp/dt min, ед.	ПЖ	1012,2 + 56,2	1165,0 + 85,4	1166,7 + 145,3	1077,2 + 102,5
	ЛЖ	951,5 + 45,4	1110,1 ± 84,0	1000,0 ± 230,9	1025,0 + 86,5
dp/dt max, ед.	ПЖ	1208,0 + 68,3	1336,6 + 90,4	1533,3 + 348,0	1216,3 + 78,6
	ЛЖ	1166,8 ± 65,0	1218,4 ± 89,6	966,7 ± 218,6	1156,4 ± 112,7

Примечание. Достоверность различий показателей при I и II типе — P1, при I и III — P2, при I и IV — P3, при II и III — P4, при II и IV — P5, при III и IV типе — P6. \* < 0,05; \*\* < 0,01; \*\*\* < 0,001.

Основные отличительные особенности вариантной анатомии ТФ — показатели внутрижелудочкового давления в различных отделах ПЖ, характеризующие уровни максимальной обструкции путей оттока в МКК. Суммарный перепад пиковых систолических давлений между ПЖ и ЛА при различных типах обструкции ВОПЖ колебался от  $74,9 + 3,0$  (IV тип) до  $101,7 + 1,7$  мм рт. ст. (III тип) и составлял от 76,9% (IV тип) до 83,9% (II тип) от пикового систолического давления в ПЖ. В дальнейшем перепады давления оценивались как разница пиковых систолических давлений. Достоверной разницы суммарного перепада давлений ПЖ-ЛА не выявлено, что в сочетании с изучением производительности показывает, что независимо от типа и уровня обструкции нарушения кровообращения носят однотипный характер, что характеризует данный порок в целом. Это указывает также на то, что, несмотря на выраженный полиморфизм анатомических особенностей, ВОПЖ не оказывает существенного влияния на системную гемодинамику и выполняет, по нашему мнению, функцию конфузорно-диффузорной гемодинамической трубы, а в исходном состоянии — только функцию стенозирования путей оттока.

Основными особенностями вариантной гемодинамики типов ВОПЖ является диагностика уровней стенозирования последовательно от полости ПЖ по протяжению всего выходного отдела, вплоть до ствола ЛА. Это позволяет оценивать стенозирующие структуры ПЖ и выполнять их адекватную резекцию.

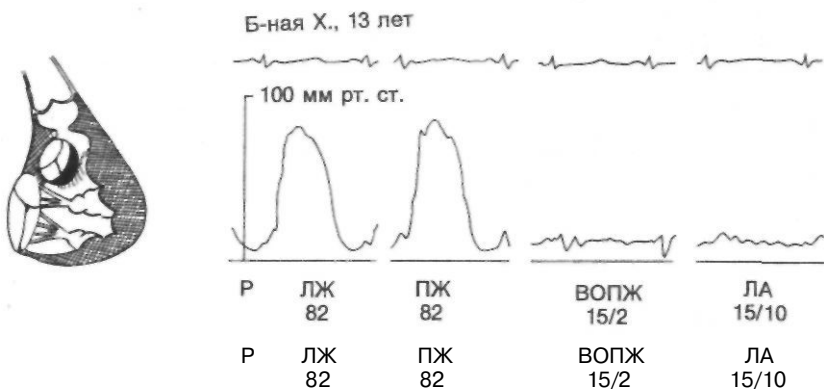


Рис. 76. Гемодинамическая характеристика мембранозного типа строения ВОПЖ при ТФ

При *мембранозном типе ВОПЖ* (рис. 76) максимальный перепад давлений в систолу, как показали наши исследования, возникает на уровне ПЖ-ВОПЖ и составляет 66,3% от давления ПЖ, и лишь 18,1% от величины правожелудочкового давления приходится на долю клапанного стеноза ЛА. При оценке фракционных градиентов (отношение перепадов давления

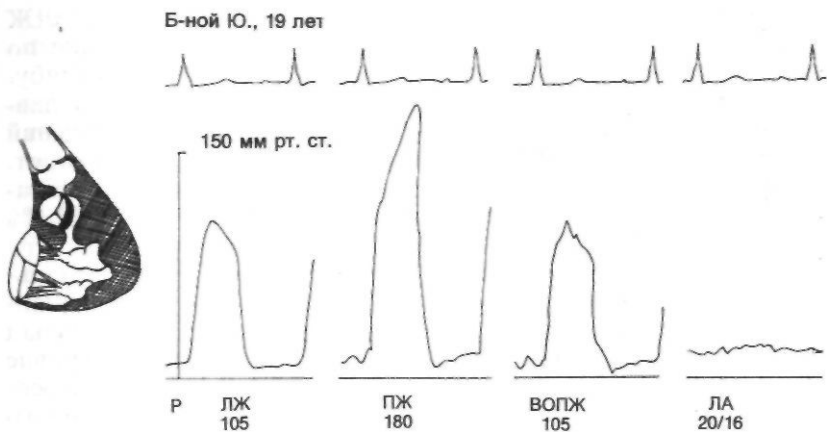


Рис. 77. Гемодинамическая характеристика мультивариантного типа строения ВОПЖ при ТФ

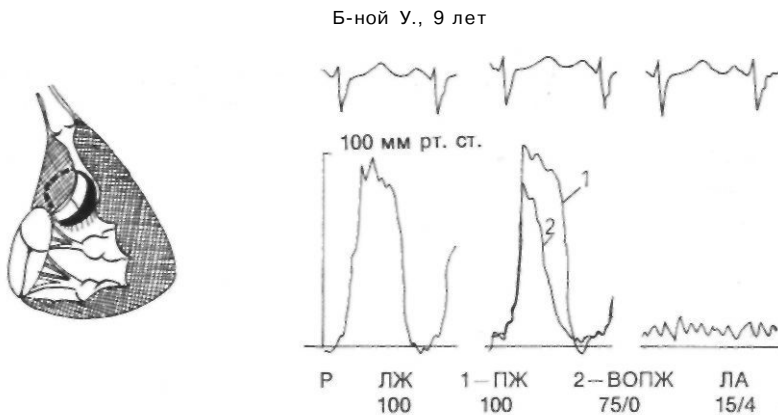


Рис. 78. Гемодинамическая характеристика тубулярного типа строения ВОПЖ при ТФ

ПЖ-ВО, ВО-ЛА к суммарному ПЖ-ЛА в процентах) выявлена аналогичная, более выраженная динамика. ФГ ПЖ-ЛА составил  $81,2 \pm 3,2\%$ , и только  $22,1 \pm 4,3\%$  приходится на ФГ ВО-ЛА.

При мультивариантном типе стеноза ВОПЖ (рис. 77) суммарные перепады давления ПЖ-ВО и ВО-ЛА равновелики и составляют 41,4 и 40,0% от правожелудочкового давления. Это связано, по нашему мнению, с образованием двойного блока оттока от правого желудочка, а перепад давления между полостью и выходным отделом обусловлен I уровнем мышечного разграничительного кольца, образованного СМТ, БАВЗ,

модераторным пучком и свободной стенкой ПЖ. ПЖ/ЛЖ в данной группе составляет  $1,2 \pm 0,2$  и достоверно выше по сравнению с другими типами ВОПЖ ( $P < 0,01$ ). В инфундибулярной камере, дренирующей через ДМЖП в ЛЖ и Ао, давление практически равно давлению в ЛЖ, а перепад давлений между полостью ВОПЖ и ЛА составляет  $50,0 + 25,2$  мм рт. ст. и обусловлен клапанным стенозом или подклапанной мембраной. ФГ составляют соответственно: ПЖ-ВО —  $50,8 \pm 12,4\%$  и ВО-ЛА —  $49,2 \pm 13,4\%$ .

При *тубулярном типе стеноза ВОПЖ* (рис. 78) максимальный перепад давления возникает на уровне ФКЛА и клапанного стеноза и составляет  $48,7\%$  от давления в ПЖ, а перепад между ПЖ и ПЖВО равен  $31,1\%$ , ФГ при этом на уровне ПЖВО —  $41,8 \pm 4,3\%$ , а ВО-ЛА —  $58,2 \pm 3,1\%$ . В результате особенностей строения тубулярного типа, в образовании которого участвуют, в основном, мышечные элементы, максимальный перепад давления происходит во II фазу систолы. Неравномерность сокращения выходного отдела приводит к более частому, по сравнению с другими типами обструкции, возникновению одышечно-цианотических приступов у больных этой группы.

Наименьший перепад давления между ПЖ и ВО отмечен при *IV типе строения ВОПЖ* (рис. 79) и составляет лишь  $25,8\%$  от правожелудочкового давления (ФГ =  $33,5 + 2,1\%$ ). При этом максимальный перепад, до  $51,8\%$ , обусловлен субпульмональной мембраной и клапанным стенозом, что находит свое подтверждение в анатомии формирования данного типа стеноза (ФГ =  $66,5 + 2,8\%$ ). Показана достоверная ( $P < 0,01$ )

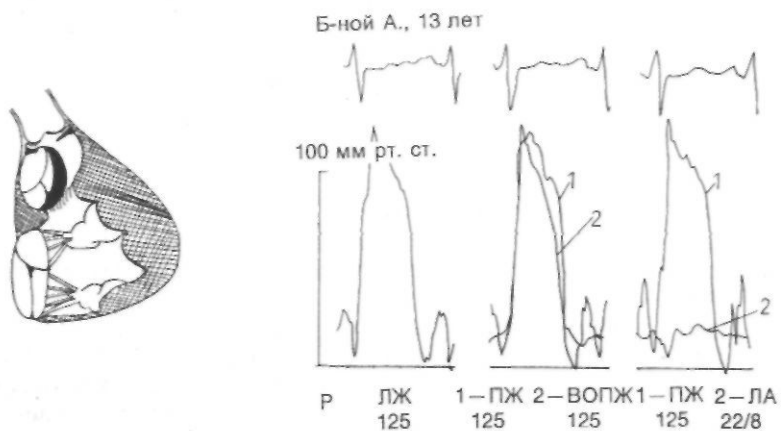


Рис. 79. Гемодинамическая характеристика агенезии конусной перегородки при ТФ

корреляционная зависимость перепада давления на уровне ФКЛА с диаметром клапанного стеноза ( $R = 0,53$ ).

Таким образом, основными общими гемодинамическими характеристиками порока являются правожелудочковая гипертензия, сниженное давление в ЛА, значительный систолический перепад давлений между ПЖ и ЛА, значительное увеличение характеристик сокращения и расслабления миокарда ПЖ, увеличение КДДпж и среднего давления в ПП. Особенности вариантной анатомии типов строения ВОПЖ выражаются в достоверных различиях фракционных градиентов уровней путей оттока от ПЖ в МКК и коррелируют с гидравлическими сечениями различных участков ПЖ и СЛА.

Для диагностики типа стеноза, особенно при тубулярном его строении, имеет большое значение анализ не только пиковых, но и средних систолических перепадов давления в инфундибулярной зоне. Это позволяет оценить уровень и гемодинамическую значимость обструкции и выполнить адекватную коррекцию.

## **6.2. Гемодинамические аспекты радикальной коррекции порока в зависимости от типа пластики выходного отдела правого желудочка**

Центральная гемодинамика, в зависимости от типов реконструкции ВОПЖ и СЛА, изучена у 216 больных. Все исследования разделены на четыре группы по исходной степени гипоплазии ствола легочной артерии: I группа — поперечная венстрикулотомия в выходном отделе с последующей шовной пластикой (25 больных); II группа — продольная венстрикулотомия в ВОПЖ без пересечения ФКЛА с последующим расширением зоны разреза заплатой (89 больных); III группа — при гипоплазии СЛА выполняли трансаннулярную пластику (30 больных); IV группа — для предупреждения выраженной недостаточности клапанов легочной артерии использовали моностворчатый ксеноперикардальный трансплантат (72 больных).

Независимо от типов пластики ВОПЖ (табл. 27) у оперированных больных всех групп отмечено снижение ПЖ/ЛЖ интраоперационно, которое было более выражено ( $P < 0,01$ ) в группах с шовной пластикой выходного отдела и составляло  $0,47 + 0,3$  ед. В группе пациентов без пересечения фиброзного кольца ЛА, ПЖ/ЛЖ составляло  $0,5 + 0,02$  ед. ( $P < 0,01$ ).

Менее выраженное снижение этого показателя (60 — 63% от исходного уровня) отмечено в группах больных с трансаннулярным вмешательством. Это связано не только с объемом реконструкции СЛА, но и с более медленной адаптацией кровотока по МКК у этой категории больных с выраженной гипоплазией СЛА (рис. 80). Динамика сердечного индекса была отрицательной в группах с шовной пластикой и трансан-

Таблица 27

Показатели центральной гемодинамики до, после и через 12 часов  
после РКТФ в зависимости от вида пластики ВОПЖ

		Типы пластики ВОПЖ при РКТФ			
		I (n = 25)	II (n = 89)	III (n = 30)	IV (n = 72)
СИ, л/мин/м <sup>2</sup>	д/о	3,1+0,5 2,8 + 0,3 P1*	3,8+0,2 3,8 ± 0,2	4,1+0,7 3,2 ± 0,3	3,7 + 0,2 3,0 ± 0,2
	п/о 12ч	2,9 ± 0,2	3,0 + 0,1 P4**	2,4 + 0,9 P6*	3,2±0,3
ПЖ/ЛЖ, сд.	д/о	0,98 + 0,01 0,47 + 0,03 P2** P3**	1,04 + 0,02 0,5 + 0,02 P4** P5**	0,99 + 0,01 0,63 ± 0,04	1,0+0,0 0,6 ± 0,02
	п/о 12ч	0,53 + 0,1 P1**	0,37 ± 0,01 P2** p5**	0,61+0,1 P6**	0,4 ± 0,02
ПЖ-ЛА, мм рт. ст.	д/о	69,3 + 4,6 P1*	82,3 ± 2,6	80,5 ± 3,3	79,1 ± 2,7
	п/о 12 ч	14,9 ± 2,7 18,3±4,3	16,5±1,1 10,7+1,2 I4**	20,6 ± 3,9 24,2 + 6,0 P6*	14,5+1,1 12,7 ± 1,8
ПЖ-ВО, мм рт. ст.	д/о	57,8 + 8,6 9,4 + 2,3 P1* P3*	62,4 + 4,2 5,2 ± 0,8	28,6 + 8,3 5,9±2,3	37,1+4,0 4,2 ± 0,6
	п/о				
ВОЛА, мм рт. ст.	д/о	9,4 + 5,0 P1** P2** P3**	23,0 ± 4,0	51,7±10,1	42,6 ± 4,1
	п/о	5,5+1,7 P1* P3*	11,0+1,1	11,2+3,2	10,2±1,1
ЛА сист., мм рт. ст.	д/о	22,8+1,7 P1** P2** P3**	17,7±0,9	17,3±1,5	18,2±1,0
	п/о 12 ч	32,3 + 1,5 P3** 31,0 + 2,6 P1* P2**	30,0+1,3 P4** 27,4 + 0,8 P5**	37,9 + 3,7 P5** 30,2 ± 3,5	39,8 ± 1,9 31,2±1,3
ЛА диаст., мм рт. ст.	д/о	9,5 + 1,1 13,9+1,1 P1* P2**	6,9 + 0,6 11,4 + 0,5 P4*	8,3 + 0,8 7,6+1,0 P6**	6,8 + 0,7 13,4+ 1,0
	п/о 12ч	16,7 + 2,4 P2**	12,5±0,5	8,2 ± 1,4	13,8 ± 0,7
КДДпж, мм рт. ст.	д/о	8,8 + 1,5 8,4 + 0,3 8,0 + 0,9 P3**	8,2 + 0,6 10,3 + 0,5 9,2 + 0,8 P5**	8,5 + 0,9 9,5+1,1 11,7+1,5 P6**	7,8 + 0,7 11,3 + 0,6 5,6±0,8
	п/о 12ч				
КДДлж, мм рт. ст.	д/о	9,0+1,5 13,4 ± 7,2	7,9 + 0,6 11,7 + 5,6	8,0 + 0,7 10,6 ± 4,8	8,2 + 0,8 13,2 + 5,8
	п/о				

Показатель		Типы пластики ВОПЖ при РКТФ			
		I (n = 25)	II (n = 89)	III (n = 30)	IV (n = 72)
ИКДОЛЖ, мм рт. ст./м <sup>2</sup>	п/о	42,2 + 4,9 P1** P2** P3**	64,9 + 5,2 P5*	64,7 + 7,3 P6*	51,5 ± 2,8
ИКДОЛЖ, мм рт. ст./м <sup>2</sup>	п/о	43,2 + 6,0 P1** P2**	53,4 + 3,6 P5*	47,1 + 8,0 P6**	41,6 + 2,1
ИКСОЛЖ, мм рт. ст./м <sup>2</sup>	п/о	12,6 ± 3,1	27,2 ± 3,3	34,1 ± 6,3	20,1 ± 2,0
ИКСОЛЖ, мм рт. ст./м <sup>2</sup>	п/о	12,9 + 4,1	15,8 + 1,0 P5	14,9 + 5,1	11,6 + 1,3
ФИпж	д/о	67,2 + 9,5	71,4 + 1,8	72,3 + 4,3	72,9 + 1,6
	п/о	68,3 ± 5,3	63,0 ± 1,6	65,0 ± 4,2	65,1 ± 1,7
ФИлж	д/о	75,6 + 5,7	73,1 + 1,8	77,3 + 3,4	70,6 + 1,8
	п/о	74,2 ± 5,6	72,8 ± 1,4	76,8 ± 3,2	75,0 ± 1,5
dp/dt тах ПЖ	д/о	1083,3 + 40,1	1228,3 + 59,5	124,5 + 71,0	1331,0 + 84,0
	п/о	478,6 ± 55,5	600,6 + 61,1	775,0 ± 189,0	702,7 ± 41,9
dp/dt min ПЖ	д/о	966,7 + 138,2	1039,8 + 58,7	1013,9 + 139,8	1146,0 + 72,6
	п/о	371,4 + 75,5 P5*	346,7 ± 31,7	451,3 ± 64,2	457,2 ± 33,5
dp/dt max ЛЖ	д/о	925,0 ± 186,9	1197,3 ± 65,8	902,9 + 94,3	1265,9 ± 82,0
	п/о	1542,9 + 161,6	1416,9 + 76,3	P6** 1318,7 + 164,7	1538,5 + 93,5
dp/dt min ЛЖ	д/о	825,0 + 70,4	979,4 + 46,6	1021,4 + 154,7	1086,2 + 67,5
	п/о	1228,6 ± 264,3	925,0 ± 42,6	1054,8 + 108,0	934,3 ± 46,4

Примечание. Достоверность различий показателей при I и II типе — P1; при I и III — P2; при I и IV — P3; при II и III — P4; при II и IV — P5; при III и IV типе — P6. \* P < 0,05; \*\* P < 0,01.

нулярными вмешательствами, СИ после операции составлял от 78,1% (трансаннулярная пластика) до 90,3% (шовная пластика) исходного уровня. В группе с изолированной пластикой ВОПЖ не отмечено динамики СИ по сравнению с данными дооперационного исследования (рис. 81).

Пиковые систолические перепады давления в выходном отделе ПЖ и СЛА колебались в пределах 4,2 + 0,6 — 9,4 + 2,3 на уровне ПЖ-ПЖВО, причем максимально — в группе с шовной пластикой ВОПЖ (P < 0,05), что может свидетельствовать об остаточном стенозирующем эффекте поперечного шва. Градиент на уровне ФКЛА находился в пределах 5,5 ± 1,7 — 11,2 ± 3,2 и был достоверно ниже при отсутствии клапанного стеноза, в основном у пациентов I гр. (у 19 из 25).

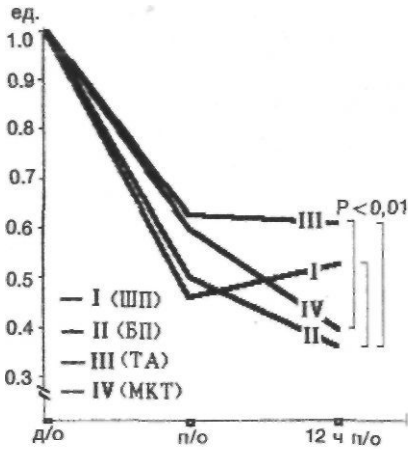


Рис. 80. Динамика ПЖ-1Ж в зависимости от метода п.шсшки ВОПЖ

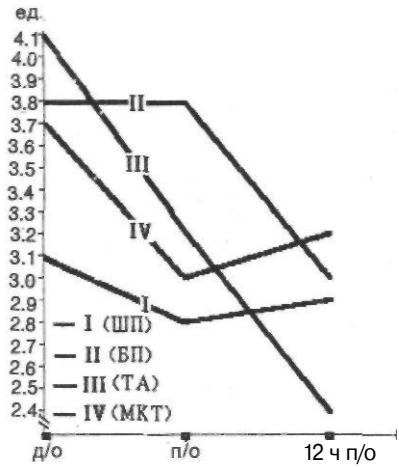


Рис. 81. Динамика СИ в зависимости от метода пластики ВОПЖ

Оценка суммарного перепада давления в полостях ПЖ и СЛА выявила отсутствие достоверной разницы в зависимости от типа пластики ВОПЖ, хотя максимальные цифры до  $20,6 + 3,9$  наблюдались при трансаннулярной пластике. По нашему мнению, это связано с сохраняющейся объемной перегрузкой ПЖ из-за выраженной легочной регургитации.

КДДпж во всех группах, кроме первой, имел тенденцию к увеличению по сравнению с исходным (рис. 82). Уменьшение КДД в I гр. связано со снижением объемной перегрузки ПЖ в результате пластики ДМЖП и прекращением лево-правого или реверсивного сброса, в основном при бледной форме ТФ (19 из 25 больных этой группы). Увеличение нагрузки на левые отделы сердца выразалось в достоверном увеличении КДДлж во всех группах наблюдения, причем достоверной разницы между группами не выявлено (рис. 83).

Анализ индексов конечно-диастолического объема ПЖ показал, что наиболее высокие цифры получены у больных II и III гр., по сравнению с I и IV ( $P < 0,01$ ,  $P < 0,05$ ). Возможность адекватного расчета до операции затрудняет их интерпретацию в дальнейшем. ИКДОпж и ИКСОпж в группе с трансаннулярной пластикой, достигающей  $64,7 \pm 7,3$  и  $34,4 + 6,3$  мм рт. ст./мм<sup>2</sup>, достоверно наибольшие в сравнении с другими группами, что отражает влияние регургитации на КЛА, на объем и сократительную функцию правого желудочка (рис. 84, 85).

Анализируя значение ФИпж и ФИлж, мы отмечали некоторые снижения этих показателей в правых отделах и отсутствие существенной динамики в левых отделах сердца. Установлены характерные особенности динамики показателей сокращения и расслабления желудочков сердца. Так, для  $dp/dt \max$  по

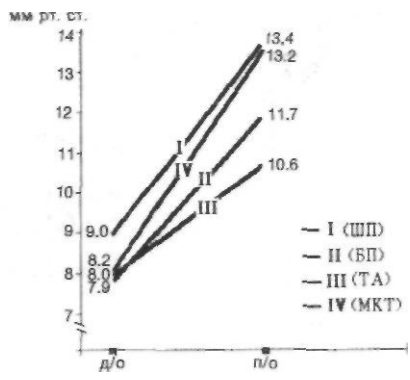
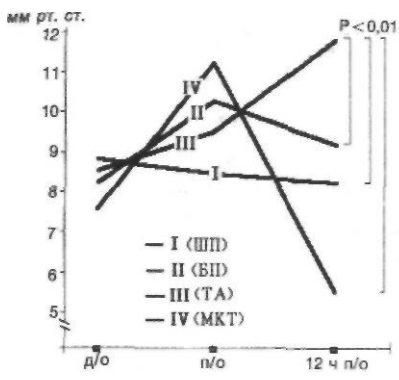


Рис. 82. Динамика КДДпж в зависимости от метода пластики ВОПЖ

Рис. 83. КДДлж до и после РКТФ в зависимости от метода пластики ВОПЖ

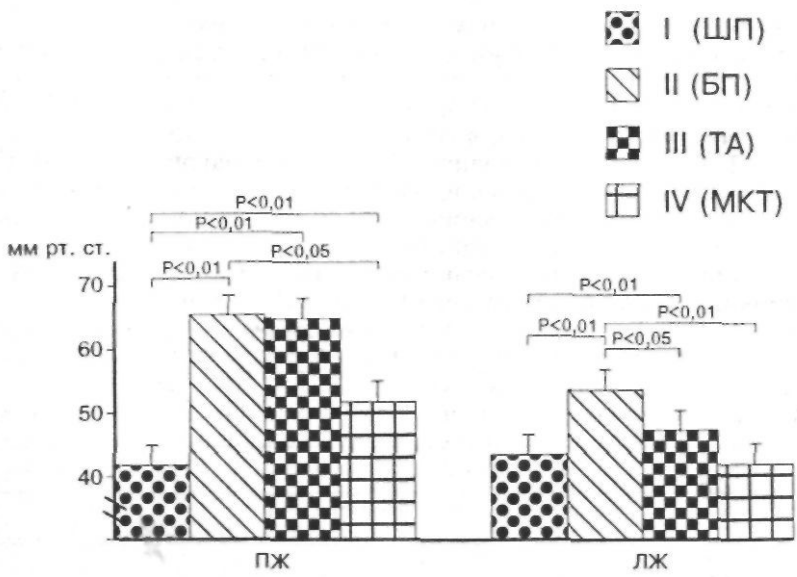
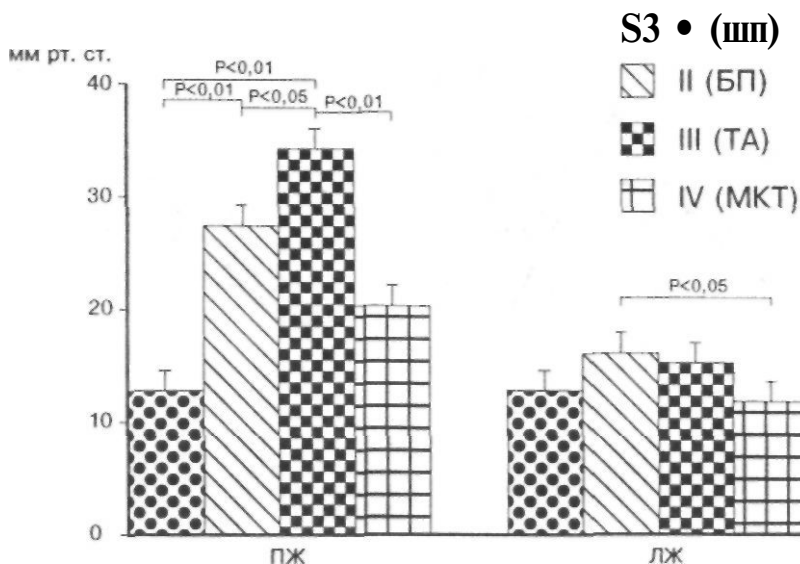


Рис. 84. ИКДО ПЖ и ЛЖ после РКТФ в зависимости от метода пластики ВОПЖ



**Рис. 85.** ИКСО ПЖ и ЛЖ после РКТФ в зависимости от метода пластики ВОПЖ

правому желудочку—достоверно ( $P<0,01$ ) снижение после операции, что объясняли прежде всего устранением обструкции путей оттока в ММК. Достоверно увеличивается после операции  $dp/dt \max$  ЛЖ, что, очевидно, обусловлено увеличением объема притока к левым отделам сердца;  $dp/dt \min$  после операции достоверно не меняется.

