

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ НАУЧНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ «ТОМСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ НАУК»
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ КАРДИОЛОГИИ»

На правах рукописи

Ершова Надежда Викторовна

**Особенности клинического состояния и сердечно-легочной гемодинамики у
пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапе
двунаправленного кавопульмонального соединения**

14.01.05 – кардиология

Диссертация
на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель доктор
медицинских наук, профессор
Ковалев И.А.

Томск

2017

Оглавление

Список сокращений и условных обозначений	4
Введение	7
ГЛАВА 1. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ. КЛАССИФИКАЦИЯ, ДИАГНОСТИКА, СПОСОБЫ КОРРЕКЦИИ (обзор литературы)	
1.1 Распространенность врожденных пороков сердца с унивентрикулярной гемодинамикой	15
1.2 Определение, анатомические критерии, классификация врожденных пороков сердца с унивентрикулярной гемодинамикой	16
1.3 Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком	20
1.4 Особенности сердечно-легочной гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения	27
1.5 Методы оценки сердечно-легочной гемодинамики и функционального состояния пациентов с двунаправленным кавопульмональным соединением ..	32
ГЛАВА 2. ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	
2.1 Организация и дизайн исследования	39
2.2 Общая характеристика обследованных пациентов	40
2.3 Методы обследования пациентов	51
2.3.1 Эхокардиография	52
2.3.2 Катетеризация полостей сердца и тест с ингаляцией кислородом	53
2.3.3 Тест с 6-минутной ходьбой	56
2.4 Методика операции двунаправленного кавопульмонального соединения ..	57
2.5 Статистические методы оценки полученных результатов	59

ГЛАВА 3. ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ У ПАЦИЕНТОВ С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ СЕРДЦА НА ЭТАПЕ ОПЕРАЦИИ ДВУНАПРАВЛЕННОГО КАВОПУЛЬМОНАЛЬНОГО СОЕДИНЕНИЯ

(собственные результаты и обсуждение)

3.1 Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца после хирургических вмешательств в периоде новорожденности.....	60
3.2 Оценка показателей системно-легочной гемодинамики на этапе выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения	75
3.3 Прессорно-циркуляторные сдвиги в состоянии большого и малого кругов кровообращения после операции двунаправленного кавопульмонального соединения	82
3.4 Результаты операции двунаправленного кавопульмонального соединения у пациентов с функционально единственным желудочком сердца.....	90
3.5 Особенности внутрисердечной гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца по данным эхокардиографии на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения	101
3.6 Определение толерантности к физической нагрузке у пациентов с двунаправленным кавопульмональным соединением по данным теста с 6-минутной ходьбой.....	111
Заключение	117
Выводы	129
Практические рекомендации.....	130
Список литературы	132

Список сокращений и условных обозначений

АВ	– атриовентрикулярный
АВК	– атриовентрикулярная коммуникация
АИК	– аппарат искусственного кровообращения
АМК	– атрезия митрального клапана
Ао	– аорта
АТК	– атрезия трикуспидального клапана
ВПВ	– верхняя полая вена
ВПС	– врожденный порок сердца
ГК	– гемодинамическая коррекция
ДКПС	– двунаправленное кавопульмональное соединение
ДКС	– Дамус – Кей – Стэнсел
ДМЖП	– дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	– дефект межпредсердной перегородки
ДОС от ПЖ	– двойное отхождение сосудов от правого желудочка
ДПЛЖ	– двуприточный левый желудочек
ДППЖ	– двуприточный правый желудочек
ЕЖС	– единственный желудочек сердца
ИВЛ	– искусственная вентиляция легких
КДД	– конечное диастолическое давление
КДИ	– конечно-диастолический индекс
КоАо	– коарктация аорты
КСИ	– конечно-систолический индекс
ЛА	– легочная артерия
ЛВ	– легочные вены
ЛЛА	– левая легочная артерия
ЛСС	– легочное сосудистое сопротивление
МБТШ	– модифицированный Блелок-Тауссиг шунт
МК	– митральный клапан

МКК	– малый круг кровообращения
МПП	– межпредсердная перегородка
МРТ	– магнитно-резонансная томография
НДЛЛА	– нижнедолевая левая легочная артерия
НДПЛА	– нижнедолевая правая легочная артерия
НПВ	– нижняя полая вена
ОАП	– открытый артериальный проток
ОСК	– обструкция системного кровотока
ПЖ	– правый желудочек
ПЛА	– правая легочная артерия
СГЛОС	– синдром гипоплазии левых отделов сердца
СГПОС	– синдром гипоплазии правых отделов сердца
СЛШ	– системно-легочный шунт
СН	– сердечная недостаточность
ТАДЛВ	– тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТК	– трикуспидальный клапан
ТКПС	– тотальное кавопульмональное соединение
ТМС	– транспозиция магистральных сосудов
ТФН	– толерантность к физической нагрузке
ФВ	– фракция выброса
ФЕЖС	– функционально единственный желудочек сердца
ФК	– функциональный класс
ЧДД	– частота дыхательных движений
ЧСС	– частота сердечных сокращений
Эхо-КГ	– эхокардиография
iQp	– индексированный объем легочного кровотока
iQs	– индексированный объем системного кровотока
iRp	– индексированное легочное сопротивление
iRs	– индексированное системное сопротивление
P	– давление

Q_p/Q_s – соотношение системного и легочного кровотока

$SatO_2$ – насыщение крови кислородом по данным анализатора газов крови

SpO_2 – насыщение крови кислородом по данным пульсоксиметрии

Введение

Актуальность темы исследования

Врожденные пороки сердца (ВПС) составляют 30 % среди всех врожденных пороков развития и встречаются у 0,7–1,7 % новорожденных детей [173]. В структуре ВПС частота встречаемости единственного желудочка сердца (ЕЖС) составляет 7,7 % [121] и при естественном течении порока характеризуется высокой летальностью (75 %) в первый год жизни и летальностью 43 % в возрасте 5 и 10 лет, что определяет агрессивную тактику хирургического лечения у больных с данным пороком (Franklin, 1991).

Единственный желудочек сердца является врожденным пороком, в который входит комплекс анатомических нарушений, требующий последовательных стадий гемодинамической коррекции. При этом истинно ЕЖС встречается крайне редко, чаще всего присутствует рудиментарная часть одного из желудочков, поэтому корректнее говорить о функционально единственном желудочке сердца (ФЕЖС) [17].

В основе гемодинамической коррекции лежит этапное хирургическое лечение, направленное на адаптацию сердечно-сосудистой системы в обход «правого сердца» [161]. Промежуточным этапом гемодинамической коррекции является операция двунаправленного кавопульмонального соединения (ДКПС) или иначе называемая операция двунаправленного шунта Гленна [33].

Не существует однозначного мнения относительно оптимальных критериев для выполнения ДКПС [29, 106, 127, 158]. Большинство авторов придерживается мнения, что оптимальным является среднее давление в легочной артерии не выше 15 мм рт. ст. и легочное сопротивление ниже 2 Единиц Wood/м². До настоящего времени ведутся споры о необходимости дополнительного источника легочного кровотока при ДКПС в связи с недостаточным ростом легочных артерий и формированием артериовенозных мальформаций в легких при изолированном двунаправленном шунте Гленна [24, 51].

Одним из условий успешной гемодинамической коррекции и фактором, снижающим риск неблагоприятного прогноза, является достаточный размер легочных артерий и сохраненная архитектоника сосудов легочного русла. [175]. В период новорожденности детям с обедненным легочным кровотоком накладывается системно-легочный шунт (СЛШ), который не только устраняет гипоксемию, но и стимулирует рост гипоплазированных ветвей легочной артерии. [74]. Однако после операции аортолегочного шунтирования имеется риск развития окклюзии просвета шунта, стеноза и деформации легочной артерии в месте анастомоза [170].

После операции ДКПС легочный кровоток обеспечивается пассивным венозным возвратом из системы верхней поллой вены, что приводит к уменьшению преднагрузки и изменению геометрии желудочка сердца [54, 153]. Перестройка гемодинамики после ДКПС может влиять на систолическую и диастолическую функции ФЕЖС, которые до настоящего времени полностью не изучены [31, 85].

Нет однозначного мнения о времени для выполнения ДКПС. Большинство авторов оптимальным возрастом считается 6–9 месяцев, однако формирование таких осложнений, как обструкция системного кровотока, стеноз шунта, после хирургических вмешательств в период новорожденности иногда требует выполнения ДКПС в более раннем возрасте.

Целью гемодинамической коррекции ВПС с ФЕЖС является повышение насыщения крови кислородом, что при нормальной сократительной функции ФЕЖС улучшает клиническое состояние пациентов и качество их жизни. Одним из способов определения качества жизни пациентов с ФЕЖС служат тесты с физической нагрузкой, однако в литературе мы не нашли данных об оценке толерантности к физической нагрузке (ТФН) на этапе ДКПС.

Таким образом, в настоящее время не разработаны условия для выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения. Не изучены прессорно-циркуляторные сдвиги в состоянии большого и малого кругов кровообращения и их взаимосвязь после выполнения частичного кавопульмонального соединения.

Нет данных о толерантности к физической нагрузке пациентов после выполнения двунаправленного cavoпульмонального соединения. Указанные нерешенные вопросы и послужили основанием для проведения настоящего исследования.

Гипотеза

Основным способом хирургического лечения пациентов с функционально единственным желудочком сердца является этапная гемодинамическая коррекция. Оценка реактивности легочных сосудов и изменений внутрисердечной гемодинамики позволит расширить показания для выполнения двунаправленного cavoпульмонального соединения.

Цель исследования

Оптимизировать результаты лечения пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного cavoпульмонального соединения.

Задачи исследования

1. Оценить влияние хирургических вмешательств в периоде новорожденности на комплекс структурно-функциональных характеристик легочного артериального русла у детей с единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного cavoпульмонального соединения.

2. Изучить показатели сердечно-легочной гемодинамики у детей с функционально единственным желудочком сердца при выполнении двунаправленного cavoпульмонального соединения без дополнительного источника легочного кровотока.

3. Проанализировать изменения структурно-функционального состояния сердца у детей с единственным желудочком после операции двунаправленного cavoпульмонального соединения.

4. Адаптировать методику проведения теста оценки толерантности к физической нагрузке для пациентов с двунаправленным cavoпульмональным соединением.

Научная новизна

Впервые проведена оценка анатомии сосудов легочного русла у пациентов с функционально единственным желудочком сердца перед операцией двунаправленного кавопульмонального соединения с применением показателей индексов развития легочной артерии (Nakata, McGoon, Reddy). Установлено, что у пациентов после операции системно-легочного шунта из боковой торакотомии имеется недостаточное развитие ветвей легочной артерии и окклюзия верхнедолевой ветви легочной артерии со стороны операционного доступа.

Доказано, что после выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения без дополнительного источника легочного кровотока снижается давление в легочной артерии, легочное сосудистое сопротивление и конечное диастолическое давление, тем самым создаются оптимальные условия для осуществления тотального кавопульмонального соединения.

Выявлено, что операция двунаправленного кавопульмонального соединения приводит к нарастанию сферификации единственного желудочка сердца и значимому изменению его диастолических свойств, что выражается в удлинении периода диастолы, снижении соотношения быстрого и медленного наполнения за счет увеличения механической функции предсердия.

Изучена толерантность к физической нагрузке у пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения. Установлено, что наличие двунаправленного кавопульмонального соединения у больных с функционально единственным желудочком сердца в течение 1,5–3 лет сопровождается снижением толерантности к физической нагрузке по сравнению со здоровыми детьми при сохраненной хронотропной функции синусового узла.

Отличие полученных научных результатов от результатов других авторов

В представленной работе впервые проведена комплексная оценка сердечно-легочной гемодинамики. Впервые оценена реактивность легочных сосудов у пациентов с функционально единственным желудочком сердца. Впервые

определено влияние двунаправленного cavoпульмонального соединения на контрактильную и насосную функции функционально единственного желудочка сердца. Впервые тест с 6-минутной ходьбой адаптирован для детей в возрасте 3 лет и проведен у пациентов с унiventрикулярной гемодинамикой на этапе двунаправленного cavoпульмонального соединения.

Практическая значимость работы

Установлено, что выполнение хирургических вмешательств в период новорожденности у пациентов с ФЕЖС необходимо проводить из срединной стернотомии с целью сохранения архитектоники сосудов легочного русла.

Для расчета показателей системно-легочной гемодинамики внедрен гемодинамический калькулятор (свидетельство о регистрации программы для ЭВМ № 2013661004). Разработаны протоколы зондирования для пациентов с функционально единственным желудочком сердца.

Разработана методика оценки толерантности к физической нагрузке у детей с функционально единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного cavoпульмонального соединения.

Расширены показания для выполнения двунаправленного cavoпульмонального соединения у пациентов с функционально единственным желудочком сердца.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Выполнение хирургических вмешательств в периоде новорожденности из боковой торакотомии у пациентов с функционально единственным желудочком сердца нарушает структурно-функциональные характеристики легочного русла.

2. Среднее давление в легочной артерии выше 15 мм рт. ст. не является противопоказанием для выполнения ДКПС. Пациентам с исходно высоким давлением в легочной артерии в раннем послеоперационном периоде показано назначение ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа.

3. Операция двунаправленного cavoпульмонального соединения приводит к нарастанию сферификации и значимому изменению диастолических свойств единственного желудочка сердца.

4. У пациентов с функционально единственным желудочком сердца после операции двунаправленного cavoпульмонального соединения отмечается снижение толерантности к физической нагрузке по сравнению со здоровыми детьми при сохраненной хронотропной функции синусового узла.

Внедрение полученных результатов

Основные положения и результаты диссертационной работы внедрены в клиническую практику отделения детской кардиологии и кардиохирургического отделения № 2 НИИ кардиологии, а также могут быть использованы в отделениях, занимающихся проблемой обследования и лечения пациентов с функционально единственным желудочком сердца. Полученные результаты включены в отчет о научно-исследовательской работе НИИ кардиологии по теме «Оптимизация хирургических подходов, диагностики и профилактики осложнений на этапах гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком» (номер гос. регистрации 01201351077) и теме «Фундаментальные аспекты возникновения и развития социально значимых сердечно-сосудистых заболеваний; выявление мишеней для диагностики, лечения и улучшения прогноза; механизмы защиты» (номер гос. регистрации АААА - А15-115123110026-3).

Личный вклад автора

Весь материал, представленный в диссертации, получен, обработан, проанализирован и описан лично автором. Автор самостоятельно разработала план обследования пациентов до и после выполнения оперативного лечения, принимала активное участие в обследовании и лечении пациентов с функционально единственным желудочком сердца, провела научный и статистический анализ полученных данных.

Апробация

Материалы диссертации доложены и обсуждены: на региональной конференции «Проблемы развития кардиохирургии в Дальневосточном федеральном округе: пути решения», Хабаровск, 2012; XVIII всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов, Москва, 2012; всероссийской конференции молодых ученых «Актуальные вопросы клинической и экспериментальной кардиологии», Томск, 2013; XVII ежегодной сессии научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, Москва, 2013; 8-й научно-практической конференции с международным участием, посвященной памяти кардиохирурга Л.Н. Сидоренко, «Современная кардиология и кардиохирургия – путь от проблем к решению», Судак, Украина, 2013; V съезде кардиологов Сибирского федерального округа «Сибирская наука – российской практике», Барнаул, 2013; XVIII конгрессе педиатров России с международным участием, Москва, 2015; IX всероссийском конгрессе «Детская кардиология 2016», Москва, 2016; VII всероссийской школе-семинаре с международным участием «Врожденные пороки сердца в детской кардиологии: от генетики до кардиохирургии», Томск, 2016.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 15 работ, из них 3 статьи в изданиях, рекомендованных ВАК РФ. Получен патент № 2405465 «Способ гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком сердца» и свидетельство о регистрации программы для ЭВМ № 2013661004 «Гемодинамический калькулятор для расчетов показателей легочной и системной гемодинамики у детей со сложными врожденными пороками сердца».

Структура и объем диссертации

Работа состоит из введения, обзора литературы, описания материала и методов исследования, 2 глав материалов собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы. Диссертация изложена на 151 странице машинописного текста и содержит 29

таблиц и 42 рисунка. Список литературы включает 193 публикации, в том числе 13 отечественных и 180 зарубежных авторов.

ГЛАВА 1 ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ. КЛАССИФИКАЦИЯ, ДИАГНОСТИКА, СПОСОБЫ КОРРЕКЦИИ (обзор литературы)

1.1 Распространенность врожденных пороков сердца с унивентрикулярной гемодинамикой

ВПС составляют 30 % в общей структуре врожденных пороков развития. По данным большинства авторов, частота встречаемости ВПС составляет 8–10 случаев на 1000 новорожденных. В последние годы отмечается увеличение количества детей с ВПС, что, вероятнее всего, связано с улучшением диагностики ВПС в популяции и с изменением условий регистрации живорожденных [5, 36]. С ростом частоты ВПС также наблюдается тенденция к увеличению удельного веса более тяжелых, комбинированных ВПС с частым неблагоприятным исходом уже в первые месяцы жизни [6].

В России ежегодно более 15000 детей рождается с ВПС, из них 50–70 % требуют хирургического вмешательства в течение первого года жизни, включая период новорожденности [17, 121]. Врожденные аномалии развития занимают третье место в структуре младенческой смертности, при этом половину случаев летальных исходов составляют ВПС. Частота встречаемости ВПС с функционально единственным желудочком сердца среди общего числа аномалий сердца насчитывает 7,7 %, или 4–8 случаев на 10000 новорожденных [134].

Летальность на первом году жизни от ВПС достигает 91 %, причем 35 % приходится на ранний неонатальный период, 65 % детей погибают в течение первых 6 месяцев жизни [1]. Естественное течение ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой характеризуется 70 % летальностью в течение 16 лет при хорошо сформированном левом желудочке и 50 % летальностью в течение 4 лет при единственном правом желудочке сердца [103].

По мере накопления опыта совершенствовались тактика и методы хирургического лечения ВПС, определялись строгие показания к выполнению

того или иного типа операции. Новым витком развития детской кардиохирургии стало улучшение техники искусственного кровообращения, позволяющее проводить перфузию новорожденным и маловесным детям с минимальными осложнениями. Таким образом, совершенствование кардиохирургических методов лечения в последние десятилетия позволило увеличить выживаемость пациентов с ВПС [108].

В связи с прогрессом в кардиохирургии и внедрением новых методов хирургической коррекции за последние три десятилетия значительно улучшились послеоперационные результаты лечения пациентов с ФЕЖС [66, 69]. По имеющимся данным послеоперационная выживаемость пациентов с ФЕЖС составляет 75 % [134]. Согласно последним сообщениям выживаемость пациентов с доминантным левым желудочком составляет 85 %, детей с доминантным правым желудочком – 65 %. Факторами риска летального исхода в послеоперационном периоде являются анатомия (ЕЖС), наличие синдрома гетеротаксии, атриовентрикулярная недостаточность, транспозиция магистральных сосудов (ТМС) [132].

По данным литературы ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой являются частой патологией в структуре врожденных пороков развития. Сохраняющаяся высокая послеоперационная летальность при лечении пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой требует дальнейшего изучения тактики их обследования и хирургического лечения. Многофакторность причины летального исхода детей с ЕЖС в послеоперационном периоде обуславливает необходимость подробного рассмотрения анатомии и классификации ЕЖС.

1.2 Определение, анатомические критерии, классификация врожденных пороков сердца с унивентрикулярной гемодинамикой

Для изучения структурных особенностей ЕЖС необходимо привести определение данной патологии развития: «Единственный желудочек сердца – это врожденные дефекты сердца, охватывающие большой спектр анатомических

нарушений, которые требуют последовательных стадий хирургических вмешательств...» (David W. Brown. Children's Hospital Boston).

ВПС с гемодинамикой ЕЖС характеризуются большим разнообразием анатомических форм, что послужило причиной для создания классификации, которая помогла бы систематизировать представление об анатомии ЕЖС.

По анатомии единственного желудочка различают доминантный правый, доминантный левый и недифференцированную форму желудочка. Морфологически левый желудочек характеризуется сферической формой и двухстворчатым атриовентрикулярным клапаном, что позволяет обеспечить более адекватный системный кровоток. Морфологически правый желудочек (ПЖ) имеет форму трехгранной пирамиды и очень тонкую стенку, что может привести к его быстрой декомпенсации и недостаточности на трикуспидальном клапане. При недифференцированной форме единственного желудочка полностью отсутствует межжелудочковая перегородка и имеются морфологические признаки как правого, так и левого желудочка [28].

Деление ЕЖС по морфологии правого или левого стало предпосылкой для использования сегментарного подхода в классификации этого дефекта, которая впервые была предложена Van Praagh [131]. Сегментарный подход лежит в основе классификации каждого из трех основных сегментов. Первый сегмент относится к определению позиции сердца – situs solitus (нормальное расположение) или situs inversus (обратное расположение). Второй сегмент определяет расположение желудочков – нормальное расположение или L-транспозиция. Третий сегмент характеризует расположение магистральных сосудов – нормальное расположение сосудов или D-транспозиция магистральных сосудов [129].

Согласно классификации Van Praagh, один или общий желудочек является одной камерой желудочка, в которую открывается митральный и трикуспидальный клапан или общий атриовентрикулярный (АВ) клапан, полностью исключив атрезию АВ клапанов и отдельные аномалии развития желудочков. Anderson R.H. и его коллеги расширили критерии данной классификации, также используя сегментарный подход [150]. Первый сегмент

определял расположение предсердий, учитывая их морфологию, использовалось понятие изомерии, при которой морфологически правые или левые структуры находились на обеих сторонах тела у одного индивида. Выделяли следующие варианты: нормальное расположение предсердий, зеркальное расположение предсердий, изомерия левого предсердия, изомерия правого предсердия. Второй сегмент определял особенности атриовентрикулярного соединения и структуру АВ клапанов: конкордантное соединение, дискордантное соединение, двойное АВ соединение с левым или правым желудочком, отсутствие правого или левого АВ соединения; по структуре клапанов различают: два нормально сформированных АВ клапана, атрезию одного АВ клапана, общий АВ клапан. Отдельно выделены стредлинг и оверрайдинг АВ клапана. Третий сегмент определял особенности вентрикулоартериального соединения и структуру вентрикулоартериальных клапанов: нормальное соединение, дискордантное соединение, двойное соединение с правым или левым желудочком, общий артериальный ствол, атрезия клапана легочной артерии, атрезия аортального клапана [150].

Система R.H. Anderson, подчеркивая особенность связей между предсердием и желудочком, утверждает, что при ЕЖС все атриовентрикулярное соединение связано с полостью одного желудочка, что исключает атрезию митрального и трикуспидального клапана.

Учитывая недостатки предыдущих систем классификации, в 2000 году комитетом базы данных общества торакальных хирургов и представителями Европейской ассоциации кардиоторакальной хирургии была предложена новая классификация ВПС с ФЕЖС. Номенклатура для ФЕЖС включила следующие пороки развития сердца: двуприточный левый желудочек (ДПЛЖ), двуприточный правый желудочек (ДППЖ), атрезию митрального или трикуспидального клапана, несбалансированную форму атриовентрикулярной коммуникации (АВК), ЕЖС в сочетании с синдромом гетеротаксии. Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) относится к отдельному разделу классификации ЕЖС, так как не всегда является признаком унивентрикулярной гемодинамики. Для некоторых пороков развития сердца, таких как атрезия легочной артерии (ЛА) с интактной

межжелудочковой перегородкой (МЖП), стредлинг АВ клапанов, некоторые формы двойного отхождения сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ), лучшим вариантом хирургического лечения может стать гемодинамическая коррекция. Кроме того, каждый класс ЕЖС может сочетать транспозиционное расположение АВ клапанов и транспозицию магистральных сосудов [93].

Синдром гетеротаксии характеризуется нарушением нормальной право-левой дифференциации на уровне сердца и висцеральных органов и сочетает различные пороки развития: аномалии системного и легочного венозного возврата, АВК, стеноз или атрезию ЛА. Различают два типа синдрома гетеротаксии: левосторонний изомеризм, характеризующийся наличием полисплии, и правосторонний изомеризм, когда селезенка отсутствует [130].

Используя сегментарную систему классификации ЕЖС, M.L. Jacobs впервые применил термин «функционально единственный желудочек сердца», использующийся тогда, когда один из желудочков не может поддерживать адекватное состояние системного или легочного кровотока. Данный термин говорит о наличии одного хорошо развитого желудочка, не исключая при этом наличие второго гипоплазированного желудочка [92].

В 2000 году одновременно были опубликованы Международная кардиохирургическая классификация и Европейская педиатрическая классификация ВПС [35, 36]. С целью объединения этих двух классификаций была создана Международная рабочая группа, в результате деятельности которой в 2005 году появилась объединенная номенклатура ВПС и болезней сердца у детей (International Pediatric and Congenital Cardiac Code – IPCCC). Согласно данной классификации каждый ВПС обозначается шестизначным цифровым кодом [43].

Группа по разработке номенклатуры создает, распространяет, обновляет и поддерживает коды международной классификации, обеспечивает доступ к информации об этих кодах для педиатрических, кардиологических и кардиохирургических профессиональных ассоциаций, организаций системы здравоохранения. В 2011 году предложена регруппировка номенклатуры ВПС и

болезней сердца у детей с выделением 10 главных категорий и 23 субкатегорий, которая упростила как практическое использование новой номенклатуры, так и применение ее в эпидемиологических и исследовательских работах.

1.3 Хирургическая коррекция врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком

Особенностью унивентрикулярной гемодинамики является параллельное функционирование малого и большого кругов кровообращения в результате соединения обоих предсердий с полостью ФЕЖС [48]. Клиническим эффектом измененной гемоциркуляции у всех пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой является цианоз – одна из причин летального исхода на различных сроках жизни, начиная с периода новорожденности.

Предложенный в 1979 году метод радикальной коррекции ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой – септация единственного желудочка, сопровождался высокой частотой возникновения атриовентрикулярной блокады, некомпетентности АВ клапана и внезапной сердечной смерти [50]. Учитывая высокий процент послеоперационных осложнений, данный метод перестал использоваться в лечении ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой.

Пересадка сердца и органокомплекса «сердце-легкие» сопряжена с трудностями, связанными с ограниченным числом доноров и постоянным приемом иммуносупрессивных препаратов [79]. В связи с этим гемодинамическая коррекция (ГК), или «обход» правого сердца, остается методом выбора при оказании хирургической помощи больным с ЕЖС [134]. Обычно ГК выполняется в несколько этапов, в итоге кровотоков в легкие осуществляется из полых вен в легочную артерию, минуя ЕЖС [126].

Пациентам с ФЕЖС выполняются два вида хирургической коррекции: паллиативное хирургическое вмешательство, которое позволяет устранить дисбаланс между легочным и системным кровотоком, и гемодинамическая коррекция, которая разделяет системный и легочный кровотоки, повышая

насыщение крови кислородом [94]. Имеющаяся физиологическая гипертензия и относительно небольшая площадь поперечного сечения легочного русла, не позволяют выполнять гемодинамическую коррекцию пациентам с ФЕЖС в период новорожденности [39].

Целью всех паллиативных вмешательств у пациентов с ЕЖС является создание свободного легочного и системного венозного возврата, устранение обструкции системного кровотока и снижение объема легочного кровотока, что обеспечивает адекватное внутрисердечное смешивание венозной и артериальной крови [153].

В зависимости от состояния системного и легочного кровотока различают четыре варианта гемодинамики в период новорожденности:

- 1) с обеднением легочного кровотока;
- 2) с обогащением легочного кровотока без обструкции системного кровотока;
- 3) с обогащением легочного кровотока с обструкцией системного кровотока;
- 4) сбалансированный легочный и системный кровоток [95].

Наличие сбалансированного легочного и системного кровотока позволяет не выполнять хирургическое вмешательство в период новорожденности.

Пациентам с обедненным легочным кровотоком в период новорожденности накладывается модифицированный Блелок-Тауссиг шунт (МБТШ), диаметр которого подбирается в зависимости от веса ребенка и времени следующего хирургического вмешательства [76]. Оптимальное насыщение крови кислородом после операции СЛШ составляет 75–85 %. Особенностью сердечной гемодинамики при СЛШ является перегрузка желудочка объемом и снижение диастолического давления, что изменяет региональный коронарный кровоток и приводит к субэндокардиальной ишемии. Имеющийся риск развития окклюзии просвета шунта и стеноза легочной артерии в месте анастомоза обуславливает необходимость выполнения операции двунаправленного кавопульмонального

анастомоза в более ранние сроки. Признаком стеноза ЛА служит снижение насыщения крови кислородом по данным пульсоксиметрии [170].

Сравнению результатов выполнения СЛШ через боковую торакотомию и срединную стернотомию посвящено множество статей [91, 155, 159, 165]. Традиционным подходом к выполнению СЛШ была боковая торакотомия. При сравнении двух доступов для выполнения шунтов Shauq и соавторы установили, что срединная стернотомия ассоциирована с более длительным пребыванием на искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и большими дозами инотропных препаратов [159]. Однако данные результаты можно объяснить тяжелой группой пациентов, которым выполнялась стернотомия.

В настоящее время выбор хирургического доступа смещается в сторону срединной стернотомии, позволяющей избежать компрессии одного из легких, что встречается при торакотомии. Это особенно важно у новорожденных, которые не всегда способны выдержать компрессию легкого во время процедуры. Кроме того, срединный доступ обеспечивает лучшую визуализацию сосудов, что повышает безопасность самой процедуры [165].

При срединном доступе хирург получает возможность расположить дистальный конец шунта ближе к бифуркации, обеспечивая тем самым равные потоки в обе ЛА, что создает условия для их равномерного развития. Расположение анастомоза в области бифуркации способствует наиболее оптимальному выполнению пластики ЛА во время наложения ДКПС. Было отмечено, что при шунтах, выполненных из боковой торакотомии, существует неравномерность легочного кровотока и происходит несимметричное развитие легочных сосудов за счет их деформации [146, 156, 166].

Стенозы и деформации ЛА после выполнения СЛШ могут осложнить выполнение последующих этапов гемодинамической коррекции, так как ухудшают состояние легочной гемодинамики, нарушая архитектуру сосудов легочного русла [162].

Пациентам с ФЕЖС без обструкции легочного и системного кровотока в период новорожденности выполняется операция суживания легочной артерии

[55]. Данная процедура позволяет избежать гиперволемии малого круга кровообращения и развития в последующем легочной гипертензии, защитить ЕЖС от объемной перегрузки, что создает оптимальные условия для гемодинамической коррекции [138]. После операции Мюллера оптимальными показателями системно-легочной гемодинамики являются давление в ЛА 30–50 % от системного давления и насыщение крови кислородом 70–79 % [151]. Однако операция Мюллера влечет риск развития обструкции системного кровотока, особенно при сочетании ДПЛЖ и атрезии трикуспидального клапана (АТК) с D-TMC [26].

