

## ОЦЕНКА ВЛИЯНИЯ ФАКТОРОВ РИСКА НА НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОПЕРАЦИИ ТОТАЛЬНОГО КАВОПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗИРОВАНИЯ

Зиньковский М.Ф., Сейдаметов Р.Р., Лазоришинец В.В., Бацак Б.В., Трёмбовецкая Е.М.,  
Кравчук Б.Б., Довгань А.М.<sup>1</sup>, Дыкуха С.Е., Атаманюк М.Ю., Бабаджанов К.Б.,  
Чумак О.С., Храпунов В.Н., Moll J.<sup>2</sup>

*ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН» (Киев)*

<sup>1</sup> *Киевская городская клиническая больница «Городской центр сердца» (Киев)*

<sup>2</sup> *“Centrum zdrowia Matki Polski” (Лодзь, Польша)*

В работе представлен анализ непосредственных и отдаленных результатов хирургической коррекции единственного желудочка сердца с помощью тотального кавопульмонального анастомоза у 47 пациентов в период с 1991 по 1998 гг. Определены факторы риска одножелудочковой гемодинамической коррекции, от наличия и количества которых зависит госпитальная летальность, а также продолжительность и качество жизни пациентов после выписки из стационара. Из всего количества исследуемых больных у 18 (39,1%) имелись подходящие условия для выполнения коррекции, т.е. не более 1 фактора риска. Все 18 живы, только 1 из них имеет выраженную сердечную недостаточность, а остальные 17 живут без проявлений сердечной недостаточности с хорошим качеством жизни. Из остальных 28 (60,1%) пациентов, имеющих 2 и более факторов риска, 11 умерли непосредственно после операции, 13 – в течение 5 лет после коррекции, а 4 живут с клинически выраженной сердечной недостаточностью II–IV ФК по NYHA.

**Ключевые слова:** *единственный желудочек сердца, тотальный кавопульмональный анастомоз, факторы риска.*

Анатомическая коррекция единственного желудочка сердца (ЕЖС) и функционально ЕЖС практически невозможна. Распространение получила одножелудочковая гемодинамическая коррекция путем создания тотального кавопульмонального анастомоза (ТКПА), принцип которой был предложен Fontan [1]. Эта операция предусматривает отведение венозной крови от правых отделов сердца непосредственно в легочную артерию. В цикле кровообращения, формируемого подобной коррекцией, легочный кровоток является продолжением венозного, поэтому единственный желудочек должен затрачивать энергию на преодоление сопротивления не только системных сосудов, но и легочных. Поэтому очень важно, чтобы сопротивление потоку венозной крови на ее пути от полых вен до левого желудочка в диастоле было минимальным [1, 2, 5].

А. Choussat с соавторами [5] сформулировал идеальные условия для перенесения пациентом операции ТКПА, принятые и дополненные международным сообществом кардиохирургов [1, 6]. Эти условия имеют около 30% больных с ЕЖС [2]. Отклонения от них являются факторами риска перенесения этой коррекции и выживания в раннем послеоперационном периоде. Однако, при наличии идеальных условий по А. Choussat, после одножелудочковой гемодинамической коррекции продолжительность жизни пациентов в лучших случаях ограничена 15–25 годами. Считается, что это обусловлено спецификой кровообращения по Fontan [2, 4].

В то же время особенности строения самого ЕЖС и его функция не рассматривались как фактор риска, несмотря на его анатомические и функциональные отличия от нормального левого желудочка. Основные отличия сводятся к неправильной конфигурации ЕЖС, увеличению его объема (он в 2–3 раза больше нормального левого), к характеру доминирующей камеры (левая, правая, неопределенная) [4, 7].

В большинстве случаев через несколько лет после коррекции развивается систолическая или диастолическая дисфункция ЕЖС, приводящая к повышению давления в малом кругу кровообращения, что становится причиной нарушения притока по полым венам и венозного стоаза, асцита, массивных отеков и даже ансарки [1, 2].