Достоверно повышается систолическое давление в ЛА после операции в среднем до нормальных и несколько повышенных значений. Также повышается диастолическое давление во всех группах, кроме трансаннулярной пластики, где оно практически не меняется, оставаясь низким, что объясняется наличием выраженной регургитации (табл. 28).

Таблица 28

**Регургитация на клапанах ЛА от эффективною сердечного выброса**

Тип пластики ВОПЖ	п	Регургитация, %	Тип пластики ВОПЖ	п	Регургитация, %
I	10	0 ± 0	III	12	37,5 ± 12,5
II	10	0,8 ± 0,8	IV	29	13,9 ± 2,3

Основные показатели внутрисердечной гемодинамики в ближайшем послеоперационном периоде изучены у 136 пациентов в мониторинговом режиме с помощью катетера типа Swan-Ganz. При этом учитывали данные литературы относи-

тельно регрессии показателя адекватности коррекции в ближайшем послеоперационном периоде и влияние на состояние внутрисердечной гемодинамики таких факторов, как резидуальное стенозирование (градиент ПЖ-ЛА) и выраженная недостаточность КЛА.

Результаты показали, что как в I, так и в III гр. пациентов достоверно повышается систолический перепад давления ПЖ-ЛА (рис. 86). В I гр. повышение перепада ПЖ-ЛА вследствие стенозирующего влияния поперечной пластики на фоне незначительного увеличения СИ. В III гр., несмотря на прогрессивное снижение производительности сердца с  $3,2 \pm 0,3$  (после операции) до  $2,4 \pm 0,9$  мм рт. ст. (через 12 часов после операции), достоверно повышался перепад давления ПЖ-ЛА с  $20,6 \pm 3,9$  до  $24,2 \pm 6,0$  мм рт. ст. как проявление объемной перегрузки ПЖ в связи с выраженной недостаточностью КЛА. Отрицательное влияние легочной регургитации на функцию ПЖ выразилось также в достоверном ( $P < 0,01$ ) увеличении КДДпж, ПЖ/ЛЖ, регрессия которого в ближайшем послеоперационном периоде была незначительной — 3,2%, от послеоперационного (табл. 29).

Таблица 29

Динамика показателя адекватности коррекции РКТФ (ПЖ/ЛЖ) в зависимости от вида пластики ВОПЖ по отношению к исходу (100%) и к послеоперационному уровню

Тип пластики ВОПЖ	ПЖ/ЛЖ, %			Тип пластики ВОПЖ	ПЖ/ЛЖ. %		
	п/о к исходу	через 12 ч и/о			п/о к исходу	через 12 ч н/о	
		к п/о	к исходу			к п/о	к исходу
I	52,1	12,8	47	III	36,4	3,2	39
II	51,9	28	63	IV	40,0	33,3	60

Максимально ( $P < 0,01$ ) снижался уровень ПЖ/ЛЖ в ближайшем послеоперационном периоде в IV гр., объем реконструкции ВОПЖ которой не отличался от III гр. Такой регресс обусловлен только адекватной замыкающей функцией КЛА.

Таким образом, РКТФ вызывает значительное изменение параметров центральной гемодинамики, выражающихся в снижении ПЖ/ЛЖ, прежде всего за счет резкого снижения давления ПЖ уменьшения перепада давления ПЖ-ЛА, а также снижения характеристик сокращения и расслабления ПЖ. Устранение инфундибулярного стеноза и герметизация перегородок сердца нормализует общий легочный кровоток, достоверно повышая давление в СЛА, увеличивая приток к левым отделам, что приводит к соответствию ИКДО правого и левого желудочка, повышению  $dp/dt \max$  ЛЖ. Травма миокарда, объем инфундибулярной резекции влияет на сократительную функцию ПЖ: снижает ФИпж, увеличивает КДДпж и ИКСОпж в сравнении с ЛЖ.

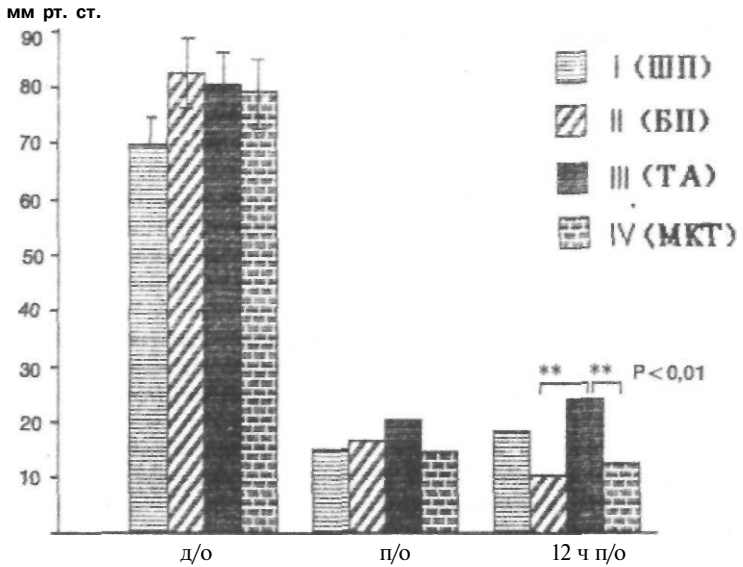


Рис. 86. Динамика перепада давления ПЖ-ЛА в зависимости от метода пластики ВОПЖ

В интраоперационном и ближайшем послеоперационном периодах при удовлетворительном развитии системы легочной артерии, по сравнению с нормой, в зависимости от ППТ, наиболее адекватным из методов коррекции ВОПЖ является продольная венкулотомия с последующим расширением этой зоны заплатой. В результате в течение 12 часов стабилизируется внутрисердечная гемодинамика (рис. 86).

Шовная пластика, примененная, в основном, при «бледной» форме порока с мембранозным типом стеноза ВОПЖ, несмотря на лучшие интраоперационные показатели (ПЖ/ЛЖ, КДД, КДО, КСО), не способствует адекватному устранению инфундибулярного стеноза, несмотря на его анатомически благоприятную изолированную форму.

По нашему мнению, это связано с сохраняющимся передне-левым смещением КП, и, в сочетании с поперечным швом, ВОПЖ может оказывать стенозирующий эффект, особенно в условиях физической нагрузки. Это подтверждает тенденция к увеличению градиента ПЖ/ЛА в ответ на повышение СИ в раннем послеоперационном периоде.

Методом выбора при трансаннулярной пластике является использование МКТ, позволяющего не только адекватно расширить стенозированные пути оттока от ПЖ (наименьшие градиенты ПЖ/ЛА), но и предупреждать выраженную регургитацию на клапанах ЛА, что наиболее благоприятно влияет на функцию ПЖ в ближайшем послеоперационном периоде.

ЧАСТЬ III

РЕЗУЛЬТАТЫ  
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ  
ТЕТРАДЫ ФАЛЛО  
В ЗАВИСИМОСТИ  
ОТ МЕТОДА ПЛАСТИКИ ВЫХОДНОГО  
ОТДЕЛА ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА

## ГЛАВА 7. АНАЛИЗ БЛИЖАЙШИХ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Ближайший послеоперационный период протекает в зависимости от типа реконструкции ВОПЖ и исходного состояния пациентов (табл. 30). Как показано, в I гр. с поперечной шовной пластикой возраст пациентов был достоверно больше ( $P < 0,05$ )— $17,1 \pm 1,5$  года, по сравнению с другими группами пациентов, в которых к моменту РКТФ он равнялся  $14,2 + 0,7$ . Большинство больных I гр. (19) имели «бледную» форму порока.

Таблица 30

Исходные характеристики больных и некоторые интраоперационные параметры РКТФ в зависимости от метода пластики ВОПЖ

Показатель	Методы пластики ВОПЖ			
	I (n=26)	II (n=91)	III (n* 34)	IV (n = 73)
Возраст, лет	17,2+1,5 P3*	15,2 + 0,75	15,7+1,46	14,2 + 0,71
ППТ, м <sup>2</sup>	1,38 + 0,07 P3*	1,27 + 0,04	1,22 + 0,06	1,21+0,04
Количество пациентов: первично оперированных, n (%)	21(80,8) P2** P3*	53(58,2)	20(58,8)	39(53,4)
после палиативных анастомозов, n (%)	5(19,2)	38(41,8)	14(41,2)	34(46,6)
В том числе:				
Блелока	2(7,69)	10(10,99)	4(11,76)	13(17,81)
Вишневого	0	20(21,98)	5(14,71)	16(21,92)
Кули	2(7,69)	3(3,30)	3(8,82)	3(4,11)
Поттса	1(3,85)	2(2,20)	5(5,88)	1(1,37)
операция Брока, n (%)	0	3(3,30)	0	1(1,37)
Эритроциты, млн.	5.61+0,19 P1** P2** P3**	5,98 + 0,10	6,53 + 0,21	6,32 + 0,15
НЬ, г/%	16,7 + 0,61 P3**	18,0 + 0,32	18,0 + 0,56	18,8 + 0,41
Нет, % P0 <sub>2</sub> кап., мм рт. ст.	51,1 + 1,59 50,9 + 3,27	56,9 + 0,92 50,5+1,60	57,0+1,72 46,2+1,94	59,9+1,39 50,7+1,92
НЬОг кап., % Объем сердца, %, от нормы	78,8 + 4,44 137,4 + 8,35 P2* P3**	78,2+1,73 119,0 + 5,14	76,5 + 2,21 113,3 + 5,69	76,8 + 2,22 110,7 + 4,12
Время операции, мин	269,3+11,5 P3, P2**	295,8 + 7,9 P4** P5**	370,4+18,1	415,3 + 86,5

Показатель	Методы пластики ВОПЖ			
	I (n = 26)	II (n = 91)	III (n = 34)	IV (n = 73)
Время ИК, мин	80,0 + 6,46 P1, P2, P3**	104,3 + 3,54 P4, P5**	137,4 + 13,24	127,2 ± 3,45
Время ИМ, мин	53,4 + 4,9 P1, P2, P3**	71,0 + 2,3 P5**	79,5 + 4,5 P6**	91,8 ± 2,2
Истин, диаметр СЛА, мм	22,1 + 1,3 P2 P3**	17,2 + 0,37 P4, P5**	13,4 + 0,6 P6*	12,1 ± 0,3
Норма диаметра СЛА по ППТ, мм	16,7 + 0,28	16,4 + 0,15	16,2 ± 0,3	16,1 ± 0,2
Степень гипоплазии СЛА, ед.	0,86 + 0,09 P2, P3**	1,37 + 0,32 P4, P5**	-2,78 + 0,56	-3,36 ± 0,26
Расчетная ширина заплаты СЛА, мм	'		15,3 ± 1,68	17,4 ± 0,94
Ширина заплаты СЛА, мм		-	19,3 + 1,2 P6**	23,2 ± 1,2
Ширина заплаты ВОПЖ, мм	-	21,9 + 0,7	20,1 + 1,2 P6**	23,2 ± 0,2
Длина заплаты СЛА, мм	-	-	25,6 + 2,0 P6**	42,0 ± 1,8
Длина заплаты на ВОПЖ, мм	-	48,8 + 1,3 P4**	36,7 + 2,3 P6**	49,2 ± 1,7

Примечание. Достоверность различий показателей при I и II типе — P1; I и III — P2; I и IV — P3; II и III — P4; II и IV — P5; III и IV типе — P6.  
\* P < 0,05; \*\* P < 0,01.

Анализ степени полицитемического синдрома показал, что как количество эритроцитов, так и концентрация гемоглобина в I гр. были достоверно ниже по сравнению с II и IV гр. Однако по степени гипоксемии, которую оценивали по показателям  $P_{O_2}$  и  $Hb_{O_2}$  капиллярной крови в покое, достоверных различий не получено. Объем сердца у пациентов I гр. достоверно больше по сравнению с пациентами с гипоплазией СЛА, в основном не только за счет ПЖ, но и ЛЖ, что характерно для лево-правого или реверсивного сброса. Для всех групп методика внутрижелудочковой коррекции была в основном идентичной и не оказала существенного влияния на время ИК и ИМ.

Наименьшее время ИМ — 53,4 + 4,9 минуты отмечено в I гр. Это объясняется благоприятными анатомическими особенностями порока, изолированностью и небольшим объемом резекции ВОПЖ и минимального времени, затраченного на поперечный шов (в последнее время мы применяем однорядный шов). Использование МКТ, прецизионная техника его имплантации с ориентированием запирающего элемента в отношении

собственных створок потребовало удлинения времени ИМ в среднем до 91,8 + 2,2 минуты.

В этой серии использовали заплату максимальных размеров, длиной 91,2+1,2 мм. Использование заплат большей, по сравнению с расчетной на 4 — 5 мм, шириной диктуется необходимостью сохранения полезной площади заплат с учетом ширины материала и собственно стенки легочной артерии, вовлеченной в шов.

Летальность в группе из 224 больных составила 17,9% (224/40) и в зависимости от исходного состояния легочного артериального русла и метода пластики ВОПЖ была не равнозначной (табл. 31). Так, наилучшие результаты получены у больных с хорошо развитым СЛА—летальность 12,8% (117/15), а при гипоплазии СЛА—до 23,4% (197/25).

Таблица 31

**Госпитальная летальность в зависимости от степени гипоплазии СЛА и метода пластики ВОПЖ**

		Госпитальная летальность		
		п	%	
I	без гипоплазии СЛА	26/4	15,3	27,4
II		91/11	12,1	
III	с гипоплазией СЛА	34/17	50	70,9
IV		73/8	10,9	
<i>Всего</i>		224/40	<b>17,9</b>	
С гипоплазией СЛА		107/25	23,4	
Без гипоплазии СЛА		117/15	12,8	

Процесс освоения методики РКТФ, уточнение особенности анатомических форм порока, совершенствование методов фармакологической холодовой защиты миокарда и оперативной техники положительным образом отразилось на динамике летальности в последние годы.

Десятилетний период, результаты которого отражены в данной работе, разделен на два этапа: 1981 — 1985 и 1986 — 1990 г. Поводом к такому делению явилось внедрение в практику с 1986 г. морфометрического протокола оценки степени гипоплазии сосудов малого круга и прогнозирования объема и результатов коррекции. К этому времени начали постоянно использовать мониторинг за показателями внутрисердечной гемодинамики в интраоперационном и ближайшем послеоперационном периодах, а также были внедрены методы, предупреждавшие выраженную легочную регургитацию.

До 1985 г. результаты РКТФ были неудовлетворительными. Общая летальность, составляя 36% (44/16), была значительно

выше в группе с гипоплазией СЛА (52,6%) по сравнению с больными без гипоплазии (24%).

Высокие цифры (табл. 32) объясняются небольшим количеством операций (за 5 лет — 44 или 19,6% всех оперированных больных), а также отсутствием динамического контроля за показателями внутрисердечной гемодинамики, позволяющего диагностировать такие осложнения, как острая реканализация ДМЖП, дополнительные дефекты межжелудочковой перегородки, резидуальное стенозирование путей оттока от ПЖ.

Таблица 32

**Госпитальная летальность после ГКТФ в периоды освоения проблемы**

Тип пластики ВОПЖ	Госпитальная летальность, % (n)	
	Периоды освоения проблемы	
	1981-1985 гг.	1986-1990 гг.
I	26% (15/4)	0% (11/0)
II	20% (10/2)	11,1% (81/9)
III	52,6% (19/10)	46,7% (15/7)
IV	-	10,9% (73/8)
<i>Всего</i>	36% (44/16)	13,3% (180/24)
С гипоплазией СЛА	52,6% (19/10)	17,1% (88/15)
Без гипоплазии СЛА	24% (25/6)	7,9% (92/9)

Начиная с 1986 г. отмечено снижение летальности в три раза как в группе с удовлетворительным развитием СЛА, так и при гипоплазии СЛА, которая составила 7,9% и 17,1% соответственно. Анализ летальности в зависимости от типа пластики ВОПЖ показал, что при поперечном доступе с шовной пластикой на 11 оперированных больных летальных исходов не было. При изолированной пластике ВОПЖ без пересечения ФКЛА летальность снизилась в 1,8 раза и составила 11,1% (81/9). Однако мы не отметили выраженной динамики этого показателя в группе больных с трансаннулярной пластикой по сравнению с периодом 1981 — 1985 гг. Летальность снизилась только на 5,9% и составила 46,7% (15/7). Такой высокий процент летальных осложнений в этой группе, по нашему мнению, связан не только с тяжелой сердечной недостаточностью на фоне большого объема операции и сопровождающей ее выраженной регургитацией на клапанах ЛА, но и от ряда причин, не связанных с хирургической техникой вмешательства.

ва на ВОПЖ. При использовании МКТ госпитальная летальность соответствует уровню II гр. —10,9% (73/8).

Анализ причин летальности у 40 пациентов показал (табл. 33), что у 45% общего числа умерших причина смерти непосредственно связана с особенностями проведения операции.

Таблица 33

Причины госпитальной летальности после РКТФ (224/40)

Причина смерти	Количество больных	Летальность, %	
		от всех умерших	от всех оперированных
Хирургическая	18	45,0	8,04
В том числе:			
резидуальный стеноз ВОПЖ	1	2,5	0,45
реканализация ДМЖП	3	7,5	1,34
добавочный ДМЖП	3	7,5	1,34
нелигированный анастомоз	2	5,0	0,89
инфаркт миокарда	4	10,0	1,79
кровотечение и его последствия	5	12,5	2,23
Диагностическая	6	15,0	2,68
В том числе:			
гипоплазия ЛЖ	1	2,5	0,45
стенозы мелких ветвей ЛА	1	2,5	0,45
шунтирующий тип бронхиальных сосудов	2	5,0	0,89
легочная гипертензия	2	5,0	0,89
Неадекватная защита миокарда	5	12,5	2,23
Послеоперационные осложнения	11	27,5	4,91
В том числе:			
прогрессирующая ССН	2	5,0	0,89
прогрессирующая ЛСН	2	5,0	0,89
расстройства ЦНС	5	12,5	2,23
нарушения ритма	2	5,0	0,89
<i>Всего</i>	40	100,0	17,86

Мы выделили эти причины в отдельную группу и обозначили как «хирургические». К ним относятся такие осложнения хирургической тактики, как резидуальное стенозирование ВОПЖ (наблюдали у 1 пациента), потребовавшее повторного хирургического вмешательства. Наиболее частыми причинами неадекватной коррекции являлись гемодинамически значимые сбросы на уровне МЖП (15%), связанные с нераспознанным во время операции добавочным ДМЖП у 3 больных, у других 3 развилась острая реканализация дефекта, приведшая к смерти. У 2 пациентов причиной прогрессирующей легочно-сердечной недостаточности являлся нелигированный во время операции анастомоз, вызвавший гиперволемию МК кровообращения

и прогрессирующий интерстициальный отек, приведший к тяжелой артериальной гипоксемии. У 4 (10,0%) пациентов развился острый инфаркт миокарда: у 2 инфаркт передне-верхушечной области ПЖ был вызван лигированием коронарной артерии (крупной конусной ветви в ВОПЖ от ПКА), у 1 — острым тромбозом огибающей артерии и еще у 1 — инфаркт задне-боковой стенки с переходом на апикальную часть перегородки сочетался с полностью проходимыми коронарными сосудами достаточно большого диаметра.

Кровотечение и его последствия составили 12,5% всех умерших больных и наблюдались у 5 пациентов. При этом во время проведения рестернотомии только у 2 больных был выявлен источник кровотечения.

Превышение показаний к радикальной коррекции отмечено у 6 больных или у 15% всех умерших пациентов. По структуре к ним относились такие осложненные формы порока, как легочная гипертензия 2 — 3-й степеней после длительно существующих анастомозов по Поттсу (1) и Ватерстоун-Кули (1). У 2 пациентов на операционном столе выявлен выраженный шунтирующий тип бронхиальных артерий с объемным кровотоком (70 — 80% производительности аппарата ИК). У 1 пациента проведена послеоперационная эмболизация бронхиальной артерии, однако выполнить ее в адекватном объеме не удалось, у другого пациента после окончания основного этапа операции проведена левосторонняя боковая торакотомия и перевязка бронхиальных сосудов, что, однако, не дало выраженного снижения соотношения ПЖ/ЛЖ, который в интраоперационном периоде составил 0,78. Нераспознанные стенозы мелких ветвей ЛА и гипоплазия полости ЛЖ наблюдались у 1 пациента и составили по 0,45% всех оперируемых. 5 (12,5%) больных умерли от острой сердечной недостаточности в связи с неадекватной защитой миокарда, длительной операцией, высокой температурой перфузии (+ 28 — 29 °С) и неконтролируемой температурой миокарда. При морфологическом исследовании выявлены множественные мелкие кровоизлияния в миокарде обоих желудочков с признаками лимфоидной инфильтрации.

Основная причина летальности в послеоперационном периоде у 11 (4,91%) пациентов — прогрессирующая сердечно-сосудистая недостаточность, тяжелые расстройства центральной нервной системы, явившиеся причинами субдуральной гематомы у 4 больных и ишемического стволового инсульта начального (С-Н) отдела спинного мозга. Прогрессирующая легочно-сердечная недостаточность в связи с двухсторонней пневмонией отмечена у 2 пациентов (0,89% всех оперированных больных), нарушения ритма, выразившиеся в частой желудочковой экстрасистолии, приведшей к асистолии и неадекватной реанимации, — также у 2 (0,89%) больных.

Таким образом, по совокупности причин летальных исходов и по степени значимости на первом месте стоят

хирургические — 45% всех умерших больных и осложнения реанимационного периода — 27,5%. Неадекватная защита миокарда и превышение показаний к операции соответственно составили 12,5 и 15% всех умерших.

Анализ госпитальной летальности показывает возможные пути ее снижения. Во-первых, детальное изучение анатомических форм порока, особенностей формирования внутрижелудочковых структур при различных типах стеноза ВОПЖ позволяет проводить адекватную экономную их резекцию, а знание дооперационных расчетов диаметров сечения путей оттока от правого желудочка — избегать резидуального стенозирования. Во-вторых, совершенствование хирургической техники пластики ДМЖП с использованием прокладок, аккуратная тракция зоны АТК способствуют профилактике реканализации ДМЖП. В-третьих, использование тщательной ревизии МЖП, особенно при 3-м и 4-м типах дефекта, позволили обнаруживать добавочные дефекты интраоперационно и выполнять их пластику. В-четвертых, внедрение в клинику метода разведения электроимпедансных индикаторов позволило на операционном столе выявлять резидуальные сбросы и при необходимости повторно выполнять пластику. В-пятых, при возникновении сомнений в адекватности наружного лигирования анастомоза во время операции, обязательно выполнялась ревизия его устья через просвет легочной артерии.

При повторных хирургических вмешательствах, особенно после анастомоза Ватерстоуна-Кули, в полости перикарда образуются многочисленные спайки, затрудняющие визуализацию коронарных артерий. В таких ситуациях перед выполнением РКТФ обязательно проведение селективной коронарографии и определение отношения коронарных артерий к выходному отделу. При обнаружении крупных конусных ветвей или аномального расположения передне-нисходящей артерии в области доступа в ВОПЖ, необходимо пользоваться комбинированными доступами к внутрижелудочковым структурам. Прецизионная техника и тщательный гемостаз позволяют избегать массивных кровопотерь в послеоперационном периоде, а своевременно проведенная компонентная гомеостатическая терапия корректирует нарушения свертывающей системы.

Улучшение диагностики, особенно осложненных форм порока, позволило избежать превышения показаний к РКТФ. В последнее время для контроля за адекватностью защиты миокарда мы применяем игольчатые термодатчики, помещенные в МЖП.

Профилактика летальных осложнений в послеоперационном периоде сводится к разработке схем кардиотонической поддержки, мероприятий по уходу за состоянием трахеобронхиального дерева, что может влиять на уменьшение летальных исходов от прогрессирующей сердечно-сосудистой и легочно-сердечной недостаточности.

До сих пор неясен механизм образования субдуральных гематом, приводящих к быстрому прогрессированию компрессии мозга и смерти больного. Высказываются различные мнения о причинах их генеза — от механической травмы во время перемещения больного на реанимационную кровать до неполной инaktivации гепарина и значительных нарушений проницаемости сосудов при выраженных полицитемическом и гипоксическом синдромах. Причинами могут быть также особенности перфузии головного мозга во время ИК. Трудно прогнозировать и тем более распознавать это осложнение, если больной находится в состоянии глубокого наркоза. Поэтому при адекватном сознании необходимо экстренно выполнить энцефалографию и эхолокацию структур головного мозга пациента и ставить показания к декомпрессионной трепанации. В диагностике может помочь измерение давления ликвора и уровень лактоацидоза в нем.

Мониторное наблюдение за ритмом сердца, особенно при желудочковой экстрасистолии — этого неблагоприятного прогностического признака, позволяет проводить своевременную адекватную антиаритмическую терапию. Опыт показывает, что комплекс мероприятий, направленных на выявление и предупреждение причин летальных осложнений, позволяет улучшить результаты РКТФ.

Нами изучены результаты РКТФ в ближайших, реанимационном и госпитальном, периодах у 184 больных. Анализ послеоперационного периода проводили начиная с доперфузионного. На этом этапе мы имели 3 (1,6% всех выживших) осложнения. У пациентов развились значительные кровотечения: в 2 случаях во время мобилизации анастомоза Вишневского-Донецкого и экстренном подключении ИК, в третьем — в связи с острой гипотонией (табл. 34).

Таблица 34

**Структура нелетальных осложнений в интраоперационном периоде во время выполнения РКТФ (n = 184)**

Причина	n	Процент от всех больных	
		с осложнениями	выживших
Доперфузионный период	3	23,1	1,6
В том числе:			
кровотечение	2	15,4	1,1
экстренное подключение ИК	1	7,7	0,54
Постперфузионный период	10	76,9	5,4
В том числе:			
реканализация ДМЖП	2	15,4	1,1
добавочный ДМЖП	2	15,4	1,1
резидуальный стеноз	4	30,8	2,2
Добавочный ДМПП	2	15,4	1,1
<i>Всего</i>	13	100,0	7,1

Осложнения в постперфузионном периоде, в основном, были связаны с неадекватной коррекцией порока и наблюдались у 10 пациентов. Резидуальный стеноз ВОПЖ отмечен у 4 больных, а резидуальные сбросы на уровне МЖП тоже у 4 (у 2 — добавочный ДМЖП и у 2 — острая реканализация). Это потребовало повторного включения ИК и ликвидации осложнений. При измерении центральной гемодинамики ПЖ/ЛЖ составило  $0,68 + 0,16$ .

Нераспознанный добавочный ДМПП локализовался в устье нижней полой вены и проявлялся стойкой артериальной гипоксемией в результате право-левого сброса. После ушивания дефекта показателя оксигенации нормализовались. У всех больных с повторным подключением ИК (время которого составило в среднем  $63,2 + 13,3$  минуты у 10 больных, а ИМ =  $37,0 + 8,90$  минуты у 4 пациентов) в постперфузионном периоде развилась выраженная сердечно-сосудистая недостаточность, контролируемая большими дозами кардиотоников и гормональных препаратов.

Диагностика резидуального стенозирования проста и возможна на основании селективной манометрии путей оттока от правого желудочка. Мы выполняли повторное вмешательство, если градиент ПЖ/ЛА превышал 40 мм рт. ст. и был резистентен к введению пропранолола. Абсолютно достоверным методом диагностики резидуального шунтирования является метод разведения электропедансных индикаторов. В последнее время мы используем его сразу после остановки ИК, что позволяет избежать преждевременного удаления магистралей аппарата.