Сочетание избыточного легочного кровотока с обструкцией системного кровотока является сложной хирургической проблемой [123, 164]. Так как обструкция системного кровотока ведет к развитию диастолической дисфункции ЕЖС, необходимо выбрать оптимальный метод хирургического вмешательства [58].

Основной метод хирургического лечения пациентов с обструкцией системного кровотока – это операция Норвуда или процедура Дамус – Кей – Стэнсел (ДКС) с созданием системно-легочного шунта [62, 169].

Одним из анатомических вариантов ФЕЖС с обструкцией системного кровотока является СГЛОС, который без хирургического лечения сопровождается 100 % летальностью в периоде новорожденности [27]. К основным методам хирургического лечения пациентов с СГЛОС относится операция Норвуда с созданием МБТШ, которая, по данным разных авторов, сопровождается 50 % летальностью. С целью улучшения результатов хирургического вмешательства предложена модификация операции Норвуда, в которой для обеспечения легочного кровотока вместо МБТШ использовался конduit между правым желудочком и ЛА – шунт Сано [145]. Это обеспечивало более высокое системное диастолическое давление, создавая хорошую перфузию коронарного кровотока и улучшая результаты послеоперационного лечения [128].

При анализе отдаленных послеоперационных результатов шунта Сано на ангиографии было отмечено развитие локального стеноза шунта, связанное с

гипертрофией ПЖ. Изменение фракции выброса (ФВ), системного и легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) может значительно уменьшить объем легочного кровотока, насыщение крови кислородом и привести к внезапной смерти. Выполнение ранней операции ДКПС позволяет минимизировать риск летального исхода [136].

В другом исследовании при проведении сравнительного анализа между шунтом Сано и МБТШ было отмечено, что давление в ЛА после шунта Сано ниже, при этом индекс Nakata выше, чем у больных после МБТШ [53].

Роль системно-легочных анастомозов в стимуляции роста ЛА впервые описана С.С. Gill в 1977 году [154]. Основным параметром роста легочной артерии принята динамика изменения индексированного размера – легочно-артериального индекса (Nakata), и соотношение McGoan [19, 112].

Размер ветвей ЛА является важным фактором, влияющим на результаты хирургической коррекции у пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой, поэтому при оценке системно-легочной гемодинамики необходимо также проводить расчет индексов развития ЛА [141].

В 1996 году доктор V.M. Reddy впервые в своей публикации анализировал развитие дистального легочного русла, объясняя это тем, что дистальные ветви ЛА в меньшей степени подвержены прямому воздействию хирургического вмешательства (СЛШ, пластика ЛА, ДКПС). Для оценки развития периферического русла использовался индекс нижнедолевой ЛА [139].

Расширение дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) при обструкции выходного отдела системного желудочка за счет рестриктивного бульбовентрикулярного отверстия может приводить к повреждению аортального клапана и развитию полной атриовентрикулярной блокады [117, 160].

Необходимым условием для сбалансированного легочного и системного кровотока является отсутствие обструкции венозного возврата, что может потребовать дополнительных хирургических коррекций в периоде новорожденности. К данному виду вмешательств относится коррекция обструктивного тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ). ТАДЛВ

наиболее часто встречается при синдроме гетеротаксии, значительно ухудшает качество жизни больных с ФЕЖС и создает неблагоприятные условия для выполнения гемодинамической коррекции, что связано с высоким риском развития послеоперационной обструкции [72, 153].

При некоторых анатомических вариантах ЕЖС (атрезия митрального клапана (АМК), АТК, синдром гипоплазии правых отделов сердца (СГПОС), СГЛОС) небольшие размеры дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) приводят к развитию гемодинамической обструкции системного и легочного венозного возврата, что делает обязательной процедуру иссечения МПП на этапе паллиативной коррекции [104].

В 1958 году впервые был выполнен классический шунт Гленна, который представлял собой анастомоз между верхней полой веной и правой легочной артерией. Особенности данного вида гемодинамической коррекции определяли возникновение ряда осложнений: недостаточное развитие левой ветви ЛА и формирование артериовенозной мальформации в правом легком, повышение легочного сопротивления в правом легком [21, 52].

Для улучшения результатов хирургического лечения пациентов с ФЕЖС операция классического шунта Гленна была модифицирована в ДКПС. Основным отличием этой операции являлось создание анастомоза между верхней полой веной и ветвями легочной артерии, что обеспечивало кровоток к обоим легким [177]. С 1970 года вместо операции ДКПС предпочли использовать классическую операцию Фонтена – переключение потока из полых вен в легочную артерию путем создания анастомоза между правым предсердием и ЛА [69]. Однако одномоментное выполнение операции Фонтена имело высокую летальность, вследствие чего Johns Hopkins в 1980 году предложил метод пошаговой гемодинамической коррекции.

Введение пошагового метода лечения пациентов с ФЕЖС позволило улучшить отдаленные результаты и снизить процент летального исхода [68, 69]. Промежуточным этапом гемодинамической коррекции у пациентов с ФЕЖС является операция ДКПС [76].

Одно из преимуществ ДКПС в качестве промежуточного этапа гемодинамической коррекции – это возможность коррекции внутрисердечных проблем: недостаточности системного АВ клапана, обструкции системного кровотока, что создает благоприятные условия для операции тотального кавопульмонального соединения (ТКПС) [76]. Использование ДКПС как промежуточного этапа гемодинамической коррекции снизило заболеваемость и смертность после операции ТКПС [75]. В некоторых центрах снижение летальности после операции ТКПС в связи с использованием ДКПС составило от 8,5 до 1,8 % [161]. Операция ДКПС получила широкое применение при гемодинамической коррекции ФЕЖС, стала использоваться в качестве промежуточного этапа у пациентов высокого риска перед операцией Фонтена, улучшая результаты хирургического лечения [120]. У пациентов, которым невозможно выполнить операцию Фонтена по причине возраста, веса или анатомических особенностей, ДКПС используется как окончательный вариант гемодинамической коррекции [168].

В настоящее время выполняется модифицированная операция Фонтена – тотальное кавопульмональное соединение экстракардиальным кондуитом с фенестрацией или без таковой [63]. В связи с широким использованием операции ТКПС и проведением ее у пациентов различных групп риска пока еще остается большое число послеоперационных осложнений и летальностей [66].

Несмотря на широкое использование операции ДКПС в качестве промежуточного этапа гемодинамической коррекции у пациентов с ФЕЖС, летальность при ее выполнении высока [153], что требует подробного изучения и обследования детей на данном этапе, которое позволит улучшить результаты хирургического лечения.

1.4 Особенности сердечно-легочной гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения

В связи с невозможностью выполнить радикальную двухжелудочковую коррекцию всем пациентам с ФЕЖС осуществляется гемодинамическая коррекция, целью которой является разделение венозного и артериального кровотоков [49].

Существуют три важных аспекта, которые отличают гемодинамику ДКПС от унивентрикулярной гемодинамики в период новорожденности. Во-первых, движущей силой легочного кровотока является давление в верхней полой вене (ВПВ); во-вторых, весь объем легочного кровотока должен пройти два отдельных сосудистых русла (легочное и церебральное); в-третьих, ДКПС устраняет лево-правый сброс, снижая объемную перегрузку системного желудочка. Поэтому клиническая физиология сосредоточена на давлении в ЛА, сопротивлении легочных и церебральных сосудов, изменении объема и геометрии общего желудочка [29].

Важной особенностью физиологии ДКПС является тот факт, что объем легочного кровотока зависит от сопротивления двух сосудистых русел (легочного и церебрального), которые имеют противоположную реакцию на содержание диоксида углерода, кислорода в крови, кислотно-щелочной состав крови. Гипервентиляция и алкалоз, снижая легочное сопротивление, вызывают сужение церебральных сосудов. Поскольку легочный кровоток после ДКПС обеспечивается в основном венозным возвратом из мозгового русла, использование гипервентиляции может редуцировать объем легочного кровотока и привести к гипоксемии [38, 105].

Операция верхнего кавопульмонального соединения увеличивает насыщение гемоглобина крови кислородом, повышая эффективный легочный кровоток, при этом не увеличивает объем легочного кровотока, легочное сопротивление и снижает объемную нагрузку на системный желудочек [70].

Обеспечивая пассивный венозный возврат из системы верхней поллой вены в легочную артерию, ДКПС уменьшает объемную преднагрузку, что изменяет геометрию системного желудочка сердца и создает благоприятные условия для операции ТКПС [54].

Однако уменьшение объема системного желудочка не сопровождается повышением его контрактильной функции. Одной из причин снижения фракции выброса являются скоростные показатели кровотока из системных вен через легочную артерию в легочные вены, так как у пациентов с ЕЖС они ниже в связи с отсутствием правого желудочка. Для обеспечения адекватного сердечного выброса комплайнс системного желудочка должен быть ниже, чтобы принять адекватный объем крови [23].

Причиной нарушения сократительной функции ЕЖС является гипертрофия желудочка на фоне хронической перегрузки объемом, что затрудняет его расслабление. Отклонения в ткани миокарда на гистологическом уровне проявляются изменениями морфологии ЕЖС, предрасполагают к развитию дисинхронии и нарушают эффективное сжатие [35, 67, 147]. При атрезии ЛА с интактной МЖП патология развития коронарного кровотока может снижать сократительную функцию ЕЖС. Изменение анатомии системного желудочка нарушает функцию АВ клапанов, снижает кровоток в кавопульмональном соединении и ударный объем крови [46].

Венозный кровоток из системы ВПВ в отсутствие ПЖ пассивно пересекает всю площадь поперечного сечения легочного русла, прежде чем попасть в системный желудочек, в связи с этим факторы риска, повышающие ЛСС, будут препятствовать адекватному сердечному выбросу [100, 182]. ФЕЖС, затрачивая больше энергии на сердечный выброс по сравнению с нормальной циркуляцией, не способен обеспечить адекватный объем выброса, особенно в условиях физической нагрузки [181].

Введение промежуточным этапом ДКПС позволяет нивелировать эти изменения. Имеются данные, что в период между операциями ДКПС и ТКПС увеличивается ФВ ЕЖС [34, 183].

Поскольку объем легочного кровотока после операции ДКПС обеспечивается венозным возвратом из верхней половины тела, одним из последствий данной особенности является повышение давления в ВПВ. Повышенное давление в ЛА относится к факторам риска летального исхода после операции ДКПС [30].

Клиническими проявлениями повышенного давления в ЛА могут быть снижение насыщения крови кислородом и синдром верхней полой вены, который выражается отеком лица и сильными головными болями на фоне внутричерепной гипертензии [153]. Повышение давления в ЛА способствует сбросу крови через кава-кавальные анастомозы за счет увеличения градиента давления между системами верхней и нижней полых вен. Шунтирование венозной крови, минуя легочную паренхиму, приводит к снижению насыщения крови кислородом в послеоперационном периоде [99].

Искусственная вентиляция легких за счет положительного давления в дыхательных путях может приводить к сжатию межалвеолярных капилляров, повышая ЛСС. Сокращение продолжительности ИВЛ в послеоперационном периоде способствует снижению давления в ВПВ за счет снижения ЛСС [110]. Минимальное давление в дыхательных путях и ранняя экстубация пациентов после операции ДКПС позволяют увеличить объем легочного кровотока за счет отрицательного давления вдоха [157].

Использование легочных вазодилататоров для снижения высокого давления в системе верхней полой вены улучшает состояние легочной гемодинамики. Прием малых доз ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафила) значительно снижает ЛСС и повышает насыщение крови кислородом [124]. Ингаляция оксида азота, которая оказывает селективное действие на легочные сосуды, эффективно снижает транспульмональный градиент давления после операции ДКПС и является оптимальным лечением высокого ЛСС [88]. Однако у части больных может не отмечаться реакция на прием оксида азота, что связано с эндотелиальной дисфункцией или дополнительными анатомическими аномалиями [89]. Использование ингаляции кислорода для снижения давления в

легочной артерии неэффективно, так как гемодинамика ДКПС зависит от состояния легочного русла и мозгового русла, которые имеют разные реакции на алкалоз и ацидоз [42].

Снижение насыщения крови кислородом в отдаленном послеоперационном периоде может быть связано с физиологическим перераспределением системного венозного возврата и развитием легочной артериовенозной мальформации [137].

Физиологическое перераспределение системного венозного кровотока происходит пропорционально развитию ребенка: объем потока из верхней полой вены у новорожденных составляет 45 %, к 2,5 годам он достигает максимального значения – 55 %, далее объем потока из ВПВ уменьшается и в 6 лет становится, как у взрослых – 35 % [65].

Артериовенозная мальформация – это аномальное соединение артерий с венами в легочных сосудах, минуя капиллярное русло, что приводит к развитию цианоза. Основной причиной развития артериовенозной мальформации после операции ДКПС без дополнительного источника легочного кровотока является исключение печеночного кровотока из малого круга кровообращения и отсутствие пульсирующего кровотока [137].

Для выявления артериовенозных мальформаций используются три метода диагностики: контрастная эхокардиография (Эхо-КГ), сцинтиграфия легких и ангиопульмонография. Метод контрастной Эхо-КГ позволяет диагностировать артериовенозную мальформацию на ранних сроках развития в 60 % случаев. Основным методом лечения артериовенозной мальформации остается включение печеночного фактора в легочный кровоток, которое достигается операцией ТКПС [83].

Значимым фактором сердечно-легочной гемодинамики у пациентов на этапе ДКПС является состояние АВ клапана. Существуют данные, что дети с ФЕЖС имеют врожденную аномалию развития структуры ткани клапанов, приводящую к некомпетентности их функции [114, 179]. Повышенное давление в общем предсердии, обусловленное недостаточностью АВ клапана, увеличивает давление в малом круге кровообращения, что приводит к снижению системного насыщения

крови кислородом [45]. Недостаточность АВ клапана является существенным фактором риска летального исхода. Уменьшение объема системного желудочка после ДКПС относительно уменьшает размеры фиброзного кольца АВ клапана, однако это не позволяет улучшить его функцию без проведения дополнительной коррекции клапана [86].

В некоторых случаях у пациентов после операции ДКПС может наблюдаться системная артериальная гипертензия, что требует назначения антигипертензивной терапии. Причиной ее развития является повышение уровня антидиуритического гормона, кортизола, альдостерона, ангиотензина II, ренина, предсердного натрийуритического фактора [47, 116] и рост давления в ВПВ, которое способствует увеличению церебрального венозного давления. С целью сохранения трансцеребрального градиента давления системная гипертензия служит компенсаторным механизмом для обеспечения мозгового кровотока [57].

Для успешного выполнения ДКПС необходим ряд условий – определенное давление в ЛА, сопротивление сосудов малого круга кровообращения, конечное диастолическое давление (КДД) в желудочке, функция желудочка.

Большинство авторов считает, что для успешного выполнения ДКПС необходимо среднее давление в ЛА менее 15 мм рт. ст. и ЛСС менее 2 UW/m^2 [127]. Однако не существует однозначного мнения относительно того, что является оптимальным критерием для выполнения верхнего кавопульмонального соединения [106, 127].

Одним из спорных моментов на этапе двунаправленного кавопульмонального анастомоза остается необходимость дополнительного источника легочного кровотока.

Дополнительный источник легочного кровотока увеличивает насыщение крови кислородом в послеоперационном периоде, профилактирует риск развития артериовенозной мальформации и обеспечивает оптимальный рост легочных сосудов [59], но приводит к перегрузке ЕЖС объемом, повышая давление в ЛА, увеличивает риск развития синдрома ВПВ [30].

Выполнение изолированного ДКПС обеспечивает низкое давление в ЛА, ее оптимальный рост, уменьшая нагрузку объемом на ФЕЖС, снижает КДД в системном желудочке [23]. Однако остается проблема асимметричного роста правой и левой ЛА после ДКПС и развитие артериовенозной мальформации легочных сосудов [84, 87].

В настоящее время изучено много факторов риска, оказывающих влияние на унивентрикулярную гемодинамику ФЕЖС, но основными факторами риска для гемодинамической коррекции остаются высокое давление в ЛА и легочное сопротивление, снижение функции ЕЖС [64].

Изменение объема и геометрии системного желудочка после операции ДКПС оказывает влияние на состояние легочной гемодинамики, что стало поводом для изучения изменений структурно-функционального состояния сердца у детей с ФЕЖС после операции ДКПС.

Из анализа данных литературы следует, что остаются нерешенными проблемы осложнений после ДКПС, таких как повышенное давление в ЛА и легочное сопротивление. Разработка алгоритма комплексного обследования больных с ЕЖС для оценки возможности выполнения операции ДКПС позволит минимизировать данные факторы риска.

1.5 Методы оценки сердечно-легочной гемодинамики и функционального состояния пациентов

с двунаправленным кавопульмональным соединением

Своевременная диагностика ЕЖС имеет огромное значение в связи с сохраняющейся высокой летальностью пациентов после кардиохирургических вмешательств.

Традиционными методами диагностики единственного желудочка сердца в настоящее время являются эхокардиография и катетеризация сердца (Freedom R.M. and Yoo S-J., 2000). Заключение эхокардиографии совместно с результатами

зондирования позволяют дать полную оценку сердечно-легочной гемодинамики у пациентов с ФЕЖС [22].

Эхокардиографический метод является рутинным способом оценки анатомии и физиологии левого желудочка. Существующие рекомендации и практический опыт исследователей указывают на то, что оценка контрактильной и насосной функции левого желудочка с помощью Эхо-КГ относится к методу выбора, особенно у детей с врожденной патологией [142].

Оценка контрактильной и насосной функции с помощью эхокардиографии затрудняется при изменении пространственной формы камер сердца. Оценка контрактильности правого желудочка (ПЖ) с помощью рутинной эхокардиографии является достаточно сложной задачей. Это обусловлено особенностью формы желудочка и соответственно характером его сокращения. ПЖ, в отличие от левого, не может характеризоваться эллипсоидной моделью, используемой в двухмерной оценке геометрии и функции левого желудочка. Как известно, правый желудочек имеет треугольную форму и состоит из трех частей: приточной, трабекулярной и отточной, или инфундибулярной. Правый желудочек как бы «охватывает» левый и в значительной мере использует энергию последнего для продвижения крови в легочную артерию, при этом оба желудочка имеют общую мышечную часть – межжелудочковую перегородку. Межжелудочковая перегородка играет значительно меньшую роль в насосной и контрактильной функции правого желудочка, чем в функционировании левого. Основное значение в сокращении правого желудочка имеет его трабекулярная (апикальная) часть и свободная стенка, при этом вектор сократительного движения ПЖ направлен от основания сердца к трабекулярной части. В силу названных причин достоверная оценка контрактильной и насосной функции ПЖ возможна только с использованием магниторезонансной томографии (МРТ) или трехмерной Эхо-КГ, то есть методов, дающих возможность оценки сложного пространственного движения всех стенок и отделов правого желудочка [25].

Следует отметить, что оценка пропульсивной и контрактильной функций у пациентов с ЕЖС является еще более сложной задачей, чем исследование правого

желудочка. Это объясняется прежде всего многообразием анатомических вариантов ЕЖС, сложностью пространственной формы и особенностями его движения, обусловленными доминированием правой или левой части сердца [73].

После операции ДКПС, помимо внутрисердечных структур, оценивается скорость в cavoпульмональном соединении, определяется наличие препятствия кровотоку: тромбоз или стеноз легочной артерии. Кровоток по ВПВ, который оценивается с помощью цветного доплеровского режима, должен быть ламинарным, иметь связь с дыханием и низкую скорость [152].

Оценка функции желудочка является важным фактором, определяющим результаты хирургического лечения у пациентов с ЕЖС. Измерение объема, массы и ФВ необходимо для определения тактики терапевтического и хирургического лечения [184].

Эхо-КГ обеспечивает достаточную визуализацию внутрисердечных структур у пациентов с ФЕЖС, однако для оценки экстракардиальной анатомии сердца и определения функционального состояния сердечно-легочной гемодинамики требуется проведение дополнительных методов исследования [44, 90].

Использование МРТ для изучения анатомии ЕЖС, оценки контрактильной и насосной функции сердца является достаточно эффективным методом исследования. Применение трехмерной эхокардиографии у детей с ЕЖС сложно технически и трудоемко. Кроме того, МРТ и трехмерная Эхо-КГ дорогостоящи, требуют специального оборудования и квалифицированного персонала [100].

В связи с отсутствием четких критериев эхокардиографической оценки анатомии, систолической и диастолической функций ФЕЖС после операции ДКПС остаются неизученными особенности внутрисердечной и системной гемодинамики у таких пациентов [80]. Как правило, для оценки системной и легочной гемодинамики у больных с ЕЖС используют МРТ, мультиспиральную компьютерную томографию и инвазивные методы исследования [113].

Рост количества пациентов, которым выполнена операция гемодинамической коррекции, диктует необходимость широкого амбулаторного

наблюдения, использования недорогих и неинвазивных методов контроля состояния кардиогемодинамики. Оценка значения известных эхокардиографических критериев и разработка новых – одна из важнейших задач кардиологии сложных ВПС.

Технический прогресс обусловил доступность катетерных вмешательств, возросла их роль в диагностике и лечении пациентов с ЕЖС. Катетеризация сердца у пациентов с ЕЖС служит в клинической практике нескольким целям: позволяет оценить анатомию и гемодинамику, дополняет неинвазивные методы диагностики послеоперационных проблем и позволяет выполнять коррегирующие эндоваскулярные процедуры. Катетеризация сердца тесно связана с этапами паллиативной гемодинамической коррекции у пациентов с ФЕЖС [109].

Перед операцией ДКПС посредством катетеризации сердца определяют параметры сердечно-легочной гемодинамики: наличие стеноза ЛА, давление в ЛА, ЛСС [18]. Расчет КДД в системном желудочке и определение диаметра ЛА для вычисления индекса развития ЛА в настоящее время обязательны, так как позволяют предупредить послеоперационные осложнения [149]. Катетеризация сердца перед операцией ДКПС считается стандартом лечения пациентов с ЕЖС, она позволяет оценить гемодинамическую и анатомическую пригодность для гемодинамической коррекции и при необходимости выполнить катетерные вмешательства [81, 96].

Катетеризация сердца позволяет учитывать архитектуру легочного сосудистого русла: наличие стеноза или окклюзии ветвей легочной артерии, которые, ухудшая легочный кровоток, способствуют снижению системного насыщения крови кислородом после операции кавопульмонального соединения. Эффективным методом лечения стеноза легочной артерии стала баллонная ангиопластика и стентирование легочной артерии [82, 125].

Ангиопульмонография при проведении катетеризации полостей сердца дает возможность провести расчет индексов развития легочной артерии для оценки состояния легочного русла. Основным параметром роста ЛА принята динамика изменения индексированного размера – легочно-артериального индекса (Nakata).

Среди факторов риска у пациентов с ЕЖС на этапе гемодинамической коррекции рассматриваются показатели индекса Nakata $< 200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ и отношение McGoop менее 1,6 [148, 180]. Однако данные показатели не учитывают зрелость периферического русла, в связи с этим Редди и его коллеги выступают за использование индекса нижнедолевой ЛА. Они считают, что более подходящим методом оценки роста легочной артерии является расчет индексированной площади поперечного сечения нижнедолевой ветви правой и левой ЛА [139].

Учитывая широкие возможности катетеризации полостей сердца, разработка на ее основе алгоритма исследования сердечно-легочной гемодинамики на этапах гемодинамической коррекции пациентов со сложными врожденными пороками сердца с целью определения критериев выполнения оперативной коррекции является важной задачей кардиохирургии, решение которой позволит минимизировать риск послеоперационных осложнений.

Основным показателем при оценке результатов хирургического лечения сегодня является клиническое состояние пациентов, которое определяют различными тестами с физической нагрузкой [60].

В одном из исследований, проведенном у пациентов с ВПС, не было выявлено взаимосвязи между ТФН и качеством жизни. Авторы объясняют это тем, что пациенты с ВПС не могут сообщить об объективных ухудшениях или улучшениях своей физической способности [60].

В настоящее время для оценки ТФН у детей используются следующие тесты: подъем по лестнице, тест с 6-минутной ходьбой, велоэргометрия, тердмил-тест. Доказана высокая эффективность велоэргометрии и тердмил-теста в определении максимального кардиореспираторного ответа [178]. Однако большинство ежедневных действий выполняется с использованием субмаксимальных физических нагрузок, которые наиболее точно позволяют оценить функциональное состояние человека. Тест с 6-минутной ходьбой является лучшим методом в оценке субмаксимальной нагрузки, так как в большей степени приближен к физическим нагрузкам, которые человек выполняет в повседневной жизни [20].

Проведение формального тестирования сердечно-легочной гемодинамики с мониторингом метаболизма проблематично у маленьких пациентов, так как требует высокой степени сотрудничества, координации и мотивации [167]. По результатам тестов с кардиопульмональной нагрузкой только резерв частоты сердечных сокращений (ЧСС) определял дальнейшее качество жизни, все остальные показатели нагрузочного теста, в том числе максимальный объем потребления кислорода, не могли быть предикторами дальнейшего состояния пациентов [132]. Был проведен сравнительный анализ показателей теста с 6-минутной ходьбой и тредмил-теста, при котором обнаружили точную корреляционную взаимосвязь между показателем теста 6-минутной ходьбой и максимальным потреблением кислорода во время тредмил-теста [171].

Тест с 6-минутной ходьбой – это простой и малозатратный метод оценки функционального состояния, который нашел широкое применение у детей с различными патологиями, такими как муковисцидоз, сердечно-легочная патология, требующая трансплантации [118, 172].

Тест с 6-минутной ходьбой легкий и экономичный тест, в отличие от формального сердечно-нагрузочного тестирования с метаболическим мониторингом, который требует дорогостоящего оборудования, технической экспертизы и подготовки объекта. Тест 6-минутной ходьбы позволяет оценивать глобальный и комплексный ответ всех систем, участвующих в тренировке, в том числе легочной и сердечно-сосудистой систем кровообращения, периферического кровообращения. Тест идеально подходит для маленьких детей, для которых выполнение формальных сердечных упражнений является проблематичным [167].

Учитывая широкое использование операции ДКПС у детей с ФЕЖС, необходима разработка оптимальных методов оценки ТФН, чтобы наиболее точно определять клиническое состояние пациентов после гемодинамической коррекции.

Анализ литературных данных показывает, что остается нерешенным ряд проблем: развитие стенозов и деформаций легочных артерий на этапе выполнения

системно-легочного шунта; повышенное давление в легочной артерии и легочное сопротивление; снижение фракции выброса на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения; отсутствие четкого алгоритма комплексного обследования больных с единственным желудочком сердца, а также определенных критериев эхокардиографической оценки анатомии, систолической и диастолической функций ФЕЖС после операции частичного кавопульмонального соединения; нет метода оценки функционального состояния детей на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения.

ГЛАВА 2 ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для достижения цели и решения задач данной работы были использованы следующие методы обследования: клинический, лабораторный, инструментальный, статистический. Обследование пациентов проводили в соответствии с разработанной тематической картой.

2.1 Организация и дизайн исследования

Исследование выполнялось с 2011 по 2014 г. на базе отделения детской кардиологии НИИ кардиологии.

Дизайн исследования строился в двух направлениях: рандомизированное клиническое в перекрестных группах и клинически контролируемое лонгитудинальное. С целью отбора пациентов для исследования были разработаны критерии включения и критерии исключения.

Критерии включения

1. Пациенты с ФЕЖС, которым планировалась операция двунаправленного кавопульмонального соединения, с наличием или без предшествующих паллиативных вмешательств.
2. Возраст от 2 месяцев до 13 лет.
3. Информированное согласие на участие в клиническом исследовании родителей пациентов.

Критерии исключения

1. Пациенты с функционально единственным желудочком сердца, которым невозможно выполнить гемодинамическую коррекцию врожденного порока сердца.
2. Пациенты с синдромом гетеротаксии, сочетающимся с перерывом нижней полой вены.
3. Возраст менее 2 месяцев и старше 13 лет.
4. Отказ родителей от участия в исследовании.

Всем пациентам проводилось лабораторное обследование, Эхо-КГ, катетеризация полостей сердца, тест с физической нагрузкой. Дизайн исследования представлен в таблице 1.

Таблица 1 – Дизайн исследования

Методы исследования	До ДКПС	6 мес. после ДКПС	24 мес. после ДКПС	Перед ТКПС
Общеклиническое обследование	+	–	–	+
Эхокардиография	+	+	+	+
Катетеризация сердца	+	–	–	+
Тест с физической нагрузкой	–	–	–	+

2.2 Общая характеристика обследованных пациентов

В исследование было включено 89 пациентов с ФЕЖС, поступивших на первый этап гемодинамической коррекции врожденного порока сердца.

Возраст пациентов на момент включения в исследование составлял от 2 месяцев до 13 лет ($Me=0,64$; $IQR:0,5-1,18$) и по возрастным группам имел распределение, представленное на рисунке 1.

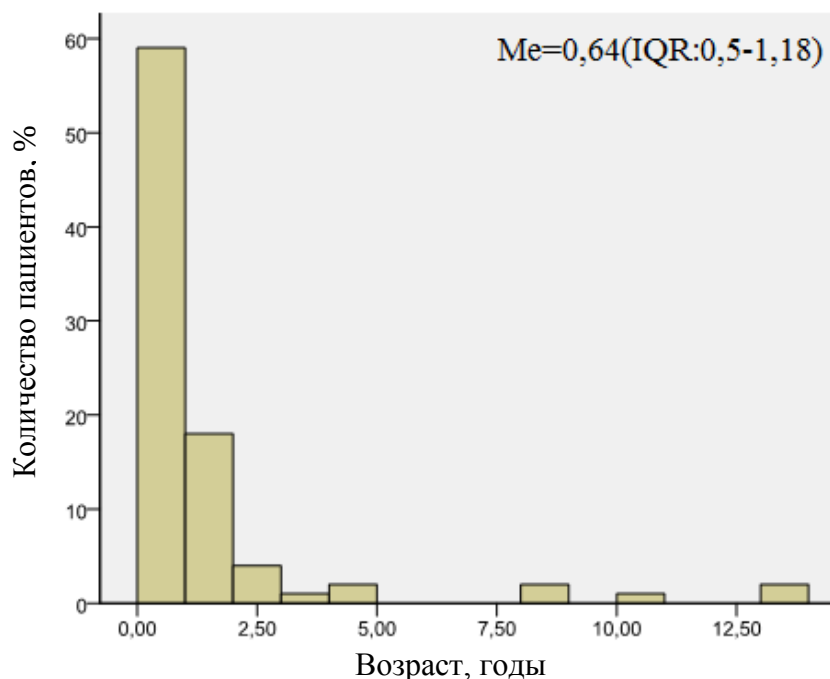


Рисунок 1 – Гистограмма распределения возраста обследованных пациентов и медианные показатели

Как видно из гистограммы, большая часть пациентов были дети до года. Преобладание данной группы в нашем исследовании связано с современными подходами к хирургическому лечению на этапах гемодинамической коррекции ВПС с ФЕЖС – возраст для выполнения ДКПС 3–9 месяцев.