На сегодняшний день продолжает оставаться актуальной проблема определения факторов риска, обуславливающих отрицательный результат как раннего, так и отдаленного послеоперационного периодов после операции ТКПА.

**Цель** – определить основные факторы, наличие которых в дооперационном периоде приводит к неудовлетворительным непосредственным и отдаленным результатам одножелудочковой гемодинамической коррекции.

**Материалы и методы.** В исследование включены 54 пациента с ЕЖС различного типа, которым был выполнен ТКПА в период с 1991 года (когда в институте впервые была проведена такая операция) по 1998 год.

Временной период ограничили 1998 годом, чтобы изучить отдаленные результаты (свыше 15 лет). Вторая причина выбора этого отрезка времени состоит в том, что после изучения материалов сделан вывод, что до 1998 года в клинике происходило освоение и совершенствование технической стороны данного метода коррекции и разработка оптимальной тактики хирургического лечения врожденных пороков сердца с ЕЖС. Об этом свидетельствует высокая послеоперационная летальность в этот период. Поэтому поставлена задача выяснить основные причины неудовлетворительных результатов тех операций и определить факторы риска, повлиявшие на неблагоприятный исход.

Это были пациенты с ЕЖС с левым анатомическим типом – 7 детей, 5 – с ЕЖС с правым анатомическим типом, 18 – с атрезией трехстворчатого клапана, 8 – с гипоплазией правого желудочка (функционально ЕЖС по левому типу), 4 – с гипоплазией левого желудочка (функционально ЕЖС по правому типу), 12 – с большим дефектом межжелудочковой перегородки ДМЖП (гемодинамически общим желудочком сердца (ГОЖС)). В большинстве случаев ЕЖС имел различные сочетания с другими врожденными аномалиями, такими, как мальпозиция магистральных артерий, тотальный аномальный дренаж легочных вен с обструкцией их устьев и без, корригированная транспозиция магистральных артерий, недостаточность или стеноз атриовентрикулярных клапанов, гетеротаксия, двойной выход магистральных артерий из системного желудочка, патология аорты и аортального клапана, стеноз или атрезия клапана легочной артерии, патология ствола и ветвей легочной артерии и др.

Операция ТКПА выполнялась в различных модификациях, которые будут перечислены в хронологическом порядке по мере их внедрения в клинической практике: 1) сначала применялся прямой атрио-пульмональный анастомоз, когда ствол легочной артерии (ЛА) отсекался у его клапана, проксимальный конец ушивался наглухо, а дистальный конец анастомозировался с правым предсердием; 2) способ, при котором рассекалась верхняя полая вена (ВПВ) и выполнялся классический кавопульмональный анастомоз по Glenn или накладывался двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА), а затем кардиальный конец рассеченной ВПВ анастомозировался с дистальным концом отсеченного ствола ЛА; 3) следующий тип операции, когда оба конца рассеченной ВПВ анастомозировались с правой ветвью ЛА, т.е. накладывался ДКПА и анастомоз между кардиальным концом

ВПВ и нижним краем правой ветви ЛА; последние две модификации в большинстве случаев дополнялись формированием внутри правого предсердия (ПП) туннеля из аутоперикарда или из синтетического материала, который соединял нижнюю полую вену (НПВ) с ВПВ, что способствовало продолжению ламинарного потока венозной крови на участке между НПВ и ЛА, в отличие от турбулентного потока внутри ПП при отсутствии туннеля; кроме того, туннель является профилактикой дилатации ПП в послеоперационном периоде и развития наджелудочковых аритмий; 4) самая современная, получившая наибольшее признание в мире модификация, при которой после наложений ДКПА формируется экстракардиальный кондуит, соединяющий НПВ с правой ветвью ЛА; последний тип вмешательства позволяет выполнять операцию без остановки сердца на параллельной перфузии, тоже защищает ПП от дилатации и выигрывает в гемодинамическом плане.