Следующий этап — анализ ближайшего реанимационного периода. Средняя продолжительность пребывания больного в ОИТиР зависела от тяжести сердечно-сосудистой недостаточности, времени ИВЛ, сопутствующих осложнений и колебалась от 1 до 29 суток, в среднем  $3,87 + 0,28$ . Время ИВЛ после операции составляло в среднем  $24,6 + 4,05$  и колебалось от 5 до 480 часов в зависимости от выраженности ССН.

Мы не сторонники пролонгированной вентиляции легких, так как при анализе легочных осложнений после РКТФ установили прямую зависимость возрастания осложнений со стороны дыхательной системы с увеличением времени ИВЛ более двух суток.

Структура нелетальных осложнений представлена в табл. 35. Наиболее частое осложнение в группе 184 пациентов — сердечная недостаточность (53,3%), связанная не только с объемом реконструкции и исходной тяжестью состояния больного, но и с типом пластики ВОПЖ, поэтому была более выраженной в группах с трансаннулярным вмешательством.

Второе по частоте осложнение (27,2%) — печеночная недостаточность, проявлявшаяся в билирубинемии до  $2,44 + 0,23$  (общий) и  $1,8 + 0,24$  (прямой) и ферментемии (АСТ  $375,9 + 87,2$ ,

**Структура нелетальных осложнений в раннем послеоперационном периоде после РКТФ (n = 184)**

Причина	n	%
Сердечная недостаточность	98	<b>53,3</b>
Сосудистая недостаточность	29	15,8
Инфаркт миокарда	2	1,1
Легочная гипертензия 2-й степени	2	1,1
Внезапное прекращение кровообращения	5	2,7
Кровотечения	10	5,4
Печеночная недостаточность	50	27,2
Почечная недостаточность	25	13,6
Реактивный панкреатит	16	9,4
Тромбоэмболия в мозг	2	1,1
Неврологические расстройства (энцефалопатия, сопор, кома I-й степени)	4	2,2

АЛТ  $288,57 + 74,26$ , ЛДГ  $1097,71 \pm 93,44$ , ЩФ  $63,95 \pm 4,69$ ). Нарушение функции печени было связано не только с объемом кровопотери во время операции ( $670,5 + 45,27$  мл) и в послеоперационном периоде ( $348,9 + 25,56$  мл), гемотрансфузии (в среднем аутокрови  $285,0 + 24,93$  мл и гомокрови  $782,5 + 68,05$  мл), гемолизом у 8 пациентов ( $86,9 + 29,53$  мг%), но и являлась проявлением сердечной недостаточности с декомпенсацией кровообращения по большому кругу. Почечная недостаточность, сопровождающая, как правило, печеночную, наблюдалась у 25 (13,6%), сосудистая недостаточность в изолированном виде отмечена у 5, а сердечно-сосудистая — у 24, реактивный панкреатит, выразившийся в амилаземии, наблюдался у 16 (9,4%), избыточное поступление крови по дренажам — у 10 пациентов, в среднем  $1060 + 38,42$  мл, что потребовало выполнения респиротомии. У 6 пациентов был обнаружен источник кровотечения, а у 4 — причиной явились выраженные нарушения свертывающей системы.

Далеко не решена проблема нарушений сердечного ритма и проводимости после РКТФ (табл. 36). У 131 (71,2%) больного мы не наблюдали нарушений, а у 45 (24,5%) отметили различные: миграция водителя ритма из синусового в узловую, транзиторная форма мерцательной аритмии (2 пациента) и сложные комбинированные нарушения ритма (6 пациентов), что составило 3,3%. Экстрасистолия у 15,2% больных выража-

лась в появлении желудочковых (7,6%), узловых (2,7%) и предсердных (4,4%) экстрасистолах, в среднем 7,4+1,6 в минуту. Нарушение А-В проводимости отмечено у 11 больных (табл. 37) и выражалось в различной степени А-В блокады, вплоть до транзиторной формы ППБ (у 8 пациентов), что потребовало временной электрокардиостимуляции, проводимой в среднем 30,6+11,17 часов.

Таблица 36

**Структура нарушений ритма сердца  
в раннем послеоперационном периоде после РКТФ (n = 184)**

Тип нарушения	п	%
Синусовый ритм	131	71,2
Узловой ритм	45	24,5
Мерцательная аритмия	2	1,1
Прочие	6	3,3
Экстрасистолия В том числе:	156	84,8
предсердная	8	4,4
узловая	5	2,7
желудочковая	14	7,6
узловая + желудочковая	1	0,5

Таблица 37

**Нарушение А-В проводимости в раннем послеоперационном периоде  
после РКТФ (n = 184)**

Тип нарушения	п	%
-	173	94,0
А-В блокада 1-й степени	3	1,6
ППБ	4	2,2
А-В блокада 1-й степени ППБ	2	1,1
А-В блокада 1-й, 2-й степени ППБ	1	0,5
А-В блокада 2-й степени ППБ	1	0,5

Однако нарушения ритма у большинства пациентов были непродолжительны и купировались уже в реанимационном периоде (95,6%), сохраняясь к моменту выписки у 8 пациентов. Только у 1 больного в связи со стойкой ППБ мы имплантировали электрокардиостимулятор. Из 7 пациентов только у 2 нарушение ритма выражалось в политопной желудочковой экс-

трасистолии, причем частота экстрасистол увеличивалась с нарастанием физической нагрузки, что сказывалось на уровне физической работоспособности пациентов. У 5 пациентов нарушения ритма выражались в миграции водителя ритма, у 2 — А-В диссоциацией, у 1 — брадикардией, что не отражалось на результатах операции и состоянии оперированных.

Изменение условий кровообращения малого круга при РКТФ отражается и на структуре легочных осложнений в послеоперационном периоде (табл. 38). Наиболее часто развиваются гиповентиляция нижних долей легких, дисковидные ателектазы, нижнедолевые пневмонии. Нарушение сосудистой проницаемости, особенности васкулярной системы малого круга при «синих» пороках и явления сердечной недостаточности создают предпосылки к избыточной экссудации, в основном, в правую плевральную полость (у 81 пациента), что требовало неоднократной пункции. Среднее количество эвакуированного трансудата из правой плевральной полости составило 642,5+150,85 мл, из левой - 374,3 ± 114,24 мл.

Таблица 38

**Структура нелетальных легочных осложнений  
в раннем послеоперационном периоде после РКТФ (n - 184)**

Вид осложнения	п	%
Гиповентиляция:		
ВДПЛ	1	0,5
СДПЛ	1	0,5
НДПЛ	22	12,0
ВДЛЛ	1	0,5
НДЛЛ	21	11,4
Ателектазы:		
ВДПЛ	1	0,5
НДПЛ	6	3,3
НДЛЛ	6	3,3
Ателектаз:		
дисковидный	10	5,4
сегментарный	3	1,6
Пневмония:		
СДПЛ	1	0,5
НДПЛ	10	5,4
НДЛЛ	10	5,4
Гемоторакс	1	0,5
Пневмоторакс	2	1,1
Экссудативный плеврит	81	44,0

Примечание. ВДПЛ — верхняя доля правого легкого; СДПЛ — средняя доля правого легкого; НДПЛ — нижняя доля правого легкого; ВДЛЛ — верхняя доля левого легкого; НДЛЛ — нижняя доля левого легкого.

Анализ состояния пациентов в реанимационном периоде показал, что у 53,3% оперированных послеоперационный период протекал с различными осложнениями, основными из которых являются сердечная недостаточность, почечно-печеночная недостаточность и нарушения функции системы дыхания. Только у 75 (40,8%) пациентов ранний послеоперационный период протекал без осложнений.

Тяжесть состояния больных зависела не только от интраоперационных осложнений, но и от типа реконструкции ВОПЖ, и была более выражена в группе с трансаннулярным вмешательством. Средняя продолжительность пребывания больных в кардиореанимации составила  $3,88 \pm 0,28$  суток и колебалась в пределах 1—29 суток. В этот период отмечалась выраженная положительная динамика состояния пациентов. Сердечная недостаточность после проведенной терапии наблюдалась только у 29 (15,8%) пациентов и снизилась в 3,4 раза, по сравнению с ближайшим послеоперационным периодом. Печеночная недостаточность сохранялась у 7 больных; отмечено снижение ее частоты в 7,1 раза. Стойкая билирубинемия отмечена у 3 больных с проявлением декомпенсации кровообращения по большому кругу, в среднем до  $10,3 + 1,6$  дней после операции. Рецидивирующий плеврит, требующий неоднократных пункций, развился у 10 пациентов, а общее количество эвакуированной жидкости из плевральной полости составило справа  $880,0 + 313,7$  мл (у 5 больных), а слева  $-272,5 + 110,79$  мл (у 8 больных).

Раны зажили первичным натяжением у 174 пациентов, и только у 10—развились местные воспалительные явления, потребовавшие разведения кожных краев и, в последующем, наложения отсроченных швов или заживления вторичным натяжением. Из 10 пациентов 2 перенесли передний гнойный медиастинит, осложнившийся в отдаленном периоде образованием ложных аневризм ВОПЖ.

Сроки пребывания больных в стационаре составили в среднем  $41,6 + 1,35$  суток (табл. 39). Для предоперационного обследования и подготовки пациентов к РКТФ потребовалось  $23,3 + 0,91$  суток, реанимационный период занимал  $3,9 \pm 0,28$  суток и послеоперационное долечивание— $14,7 \pm 0,79$  суток, после чего больные были выписаны домой под динамическое наблюдение районного кардиолога. 8 (4,4%) пациентов с осложненным течением послеоперационного периода нуждались в долечивании в условиях кардиологического стационара. Перед выпиской из стационара всем больным проводилось полное клиническое обследование, включающее общий и биохимический анализы крови, ЭКГ и ФКГ, эхокардиографию. В последующем осуществлялся динамический контроль за состоянием пациентов в течение 10 лет с обязательным обследованием в научно-поликлиническом отделении НЦХ РАМН

через полгода после операции и в последующем 1 раз в год. Помимо общих клинико-физиологических анализов, изучали функциональное состояние пациентов с помощью тредмил-теста в сравнительном аспекте с дооперационным состоянием. Анализ проводился между группами в зависимости от метода пластики ВОПЖ.

Таблица 39

Пребывание больных в стационаре

Период	Сутки	Период	Сутки
До операции	23,3 ± 0,91	В отделении	14,7 ± 0,79
В реанимации	3,9 ± 0,28	<i>Всего</i>	41,6 ± 1,35

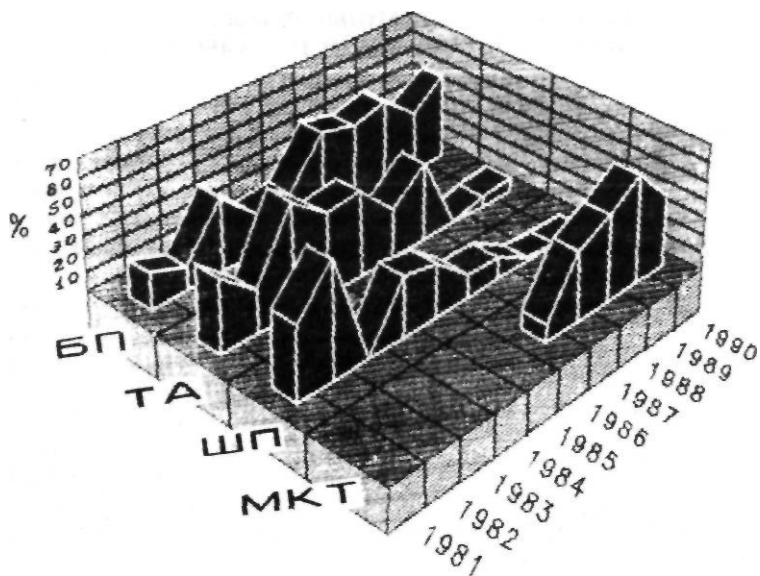
Эволюция хирургической техники вмешательств на ВОПЖ последнего десятилетия представлена в табл. 40 и на рис. 87. Как видно из представленных данных, в последнее время мы отдаем предпочтение продольной венстрикулотомии, которая на всю группу оперированных больных составила 88,4%.

Таблица 40

Эволюция использования различных методов пластики ВОПЖ в период 1981 - 1990 гг.

Год	Типы пластики ВОПЖ и СЛА								Всего	
	I		II		III		IV		а	%
	В	%	п	%	п	%	п	%		
1981	2	40,0	1	20,0	2	40,0	0	-	5	2,2
1982	5	62,5	1	12,5	2	25,0	0	-	8	3,6
1983	0	-	2	40,0	3	60,0	0	-	5	2,2
1984	3	33,3	2	22,2	4	44,4	0	-	9	4,0
1985	5	29,4	4	23,5	8	47,1	0	-	17	7,6
1986	4	13,3	15	50,0	8	26,6	3	10,0	30	13,4
1987	6	12,8	21	44,7	2	4,2	18	38,3	47	21,0
1988	1	2,4	21	50,0	1	2,4	20	47,6	42	18,8
1989	0	-	12	34,3	2	5,7	21	60,0	35	15,6
1990	0	-	12	50,0	2	8,3	10	41,7	24	10,7
<i>Всего</i>	26	11,6	91	40,6	34	15,2	73	32,6	224	100

Поперечный доступ применяется, в основном, как дополнительный—при аномальном положении коронарных артерий в ВОПЖ. Учитывая неудовлетворительные результаты



**Рис. 87.** Эволюция использования различных методов пластики ВОПЖ в НЦХ РАМН (1981 - 1990 гг.)

трансаннулярной пластики, мы широко используем монотворчатый ксеноперикардиальный трансплантат, что не только позволяет снизить процент летальных осложнений, но и благоприятно влияет на состояние послеоперационной гемодинамики как в ближайшем, так и в отдаленном периодах.

Основными предпосылками улучшения результатов РКТФ являются широкое внедрение в клиническую практику методов точной диагностики состояния сосудов малого круга кровообращения, сопутствующих осложнений, например, легочной гипертензии и гипоплазии левых отделов сердца, внедрение неинвазивных методов оценки диаметров легочной артерии на различных уровнях.

Использование морфометрических протоколов позволяет до операции не только правильно прогнозировать необходимый объем реконструкции ВОПЖ и СЛА, но и ближайшие гемодинамические результаты коррекции. Унифицированный хирургический протокол и набор необходимых диагностических методов позволяет выявлять и устранять интраоперационно причины неполной коррекции порока.

Основное внимание в послеоперационном периоде необходимо уделять лечению сердечно-сосудистой недостаточности и легочных осложнений, как ведущим в структуре нелетальных осложнений. Оптимизация схем послеоперационного лечения позволяет сократить сроки пребывания больных в стационаре.

## ГЛАВА 8. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

В отдаленном периоде, при наблюдении от полугода до 10 лет, в стационаре обследовано 132 из 184 пациентов. Остальные обследованы методом анкетирования. У стационарно обследованных 57 (43,1%) больных выполнена первичная радикальная коррекция порока, а 75 (56,9%) оперированы после ранее наложенных паллиативных анастомозов.

Предварительный анализ клинического состояния больных до операции и влияния функции анастомоза на степень развития сосудов малого круга не выявил достоверных различий между группами, поэтому результаты анализированы только в зависимости от метода реконструкции ВОПЖ и СЛА.

Все пациенты были разделены на четыре группы. *Первая группа* — 21 больной (поперечная шовная пластика ВОПЖ); у 20 до операции диагностирована «бледная» форма порока. *Вторая группа* — 36 пациентов с удовлетворительно развитым СЛА. *Третья группа* — 14 пациентов с трансаннулярной пластикой ВОПЖ. *Четвертая группа* — 41 пациент с моностворчатым ксеноперикардальным трансплантатом (МКТ). Срок наблюдения — 4136 пациенто-месяцев или 344,7 пациенто-лет. Хорошие и удовлетворительные результаты получены у 121 (91,7%) больного. Нормализация внутрисердечной гемодинамики значительно улучшила состояние оперированных. Так, если до операции жалобы предъявляли все больные, то после РКТФ лишь 6,8% пациентов (табл. 41).

**Таблица 41**

**Характеристика больных до и после операции  
в процентах к исследуемой группе**

Клинический симптом	Группа больных	
	до операции (n=224)	после операции (n = 132)
Одышка	100,0	3,6*
В том числе: при нагрузке	84,4	3,6*
в покое	15,2	— *
Слабость	72,8	3,2*
Утомляемость	97,8	3,0*
Деформация ногтевых фаланг в виде «барабанных палочек»	93,6	14,2*

\*—достоверные различия между группами  $P < 0,05$ .

Полностью исчезали цианоз и одышечно-цианотические приступы, ногтевые фаланги в виде «барабанных палочек» приобрели нормальную конфигурацию у 85,8% больных в течение 6—12 месяцев после операции. Жалобы на боли в области сердца отмечали 11,4%. Больные, отстающие до операции в физическом развитии, в основном, уже через год после РКТФ достигали возрастной нормы по показателям роста и веса. Сердечно-сосудистая система адаптировалась к новым гемодинамическим условиям у большинства к исходу первого года после операции. При последующем контрольном обследовании в сроки до 10 лет состояние и самочувствие пациентов оставалось стабильно удовлетворительным.

Независимо от исходной тяжести состояния и возраста на момент оперативного лечения, объема хирургического вмешательства, уже через год после операции РКТФ пациенты вели активный образ жизни, учились или работали, хорошо переносили бытовые и физические нагрузки.

Объективная оценка результатов РКТФ сделана по анализу динамики показателей клинического исследования крови, а также данных ЭКГ и ФКГ, ЭхоКГ и тредмил-теста.

Сразу после операции происходит достоверное ( $P < 0,01$ ) снижение количества эритроцитов до нормальных величин. Сравнение двух групп пациентов с полицитемией или без нее показало, что через 6 месяцев среднее количество эритроцитов соответственно составило  $4,4 \pm 0,07$  и  $4,1 \pm 1,9$  млн. в  $1 \text{ мл}^3$  и существенно в этих группах не отличалось ( $P > 0,05$ ). Такая же положительная динамика происходила с другими показателями уже через 6 месяцев после операции (табл. 42).

Т а б л и ц а 42

**Показатели анализов крови  
через 6 месяцев после РКТФ (n= 132)**

Показатель	М±ш
Эритроциты, млн. в $1 \text{ м}^3$ крови	$4,3 \pm 0,3$
Гемоглобин, г/л	$120,3 \pm 3,1$
Цветной показатель	$0,91 \pm 0,01$
Гематокрит, %	$40,3 \pm 3,2$
Тромбоциты, млн.	$210,7 \pm 15,4$
Протромбин, %	$71,2 \pm 3,9$
$\text{НbO}_2$ кап., %	$98,5 \pm 0,7$
$\text{P}0_2$ кап., мм рт. ст.	$72,3 \pm 4,3$

Проведено сравнение показателей периферической крови при различных видах пластики ВОПЖ как с исходными данными, так и между группами в отдаленные сроки наблюдения после коррекции порока, а также средних величин количества эритроцитов, тромбоцитов, гемоглобина, цветного показателя, гематокритного числа, протромбинового индекса, времени свертывания по Бюргеру и показателей кислородно-транспортной функции крови.

Анализ данных до и после операции в различных группах показал, что до оперативного лечения порока имелись достоверные различия в группах больных. Так, при тяжелой форме порока с гипоплазией ствола и ветвей ЛА, изменение соотношения показателей крови свидетельствовало о выраженном полицитемическом синдроме, высокой концентрации гемоглобина и, соответственно, увеличении гематокритного числа ( $P < 0,05$ ). После операции достоверное уменьшение количества эритроцитов ( $P < 0,01$ ), гемоглобина, цветного показателя, гематокрита ( $P < 0,05$ ) во II, III, IV гр. В I гр. (в основном больные с «бледной» формой тетрады Фалло) средние показатели этих величин достоверно не отличались ( $P > 0,05$ ).

Средние значения показателей периферической крови в отдаленные сроки наблюдения среди групп не имели достоверных различий. Это свидетельствует о том, что несмотря на значимые различия до операции, которые были обусловлены тяжестью порока и степенью адаптационных механизмов, нормализация внутрисердечной гемодинамики обеспечивает исключение механизмов, вызывающих компенсаторный эритропоэз.

Изменения кислородно-транспортной функции крови после РКТФ носили адекватный характер у всех оперированных и не имели достоверных различий как в группах больных в зависимости от тяжести исходного состояния, так и метода пластики ВОПЖ. У пациентов I гр. среднее количество эритроцитов до и после операции было одинаковым. До операции различались ( $P < 0,01$ ) по количеству эритроцитов I с III, IV гр. После операции во II, III, IV гр. отмечено снижение количества эритроцитов ( $P < 0,01$ ), которое в динамике наблюдения оставалось стабильным.

Достоверные различия по гематокриту получены до операции между I и II, III, IV гр. После операции нормализация гематокрита получена во II, III, IV гр. При сравнении по методу связанных выборок по критерию Стьюдента, Вилкоксона и критерию знаков, среднее количество эритроцитов во II гр. имело достоверную тенденцию ( $P < 0,05$ ) к снижению в среднем на  $2,2 \pm 0,4$  млн. в  $1 \text{ мм}^3$  крови в раннем послеоперационном периоде. На последующих этапах наблюдения разница средних величин составляла  $1,9 \pm 0,2$  млн. в  $1 \text{ мм}^3$  крови.

В Ш гр. после операции разница средних величин составляла  $2,5 + 0,5$  млн. в  $1 \text{ мм}^3$ . В группе пациентов с моностворчатым трансплантатом, по критерию знаков, тенденция к уменьшению числа эритроцитов была достоверной в течение 3 — 4 лет наблюдения и средняя разница составляла  $2,2 + 0,4$  млн. в  $1 \text{ мм}^3$ .

Таким образом, изменения эритропоэтической активности костного мозга после радикальной коррекции порока постоянно носили стабильный характер. Исчезновение гипоксии стабилизировало функцию костного мозга. Не отмечено никаких остаточных патологических изменений в периферической крови. Изменения свертывающей и кислородно-транспортной функции крови после коррекции порока носили адекватный характер во всех группах. Различий этих показателей, в зависимости от вида пластики ВОПЖ, мы не обнаружили.

Проведенные исследования позволяют сделать вывод, что при сравнении изменения периферической крови после операции, независимо от варианта пластики ВОПЖ, адекватная положительная динамика отмечена у всех пациентов. Нормализация показателей периферической крови начинается сразу после операции и продолжается в течение года, у некоторых пациентов завершается к исходу второго года после операции. Анализ подтвердил, что изменения имеют стойкий характер, причем на различных этапах динамического наблюдения нет достоверной разницы показателей между группами.

Следовательно, процессы регрессии проявлений порока в виде компенсаторных и патологических изменений периферической крови после проведенной радикальной коррекции имеют адекватный характер. Необходимо отметить, что больные III и IV гр. имели неблагоприятное течение порока, анатомию порока и выраженные гемодинамические нарушения. Однако уже через год после операции они не отличались от других групп, с менее выраженными изменениями эритропоэза.

После радикальной коррекции порока изменяется тромбопоэтическая активность костного мозга. Нормализуется количество тромбоцитов, время свертывания по Бюргеру. Уменьшается вязкость крови, проявляющаяся в нарастании СОЭ, в среднем до  $4,6 + 1,8$  мм/час.

Оценка изменений фонокардиографических данных после операции имела важное значение в оценке отдаленных результатов операции. Изменения проявлялись в уменьшении амплитуды или исчезновении систолического шума на легочной артерии, что свидетельствовало об уменьшении перепада давления ПЖ-ЛА. Причины остаточных систолических шумов после РКТФ: особенностями анатомии ВОПЖ после инфундибулэктомии и врожденная деформация створок КЛА. После РКТФ интенсивность систолического шума значительно уменьшилась у 71,8%, полностью отсутствовал систолический шум у 6,9% пациентов, что было связано с нормальным формированием КЛА и отсутствием клапанного стеноза



Рис. 88. Изменение амплитуды систолического шума после операции РКТФ (в процентах к числу обследованных больных: до операции—224 чел., после операции—132 чел.).

• — высокоамплитудный, ^ — низкоамплитудный, Ш — среднеамплитудный

до операции. Высокоамплитудный систолический шум с максимумом во II межреберье слева сохранился у 8,4% пациентов, которым, в основном, применялась поперечная шовная пластика ВОГТЖ, что могло свидетельствовать о резидуальном стенозе ВОПЖ.

Наиболее типичное проявление особенностей ФКГ после операции — среднеамплитудный мезодиастолический шум во II и IV межреберье слева. У 13 (9,7%) больных регистрировался высокоамплитудный пансистолический шум в IV межреберье по левому краю грудины, что является наиболее частым проявлением реканализации ДМЖП или резидуального стеноза (рис. 88). При детальном обследовании, гемодинамически значимый эффект осложнений выявлен у 7 из них, а диагностическая ценность этого признака составила 53,9% положительных результатов. Повышение давления в ЛА после РКТФ приводило к достоверному увеличению амплитуды легочного компонента II тона ( $P < 0,05$ ) в среднем на  $2,5 \pm 0,7$  мм. Особенности фонографических данных при использовании МКТ заключаются в выраженном акценте II тона на ЛА, а на ФКТ — в высокоамплитудном легочном компоненте II тона, часто превышающем аортальный компонент (рис. 89).

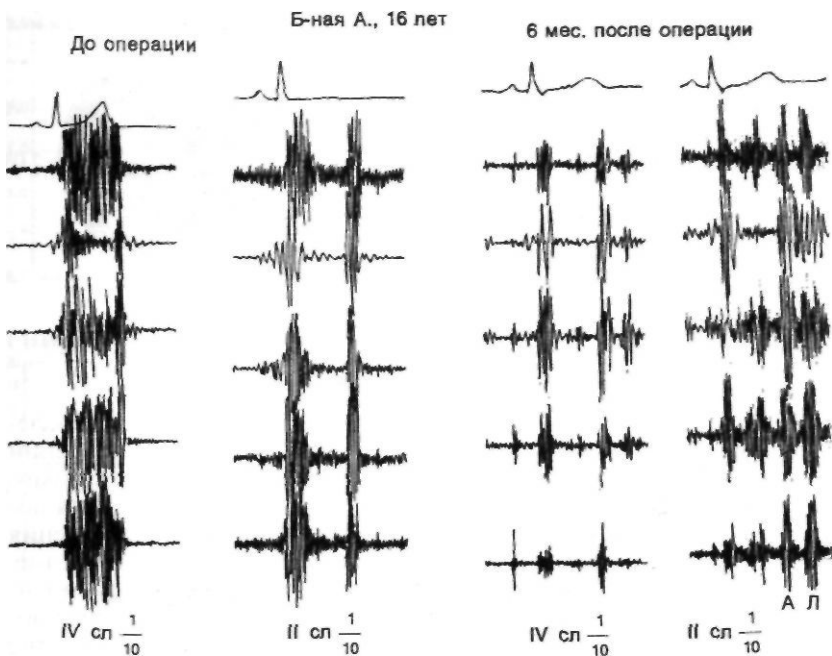


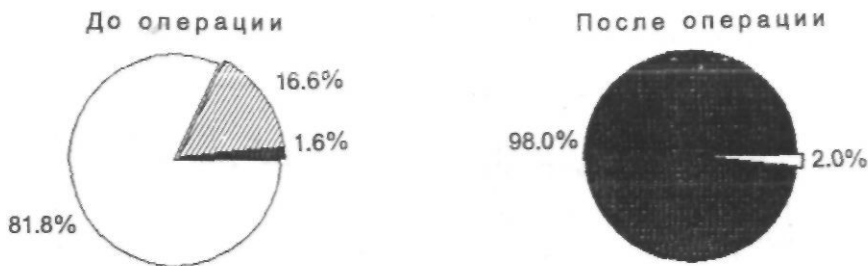
Рис. 89. Фонокардиограмма при ТФ. Использование трансаннулярной заплаты со створкой (МКТ).