Масса тела пациентов в группах составила от 3,4 до 62 кг, Me=8,09 (IQR:6,65–9,3). Распределение детей по массе тела представлено на рисунке 2.

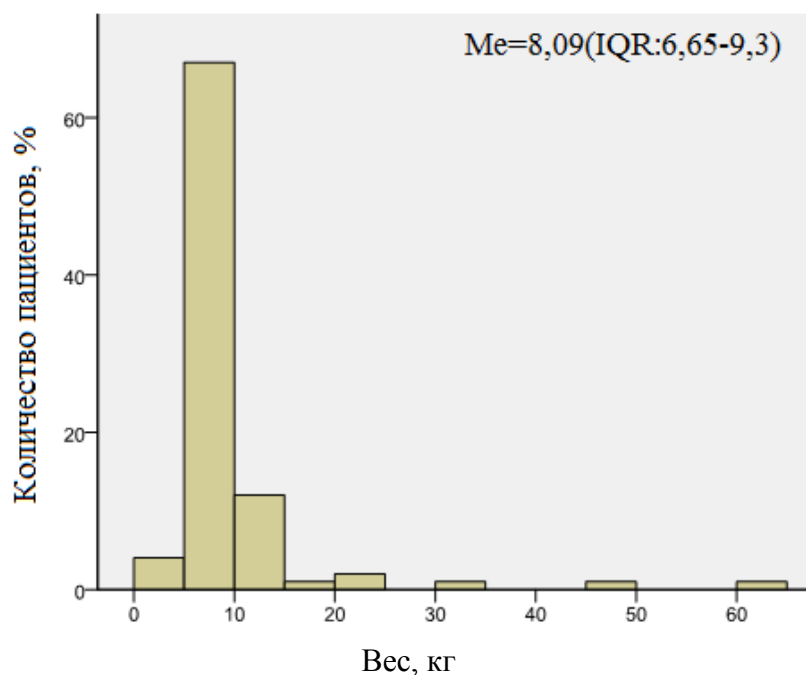


Рисунок 2 – Гистограмма распределения веса обследованных пациентов и медианные показатели

В исследовании приняли участие 34 (38,20 %) девочки и 55 (61,79 %) мальчиков, которые между собой были сопоставимы по полу и возрасту, $p > 0,05$. Распределение пациентов по массе тела и возрасту в зависимости от пола представлено на рисунках 3 и 4.

По результатам обследования диагностировано десять анатомических вариантов единственного желудочка сердца (рисунок 5): ДПЛЖ – 23 (25,84 %), двуприточный правый желудочек (ДППЖ) – 5 (5,61 %), АТК – 17 (19,10 %), АМК – 7 (7,86 %), несбалансированная форма АВК – 14 (16,67 %), СГЛОС – 13 (14,60 %), аномалия Эбштейна – 2 (2,70 %), атрезия ЛА с интактной МЖП – 2 (2,70 %), ДОС от ПЖ – 3 (3,37 %), множественные ДМЖП – 3 (3,37 %).

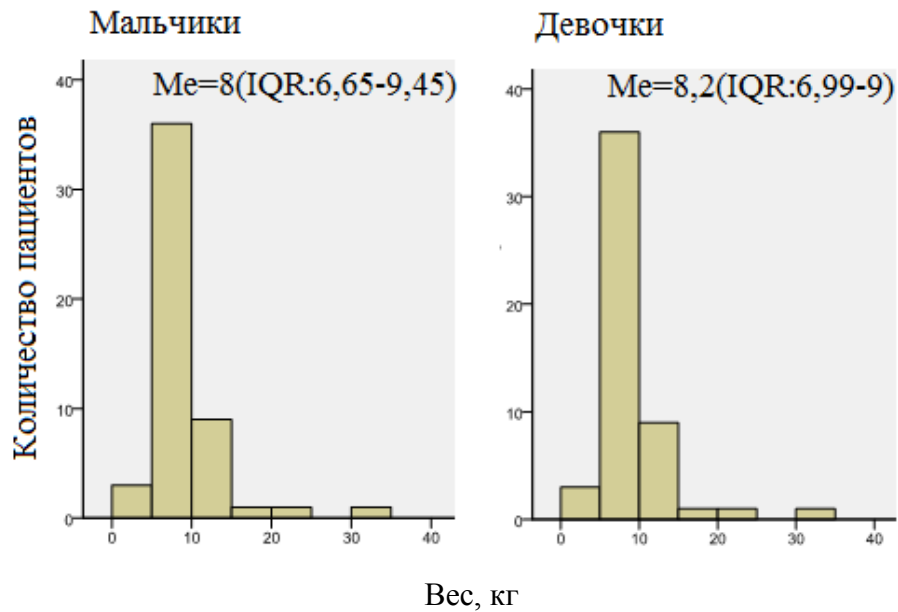


Рисунок 3 – Гистограммы распределения веса обследованных пациентов в зависимости от пола и медианные показатели

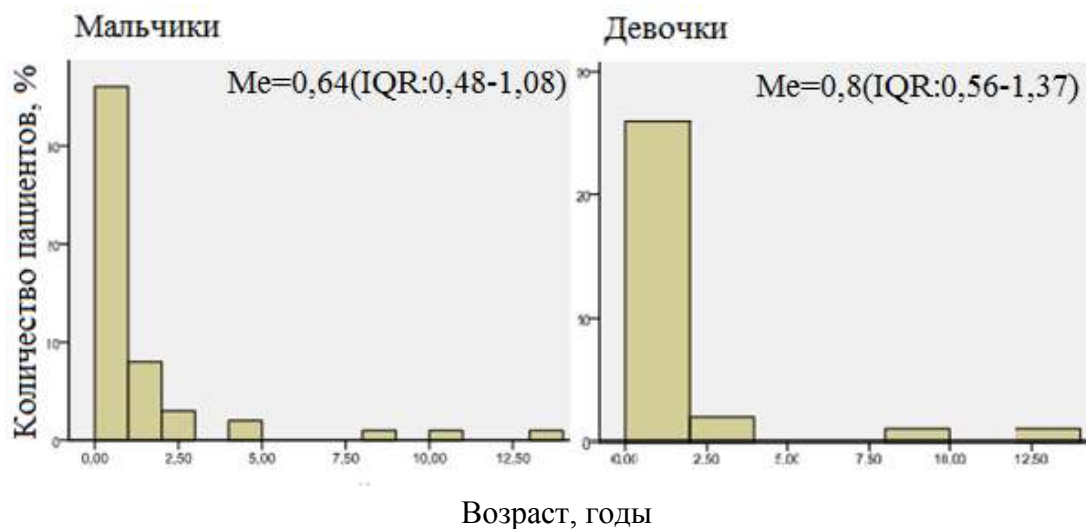
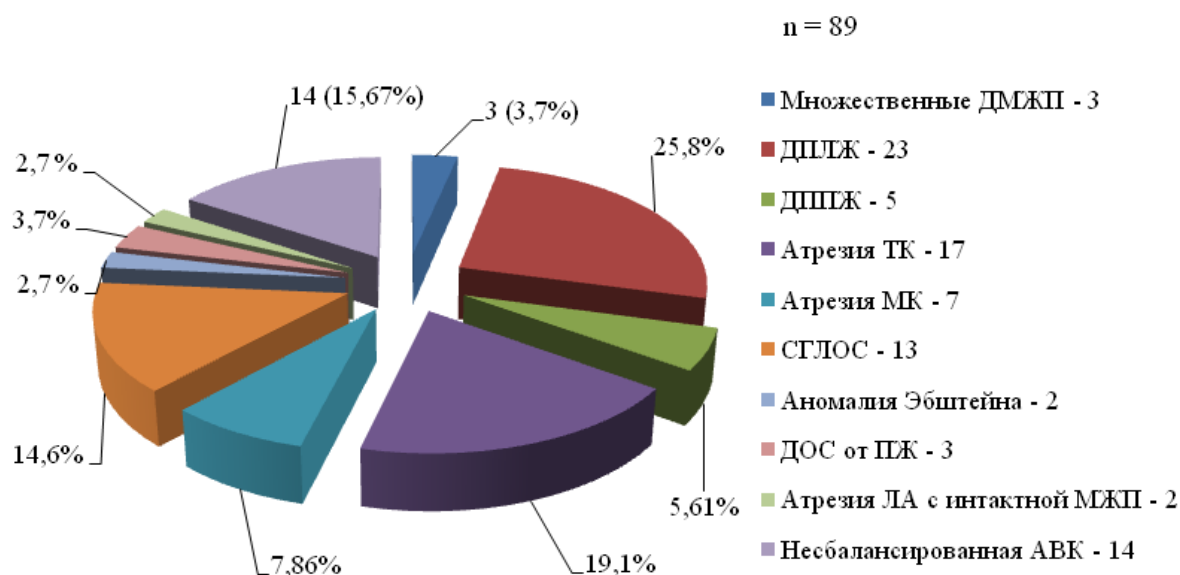


Рисунок 4 – Гистограммы распределения возраста обследованных пациентов в зависимости от пола и медианные показатели

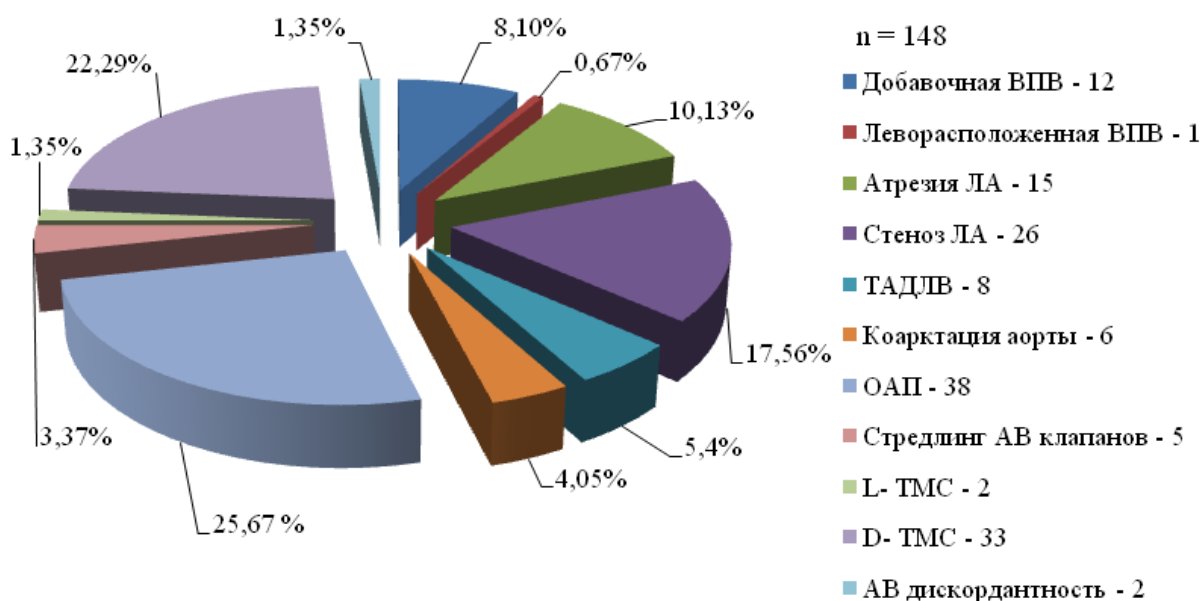
Наличие стрединга атриовентрикулярных клапанов было причиной выбора одножелудочковой коррекции у пациентов с двойным отхождением сосудов от правого желудочка и множественными дефектами межжелудочковой перегородки.



Примечание: n - количество пациентов

Рисунок 5 – Анатомические варианты единственного желудочка в группе наблюдения, n=89

Были верифицированы сопутствующие аномалии развития сердца (рисунок 6): ТАДЛВ – 8 (5,40 %), коарктация аорты (КоАо) – 6 (4,05 %), открытый артериальный проток (ОАП) – 38 (25,67 %), стредлинг АВ клапанов, атрезия ЛА – 15 (10,13 %), стеноз ЛА – 26 (17,56 %), ТМС – 35 (23,65 %), изолированная атриовентрикулярная дискордантность – 2 (1,35 %).



Примечание: n - количество сопутствующих аномалий

Рисунок 6 – Сопутствующие врожденные пороки сердца в группе наблюдения, n=148

Так как у некоторых пациентов с ФЕЖС имелось сочетание сопутствующих пороков развития, то их общее количество превысило число детей, включенных в исследование.

У 13 детей диагностированы следующие аномалии развития ВПВ: у 12 (13,48 %) имелись две верхних полых вены, не сообщающихся между собой, у 1 (1,12 %) ребенка была выявлена единственная левая ВПВ. Анатомия развития ВПВ является важным критерием при выполнении операции ДКПС у больных с ФЕЖС. У 76 (85,39 %) пациентов была нормальная анатомия ВПВ.

Важным фактором риска для больных с ФЕЖС является синдром гетеротаксии, который увеличивает вероятность летального исхода. Частота встречаемости ЕЖС при данном синдроме составляет 73 %, что необходимо учитывать при проведении обследования пациентов с ФЕЖС [107]. В нашем исследовании у 8 (8,98 %) детей диагностирован синдром гетеротаксии: у 6 (6,74 %) – левосторонний изомеризм (полиспления), у 2 (2,24 %) – правосторонний изомеризм (аспления).

В периоде новорожденности 63 (70,78 %) пациентам выполнено хирургическое вмешательство с целью оптимизации легочного кровотока или устранения обструкции системного кровотока: 20 (22,47 %) пациентам был наложен системно-легочный анастомоз (модифицированный Блелок-Тауссиг шунт), 30 (39,4 %) – проведено суживание легочной артерии и 13 (14,60 %) детям выполнена операция Норвуда. Выбор хирургической тактики проводился с учетом комплекса врожденных пороков развития сердечно-сосудистой системы. С целью более подробного изучения врожденных структурных аномалий сердца пациенты были разделены на три группы: 1-я группа (n=30) – дети после операции Мюллера – Альберта (таблица 2); 2-я группа (n=33) – больные после создания системно-легочного шунта (таблица 3); 3-я группа (n=26) – дети без хирургического вмешательства в периоде новорожденности (таблица 4).

Таблица 2 – Совокупность сопутствующих сердечных пороков развития с анатомическими вариантами ЕЖС у пациентов, которым выполнено суживание легочной артерии, n=30

Варианты ЕЖС	Сопутствующие пороки развития	n	%
ДПЛЖ	ТМС	5	16,66
	ТМС+ОАП	1	3,33
	ТМС+обструкция системного кровотока	1	3,33
	КоАо+ОАП	1	3,33
	ТМС + КоАо	1	3,33
	Нет сопутствующих аномалий	5	16,66
ДППЖ	ОАП	1	3,33
АТК	ТМС	3	10,0
	ОАП	1	3,33
	Нет сопутствующих аномалий	1	3,33
АМК	ТАДЛВ	1	3,33
Аномалия Эбштейна	ТМС+ОАП	1	3,33
ДОС от ПЖ	Стредлинг АВ клапана + КоАо	1	3,33
	ОАП	1	3,33
АВК	ТАДЛВ	1	3,33
	Нет сопутствующих аномалий	3	10
ДМЖП	Стредлинг АВ клапанов	1	3,33
	Стредлинг АВ клапанов + КоАо	1	3,33
Примечание: n – количество пациентов; % – процент от общего количества больных			

Таблица 3 – Совокупность сопутствующих сердечных пороков развития с анатомическими вариантами ЕЖС у пациентов, которым выполнен системно-легочный шунт, n=33

Варианты ЕЖС	Сопутствующие пороки развития	n	%
СГЛОС	ОАП	13	39,39
ДППЖ	ТМС+атрезия ЛА+ОАП	1	3,03
ДПЛЖ	Атрезия ЛА+ОАП	2	6,06
	ТМС	1	3,03
	ТМС+атрезия ЛА+ОАП	1	3,03
АТК	ТМС+ТАДЛВ	1	3,03
	Стеноз ЛА	2	6,06
	ТМС+атрезия ЛА+ОАП	1	3,03
	Атрезия ЛА+ОАП	1	3,03
ДМЖП	Стредлинг АВ клапана+атрезия ЛА+ОАП+АВ дискордантность	1	3,03

Варианты ЕЖС	Сопутствующие пороки развития	n	%
ABK	Стеноз ЛА	1	3,03
	Атрезия ЛА+ОАП	3	9,09
Атрезия МК	Атрезия ЛА+ТМС+ОАП	1	3,03
Аномалия Эбштейна	Атрезия ЛА	1	3,03
ДОС от ПЖ	Стеноз ЛА+стредлинг МК	1	3,03
Атрезия ЛА с интактной МЖП	ОАП	2	6,06
Примечание: n – количество пациентов; % – процент от общего количества больных			

Таблица 4 – Совокупность сопутствующих сердечных пороков развития с анатомическими вариантами ЕЖС у пациентов без хирургической коррекции в периоде новорожденности, n=26

Анатомические варианты ЕЖС	Сопутствующие пороки развития	n	%
ДПЛЖ	Стеноз ЛА+АВ дискордантность	1	3,84
	Стеноз ЛА	5	19,2
ДППЖ	Стеноз ЛА	1	3,84
	Атрезия ЛА+ОАП	1	3,84
Атрезия ТК	Стеноз ЛА	7	26,92
Атрезия МК	Атрезия ЛА + ОАП	1	3,84
	Стеноз ЛА	3	11,53
	Стеноз ЛА + ТАДЛВ	1	3,84
Несбалансированная АВК	Атрезия ЛА + ОАП	1	3,84
	Стеноз ЛА	4	15,38
	Стеноз ЛА + ТАДЛВ	1	3,84
Примечание: n – количество пациентов; % – процент от общего количества больных			

На этапе суживания легочной артерии 12 (40,0 %) больным проведена хирургическая коррекция сопутствующих пороков развития: 5 (16,66 %) – пересечение открытого артериального протока, 4 (13,33 %) – резекция коарктации аорты с наложением анастомоза «конец-в-конец», 2 (6,66 %) – коррекция тотального аномального дренажа легочных вен, 1 (3,33 %) – расширение дефекта межжелудочковой перегородки с целью устранения обструкции системного кровотока. У 16 (53,33 %) пациентов выполнено иссечение межпредсердной перегородки.

У 2 (6,06 %) больных с атрезией трикуспидального клапана и двуприточным левым желудочком выполнено перекрытие прямого потока в легочную артерию с наложением системно-легочного шунта. Одному пациенту на этапе создания системно-легочного анастомоза потребовалась хирургическая коррекция тотального аномального дренажа легочных вен. Иссечение межпредсердной перегородки выполнено у 22 (66,66 %) больных. У 13 (39,39 %) детей с синдромом гипоплазии левых отделов сердца сделана операция Норвуда: 4 (30,7 %) наложен модифицированный Блелок-Тауссиг шунт, у 9 (69,23 %) пациентов использовался шунт Сано.

Нативный стеноз ЛА диагностирован у 23 (88,46 %) пациентов. Из них 7 (26,92 %) больных поступили в клинику в возрасте от 3 до 13 лет ($Me=3,85$; $IQR:3,1-10,75$) в крайне тяжелом состоянии: показатели насыщения крови кислородом были в пределах 50–65 %, выраженный цианоз слизистых и кожных покровов, степень сердечной недостаточности соответствовала третьему функциональному классу (ФК). У 3 (11,53 %) пациентов выявлен персистирующий открытый артериальный проток. Пациенты поступили в возрасте от 3 до 5 лет, при осмотре отмечались выраженные симптомы десатурации (SpO_2 50–60 %) и тяжелой сердечной недостаточности.

У 3 (3,37 %) больных с ФЕЖС имелась сопутствующая патология, у 1 (1,12 %) генетически верифицирован синдром Дауна, 1 (1,12 %) поступил с синдромом Клиппеля – Фейля, у 1 (1,12 %) диагностирован синдром Жильбера на этапе обследования в стационаре.

При проведении электрокардиографии и суточного мониторинга электрокардиографии у 14 (13,48 %) пациентов диагностированы нарушения ритма сердца (НРС): у 3 (21,42 %) – синдром преждевременного возбуждения желудочков Вольфа – Паркинсона – Уайта (ВПУ); у 2 (14,28 %) – суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия (СВТ); у 7 (50,00 %) – атриовентрикулярная блокада (АВБ) различной степени; у 2 (14,28 %) – синдром слабости синусового узла (СССУ). Распределение нарушений ритма сердца в зависимости от анатомии единственного желудочка и синдрома гетеротаксии представлено в таблице 5.

Таблица 5 – Структура нарушений ритма сердца с учетом анатомии ЕЖС,
n=14

Анатомия ЕЖС		СВТ	Синдром ВПУ	АВБ			СССУ
				1 ст.	2 ст.	3 ст.	
Двуприточный ЛЖ	n	0	1	0	0	2	2
	%	0	7,14	0	0	14,28	14,28
Двуприточный ПЖ	n	0	0	1	0	0	0
	%	0	0	7,14	0	0	0
СГЛОС	n	0	2	0	1	0	0
	%	0	14,28	0	7,14	0	0
Аномалия Эбштейна	n	0	0	0	0	1	0
	%	0	0	0	0	7,14	0
Атрезия ТК	n	0	0	1	0	0	0
	%	0	0	7,14	0	0	0
Атрезия МК	n	0	0	0	1	0	0
	%	0	0	0	7,14	0	0
Несбалансированная АВК + синдром гетеротаксии	n	2	0	0	1	0	0
	%	14,28	0	0	7,14	0	0

Частота встречаемости НРС у пациентов с ДПЛЖ составила 35,71 %; у детей с несбалансированной формой АВК на фоне синдрома гетеротаксии – 21,42 %; у больных с СГЛОС – 14,28 %, в остальных группах – 7,14 %. Таким образом, ДПЛЖ и несбалансированная форма АВК на фоне синдрома гетеротаксии наиболее часто сочетались с НРС, $p < 0,05$.

Среди НРС атриовентрикулярная блокада наиболее распространена у пациентов с ФЕЖС на этапе ДКПС – 57,14 %, при этом чаще встречалась атриовентрикулярная блокада 2-й и 3-й степени – 42,85 %, атриовентрикулярная блокада 1-й степени диагностирована в 28,57 % случаев. Причиной развития полной атриовентрикулярной блокады у 2 (14,28 %) пациентов было расширение дефекта межжелудочковой перегородки, у 1 (7,14 %) – врожденная поперечная блокада сердца, во всех случаях имплантировали двухкамерную систему электрокардиостимуляции с эпикардальными электродами. Больным с атриовентрикулярной блокадой 1-й и 2-й степени не требовалась имплантация электрокардиостимулятора, проводилось динамическое наблюдение.

Наиболее часто пациенты и (или) их родители предъявляли жалобы на одышку. У 32 (35,95 %) больных она наблюдалась в покое, у 28 (31,46 %) детей появлялась при физической нагрузке, 29 (32,58 %) больных не предъявляли жалобы на одышку. Родители 47 (52,80 %) пациентов отмечали у ребенка цианоз слизистых и кожных покровов, усиливающийся при физической нагрузке, 18 (20,22 %) детей имели задержку физического развития. Жалобы на повышенную потливость предъявляли 6 (6,74 %) больных, на кашель – 8 (8,98 %) пациентов, у 13 (14,60 %) детей отмечалось снижение аппетита.

При объективном обследовании насыщение крови кислородом по данным пульсоксиметрии (SpO_2) находилось в пределах от 50 до 98 %, $Me=74$ (IQR: 67–80). Измерение сатурации у пациентов с ФЕЖС перед операцией ДКПС позволяет судить о сбалансированности легочного кровотока: $SpO_2 > 85\%$ у больных с обогащенным легочным кровотоком, $SpO_2 < 75\%$ у детей с обедненным легочным кровотоком, $85\% < SpO_2 < 75\%$ у пациентов со сбалансированным легочным кровотоком. Были соотнесены показатели SpO_2 с тактикой лечения в периоде новорожденности (таблица 6).

Таблица 6 – Показатели сатурации в зависимости от метода лечения в периоде новорожденности, n=89

Группа больных	$SpO_2 < 75\%$ n=50	$SpO_2=75-85\%$ n=31	$SpO_2 > 85\%$ n=8
После суживания ЛА	11	12	7
После СЛШ	21	12	0
Без операции	18	7	1
Примечание: n – количество пациентов			

Гиповолемия малого круга кровообращения в 42 % случаев наблюдалась у пациентов после системно-легочного шунта; в 36 % – у детей без хирургических вмешательств в периоде новорожденности; в 22 % – после операции Мюллера – Альберта. Гиперволемия малого круга кровообращения выявлена у 7 пациентов, из них 6 (85,71 %) больных были после суживания легочной артерии и 1 (14,29 %) ребенок без хирургического вмешательства в периоде новорожденности.

Сбалансированный легочный кровоток диагностирован у 38,71 % детей после системно-легочного шунта, у 38,71 % – после операции Мюллера, у 22,58 % детей без операции в периоде новорожденности.

ФК хронической сердечной недостаточности (СН) оценивали согласно Нью-Йоркской классификации функционального состояния больных с хронической сердечной недостаточностью (NYHA, 1964, 1984). Оценка тяжести сердечной недостаточности у детей до года проводилась согласно модифицированной классификации по Ross [174]. На основании клинического обследования ФК I диагностирован у 12 (13,48 %) человек, у 48 (53,93 %) – ФК II, у 29 (32,58 %) пациентов – ФК III. Распределение функционального класса сердечной недостаточности с учетом сатурации представлено в таблице 7.

Таблица 7 – Распределение функционального класса сердечной недостаточности с учетом сатурации (SpO_2), n =89

Функциональный класс	$SpO_2 < 75 \%$ n=50	$SpO_2=75-85 \%$ n=31	$SpO_2 > 85 \%$ n=8
I	2	10	0
II	24	21	3
III	24	0	5
Примечание: n – количество пациентов			

ФК III в 48 % случаев встречался у пациентов с обедненным легочным кровотоком и в 62,5 % – у детей с обогащенным легочным кровотоком. ФК II в 48 % случаев наблюдался у больных с недостаточным легочным кровотоком, в 67,7 % – у детей со сбалансированным легочным кровотоком и в 37,5 % – у пациентов с гиперволемией малого круга кровообращения. ФК I был поставлен в 32,3 % случаев детям с достаточным легочным кровотоком и в 4 % – больным с обедненным легочным кровотоком.

Для оценки показателей внутрисердечной гемодинамики у детей с ФЕЖС группу сравнения составили 349 детей в возрасте от 9 месяцев до 2,16 лет ($1,09 \pm 0,46$), не имеющих заболеваний сердечно-сосудистой системы. Группы были сопоставимы по возрасту ($p=0,34$).

Группу сравнения для оценки толерантности к физической нагрузке у пациентов с ФЕЖС после двунаправленного кавопульмонального соединения составили 15 здоровых детей в возрасте 3 лет ($Me \pm 0,8$).

2.3 Методы обследования пациентов

Всем пациентам, включенным в исследование, выполнялось клиническое и лабораторное обследование (общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма).

При поступлении у всех больных проводился сбор жалоб и анамнеза, определялось насыщение крови кислородом по данным пульсоксиметрии с использованием монитора Life Scope i BSM-23001K (Nichon Kohden, Япония).

Инструментальные методы обследования включали эхокардиографию и катетеризацию полостей сердца. Объем зондирования перед операцией ДКПС определялся показателями давления в ЛА. Всем пациентам со средним давлением в ЛА выше 15 мм рт. ст. проводился тест с ингаляцией 100 % кислородом с целью оценки резистентности сосудов легочного русла, что является основным показателем для определения операбельности.

По результатам обследования определялся объем хирургического вмешательства на этапе ДКПС. Операции выполнялись в условиях комбинированного наркоза и веноартериального искусственного кровообращения.

После оперативного вмешательства в течение первых суток проводился мониторинг давления в легочной артерии.

Все пациенты после операции ДКПС продолжали принимать участие в исследовании до следующего этапа гемодинамической коррекции – ТКПС. Повторная катетеризация полостей сердца выполнялась перед следующим этапом гемодинамической коррекции. В эти же сроки проводилась оценка функционального класса с использованием теста 6-минутной ходьбы.

2.3.1 Эхокардиография

Всем детям для изучения внутрисердечной гемодинамики проводилась двухмерная эхокардиография. Эхокардиографические исследования выполнялись на ультразвуковых системах экспертного класса IE-33 и IE-33 x-Matrix фирмы Philips. Использовались фазированные секторные датчики с частотами сканирования 7–12 и 3–8 МГц. Визуальная информация сохранялась на цифровых носителях для последующего анализа и обработки в автоматизированной базе данных [9]. Обработка и реконструкция данных проводилась с помощью программы Q-lab ver 9.0 453561638031.

Определялась скорость движения латеральной части фиброзного кольца трикуспидального клапана с применением тканевой доплерографии, М-режимной эхокардиографии и технологии speckle tracking (Q-lab ver 9.0 453561638031) [61].

Все результаты исследования сохранялись в формате DICOM для последующей обработки.

В связи с возрастной и антропометрической неоднородностью пациентов такие показатели Эхо-КГ, как объем камер, линейные размеры сосудов, индексировались к площади поверхности тела, рассчитанной по формуле Дюбуа [8].

Оценивалась диастолическая функция ФЕЖС: диастолическая скорость движения миокарда, соотношение скоростей потоков быстрого и предсердного наполнения (E/a'), соотношение скоростей движения миокарда в фазу быстрого и медленного наполнения, давление наполнения ФЕЖС (рисунок 7).

Измеряли объем ФЕЖС и массу миокарда [16, 176], определялась механическая активность левого предсердия, насосная функция ЕЖС и его диастолические свойства [40, 101]. Оценка механической функции левого предсердия проводилась с помощью методов импульсно-волновой доплерографии, М-режимной, В-режимной Эхо-КГ с одномоментной регистрацией электрокардиографии и рассчитывалась модифицированным методом Manning по формуле

$$0,53 \times V_{\text{preA}} \times \text{ASTE}F \times A'^2 / \text{VTI}_A,$$

где V_{preA} – объем предсердия в начале сокращения; АСТЕF – активное сокращение левого предсердия для опустошения; A' – пиковая скорость систолы предсердия; VTI_A – интегральное время скорости в систолу предсердия, которое определялось с помощью импульсно-волновой тканевой доплерографии. АСТЕF рассчитывалось по формуле

$$V_{\text{preA}} - V_{\text{min}} / V_{\text{preA}},$$

где V_{min} – объем предсердия в момент закрытия митрального клапана.