Многие современные авторы предпочитают накладывать небольшое соустье между туннелем и ПП (или фенестрацией) для разгрузки венозного русла при повышении давления в системе ЛА [1, 2].

**Собственные исследования.** Проанализированы непосредственные и отдаленные результаты коррекции с выполнением ТКПА у всех 54 пациентов. Госпитальная летальность — 19 человек, 8 из которых умерли сразу после операции по ятрогенным причинам: 6 — в результате кровотечения, 1 — по причине обширного инфаркта ЕЖС в результате ранения огибающей ветви левой коронарной артерии и 1 — из-за неадекватной защиты миокарда во время остановки сердца, из-за чего не удалось запустить сердечную деятельность. Этим 8 умерших мы не включали в анализ, поскольку причина их летальности — технические ошибки. Остальные 11 пациентов умерли в течение первых нескольких дней после операции по причинам, связанным с патологическим состоянием сердца и сосудов, как следствие врожденного порока сердца, т.е. по причине наличия у них дооперационных факторов риска.

Для определения факторов риска выполнения операции ТКПА по результатам хирургического лечения больных разделили на 4 группы: 1) 11 пациентов, умерших сразу после операции (сюда не вошли 8 случаев летальности по ятрогенным причинам); 2) 13 умерших в течение 5 лет после операции; 3) 4 выживших пациента, но имеющих в отдаленном послеоперационном периоде выраженные клинические проявления сердечной недостаточности (СН) II–IV функциональный класс (ФК) по NYHA (диастолического, систолического или смешанного характера); 4) 19 пациентов с хорошим отдаленным результатом коррекции, не имеющих клинических признаков СН или с незначительными ее проявлениями, не влияющими на качество жизни (СН 0–I ФК по NYHA).

Первые три группы (28 пациентов) составили количество неудовлетворительных результатов одножелудочковой коррекции. После изучения причин неудач определили основные дооперационные факторы риска, приводившие к летальному исходу в раннем или постгоспитальном послеоперационном периоде или к развитию клинически значимой сердечной недостаточности.

Основные факторы риска:

- 1) повышенное давление в ЛА (>15 мм рт. ст.);
- 2) повышенное сопротивление легочных сосудов (индекс Wood >2 ЕД);
- 3) деформации и сужения легочных артерий;
- 4) индекс Nakata <200 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>;
- 5) недостаточность атриовентрикулярных (А-В) клапанов или общего А-В клапана;
- 6) препятствие оттоку из легочных вен (тотальный аномальный дренаж легочных вен с обструкцией устьев вен и др.);
- 7) стеноз А-В клапанов (препятствует оттоку из легочных вен и приводит к повышению давления в системе ЛА);

- 8) субаортальный стеноз, гипоплазия дуги, коарктация аорты (т.е. факторы, приводящие к увеличению постнагрузки на ЕЖС);
- 9) чрезлегочный градиент давления  $\geq 5$  мм рт. ст. (признак склероза легочных сосудов);
- 10) фракция выброса (ФВ) из ЕЖС  $< 50\%$ ;
- 11) конечное диастолическое давление (КДД) в ЕЖС  $> 10$  мм Hg (диастолическая дисфункция системного желудочка, приводящая к росту давления в малом круге кровообращения);
- 12) длительно существующий артерио-легочный анастомоз (3 и более лет; приводит к объемной перегрузке ЕЖС, увеличению его КДО и росту постнагрузки);
- 13) наличие значимых аорто-легочных коллатералей (механизм патологического влияния тот же, что и артерио-легочного анастомоза);
- 14) сочетание со сложными врожденными аномалиями сердца и сосудов, усложняющими гемодинамику (особенно наличие гетеротаксии внутренних органов).

В табл. 1 представлен анализ количества факторов риска в различных по исходам лечения группах пациентов. По одному пациенту имели 7 и 9 факторов риска. Оба умерли сразу после операции. У 9 не был обнаружен ни один фактор риска, и все пациенты выжили. Более того, все 9 в отдаленном периоде не имеют выраженных клинических проявлений СН и отмечают хорошее качество жизни. У 9 больных до операции был выявлен 1 фактор риска, и у 8 из них хороший отдаленный результат коррекции.