До операции: голосистолический шум большой амплитуды с ранним пиком (II межреберье слева от грудины). Легочный компонент II тона не определяется.

После операции: ромбовидный шум средней амплитуды. Легочный компонент II тона резко увеличен за счет створки (II межреберье слева от грудины)

Это объясняется особенностями конструкции МКТ и происходит в результате замыкания ксеноперикардальной створки трансплантата, которая, из-за большей ее площади, создает отличную от других видов пластики шумовую картину.

У 27 (20,4%) больных определялся различный по амплитуде диастолический шум на КЛА, что свидетельствовало о недостаточности КЛА после вальвулопластики. При трансаннулярной пластике ВОПЖ, в 100% фонокардиографически регистрировался диастолический шум средней или высокой амплитуды во II межреберье слева от грудины. Это связано с тем, что у всех пациентов возникает выраженная иатрогенная недостаточность КЛА. При использовании МКТ диастолический шум на ЛА регистрируется в 15,4%, так как в результате удаления передней створки ЛА или выраженного фиброза собственных клапанов не удается с применением МКТ полностью предупредить регургитацию. Таким образом, особенно аускультативной картины после РКТФ и их фонографическая оценка



**Рис. 90.** Частота нарушений внутрижелудочковой проводимости (БПНПГ) при ТФ до ( $n = 224$ ) и после ( $n = 136$ ) операции РКТФ.

Д - нет БПНПГ, Ш - нелолная БПНПГ, Д - полная БПНПГ

позволяет заподозрить гемодинамические осложнения послеоперационного периода и в 59% выявить их. При подозрении на развитие, необходима дополнительная верификация с помощью эхокардиографического исследования и зондирования полостей сердца для решения вопроса о степени нарушения гемодинамики и повторном хирургическом вмешательстве.

Изучение особенностей ЭКГ после операции и в отдаленные сроки показало, что в результате оперативного вмешательства патогномичным изменением явилось развитие полной блокады пучка Гиса у 98% больных. Только у 2% (3 пациента) блокада отсутствовала, причем нарушение проводимости у одного из них купировалось только к первому году после операции. Динамика нарушений внутрижелудочковой проводимости показана на рис. 90.

В связи с достоверным уширением комплекса QRS до  $0,13 \pm 0,02$  мм/сек и формированием полной блокады правой ножки пучка Гиса в отдаленные сроки наблюдения трудно и у большинства больных невозможно оценить динамику гипертрофии желудочков *сердца*, поэтому мы пользовались эхокардиографическим методом.

Установлено, что продолжительность зубца Р после операции заметных изменений не претерпевает. Достоверно до операции отличалась амплитуда в Г и И, III, IV гр. ( $P < 0,05$ ). После коррекции порока амплитуда зубца Р во всех группах примерно одинакова. Выявлена достоверная тенденция ( $P < 0,05$ ) к снижению амплитуды Р в I гр. через 3 года после операции, в среднем на  $1,3 \pm 0,2$  ( $P < 0,01$ ); во II и III гр. к 3—4-му году после операции достоверная тенденция снижения амплитуды Р, в среднем на  $1,2 \pm 0,3$  ( $P < 0,01$ ); в IV гр. достоверная тенденция к снижению отмечена к 2-му году после операции, в среднем на  $0,8 \pm 0,2$  ( $P < 0,01$ ). По анализу динамики предсердного комплекса можно предположить, что снижение амплитуды зубца Р связано с уменьшением нагрузки правого предсердия после операции, причем в группе с МКТ эти изменения наступают значительно раньше, чем в других группах.

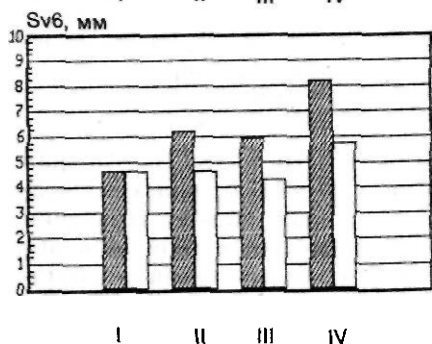
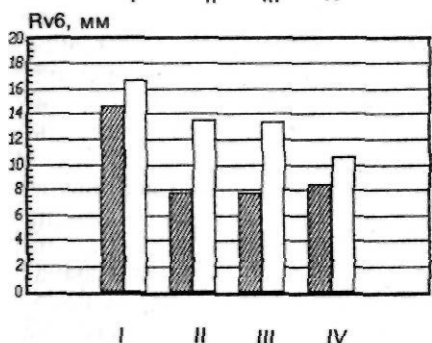
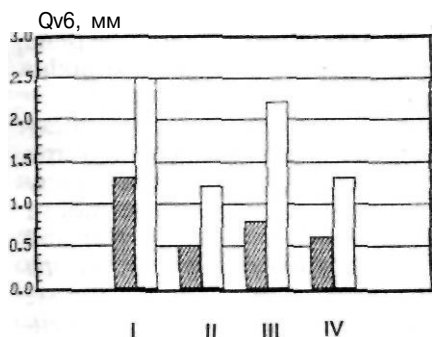


Рис. 91. Динамика ЭКГ-показателей через год после РКТФ.

Ш—до операции, П—после операции. I—шовная пластика; II—заплата ВОПЖ; III—трансаннулярная пластика; IV—МКТ

Для оценки динамики левых отделов мы провели анализ амплитуды зубцов Qv6, Rv6, Sv6, которая до операции отличалась в группах с «бледной» и «синей» формами порока ( $P < 0,05$ ) (рис. 91).

В зависимости от вида пластики ВОПЖ, уже через год после операции отмечено достоверное ( $P < 0,05$ ) увеличение во II гр. амплитуды зубца Rv6, в среднем до  $11,4 \pm 0,01$  мм,

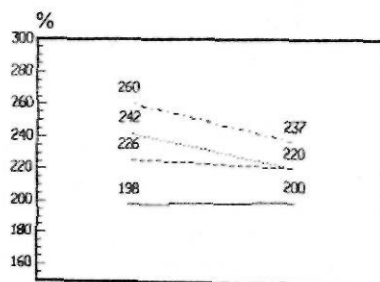
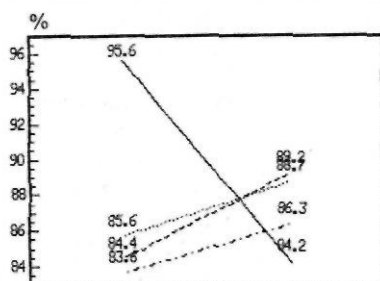
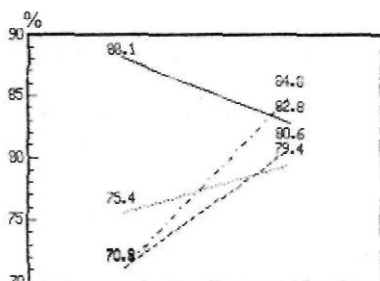


Рис. 92. Изменение размеров левого желудочка (а), левого предсердия (б), правого желудочка (в) через год после операции РКТФ в процентах от нормы по ППТ. Шовная пластика (-), заплата ВОПЖ (---), трансаннулярная пластика (···), МКТ (—)

в III гр. — с  $7,7 + 0,01$  до  $13,3 + 0,02$  мм. В IV гр. достоверное ( $P < 0,05$ ) увеличение амплитуды  $Rv_6$  на  $2,4 + 0,9$  мм возникло уже через 6 месяцев после операции.

При «бледной» форме порока, при динамическом наблюдении до 10 лет, изменений в амплитуде  $Qv_6$  не выявлено, а при «синих» формах она была достоверной уже к первому году наблюдения и существенно не отличалась в зависимости от метода пластики ВОПЖ. У больных с «синей» формой порока отмечено достоверное ( $P < 0,05$ ) снижение амплитуды зубца  $Sv_6$  с  $7,7 + 0,5$  до  $4,2 + 0,6$  при «бледной» же форме достоверных различий в этом показателе нет. При осложненном течении послеоперационного периода, связанного с реканализацией ДМЖП (5 пациентов), отмечено недостоверное увеличение амплитуды зубца  $Qv_6$  по сравнению с дооперационными исследованиями до  $0,54$  мм. При этом ЭОС находилась в пределах  $\langle QRS \rangle + 90$  град., а амплитуда  $Rv_6$  значительно возрастала и составляла более 20 мм.

Таким образом, блокада правой ножки пучка Гиса значительно затрудняет оценку гипертрофии правых отделов сердца у 98% больных. Увеличение гемодинамической нагрузки на левые отделы сердца проявляется уже через 6 месяцев и выражается в увеличении амплитуды  $Qv_6$ ,  $Rv_6$ , стабилизация которых заканчивается к 1—2-му году после операции. Отсутствие динамических изменений амплитуд этих зубцов в сочетании с уменьшением амплитуды  $Sv_6$  и сохранение правограммы на ЭКГ может свидетельствовать о гемодинамически значимом рещунтировании крови на уровне МЖП и диктует необходимость проведения дополнительного обследования.

Помимо динамики расчетных параметров ЭКГ нарушения внутрижелудочковой проводимости, у 7 (53%) больных выявлено нарушение ритма сердца, которое выразилось в сохранении у 2 (1,52%) пациентов желудочковой экстрасистолии и в дооперационном периоде. У 1 пациента это было связано с агнезией КЛА и сопровождалось аневризматическим расширением обеих ветвей ЛА, что, по мнению многих авторов [20, 70, 71, 179, 180], является причинами такого типа нарушений ритма. У 1 пациента причина была не ясна, однако наблюдавшиеся экстрасистолы носили монотопный характер и прекращались на фоне физической нагрузки.

Нарушение атриовентрикулярной проводимости с увеличением PQ до  $0,28—0,31$  отмечено у 1 пациента, еще у одного зафиксирована атриовентрикулярная диссоциация на ЭКГ (0,76%). Миграция водителя ритма в пределах предсердий отмечена также у 1 пациента и еще у одного сохранялась синусовая брадикардия с ЧСС до 48—52 в покое, проходящая при значительных физических нагрузках. Стойкая поперечная блокада в течение 3 лет после операции потребовала постоянной электростимуляции у 1 больного. Из 7 пациентов с нарушением

ритма и проводимости, пять — имели их до операции (кроме А-В диссоциации в пределах предсердий и ППБ), причем гемодинамически значимыми являлись только желудочковые экстрасистолы и ППБ. Мы не отметили влияния особенностей оперативной техники и методов пластики ДМЖП и ВОПЖ на нарушение ритма и проводимости после операции.

Наиболее информативным неинвазивным методом, позволяющим оценивать не только динамику полостей сердца в зависимости от метода пластики ВОПЖ, но и выявлять осложнения отдаленного периода (реканализация ДМЖП, резидуальный стеноз ВОПЖ), является эхокардиография. Анализ динамики линейных эхокардиографических показателей позволил выявить достоверное ( $P < 0,05$ ) увеличение левого желудочка и уменьшение размеров правого желудочка в отдаленные сроки после операции (рис. 92). В I гр. отмечена тенденция к снижению d/d Л Ж (в процентах от нормы) на 5,9% в течение года после операции. Во II гр. среднее увеличение диастолического размера левого желудочка, по отношению к исходному, к концу первого года составило  $11,7 + 4,3\%$ , а к исходу второго года  $-22,7 + 2,3\%$  (рис. 92). В III гр. достоверных изменений размеров левого желудочка не отмечено (увеличение d/d Л Ж на  $4,1 + 0,9\%$ ,  $P > 0,05$ ). В IV гр. превышение от нормы уже через 6 месяцев после операции составляло  $9,9 + 3,6\%$ , а через год  $-22,9 + 5,8\%$ . Таким образом, изменения размера левого желудочка в разных группах происходят равномерно. Более интенсивно во II и IV гр., а в III гр. отсутствует достоверная динамика увеличения диастолического размера ЛЖ. В I гр. отмечено уменьшение d/d ЛЖ, что связано, по нашему мнению, с прекращением лево-правого сброса при «бледной» форме порока.

Изменение внутрисердечной гемодинамики после коррекции порока, в зависимости от видов пластики ВОПЖ, находит отражение в изменении размеров левого желудочка. Наиболее выражены эти процессы при применении МКТ и пластики ВОПЖ без пересечения фиброзного кольца. Следует отметить, что больные IV группы имели наименьшие исходные размеры левого желудочка до коррекции порока, однако уже через год после операции они увеличились и не отличались от средних величин в других группах. При трансаннулярной пластике, отсутствие выраженной динамики размеров левого желудочка объясняется наличием значимой регургитации на КЛА у больных этой группы. Отрицательная динамика размеров левого желудочка в\* I гр. объясняется, с одной стороны, тем, что у большинства имелась «бледная» форма тетрады Фалло, которая характеризуется менее выраженными нарушениями гемодинамики и более развитыми левыми отделами сердца до операции. С другой стороны, не исключается возможность развития относительного резидуального стеноза в отдаленные сроки после операции, что также может способствовать уменьшению притока крови к левым отделам сердца.

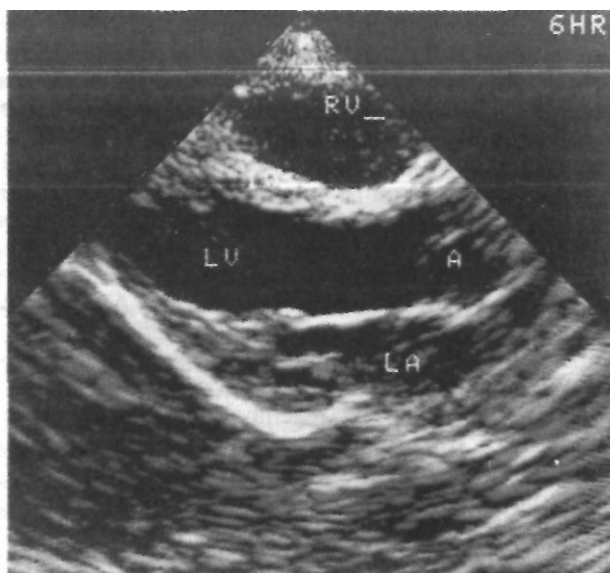
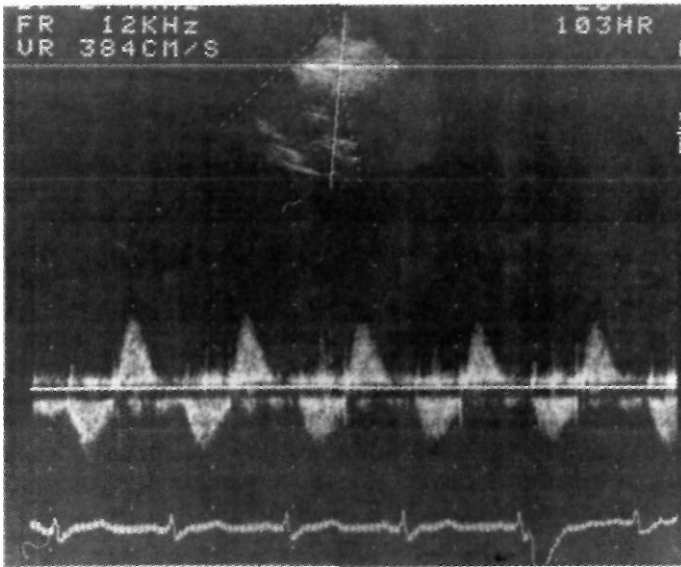


Рис. 93. Двухмерная эхокардиограмма сечения сердца по длинной оси после радикальной коррекции ТФ. Яркие эхосигналы от заплаты на ДМЖП. Непрерывное изображение МЖП

Размеры левого предсердия претерпевали почти аналогичные изменения. В I гр. при поперечном доступе достоверных изменений не отмечено (рис. 92). У большинства к исходу первого года после операции уменьшались размеры левого предсердия ( $P < 0,05$ ), в среднем составляя  $10,1 \pm 5,7\%$ , а через 4 года —  $15,9 \pm 8,1\%$  (по критерию связанных выборок).

В III гр. отсутствовала существенная динамика размеров левого предсердия. Только в первые 6 месяцев после коррекции порока у этой группы больных увеличились размеры левого предсердия, в среднем на  $8,6 \pm 6,6\%$  от исходного. Достоверное увеличение размеров левого предсердия происходило во II и IV гр. Во II гр. среднее составило  $9,4-13,7\%$  к исходу первого года после операции, а в IV гр. к исходу первого года —  $14,3 \pm 3,8\%$ , к исходу второго года —  $22,3 \pm 13,5\%$ , что было наибольшим по сравнению с другими методами пластики ВОПЖ.

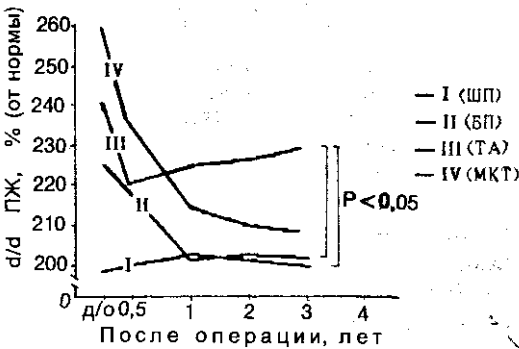
Следовательно, устранение стеноза выходного отдела правого желудочка с использованием разных видов пластики приводит к нормализации внутрисердечной гемодинамики после операции, которое выражается в значительном увеличении притока крови к левым отделам сердца и, соответственно, в изменении размеров левого желудочка и предсердия (рис. 93, 94). Эти изменения заметно выражены во II и IV гр., где адекватно расширен ВОПЖ и нет значимой регургитации на ЛА, менее выражены в III гр., имеют обратную динамику в I гр.



**Рис. 94.** Допплероэхокардиография. Диастолический поток в выходном отделе правого желудочка—проявление регургитации на клапанах легочной артерии

Размеры правого желудочка в отдаленные сроки после операции также подвергаются изменениям (рис. 92, 95). Во всех группах, кроме третьей, с применением трансаннулярной заплаты, отмечена достоверная ( $P < 0,05$ ) положительная динамика. В III гр. несколько увеличиваются размеры правого желудочка ( $P < 0,05$ ), что обусловлено развитием после операции регургитации на КЛА (рис. 95). В связи с этим нарастает объемная перегрузка правого желудочка, а на ЭхоКГ регистрируется увеличение его размера.

Через 3 года после коррекции порока среднее увеличение размеров правого желудочка в III гр. составляет  $43,3 \pm 24,2\%$ ,



**Рис. 95.** Динамика размера правого желудочка в зависимости от метода пластики ВОПЖ в отдаленные сроки после РКТФ

в то время как во II гр. — уменьшается на  $68,5+14,7\%$  (рис. 92). Фракция изгнания левого желудочка до операции в I гр. достоверно выше, чем во II гр., соответственно  $69,4+2,6\%$  и  $61,8+1,5\%$  ( $P<0,05$ ). После операции, к исходу второго года, в I гр. фракция изгнания левого желудочка достоверно ( $P<0,05$ ) снижалась до  $52,6+6,7\%$ . По критерию связанных выборок средняя разница составила  $6,5+0,4\%$  и тенденция к снижению фракции изгнания ЛЖ была достоверна ( $P<0,05$ ).

Во II гр. к исходу второго года достоверно уменьшалась ФИлж, в среднем на  $14,2+2,8\%$ , а в IV гр.—достоверно ( $P<0,05$ ) увеличивалась, в среднем на  $11,9+1,8\%$ , уже к первому году после коррекции порока, продолжая нарастать и в течение второго года. В III гр. ФИлж к исходу первого года составляла в среднем  $61,1+4,2\%$ , имея тенденцию к снижению.

Можно полагать, что наиболее выраженные изменения ФИлж в отдаленные сроки после коррекции порока происходят при применении МКТ. В этой группе ФИлж достоверно увеличивалась на фоне адекватного увеличения его размеров. При других видах пластики ВОПЖ (хотя средние значения ФИлж оставались в пределах нормы) отсутствовала ее динамика в отдаленные сроки после операции ( $P>0,05$ ). Несмотря на то, что увеличение размеров ЛЖ по эхокардиометрическим данным достоверно во II и III гр., ФИлж в этих группах снижалась. Только у больных с МКТ ФИлж увеличивалась параллельно с увеличением диастолического размера левого желудочка, что позволило сделать вывод о более адекватных изменениях внутрисердечной гемодинамики.

Динамика показателя сокращения передне-заднего размера Л Ж (%AS) в разных группах соответствует динамике изменения размеров и сократительной способности левого желудочка. До операции %AS достоверно ( $P<0,05$ ) различался во всех группах больных: в первой среднее значение —  $38,5+2\%$ , во второй —  $32,9+1,1\%$ , в третьей —  $34,3+1,4\%$  и в четвертой —  $33,4\pm 1,7\%$ .

Через год после операции достоверно различались значения %AS в III и IV гр.:  $37,7\pm 3,1\%$  и  $30,5+1,0\%$  ( $P<0,05$ ). В IV гр. к исходу второго года после операции сокращение передне-заднего размера ЛЖ, по сравнению с первым годом, достоверно ( $P<0,05$ ) увеличилось, составляя в среднем  $36,7+1,6\%$ . Изменения этого показателя также подтверждают предположения, что наиболее эффективно внутрисердечная гемодинамика изменяется при применении трансаннулярной заплаты с моностворкой (рис. 96), причем увеличение %AS к концу второго года после операции отражает значительное увеличение размеров ЛЖ при нарастающей адекватно этому ФИ.

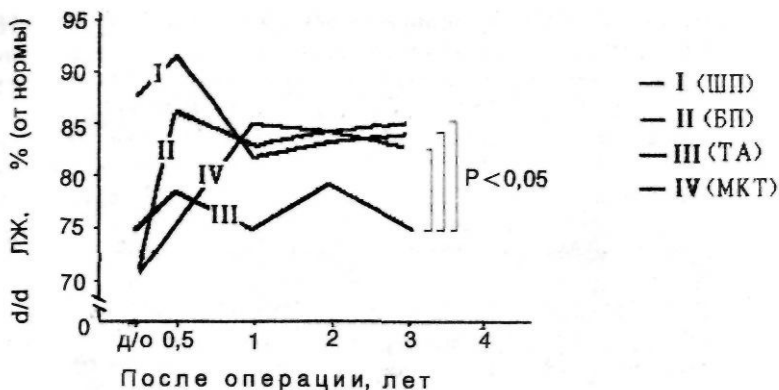


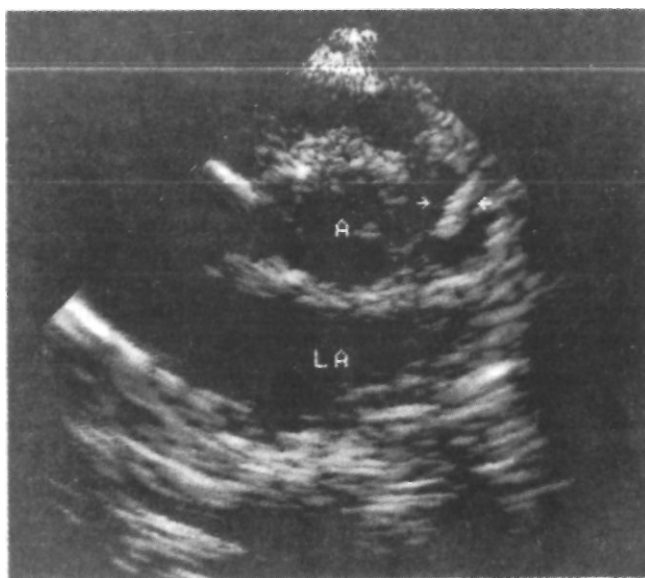
Рис. 96. Динамика диастолического размера левого желудочка в зависимости от метода пластики ВОПЖ в отдаленном периоде после РКТФ

Изучение эхокардиометрических показателей после радикальной коррекции порока при различных видах пластики ВОПЖ позволило установить, что в отдаленные сроки уменьшаются размеры правого желудочка, но они все-таки превышают норму (рис. 95). Систolicеские и диастолические размеры ЛЖ, значительно сниженные до операции, достоверно увеличиваются после коррекции порока и приближаются к возрастной норме к исходу первого или второго года после операции, причем эта тенденция достоверна и высока в IV гр. Этому соответствует увеличение фракции изгнания левого желудочка в этой группе, а также %AS.

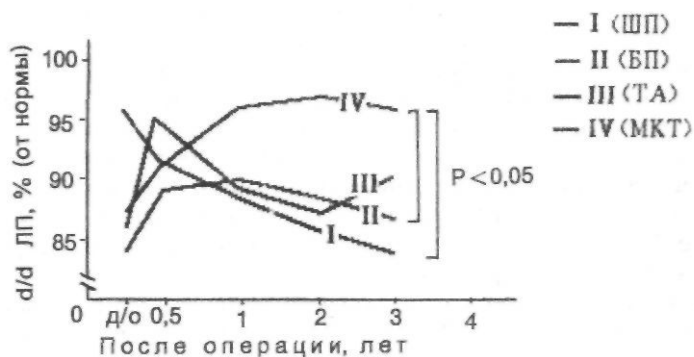
Уменьшение размеров левого желудочка, ФИлж и %AS в I гр. можно объяснить тем, что преобладали больные с «бледной» формой тетрады Фалло, которая гемодинамически отличается от остальных трех групп преобладанием лево-правого сброса. У пациентов до операции отмечено увеличение левого желудочка или соответствие его размеров возрастной норме. После коррекции порока возникают условия для уменьшения степени гипертрофии левого желудочка.

В III гр. с трансаннулярной пластикой, в отдаленные сроки после операции отмечена незначительная положительная динамика изменения размеров правого желудочка и уменьшения ФИ и %AS. Это свидетельствует об отрицательном влиянии массивной регургитации на КЛА, обуславливающей дистolicескую перегрузку правого желудочка.

Нормализация эхокардиометрических параметров происходит в течение двух лет после радикальной коррекции порока. Это необходимо иметь в виду при оценке результатов оперативного лечения. В последующие сроки эхо-параметры стабилизируются во всех группах.



**Рис. 97.** Двухмерная эхокардиография сечения сердца по короткой оси на уровне ствола легочной артерии. Стрелкой указан запирающий элемент МКТ



**Рис. 98.** Динамика размеров левого предсердия в зависимости от метода пластики ВОПЖ в отдаленном периоде после РКТФ

Помимо изучения объемных и линейных характеристик, в группе с использованием МКТ осуществлялся динамический контроль за подвижностью запирающего элемента створки. При наблюдении до 5 лет, только у 1 больной, через 33 месяца после операции, отмечено образование вегетации на МКТ.

Нарушение функции, кальциноз и спонтанная коллагеновая дегенерация ксеноматериала, по данным ЭхоКГ, в исследуемой группе не выявлены (рис. 97).