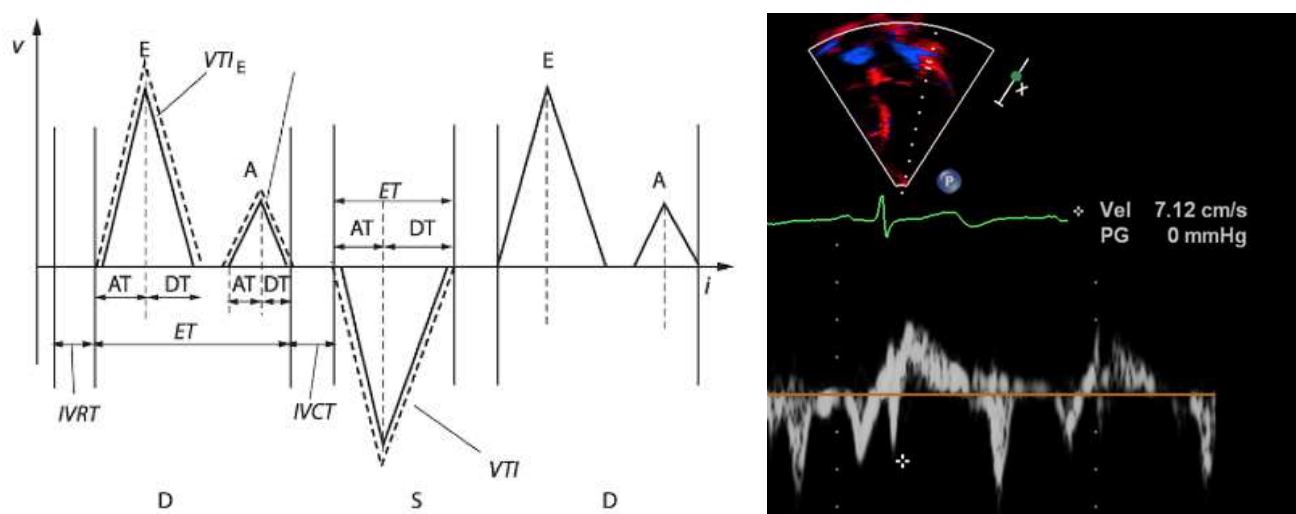


Рисунок 7 – Оценка диастолической функции единственного желудочка

2.3.2 Катетеризация полостей сердца и тест с ингаляцией кислородом

Инвазивное исследование проводилось в рентгенооперационных, которые оборудованы ангиографическими комплексами AXIOM Artis, Coroskop Plus/T.O.P. (Siemens, Германия) и INNOVA 31311Q (General Electric, США).

Катетеризация полостей сердца выполнялась в условиях внутривенного наркоза. В операционной пациентам с системно-легочным шунтом пунктировали бедренную артерию и вену, детям со стенозом легочной артерии выполнялась пункция бедренной вены по Сельдингеру [185]. Детям перед операцией ТКПС выполнялась пункция яремной и бедренной вен. В дальнейшем устанавливали интродьюсер 7F и вводили гепарин в суммарной дозе 100 ед. на 1 кг веса сразу после пункции. Через интродьюсер, используя многоцелевой катетер,

проводилось зондирование полостей сердца с регистрацией давления и забором крови гепаринизированным шприцем для определения гемоглобина и сатурации кислорода (SatO₂).

Определение уровня гемоглобина и насыщения кислородом проводилось на портативном биохимическом анализаторе IRMA TRU POINT (ITC Engineering, США).

Перед операцией ДКПС и ТКПС для оценки архитектоники сосудистого русла легких и расчета индексов развития ЛА выполнялась ангиопульмонография. Оценивались Nakata index, McGoon ratio и Reddy index по следующим формулам.

$$\text{Nakata index} = (\text{LPA}^2 + \text{RPA}^2) \times 3,14 / (4 \times \text{BSA}),$$

где LPA – диаметр устья левой ветви ЛА, мм; RPA – диаметр устья правой ветви ЛА, мм; BSA – площадь поверхности тела, м². В норме Nakata index равен 330±30 мм²/м².

$$\text{McGoon ratio} = (\text{LPA} + \text{RPA}) / \text{нАО},$$

где LPA – диаметр устья левой ветви ЛА, мм; RPA – диаметр устья правой ветви ЛА, мм; нАО – диаметр аорты над диафрагмой, мм. В норме McGoon ratio не менее 1,8.

Для оценки состояния периферического легочного русла рассчитывался

$$\text{Reddy index} = (\text{LLLA}^2 + \text{RLLA}^2) \times 3,14 / (4 \times \text{BSA}),$$

где LLLA – диаметр левой нижнедолевой ЛА, мм; RLLA – диаметр правой нижнедолевой ЛА, мм; BSA – площадь поверхности тела, м². В норме Reddy index равен 120±30 мм²/м².

Измерялось давление в правой и левой ЛА и ВПВ, так как наличие градиента 1–2 мм рт. ст. является значимым для унiventрикулярной гемодинамики (Bergersen L. et al. (eds.), Congenital Heart Disease, 2009).

По прямому методу Фика вычислялся сердечный выброс с учетом наличия системно-легочного шунта, отдельно определялся его объем и объем легочного кровотока [14]. Помимо этого, рассчитывались легочное и сосудистое

сопротивления, знание которых необходимо для оценки состояния сосудов малого круга кровообращения (МКК) [186].

Потребление кислорода в 1 мин (VO_2) определялось по соответствующей таблице (Oxygen Consumption Per Body Surface Area in (mL/min)/ m^2 by Sex, Age and Heart Rate) в зависимости от пола пациента, его возраста и пульса во время исследования [97, 98].

Во время катетеризации полостей сердца исходно и после ингаляции 100 % кислородом в течение десяти минут измерялись:

– сатурация кислорода ($SatO_2$) в легочной артерии (РА), аорте (Ао), верхней полой вене (SVC), легочных венах (PV);

– среднее давление (mm) в легочной артерии (РА), аорте (Ао), правом предсердии (РА), легочных венах (PV).

В педиатрической практике рассчитывается индексируемый легочный (iQ_p , (mL/Min)/ m^2) и системный (iQ_s , (mL/Min)/ m^2) кровотоки, поскольку объем потребления кислорода, как правило, индексируется и измеряется ((mL/Min)/ m^2). Определялось их отношение (Q_p/Q_s). В последующем оценивалось индексируемое системное (iR_s) и легочное (iR_p) сопротивление в единицах Wood $\times m^2$.

В норме $R_p = 1-2$ Ед. Wood $\times m^2$.

Формулы для расчета показателей:

$$Q_p = \frac{VO_2}{(SatPV - SatPA) \times Hgb \times 1,36};$$

$$Q_s = \frac{VO_2}{(SatAo - SatSVC) \times Hgb \times 1,36},$$

где 1,36 – усредненная константа Гюфнера (каждый грамм гемоглобина связывает 1,34–1,39 г кислорода); Hgb – гемоглобин, г/л.

Сатурация кислорода должна быть выражена в десятичных значениях (например, 98 % = 0,98):

$$R_p = \frac{mpPA - mpPV}{Q_p}; \quad R_s = \frac{mpAo - mpRA}{Q_s}.$$

Для оптимизации работы в лаборатории катетеризации был создан гемодинамический калькулятор для расчетов показателей легочной и системной гемодинамики у детей со сложными пороками сердца (свидетельство о регистрации программы для ЭВМ № 2013661004), в который внесли специально подготовленные протоколы зондирования для пациентов с ФЕЖС.

2.3.3 Тест с 6-минутной ходьбой

Тест 6-минутной ходьбы – простая диагностическая процедура, в ходе которой измеряется расстояние, пройденное пациентом быстрым шагом по твердой ровной поверхности за 6 минут.

В отличие от формального тестирования сердечно-легочной гемодинамики с мониторингом метаболизма, который требует дорогостоящего оборудования, тест с 6-минутной ходьбой оценивает комплекс систем, которые участвуют в физической нагрузке. Этот тест идеально подходит для маленьких детей, так как у них проведение формального теста проблематично, поскольку требует высокой степени сотрудничества, координации и мотивации.

Тестирование осуществлялось после получения информированного согласия родителей.

У всех пациентов исходно были оценены результаты электрокардиографии, эхокардиографии, изучены подробности хирургического вмешательства из амбулаторных карт. Тестирование выполнялось через 1–3 года после операции ДКПС, чтобы исключить непосредственное влияние послеоперационных изменений гемодинамики [71].

Перед проведением теста ребенок находился в состоянии покоя, родителям объяснялись правила прохождения теста. Через 10 мин определялись исходные показатели частоты дыхательных движений (ЧДД), ЧСС, SpO₂ и артериального давления. Родителей пациентов знакомили с участком, на котором проводилось тестирование. Непосредственно перед исследованием ребенку на палец руки прикреплялся сатурационный датчик, который находился на пациенте во время

прохождения всей дистанции. Таким образом можно было контролировать изменения сердечно-легочной гемодинамики во время проведения теста и определять необходимость остановок с учетом состояния ребенка. При снижении сатурации до 60 % физическая нагрузка прекращалась и возобновлялась при повышении сатурации до 70 % с согласия ребенка. Учитывая возрастные особенности детей, тест проводился в сопровождении родителя с целью создания благоприятного психоэмоционального фона.

После теста у пациента определялись ЧДД, ЧСС, показатели артериального давления и SpO_2 , время восстановления SpO_2 до исходных значений.

Толерантность к физической нагрузке определялась с учетом пройденного расстояния в метрах.

Нормативы ТФН определялись также в группе здоровых детей.

2.4 Методика операции двунаправленного кавопульмонального соединения

Доступ к сердцу и магистральным сосудам выполнялся из срединной стернотомии. Подключался аппарат искусственного кровообращения. Устанавливался дренаж левого желудочка через правую верхнюю легочную вену. Выделяли правую и левую легочные артерии, ствол легочной артерии, верхнюю полую вену. Обязательно выполнялась перевязка *v. azygos*. На параллельном искусственном кровообращении в условиях нормотермии поперечно вскрывался ствол ЛА на 1/2 окружности по передней стенке на 0,5 см выше фиброзного кольца клапана ЛА. Если выполнялся внутрисердечный этап (иссечение межпредсердной перегородки, пластика АВ клапана и т.д.), проводилась кардиоплегия. Далее иссекали створки клапана легочной артерии (рисунок 7,а). Обвивным швом вшивали круглую заплату из материала Gore-tex поперек ствола легочной артерии на уровне поперечного разреза (рисунок 7,б). Когда обвивной шов доходил до краев поперечного разреза ствола легочной артерии, той же нитью начинали ушивание ствола легочной артерии с захватом переднего края

круглой заплаты (рисунок 7,в). После этого выполняли боковое отжатие правой легочной артерии. Пережимали верхнюю полую вену, отсекали ее от правого предсердия в области устья, ушивали стенки правого предсердия двурядным непрерывным обвивным швом нитью пролен 6/0. Правую легочную артерию продольно рассекали на протяжении 1–1,5 см и накладывали анастомоз между верхней полую вену и правой легочной артерией по типу конец-в-бок (рисунок 7,г). Такой способ позволяет эффективно перекрыть прямой поток крови через ствол легочной артерии с наименьшим хирургическим риском, повысить безопасность операции и провести профилактику интраоперационных и послеоперационных осложнений [12].

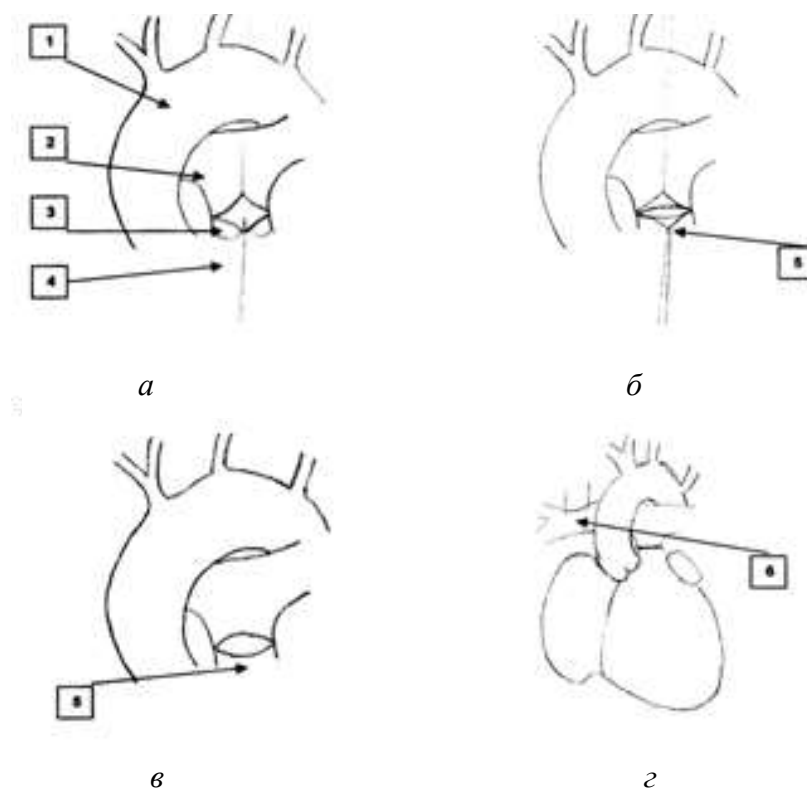


Рисунок 8 – Техника выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения: *а* – иссечение створок клапана ЛА; *б* – перекрытие прямого потока через ЛА заплатой Gore-tex; *в* – ушивание ствола ЛА с захватом заплатки; *г* – создание анастомоза между ВПВ и ЛА

2.5 Статистические методы оценки полученных результатов

Для анализа полученных данных использовали статистические пакеты SAS 9, SPSS 17 и R.

Проверку достоверности различий осуществляли с использованием непараметрических критериев, поскольку распределение пациентов по возрасту и весу, а также некоторых количественных признаков, отражающих функциональное состояние сердца, отличалось от нормального. Нормальность законов распределения числовых показателей проверяли при помощи критерия Колмогорова – Смирнова с поправкой Лиллиефорса, Шапиро – Вилка, а также методом визуализации гистограмм. Однородность генеральных дисперсий оценивали с помощью теста Левена. Для проверки статистических гипотез использовали: при сравнении двух независимых групп – критерий Манна – Уитни, для попарного сравнения двух зависимых групп – критерий Вилкоксона. Для анализа зависимостей между переменными применяли корреляционный анализ с вычислением коэффициентов корреляции Спирмена и Кендалла. Данные представляли в виде $Me (Q_{25}-Q_{75})$, где Me – медиана; Q_{25} – нижний квартиль; Q_{75} – верхний квартиль. Критический уровень значимости p для всех используемых процедур статистического анализа принимали равным 0,05 [4, 17, 77].

ГЛАВА 3 ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ У ПАЦИЕНТОВ С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ СЕРДЦА НА ЭТАПЕ ОПЕРАЦИИ ДВУНАПРАВЛЕННОГО КАВОПУЛЬМОНАЛЬНОГО СОЕДИНЕНИЯ (собственные результаты и обсуждение)

3.1 Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца после хирургических вмешательств в периоде новорожденности

Главной особенностью врожденных пороков сердца с унивентрикулярной гемодинамикой является наличие функционально единственного желудочка сердца, который обеспечивает как системное, так и легочное кровообращение [17]. В связи с невозможностью выполнения радикальной коррекции порока всем пациентам проводится гемодинамическая коррекция, в основе которой лежит этапное хирургическое лечение, направленное на адаптацию сердечно-сосудистой системы к обходу «правого сердца» [161].

Одним из определяющих факторов сердечно-легочной гемодинамики при выполнении гемодинамической коррекции является состояние легочного артериального русла. Хирургические вмешательства в периоде новорожденности направлены на оптимизацию системно-легочного кровотока, при этом они могут приводить к осложнениям: обструкции системного кровотока, стенозам легочной артерии [26, 115].

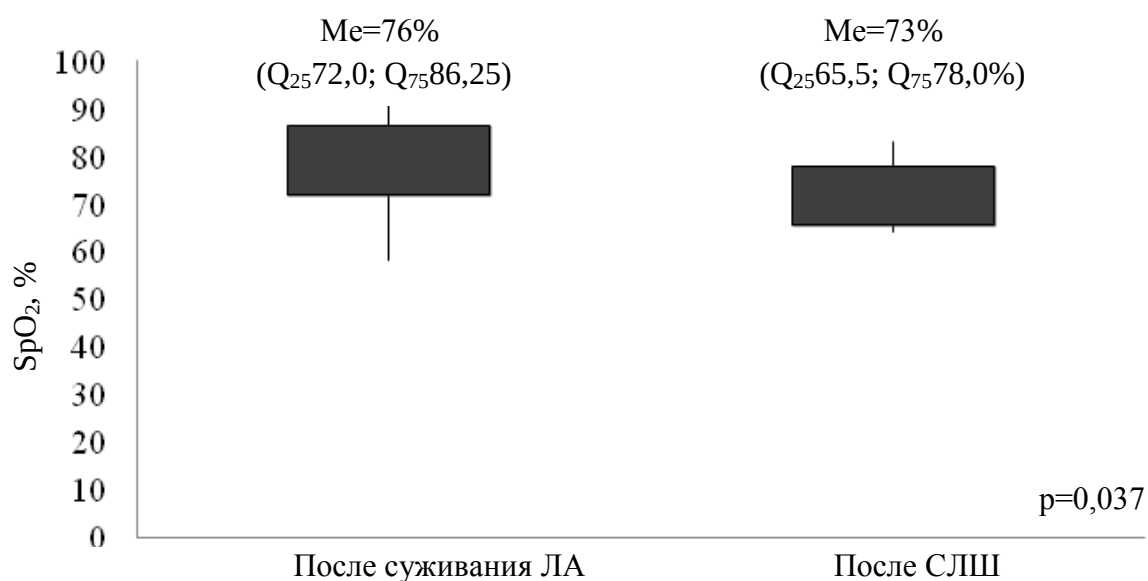
Учитывая отсутствие в литературе данных о состоянии легочной гемодинамики после различных видов паллиативного вмешательства в периоде новорожденности, одной из задач нашего исследования было изучение влияния хирургических вмешательств на показатели легочной гемодинамики перед операцией двунаправленного кавопульмонального соединения.

Катетеризация сердца является основным методом оценки сердечно-легочной гемодинамики у пациентов с ФЕЖС, позволяющим наиболее точно

оценить гемодинамические и анатомические особенности легочного артериального русла [109].

Для решения поставленной задачи проведен анализ системно-легочной гемодинамики в группах пациентов, которым в периоде новорожденности выполнялось оперативное вмешательство. Первая группа – 30 (47,62 %) детей после суживания легочной артерии в возрасте от 3 месяцев до 1 года 8 месяцев ($Me=0,58$ (IQR:0,48–0,88)), вторая группа – 33 (52,38 %) больных после создания системно-легочного шунта в возрасте от 3 месяцев до 10 лет ($Me=0,68$ (IQR:0,38–1,14)), группы были сопоставимы по возрасту ($p=0,990$).

При объективном обследовании насыщение гемоглобина крови кислородом у детей после операции Мюллера – Альберта составило $Me=76\%$ (IQR:72,00–86,25), у пациентов после СЛШ – $Me=73\%$ (IQR:64,00–78,00). При проведении сравнительного анализа показатели сатурации во 2-й группе больных были достоверно ниже, чем у детей 1-й группы, $p=0,037$ (рисунок 8).



Примечание: SpO_2 – насыщение крови кислородом;
 p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 9 – Насыщение крови кислородом (SpO_2)
у пациентов после суживания ЛА и СЛШ

Более низкие показатели сатурации у пациентов после создания СЛШ стали основанием для проведения сравнительного анализа показателей внутрисердечной и системно-легочной гемодинамики между двумя группами пациентов.

Показатели внутрисердечной гемодинамики оценивались по результатам эхокардиографии (таблица 8).

Таблица 8 – Показатели сердечной гемодинамики у пациентов после суживания ЛА и СЛШ, n=63 (Me (25 %Q–75 %Q))

Показатель	Группа 1, n= 30	Группа 2, n=33	p
КДИ, мл/м ²	66,67 (46,52–93,89)	63,58 (39,87–78,19)	0,344
КСИ, мл/м ²	23,55 (12,98–34,08)	19,30 (10,15–31,80)	0,294
ФВ (м), %	67,00 (63,50–73,50)	67,00 (63,00–72,00)	0,578
ФВ(б), %	67,00 (63,00–72,75)	65,00 (60,50–73,00)	0,436
КДД, мм рт. ст.	7,83 (5,80–11,00)	8,00 (7,00–11,75)	0,058
Примечание: КДИ – конечно-диастолический индекс; КСИ – конечно-систолический индекс; КДД – конечное диастолическое давление; ФВ – фракция выброса; n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

Показатели внутрисердечной гемодинамики достоверно не отличались у пациентов двух групп, все дети после наложения СЛШ и операции Мюллера имели достаточный объем единственного желудочка, удовлетворительную контрактильную функцию сердца и нормальное давление наполнения желудочка.

У детей после суживания ЛА пиковый градиент давления между желудочком и ЛА составил Me=75 мм рт. ст. (IQR:67,75–85,00), средний градиент давления – Me=44 мм рт. ст. (IQR:40,00–51,50). Была выявлена достоверная связь между показателями сатурации и пиковым градиентом давления ($t = -0,42484$, $p=0,0192$). У 6 из 11 пациентов в возрасте 4–6 месяцев, Me=0,57 (IQR:0,56–0,74), с АТК и ДПЛЖ, сочетающимися с ТМС, была выявлена обструкция системного кровотока. Пиковый градиент давления между желудочком и аортой составил Me=22 мм рт. ст. (IQR:12,00–32,50). У 3 (10,00 %) пациентов выявлена регургитация 3-й степени на системном атриовентрикулярном клапане.

Учитывая результаты Эхо-КГ, можно сделать вывод, что операция суживания ЛА приводит к обструкции системного кровотока у 54,54 % пациентов в возрасте 7 месяцев с атрезией трикуспидального клапана и двуприточным левым желудочком, сочетающимися с транспозицией магистральных сосудов, что требует дополнительных хирургических вмешательств на этапе выполнения двунаправленного cavoпульмонального соединения.

По результатам эхокардиографии у пациентов с шунтом Сано средний градиент давления между системным желудочком и шунтом составил $Me=28$ мм рт. ст. (IQR:14,75–45,25), пиковый градиент – $Me=61,5$ мм рт. ст. (IQR:29,25–71,25). При этом не было четкой корреляции показателей сатурации со средним ($t=-0,672$, $p=0,537$) и пиковым ($t=-0,672$, $p=0,537$) градиентом давления.

Оценка системно-легочной гемодинамики в двух группах пациентов проводилась по результатам катетеризации полостей сердца (таблица 9).

Таблица 9 – Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов после операции Мюллера и СЛШ, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Группа 1, n=30	Группа 2, n=33	p
КДД, мм рт. ст.	8,00 (7,00–10,00)	8,00 (7,00–11,75)	0,295
Среднее давление в Ао, мм рт. ст.	58,00 (54,00–64,25)	56,50 (53,25–63,50)	0,638
Среднее давление в ЛА, мм рт. ст.	13 (11,75–18,25)	11,50 (10,00–16,00)	0,287
Среднее давление в ВПВ, мм рт. ст.	6,00 (5,00–8,00)	5,00 (4,00–8,00)	0,401
Среднее давление в ЛВ, мм рт. ст.	6,50 (5,00–8,00)	6,00(4,00–8,00)	0,962
Sat ЛА, %	79,80 (75,50–85,50)	74,00 (67,00–78,00)	0,004
Sat ЛВ, %	98,00 (98,0–98,00)	98,00 (97,00–98,00)	0,022
Sat ВПВ, %	65,00 (59,50–69,00)	63,95 (55,15–66,50)	0,191
Sat Ао, %	80,00 (76,00–85,00)	75,00 (68,50–79,50)	0,009
iQp, (mL/Min)/м ²	4,47 (3,44–5,65)	3,10 (2,64–4,49)	0,016
iQs, (mL/Min)/м ²	5,26 (4,78–7,4)	5,77 (4,50–7,53)	0,937
iRp, Ед.Wood/м ²	1,72 (1,06–2,30)	1,50 (0,97–2,34)	0,522
iRs, Ед.Wood/м ²	8,75 (7,30–12,30)	8,84 (5,06–12,60)	0,694
iQp/iQs	0,73 (0,61–1,28)	0,64 (0,40–0,82)	0,102
Примечание: iQp – индексированный объем легочного кровотока; iQs – индексированный объем системного кровотока; iRp – индексированное легочное сопротивление; iRs – индексированное системное сопротивление; Ао – аорта; ЛВ – легочные вены; n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

У пациентов после создания СЛШ объем легочного кровотока составил от 2,41 до 6,4 (mL/Min)/м² (Me=3,10; Q₂₅2,64; Q₇₅4,49) и был достоверно ниже (p=0,016), чем у детей после операции Мюллера – Альберта (Me=4,47; Q₂₅3,44; Q₇₅5,65), что сопровождалось достоверно более низкими показателями сатурации в аорте (Me=75,0; Q₂₅68,5; Q₇₅79,5), p=0,009, и ЛА (Me=74,0; Q₂₅67,0; Q₇₅78,0), p=0,004. При этом показатели среднего давления в ЛА и легочного сопротивления в группах значимо не различались.

Проведен сравнительный анализ системно-легочной гемодинамики между больными после МБТШ (n=16) и с шунтом Сано (n=9), результаты представлены в таблице 10.

Таблица 10 – Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов после МБТШ и с шунтом Сано, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Пациенты с МБТШ, n=16	Пациенты с шунтом Сано, n=9	p
КДД, мм рт. ст.	8,00 (7,00–10,75)	8,00 (8,00–14,00)	0,284
Среднее давление в Ао, мм рт. ст.	58,00 (54,00–65,50)	55,00 (54,00–60,00)	0,404
Среднее давление в ЛА, мм рт. ст.	12,50 (10,00–17,00)	14,00 (7,00–25,00)	0,881
Среднее давление в ВПВ, мм рт. ст.	5,50 (4,00–8,75)	5,00 (3,00–6,65)	0,421
Давление в ЛВ, мм рт. ст.	6,50 (4,00–8,00)	6,00 (4,00–11,00)	0,864
Sat ЛА, %	78,00 (72,65–80,)	68,50 (66,75–73,50)	0,031
Sat ЛВ, %	98,00 (97,80–98,00)	97,00 (97,00–98,00)	0,196
Sat ВПВ, %	65,00 (55,2–68,00)	57,00 (52,50–63,95)	0,156
Sat Ао, %	77,60 (73,70–82,00)	74,00 (66,00–75,00)	0,107
iQp, (mL/Min)/м ²	3,82 (2,73–4,74)	2,80 (2,55–3,02)	0,107
iQs, (mL/Min)/м ²	5,77 (4,61–7,33)	6,71 (6,87–11,55)	0,280
iRp, Ед.Wood/м ²	1,44 (1,00–1,87)	2,19 (1,25–3,10)	0,176
iRs, Ед.Wood/м ²	6,57 (5,03–13,8)	8,49 (5,19–12,70)	0,865
iQp/ iQs	0,66 (0,40–0,9)	0,40 (0,29–0,64)	0,126

Примечание: iQp – индексированный объем легочного кровотока; iQs – индексированный объем системного кровотока; iRp – индексированное легочное сопротивление; iRs – индексированное системное сопротивление; Ао – аорта; ЛВ – легочные вены; n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости

Все пациенты имели нормальные средние значения давления в легочной артерии ((Me=12,5; Q₂₅10,0; Q₇₅17,0) и (Me=14,0; Q₂₅7,0; Q₇₅25,0)), легочного сопротивления ((Me=1,44; Q₂₅1,0; Q₇₅1,87) и (Me=2,19; Q₂₅1,25; Q₇₅3,10)), которые достоверно не различались (p=0,881, p=0,176). Соотношение легочного и системного кровотока у пациентов после МБТШ было 0,7, что соответствует критериям сбалансированного легочного кровотока, у больных с шунтом Сано этот показатель составил 0,4, что указывало на недостаточный объем легочного кровотока. Объем легочного кровотока у детей после МБТШ был больше, чем у больных с шунтом Сано. Однако данные различия не являлись достоверными. Конечное диастолическое давление в обеих группах было нормальное, значимо не отличалось (p=0,284) и составило Me=8,0 (Q₂₅7,0; Q₇₅10,75) и Me=8,0 (Q₂₅8,0; Q₇₅14,0), что позволяло судить о хорошей функции системного желудочка и атриовентрикулярного клапана.

На аортографии у одного пациента после операции Норвуда диагностировано сужение аорты с градиентом давления 22/13 мм рт. ст.

При объективном обследовании показатели сатурации у детей с шунтом Сано были ниже, чем у пациентов после суживания легочной артерии, и составили Me=68,5 % (IQR:63,25–75,00), p=0,022.

Учитывая, что больные с шунтом Сано имели более низкие показатели легочного кровотока, чем пациенты после МБТШ, провели сравнительный анализ системно-легочной гемодинамики между детьми после шунта Сано и МБТШ с 1-й группой пациентов. Показатели сердечно-легочной гемодинамики у детей после шунта Сано и после операции Мюллера – Альберта представлены в таблице 11.

Таблица 11 – Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов после суживания ЛА и шунта Сано, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Пациенты после суживания ЛА, n=30	Пациенты с шунтом Сано, n=9	p
КДД, мм рт. ст.	8,00 (7,00–10,00)	8,00 (8,00–14,00)	0,087
Давление в Ао, мм рт. ст.	58,00 (54,00–64,25)	55,00 (54,00–60,00)	0,321
Давление в ЛА, мм рт. ст.	13 (11,75–18,25)	14 (7,00–25,00)	0,846
Давление в ВПВ, мм рт. ст.	6,00 (5,00–8,00)	5,00 (3,00–6,65)	0,232

Показатель	Пациенты после суживания ЛА, n=30	Пациенты с шунтом Сано, n=9	p
Давление в ЛВ, мм рт. ст.	6,50 (5,00–8,00)	6,00 (4,00–11,00)	0,868
Sat ЛА, %	79,80 (75,50–85,50)	68,50 (66,75–73,50)	0,001
Sat ЛВ, %	98,00 (98,0–98,00)	97,00 (97,00–98,00)	0,026
Sat ВПВ, %	65,00 (59,50–69,00)	57,00 (52,50–63,95)	0,042
Sat Ao, %	80,00 (76,00–85,00)	74,00 (66,00–75,00)	0,004
iQp, (mL/Min)/м ²	4,47 (3,44–5,65)	2,80 (2,55–3,02)	0,004
iQs, (mL/Min)/м ²	5,26 (4,78–7,4)	6,71 (6,87–11,55)	0,195
iRp, Ед.Wood/м ²	1,72 (1,06–2,30)	2,19 (1,25–3,10)	0,229
iRs, Ед.Wood/м ²	8,75 (7,30–12,30)	8,49 (5,19–12,70)	0,659
iQp/iQs	0,73 (0,61–1,28)	0,40 (0,29–0,64)	0,028
Примечание: iQp – индексированный объем легочного кровотока; iQs – индексированный объем системного кровотока; iRp – индексированное легочное сопротивление; iRs – индексированное системное сопротивление; Ao – аорта; ЛВ – легочные вены; n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

У пациентов с шунтом Сано объем легочного кровотока был ниже, чем у детей 1-й группы, $p=0,004$ (см. таблицу 11), что сопровождалось достоверно более низкими показателями сатурации в легочной артерии ($Me=68,5$; $Q_{25}66,75$; $Q_{75}73,5$), $p=0,001$, и легочных венах ($Me=97,0$; $Q_{25}97,0$; $Q_{75}98,0$), $p=0,026$ (см. таблицу 11).