Таблица 1

**Количество факторов риска в различных по исходам лечения группах пациентов**

Количество факторов риска	Количество пациентов				
	Умерших сразу после операции	Умерших после выписки	Выживших, с СН II–IV ФК	Выживших, с СН 0–I ФК	Всего
<b>0</b>	0	0	0	9	9
<b>1</b>	0	0	1	8	9
<b>2</b>	2	5	2	1	10
<b>3</b>	3	4	1	0	8
<b>4</b>	1	3	0	0	4
<b>5</b>	2	1	0	0	3
<b>6</b>	1	0	0	0	1
<b>7</b>	1	0	0	0	1
<b>8</b>	0	0	0	0	0
<b>9</b>	1	0	0	0	1

Опираясь на анализ хирургического лечения пациентов различных по результатам коррекции групп, с помощью статистических расчетов удалось определить вероятность развития того или иного исхода после наложения ТКПА в зависимости от наличия и количества факторов риска.

Из таблицы видно, что положительного результата коррекции с применением ТКПА с большой вероятностью можно ожидать только при отсутствии фактора риска или наличии не более 1 из них. Наличие же у пациента 2 из перечисленных выше факторов риска ставит под сомнение успех коррекции, поскольку вероятность неблагоприятного исхода

да, в том числе госпитальной летальности, смерти после выписки из стационара и развития в послеоперационном периоде выраженной СН, достигает 90%. При наличии же 5 факторов риска ожидается, что все пациенты умрут либо сразу после операции (с вероятностью 66,7%), либо после выписки из стационара (с вероятностью 33,3%) (табл. 2).

Таблица 2

**Вероятность различного исхода после одножелудочковой гемодинамической коррекции в зависимости от количества факторов риска**

Количество факторов риска	Вероятность			
	смерти в раннем п/о периоде	смерти в отдаленном п/о периоде	выживания, с СН II–IV ФК	выживания, с СН 0–I ФК
0	0,0%	0,0%	0,0%	100,0%
1	0,0%	0,0%	11,1%	88,9%
2	20,0%	50,0%	20,0%	10,0%
3	37,5%	50,0%	12,5%	0,0%
4	52,1%	41,7%	6,3%	0,0%
5	66,7%	33,3%	0,0%	0,0%
6	100,0%	0,0%	0,0%	0,0%
7	100,0%	0,0%	0,0%	0,0%
8	100,0%	0,0%	0,0%	0,0%
9	100,0%	0,0%	0,0%	0,0%

Из всего количества прооперированных больных с ЕЖС только у 18 (38,3%) имелись подходящие условия для выполнения одножелудочковой гемодинамической коррекции, т.е. количество факторов риска у них не превышало одного. Это соответствует данным зарубежной статистики [3]. Вероятность развития неудовлетворительного результата коррекции увеличивается пропорционально увеличению количества факторов риска.

**Выводы**

1. Определенные нами факторы риска одножелудочковой гемодинамической коррекции являются важными критериями, позволяющими предвидеть результат хирургического лечения и выбрать адекватную тактику лечения пациентов с единственным желудочком сердца.
2. Для достижения благоприятных результатов одножелудочковой гемодинамической коррекции необходимо проводить тщательный отбор пациентов, исключающий наличие или минимизирующий количество факторов риска.
3. У пациентов, имеющих идеальные условия для одножелудочковой гемодинамической коррекции, эта операция позволяет обеспечить высокий уровень качества жизни и ее продолжительность.

**Литература**

1. Зинковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. Руководство. – К.: «Книга-плюс». – 2010. – 1200 с.

2. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. // Arnold, 2004. — 460 p.
3. Khongphatthanayothin A, Rattanawilaisak K, Benjacholamas V. Clinical course and outcome of children with single ventricle physiology at King Chulalongkorn Memorial Hospital. // J. Med. Assoc. Thai. — 2006. — Vol. 89 (9). — P. 1420–1426.
4. Riad B.M. Hosein, Andrew J.B. Clarke, Simon P. McGuirk et al. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The ‘Two Commandments’? // European Journal of Cardio-thoracic Surgery. — 2007. — N 31. — P. 344–353.
5. Selection criteria for Fontan’s procedure / Choussat F., Fontan F., Besse P. et al. // Pediatric Cardiology. — 1977. / Eds. Anderson R. H., Shinebourne E. A. — Edinburg: Churchill Livingstone, 1978. — P. 559–566.
6. Setty S.P., Herrington C.S. Fontan procedure: old lessons and new frontiers. // Expert Rev. Cardiovasc. Ther. — 2006. — Vol. 4 (4). — P. 515–521.

### **ОЦІНКА ВПЛИВУ ЧИННИКІВ РИЗИКУ НА БЕЗПОСЕРЕДНІ ТА ВІДДАЛЕНІ РЕЗУЛЬТАТИ ОПЕРАЦІЇ ТОТАЛЬНОГО КАВОПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗУВАННЯ**

**Зінковський М.Ф., Сейдаметов Р.Р., Лазоришинець В.В., Бацак Б.В., Трембовецька О.М., Кравчук Б.Б., Довгань О.М., Дикуха С.О., Агаманюк М.Ю., Бабаджанов К.Б., Чумак О.С., Храпунов В.М., Moll J.**

У роботі представлений аналіз безпосередніх і віддалених результатів хірургічної корекції єдиного шлуночка серця за допомогою тотального кавопульмонального анастомозу у 47 пацієнтів у період з 1991 по 1998 рр. Визначено чинники ризику одношлуночкової гемодинамічної корекції, від наявності і кількості яких залежить госпітальна летальність, а також тривалість і якість життя пацієнтів після виписки із стаціонару. З усієї кількості досліджуваних хворих 18 (39,1%) мали відповідні умови для виконання корекції, тобто мали не більше 1 чинника ризику. Всі 18 живі, лише 1 з них має виражену серцеву недостатність, а решта 17 живуть без проявів серцевої недостатності з хорошою якістю життя. З останніх 28 (60,1%) пацієнтів, що мають 2 і більше чинників ризику, 11 померли безпосередньо після операції, 13 – протягом 5 років після корекції, а 4 – живуть із клінічно вираженою серцевою недостатністю II–IV ФК за NYHA.

**Ключові слова:** *єдиний шлуночок серця, тотальний кавопульмональний анастомоз, чинники ризику.*

### **ESTIMATION OF THE INFLUENCE OF THE RISK FACTORS ON DIRECT AND REMOTE RESULTS OF TOTAL KAVOPULMONARY ANASTOMOSIS PROCEDURE**

**Zinkovsky M., Seydametov R., Lazoryshynetz V., Batsak B., Trembovetskaya E., Kravchuk B., Dovgan A., Atamanuk M., Dikucha S., Babadjanov K., Chumak O., Khrapunov V., Moll J.**

The analysis of immediate and long-term results of surgical correction of a unique ventricle of heart by means of a total kavo-pulmonary anastomosis at 47 patients is introduced in the performance, in the period from 1991 to 1998. The risk factors of one-ventricular hemodynamic correction are determined, and the hospital lethality and also duration and quality of life of patients after an extract from a hospital depends on their presence and amount. From all amount of investigated patients, 18 (39,1%) had suitable conditions for correction performance, i.e. had no more than 1 risk factor. All 18 are alive, only 1 from them has the expressed heart failure, and remaining 17 live without exhibitions of a heart failure with high quality of life. From remaining 28 (60,1%) patients, having 2 and more risk factors, 11 have died immediately after operation, 13 – within 5 years after correction, and 4 live with clinically expressed heart failure II - IV ФК on NYHA.

**Key words:** *single ventricle of the heart, total kavopulmonary anastomosis, risk factors.*