Отдельно проведен анализ эхокардиометрических показателей при осложнениях, связанных с реканализацией ДМЖП и резидуальным стенозированием ВОПЖ. У пациентов моложе 17 лет достоверно ( $P < 0,05$ ) отличались размеры левого желудочка ( $d/d$  ЛЖ) в группе с осложнениями —  $72,1 + 1,4\%$  и без осложнений —  $83,1 \pm 2,8\%$ . Размеры правого желудочка у больных без осложнений в среднем уменьшались на  $22,3 + 8,9\%$ , а в группе с осложнениями в среднем увеличивались на  $7,7 + 11,1\%$  ( $P < 0,05$ ).

В зависимости от вида пластики ВОПЖ, существенные различия ( $P < 0,05$ ) отмечены в группе с применением моностворки: без осложнений размеры левого предсердия уменьшались на  $24,3 + 5,8\%$ , а с осложнениями — в среднем увеличивались на  $9,4 + 3,9\%$  (рис. 98). У пациентов моложе 17 лет %АС без осложнений составлял в среднем  $32,7 + 1,2\%$ , а с осложнениями —  $27,5 + 2,5\%$  ( $P < 0,05$ ), ФИЛЖ без осложнений —  $60,7 \pm 1,7\%$ , а с осложнениями —  $53,7 + 4,1\%$  ( $P < 0,05$ ). У пациентов старше 17 лет %АС без осложнений составлял  $35,9 + 1,8\%$ , с осложнениями —  $30,3 + 1,3\%$ . Фракция изгнания левого желудочка у больных без осложнений в отдаленном периоде составляла в среднем  $64,54 + 2,3\%$ , а с осложнениями —  $57,2 + 1,9\%$  ( $P < 0,05$ ).

Очевидно, что осложнения после радикальной коррекции тетрады Фалло влияют на изменения размеров левого желудочка и его сократительной функции. При осложнениях (решунтирование ДМЖП, недостаточность КЛА, резидуальный стеноз ВОПЖ) изменения размеров левого желудочка зависят от вида осложнения; размеры правого желудочка могут увеличиваться или не изменяться.

Осложнения в отдаленном послеоперационном периоде изучены у 132 (из 184) больных, перенесших операцию и выписавшихся из стационара, что составило  $71,8\%$ . Сроки наблюдений до 10 лет, из расчета на количество наблюдаемых больных, составили  $344,7$  пациенто-лет или  $4136$  пациенто-месяцев.

В отдаленном периоде на фоне рецидива септического эндокардита умерло 3 ( $2,3\% >$ ) больных в сроки от 18 до 38 месяцев после операции. Трех больным с МКТ в отдаленном периоде выполнены повторные хирургические вмешательства. У двух пациентов, перенесших передний гнойный медиастинит, через 18 месяцев наблюдали образование ложных аневризм ВОПЖ, что потребовало их резекции с удалением МКТ и заменой резецированного участка ксеноперикардом. У одной больной через 33 месяца на фоне септического эндокардита с локализацией вегетации на МКТ выполнена ее замена (табл. 42).

Таблица 42

Структура осложнений в отдаленном послеоперационном периоде после РКТФ на 1000 пациент-месяцев (132/23—17,4%)

Вид осложнения	Количество осложнений		
	абс. число	%	*
Септический эндокардит	7	1,7	7
Реканализация ДМЖП	5	1,2	5
Реканализация анастомоза	3	0,72	-
Резидуальный стеноз ВОПЖ	5	1,2	2
Ложная аневризма ВОПЖ	2	0,48	-
Аневризма легочной артерии	1	0,24	-
Недостаточность АК	5	5,2	-
Выраженная недостаточность ЛА	2	0,48	2
<i>Всего больных</i>	<b>23</b>	5,52	11

\*—гемодинамически значимые осложнения

В отдаленные сроки, до 10 лет после операции, у 23 больных развились различные осложнения, наиболее часто — септический эндокардит. Его наблюдали у 7 пациентов, причем у 6 из них диагноз поставлен до операции, или интраоперационно были выявлены морфологические признаки перенесенного воспаления (вегетации или кальциноз в области инфундибулярного стеноза на КЛА). Рецидив СЭ возникал в разные сроки после операции. Рецидив раннего септического эндокардита развился у 5 больных в первые 6 месяцев после операции, и на его фоне возникла реканализация ДМЖП. У 3 пациентов, несмотря на интенсивную антибактериальную терапию, прогрессировала печеночно-почечная недостаточность, что привело к летальному исходу в более поздние сроки (от 8 до 16 месяцев). У 2 пациентов рецидив позднего септического эндокардита возник через 12 месяцев и был купирован антибактериальной терапией, а у 1 больной — через 33 месяца после операции с использованием МКТ и выраженными вегетациями на трансплантате, была выполнена повторная операция замены МКТ заплатой. В последующие 2 года рецидивов эндокардита не отмечено.

Реканализация ДМЖП отмечалась у 5 больных и являлась осложнениями рецидива эндокардита у всех оперированных, как уже было сказано, трое из пяти больных умерли, а одному — потребовалось повторное хирургическое вмешательство. Реканализация анастомоза Ватерстоуна-Кули произошла у 3 больных, причем у 1 — во время РКТФ выполнено его наружное лигирование и у 2 — ушивание через просвет аорты.

Признаки реканализации, проявляющиеся систолидиастолическим шумом, выявлены через год. Все больные зондированы, причем величина сброса не превышала 1,1 — 1,2 МОМК/МОБК, давление в левой ветви ЛА было не выше 35 мм рт. ст. Учитывая отсутствие нарушений кровообращения, повторная операция не выполнялась. Резидуальный стеноз ВОПЖ на основании ЭхоКГ и ФКГ диагностирован у 5 больных, причем у 3 пациентов без гемодинамических нарушений диагноз поставлен на основании фонографической картины и доплероэхографии, регистрирующей турбулентный поток в СЛА. У 2 пациентов с дозированной физической нагрузкой на тредмиле отмечено ограничение кровотока по малому кругу, а при зондировании полостей сердца систолический градиент ПЖ/ЛА составил 39 и 46 мм рт. ст. У 2 больных после переднего гнойного медиастинита через 16 месяцев после операции развились ложные аневризмы ВОПЖ, потребовавшие повторного хирургического вмешательства; нарушений кровообращения у больных не было.

Аневризма ЛА и ее ветвей наблюдалась у 1 пациента, у которого до операции выявлена агенезия клапанов ЛА; аневризматическое расширение ствола и ветвей отмечено до РКТФ и не претерпело какой-либо динамики через 3 года после операции. У 4 больных до проведения РКТФ наблюдалась аортальная недостаточность с величиной регургитации на АК до 47% СВ. Во время РКТФ всем пациентам выполнена вальвулопластика клапана аорты, после коррекции величина регургитации не превышала 5%. У 1 пациента, в связи с перенесенным септическим эндокардитом с локализацией вегетации на аортальном клапане в области аранцевых узелков, выполнена их резекция. Количественно, то есть интраоперационно, регургитации не было.

В отдаленные сроки после операции у всех 5 пациентов проявления недостаточности АК выражались в диастолическом шуме в проекции аортального клапана и диастолического потока в полости ЛЖ (доплероэхография), однако были незначительными и не влияли на толерантность к физической нагрузке. У 27 (20,4%) больных выявлены признаки недостаточности КЛА (данные доплероэхографии и ФКГ), что связано с особенностями реконструкции КЛА и зависело от типа пластики ВОПЖ. При I типе НКЛА отмечена у 9%, при II — у 10,4%, при III — у 100% и при IV типе только у 15,7% пациентов, что свидетельствует о значительном гемодинамическом эффекте МКТ для профилактики выраженной клапанной недостаточности. У 24 больных НКЛА была изолированной, у 2 — сочеталась с реканализацией ДМЖП и у 1 — с резидуальным стенозом ВОПЖ.

В сроки наблюдения до 10 лет мы не отметили прогрессирования регургитации на ЛА, даже при использовании МКТ

и отсутствии влияния умеренной регургитации на функциональное состояние пациентов. Однако недостаточный срок наблюдения не позволяет судить о значимости влияния НКЛА на функции сердца в более поздние периоды.

При выраженной клапанной недостаточности у одного больного, в связи с полным удалением створок ЛА, и широкой трансаннулярной пластикой у другого, снизилась толерантность к физической нагрузке до III функционального класса по NYHA.

Таким образом, из 23 пациентов с осложнениями в отдаленном послеоперационном периоде у 11 (8,3%) они были гемодинамически значимыми, что вызвало снижение функционального состояния больных до III—IV классов. Наиболее грубое осложнение — септический эндокардит, привело к реканализации ДМЖП у 71,4% больных и летальным исходам у 42,9%; причем 22,6% больных могут нуждаться в повторных операциях.

Для окончательного решения вопроса о повторной пластике ДМЖП необходимо зондирование полостей сердца с определением величины патологического шунта.

Показание к повторной операции — сброс более 1,5:1,0 при отношении ОМЖК/ОБКК. Для уточнения локализации сброса в отношении МЖП, если не решен вопрос о выборе доступа (черезжелудочковый или череспредсердный), необходимо прибегнуть к левой киноventрикулотомии.

Противопоказания к повторной операции — активный септический эндокардит, осложненный почечно-печеночной недостаточностью, и небольшие резидуальные сбросы ( $ОМЖК/ОБКК < 1,5:1,0$ ) при нормальном давлении в правых отделах сердца.

Ложные аневризмы ВОПЖ, как осложнения перенесенного медиастинита, требуют обязательного повторного хирургического лечения. Умеренную изолированную недостаточность КЛА больные хорошо переносят, и она не влияла на их функциональное состояние в течение 10 лет. Выраженная регургитация снижает толерантность к физической нагрузке до III функционального класса.

### **Оценка функционального состояния пациентов в отдаленные сроки после РКТФ в зависимости от метода пластики ВОПЖ.**

В НЦХ РАМН разработан и апробирован метод неинвазивной количественной оценки показателей центральной гемодинамики после РКТФ с использованием стредмил-теста [62 — 65]. Перспективность применения метода состоит в том, что наряду с возможностью количественной оценки функции кровообращения можно определять конкретную причину снижения ее показателей.

Обследовано 53 пациента до операции и 86 после выполнения РКТФ в различные сроки, от 6 месяцев до 10 лет. Данные сопоставлены с общеклиническими методами исследования

и между собой. При изучении функционального состояния пациентов до РКТФ, в зависимости от предварительно наложенного анастомоза, установлено, что к моменту проведения радикальной операции функциональное состояние больных, по сравнению с первично оперированными, достоверно не отличалось (табл. 43), что подтверждалось также показателями полицитемического и гипоксического синдромов. Учитывая это, мы анализировали обе группы вместе.

Т а б л и ц а 43

Функциональные классы при тетраде Фалло до операции РКТФ

Группа больных	Количество обследуемых больных, п (%)		
	Всего	Функциональные классы	
		III	IV
Первично оперированные	22	7(32 ± 13)	15(68+13)
После паллиативных операций	31	11(36+12)	20(64+12)
<i>Всего</i>	53	18(34+13)	35(66+13)

До операции патологический лактостаз и недостаточность насосной функции сердца возникали в диапазоне минимальных и малых нагрузок (2 — 5 МЕТ), соответствующих III —IV функциональным классам (табл. 44).

Т а б л и ц а 44

Показатели тредмил-теста до и после РКТФ ( $P < 0,05$ )

Показатель	Нагрузка, МЕТ		Прирост, %
	д/о	п/о	
Максимальная нагрузка	3,81+0,21	7,43 + 0,31	192,0
Кислородный долг	3,01+0,18	6,65 + 0,45	220,9
Начало лактоацидоза	2,34 + 0,18	6,10 + 0,31	260,7
Декомпенсация лактоацидоза	2,38 + 0,19	6,54 + 0,48	279,5

После радикальной коррекции порока толерантность к физической нагрузке достоверно увеличилась у 55,8% больных. Патологических признаков при проведении пробы не возникало, а ограничение работоспособности проявлялось в диапазонах больших нагрузок, соответствующих I функциональному классу. В таблице 44 сопоставлены величины критических нагрузок до и через год после РКТФ.

Результаты свидетельствуют о достоверном возрастании уровня критических нагрузок во всех группах вне зависимости от вида пластики ВОПЖ, что иллюстрирует динамика результатов тредмил-теста при различных видах пластики.

Сопоставление критических нагрузок в МЕТ до и после РКТФ по критериям оценки тредмил-теста показало, что уже через год после выполнения РКТФ значительно увеличивается максимальная нагрузка, с  $3,8 \pm 0,21$  до  $7,4 + 0,31$  МЕТ, составляя 192,0% исходного уровня. Также более чем в 2,5 раза увеличивается нагрузка к моменту начала лактоацидоза и его декомпенсации, а кислородный долг возникает при увеличении нагрузки в 2,2 раза по сравнению с дооперационными цифрами.

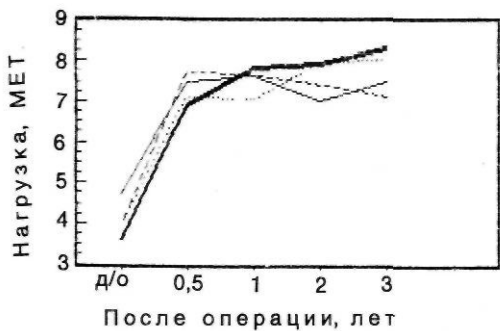
В зависимости от метода пластики ВОПЖ наибольшие различия имеются при сравнении по максимально переносимой нагрузке у больных IV гр., где она достигала в среднем 8,3 МЕТ, и больных III гр. (8,2 МЕТ,  $P < 0,05$ ) по сравнению с другими группами (I гр. — 7,1 МЕТ; II гр. — 7,5 МЕТ;  $P < 0,05$ ). Эти различия формировались уже к концу первого года после операции и становились статистически достоверными на протяжении последующих трех лет.

Была сопоставлена динамика порога декомпенсации метаболического лактоацидоза при различных видах пластики ВОПЖ, являющаяся важнейшей информативной характеристикой анаэробной работоспособности, показывающей, что дальнейшее увеличение нагрузки приводит к резкому нарастанию концентрации лактата в крови и декомпенсированному лактоацидозу.

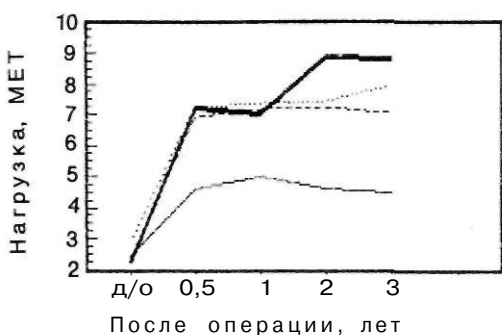
Установлено, что по уровню порога декомпенсации метаболического лактоацидоза все группы больных различались (рис. 99). Наибольшая величина нагрузки также была характерна для больных IV гр. — до 8 МЕТ. Более низкий уровень этого порога обнаружен в III гр. — до 7,4 МЕТ ( $P < 0,05$ ), еще более низкий во II гр. — до 7,1 МЕТ ( $P < 0,05$ ) и в I гр. — до 6 МЕТ ( $P < 0,05$ ). Все различия приведены по сравнению с IV гр.

Анализ показал, что наилучшие результаты по максимальной и анаэробной физической работоспособности получены при использовании МКТ (IV гр.), по сравнению с поперечной вентрикулотомией (I гр.). Другие виды коррекции заняли промежуточное положение.

Отличия, имевшиеся к концу первого года наблюдения, сохранялись в последующие отдаленные сроки, причем критерии, анализируемые по критической и максимальной нагрузке, находились в диапазоне I—II функциональных классов, за исключением больных I гр., у которых декомпенсация метаболического ацидоза возникала при нагрузках, соответствующих II—III функциональным классам. У большинства больных в результате радикальной коррекции тетрады Фалло



**Рис. 99.** Динамики максимальной нагрузки (а) и порога декомпенсации метаболического ацидоза (б) после РКТФ. Шовная пластика (—), заплата ВОПЖ (---), трансаннулярная пластика (···), МКТ (—). Необходимые статистические сравнения приведены в тексте



восстановилась работоспособность до уровня практически здоровых людей (I функциональный класс).

Нами также изучена частота высоких результатов тредмил-теста. Для индивидуального сопоставления результатов до и после операции, проанализированы данные пациентов *без осложнений в послеоперационном периоде*, входящих в I и II функциональные классы (табл. 45).

Таблица 45

**Функциональные классы после РКТФ в зависимости от метода пластики ВОПЖ при неосложненном отдаленном послеоперационном периоде (в % М ± т)**

Вид пластики ВОПЖ	Количество больных	Функциональные классы	
		I	II
I	13	38 + 14	46 ± 16
II	28	42 ± 12	42 ± 12
III	14	56 ± 18	33 + 17
IV	25	75 + 13	8 ± 8
<i>Всего</i>	80	55,8	37,2

Выявлено отчетливое и достоверное ( $P < 0,05$ ) преобладание результатов I функционального класса в IV гр. больных, по сравнению с другими группами оперированных больных, и в III гр., по сравнению с больными I гр. ( $P < 0,05$ ). Отметим, что при неосложненном течении порока не было больных IV функционального класса, составлявших большинство при дооперационных исследованиях.

Анализ показал, что со средней вероятностью в 75% больные, оперированные с применением моностворчатого трансплантата, будут принадлежать к I функциональному классу. Эта вероятность снижается до 56% при трансаннулярной пластике без створки и становится еще меньше (38 — 42%) при остальных видах пластики ВОПЖ.

Выделено три группы причин, вызывающих ограничения при проведении в отдаленные сроки после РКТФ пробы с физической нагрузкой у больных без осложнений. *Первая группа* — у которых нарушение сердечного выброса возникало при очень больших нагрузках (более 7 — 8 МЕТ) или не появлялось совсем. При этом необходимо учитывать, что большие физические нагрузки даже у здоровых людей могут приводить к недостаточности насосной функции сердца [64, 296]. *Вторая группа* — 29 (37%) человек со снижением анаэробного порога и без нарушений насосной функции сердца. *Третья группа* — 16 (21%) человек с ограничением эффективного кровотока по малому кругу кровообращения.

Анализ клинико-инструментальных особенностей 8 больных III функционального класса показал, что снижение физической работоспособности соответствовало трем факторам: реканализация ДМЖП, резидуальный стеноз ВОПЖ и выраженная регургитация на КЛА. Нарушение ритма сердца (желудочковая экстрасистолия) снижает толерантность к физической нагрузке до II функционального класса (табл. 46).

Т а б л и ц а 46

**Величины критических нагрузок после РКТФ  
при осложнениях отдаленного послеоперационного периода**

Осложнение	Количество больных	Критическая нагрузка, МЕТ	Функциональный класс
Реканализация ДМЖП	5	4,8	III
Регургитация на КЛА	1	4,9	III
Резидуальный стеноз	2	4,5	III

Наиболее низкие результаты тредмил-теста характерны для больных с резидуальным стенозом и реканализацией ДМЖП на фоне перенесенного СЭ. Снижение критических нагрузок обуславливается, прежде всего, ограничением кровотока

До операции

После операции

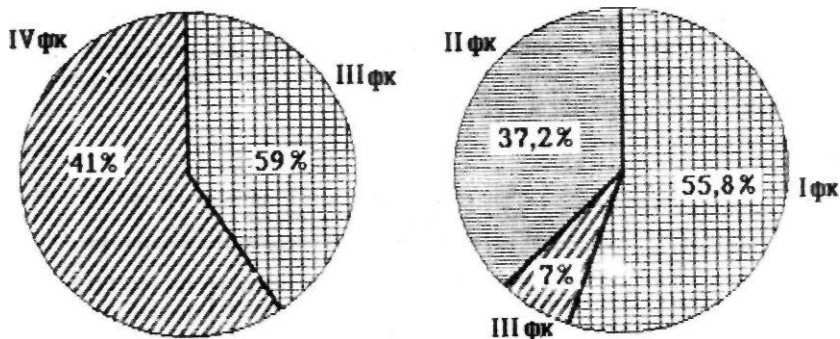


Рис. 100. Динамика функциональных классов NYHA по данным тредмил-теста после РКТФ

по малому кругу и декомпенсацией насосной функции сердца в диапазоне III функционального класса.

При неосложненном течении послеоперационного периода у большей части больных снижение результатов тредмил-теста находится в пределах нормальных величин здоровых, физически нетренированных людей и, следовательно, не снижает трудоспособности.

В наибольшей степени трудоспособность была восстановлена у больных после РКТФ с использованием МКТ (94% больных), в меньшей степени — с продольной вентрикулотомией без пересечения фиброзного кольца ЛА (81%), еще в меньшей степени — при трансаннулярной пластике без створки (75%) и шовной пластике (59%).

К умеренным ограничениям трудоспособности (по данным физической работоспособности) приводят, прежде всего, резидуальные стенозы, наиболее характерные для шовной пластики (41% больных). В наибольшей степени физическая работоспособность была снижена при реканализации ДМЖП, которая могла встречаться при любом варианте пластики ВОПЖ при операции РКТФ и была связана с перенесенным СЭ.

Важно, что окончательная объективная количественная оценка функциональной значимости нарушений гемодинамики могла быть получена только в условиях пробы на тредмиле [236]. При оценке функционального состояния после РКТФ показано, что уже ко второму году подавляющее большинство пациентов (93%) относятся к I и II функциональным классам и только 7%, с осложненным течением послеоперационного периода, соответствует III функциональному классу (рис. 100).

Для сопоставления результатов стандартных ЭКГ- и ЭхоКГ-исследований в состоянии физического покоя с ре-

зультатами тредмил-теста, у 78 больных после радикальной коррекции тетрады Фалло рассчитаны коэффициенты корреляции (R) амплитудных и временных характеристик ЭКГ и (или) размеров полостей сердца по ЭхоКГ и наиболее информативных показателей тредмил-теста. Статистически значимые корреляции представлены в таблице 47.

Т а б л и ц а 47

**Корреляционные коэффициенты показателей тредмил-теста с данных ЭКГ и ЭхоКГ после РКТФ**

Показатель	Тредмил-тест			
	недостаточность насосной функции	анаэробный порог	порог декомпенсации метаболического ацидоза	максимальная нагрузка
ЭКГ: амплитуда Qv6 скорость нарастания зубца Rv6	0,63	0,48 0,50	-	0,56
ЭхоКГ. размеры ЛП » ПЖ » d/d ЛЖ	-	0,57	0,58	0,39 0,40 0,39

Согласно анализу клинико-инструментальных данных, статистически значимые корреляции формировались только за счет больных без осложнений в отдаленном послеоперационном периоде. У больных с рещунтированием ДМЖП, резидуальным стенозом ВОПЖ и недостаточностью ЛА достоверных корреляций анализируемых показателей не получено из-за малого числа наблюдений.

Наиболее тесные связи отмечены на ЭКГ между амплитудой зубца Q, стандартно измеренной в отведении v6, и уровнем нагрузки, вызывающим декомпенсацию насосной функции сердца, или максимальным уровнем нагрузки. Этот же ЭКГ-параметр имел положительную корреляцию с уровнем критической нагрузки, приводящей к появлению физиологического лактоацидоза. Размеры камер сердца по ЭхоКГ с данными тредмил-теста связаны в меньшей степени. Все критические нагрузки, коррелирующие с параметрами ЭКГ и ЭхоКГ, находились в диапазоне высоких, принадлежащих I и II функциональным классам. Практически это означает, что, например, нормализации морфометрических параметров соответствует и восстановление высокой физической работоспособности. Вместе с тем, относительно низкие абсолютные величины коэффициентов не дают оснований для строгой замены показателей тредмил-теста анализом ЭКГ или ЭхоКГ. Стандартные

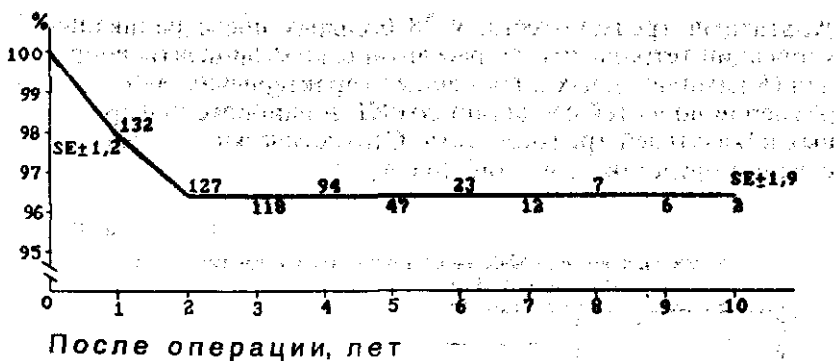


Рис. 101. Актуарная кривая выживаемости после РКТФ без учета госпитальной летальности

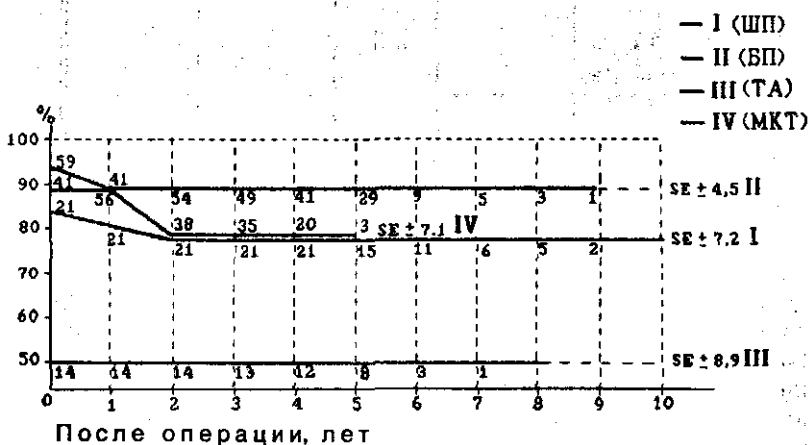


Рис. 102. Актуарные кривые выживаемости после РКТФ с учетом госпитальной летальности в зависимости от метода пластики ВОПЖ

ЭКГ и ЭхоКГ-исследования при количественном определении физической работоспособности могут, по-видимому, использоваться только как предварительные и косвенные, предполагающие получение результатов не ниже II функционального класса в последующем тредмил-тесте.

При осложненном течении заболевания, связанном с органическими причинами, для решения вопроса о необходимости хирургического вмешательства, обязательно зондирование полостей сердца с манометрией, оксигенметрией и оценкой величины сброса при реканализации ДМЖП.

Выживаемость после РКТФ без учета госпитальной летальности в группе из 132 пациентов равна 96,4% (рис. 101), выживаемость в зависимости от метода пластики ВОПЖ представле-

на на рис. 102. Необходимо отметить однонаправленность и одинаковую тенденцию к стабилизации актуарных кривых в I и IV группах — 84% с учетом госпитальной летальности. Начиная со второго года показатели выживаемости стабильны во всех группах, независимо от метода пластики ВОПЖ.

## ГЛАВА 9. НЕКОТОРЫЕ ВЫВОДЫ И РЕКОМЕНДАЦИИ

Наш опыт освоения, изучения и клинической практики в области хирургического лечения тетрады Фалло дает основания для некоторых выводов и рекомендаций.

Не претендуя на исчерпывающие ответы по поводу всего спектра вопросов, возникающих у всех, кто так или иначе связан с одним из наиболее сложных и тяжелых контингентов пациентов с тетрадой Фалло, мы надеемся, что наши позиции окажутся полезными, особенно кардиохирургам, кардиотерапевтам и кардиофизиологам.

## ВЫВОДЫ

1. При выборе метода пластики выходного отдела правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло, следует учитывать вариантную анатомию порока, состояние системы легочной артерии и использовать в интраоперационном и ближайшем послеоперационном периоде комплексную программу оценки состояния внутрисердечной гемодинамики, позволяющую выявить остаточные нарушения кровообращения и выработать патогенетический подход к их устранению.