Разница насыщения крови кислородом в верхней полой вене в двух группах пациентов: $Me=65,0$ ($Q_{25}59,5$; $Q_{75}69,0$) после суживания ЛА; $Me=57,0$ ($Q_{25}52,5$; $Q_{75}63,95$) после шунта Сано, $p=0,042$, при нормальной артериовенозной разнице по кислороду в обеих группах (15 % и 13 %) может быть связана со снижением парциального давления кислорода в артериальной крови, что подтверждается статистически значимым отличием сатурации крови в аорте, $p=0,004$, которое у пациентов после суживания ЛА составило $Me=80,0$ ($Q_{25}76,0$; $Q_{75}85,0$) и было выше, чем у больных с шунтом Сано ($Me=74,0$; $Q_{25}66,0$; $Q_{75}75,0$). Соотношение объемов легочного и системного кровотоков у пациентов с шунтом Сано было ниже ($p=0,028$), чем у детей 1-й группы, и составило 0,4. Конечное диастолическое давление в обеих группах было нормальное и составило $Me=8,0$ ($Q_{25}7,0$; $Q_{75}10,0$) и $Me=8,0$ ($Q_{25}8,0$; $Q_{75}14,0$), что позволяло судить о хорошей функции системного желудочка и атриовентрикулярного клапана (см. таблицу 11).

Был проведен сравнительный анализ показателей системно-легочной гемодинамики пациентов после МБТШ в возрасте $Me=0,74$ (IQR:0,54–0,95) с больными 1-й группы (таблица 12).

Таблица 12 – Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов после операции Мюллера и МБТШ, Me (25 %Q–75 %Q)

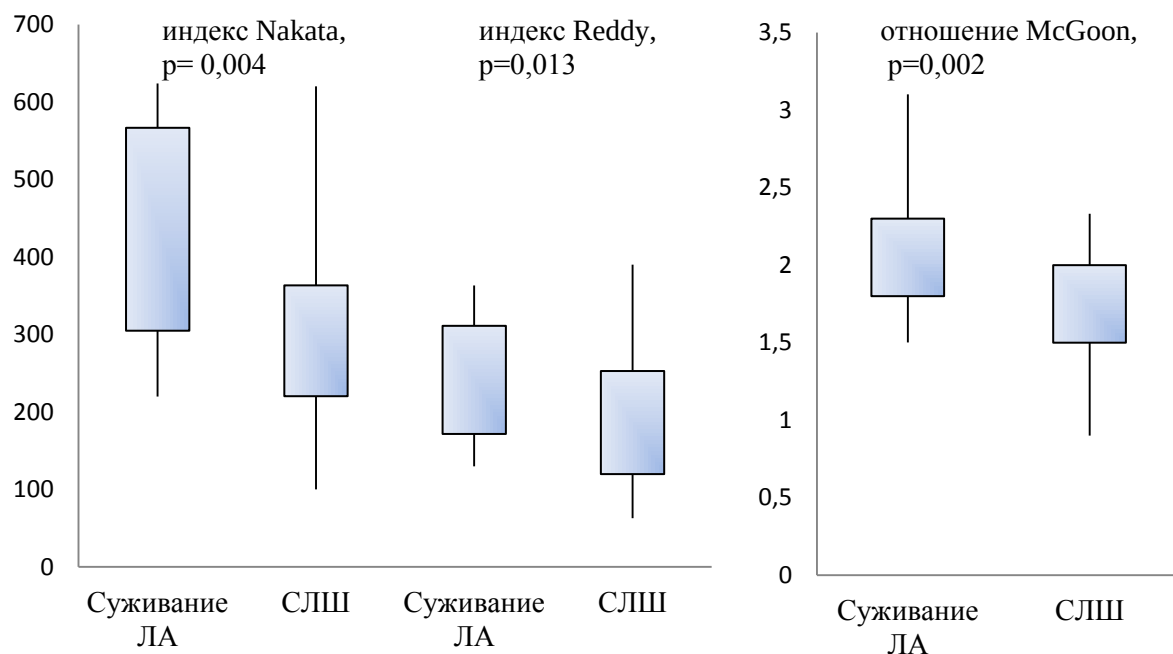
Показатель	Пациенты после суживания ЛА, n=30	Пациенты после МБТШ, n=24	p
КДД	8,00 (7,00–10,00)	8,00 (7,00–10,75)	0,562
Давление в Ао, мм рт. ст.	58,00 (54,00–64,25)	58,00 (54,00–65,50)	0,947
Давление в ЛА, мм рт. ст.	13 (11,75–18,25)	12,50 (10,00–17,00)	0,519
Давление в ВПВ, мм рт. ст.	6,00 (5,00–8,00)	5,50 (4,00–8,75)	0,739
Давление в ЛВ, мм рт. ст.	6,50 (5,00–8,00)	6,50 (4,00–8,00)	0,917
Sat ЛА, %	79,80 (75,50–85,50)	78,00 (72,65–80,00)	0,236
Sat ЛВ, %	98 (98,00–98,00)	98,00 (97,80–98,00)	0,213
Sat ВПВ, %	65,00 (59,50–69,00)	65,00 (55,2–68,00)	0,594
Sat Ао, %	80,00 (76,00–85,00)	77,60 (73,70–82,00)	0,158
iQp, (mL/Min)/м ²	4,47 (3,44–5,65)	3,82 (2,725–4,74)	0,243
iQs, (mL/Min)/м ²	5,26 (4,78–7,4)	5,77 (4,61–7,33)	0,884
iRp, Ед. Wood/м ²	1,72 (1,06–2,30)	1,44 (1,00–1,87)	0,522
iRs, Ед. Wood/м ²	8,75 (7,30–12,30)	6,57 (5,03–13,8)	0,509
iQp/iQs	0,73 (0,61–1,28)	0,66 (0,40–0,9)	0,343
Примечание: iQp – индексированный объем легочного кровотока; iQs – индексированный объем системного кровотока; iRp – индексированное легочное сопротивление; iRs – индексированное системное сопротивление; Ао – аорта; ЛВ – легочные вены; n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

По данным таблицы 12 мы отметили, что у всех пациентов состояние легочного кровотока соответствует необходимым критериям для выполнения ДКПС, при этом мы не получили статистически значимых отличий в показателях системного и легочного кровотока у пациентов двух групп.

Для изучения анатомии легочного русла и определения степени развития ветвей легочных артерий был выполнен расчет индексов развития ветвей легочной артерии (Nakata, Reddy, McGoon) у пациентов двух групп.

У пациентов после создания СЛШ все показатели индексов развития легочных артерий были достоверно ниже, чем у детей после суживания легочной артерии: индекс Nakata – $Me=260,0$ мм²/м² (Q₂₅220,50; Q₇₅363,5), индекс Reddy –

$Me=180,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}120,0$; $Q_{75}253,0$), отношение McGoon – $Me=1,8$ ($Q_{25}1,5$; $Q_{75}2,0$); индекс Nakata – $Me=349,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}305,0$; $Q_{75}566,8$), индекс Reddy – $Me=250,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}171,80$; $Q_{75}311,30$), отношение McGoon – $Me=2,1$; ($Q_{25}1,8$; $Q_{75}2,3$) соответственно (рисунок 10).



Примечание: p – достигнутый уровень значимости

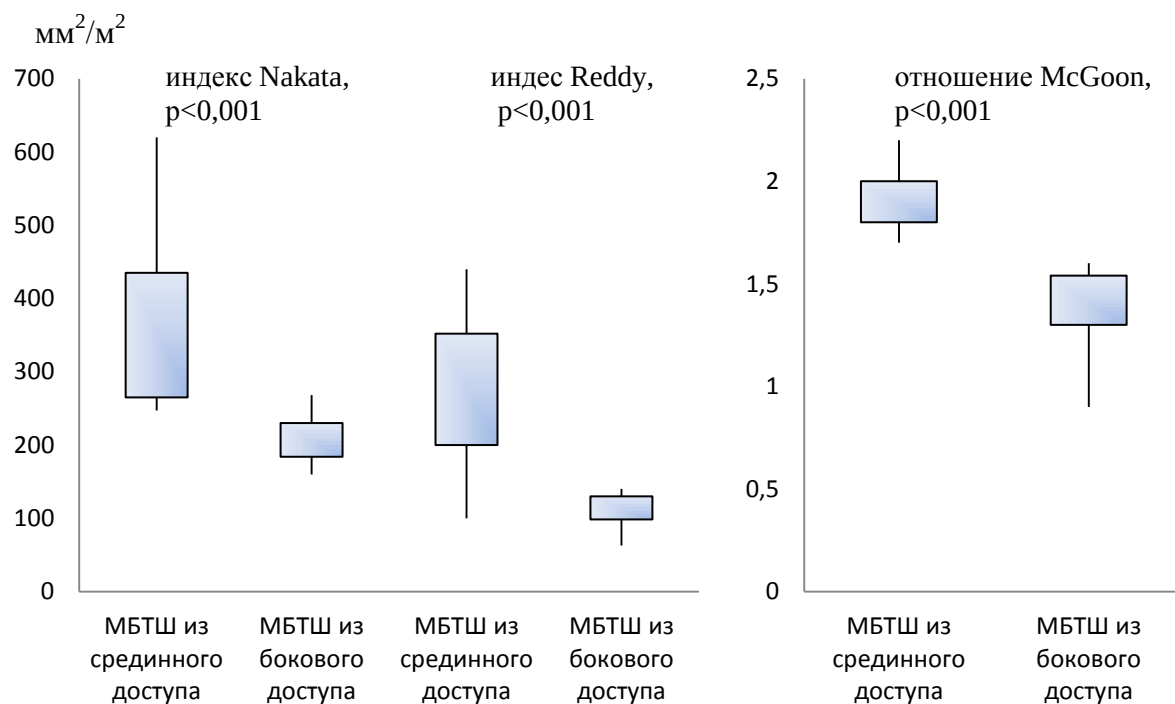
Рисунок 10 – Индексы развития ЛА (Nakata, Reddy) и отношение McGoon после суживания ЛА и СЛШ

У пациентов после создания системно-легочного шунта показатели развития ветвей легочной артерии – индекс Nakata, индекс Reddy, отношение McGoon – были ниже, чем у детей после суживания легочной артерии, $p<0,05$, при этом все значения соответствовали норме.

Проведен сравнительный анализ показателей индексов развития ветвей легочных артерий между пациентами после операции МБТШ из срединной стернотомии ($n=16$) и больными ($n=8$) после создания МБТШ из боковой торакотомии.

У пациентов, которым МБТШ был выполнен из срединной стернотомии, значения показателей были следующими: индекс Nakata – $Me=340,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}265,0$; $Q_{75}435,0$), индекс Reddy – $Me=266,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}200,0$; $Q_{75}352,0$), отношение McGoon – $Me=1,9$ ($Q_{25}1,8$; $Q_{75}2,0$). В группе пациентов,

прооперированных из боковой торакотомии, индекс Nakata составил $Me=220,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}184,0$; $Q_{75}230,0$), индекс Reddy – $Me=110,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}98,5$; $Q_{75}130,0$), отношение McGoon – $Me=1,4$ ($Q_{25}1,3$; $Q_{75}1,54$). Показатели индексов развития ЛА представлены на рисунке 11.



Примечание: p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 11 – Индексы развития ЛА (Nakata, Reddy) и отношение McGoon после МБТШ из срединного и бокового доступа

Анализируя полученные данные, можно констатировать, что у пациентов с МБТШ из боковой торакотомии индексы развития легочных артерий были ниже нормы и достоверно отличались ($p<0,001$) от аналогичных показателей индексов развития легочной артерии у пациентов, прооперированных из срединной стернотомии, у которых индексы, а также отношение McGoon соответствовали нормальным значениям.

При ангиопульмонографии у 6 (75 %) пациентов, которым МБТШ был выполнен из боковой торакотомии, выявлена окклюзия верхнедолевой легочной артерии со стороны операционного доступа.

С целью определения степени развития ветвей ЛА у пациентов после операции МБТШ из срединной стернотомии проведен сравнительный анализ с 1-й группой детей (таблица 13).

Таблица 13 – Индексы развития легочных артерий у пациентов с МБТШ и после операции суживания легочной артерии, Ме (25 %Q–75 %Q)

Показатель	МБТШ из срединной стернотомии, n=16	Операция Мюллера, n=30	p
Индекс Nakata, мм ² /м ²	340 (280–363)	349 (305–566)	0,361
Индекс Reddy, мм ² /м ²	272 (200–300)	250 (171–311)	0,653
Отношение McGoop	1,93 (1,8–2,0)	2,08 (1,80–2,25)	0,099
Примечание: n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

Мы не получили достоверных отличий показателей развития ЛА между двумя группами пациентов, все показатели соответствовали нормативным значениям.

При проведении шунтографии выявлено, что у 4 пациентов с шунтом Сано имеется дистальный стеноз шунта. На аортографии у одного пациента после операции Норвуда диагностировано сужение аорты с градиентом давления 22,13 мм рт. ст.

С целью изучения развития ветвей легочной артерии проведен сравнительный анализ между пациентами с МБТШ из срединной стернотомии и больными с шунтом Сано (таблица 14).

Таблица 14 – Индексы развития легочных артерий у пациентов с МБТШ и шунтом Сано, Ме (25 %Q–75 %Q)

Показатель	МБТШ из срединной стернотомии, n=16	Шунт Сано, n=9	p
Индекс Nakata, мм ² /м ²	340,0 (265,0–435,0)	253,0 (225,0–421,0)	0,205
Индекс Reddy, мм ² /м ²	266,0 (200,0–352,0)	180,0 (114,0–191,0)	<0,05
Отношение McGoop	1,9 (1,8–2,0)	1,87 (1,6–1,4)	0,855
Примечание: n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

Все показатели индексов развития ЛА соответствовали норме, за исключением индекса Reddy, который у детей с шунтом Сано был достоверно ниже ($p < 0,05$), чем у больных с МБТШ (рисунок 12).

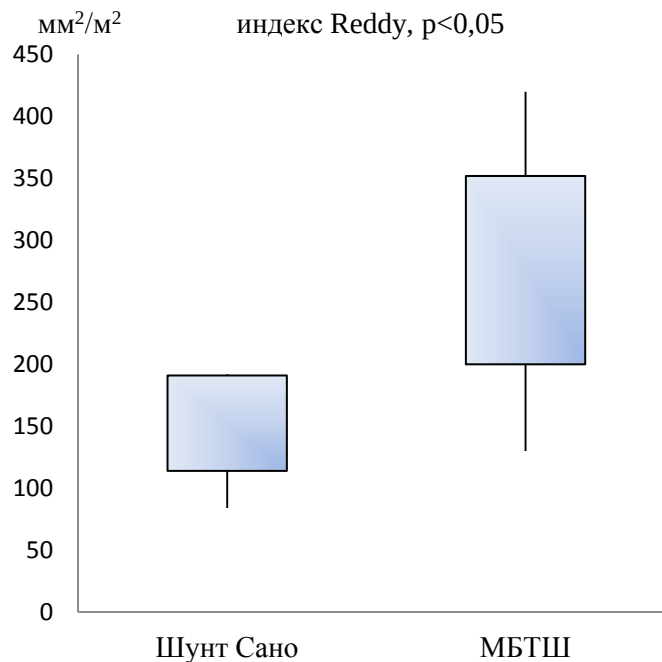


Рисунок 12 – Индекс Reddy после шунта Сано и МБТШ

По результатам проведенного обследования у 9 пациентов с шунтом Сано в 44,44 % случаев отмечалось формирование дистального стеноза в возрасте 4 месяцев, что достоверно снижает развитие периферического легочного русла и требует раннего выполнения операции ДКПС.

Таким образом, из анализа результатов обследования следует, что операция суживания ЛА сопровождалась развитием обструкции системного кровотока у 5 (54,54 %) пациентов с АТК и ДПЛЖ, сочетающимися с ТМС, а это требует дополнительных хирургических вмешательств на этапе выполнения ДКПС.

Пациенты с шунтом Сано имели достоверно более низкие показатели насыщения крови кислородом. Это связано с гиповолемией малого круга кровообращения, сопровождающийся недостаточным развитием периферического легочного русла с формированием дистального стеноза шунта в 44 % случаев, что требует выполнения раннего двунаправленного кавопульмонального соединения.

Создание системно-легочного шунта из боковой торакотомии сопровождалось деформацией легочного русла, недостаточным его развитием и в

6 (75 %) случаях вызывало окклюзию ветвей легочной артерии со стороны наложения шунта. Выполнение аортолегочного шунта из срединной стернотомии сохраняло целостность легочного русла, обеспечивало оптимальный и равномерный рост легочных артерий.

Операции МБТШ и Мюллера – Альберта из срединной стернотомии создали оптимальные условия для выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения.

Клинический прием № 1

Пациент Х., 10 лет (история болезни № 7627), поступил с диагнозом: ВПС. ФЕЖС. Атрезия ТК. Атрезия ЛА 2-го типа. НК ПА ст. ФК III (Ross).

Врожденный порок сердца диагностирован с рождения. В возрасте 44 дней ребенку выполнен МБТШ справа из правой боковой торакотомии. В возрасте 2 лет выполнен МБТШ слева из левой боковой торакотомии. В 2010 г. в возрасте 7 лет диагностирован тромбоз правого МБТШ и частичный тромбоз левого МБТШ, после чего выполнен центральный аортолегочный шунт.

При поступлении жалобы на одышку в покое, одышку при минимальной нагрузке, сухой кашель после физической нагрузки, повышенную вялость, утомляемость, слабость, потливость.

Объективно. Общее состояние средней тяжести. Кожные покровы цианотичные. Акроцианоз. Ногтевые пластинки в форме «часовых стекол». Фаланги пальцев в форме «барабанных палочек». ЧДД в покое 30 в минуту, смешанная одышка. Выслушивался систолический шум по левому краю грудины и в IVм/р справа от грудины. ЧСС=87/мин. SpO₂ в покое – 72 %, SpO₂ при нагрузке – 43 %.

Эхо-КГ при поступлении (рисунок 13). Объем полости единственного желудочка увеличен (КДИ – 148,6 мл/м²), контрактильность и насосная функция нормальные. ФВ – 61 %, СИ – 3,8 л/мин/м² ДМПП, размер – 20 мм. Правая ЛА 5–7 мм. Визуализируется сосуд, отходящий от нисходящей аорты (артериальный проток?). Конфлюентность ветвей легочной артерии отчетливо не определяется.

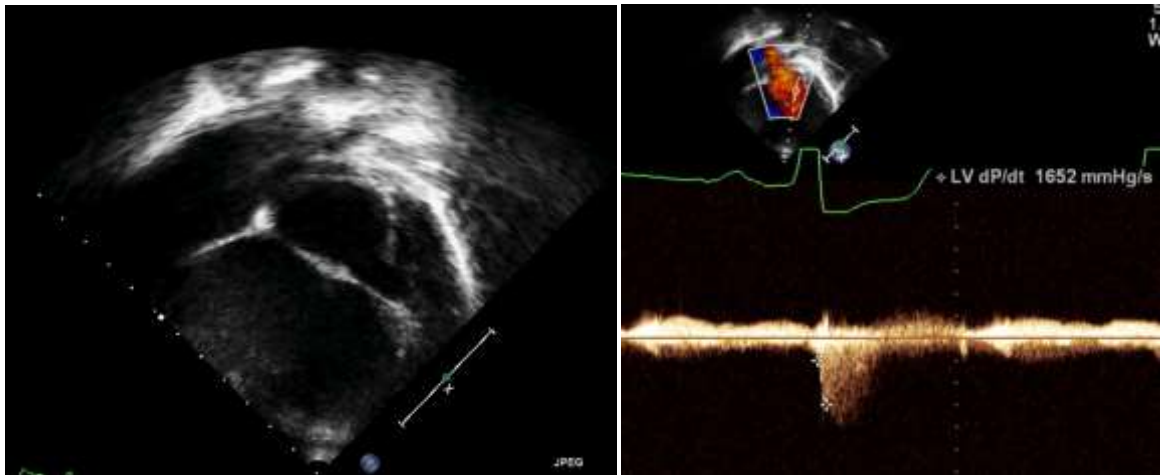
*а**б*

Рисунок 13 – Пациент X.: *а* – эхокардиография из 4-камерной апикальной позиции; *б* – определение скорости нарастания внутрижелудочкового давления при поступлении (описание в тексте)

Пациенту выполнена катетеризация полостей сердца и ангиопульмонография. Верхушка правого легкого не контрастируется, верхушка левого легкого заполняется через стеноз верхнедолевой легочной артерии. Правая и левая легочные артерии не конфлюентны. Правая легочная артерии заполняется через центральный шунт диаметром 5 мм. Левая легочная артерия заполняется через открытый артериальный проток (рисунок 14).

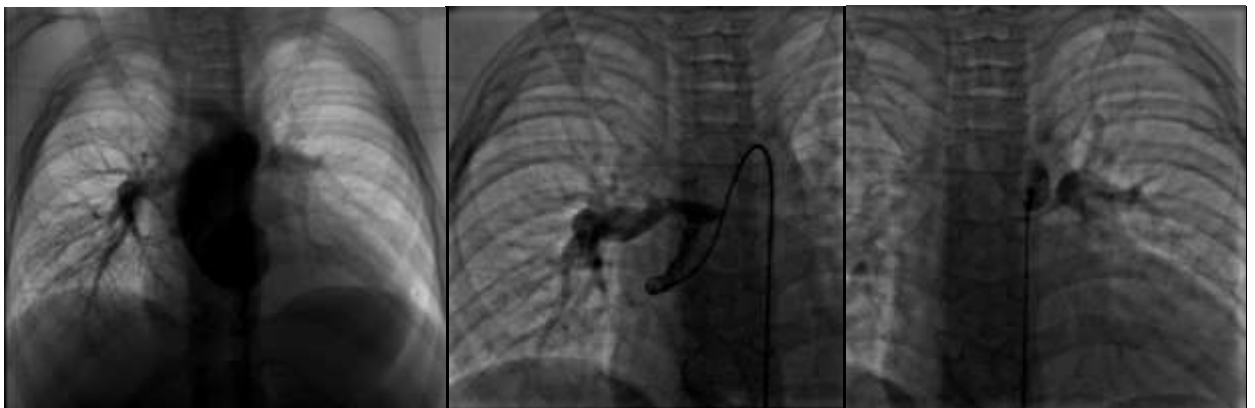


Рисунок 14 – Пациент X. – восходящая аортография, ангиопульмонография

Индекс Nakata – $188 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ (норма – $330 \pm 30 \text{ мм}^2/\text{м}^2$), Reddy – $103 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ (норма – $120 \pm 30 \text{ мм}^2/\text{м}^2$), отношение McGoon – 1,6 (норма не менее 1,8). Измерение давления в ЛА не представлялось возможным в связи с выраженными стенозами ЛА.

Пациенту выполнена пластика ЛА заплатой из ксеноперикарда, перевязка и пересечение ОАП, наложение ДКПС. При прямой манометрии давление в ЛА 10 мм рт. ст. Через 4 дня после операции у пациента снижение SpO_2 до 47 %, по данным Эхо-КГ увеличилась скорость кровотока по ДКПС (85–56 см/с). Проведена ангиопульмонография, диагностирован стеноз левой легочной артерии. Выполнена баллонная ангиопластика и стентирование левой ЛА (рисунок 15).

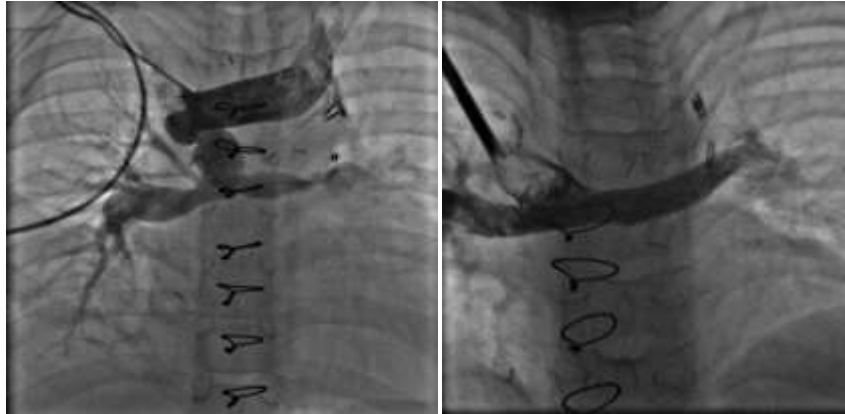


Рисунок 15 – Пациент X. – ангиопульмонография, стентирование левой легочной артерии

На Эхо-КГ через 7 дней после стентирования скорость кровотока в ДКПС нормальная, хорошая связь с дыханием, объем полости ЕЖС уменьшился (рисунок 16).

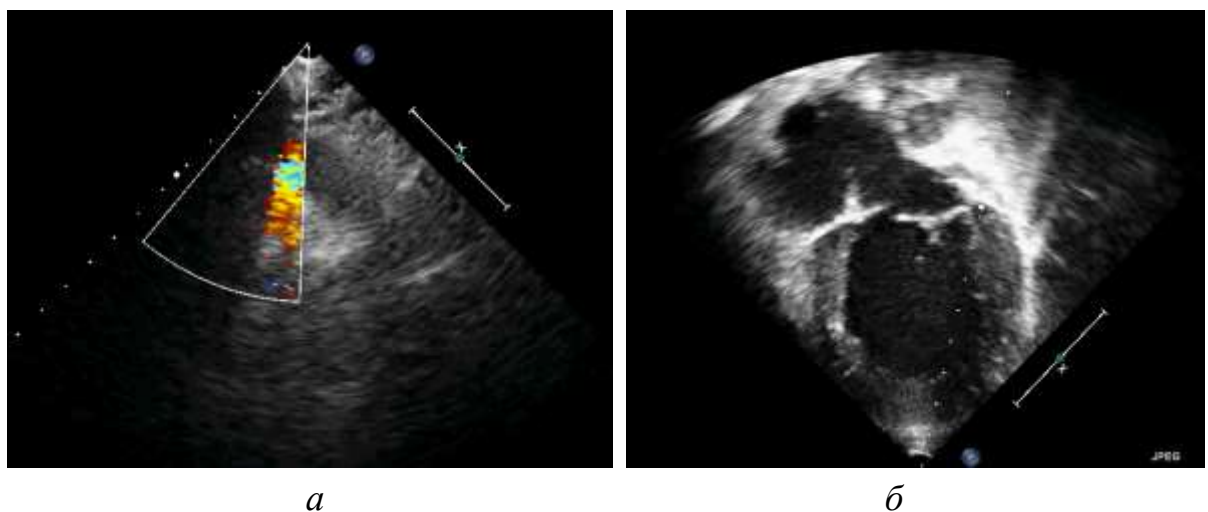


Рисунок 16 – Пациент X.: *а* – эхокардиография из супрастернального доступа; *б* – эхокардиография из 4-камерной апикальной позиции после ДКПС и стентирования ЛЛА (описание в тексте)

Пациент выписан домой в удовлетворительном состоянии. Тоны громкие, ритмичные, шума нет. Дыхание везикулярное, хрипов нет. SpO₂ при выписке 71 %.

Таким образом, клинический случай подтверждает, что создание системно-легочного шунта из боковой торакотомии нарушает архитектонику сосудов легочного русла, приводит к недостаточному развитию ветвей легочной артерии, ухудшая течение послеоперационного периода.

3.2 Оценка показателей системно-легочной гемодинамики на этапе выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения

В основе гемодинамической коррекции лежит этапное хирургическое лечение, направленное на адаптацию сердечно-сосудистой системы к обходу «правого сердца» [161]. Промежуточным этапом гемодинамической коррекции является операция ДКПС, иначе называемая операцией двунаправленного шунта Гленна [33]. Большинство авторов придерживается мнения, что оптимальным следует считать среднее давление в легочной артерии не выше 15 мм рт. ст. и легочное сопротивление ниже 2 Ед. Wood/м². Однако не существует однозначного мнения относительно того, какие показатели сердечно-легочной гемодинамики являются оптимальными критериями для выполнения частичного кавопульмонального соединения [29, 106, 127, 158].

Учитывая отсутствие этих данных в современной литературе, одной из задач нашего исследования стало определение оптимальных критериев системно-легочной гемодинамики для выполнения ДКПС у пациентов с ФЕЖС.

В исследование было включено 89 пациентов с ФЕЖС, поступивших в отделение НИИ кардиологии для проведения операции ДКПС, в возрасте от 2 месяцев до 13 лет (Me=0,64 (IQR:0,50–1,18)). Из них 30 (30,70 %) больным в периоде новорожденности выполнялось суживание ЛА; 20 (22,47 %) – накладывался СЛШ; 13 (14,60 %) – проводилась операция Норвуда с созданием системно-легочного анастомоза; 26 (29,21 %) пациентам не проводилось

хирургическое вмешательство в периоде новорожденности: у 3 (3,37 %) был открытый артериальный проток, у 23 (25,84 %) – нативный стеноз ЛА (рисунок 17).

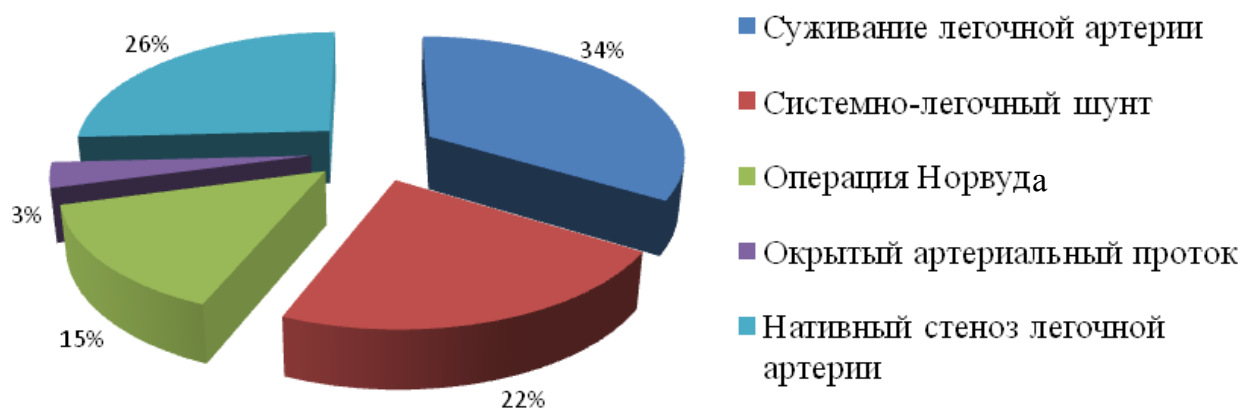


Рисунок 17 – Распределение пациентов в зависимости от источника легочного кровотока и хирургической коррекции, n=89

Всем пациентам перед операцией ДКПС для оценки системно-легочной гемодинамики проведена катетеризация полостей сердца (таблица 15).