2. Морфометрический протокол оценки степени гипоплазии ствола и ветвей легочной артерии, разработанный на основании результатов ангиографического исследования, имеет достоверно высокую корреляционную связь с результатами прямых интраоперационных измерений ( $P < 0,01$ ,  $R = 0,93 - 0,84$ ) при ошибке измерений равной 0,5 — 1,1%. Эхоморфометрически удается диагностировать степень гипоплазии ствола легочной артерии у 25% пациентов данной возрастной группы.

3. Перепады давления достоверно зависят от диаметра и площади гидравлического сечения на различных уровнях выходного отдела правого желудочка, ствола и ветвей легочной артерии, что позволяет планировать объем хирургического вмешательства и прогнозировать показатели центральной

гемодинамики в ближайшем послеоперационном периоде; отношение пиковых систолических давлений ПЖ/ЛЖ в 78% соответствует дооперационному прогнозу.

4. Клапаносохраняющие реконструктивные операции, разработанные в целях расширения умеренной изолированной гипоплазии фиброзного кольца клапана легочной артерии, позволяют увеличить периметр последнего на 14%, что исключает необходимость трансаннулярной пластики с шириной заплаты 10—11 мм и послеоперационную регургитацию.

5. Ксеноперикардиальный моностворчатый трансплантат, созданный по оригинальной методике, гарантированно позволяет избежать выраженной регургитации при необходимости трансаннулярной пластики ствола легочной артерии и не подвергается значительным структурным изменениям до 5 лет, даже при развитии инфекционного эндокардита в послеоперационном периоде.

6. Радикальная коррекция тетрады Фалло невозможна при гипоплазии левого желудочка, недоступных для пластики стенозов ветвей легочной артерии и при получении по морфометрическим протоколам расчетных показателей отношения давлений ПЖ/ЛЖ более 0,7 для исследуемой возрастной группы.

7. По классификации NYHA, 93% больных после радикальной коррекции тетрады Фалло соответствуют I и II классам, а стабильность отдаленных результатов лежит в основе полной социальной реабилитации оперированных пациентов.

8. Метод пластики выходного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии достоверно влияет на толерантность пациентов к физической нагрузке в отдаленном периоде после операции: при использовании ксеноперикардиального моностворчатого трансплантата 94% пациентов соответствуют I классу NYHA, при трансаннулярной пластике — 54%, при изолированной пластике выходного отдела правого желудочка — 43%, при поперечной шовной пластике — 38%.

9. Неудовлетворительные результаты III функционального класса NYHA после радикальной коррекции тетрады Фалло отмечены у 7% пациентов и обусловлены реканализацией ДМЖП на фоне инфекционного эндокардита, остаточными стенозами в выходном отделе правого желудочка и выраженной регургитацией на клапанах легочной артерии.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При двухэтапном лечении ТФ, после предварительно выполненных анастомозов по Кули-Эдвартсу, в программу ангиографического обследования следует включать селективную коронарографию для оценки отношения коронарных сосу-

дов к ВОПЖ. В момент РКТФ, при аномальном расположении сосудов в ВОПЖ, необходимо выполнить пробу с пережатием артерии и, при отрицательной динамике на ЭКГ, использовать комбинированные доступы к внутрижелудочковым структурам, предупреждающие травму сосуда.

2. При изолированной умеренной гипоплазии ФКЛА, для предупреждения необоснованного использования трансаннулярной пластики и, соответственно, выраженной недостаточности клапанов легочной артерии, можно применить разработанные клапаносохраняющие операции, позволяющие увеличить периметр ФКЛА на 10—11 мм.

3. При выраженной гипоплазии СЛА, для адекватной реконструкции путей оттока от правого желудочка, рекомендуем проводить дооперационный расчет ширины заплаты по формуле

$$\text{ШЗ} = \text{ПДнеобходимый} - \text{ПДистинный} + 4 \text{ мм.}$$

При этом диаметр легочной артерии определяется по номограмме в зависимости от ППТ. При решении вопроса о трансаннулярной пластике предпочтение необходимо отдавать использованию МКТ, который дает наилучшие результаты как в ближайшем, так и в отдаленном периоде. Выбор типоразмера проводится по номограммам.

4. Для предупреждения дисфункции ПЖ, в ближайшем послеоперационном периоде необходимо выполнить дозированную венстрикулотомию в ВОПЖ, длина которой не должна превышать 30 — 45% всей длины выходного отдела, и, по возможности, проводить экономную резекцию миокарда, не травмируя модераторный пучок, а коррегировать отток от ПЖ шириной имплантированной заплаты.

5. Наиболее перспективным методом пластики ДМЖП является использование фиксации заплаты П-образными швами на прокладках по нижне-внутренне-верхнему краю, что позволяет, в процессе наложения швов, адекватно визуализировать края ДМЖП и предупреждать травму проходящих путей.

6. В программу оценки радикальной коррекции порока необходимо включать метод разведения электроимпедансных индикаторов. Это позволяет оценить герметизм перегородок сердца на операционном столе до удаления магистралей ИК и при показаниях выполнить повторное оперативное вмешательство.

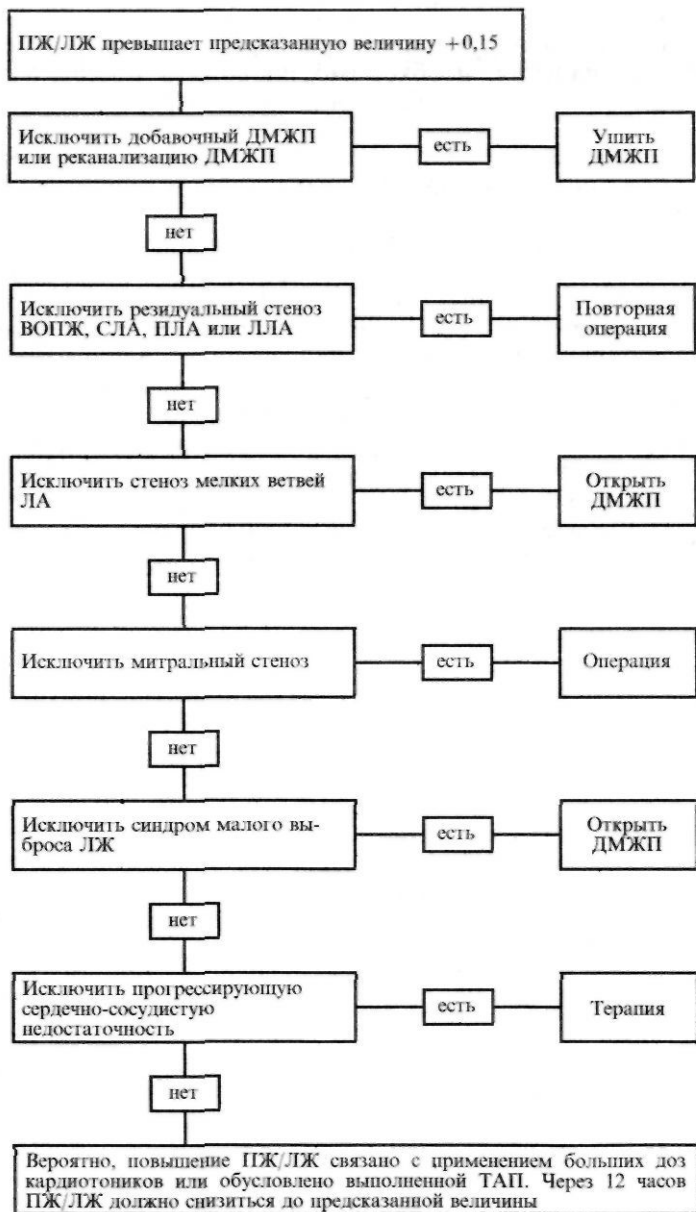
7. Использование мониторингового слежения за гемодинамикой в послеоперационном периоде с помощью катетера типа Swan-Ganz позволяет диагностировать и своевременно устранять острые нарушения кровообращения, связанные с реканализацией ДМЖП или недиагностированными на операции добавочными септальными дефектами, а также подобрать адекватную кардиотоническую терапию, ориентируясь на показа-

тели производительности сердца и внутрисердечных давлений.

8. При наличии в анамнезе у больного септического эндокардита или обнаружении интраоперационно следов перенесенного воспаления, необходимо проводить посеvy удаленного материала и антибактериальную терапию в течение 6 недель с момента нормализации температуры, что поможет исключить рецидивы эндокардита в дальнейшем и такое грозное осложнение послеоперационного периода, как реканализация ДМЖП.

9. Все больные, перенесшие РКТФ, нуждаются в динамическом наблюдении в отдаленные сроки после операции, особенно в течение первых двух лет. Для выявления и оценки влияния различных остаточных нарушений гемодинамики на функциональное состояние пациентов необходимо проводить комплекс неинвазивных методов исследования, включающих ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ и оценку толерантности к физической нагрузке. У больных, перенесших передний гнойный медиастенит, возникает угроза формирования ложных аневризм ВОПЖ в сроки от 12 до 14 месяцев после операции. Эти больные обязательно нуждаются в диагностической ангиографии сердца и, при обнаружении аневризм, — в повторном оперативном лечении.

Алгоритм действий, когда послеоперационное ПЖ/ЛЖ превышает предсказанную величину



## Б И Б Л И О Г Р А Ф И Я

1. *Алексеев Г. И.* Внутрисердечные исследования в кардиохирургии детского возраста. М.: Медицина, 1973. С. 88 — 99.
2. *Алтухов И. А.* Прогностическое значение исследования интраоперационной гемодинамики при радикальной коррекции тетрады Фалло//Восстановительная и пластическая хирургия. М., 1983. С. 9-10.
3. *Амосов Н. М., Сидоренко Л. Н., Четкий Л. П. и др.* Хирургическое лечение тетрады Фалло (паллиативные и радикальные операции)//Кардиология. М., 1973. № 1. С. 75 — 81.
4. *Амосов Н. М., Бендет Я. А.* О количественной оценке и градации физического состояния больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями//Кардиология. М., 1975. № 15. С. 19-26.
5. *Амосов Н. М., Бендет Я. А.* Физическая активность и сердце//Киев, 1979.
6. *Амосов Н. М., Зиньковский М. Ф.* Хирургическое лечение тетрады Фалло//Киев, 1982.
7. *Аронов Д. М.* Руководство по кардиологии//М.: Медицина, 1982. Т. 2. С. 587-605.
8. *Барте ль И., Гелднер Б.* Особенности клиники и гемодинамики при тетраде Фалло с аномалиями легочных клапанов//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 105 — 108.
9. *Бакулев А. Н., Мешалкин Е. Н.* Врожденные пороки сердца//М.: Медгиз, 1955.
10. *Бакулев А. Н., Зубарев Р. П.* Показания к легочной вальвулотомии//Грудная хирургия. М., 1960. № 5. С. 10 — 16.
11. *Белецкий Ю. В., Кудряшов В. Э., Малиновская Т. Н. и др.* Количественная оценка функционального резерва сердца у кардиохирургических больных//Хирургия. М., 1988. № 10. С. 59-64.
12. *Беришвили И. И.* Хирургическая анатомия тетрады Фалло//I Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 85-86.
13. *Беришвили И. И., Фальковский Г. Э., Киракосян С. В.* Хирургическая анатомия выводного тракта правого желудочка при тетраде Фалло//Грудная хирургия. М., 1983. № 4. С. 15-22.
14. *Беришвили И. И., Мchedlishvili К. А., Унгиадзе М. Н., Ильина О. Н.* Количественная характеристика нормального сердца у детей по данным двухмерной эхокардиографии//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 38 — 46.
15. *Беришвили И. И.* Анатомическое обоснование хирургического лечения врожденных пороков сердца с обструктив-

ными поражениями правого желудочка и легочной артерии: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 1985.

16. *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. М.: Медицина, 1990. С. 96—101.

17. *Бураковский В. И., Константинов Б. А.* Болезни сердца у детей раннего возраста: Медицина, 1970.

18. *Бураковский В. И., Чеканов В. С., Красиков Л. И.* Протезирование ствола легочной артерии при тетраде Фалло//Грудная хирургия. М., 1976. № 5. С. 3—7.

19. *Бураковский В. И., Беришвили И. И., Киракосян С. В., Фальковский Г. Э.* Анатомическое обоснование тактики хирургического лечения тетрады Фалло//У советско-американский симпозиум по врожденным порокам сердца. США, Уильямсберг, 1983. С. 229-261.

20. *Бураковский В. И., Шарыкин А. М., Бузинова Л. А., Фальковский Г. Э.* Врожденное отсутствие клапанов легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки у детей раннего возраста//Грудная хирургия. М., 1981. № 6. С. 5-11.

21. *Бураковский В. И., Бухарин В. А., Подзолков В. П., Плотникова Л. Р.* Радикальное лечение тетрады Фалло//Грудная хирургия. М., 1988. № 1. С. 21-32.

22. *Бураковский В. И., Бухарин В. А., Подзолков В. П., Плотникова Л. Р.* Радикальная коррекция тетрады Фалло//I Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 80-82.

23. *Бухарин В. А., Кассирский Г. А., Киселева И. П.* Радикальное хирургическое лечение больных тетрадой Фалло в свете отдаленных результатов//Грудная хирургия. М., 1965. № 1. С. 3-13.

24. *Бухарин В. А.* Радикальное хирургическое лечение тетрады Фалло: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 1967.

25. *Бухарин В. А., Константинов Б. А., Евтеев Ю. В.* К вопросу о выборе тактики хирургического лечения больных тетрадой Фалло//Хирургическое лечение сердца и легких у детей. Алма-Ата, 1969. С. 65-67.

26. *Бухарин В. А., Чеканов В. С., Красиков Л. И., Ярошинский Ю. Н.* Клапаносодержащие протезы в хирургии пороков сердца//Вестник АМН СССР, 1983. Т. 2. С. 36-43.

27. *Бухарин В. А.* Диастолическая функция правого желудочка сердца при различных видах гемодинамической перегрузки/Кровообращение. М., 1985. № 4. С. 38.

28. *Блюменталь-Барба К. К., Сандринг К.-Х., Серфинг Дж., Бартель Дж.* Хирургическая коррекция тетрады Фалло. Результаты после имплантации заплаты с моностворкой//1 Все-

союз, съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 90-91.

29. *Бобков В. В., Зарецкий В. В., Рышкин В. С., Вартанова О. А.* Эхокардиография в диагностике тетрады Фалло//Кардиология. М., 1978. № 12. С. 58-62.

30. *Ван Праг Р.* Анатомия нормального сердца и сегментарный подход к диагностике//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 7-32.

31. *Волынский Ю. Д., Бердикян С. Я., Коков Л. С., Гринько А. Н.* Оценка нарушений бронхиального кровообращения и ее значение в хирургическом лечении тетрады Фалло//Грудная хирургия. М., 1984. № 3. С. 20-25.

32. *Вишневский Л. 4., Галанкин Н. К., Крымский Л. Д.* Тетрада Фалло//М.: Медицина, 1969.

33. *Вязников В. А.* Пути улучшения результатов радикальной коррекции тетрады Фалло//Сб.: Методы совершенствования хирургического лечения заболеваний сердца и магистральных сосудов; Под ред. акад. АМН СССР проф. Б. А. Королева и докт. мед. наук С. С. Добротина. Горький, 1986. С. 65 — 73.

34. *Гончаров А. И.* Функциональная оценка отдаленных результатов коррекции тетрады Фалло//Клиническая хирургия. М., 1981. № 7. С. 33-37.

35. *Гончаренко А. М.* Радикальная коррекция тетрады Фалло после предварительных паллиативных вмешательств: Дисс. ... канд. мед. наук. Киев, 1980.

36. *Гриценко В. В., Гавриленков В. И., Мочалов О. Ю.* К вопросу о перспективах реабилитации больных врожденными пороками сердца, оперированных в детском возрасте//Клинико-физиологическая характеристика процессов приспособления к производственному труду вследствие ишемической болезни сердца. Л., 1980. С. 131 — 136.

37. *Гиттенбергер-де-Гроот А.* Аспекты нормальной и аномальной септации выводных отделов сердца//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 89-92.

38. *Джананян В. Л.* Отдаленные результаты первичной радикальной коррекции тетрады Фалло: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1982.

39. *Джананян В. Л., Митина И. Н.* Нарушения проводимости и ритма после радикальной коррекции тетрады Фалло//Грудная хирургия. М., 1982. № 1. С. 42-48.

40. *Джананян В. Л.* Недостаточность клапанов легочной артерии после радикальной коррекции тетрады Фалло//Диагностика и хирургическое лечение заболеваний сердца и сосудов. Тбилиси, 1983. С. 121-123.

41. *Зарецкий В. В., Бобков В. В., Ольбинская Л. И.* Клиническая эхокардиография//М.: Медицина, 1979.

42. Зиньковский М. Ф., Бучнев А. И., Гончаренко А. М. Реконструкция выходного тракта правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло//Тез. докл. II Всесоюз. конф. сердечно-сосудистых хирургов. Рига, 1978. С. 102 — 103.
43. Зиньковский М. Ф., Бучнев А. И., Говенко А. В., Гончаров А. И. Радикальная коррекция тетрады Фалло у взрослых//Грудная хирургия. М., 1980. № 5. С. 20-22.
44. Зиньковский М. Ф., Бучнев А. И., Говенко А. В., Гончаров А. И. Реконструкция путей оттока из правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло//Грудная хирургия. М., 1980. № 3. С. 5-10.
45. Зиньковский М.Ф., Гончаров А. П., Говенко А. В. Результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после паллиативных операций//Грудная хирургия. М., 1981. № 2. С. 10-13.
46. Зиньковский М. Ф., Лазоришинец В. В., Настенко Е. А., Кваша А. И. Коррекция тетрады Фалло чреспредсердным доступом//! Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 103-107.
47. Зоделава Е. З. Анатомо-функциональная характеристика и диагностика тетрады Фалло (эхокардиографическое исследование): Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1988.
48. Зорин А. Б., Ко лесов В. В., Силин В. А. Инструментальные методы диагностики пороков сердца и сосудов//Л.: Медицина, 1972.
49. Каралюс Р. В., Глик М. А. Влияние остаточной недостаточности клапанов легочной артерии на гемодинамику и сократительную функцию миокарда правого желудочка//Свейкатосапсауга (Здравоохранение), 1988. № 4. С. 38 — 40.
50. Кассирский Г. И. Изменение электрокардиограмм и фонокардиограмм при тетраде Фалло//Кардиология. М., 1967. Т. 7. № 2. С. 38-41.
51. Кассирский Г. И., Gladkova M. A. Медицинская реабилитация в кардиохирургии//М.: Медицина, 1976.
52. Каралюс Р. В., Глик М. А. Значение стеноза и недостаточности легочной артерии на сократительную функцию миокарда правого желудочка//Актуальные вопросы реконструктивной и восстановительной хирургии: Тез. докл. V Итоговой научной сессии. Иркутск, 1987. С. 107—108.
53. Киракосян С. В. Функциональная и кардиометрическая оценка тетрады Фалло (по данным ангиокардиографии) для выбора оптимального метода хирургической коррекции: Автореферат дисс. ... канд. мед. наук. М., 1983.
54. Киселев Н. А., Подзолков В. П., Плотникова Л. Р. и др. Влияние заплат с моностворкой на функцию сердца при радикальной коррекции тетрады Фалло//I Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19 — 22 ноября 1990. М., 1990. С. 101-102.

55. Константинов Б. А., Рышкин В. С., Сандриков В. А., Кострюков Б. М. Двухэтапное хирургическое лечение тетрады Фалло//Реконструктивная хирургия и трансплантация органов. М., 1973. С. 25-27.

56. Константинов Б. А., Сандриков В. А., Черепенин Л. П. и др. Гемодинамика и сократительная функция миокарда у больных тетрадой Фалло до и после радикальной коррекции//Грудная хирургия. М., 1978. № 6. С. 13—19.

57. Константинов Б. А., Рышкин В. С., Черепенин Л. П., Боцманов В. Ф. Радикальная коррекция тетрады Фалло у больных с анастомозом Поттса-Смита-Гибсона//Грудная хирургия. М., 1980. № 1. С. 16-20.

58. Константинов Б. А. Физиологические и клинические основы хирургической кардиологии//Л.: Наука, 1984.

59. Константинов Б. А., Черепенин Л. П., Гулямов Д. С. и др. Паллиативные и радикальные операции в этапном хирургическом лечении тетрады Фалло//I Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19—22 ноября 1990. М., 1990. С. 82-84.

60. Константинов Б. А., Черепенин Л. П., Иванов А. С. и др. Морфометрический протокол при радикальной коррекции тетрады Фалло//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 101—105.

61. Кудряшов В. Э., Белецкий Ю. В., Лабуцкий А. К., Иванов С. В. Современные возможности бескровной количественной оценки резерва насосной функции сердца по потреблению кислорода организмом во время тредмил-теста//Кардиология. М., 1989. № 5. С. 48-52.

62. Кудряшов В. Э., Белецкий Ю. В., Кулагина Т. И. и др. Бескровная оценка степени нарушения кровообращения малого круга кровообращения у кардиохирургических больных//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. М., 1990. № 3. С. 25-28.

63. Кудряшов В. Э., Белецкий Ю. В. Количественная оценка физической работоспособности больных после хирургической коррекции пороков сердца//Тер. архив. 1990. № 11. С. 108-110.

64. Кудряшов В. Э., Белецкий Ю. В., Иванов А. С. и др. Оценка отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло по данным тредмил-теста//I Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19—22 ноября 1990. М., 1990. С. 108-111.

65. Кудряшов В. Э., Белецкий Ю. В. Клиническое значение функциональных классов больных пороками сердца в зависимости от критериев оценки тредмил-теста//Депонир. во ВНИИМИ. 1989. № Д-17148.

66. Литасова Е. Е. Об ангиографическом прогнозировании хирургической тактики при тетраде Фалло//Механизмы ком-

пенсации и уровень хирургической реабилитации при пороках сердца. Новосибирск, 1972. С. 81-82.

67. *Литасова Е. Е., Оку нее а Г. И., Илюхина Л. Б. и др.* Оценка физической реабилитации больных тетрадой Фалло после паллиативной и радикальной коррекции порока//1 Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 106-107.

68. *Лихницкая И. И., Шкулов В. Л., Таню хина Э. И., Мамбеталиев Б. С.* Аэробная работоспособность и профессиональная трудоспособность//Физиологические основы повышения эффективности труда. Л.: Наука, 1979. С. 79 — 97.

69. *Ложади К.* Некоторые морфогенетические и морфологические аспекты тетрады Фалло//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1992. С. 92-96.

70. *Матвеева И. В., Шаповалова В. Я.* Сравнительная оценка электрокардиографических признаков гипертрофии желудочков сердца при тетраде Фалло//Кардиология. М., 1966. Т. 6. № 5. С. 72-73.

71. *Митина И. П., Джананян В. Л.* Изменение гипертрофии желудочков после радикальной коррекции тетрады Фалло по данным электрокардиографии//Кардиология. М., 1982. Т. 22. № 3. С. 118-119.

72. *Мешалкин Е. Н.* Ангиокардиография у больных врожденными пороками сердца: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 1953.

73. *Митина Р. А., Лепихова И. И., Джананян В. Л.* Реакция гемодинамики и газообмена на физическую нагрузку после радикальной коррекции тетрады Фалло//Кровообращение. М., 1980. Т. 13. № 4. С. 27-30.

74. *Мухарлямов Н. М., Беленков Ю. Н.* Ультразвуковая диагностика в кардиологии//М.: Медицина, 1981.

75. *Охотин И. К., Королев А. Б., Королев Б. А. и др.* Морфометрия сердца у больных тетрадой Фалло по данным эхокардиографии//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 108-112.

76. *Ларин В. В., Меерсон Ф. З.* Очерки клинической физиологии кровообращения//М.: Медицина, 1965.

77. *Перипека А. Н.* Сужение магистральных ветвей легочной артерии в свете хирургического лечения тетрады Фалло: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1986.

78. *Подзолков В. П., Абдуллаев Ф. З., Зеленкин М. А., Наседкина М. А.* Особенности радикальной коррекции тетрады Фалло при аномалиях расположения коронарных артерии/Грудная хирургия. М., 1989. № 4. С. 5-13.

79. *Подзолков В. П., Плотникова Л. Р., Алимбаев С. А.* Сравнительная оценка результатов радикальной коррекции тетрады Фалло после анастомозов Ватерстоуна-Кули-Эдвард-

са и Блелока-Тауссиг//1 Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19 — 22 ноября 1990. М., 1990. С. 92-94.

80. Подзолков В. П., Шведунова В. И., Плотникова Л. Р. Нарушение ритма и проводимости после радикальной коррекции тетрады Фалло//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. М., 1991. № 6. С. 10-14.

81. Сандриков В. А. Центральная гемодинамика и функция миокарда у больных со стенозом легочной артерии до и после коррекции порока//Кровообращение. М., 1979. № 3. С. 30-34.

82. Сандриков В. А. Интраоперационная оценка гемодинамики, сократительной функции миокарда и критерии адекватности коррекции приобретенных и врожденных пороков сердца: Автореферат дисс. ... докт. мед. наук. М., 1980.

83. Сандриков В. А., Садовников В. И., Будаев В. Н. Критерии адекватности радикальной коррекции тетрады Фалло//Реконструктивная хирургия. М., 1981. С. 152 — 153.

84. Селиваненко В. Т. Изменения гемодинамики до и после коррекции врожденных пороков сердца и крупных сосудов: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 1975.

85. Селиваненко В. Т. Состояние внутрисердечной гемодинамики после радикальной коррекции тетрады Фалло при остающейся гиперфункции миокарда//Кардиология. М., 1987. Т. 27. № 6. С. 65-67.

86. Сердечно-сосудистая хирургия//Под ред. акад. АМН СССР проф. В. И. Бураковского и проф. Л. А. Бокерия. М.: Медицина, 1989.

87. Сидоренко Л. И., Цыганий А. А., Завада В. Г., Говенко А. В. Осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы при радикальной коррекции тетрады Фалло//Сердечно-сосудистая хирургия. М., 1980. № 1. С. 25 — 32.

88. Сашмари В. В. Радикальные операции при тетраде Фалло: Дисс. ... докт. мед. наук. Киев, 1971.

89. Углов Ф. Г., Зубцовский В. Я., Гриценко В. В., Гавриленков В. И. Критерии оценки трудового прогноза больных с врожденными пороками сердца, оперированных в детском возрасте//Вестник хирургии АМН СССР. М., 1983. № 1. С. 47-52.

90. Фальковский Г. Э., Бураковский В. И., Арутюнова В. А. и др. О некоторых количественных закономерностях анатомического строения нормального сердца человека//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 32-38.

91. Фальковский Г. Э., Ильин В. Н., Нилюк А. П. и др. Принятие решений в хирургии тетрады Фалло у детей раннего возраста//Д Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 95-98.

92. Физические тесты для оценки функциональной способности сердечно-сосудистой системы//Хроника ВОЗ. М., 1971. № 8. С. 380-388.

93. Францев В. И., Селиваненко В. Т. Длительная катетеризация полостей сердца//Кардиология. М., 1977. № 7. С. 143-151.

94. Францев В. И., Селиваненко В. Т. Динамика кровообращения распространенных врожденных пороков сердца//М.: Медицина, 1980.

95. Цыганий А. А., Зиньковский М. Ф., Синельников В. Н. и др. Гемодинамика у больных тетрадой Фалло при хирургическом лечении //Грудная хирургия. М., 1982. № 6. С. 59—64.

96. Чаганяшвили Т. Р., Зотова Л. М., Петрунина Л. В., Плотникова Л. Р. Функциональная оценка состояния сердечно-сосудистой и дыхательной систем у больных после двухэтапной коррекции тетрады Фалло//Грудная хирургия. М., 1986. № 8. С. 28-33.

97. Черепенин Л. П., Иванов А. С, Буравихина Т. А. и др. Клапаносохраняющие реконструктивные операции на легочной артерии при радикальной коррекции тетрады Фалло (РКТФ)//I Всесоюз. съезд сердечно-сосудистых хирургов: Тез. докл. и сообщ. 19-22 ноября 1990. М., 1990. С. 99-100.

98. Чеканов В. С, Люде М. И., Навроцкая В. В. и др. Исследования по хирургической кардиометрии врожденных пороков сердца в СССР//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина, 1990. С. 59-67.

99. Чачава Т. М., Вау лила Т. Н. Сущность тетрады Фалло с позиций формирования конотрункуса//Кардиология. М., 1981. № 2. С. 47-51.

100. Шаманек М., Шковранек Я., Тума С. Современное значение неинвазивных методов в классификации пороков сердца до операции//Морфология и морфометрия сердца в норме и при врожденных пороках. М.: Медицина. С. 46—50.

101. Шукин В. С. Открытые хирургические вмешательства на выходном отделе правого желудочка у больных тетрадой Фалло в условиях умеренной гипотермии: Дисс. ... канд. мед. наук. Томск, 1969.

102. Abbot M. E. Atlas of congenital cardiac disease//American Heart Association. New York, 1936.

103. Alfieri O., Blackstone E. H., Kirklin J. W. et al. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1978. V. 76. № 3. P. 321-335.

104. Allwork S. P. Tetralogy of Fallot: the centenary of the name. A new translation of the first of Fallot's papers//Eup. J. Cardiothorac. Surg. 1988. V. 2. № 6. P. 386-392.

105. Altrichter P. M., Olson L. J., Edwards W. D. et al. Surgical pathology of the pulmonary valve: a study of 116 cases spanning

15 years [see comments]//Mayo. Clin. Proc. 1989. V. 64. № 11. P. 1352-1360.

106. *Anderson R. H., Wilkinson J. L., Arnold R., Lubkiewicz K.* Morphogenesis of bulboventricular malformations. Consideration of embryogenesis in the normal heart//Brit. Heart J. 1974. V. 36. P. 242-255.

107. *Anderson R. H., Allwork S. P., Siew Yen Ho, et al.* Surgical Anatomy of Tetralogy of Fallot//J. Thor. Cardiovasc. Surg. 1981. V. 81. № 6. P. 887-896.

108. *Anderson R. H., Becker A. E.* The surgical anatomy of Fallot's Tetralogy Current status of cardiac surgery//Ed. by D. B. Longmore. London, 1975. P. 49-61.

109. *Anderson R. H., Becker A.E., Wilkinson J. L., Cerlis L. M.* Morphogenesis of univentricular hearts//Brit. Heart J. 1976. V. 38. P. 558-572.

110. *Arciniegas E., Farocki Z. Q., Hakimi M., Green E. W.* Results of two-stage surgical treatment of Tetralogy of Fallot//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980. V. 79. P. 876-883.

111. *Arciniegas E., Farocki Z. Q., Hakimi M. et al.* Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980. V. 80. № 5. P. 770-778.

112. *Ascuitto R. J., Ross-Ascuitto N. T., Markowitz R. I. et al.* Aneurysms of the right ventricular outflow tract after tetralogy of Fallot repair: role of radiology//Radiology. 1988. V. 167. № 1. P. 115-119.

113. *Bankl H.* Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: перевод с англ.//М.: Медицина, 1980.

114. *Bargeron L. M., Elliot L. P., Soto B., Bream P. R.* Axial cineangiography in congenital heart disease, section specific lesions//Circulation. 1977. V. 56. P. 1075-1093.

115. *Baron M. G.* Angiocardiographic evaluation of valvular insufficiency//Circulation. 1971. V. 43. № 4. P. 599-605.

116. *Bartanou E. G., Thibert M., Aigueperse T.* Short-term variations of the right ventricular (left ventricular pressure) ratio following repair of Tetralogy of Fallot//Ann. Thorac. Surg. 1983. V. 35. № 4. P. 427-429.

117. *Beandet B., Magnier S., Legendre T. et al.* Tetralogy of Fallot in adults. Apropos of 43 cases with total corrections//Arch. Mai. Coeur. 1987. V. 80. № 10. P. 1505-1511.

118. *Becker A. E., Connor M., Anderson R. H.* Tetralogy of Fallot, a. Morphometric and geometric study//Am. J. Cardiol. 1975. V. 35. P. 402-412.

119. *Bender H. W., Austen W. G., Ebert P. A. et al.* Experimental pulmonic regurgitation. The magnitudes and acute hemodynamic effects of regurgitant flows associated with various anatomic lesions//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1963. V. 45. P. 451-459.

120. *Bennacerrof B. R., Rober B. R., Sauders S. P.* Accuracy of fetal echocardiography//Radiology. 1987. V. 165. № 3. P. 847-849.
121. *Bircks W., Loogen F., Wilke H. U.* Hemodynamic findings after surgical correction of tetralogy of Fallot// V. Cardiovasc. Surg. 1970. V. 11. № 1. P. 15-20.
122. *Blacks tone E. H., Kirklin J. W., Bertanou E. G. et al.* Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979. V. 78. P. 542-555.
123. *Blackstone E. H., Kirklin J. W., Pacifico A. D.* Decisionmaking in the repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurement of the pulmonary arterial outflow tract//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979. V. 77. P. 526-532.
124. *Borow K. M., Green L. H., Castaneda A. R., Keane J. F.* Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery//Circulation. 1980. V. 61. № 6. P. 1150-1158.
125. *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//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1985. V. 90. № 1. P. 50-55.
126. *Brandt B., Camacho J. A., Mahoney L. T., Heintz S. E.* Growth of the pulmonary arteries following Blalock-Taussig shunt//Ann. Thorac. Surg. 1986. V. 42. № 6. P. 51-54.
127. *Bristow T. D., Kloster P. E., Lees M. H. et al.* Serial cardiac catheterisation and exercise hemodynamics after correction of tetralogy of Fallot//Circulation. 1970. V. 41. № 6. P. 1057-1066.
128. *Bruton J. D., Adrouny Z. A., Porter G. A.* Hemodynamic studies after total correction of tetralogy of Fallot//Am. J. Cardiol. 1962. V. 9. P. 924-933.
129. *Buchler J. R., Jatene A. D., de Andrade J.* Congenital unilateral absence of the right pulmonary artery and complex of Fallot. A rare association//Jpn. Heart J. 1986. V. 27. № 6. P. 885-892.
130. *Byrd L. A., Bruton-Mar ee N.* Tetralogy of Fallot//AANA J. 1989. V. 57. № 2. P. 169-176.
131. *Calder A. L., Barrot-Boyes B. A., Brendt P. W. T., Neutze T. M.* Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. Including criteria for use of outflow patching and radiologic assessment of pulmonary regurgitation// J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979. V. 77. № 5. P. 704-720.
132. *Caldwell R. L., Woyman A. E., Hurwits R. A. et al.* Right ventricular outflow tract assesement by cross-sectional echocardiography in tetralogy of Fallot//Circulation. 1979. V. 59. P. 395-402.
133. *Caldwell R. L., Ensing G. J.* Coronary artery abnormalities in children//. Am. Soc. Echocarghogr. 1989. V. 2. № 4. P. 259-268.

134. *Capelli H., Andrade J. L., Somerville J.* Classification of the site of ventricular septal defect by two-dimensional echocardiography//Am. J. Cardiol. 1983. V. 51. P. 1474-1480.

135. *Chakraborty R. N., Bidwai P. S., Kak V. K. et al.* Brain abscess in cyanotic congenital heart disease//Indian Heart J. 1989. V. 41. № 3. P. 190-193.

136. *Chantepie A., Desveaux B., Pettier J. U. et al.* Etude angiographique des volumes du ventricule droit apres correction chirurgicale de la tetralogie de Fallot//Arch. Mai. Coeur. 1989. V. 82. № 5. P. 693-698.

137. *Chung K. J., Alexson C. C., Manning I. A., Cramiale R.* Echocardiography in truncus arteriosus//Circulation. 1973. V. 48. P. 281-286.

138. *Clarke D. R., Campbell D. N., Pappas G.* Pulmonary allograft conduit repair of tetralogy of Fallot. An alternative to transannular patch repair (see comments)//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1989. V. 98. № 5. P. 730-736.

139. *Coles J.G., Kirklin J. W., Pacifico A. D., Blackstone E. H.* The relief of pulmonary stenosis by a transatrial versus a transventricular approach to the repair of tetralogy of Fallot//Ann. Thorac. Surg. 1988. V. 45. № 1. P. 7-10.

140. *Collins N. P.* Pulmonic regurgitation//Surgery. 1962. V. 52. № 6. P. 942-951.

141. *Cor one P., Levy A., Hallali P.* 54 cases of infections endocarditis seen in 32 years in a population of 2038 congenital heart diseases//Arch. Mai. Coeur. 1989. V. 82. № 5. P. 779-784.

142. *Craham T. P., Ebath H. G., Boucek R. F., Boerth R. C* Left ventricular function in cyanotic congenital heart disease//Am. J. Cardiol. 1980. V. 45. № 6. P. 1231-1236.

143. *Da Silva A. E., Maitre M. J., Sanchez P. A. et al.* Defecto del septo atrioventricular con tetralogia de Fallot asociada. Aspectos clinicomorfológicos y consideraciones quirurgicas//Rev. Esp. Cardiol. 1989. V. 42. № 9. P. 597-602.

144. *Deal B. J., Scagliotti D., Miller S. M. et al.* Electrophysiologic drug testing in symptomatic ventricular arrhythmias after repair of tetralogy of Fallot//Am. J. Cardiol. 1987. V. 59. № 15. P. 1380-1385.

145. *De Level M. R., Pozzi M., Starnes V. et al.* Surgical management of doubly committed subarterial ventricular septal defects//Circulation. 1988. V. 78. № 5. P. 11140-11160.

146. *Dietl C. A., Torres A. R., Cazzaniga M. E., Favalaro R. G.* Right arterial approach for surgical correction of tetralogy of Fallot//Ann. Thorac. Surg. 1989. V. 47. № 4. P. 546-551.

147. *Dobge H. T., Sandler #., Ballew D. W., LoidJ. D.* The use of biplane angiocardiology for the left ventricular volume in man//Am. Heart J. 1960. V. 60. № 6. P. 762-776.

148. *Dobinot B., Marcon F., Mouna B. et al.* La stimulation cardiaque infantile. Experience de vingt ans//Arch. Mai. Coeur. 1988. V. 81. № 5. P. 673-683.

149. *Dubost Ch., Not tin R., Blondeau Ph., d'Allaines A.* Results hemodynamiques lointains apres cure radicale de la tetralogie de Fallot//Arch. Mai. Coeur. 1980. V. 73. № 4. P. 397-406.

150. *Eishi K., Nishida H., Nakana K. et al.* Successful repair of tetralogy of Fallot with severe right ventricular dysfunction using veno-arterial bypass in an adult//Nippon. Kyobu. Geka. Gakkai. Zasshi. 1989. V. 37. № 6. PG 1223-1227.

151. *Fellows K. E., Keane J. F., Freed M. D.* Angled views in cineangiocardiology of congenital heart disease//Circulation. 1977. V. 56. P. 485-490.

152. *Finck S. J., Puga F. J., Danielson G. K.* Pulmonary valve insertion during reoperation for tetralogy of Fallot//Ann. Thorac. Surg. 1988. V. 6. № 45. P. 610-613.

153. *Franciosa J., Leviwe T.* Lack of correlation between exercise capacity and index of resting left ventricular performance in heart failure//Am. J. Cardiol. 1981. V. 47. P. 33-39.

154. *Fukuschige J., Shimomura K., Harada T. et al.* Exercise induced ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot/Acta Paediatr. Jpn. Overseas Ed. 1989. V. 31. № 1. P. 30-34.

155. *Furuse A., Wake K., Kotsuka Y., Asano K.* Conduction disturbance and tachyarrhythmia in postoperative ventricular septal defect and tetralogy of Fallot//Jpn. Circ. J. 1986. V. 50. № 9. P. 850-854.

156. *Garson A., Nihill M. R., McNamara D. G., Cooley D. A.* Status of the adult and adolescent after repair of tetralogy of Fallot//Circulation. 1979. V. 59. № 6. P. 1232-1240.

157. *Gersony W. M.* Long-term follow-up of operated congenital heart disease//Cardiol. Clin. 1989. № 4. P. 915-923.

158. *Geva T., Frand M., Benjamin P., Hegesh J.* Cerebral embolization from an inferior vena cava thrombus in tetralogy of Fallot//Pediatr. Cardiol. 1990. V. 11. № 1. P. 44-46.

159. *Goldberg S. J., Areias J.C., Spitaels S. E. G., de Villeneuve V. H.* Echo Doppler detection of pulmonary stenosis by time interval hystogram analysis//J. Clin. Ultrasound. 1979. V. 7. P. 183-189.

160. *Goor D. A., Lillehei C W.* Obstruction of the pulmonary arterial pathways in Goor D. A., and Lillehei C. W. Congenital malformations of the heart//New York, Grune and Stratton, Inc. 1975. P. 312-339.

161. *Goor D. A., Lillehei C. W.* Ventricular septal defects and pulmonary stenosis with and without dextraposition. Anatomic features and embryologic implications//Chest. 1971. V. 60. P. 117-127.

162. *Goor D. A., Smolisnky A., Mohr R. et al.* The Drop of residual right ventricular pressure 24 hours after conservative infundibulectomy in repair of tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981. V. 81. № 6. P. 897-905.

163. *Gordon T. A., Keyser P. H., Moodie D. S. et al.* The use of intravenous digital subtraction angiography in the evaluation of tetralogy of Fallot//*Am. Heart J.* 1986. V. 112. № 1. P. 89-96.

164. *Gott V. L.* Walton Lillchei and total correction of tetralogy of Fallot//*Ann. Thorac. Surg.* 1990. V. 49. № 2. P. 328-332.

165. *Graham T. P., Jarmakani J. M., Canent R. V., Morrow M. N.* Left heart volume estimation in infancy and childhood: Re-evaluation of methodology in normal values//*Circulation.* 1971. V. 43. № 6. P. 895-904.

166. *Graham T. P., Jarmakani J. M., Atwood G. F., Canent R. V.* Right ventricular volume determinations in children. Normal values and observations with volume or pressure overload//*Circulation.* 1973. V. 47. № 1. P. 144-153.

167. *Graham T. P., Faulker S., Bender H., Wender C. M.* Hypoplasia of the left ventricle: rare case of postoperative mortality in tetralogy of Fallot//*Am. J. Cardiol.* 1977. V. 40. P. 454-458.

168. *Green S. E., Popp R. L.* The relationship of pulmonary valve motion to the motion of surrounding cardiac astructures: a two-dimensional and dual M-mode echocardiographic study//*Circulation.* 1981. V. 64. № LP. 107-112.

169. *Hallali P., lung B., Davido A. et al.* Congenital diverticulum of the right ventricle: report of two cases associated with other congenital heart defects//*Am. Heart J.* 1989. V. 117. № 4. P. 957-959.

170. *Hannon J. D., Danielson G. K., Puga E. J. et al.* Cardiorespiratory response to exercise after repair of tetralogy of Fallot//*Texas Heart Instr. J.* 1985. V. 12. № 4. P. 393-400.

171. *Harmon J. W., Henry C. L., Merrill W. H. et al.* Tetralogy of Fallot: selective surgical management can minimize operative mortality//*Ann. Thorac. Surg.* 1985. V. 40. № 3. P. 280-284.

172. *Hawe A., Rastelli G. C., Ritter D. S. et al.* Management of right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1970. V. 60. № LP. 131-143.

173. *He G. W., Mee R. B.* Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or double-outlet right ventricle and right ventricular outflow tract obstruction: a report of successful surgical treatment//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 41. № 6. P. 612-615.

174. *He G. W., Kuo C. C., Mee R. B.* Pulmonic regurgitation and reconstruction of right ventricular outflow tract with patch. An experimental study//*Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1986. V. 92. № 1. P. 128-137.

175. *Heger J. J., Woyman A. E.* A review of M-mode and cross-sectional echocardiographic findings of the pulmonary valve//*J. Clin Ultrasound.* 1979. V. 7. P. 98-107.
176. *Houston A. B., Simpson I. A., Sheldon C. D. et al.* Doppler Ultrasound in the estimation of the severity infundibular stenosis in infants and children//*Br. Heart J.* 1986. V. 55. № 4. P. 381-384.
177. *Humes R. A., Driscoll D. J., Danielson G. K., Puga F. J.* Tetralogy of Fallot with anomalous origin of left anterior descending coronary artery. Surgical options//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1987. V. 94. № 5. P. 784-787.
178. *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//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981. V. 81. № 6. P. 906-915.
179. *Ilbawi M. N., Idriss F. S., De Leon S. Y. et al.* Factors that exaggerate the deleterious affects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. Surgical implications//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1987. V. 66. № 3. P. 312-315.
180. *Ilbawi M. N.* Current status of surgery for congenital heart diseases//*Clin. Perinatol.* 1989. V. 16. № 1. P. 157-176.
181. *Isaaz K., Chez J. L., Maroon F. et al.* Is the aorta truly dextroposed in tetralogy of Fallot? A two-dimensional echocardiography answer//*Circulation.* 1986. V. 75. № 5. P. 892-899.
182. *Jacobs M. L., Vlahakes G. J.* Complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot//*Ann. Thorac. Surg.* 1987. V. 43. № 4. P. 458-459.
183. *Janousek J., Hruza J., Bartakova H. et al.* Cardiac arrhythmia following total correction of tetralogy of Fallot//*L-gesamte Inn. Med.* 1988. V. 44. № 1. P. 323-326.
184. *Jarmakani J. M., Graham T. P., Canent R. V., Jewett P. H.* Left heart function of children with tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery//*Circulation.* 1972. V. 46. № 3. P. 478-490.
185. *Jimenez M., Fournier A., Hery E. et al.* Cardiac pacemakers in children. 15 years experience//*Arch. Mai. Coeur.* 1988. V. 81. № 5. P. 665-670.
186. *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//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 41. № 5. P. 502-506.
187. *Kavey R.-E. W., Schneider B., Sondheimer H. M. et al.* Hemodynamic assessment of pulmonary insufficiency after tetralogy of Fallot repair (Abstract)//*Pediatr. Res.* 1985. V. 18. P. 115-120.
188. *Kawata H., Marsuda H., Isaka Y. et al.* Imaging analysis of platelet deposition on the extracardiac valved conduit in humans//*ASAIO Trans.* 1989. V. 35. № 3. P. 190-192.

189. *Kay E. B., Nogueira C, Mendelsohn H. A., Zimmerman H. A.* Corrective surgery for tetralogy of Fallot. Evaluation of results//*Circulation*. 1961. V. 24. P. 1342-1347.
190. *Keagy B. A., Wilcox B. R., Lucas C L. et al.* Constant postoperative monitoring of cardiac output after correction of congenital heart defects//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1987. V. 93. № 5. P. 658-664.
191. *King D. L., Steeg C. H., Ellis K.* Visualisation of ventricular septal defects by cardiac ultrasonography//*Circulation*. 1973. V. 40. № 6. P. 1215-1220.
192. *Kirklin J. W., Payne W. S.* Surgical treatment for tetralogy of Fallot after previous anastomosis of systemic to pulmonary artery//*Surg. Gynec. Obstet.* 1960. V. 110. P. 707-805.
193. *Kirklin J. W., Karp R. B.* Tetralogy of Fallot. Form a surgical viewpoint//Philadelphia W. B. Saunders Co. 1970.
194. *Kirklin J. W., Bargeron L. M. Jr., Pacifico A. D.* The enlargement of small pulmonary arteries by preliminary palliative operations//*Circulation*. 1977. V. 56. P. 612-617.
195. *Kirklin J. W., Blackstone E. H., Pacifico A. D. et al.* Routine primary repair two-stage repair of tetralogy of Fallot//*Circulation*. 1979. V. 60. № 2. P. 373-386.
196. *Kirklin J. W., Blackstone E. H., Shimazaki Y. et al.* Survival, functional status, and reoperations after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988. V. 96. № 1. P. 102-116.
197. *Kirklin J. K., Kirklin J. W., Blackstone E. H. et al* Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot//*Ann. Thorac. Surg.* 1989. V. 48. № 6. P. 783-791.
198. *Kirklin J. W., Barrat-Boyes B. G.* Cardiac Surgery//New York: John Wiley & Sons, 1986.
199. *Kobayashi J., Nakano S., Matsuda M. et al.* Left ventricular volume characteristics and its relationship with right ventricle after repair of tetralogy of Fallot//*Kokyu-To-Yunkan*. 1989. V. 37. № 9. p. 983-989.
200. *Kurosawa H., Imai Y.* Surgical anatomy of the atrioventricular conduction bundle in tetralogy of Fallot. New findings relevant to the position of the sutures//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988. V. 95. № 4. P. 586-591.
201. *Kurosawa H., Imai Y., Nakazawa M., Takao A.* Standardized patch infundibuloplasty for tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1986. V. 92. № 3. P. 396-401.
202. *Landolt C. C., Anderson J. E., Zorn-Chelton S. et al.* Importance of coronary artery anomalies in operations for congenital heart disease//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 41. № 4. P. 351-355.
203. *Lange P. E., Onnash D., Fan E. L., Heintzen P. H.* Angiographic right ventricular volume determination: accuracy as

determined from human casts and clinical applications//*Eur. J. Cardiol.* 1978. № 8. P. 477-501.

204. *Lahiri T. K., Mishra R. C., Singh U. N., Gupta S. K.* Thoracoabdominal discordancy with dextrocardia//*Indian J. Chest. Dis. Allied Sci.* 1986. V. 28. № 4. P. 241-246.

205. *Lawrie G. M., Pacifico A., Kaushik R.* Results of direct surgical ablation of ventricular tachycardia not due to ischemic heart disease//*Ann. Surg.* 1989. V. 209. № 6. P. 716-727.

206. *Lev M., Rimoldi H. J., Rowlatt J. F.* The quantitative anatomy of cyanotic tetralogy of Fallot//*Circulation.* 1964. V. 30. P. 530-538.

207. *Lillehei C. W., Cohen M., Warden H. E. et al.* Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: report of first ten cases//*Ann. Surg.* 1955. V. 142. № 3. P. 418-445.

208. *Lillehei C. W., Varco R. L., Cohen M.* The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26 — 31 year follow-up of 106 patients//*Ann. Surg.* 1986. V. 204. № 4. P. 490-502.

209. *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: a 30-year follow-up//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 41. № 1. P. 4-21.

210. *Lima C. O., Horowitz S., Sahn D. J. et al.* Accuracy of two-dimensional echocardiography for measuring right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot//*Arq. Bras. Cardiol.* 1986. V. 46. № 1. P. 41-44.

211. *Lomonico M. P., Moore G. W., Hutchins G. M.* Rotation of the junction of the outflow tract and great arteries in the embryonic human heart//*Anat. Rec.* 1986. V. 216. № 4. P. 544-549.

212. *Lomonico M. P., Bostrom M. P., Moore G. W., Hutchins G. M.* Arrested rotation of the outflow tract may explain tetralogy of Fallot and transposition of the great arteries//*Pediatr. Pathol.* 1988. V. 8. № 3. P. 267-281.

213. *Malm J. R., Blumenthal S., Bowman F. D. et al.* Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1966. V. 52. P. 502-513.

214. *Matsuda H., Hirose H., Nakano S. et al.* Age-related changes in right and left ventricular function in tetralogy of Fallot//*Jpn. Circ. J.* 1986. V. 50. № 10. P. 1040-1043.

215. *McGrath L. B., Gonzalez-Lavin L., Morse D. P., Levett J. M.* Pacemaker system failure and other events in children with surgically induced heart block//*Pacc.* 1988. V. 11. № 8. P. 1182-1187.

216. *McGoon P., Baird D., Davis G.* Surgical management of large bronchial collateral arteries pulmonary stenosis or atresia//*Circulation.* 1975. V. 52. № 1. P. 109-118.

217. *McKeown P. P., Dillard D. #., Ivey T. D.* Simplified technique for pericardial patch of the right ventricular outflow tract//Ann. Thorac. Surg. 1986. V. 41. № 4. P. 451-452.

218. *McNamara J. D., Nihill M. R., Ruzyllo W., Mullins F.* Cardiac catheterisation in 221 patients after tetralogy of Fallot repair//The child with congenital heart disease after surgery. 1976. P. 55-62.

219. *Minami K., Tatsuta N., Hirose H. et al.* Total correction of tetralogy of Fallot in 31 adults//Nippon. Kyobu. Geka. Gakkai. Zasshi. 1986. V. 34. № 9. P. 1682-1689.

220. *Miyamura H., Kanazawa H., Fukuda I. et al.* Long-term postoperative status of tetralogy of Fallot//Jpn. Circ. 1986. V. 50. № 9. P. 855-858.

221. *Miyamura H.* Evaluation of long-term postoperative status and cardiac function in patients with tetralogy of Fallot//Nippon. Kyobu. Geka. Gakkai. Zasshi. 1989. V. 37. № 8. P. 1469,1480.

222. *Moak J. P., Gar son A. Jr.* Experimental right ventriculotomy: effects on local propagation at a small size scale//Pediatr. Res. 1988. V. 23. № 4. P. 433-438.

223. *Morikawa M.* Ventricular arrhythmias in the long-term postoperative stage of tetralogy of Fallot//Tohoku J. Exp. Med. 1987. V. 151. № 2. P. 205-212.

224. *Morris D. C., Felner J. M., Schlent R. C., Franch R. H.* Echocardiographic diagnosis of tetralogy of Fallot//Am. J. Cardiol. 1975. V. 36. № 7. P. 908-943.

225. *Naito Y., Fujita T., Manale H., Kawashima Y.* The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980. V. 80. № 4. P. 574-581.

226. *Naito Y., Fujita T., Yagihara T. et al.* Usefulness of left ventricular volume in assessing tetralogy of Fallot for total correction// Am. J. Cardiol. 1985. V. 56. № 4. P. 356-359.

227. *Nery L., Wasserman K., French W. et al.* Contrasting cardiovascular and respiratory responses of the exercise in mitral valve and chronic pulmonary diseases//Chest. 1983. V. 83. P. 446-453.

228. *Nieminen M. S., Luosto R., Takkunen O. et al.* Correction of NYHA classification, bicycle ergometry and right heart hemodynamics after total correction of tetralogy of Fallot in adults//Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1987. V. 21. № 1. P. 27-31.

229. *Nomoto S., Murakoa R., Yokota M. et al.* Left ventricular volume as predictor of postoperative hemodynamics and a criterion for total correction of tetralogy of Fallot// J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1984. V. 88. № 3. P. 389-394.

230. *Nwaneri N. J., Fortune R. L.* Aneurysm of the pulmonary artery. Rare long-term complication of central aorto-pulmonary shunts for congenital heart disease. Report of two cases with review

of the literature//*J. Cardiovasc. Surg. Torino*. 1986. V. 27. № 1. P. 94-99.