Таблица 15 – Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов перед операцией ДКПС, n=89, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Значение показателя
КДД, мм рт. ст.	8,00 (7,00–10,00)
Среднее давление Ао, мм рт. ст.	58,00 (54,00–65,00)
Среднее давление ЛА, мм рт. ст.	13,00 (10,00–17,00)
Среднее давление ВПВ, мм рт. ст.	6,00 (4,00–8,00)
Среднее давление ЛВ, мм рт. ст.	6,50 (5,00–8,00)
Sat ЛА, %	76,0 (72,25–81,00)
Sat ЛВ, %	98,00 (97,00–98,00)
Sat ВПВ, %	63,95 (57,00–68,25)
Sat Ао, %	77,00 (73,70–81,00)
iQp, (mL/Min)/м ²	3,57 (2,69–4,87)
iQs, (mL/Min)/м ²	5,77 (4,60–8,17)
iRp, Ед. Wood/м ²	1,69 (1,03–2,33)

Показатель	Значение показателя
iRs, Ед.Wood/м ²	8,38 (5,37–12,00)
iQp/iQs	0,65 (0,39–0,86)
Примечание: iQp – индексированный объем легочного кровотока; iQs – индексированный объем системного кровотока; iRp – индексированное легочное сопротивление; iRs – индексированное системное сопротивление; Ao – аорта; ЛВ – легочные вены; n – количество пациентов	

Полученные результаты сердечно-легочной гемодинамики – средние значения давления в ЛА (13 мм рт. ст.) и ЛСС (1,69 Ед.Wood/м²) – соответствовали общепринятым критериям для выполнения ДКПС. При проведении корреляционного анализа была получена прямая достоверная взаимосвязь между показателем давления в ЛА и ЛСС ($t=0,59$, $p<0,001$). Полученные одинаковые данные насыщения кислородом в крови аорты и ЛА (76 % и 77 %) связаны со смешиванием венозной и артериальной крови на уровне желудочков. Соотношение легочного и системного кровотока $Qp/Qs=0,65$ могло быть обусловлено стенозами ветвей ЛА (МБТШ из боковой торакотомии) или стенозом СЛШ (после шунта Сано).

Для оценки анатомии легочного русла всем пациентам выполняли ангиопульмонографию и расчет индексов развития ветвей легочной артерии (таблица 16).

Таблица 16 – Показатели индексов развития ветвей ЛА у пациентов перед операцией ДКПС, $n=89$, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Значение показателя	Норма
Nakata index, мм ² /м ²	326,00 (241,50–410,00)	330±30
Reddy index, мм ² /м ²	215,00 (151,50–283,50)	120±30
McGoon ratio	1,81 (1,71–2,16)	не менее 1,8
Примечание: n – количество пациентов		

Показатели развития ветвей ЛА соответствуют нормативным значениям, что является одним из условий успешной гемодинамической коррекции,

так как снижает риск неблагоприятного прогноза в послеоперационном периоде [175].

При индивидуальном обследовании перед операцией ДКПС мы выявили у 25 (28,08 %) пациентов среднее давление в ЛА выше 15 мм рт. ст., что по общепринятым критериям не позволяло выполнить операцию верхнего кавопульмонального соединения.

С целью подробного изучения показателей системно-легочной гемодинамики перед операцией ДКПС пациенты были разделены на две группы: дети с нормальным давлением в легочной артерии и дети с повышенным давлением в легочной артерии (среднее давление выше 15 мм рт. ст.), результаты представлены в таблице 17.

Таблица 17 – Показатели системно-легочной гемодинамики у пациентов с нормальным и повышенным давлением в легочной артерии, Ме (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Пациенты с нормальным давлением в ЛА, n=64	Пациенты с повышенным давлением в ЛА, n=25	p
КДД, мм рт. ст.	8,00 (6,00–10,00)	8,50 (7,00–10,75)	0,080
Среднее давление Ao, мм рт. ст.	58,00 (54,00–65,00)	61,00 (53,50–65,00)	0,955
Среднее давление ЛА, мм рт. ст.	11,00 (10,00–13,75)	20,00 (17,00–26,00)	<0,001
Среднее давление ВПВ, мм рт. ст.	6,00 (4,00–7,50)	7,50 (5,00–9,00)	0,070
Среднее давление ЛВ, мм рт. ст.	6,00 (4,00–7,00)	8,00 (7,00–11,25)	<0,001
Sat ЛА, %	76,00 (70,65–80,50)	76,10 (72,00–86,00)	0,224
Sat ЛВ, %	98,00 (97,30–98,00)	98,00 (97,00–98,00)	0,884
Sat ВПВ, %	62,00 (56,00–69,00)	65,00 (58,00–69,90)	0,731
Sat Ao, %	76,50 (74,00–80,00)	81,00 (70,00–85,00)	0,354
iQp, (mL/Min)/м ²	3,57 (2,69–4,87)	4,56 (3,17–6,04)	<0,001
iQs, (mL/Min)/м ²	5,41 (4,29–8,12)	5,79 (4,78–10,52)	0,365
iRp, Ед.Wood/м ²	1,41 (0,90–1,98)	2,36 (1,85–3,10)	<0,001
iRs, Ед.Wood/м ²	8,43 (6,25–12,30)	8,53 (4,92–11,62)	0,369
iQp/iQs	0,65 (0,40–0,78)	0,83 (0,32–1,45)	0,713

При проведении сравнительного анализа мы получили статистически значимые различия показателей медианы давления в ЛА у двух групп пациентов

(11 и 20 мм рт. ст.), $p < 0,001$. У пациентов с повышенным давлением в ЛА медиана объема легочного кровотока составила $4,56 \text{ (mL/Min)/м}^2$ и была достоверно выше ($p < 0,001$), чем у больных с нормальным средним давлением в легочно-артериальном русле, который составил $3,57 \text{ (mL/Min)/м}^2$. Увеличенный объем легочного кровотока во второй группе пациентов приводил к росту ЛСС до $2,36 \text{ Ед. Wood/м}^2$, которое было достоверно выше ($p < 0,001$), чем в первой группе пациентов ($1,41 \text{ Ед. Wood/м}^2$, см. таблицу 17). Увеличение легочного венозного возврата сопровождалось повышением медианы давления в легочных венах до 8 мм рт. ст., которое было достоверно выше ($p < 0,001$), чем у больных первой группы, где оно составило 6 мм рт. ст. При этом показатели медианы системного кровотока не имели достоверных различий между двумя группами пациентов.

Проведен сравнительный анализ показателей индексов развития легочной артерии между двумя группами пациентов (таблица 18).

Таблица 18 – Индексы развития ветвей легочной артерии у пациентов с нормальным и повышенным давлением в легочной артерии, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Пациенты с нормальным давлением в ЛА, n=64	Пациенты с повышенным давлением в ЛА, n=25	p
Nakata index, $\text{мм}^2/\text{м}^2$	283,00 (235,00–357,00)	362,00 (303,00–612,50)	0,012
Reddy index, $\text{мм}^2/\text{м}^2$	195,00 (142,50–271,00)	267,00 (188,50–393,25)	0,016
Отношение McGoon	1,90 (1,65–2,08)	1,81 (1,80–2,38)	0,238
Прмечание: n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

У всех пациентов показатели индексов развития легочной артерии соответствовали нормативным значениям. У больных с повышенным средним давлением в ЛА показатели индексов Nakata и Reddy составили Me=362,0 ($Q_{25}303,0$; $Q_{75}612,5$) и Me=267,0 ($Q_{25}188,5$; $Q_{75}393,25$) соответственно и были достоверно выше ($p=0,012$), чем у больных с нормальным давлением, у которых индексы Nakata и Reddy составляли Me=283,0 ($Q_{25}235,0$; $Q_{75}357,0$) и Me=195,0 ($Q_{25}142,5$; $Q_{75}271,0$) соответственно.

В настоящее время тест с ингаляцией 100 % кислородом остается «золотым стандартом» в оценке реактивности сосудов малого круга кровообращения у

пациентов с ВПС [15]. В связи с этим больным (n=25) с повышенным средним давлением в ЛА была проведена функциональная проба с использованием 100 % кислорода. Пациентам со средним давлением в легочно-артериальном русле ниже 15 мм рт. ст. не потребовалось дополнительное обследование. Результаты теста с кислородом представлены в таблице 19.

Таблица 19 – Результаты теста с кислородом (n=25), Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Исходно	После ингаляции O ₂	p
Среднее давление Ao, мм рт. ст.	61,00 (53,50–65,00)	65,00 (58,00–70,00)	0,007
Среднее давление ЛА, мм рт. ст.	20,00 (17,00–26,00)	19,00 (17,00–30,00)	0,022
Среднее давление ВПВ, мм рт. ст.	7,50 (5,00–9,00)	7,00 (7,00–8,00)	0,154
Среднее давление ЛВ, мм рт. ст.	8,00 (7,00–11,25)	9,00 (8,00–10,00)	0,05
Sat ЛА, %	76,10 (72,00–86,00)	92,00 (89,00–95,00)	0,001
Sat ЛВ, %	98,00 (97,00–98,00)	99,90 (99,00–99,90)	0,002
Sat ВПВ, %	65,00 (58,00–69,90)	75,00 (68,00–76,00)	0,002
Sat Ao, %	81,00 (70,00–85,00)	94,00 (86,10–95,00)	0,001
iQp, (mL/Min)/м ²	4,56 (3,17–6,04)	11,20 (5,85–15,60)	0,003
iQs, (mL/Min)/м ²	5,79 (4,78–10,52)	4,12 (3,60–7,60)	0,101
iRp, Ед.Wood/м ²	2,36 (1,85–3,10)	1,37 (0,72–1,95)	0,002
iRs, Ед.Wood/м ²	8,53 (4,92–11,62)	16,85 (8,09–19,62)	0,012
iQp/iQs	0,83 (0,32–1,45)	2,58 (0,94–3,95)	0,04

После ингаляции 100 % кислородом отмечалось достоверное увеличение объема легочного кровотока с 4,56 до 11,20 (mL/Min)/м², p=0,003, на фоне достоверного снижения легочного сопротивления с 2,36 до 1,37 Ед.Wood/м², p=0,002. Среднее давление в легочной артерии незначимо, но достоверно снижалось с 20 до 19 мм рт. ст., p=0,022, причиной снижения давления была гиперволемиа малого круга кровообращения после проведения функциональной пробы. Повышение давления в легочных венах с 8 до 9 мм рт. ст. объяснялось увеличением легочного венозного возврата (см. таблицу 19).

Параллельно с изменениями в легочной гемодинамике отмечалось увеличение среднего давления в аорте с 61 до 65 мм рт. ст., p=0,007, за счет повышения системного сопротивления с 8,53 до 16,85 Ед.Wood/м², p=0,012, что также повышало объем легочного кровотока вследствие увеличения лево-правого сброса. Достоверное повышение сатурации в легочной артерии с 76 до 92 %

($p=0,001$), легочных венах с 98 до 99,9 % ($p=0,002$) и аорте с 81 до 94 % ($p=0,001$) подтверждало увеличение объема легочного кровотока. Таким образом, мы получили положительную реакцию на тест с ингаляцией 100 % кислородом, что подтверждалось достоверным снижением легочного сопротивления, $p=0,002$, до нормальных значений, а именно 1,37 Ед.Wood/ m^2 .

Учитывая нормальные показатели ЛСС после теста с ингаляцией 100 % кислородом у пациентов с исходно высокими показателями среднего давления в ЛА, мы посчитали возможным выполнить первый этап гемодинамической коррекции этим больным.

При проведении корреляционного анализа в группе пациентов с повышенным средним давлением в ЛА установлена прямая связь давления в легочной артерии с объемом легочного кровотока ($t=0,475$, $p=0,018$) и с легочным сопротивлением ($t=0,691$, $p=0,0001$).

В отсутствие гиперволемии малого круга кровообращения системное давление через системно-легочное сообщение (системно-легочный шунт, стеноз легочной артерии) оказывает влияние на легочные сосуды, вызывая их спазм и сужение просвета, тем самым повышая легочное сопротивление [37, 163]. Данные проведенного нами обследования подтверждают, что повышенное давление в ЛА связано с ростом легочного сопротивления.

Тест с ингаляцией 100 % кислородом позволяет определить обратимость изменений легочных сосудов, что является решающим критерием для проведения операции двунаправленного кавопульмонального соединения.

Операция двунаправленного кавопульмонального соединения, устраняя лево-правый сброс, приводит к редукции объема легочного кровотока и устраняет воздействие системного давления на легочные сосуды [153].

3.3 Прессорно-циркуляторные сдвиги в состоянии большого и малого кругов кровообращения после операции двунаправленного кавопульмонального соединения

Операция ДКПС стала обязательным этапом при гемодинамической коррекции ВПС с ФЕЖС, улучшив результаты хирургического лечения [94]. Опубликованные данные о показателях легочного кровотока у пациентов с унивентрикулярным кровообращением после операции ДКПС не дают комплексную оценку сердечно-легочной гемодинамики [70].

До настоящего времени ведутся споры о необходимости дополнительного источника легочного кровотока при ДКПС в связи с недостаточным ростом легочных артерий и формированием артериовенозных мальформаций в легких при изолированном двунаправленном шунте Гленна [24, 51].

Учитывая отсутствие в современной литературе данных о состоянии системно-легочного кровотока после ДКПС, одной из задач нашего исследования было изучение влияния ДКПС на показатели сердечно-легочной гемодинамики у детей с ФЕЖС без дополнительного источника легочного кровотока.

Для решения этой задачи в исследование были включены 52 пациента в возрасте $Me=3,64$ года ($IQR:3,28-4,00$) с ФЕЖС после операции ДКПС, которые поступили в НИИ кардиологии для следующего этапа гемодинамической коррекции врожденного порока сердца. Больных разделили на две группы: 1-я группа ($n=39$) – дети с исходно нормальными показателями давления в ЛА; 2-я группа ($n=13$) – пациенты с исходно повышенным средним давлением в ЛА (выше 15 мм рт. ст.).

Проведен сравнительный анализ между исходными показателями системно-легочной гемодинамики и показателями через 1,5–3 года после выполнения ДКПС у пациентов первой группы (таблица 20).

Таблица 20 – Показатели системно-легочной гемодинамики до и после операции ДКПС у детей с исходно нормальным давлением в ЛА, Ме (25 %Q–75 %Q)

Показатель	До операции ДКПС, n=39	После операции ДКПС, n=39	p
КДД, мм рт. ст.	8,00 (6,00–10,00)	7,00 (5,93–8,00)	0,037
Среднее давление Ао, мм рт. ст.	58,00 (54,00–65,00)	65,00 (60,00–69,00)	0,237
Среднее давление ЛА, мм рт. ст.	11,00 (10,00–13,75)	8,00 (7,00–9,13)	<0,001
Среднее давление в системных венах, мм рт. ст.	6,00 (4,00–7,50)	5,00 (3,00–7,00)	0,302
Среднее давление ЛВ, мм рт. ст.	6,00 (4,00–7,00)	5,00 (3,75–6,25)	0,353
Sat ЛА, %	76,00 (70,65–80,50)	67,75 (60,50–71,75)	<0,001
Sat ЛВ, %	98,00 (97,30–98,00)	97,00 (96,00–98,00)	0,07
Sat в системных венах, %	62,00 (56,00–69,00)	68,00 (64,30–73,58)	0,013
Sat Ао, %	76,50 (74,00–80,00)	80,50 (78,00–83,00)	0,157
iQp, (mL/Min)/м ²	3,57 (2,69–4,87)	2,69 (2,14–3,15)	0,001
iQs, (mL/Min)/м ²	5,41 (4,29–8,12)	6,07 (4,20–10,69)	0,757
iRp, Ед.Wood/м ²	1,41 (0,90–1,98)	1,04 (0,81–1,57)	0,110
iRs, Ед.Wood/м ²	8,43 (6,25–12,30)	9,93 (5,79–13,80)	0,253
iQp/iQs	0,65 (0,40–0,78)	0,42 (0,31–0,57)	0,004

У пациентов с исходно нормальным средним давлением в ЛА отмечалось его снижение после операции ДКПС с Ме=11,0 мм рт. ст. (Q₂₅10,00; Q₇₅13,75) до Ме=8,0 мм рт. ст. (Q₂₅7,00; Q₇₅9,13), p<0,001, а также уменьшение индексированного объема легочного кровотока с Ме=3,57 (mL/Min)/м² (Q₂₅2,69; Q₇₅4,87) до Ме=2,69 (mL/Min)/м² (Q₂₅2,14; Q₇₅3,15), p=0,001. Показатели легочного сопротивления были нормальными и составили Ме=1,41 Ед.Wood/м² (Q₂₅0,90; Q₇₅1,98) и Ме=1,04 Ед.Wood/м² (Q₂₅0,81; Q₇₅1,57) соответственно и достоверно не изменялись (p=0,110). Снижение КДД в системном желудочке с Ме=8,0 мм рт. ст. (Q₂₅6,00; Q₇₅10,0) до Ме=7,0 мм рт. ст. (Q₂₅5,93; Q₇₅8,0), p=0,037, связано с уменьшением объемной преднагрузки на него. Отмечалось незначительное, но достоверное снижение медианы SpO₂ в легочных венах с Ме=98,0 % (Q₂₅97,30; Q₇₅98,0) до Ме=97,0 % (Q₂₅96,0; Q₇₅98,0), p=0,007, при этом показатели были в пределах нормативного значения. Значимое снижение SpO₂ в ЛА с Ме=76,0 % (Q₂₅70,65; Q₇₅80,50) до Ме=67,75 % (Q₂₅60,50; Q₇₅71,75), p<0,001, обусловлено особенностями гемодинамики после ДКПС, где источником

кровотока в ЛА становится только венозный возврат из системы ВПВ, в отличие от паллиативных вмешательств, когда в ЛА поступает смешанная венозная и артериальная кровь. Наблюдалось незначительное повышение сатурации в нижней полой вене – с $Me=62,0\%$ ($Q_{25}56,00$; $Q_{75}69,00$) до $Me=68,0\%$ ($Q_{25}64,30$; $Q_{75}73,58$), $p=0,013$, что обусловлено отсутствием потока крови из верхней полой вены, где сатурация ниже. Остальные показатели системной гемодинамики значимо не изменялись.

Таким образом, у пациентов после операции ДКПС отмечается достоверное снижение среднего давления в ЛА, что связано с редукцией объема легочного кровотока, так как показатели ЛСС не изменялись. Нормальные значения SpO_2 в легочных венах позволяют утверждать об отсутствии артериовенозной мальформации в легочных сосудах у пациентов через 1,5–3 года после операции двунаправленного кавопульмонального соединения.

Проведен сравнительный анализ показателей индексов развития ЛА до и через 1,5–3 года после операции ДКПС у пациентов 1-й группы (таблица 21).

Таблица 21 – Показатели индексов развития ветвей ЛА у пациентов с нормальным давлением в ЛА, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	До выполнения ДКПС, n=39	После выполнения ДКПС, n=39	p
Nakata index, mm^2/m^2	283,00 (235,00–357,00)	314,00 (219,75–395,25)	0,871
Reddy index, mm^2/m^2	195,00 (142,50–271,00)	203,00 (136,00–263,25)	0,750
Отношение McGoon	1,90 (1,65–2,08)	2,00 (1,68–2,18)	0,665
Примечание: n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

У пациентов после ДКПС без дополнительного источника легочного кровотока отмечалось увеличение показателей индексов развития легочной артерии: Nakata – с $Me=283,0\text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}235,0$; $Q_{75}357,0$) до $Me=314,0\text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}219,75$; $Q_{75}395,25$); Reddy – с $Me=195,0\text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}142,5$; $Q_{75}271,0$) до $Me=203,0\text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}136,0$; $Q_{75}263,25$); отношение McGoon – с $Me=1,9$ ($Q_{25}1,65$; $Q_{75}2,08$) до $Me=2,0$ ($Q_{25}1,68$; $Q_{75}2,18$). Однако данные изменения были недостоверными.

В ходе исследования мы оценили влияние ДКПС на состояние сердечно-легочной гемодинамики у пациентов с исходно повышенным средним давлением в ЛА (2-я группа). Результаты представлены в таблице 22.

Таблица 22 – Системно-легочная гемодинамика до и после операции ДКПС у пациентов с исходно повышенным средним давлением в ЛА, Ме (25 %Q–75 %Q)

Показатель	До выполнения ДКПС, n=25	После выполнения ДКПС, n=13	p
КДД, мм рт. ст.	8,50 (7,00–10,75)	6,00 (5,00–8,00)	0,009
Среднее давление Ао, мм рт. ст.	61,00 (53,50–65,00)	63,50 (54,25–67,11)	0,550
Среднее давление ЛА, мм рт. ст.	20,00 (17,00–26,00)	8,00 (6,38–11,25)	0,001
Среднее давление в системных венах, мм рт. ст.	7,50 (5,00–9,00)	4,00 (2,00–6,00)	0,022
Среднее давление ЛВ, мм рт. ст.	8,00 (7,00–11,25)	4,00 (2,50–5,00)	0,003
Sat ЛА, %	76,10 (72,00–86,00)	70,50 (62,00–73,98)	0,004
Sat ЛВ, %	98,00 (97,00–98,00)	96,40 (96,00–97,25)	0,070
Sat в системных венах, %	65,00 (58,00–69,90)	67,70 (64,00–72,20)	0,041
Sat Ао, %	81,00 (70,00–85,00)	82,00 (78,00–83,50)	0,182
iQp, (mL/Min)/м ²	4,56 (3,17–6,04)	2,46 (2,22–3,30)	0,002
iQs, (mL/Min)/м ²	5,79 (4,78–10,52)	5,26 (4,22–8,04)	0,347
iRp, Ед.Wood/м ²	2,36 (1,85–3,10)	1,23 (0,86–2,30)	0,046
iRs, Ед.Wood/м ²	8,53 (4,92–11,62)	9,98 (7,91–11,70)	0,248
iQp/iQs	0,83 (0,32–1,45)	0,47 (0,42–0,59)	0,508

У пациентов 2-й группы после операции ДКПС отмечалось достоверное снижение давления в ЛА с Ме=20,0 мм рт. ст. (Q₂₅17,00; Q₇₅26,00) до Ме=8,0 мм рт. ст. (Q₂₅6,38; Q₇₅11,25), p=0,001, индексированного объема легочного кровотока с Ме=5,79 (mL/Min)/м² (Q₂₅4,78; Q₇₅10,52) до Ме=2,46 (mL/Min)/м² (Q₂₅2,22; Q₇₅3,3), p=0,002, и ЛСС с Ме=2,36 Ед.Wood/м² (Q₂₅1,85; Q₇₅3,10) до Ме=1,23 Ед.Wood/м² (Q₂₅0,86; Q₇₅2,30), p=0,046. Уменьшение легочного кровотока приводило к падению легочно-венозного возврата, сопровождающемуся значимым снижением давления в легочных венах с Ме=8,0 мм рт. ст. (Q₂₅7,00; Q₇₅11,25) до Ме=4,0 мм рт. ст. (Q₂₅2,50; Q₇₅5,00), p=0,003, и нижней полой вене с Ме=7,5 мм рт. ст. (Q₂₅5,00; Q₇₅9,00) до Ме=4,0 мм рт. ст. (Q₂₅2,00; Q₇₅6,00), p=0,022, что вызывало достоверное снижение КДД в желудочке с Ме=8,5 мм рт. ст. (Q₂₅7,00; Q₇₅10,75) до Ме=6,0 мм рт. ст. (Q₂₅5,00; Q₇₅8,00), p=0,009. Снижение

объема легочного кровотока, $p=0,002$, в отсутствие стеноза ветвей ЛА подтверждает данные литературы о перераспределении системного венозного возврата у детей пропорционально их развитию – объем потока из верхней полой вены у новорожденных составляет 45 %, к 2,5 годам он достигает максимального значения – 55 %, далее объем потока из ВПВ уменьшается и в 6 лет становится, как у взрослых, – 35 % [65]. Сатурация в легочных венах после операции достоверно не изменилась и соответствовала норме. Незначительное, $p=0,041$, повышение сатурации в системных венах с $Me=65,0$ % ($Q_{25}58,00$; $Q_{75}69,9$) до $Me=67,7$ % ($Q_{25}64,00$; $Q_{75}72,20$) было связано с тем, что венозная кровь во время катетеризации полостей сердца после ДКПС берется из НПВ, где насыщение крови кислородом в норме выше. Показатели системного давления и сопротивления достоверно не различались (см. таблицу 22).

Таким образом, операция ДКПС у пациентов с исходно высоким давлением в ЛА снижала показатели давления в ней за счет уменьшения ЛСС и объема легочного кровотока, тем самым снижая преднагрузку на системный желудочек, что приводило к достоверному снижению конечного диастолического давления. Нормальные значения сатурации в легочных венах у детей 2-й группы через 1,5–3 года после операции ДКПС подтверждают отсутствие артериовенозной мальформации в легочных сосудах.

Результаты сравнительной оценки показателей развития легочного русла до и после операции ДКПС у пациентов с исходно повышенным средним давлением в ЛА (2-я группа) представлены в таблице 23.

Таблица 23 – Индексы развития ветвей ЛА до и после операции ДКПС у пациентов второй группы, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Пациенты до ДКПС, $n=25$	Пациенты после ДКПС, $n=13$	p
Nakata index, mm^2/m^2	362,00 (303,00–612,50)	344,50 (246,75–442,09)	0,470
Reddy index, mm^2/m^2	267,00 (188,50–393,25)	250,50 (162,5–290,50)	0,140
Отношение McGoon	1,81 (1,80–2,38)	2,16 (2,06–2,24)	0,379
Примечание: n – количество пациентов; p – достигнутый уровень значимости			

У пациентов 2-й группы после двунаправленного cavoпульмонального соединения без дополнительного источника легочного кровотока показатели индексов развития легочной артерии соответствовали норме. Отмечалось незначимое ($p=0,470$ и $p=0,140$) уменьшение показателей индексов развития ЛА после ДКПС: Nakata – с $Me=362,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}303,0$; $Q_{75}612,5$) до $Me=344,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}246,75$; $Q_{75}442,09$); Reddy – с $Me=267,0 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}188,5$; $Q_{75}393,25$) до $Me=250,5 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ($Q_{25}162,5$; $Q_{75}290,5$), при этом отношение McGoon увеличилось с $Me=1,81$ ($Q_{25}1,8$; $Q_{75}2,38$) до $Me=2,16$ ($Q_{25}2,06$; $Q_{75}2,24$). Но данные изменения не были статистически значимыми.

Проведен сравнительный анализ системно-легочной гемодинамики между пациентами с исходно нормальным (1-я группа) и повышенным средним (выше 15 мм рт. ст., 2-я группа) давлением в легочной артерии через 1,5–3 года после операции ДКПС (таблица 24).

Таблица 24 – Системно-легочная гемодинамика через 1,5–3 года после операции ДКПС, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Первая группа пациентов, n=39	Вторая группа пациентов, n=13	p
КДД, мм рт. ст.	7,00 (5,93–8,00)	6,00 (5,00–8,00)	0,653
Давление Ao, мм рт. ст.	65,00 (60,00–69,00)	63,50 (54,25–67,11)	0,363
Давление ЛА, мм рт. ст.	8,00 (7,00–9,13)	8,00 (6,38–11,25)	0,755
Давление НПВ, мм рт. ст.	5,00 (3,00–7,00)	4,00 (2,00–6,00)	0,830
Давление ЛВ, мм рт. ст.	5,00 (3,75–6,25)	4,00 (2,50–5,00)	0,585
Sat ЛА, %	67,75 (60,50–71,75)	70,50 (62,00–73,98)	0,266
Sat ЛВ, %	97,00 (96,00–98,00)	96,40 (96,00–97,25)	0,002
Sat НПВ, %	68,00 (64,30–73,58)	67,70 (64,00–72,20)	0,830
Sat Ao, %	80,50 (78,00–83,00)	82,00 (78,00–83,50)	0,428
iQp, (mL/Min)/м ²	2,69 (2,14–3,15)	2,46 (2,22–3,30)	0,975
iQs, (mL/Min)/м ²	6,07 (4,20–10,69)	5,26 (4,22–8,04)	0,305
iRp, Ед. Wood/м ²	1,04 (0,81–1,57)	1,23 (0,86–2,30)	0,139
iRs, Ед. Wood/м ²	9,93 (5,79–13,80)	9,98 (7,91–11,70)	0,892
iQp/iQs	0,42 (0,31–0,57)	0,47 (0,42–0,59)	0,126

Пациенты с исходно нормальным и повышенным давлением в ЛА после операции ДКПС имели оптимальные показатели системно-легочной гемодинамики для выполнения операции ТКПС и между ними не отмечалось достоверной разницы. Транспульмональный градиент в 1-й и 2-й группах пациентов составил 3 и 4 мм рт. ст. соответственно.

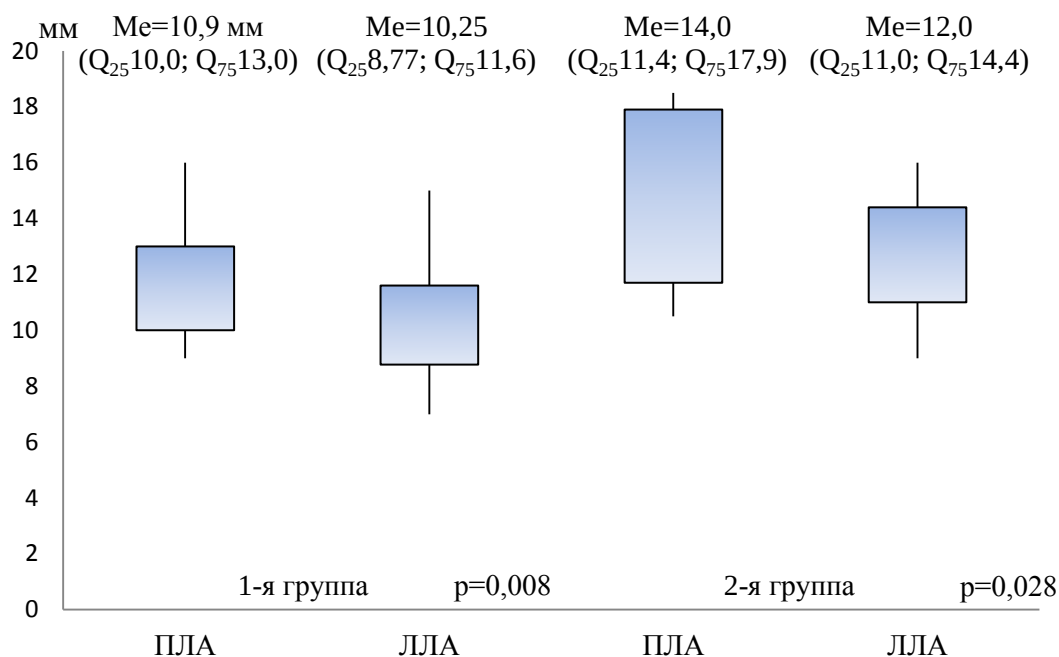
Выполнена оценка архитектоники сосудов легочного русла в обеих группах пациентов после ДКПС (таблица 25).

Таблица 25 – Индексы развития ветвей ЛА после операции ДКПС, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Первая группа пациентов, n=39	Вторая группа пациентов, n=13	p
Nakata index, мм ² /м ²	314,00 (219,75–395,25)	344,50 (246,75–442,09)	0,144
Reddy index, мм ² /м ²	203,00 (136,00–263,25)	250,50 (162,5–290,50)	0,054
Отношение McGoon	2,00 (1,68–2,18)	2,16 (2,06–2,24)	0,079
Диаметр ПЛА, мм	10,90 (10,00–13,00)	14,00 (11,40–17,90)	0,027
Диаметр ЛЛА, мм	10,25 (8,77–11,60)	12,00 (11,00–14,40)	0,040
НД ПЛА, мм	9,00 (7,87–11,13)	13,14 (8,00–14,80)	0,06
НД ЛЛА, мм	8,60 (7,62–10,25)	9,80 (8,00–10,70)	0,432
Примечание: ПЛА – правая легочная артерия; ЛЛА – левая легочная артерия; НД ПЛА – нижедолевая ПЛА; НД ЛЛА – нижедолевая ЛЛА			

Показатели медианы индексов развития ЛА (Nakata, Reddy и отношение McGoon) у двух групп пациентов соответствовали нормативным значениям и достоверно не отличались: $p=0,114$, $p=0,054$, $p=0,079$ (см. таблицу 25). У пациентов с исходно повышенным средним давлением в малом круге кровообращения диаметр правой ветви ЛА составил $Me=14,00$ мм ($Q_{25}11,40$; $Q_{75}17,90$) и был достоверно больше ($p=0,040$), чем у больных с нормальным средним давлением в ЛА, у которых он был $Me=10,90$ мм ($Q_{25}10,00$; $Q_{75}13,00$). При этом диаметры нижедолевых левых ЛА в обеих группах пациентов значимо не отличались ($p=0,432$): $Me=8,60$ мм ($Q_{25}7,62$; $Q_{75}10,25$) и $Me=9,80$ мм ($Q_{25}8,00$; $Q_{75}10,70$) соответственно.

Для проведения сравнительного анализа диаметров правой и левой ветвей ЛА были исключены пациенты с двухсторонним кавопульмональным соединением ($n=8$). У пациентов всех групп после операции ДКПС наблюдалось достоверное различие диаметров правой и левой главных ветвей ЛА: в первой группе $p=0,008$, во второй группе $p=0,028$ (рисунок 18).

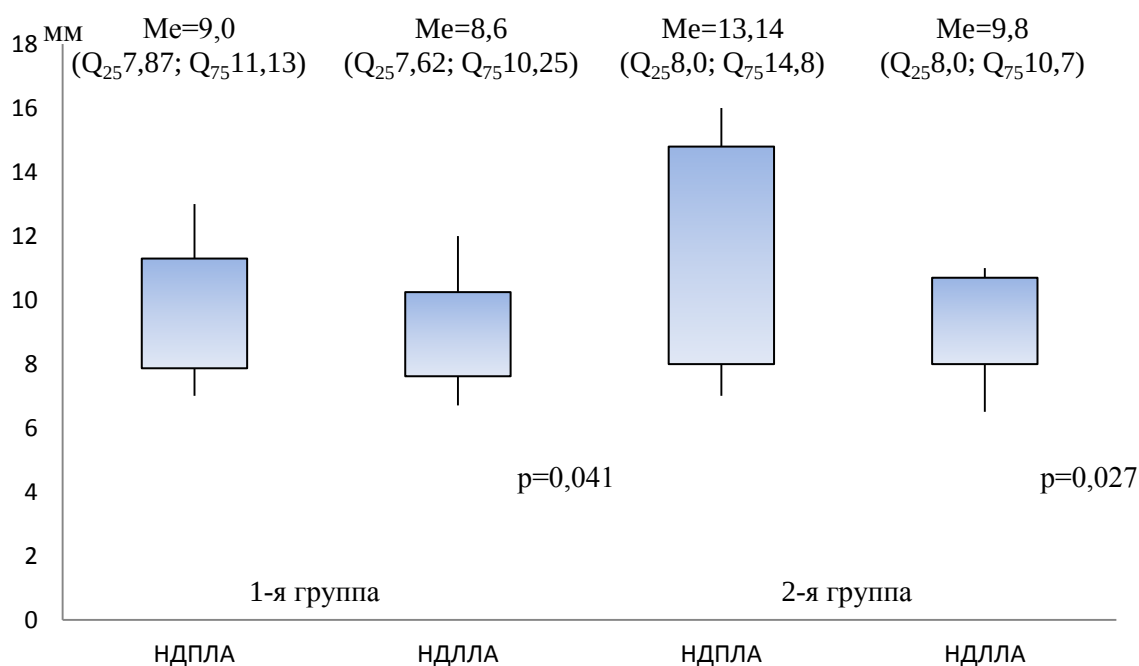


Примечание: ПЛА – правая легочная артерия; ЛЛА – левая легочная артерия;
 p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 18 – Диаметры правой и левой ветвей ЛА у пациентов 1-й и 2-й групп

Аналогичные данные получены по разнице диаметров нижнедолевых ветвей ЛА: в первой группе $p=0,041$, во второй группе $p=0,027$, что было связано с особенностью гемодинамики одностороннего ДКПС, при которой основной объем кровотока поступает в правую ЛА (рисунок 19).

Таким образом, в результате выполнения операции ДКПС нормализовалось ЛСС, снизилось давление в ЛА, уменьшилась объемная нагрузка на системный желудочек, что способствовало падению КДД. Тем самым были созданы оптимальные условия для следующего этапа гемодинамической коррекции как у пациентов с исходно нормальным давлением в ЛА, так и у больных с исходно повышенным давлением в ЛА.



Примечание: НДПЛА – нижнедолевая правая легочная артерия;
НДЛЛА – нижнедолевая левая легочная артерия;
p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 19 – Диаметры нижнедолевых ветвей легочной артерии у пациентов 1-й и 2-й групп

При отсутствии противопоказаний к созданию ТКПС нежелательно длительное наблюдение за пациентами после операции ДКПС, поскольку данная гемодинамика приводит к асимметричному развитию ветвей ЛА.

ДКПС без дополнительного источника легочного кровотока обеспечивает достаточное развитие легочного русла в течение 1,5–3 лет и не приводит к развитию артериовенозной мальформации легочных сосудов.

3.4 Результаты операции двунаправленного cavoпульмонального соединения у пациентов с функционально единственным желудочком сердца

Промежуточным этапом гемодинамической коррекции у пациентов с ФЕЖС является операция ДКПС. В ходе своего развития данный метод претерпел ряд существенных изменений, которые улучшили результаты хирургического лечения ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой.

Всем пациентам (n=89) выполнена операция двунаправленного кавопульмонального соединения с применением методики, разработанной в НИИ кардиологии [12]. Из них 25 (28,08 %) исходно имели повышенное среднее давление в ЛА $Me=20$ мм рт. ст. (IQR:17,00–26,00) и ЛСС 2 Ед.Wood/ m^2 , $Me=2,36$ Ед.Wood/ m^2 (IQR:1,85–3,10). Двухстороннее кавопульмональное соединение выполнено у 12 (13,48 %) детей с дополнительной левой ВПВ.

В связи с реконструкцией дуги аорты у 1 (1,12 %) пациента использовался циркуляторный арест. У 88 (98,88 %) больных операция выполнялась в условиях нормотермического искусственного кровообращения. Из них у 43 (48,86 %) операция проводилась в условиях параллельного искусственного кровообращения, у 45 (51,14 %) использовалась кровяная холодовая кардиopleгия. Время искусственного кровообращения составляло от 0,32 до 2,24 ч ($Me=1$ (IQR:0,83–1,32)).

На этапе выполнения ДКПС у 49 (55,05 %) пациентов выполнено иссечение МПП, у 58 (65,16 %) – иссечение клапана ЛА с перекрытием прямого потока заплатой.

Детям с сопутствующими пороками сердца проводились следующие виды хирургической коррекции: у 12 (13,48 %) – пластика ЛА, у 3 (3,37 %) – расширение ДМЖП, у 3 (3,37 %) – процедура ДКС, у 1 (1,12 %) – пластика перешейки аорты, у 4 (4,49 %) – пластика АВ клапана.

С целью оценки некоторых показателей в послеоперационном периоде пациенты были разделены на две группы в зависимости от исходного давления в легочной артерии: 1-я группа – дети со средним давлением в ЛА, меньшим либо равным 15 мм рт. ст., 2-я группа – больные со средним давлением в ЛА более 15 мм рт. ст. (таблица 26).

Продолжительность госпитализации, длительность инотропной терапии и время искусственной вентиляции легких в палате реанимации в обеих группах пациентов достоверно не отличались ($p=0,531$). При проведении корреляционного анализа мы не нашли достоверной связи исходного давления в легочной артерии с продолжительностью инотропной терапии ($t=0,041$, $p=0,727$), временем

экстубации ($t=0,157$, $p=0,179$) и длительностью госпитализации ($t=0,009$, $p=0,933$).

Таблица 26 – Послеоперационные показатели в зависимости от исходного значения среднего давления в ЛА, Ме (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Первая группа, n=64	Вторая группа, n=25	p
Продолжительность госпитализации, койко-дни	15,00 (11,00–26,00)	14,50 (10,00–17,75)	0,531
Время экстубации, ч	3,00 (2,00–6,82)	3,00 (2,00–6,13)	0,852
Длительность инотропной терапии, ч	17,00 (1,00–40,00)	12,00 (1,00–33,00)	0,561
Примечание: n – количество пациентов, p – достигнутый уровень значимости			

В раннем послеоперационном периоде всем пациентам проводилась прямая манометрия давления в легочной артерии. Показатели давления в легочной артерии в 1-й день после операции у пациентов 2-й группы были выше, чем у больных первой группы ($p=0,017$), при этом у детей с нормальным давлением в легочной артерии оно увеличивалось ($p=0,024$), а у детей с повышенным давлением значимо снижалось ($p<0,001$). На 2-й день после операции показатели давления в легочной артерии снизились в обеих группах пациентов ($p=0,001$, $p<0,001$) и не имели значимых различий ($p=0,117$), динамика изменения давления в ЛА у пациентов двух групп представлена на рисунке 20.

При индивидуальном анализе показателей давления в ЛА установлено, что повышенное давление в послеоперационном периоде было у 7 (28,00 %) пациентов из 2-й группы и составило Ме=20 мм рт. ст. (IQR:17,00–20,00), у пациентов 1-й группы давление не повышалось.

В раннем послеоперационном периоде пациентам с высоким давлением в ЛА с целью его снижения назначался ингибитор фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил) в дозе 1–1,5 мг/кг/день. Через сутки после операции на фоне приема силденафила исходные показатели давления в ЛА Ме=20 мм рт. ст. (IQR:17,00–20,00) снизились ($p=0,018$) до Ме=14 мм рт. ст. (IQR:13,00–15,00), результаты представлены на рисунке 21.

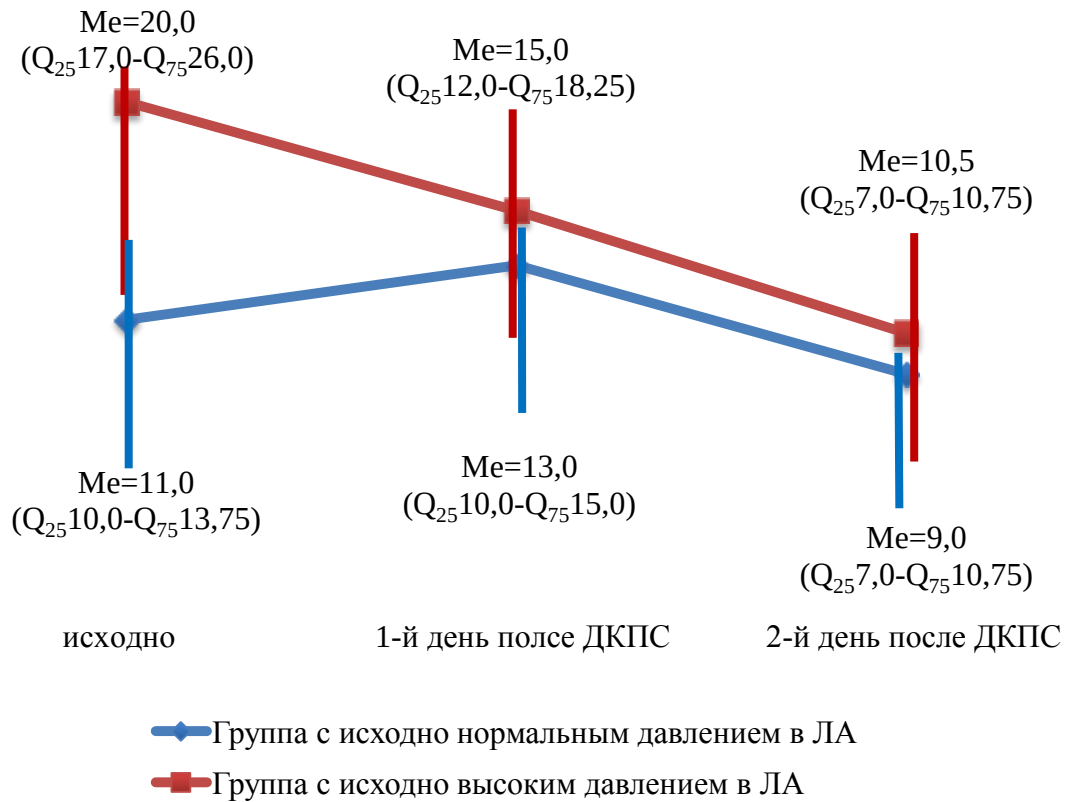
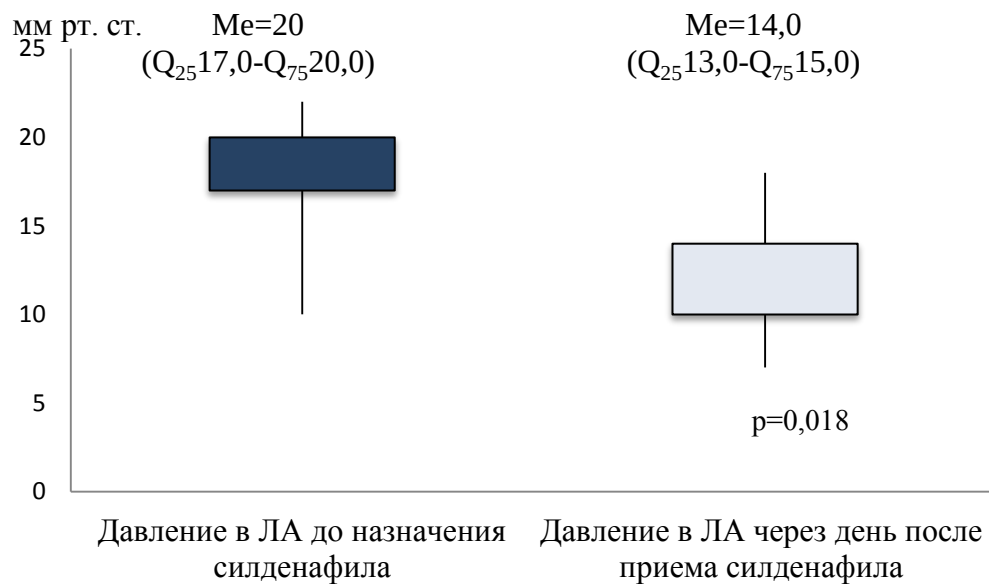


Рисунок 20 – Показатели давления в ЛА в послеоперационном периоде



Примечание: p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 21 – Изменение давления в легочной артерии после приема силденафила

У троих детей повышенное давление в легочной артерии сохранялось в течение 3 дней и нормализовалось на 4-е сутки после операции.

У пациентов после операции ДКПС отмечалось улучшение клинического состояния: увеличение насыщения крови кислородом по данным пульсоксиметрии с $Me=74\%$ (IQR:67,00–80,00) до $Me=80\%$ (IQR:75,00–84,00), $p=0,015$. Произошло снижение функционального класса СН: до операции III ФК СН был у 33(37,07 %) пациентов, после операции III ФК СН имели 3 (3,37 %) ребенка, 68 (76,40 %) – II ФК СН, 30 (33,70) – I ФК СН (рисунок 22).

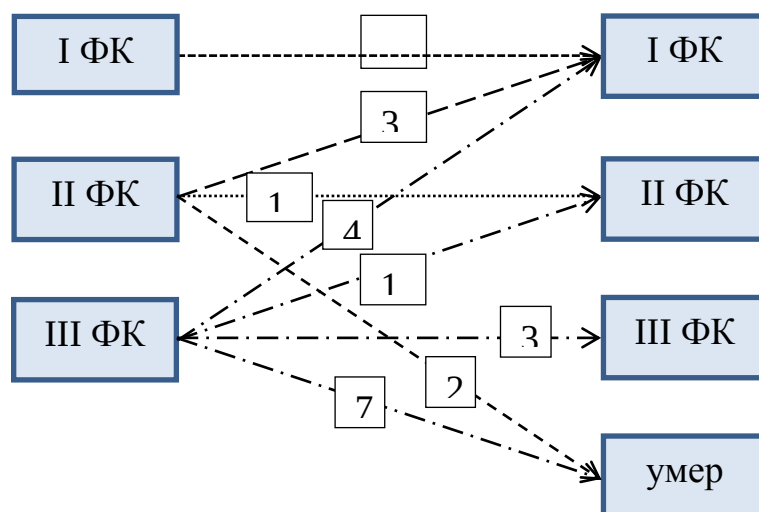


Рисунок 22 – Изменение ФК сердечной недостаточности после операции ДКПС

Ранняя послеоперационная летальность составила 2,24 % (2 пациента). Причина летального исхода: острая сердечная недостаточность.

Выживаемость пациентов после операции ДКПС в отдаленном периоде представлена методом Каплана – Мейера (рисунок 23).

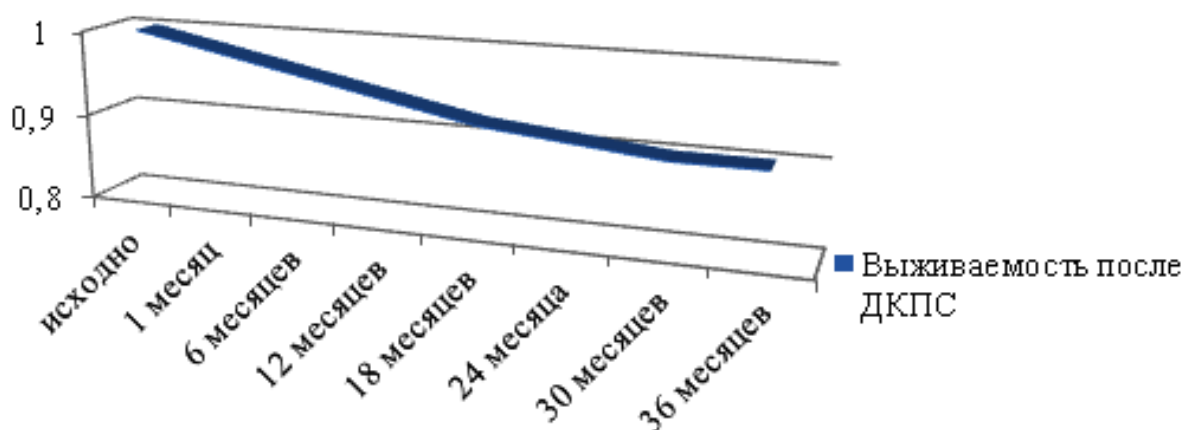


Рисунок 23 – Выживаемость пациентов после операции ДКПС

Выживаемость через 6 месяцев после операции составила 96 %, через 1 год – 94 %, через 1,5 года – 92 %, через 2 года – 91 %, общая выживаемость пациентов после ДКПС составила 90 %.

Межэтапная летальность составила 8,04 % (7 больных). Причиной летального исхода у 3 детей был тромбоз системы ВПВ, один пациент умер в стационаре на фоне острого респираторного заболевания, у 3 детей причина смерти неизвестна.

Таким образом, у пациентов с исходно высоким давлением в ЛА после операции ДКПС в 28 % случаев сохраняется повышенное давление в МКК. Использование ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа достоверно снижало показатели давления в ЛА на 30 %, приводя их к оптимальным значениям при унивентрикулярной гемодинамике.

Низкая послеоперационная летальность на этапе ДКПС – 2,4 %, позволяет говорить о том, что методика выполнения промежуточного этапа гемодинамической коррекции является оптимальным способом лечения пациентов с гемодинамикой ЕЖС.

Клинический пример 2

Пациент М., 6 мес. (история болезни № 4433), поступил с диагнозом: ВПС. ЕЖС. L-TMC. ДМЖП. Стредлинг АВ клапанов. НК ПА ст. ФК III (Ross).

Пациенту в клинике по месту жительства в возрасте 24 дней выполнена резекция коарктации аорты и суживания легочной артерии.

При поступлении мама предъявляла жалобы на одышку, задержку физического развития.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, влажные, чистые. При беспокойстве цианоз. Отставание в физическом развитии. При аускультации легких дыхание пуэрильное. ЧДД 60/мин. Тоны громкие, ритмичные. ЧСС 140/мин. Выслушивался систолический шум на основании сердца. АД на правой руке 109/68 мм рт. ст., АД на левой руке 96/55 мм рт. ст., АД на левой ноге 117/89 мм рт. ст. Пульс на лучевых и бедренных артериях симметричный. Живот мягкий. Печень не увеличена. SpO₂ в покое 90 %.

Эхо-КГ при поступлении (рисунки 24, 25): крупный приточный ДМЖП, стредлинг атриовентрикулярных клапанов. Атриовентрикулярное дискордантное соединение, дискордантное вентрикулоартериальное соединение (L-TMC). Надклапанный стеноз легочной артерии с градиентом 58/40 мм рт. ст. В нисходящей аорте градиента нет, в брюшной аорте магистральный спектр кровотока.

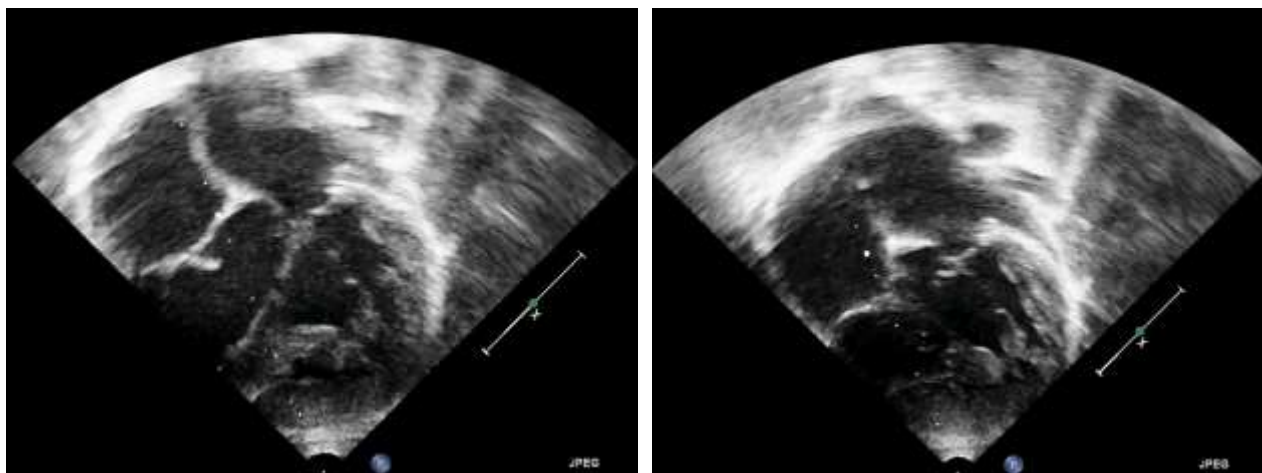
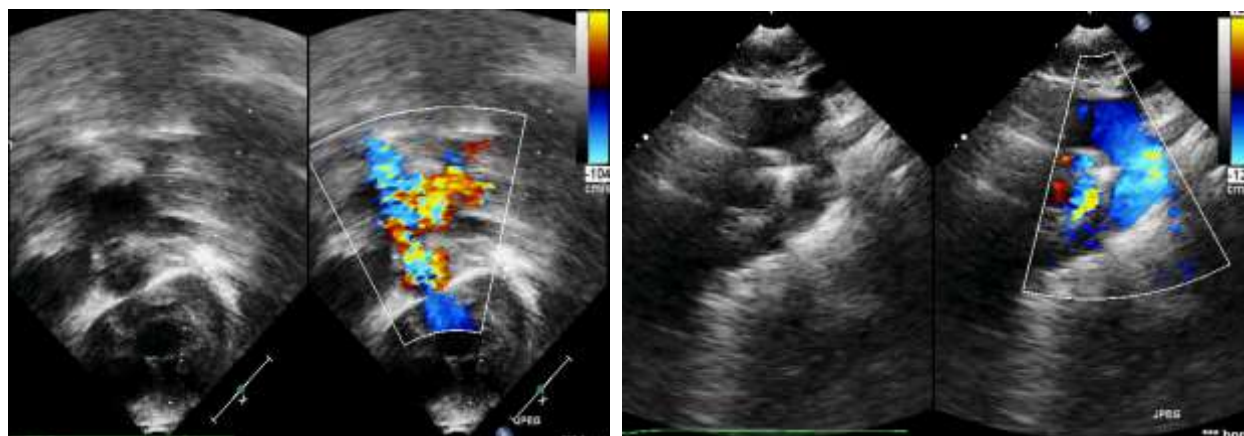


Рисунок 24 – Пациент М. Эхокардиография из 4-камерной апикулярной позиции при поступлении: стредлинг АВ клапанов



а

б

Рисунок 25 – Пациент М.: *а* – эхокардиография из 4-камерной апикулярной позиции; *б* – эхокардиография из супрастернального доступа при поступлении (описание в тексте)

Ребенку проведена катетеризация полостей сердца и ангиопульмонография (рисунок 26). Исходно: Рао – 86/50 (65) мм рт. ст.; Рпла – 73/28(50) мм рт. ст.

Выполнена проба со 100 % кислородом: Рпж – 78/15(45) мм рт. ст., Рпла – 48/30(37) мм рт. ст., Рдзпла – 10/8(9) мм рт. ст., Рао – 69/43(55) мм рт. ст., Рвпв – 10/2(5) мм рт. ст. SatO₂: Ao – 97 %, правая ЛА – 96 %, iRp – 0,7 UW/м². Диаметр легочной артерии в месте суживания 7 мм. Дистальное русло прослеживается до периферии. Видимых стенозов аорты нет. Индекс Nakata – 290 мм²/м², Reddy – 130 мм²/м², отношение McGoon – 2,24, что соответствовало нормативным значениям.

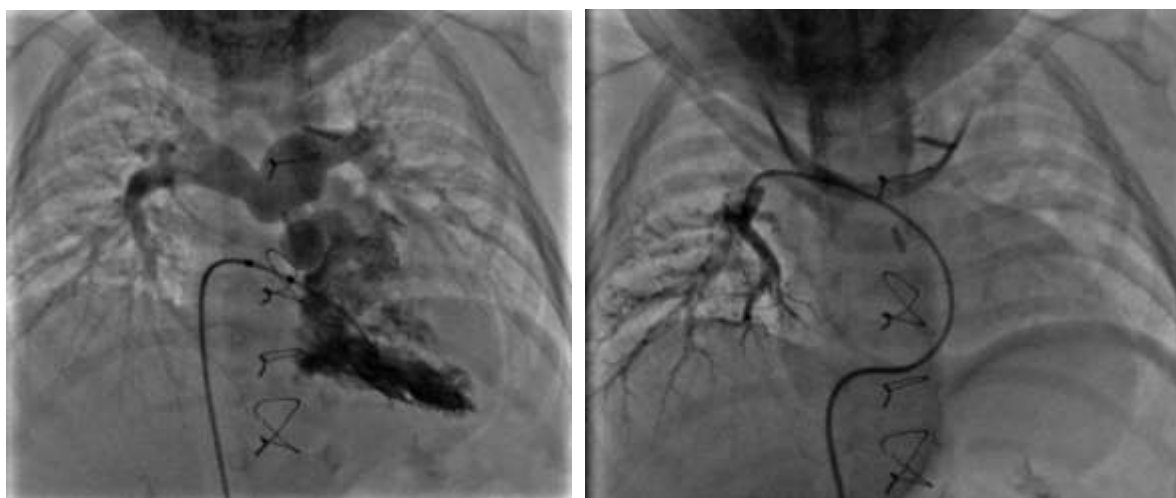


Рисунок 26 – Пациент М. Ангиопульмонография (описание в тексте)

Учитывая индексированный показатель ЛСС менее 2–0,7 Ед.Wood/м², ребенку выполнено двунаправленное кавопульмональное соединение, перекрытие прямого потока через ствол легочной артерии с иссечением створок клапана легочной артерии в условиях ИК и КХКП.

В раннем послеоперационном периоде по данным прямой манометрии давление в легочной артерии 21 мм рт. ст., пациенту был назначен силденафил в дозе 1 мг/кг/день. Через день давление в ЛА 12 мм рт. ст.

Эхо-КГ при выписке (рисунок 27). Аортальный клапан: ФК – 10 мм, пик. градиент – 8 мм рт. ст., средн. градиент – 4 мм рт. ст., Dp/Dt – 1010 мм рт. ст./с. Скорость кровотока в ДКПС 25–63 см/с. Объем единственного желудочка 156 % от нормы, антеградного кровотока в легочной артерии нет. Кровоток в ДКПС хороший, связь с дыханием имеется. Сократимость желудочка в пределах нормы.