231. *Oberhansli J., Schoroderet D., Laufer D. et al.* Tetralogy of Fallot: long-term evaluation following corrective surgery//*Schweiz. Med. Wochenscher*. 1986. V. 116. № 46. P. 1613-1616.

232. *Oda H., Aizawa Y., Suzuki K. et al.* Late sustained ventricular tachycardia after complete repair of tetralogy of Fallot—a case report//*Jpn. Circ. J.* 1986. V. 50. № 3. P. 283-287.

233. *Oda H., Aizawa Y., Murata M. et al.* A successful electrical ablation of recurrent sustained ventricular tachycardia in a postoperative case of tetralogy of Fallot//*Jpn. Circ. J.* 1986. V. 27. № 3. P. 421-428.

234. *Oku H., Sheriotani H., Yokoyama T. et al.* Postoperative size of the right ventricular outflow tract and optimal age in complete repair of tetralogy of Fallot//*Ann. Thorac. Surg.* 1978. V. 25. № 3. P. 322-328.

235. *Oku H., Sheriotani H., Sunakawa A., Yokoyama T.* Postoperative long-term results in total correction of tetralogy of Fallot with special reference to method and degree of relief of right ventricular outflow tract obstruction//*Jpn. Circ. J.* 1986. V. 50. № 9. P. 845-849.

236. *Oku H., Sheriotani H., Sunakawa A., Yokoyama T.* Postoperative long-term results in total correction of tetralogy of Fallot: hemodynamics and cardiac function//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 41. № 4. P. 413-418.

237. *Onitsuka T., Koga Y., Ishii K. et al.* Right ventricular regional wall motion and function after tetralogy repair//*Kyobu. Geka*. 1989. V. 42. № 1. P. 2-10.

238. *Ozkutlu S., Saraclar M., Ozme Z., Yurdacul Y.* Echocardiographic left ventricular size in the selection of surgical treatment in patients with tetralogy of Fallot//*Turk. J. Pediatr.* 1987. V. 29. № 4. P. 187-197.

239. *Pacifico A. D., Kirklin J. W., Blackstone E. H.* Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1977. V. 74. P. 382-395.

240. *Pacifico A. D., Sand M. E., Bargeron L. M. Jr., Colvin E. C.* Transatrial—transpulmonary repair of tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1987. V. 93. № 6. P. 919-924.

241. *Pacifico A. D.* Surgical treatment of complex atrioventricular septal defects//*Cardiol. Clin.* 1989. V. 7. № 2. P. 399-410.

242. *Perrault H., Drblick S. P., Montigny M. et al.* Comparison of cardiovascular adjustments to exercise in adolescents 8 to 15 years of age after correction of tetralogy of Fallot, ventricular septal defects or atrial septal defects//*Ann. Thorac. Surg.* 1989. V. 64. № 3. P. 213-217.

243. *Piccoli G. P., Dickenson D. F., Museemici F., Hamilton D. G.* A changing policy for the surgical treatment of tetralogy

of Fallot. Early and late results of in 235 consecutive patients//Ann. Thorac. Surg. 1982. V. 33. № 4. P. 365-373.

244. *Pinsky W. W., Arciniegas E.* Tetralogy of Fallot.//Pediatr. Clin. North. Am. 1990. V. 37. № 1. P. 179-192.

245. *Plot J. D., Key C., Leriche H. et al.* Evaluation des branches de l'artere pulmonaire par Techocardiographie bidimensionnelle//Arch. Mai. Coeur. 1983. V. 76. № 5. P. 530-535.

246. *Pouleur H., Goenen M., Jaumin P. M. et al.* Cardiac function early after repair of tetralogy of Fallot//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1975. V. 70. № 1. P. 24-34.

247. *Rammos S., Kramer H. H., Trampisch H. J. et al.* Normalwerte des wachstums der aorta in kindersalter//Herz. 1989. V. 14. P. 358-366.

248. *Redington A. N., Oldershaw P. J., Shinebourne E. A., Rigby M. L.* A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot//Br. Heart J. 1988. V. 60. № 1. P. 57-65.

249. *Reybrouck T., Weymans M., St ins H., Van-der-Hauwaert L: G.* Exercise testing after correction of tetralogy of Fallot: the fallacy of a reduced heart rate response//Ann. Heart J. 1986. V. 112. № 5. P. 998-1003.

250. *Richardson J. P., Clarke C. P.* Tetralogy of Fallot. Risk factors associated with complete repair//Br. Heart J. 1976. V. 38. № 9. P. 926-933.

251. *Rieker R. P., Berman M. A., Stansel H. C.* Postoperative studies in patients with tetralogy of Fallot//Ann. Thorac. Surg. 1975. V. 19. № 1. P. 17-24.

252. *Rocchini A. P., Keane J. F., Freed M. D. et al.* Left ventricular function following attempted surgical repair of tetralogy of Fallot//Circulation. 1978. V. 57. № 4. P. 798-802.

253. *Robida A.* The size of the orifices of the pulmonary trunk and aorta in atrial septal defect, ventricular septal defect, patent ductus arteriosus and tetralogy of Fallot//Acta. Med. Yugosl. 1989. V. 43. № 2. P. 103-112.

254. *Rother P., J aim W., Fitzl G. et al.* Discussion of errors and measuring strategies in morphometry using analysis of variance//Gegenbaurs. Morphol. Jahrb. 1986. V. 132. № 6. P. 839-845.

255. *Roochim A. P., Rosenthal A., Freed M. et al.* Chronic congestive heart failure after repair of tetralogy of Fallot//Circulation. 1977. V. 56. № 2. P. 305-310.

256. *Rosenberg H. G., Williams W. G., Trusler G. A. et al.* Structural composition of central pulmonary arteries. Growth potential after surgical shunts//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1987. V. 94. № 4. P. 498-503.

257. *Ruzyllo W., Nihill M. R., Millins C. E., McNamara D. G.* Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac re-

- pair of tetralogy of Fallot//Am. J. Cardiol. 1974. V. 34. № 5. P. 565-576.
258. *Rowlatt J. F., Rimoldi H. J. A., Lev M.* The quantitative anatomy of the normal child's heart//Pediatr. Clin. North Am. 1963. V. 10. P. 499-588.
259. *Sahn D. J., Terry R., O'Rouzke K. et al.* Multiple crystal cross-sectional echocardiography in the diagnosis of cyanotic congenital heart disease//Circulation. 1974. V. 50. P. 230-238.
260. *Samanek M., Slavik Z., Voriskova M. et al.* The incidence of heart defects in children//Cas. Lek. Cesk. 1989. V. 128. № 14. P. 422-424.
261. *Samanek M., Slavik Z., Zborilova B. et al.* Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91, 823 live-born children//Pediatr. Cardiol. 1989. V. 10. № 4. P. 205-211.
262. *Sandor G. G., Patterson M. W., Tipple M. et al.* Left ventricular systolic and diastolic function after total correction of tetralogy of Fallot//Am. J. Cardiol. 1987. V. 60. № 14. P. 1148-1151.
263. *Sato H., Aizawa Y., Murata M. et al.* Electrophysiologic study of patients with ventricular dysrhythmias during long-term follow-up after repair of tetralogy of Fallot//Jpn. Heart J. 1988. V. 29. № 1. P. 69-77.
264. *Seipel L., Borggreffe M., Horstkotte D. et al.* Heart arrhythmia following surgery of congenital heart defects//Z.-Kardiol. 1989. V. 78. P. 53-64.
265. *Shampaine E. L., Nadelman L., Rosenthal A. et al.* Lohitudinal psychological assessment in tetralogy of Fallot//Pediatr. Cardiol. 1989. V. 10. № 3. P. 135-140.
266. *Sharma S. N., Sharma S., Shrivastova S. et al.* Pulmonary arterial anatomy in tetralogy of Fallot//Int. J. Cardiol. 1989. V. 25. № 1. P. 33-37.
267. *Shephard R. J., Jones G., Brown J. R.* Some observations on the fitness of a Canadian population//Canad. Med. Ass. J. 1968. V. 98. № 21. P. 977-984.
268. *Shime J., Mocarski E. J., Hastings D. et al.* Congenital heart disease in pregnancy: short and long-term implications//Am. J. Obstet. Gynecol. 1987. V. 156. № 2. P. 313-322.
269. *Smolinsky A., Tamarkin M., Goor D. A.* Fractional gradients along the outflow tract of the right ventricle in tetralogy of Fallot. Anatomic and hemodynamic correlative study//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1981. V. 81. № 5. P. 774-780.
270. *Sokolov M., Lyon J. P.* The ventricular complex in left ventricular hypertrophy as obtained by unipolar precordial and limb leads//Am. Heart J. 1949. V. 31.
271. *Stewart S., Alexson C., Manning J. et al.* Long-term palliation with the classic Blalock-Tussig shunt//J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1988. V. 96. № 1. P. 117-121.

272. *Suma R., Tsuji T., Takeuchi Y., Inoue K.* Evaluation of intracardial repair of tetralogy of Fallot from the viewpoint of right ventricular performance, residual stenosis and collateral bronchial return//*J. Jap. Ass. Thorac. Surg.* 1980. V. 28. № 2. P. 94-103.

273. *Sunakawa A., Shirotani M., Yokoyama T., Oku M.* Factors affecting biventricular function following surgical repair of tetralogy of Fallot//*Jpn. Circ. J.* 1988. V. 52. № 5. P. 401-410.

274. *Suzuki A., Ho S. Y., Anderson R. H., Deanfield J. E.* Further morphologic studies in tetralogy of Fallot, with particular emphasis on the prevalence and structure of the membranous flap//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990. V. 99. № 3. P. 528-535.

275. *Szafjanski B., Bialowas-Wysocka K., Gizycka I.* Dynamics of the right ventricular contraction and pulmonary circulation in children with tetralogy of Fallot. II. Use of impedance rheography in evaluating the results of correction of the defect//*Kardiol. Pol.* 1986. V. 29. № 8. P. 526-536.

276. *Takahashi O., Futaki S., Kamiya T.* Exercise capacity of patients with postoperative tetralogy of Fallot//*Jpn. Circ. J.* 1986. V. 50. № 9. P. 863-864.

277. *Tajik A. J., Isan C. T., Ritter D. C., Schattenberg T. T.* Echocardiogram in tetralogy of Fallot//*Chest.* 1973. V. 64. P. 107-110.

278. *Tendolkar A. G., Mittal P. K., Balkrishnan K. R. et al.* A technique of right ventricular outflow tract patching with autogenous pericardium//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 42. № 1. P. 109-111.

279. *Tinker D. D., Nanda N. C., Harris J. P., Monning J. A.* Two-dimensional echocardiographic identification of pulmonary artery branch stenosis//*Am. J. Cardiol.* 1982. V. 50. P. 814-820.

280. *Taskal T., Emmrich K., Huoin B. et al.* Результаты хирургической коррекции тетрады Фалло после предшествующего проведения подключично-легочного или аортолегочного анастомозов//*Сог vasa Ed. ros.* 1985. V. 27. № 5. P. 338-348.

281. *Touati G. D., Vouhe P. R., Amodeo A. et al.* Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990. V. 99. № 3. P. 396-402.

282. *Tucker W., Turley K., Ulliot D., Ebert P.* Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1979. V. 78. № 4. P. 494-501.

283. *Van Mierop L. H. S., Wiglesworth F. W.* Dextraposition of the aorta// *Am. J. Cardiol.* 1963. V. 12. P. 228.

284. *Van Praagh R., Liedenfrost R. D., Lee S. K. et al.* The morphologic method applied to the problem of «single» right ventricle//*Am. J. Cardiol.* 1982. V. 50. P. 929-931.

285. *Van Praagh R., Visner M. S.* Postoperative pathology of congenital heart disease//*Am. J. Cardiol.* 1976. V. 38. № 2. P. 225-230.

286. *Van Praagh R., Van Praagh S., Nobesar R. A. et al.* Tetralogy of Fallot: underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae//*Am. J. Cardiol.* 1970. V. 26. P. 24-33.

287. *Vargas F. J., Coto E. O., Mayer J. E. et al.* Complete atrioventricular canal and tetralogy of Fallot: surgical considerations//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 42. № 3. P. 258-263.

288. *Vargas F. J., Kreutzer G. O., Pedrini M. et al.* Tetralogy of Fallot with subarterial ventricular septal defect. Diagnostic and surgical considerations//*Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1986. V. 92. № 5. P. 908-912.

289. *Vetter H. O., Reichart B., Seidel P. et al.* Non-invasive assessment of right and left ventricular volumes 11 to 24 years after corrective surgery on patients with tetralogy of Fallot// *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1990. V. 4. № 1. p. 24-28.

290. *Vitek B., Dominik J., Bednarik M., Simek P.* Postoperative aneurysm of the right ventricle//*Cesk. Pediatr.* 1989. V. 44. № 8. p. 476-477.

291. *Vitek B., Necasova A., Prochazka J. et al.* Postoperative atrioventricular and intraventricular block in tetralogy of Fallot. Electrophysiology study//*Vnitr. Lek.* 1989. V. 35. № 11. P. 1041-1048.

292. *Vogt J., Wesselhoeft H., Luig H. et al.* The preoperative findings in 627 patients with tetralogy of Fallot//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1984. V. 32. № 4. P. 234-243.

293. *Voisin M., Doan B., Elbaury S. et al.* Extracardial malformations in tetralogy of Fallot//*Arch. Mai. Coeur.* 1989. V. 82. № 5. P. 689-692.

294. *Vouhe P. R., Neveux J. Y.* Surgical repair of tetralogy of Fallot with complete atrioventricular canal//*Ann. Thorac. Surg.* 1986. V. 41. № 3. P. 342-344.

295. *Walch E. P., Rockermacher S., Ksane J. E. et al.* Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy//*Circulation.* 1988. V. 77. № 5. P. 1062-1067.

296. *Wasserman K.* Determinants and deflection of anaerobic threshold and consequences of exercise above it//*Circulation.* 1987. V. 76. P. 29-39.

297. *Weber K., Janicki J., Mclory P.* Determination of aerobic capacity and severity of chronic cardiac and circulation failure//*Circulation.* 1987. V. 76. P. 40-45.

298. *Wensley D.F., Karl T., Deanfield J. E. et al.* Assessment of residual right ventricular outflow tract obstruction following surgery using the response to intravenous propranolol//*Ann. Thorac. Surg.* 1987. V. 44. № 6. P. 633-636.

299. *Westerman G. R., Norton J. B., Van-Devanter S. H.* Doubleoutlet right atrium associated with tetralogy of Fallot and common atrioventricular valve//*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1986. V. 91. № 2. P. 205-207.

300. *Whithmer J., James F., Kaplan S. et al.* Exercise testing in children before and after surgical treatment of aortic stenosis//Circulation. 1981. V. 63. P. 254-263.

301. *Woyman A. E., Dillon J. C., Feigenbaum H., Chang S.* Echocardiographic patterns of pulmonic valve motion in pulmonary valvular stenosis//Am. J. Cardiol. 1974. V. 34. № 6. P. 644-651.

302. *Woyman A. E., Hurwits R. A., Girod D. A. et al.* Cross-sectional echocardiographic visualisation of the stenotic pulmonary valve//Circulation. 1977. V. 56. P. 769-114.

303. *Yamaguchi M., Imai M., Ohashi H. et al.* Enhanced myocardial protection by systemic deep hypothermia in children undergoing total correction of tetralogy of Fallot//Ann. Thorac. Surg. 1986. V. 41. № 6. P. 639-646.

304. *Yang S. Y.* Brain abscess associated with congenital heart disease//Surg. Neurol. 1989. V. 31. № 2. P. 129-132.

305. *Zimmermann M., Friedli B., Adamec R., Oberhansli I.* Frequency of ventricular late potentials and tractionated right ventricular electrograms after operative repair of tetralogy of Fallot//Am. J. Cardiol. 1987. V. 59. № 5. P. 448-453.

306. *Zahka 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. V. 78. № 5. P. 11114-11119.

## ОПУБЛИКОВАННЫЕ РАБОТЫ ПО МАТЕРИАЛАМ МОНОГРАФИИ

1. Исследование материалов и разработка конструкций лестковых биопротезов клапанов сердца: Тез. докл. III Всесоюз. конф. по проблемам бионики//Рига, 1983. Т. 1. С. 78 — 80. (А. С. Иванов, А. К. Ненюков, В. М. Сагалевиц, С. М. Красовская.)

2. Исследование геометрии и перемещений выходного отдела правого желудочка, ствола и ветвей легочной артерии: Тез. докл. III Всесоюз. конф. по проблемам бионики//Рига, 1983. Т. 1. С. 82-83. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, Д. Б. Антипас.)

3. Исследование конфигурации выходного отдела правого желудочка, легочной артерии и их гидравлической модели: Тез. докл. III Всесоюз. конф. по проблемам бионики//Рига, 1983. Т. 1. С. 297-298. (А. А. Шейпак, А. К. Ненюков, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

4. Изучение функциональной анатомии легочной артерии: Тез. докл. III научн. конф. «Восстановительная и пластическая хирургия»//М., 1983. С. 13 — 14. (А. С. Иванов, Д. Б. Антипас, А. К. Ненюков.)

5. Ферментообработанный ксеноперикард как пластический материал в кардиохирургии: Тез. докл. III научной конференции «Восстановительная и пластическая хирургия»//М., 1983. С. 133 — 134. (С. М. Красовская, З. П. Милованова, А. С. Иванов, А. К. Ненюков.)

6. Гидравлические аспекты применения клапаносодержащих протезов легочной артерии: Тез. докл. Всесоюз. конф. «Применение медицинской техники в хирургии»//Иркутск, 1985. С. 50-52. (Л. П. Черепенин, А. К. Ненюков, А. С. Иванов и др.)

7. Отчет о научно-исследовательской работе «Реконструктивные операции при сложных врожденных пороках сердца»; тема ГКНТ 002 № ГР 80063679, 1985. (Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

8. Радикальная коррекция тетрады Фалло с "пластикой" выходного отдела правого желудочка и легочного ствола моностворчатым ксеноперикардальным трансплантатом//Грудная хирургия, 1987. № 6. С. 77 — 78. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, Е. В. Витвицкий, Т. А. Буравихина и др.)

9. Первый опыт использования моностворчатых ксеноперикардальных трансплантатов при радикальной коррекции тетрады Фалло с гипоплазией легочного ствола//Грудная хирургия, 1989, № 1. С. 75-76. (Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

10. Оценка отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло в зависимости от вида пластики выходного отдела правого желудочка с помощью тредмил-теста и трудоспособности больных//В кн. «Клинические организационные аспекты врачебно-трудоустройственной экспертизы и реабилитации больных и инвалидов»: Тез. докл. М., 1989. С. 71—72. (В. Э. Кудряшов, А. С. Иванов, Т. А. Назарова.)

11. Количественная оценка физической работоспособности после радикальной коррекции тетрады Фалло//В кн. «Социальные и методические проблемы профилактики инвалидности и реабилитации инвалидов»: Тез. докл. Днепропетровск, 1989. С. 103. (В. Э. Кудряшов, А. С. Иванов, Т. А. Назарова.)

12. Ультраструктура эндотелия капилляров миокарда у больных тетрадой Фалло в условиях комбинированной фармакологической кардиоплегии//В кн. «Диагностика и хирургическое лечение заболеваний сердца и сосудов»: Тез. докл. М., 1990. С. 173-174. (Е. Ю. Стефанович, А. С. Иванов, И. Г. Глонти.)

13. Современные возможности тредмил-теста в инвазивной оценке отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло//В кн. «Новые методы функциональной диагностики в хирургии»: Тез. докл. М., 1990. С. 162—163. (В. Э. Кудряшов, Ю. В. Белецкий, А. С. Иванов и др.)

14. Сравнительная характеристика показателей функции миокарда у больных тетрадой Фалло с предварительно наложенным анастомозом и первично оперированных по данным интраоперационной миокардиографии//В кн. «Новые методы функциональной диагностики в хирургии»: Тез. докл. М., 1990. С. 87 — 89. (В. Ф. Яковлев, В. А. Сандриков, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

15. Метод разведения электроимпедансных индикаторов для оценки радикальной коррекции тетрады Фалло//В кн. «Новые методы функциональной диагностики в хирургии»: Тез. докл. М., 1990. С. 39-40. (Н. М. Кривицкий, В. В. Кислухин, А. С. Иванов и др.)

16. Влияние легочной регургитации на состояние гемодинамики в отдаленном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло//Материалы XII съезда Европейского общества хирургов. Стокгольм (Швеция), 1990. С. 439. (Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, В. Э. Кудряшов и др.)

17. Тредмил-тест в оценке отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло//Грудная хирургия, 1990. № 10. С. 21-24. (В. Э. Кудряшов, Ю. В. Белецкий, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

18. Паллиативные и радикальные операции в этапном хирургическом лечении тетрады Фалло//Материалы I Всесоюз. съезда сердечно-сосудистых хирургов. М., 1990. С. 83 — 84. (Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, Д. С. Гулямов, А. С. Иванов и др.)

19. Моностворчатый ксеноперикардиальный трансплантат, пятилетний опыт клинического применения//Материалы I Всесоюз. съезда сердечно-сосудистых хирургов. М., 1990. С. 103 — 105. (А. С. Иванов, В. К. Семичаев, Т. А. Буравихина, В. С. Рыжкин и др.)

20. Клапаносохраняющие реконструктивные операции на легочной артерии при радикальной коррекции тетрады Фалло//Материалы I Всесоюз. съезда сердечно-сосудистых хирургов. М., 1990. С. 99-100. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, Т. А. Буравихина, В. А. Кожевников и др.)

21. Оценка отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло по данным тредмил-теста//Материалы I Всесоюз. съезда сердечно-сосудистых хирургов. М., 1990. С. 108 — 109. (В. Э. Кудряшов, Ю. В. Белецкий, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

22. Количественная оценка функции гемодинамики в тредмил-тесте у больных после радикальной коррекции тетрады Фалло//Вестник АМН СССР, 1990. № 12. Т. 20. С. 18. (В. Э. Кудряшов, Ю. В. Белецкий, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

23. Моностворчатый ксеноперикардиальный трансплантат для пластики выходного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии при радикальной коррекции тетрады Фалло//Материалы Всесоюз. конф. по сердечно-сосудистой хирургии, Суздаль. М., 1991. С. 115—116. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, Т. А. Буравихина, Т. А. Назарова и др.)

24. Вариантная анатомия дефекта межжелудочковой перегородки и методы его пластики при радикальной коррекции тетрады Фалло. Материалы Всесоюз. конф. по сердечно-сосудистой хирургии, Суздаль. М., 1990. С. 132-133. (В. К. Семичаев, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов.)

25. Возможность ангиографического исследования в прогнозировании объема и результатов радикальной коррекции тетрады Фалло//Материалы Всесоюз. конф. по сердечно-сосудистой хирургии, Суздаль. М., 1990. С. 76-78. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, А. Л. Мишнаевский и др.)

26. Сравнительная оценка диаметров грудной аорты у больных тетрадой Фалло и здоровых лиц по данным ангиографии//Материалы Всесоюз. конф. по сердечно-сосудистой хирургии, Суздаль. М., 1990. С. 84-86. (А. С. Иванов, А. Л. Мишнаевский, Л. М. Кузнецова, В. Е. Дворников и др.)

27. Диаметр нисходящей грудной аорты у больных тетрадой Фалло (ангиографическое исследование)//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. М., 1991. № 2. С. 15-17. (А. С. Иванов, А. Л. Мишнаевский, В. Е. Дворников, Е. В. Привалова и др.)

28. Прогнозирование объема и гемодинамических результатов радикальной коррекции тетрады Фалло по данным ангиоморфометрии//Кардиология. М., 1991. № 3. С. 242-252. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, А. Л. Мишнаевский и др.)

29. Оценка отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло по данным тредмил-теста//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. М., 1992. № 10. С. 30-33. (В. Э. Кудряшов, Ю. В. Белецкий, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

30. Реконструкция выходного отдела правого желудочка сердца у больных тетрадой Фалло: Тез. докл. и сообщ. II Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов//СПб, 1993. Ч. I. С. 107—108. (Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов и др.)

31. Гемодинамические характеристики вариантной анатомии выходного отдела правого желудочка при тетраде Фалло: Тез. докл. и сообщ. II Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов//СПб, 1993. Ч. I. С. 108. (Б. А. Константинов, Т. А. Буравихина, Л. П. Черепенин и др.)

32. Моностворчатый ксеноперикардальный трансплантат при радикальной коррекции тетрады Фалло. Восьмилетний опыт клинического применения: Тез. докл. и сообщ. II Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов//СПб, 1993. Ч. I. С. 109-110. (Л. П. Черепенин, А. С. Иванов, Т. А. Буравихина и др.)

33. Гемодинамика после радикальной коррекции тетрады Фалло в зависимости от метода пластики выходного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии: Тез. докл. и сообщ. II Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов//СПб, 1993. Ч. I. С. 111 -112. (А. С. Иванов, Л. П. Черепенин, Т. А. Буравихина и др.)

34. Метод разведения электроимпедансных индикаторов в оценке нарушений гемодинамики после радикальной коррекции тетрады Фалло: Тез. докл. и сообщ. II Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов//СПб, 1993. Ч. I. С. 112—113. (В. В. Кислухин, Л. П. Черепенин, Т. А. Буравихина и др.)

35. 11-летний опыт применения ксеноперикарда в хирургии сердца: Тез. докл. и сообщ. II Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов//СПб, 1993. Ч. I. С. 159—160. (З. П. Милованова, А. С. Иванов, Л. П. Черепенин и др.)

36. Echomorphometry in the prognosis of the volume and hemodynamic results of the radical correction tetralogy of Fallot//4th International symposium on echocardiography and doppler in cardiac surgery. Innsbruck, Austria, 1991. P. 87. (L. Kusnetsova MD, V. Sandrikov MD, Ph. M. Aksuk, A. Ivanov MD et al.)

37. A guantitative noninvasive evaluation of the circulation in patients after radical correction of the tetralogy of Fallot//In book: 1st. International Congress of Cardiovascular and Thoracic Surgery. Abstr. Riga, 1991. P. 68. (V. Kudriashov MD, L. Cherepenin MD, Ph. A. Ivanov MD et al.)

## АВТОРСКИЕ СВИДЕТЕЛЬСТВА И ПАТЕНТЫ ПО МАТЕРИАЛАМ МОНОГРАФИИ

38. Устройство для формирования клапана сердца. А. с. 1121817 СССР.

39. Bioprosthetic heart valve, method and device for preparation thereof. Пат. 4692164 США.

40. Bioprosthetic heart valve, methods and device for preparation thereof. Пат. 8601009-7 Швеции.

41. Bioprosthesen dev Herzklappe. Пат. 3608435 ФРГ.

42. Biologische Herzklappen prothese. Хоз. пат. 265752 ГДР.

43. Биологический протез клапана сердца, способы и устройства для его изготовления. А. с. 73014 НРБ.

### МОНОГРАФИЯ

Константинов Борис Алексеевич  
Черепенин Леонид Поликарпович  
Иванов Алексей Сергеевич

### ХИРУРГИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Редакторы И. В. Богорад, Л. А. Богомолова, С. Г. Густова  
Технический редактор Г. Н. Морозова  
Корректор Н. Н. Евсева

ИБ № 210

Лицензия ЛР № 020534 от 27.04.92

Сдано в набор 20.10.94      Подп. в печать 27.03.95      Формат 60x90V16  
Бум. тип. № 1      Гарнитура Тайме      Офсетная печать  
Объем 14,0 п. л.      Тираж 5 000 экз.      Зак. тип. № 198      Изд. № 16      С-122