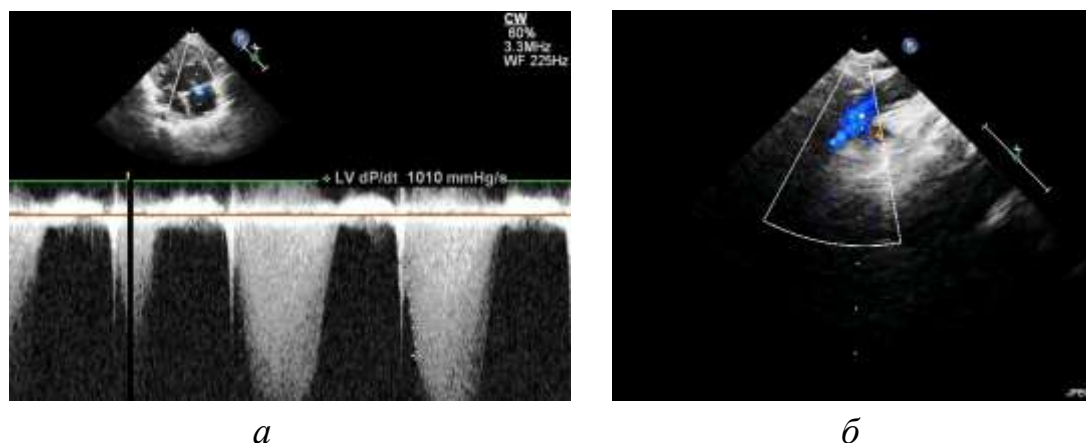


Рисунок 27 – Пациент М.: *а* – скорость нарастания внутрижелудочкового давления; *б* – определение скорости кровотока в ДКПС при выписке (описание в тексте)

Ребенок выписан домой на 9-й день после хирургического лечения. Состояние при выписке стабильное. Дыхание пузырьное, хрипов нет. Тоны громкие, ритмичные. ЧСС – 110/мин. SpO₂ в покое выше 80 %.

Таким образом, давление в ЛА выше 15 мм рт. ст. не является противопоказанием для выполнения ДКПС. Использование ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа в раннем послеоперационном периоде достоверно снижает давление в ЛА, улучшая течение послеоперационного периода.

Клинический пример 3

Пациент. В., 6 мес. (история болезни № 6903), поступил с диагнозом: ВПС. ФЕЖС. ДПЛЖ. L-TМС. НРС. Манифестный синдром преждевременного возбуждения желудочков (Вольфа – Паркинсона – Уайта). НК I ст. ФК II (Ross).

ВПС был диагностирован внутриутробно, в возрасте 1 месяца в клинике по месту жительства выполнено суживание ЛА.

При поступлении жалобы со стороны мамы на цианоз кожи и слизистых.

Объективно: кожные покровы цианотичные, влажные, чистые. Акроцианоз. Дыхание пузырьное, хрипов нет. ЧДД в покое 74/мин. Смешанная одышка с участием вспомогательных мышц в акте дыхания. Тоны громкие, ритмичные. Соотношение тонов на верхушке и основании сердца не изменено. ЧСС 138/мин. Выслушивался систолический шум во II–III межреберье слева. SpO₂ в покое – 69 %, SpO₂ при нагрузке – 64 %.

ЭКГ: синусовый ритм, манифестный синдром преждевременного возбуждения желудочков.

Эхо-КГ при поступлении (рисунок 28): ФЕЖС, корригированная ТМС. ПЖ выпускник, от него отходит аорта, ДМЖП, размер – 6х8,7 мм, градиент ЛЖ/ПЖ – 19/9 мм рт. ст. Сужение на легочной артерии с пик. градиентом 80 мм рт. ст., средн. градиентом 55 мм рт. ст. Функция АВ клапанов нормальная. МПП нет. Показатели сократимости ЕЖС в норме.

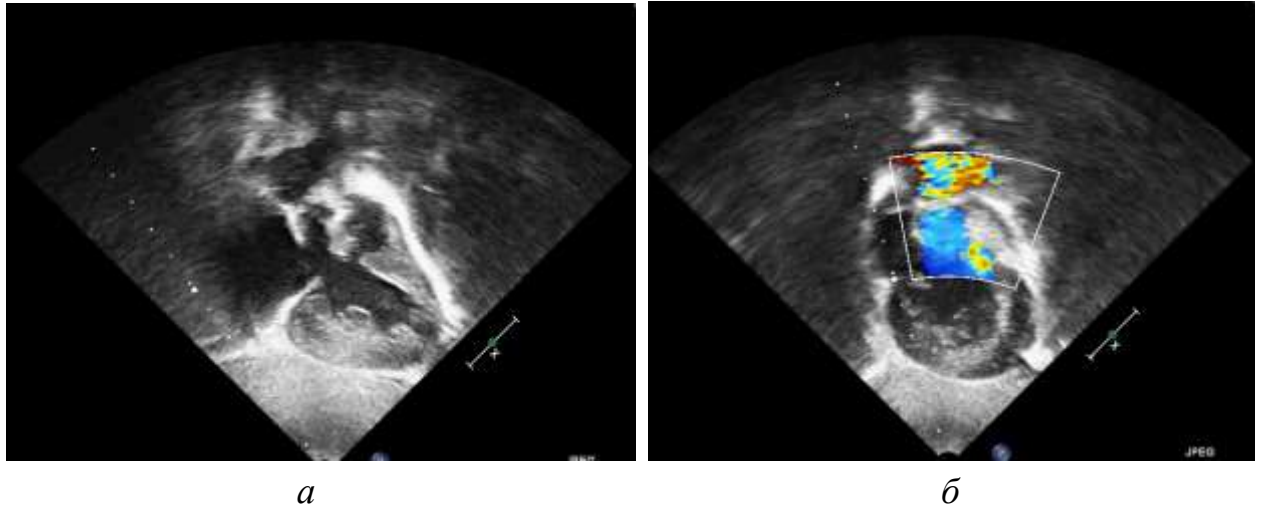


Рисунок 28 – Пациент В.: *а* – эхокардиография из субкостальной 4-камерной позиции; *б* – эхокардиография из субкостальной 3-камерной позиции при поступлении (описание в тексте)

Следующим этапом пациенту проведена катетеризация полостей сердца, ангиопульмонография и аортография (рисунок 29).

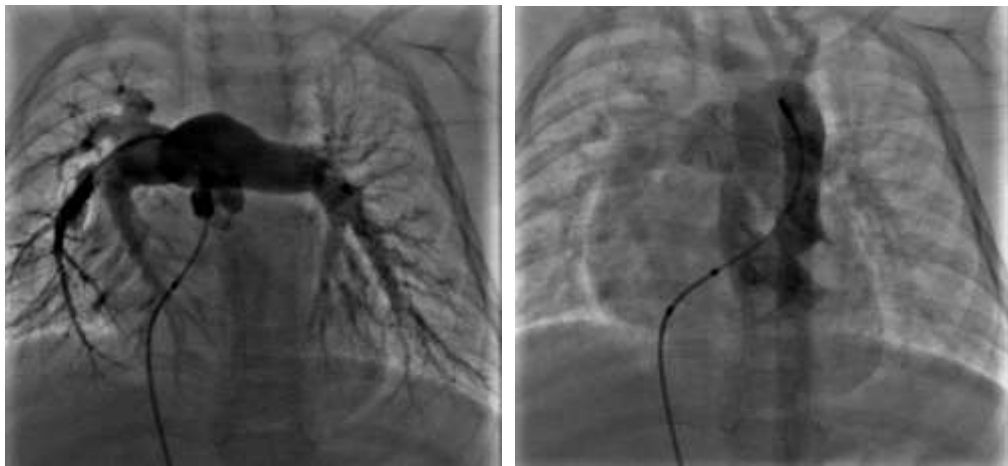


Рисунок 29 – Пациент В. Ангиопульмонография и аортография

По результатам катетеризации полостей сердца: Рла – 23/12 (19) мм рт. ст., Рпп – 9/4 (5) мм рт. ст., Рлп – 10/1 (8) мм рт. ст., Рао (восх) – 61/41 (52) мм рт. ст., Рлж (вых) – 78/10 мм рт. ст., d ствола ЛА – 19 мм, град ЛА-ЛЖ – 51 мм рт. ст., SatO₂ (Ao) – 81 %, SatO₂ (ЛА) – 76,1 %, SatO₂ (ВПВ) – 59 %, SatO₂ (ЛВ) – 98 %, Qp – 3,8, Qs – 3,8, Qp/Qs – 1, iRp – 2,36 ЕД/м², iRs – 12,3 ЕД/м², Rp/Rs – 0,19187 ЕД/м². После пробы с кислородом: Рла – 22/11 (17) мм рт. ст., Рпп – 8/1 (7) мм рт. ст., Рлп – 10/ (4) мм рт. ст., Рао (восх) – 77/55 (65) мм рт. ст., SatO₂ (Ao) – 85,2 %, SatO₂ (ЛА) – 82,3 %, SatO₂ (ВПВ) – 74,6 %, iQp – 5,97, iQs – 7,6, Qp/Qs – 0,64, iRp – 2,1 ЕД/м², iRs – 7,63 ЕД/м², Rp/Rs – 0,34 ЕД/м². Ствол легочной артерии сужен в типичном месте. Ветви легочной артерии без стенозирования просвета, прослеживаются до периферии: индекс McGoop – 3, индекс Nakata – 742 мм²/м², индекс Reddy – 144 мм²/м². Аорта отходит от редуцированного желудочка, заполняется через дефект межжелудочковой перегородки.

Учитывая результаты проведенного обследования: снижение индексированного ЛСС после пробы со 100 % кислородом, нормальное развитие ветвей ЛА, формирующуюся обструкцию системного кровотока по данным Эхо-КГ, пациенту выполнена операция ДКС и ДКПС.

Среднее давление в ЛА в первые сутки после оперативного лечения составило 19 мм рт. ст. Пациенту был назначен ингибитор фосфодиэстеразы 5-го типа в дозе 1 мг/кг/день, на 2-й день давление в ЛА снизилось до 9 мм рт. ст.

Эхо-КГ при выписке (рисунок 30): объем общего системного желудочка достаточный (КДИ – 74,36 мл/м²), функция ЕЖС хорошая (Dp/Dt – 1700 мм рт. ст./с). Скоростные показатели кровотока в ДКПС – 20-60-120 см/с, изменение скорости связано с дыханием. Градиент в коновентрикулярном отверстии небольшой (6 мм рт. ст), градиент давления на анастомозе легочная артерия – аорта отсутствует.

Пациент выписан на 8-й день после оперативного лечения. Состояние стабильное, самочувствие удовлетворительное. Тоны громкие, ритмичные, соотношение тонов не изменено, шум не выслушивался. ЧСС 102/мин. SpO₂ – 78 %.

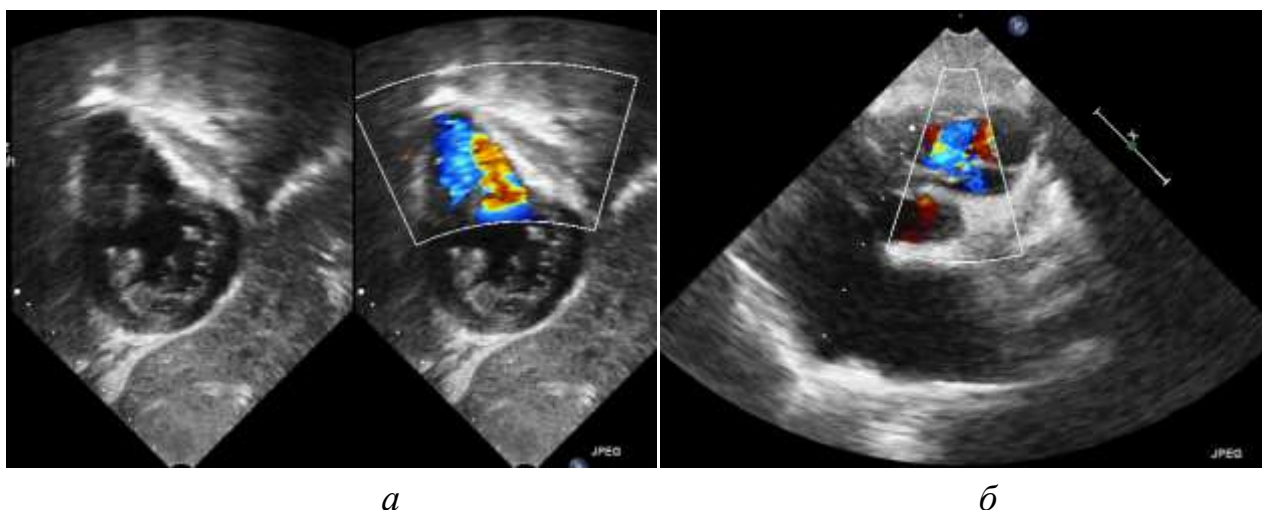


Рисунок 30 – Пациент В.: *а* – эхокардиография из субкостальной 2-камерной позиции; *б* – эхокардиография из парастерального доступа по короткой оси (описание в тексте)

Клинический случай подтверждает, что повышенное давление в ЛА не является противопоказанием для выполнения ДКПС. Использование процедуры ДКС на этапе ДКПС не осложняет течение послеоперационного периода и позволяет устранить обструкцию системного кровотока.

3.5 Особенности внутрисердечной гемодинамики у пациентов с функционально единственным желудочком сердца по данным эхокардиографии на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения

После операции ДКПС легочный кровоток обеспечивается пассивным венозным возвратом из системы ВПВ, что приводит к уменьшению преднагрузки и изменению геометрии желудочка сердца [54, 153]. Перестройка гемодинамики после ДКПС может влиять на систолическую и диастолическую функции ФЕЖС [31, 85]. Задачей нашего исследования было изучить состояние внутрисердечной гемодинамики после выполнения ДКПС.

Для решения поставленной задачи проведен сравнительный анализ внутрисердечной гемодинамики у больных через 6 и 24–27 месяцев после двунаправленного кавопульмонального соединения.

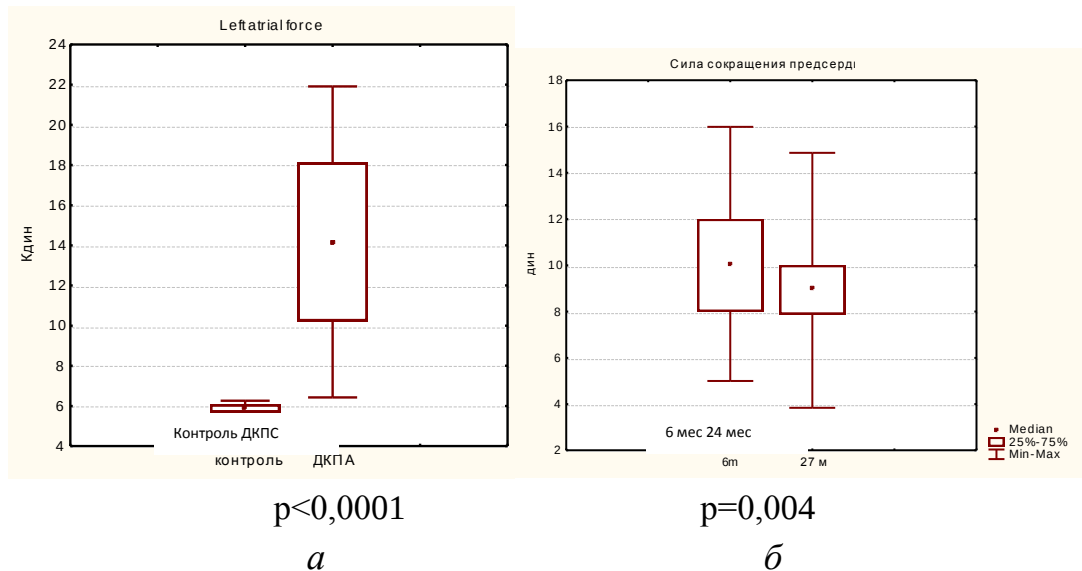
В исследование включены 52 пациента в возрасте от 9 месяцев до 2 лет, средний возраст составил $Me=1,06$ года ($Q_{25}1,01$; $Q_{75}1,09$). Первая контрольная точка через 6 месяцев после операции была выбрана, чтобы исключить ранние послеоперационные влияния на кровообращение (искусственная вентиляция легких, использование мочегонных и инотропных препаратов и т.д.). Вторая контрольная точка – через 24 месяца после операции. Средний возраст на момент второго обследования составил $Me=3,04$ года ($Q_{25}3,00$; $Q_{75}3,11$).

В группе сравнения всем детям была выполнена качественная трехмерная Эхо-КГ. Трехмерная Эхо-КГ позволила адекватно использовать алгоритм «площадь – длина» двухмерной Эхо-КГ у детей с ФЕЖС. Контрольную группу для сравнения показателей внутрисердечной гемодинамики составили 349 здоровых детей в возрасте от 9 месяцев до 2 лет 2 месяцев ($Me=1,14$ года ($Q_{25}1,04$; $Q_{75}1,91$)), не имеющих заболеваний сердечно-сосудистой системы. Основная группа и группа контроля были сопоставимы по возрастному составу, статистически значимых различий между группами не выявлено ($p=0,34$).

В сравнительном аспекте у здоровых лиц изучены показатели внутрисердечной гемодинамики. Данный фрагмент исследования выполнен для получения объективных критериев оценки внутрисердечной циркуляции при одножелудочковой коррекции врожденных пороков сердца.

Проведена оценка механической функции левого предсердия [102] у детей после операции двунаправленного кавопульмонального соединения (рисунок 31).

Механическая активность левого предсердия у пациентов через 6 месяцев после операции была достоверно выше, чем у здоровых детей ($p<0,0001$). Через 24 месяца после двунаправленного кавопульмонального соединения механическая активность левого предсердия уменьшилась по сравнению с зарегистрированной через 6 месяцев после операции ($p=0,004$), но продолжала оставаться высокой по сравнению с группой контроля. Это было обусловлено увеличенным венозным возвратом за счет системного кровотока и увеличенным объемом общего желудочка сердца по сравнению с группой контроля.



Примечание: p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 31 – Механическая функция левого предсердия после операции ДКПС:

a – через 6 месяцев после операции по сравнению со здоровыми детьми;

б – сравнение через 6 и 24 месяца после операции

Значительный объем наполнения ЕЖС обеспечивался не только более активной механической функцией предсердия, но и более продолжительным периодом поступления крови в желудочек в процессе диастолы (рисунок 32). Продолжительность периода наполнения, оценивали при помощи импульсно-волновой тканевой доплерографии. Для обеспечения независимости оценки диастолы от ЧСС продолжительность периода наполнения ЕЖС выражали в процентах от кардиоинтервала R-R.

Период наполнения единственного желудочка сердца у детей через 6 месяцев после операции был более продолжителен по сравнению с группой контроля ($p=0,004$) и достоверно увеличился через 24 месяца наблюдения ($p=0,031$).

Таким образом, длительное функционирование ДКПС обусловило компенсаторное увеличение продолжительности диастолы.

Изменение продолжительности периода наполнения желудочка у больных после ДКПС сопровождалось снижением соотношения скоростей потоков быстрого наполнения и предсердной систолы (рисунок 33).

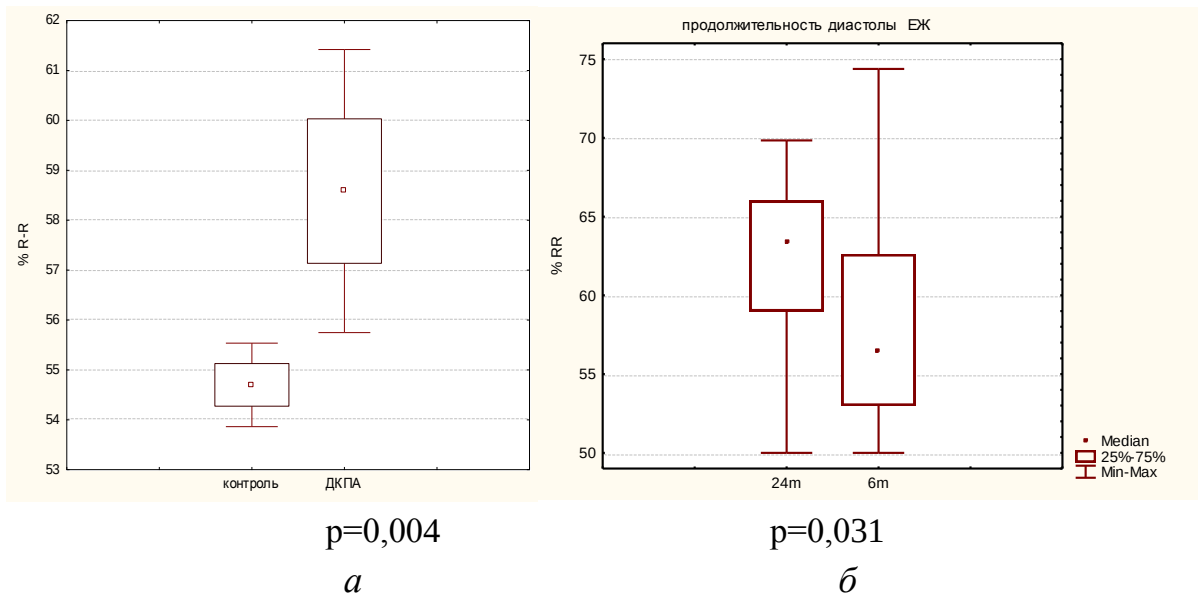


Рисунок 32 – Продолжительность механической диастолы по данным тканевой доплерографии: *a* – через 6 месяцев после операции по сравнению со здоровыми детьми; *б* – сравнение через 6 и 24 месяца после операции

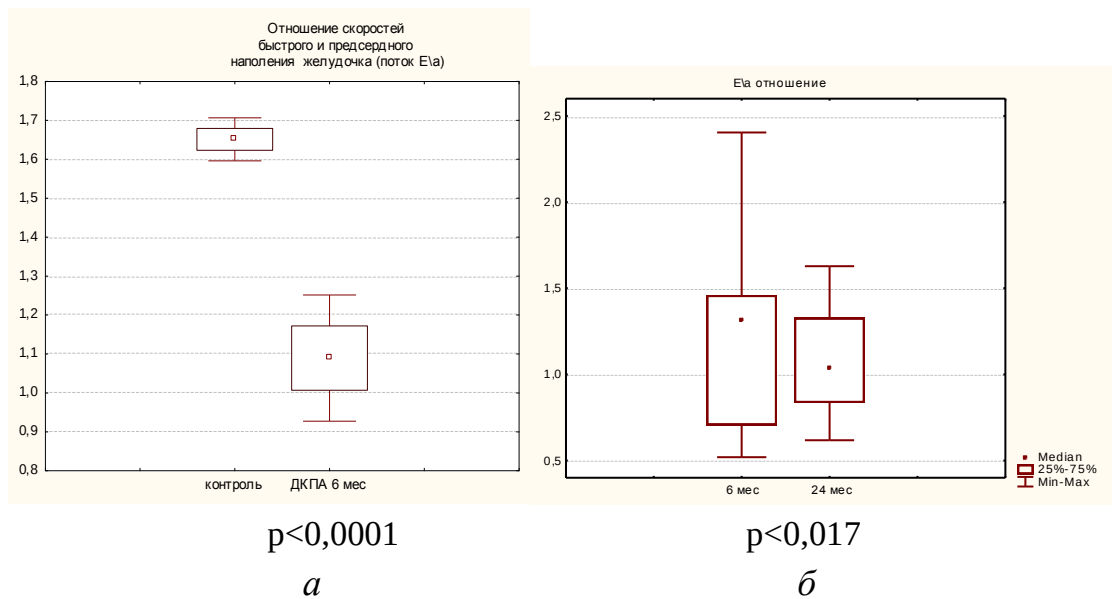


Рисунок 33 – Соотношение скоростей потоков быстрого и предсердного наполнения (E/a'): *a* – через 6 месяцев после операции по сравнению со здоровыми детьми; *б* – сравнение через 6 и 24 месяца после операции

Соотношение скоростей диастолического наполнения желудочка у больных через 6 месяцев после операции было достоверно ниже, чем у здоровых детей, и оставалось прежним к 30-му месяцу функционирования двунаправленного кавопульмонального соединения.

Нарушение диастолических свойств ЕЖС определялось не только по оценке скоростей наполнения желудочка, но и по соотношению скоростей движения миокарда, оцененных с использованием тканевого доплеровского режима [10] (рисунок 34).

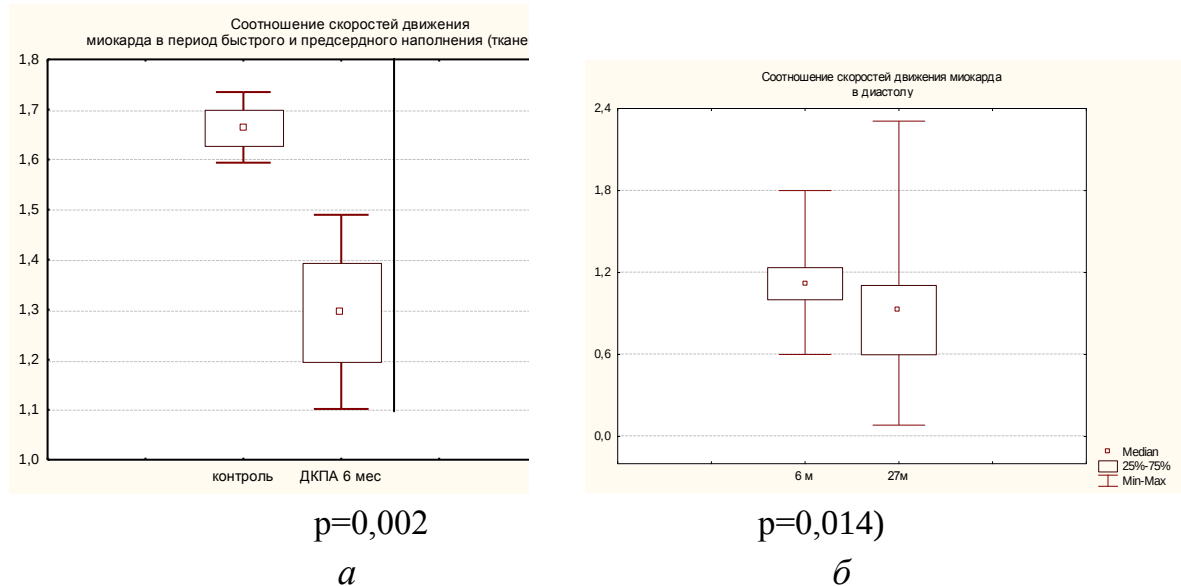


Рисунок 34 – Соотношение скоростей движения миокарда в фазы быстрого и медленного наполнения: *а* – через 6 месяцев после ДКПС по сравнению с группой контроля; *б* – сравнение через 6 и 27 месяцев после операции

Так, соотношение скорости движения миокарда в период быстрого и медленного наполнения в группе контроля, у пациентов через 6 мес. и 24 мес. после операции составило соответственно $Me=1,65$ ($Q_{25}1,62$; $Q_{75}1,7$), $Me=1,1$ ($Q_{25}1,0$; $Q_{75}1,3$) и $Me=0,9$ ($Q_{25}0,60$; $Q_{75}1,10$).

Подтверждением нарушения диастолических свойств миокарда ЕЖС было снижение скорости движения стенки желудочка в период быстрого наполнения (e'), определенной с использованием тканевого доплеровского режима.

В группе контроля скорость движения миокарда составляла $Me=12,8$ см/с ($Q_{25}10,50$; $Q_{75}13,20$). У пациентов через 6 и 24 мес. после ДКПС она составила соответственно $Me=9,6$ см/с ($Q_{25}8,50$; $Q_{75}11,00$) и $Me=8,3$ см/с ($Q_{25}7,90$; $Q_{75}8,70$), что было значимо ниже, чем в группе контроля, $p=0,003$. Следует отметить, что у детей через 24 мес. после ДКПС скорость движения миокарда была гораздо ниже, чем у пациентов через 6 мес. после ДКПС ($p=0,03$).

Давление наполнения ЕЖС после операции ДКПС и до следующего этапа – операции ТКПС, было достоверно более низким, чем у здоровых детей, $p < 0,000$, и составило соответственно $Me=5,85$ мм рт. ст. ($Q_{25}4,60$; $Q_{75}8,40$) и $Me=5,9$ мм рт. ст. ($Q_{25}4,20$; $Q_{75}8,00$), в то время как у здоровых – $Me=9,3$ мм рт. ст. ($Q_{25}9,15$; $Q_{75}9,40$) (рисунок 35).

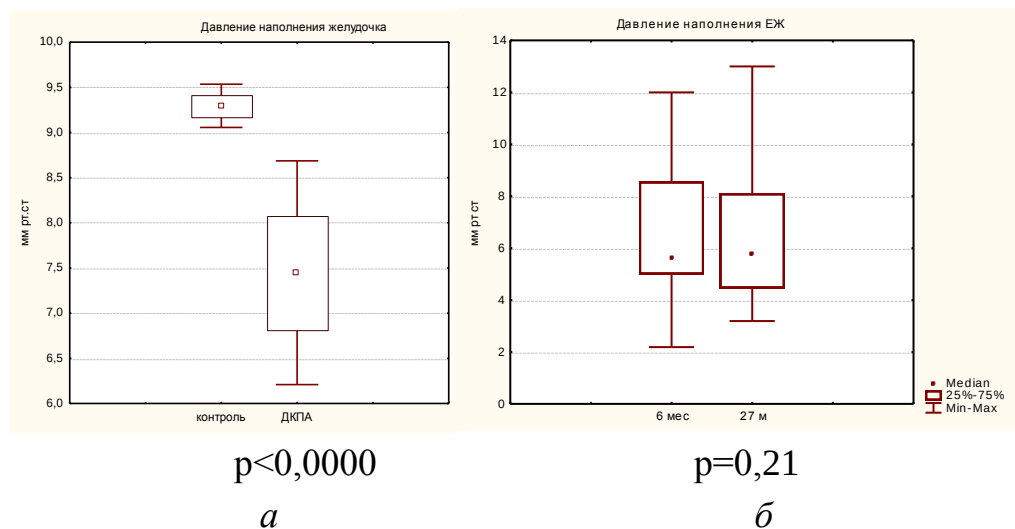


Рисунок 35 – Давление наполнения ЕЖС: *а* – через 6 месяцев после операции по сравнению со здоровыми детьми; *б* – сравнение через 6 и 27 месяцев после операции

Причина снижения давления наполнения желудочка – правильный отбор пациентов, наличие в большинстве случаев двух патентованных атриовентрикулярных клапанов.

Фракция выброса общего желудочка после 6 месяцев функционирования двунаправленного кавопульмонального соединения составила $Me=66,28$ % ($Q_{25}63,14$; $Q_{75}74,85$), что достоверно ниже, чем в норме ($p < 0,000$), и оставалась низкой в течение периода наблюдения после ДКПС, до операции тотального кавопульмонального соединения (рисунок 36).

ФВ оставалась стабильной весь период наблюдения, прогрессирования контрактильной дисфункции не наблюдалось, $p=0,86$ (рисунок 36,б).

О стабильности контрактильной функции ЕЖС после ДКПС в течение 6 и 24 месяцев наблюдения свидетельствовало отсутствие достоверных изменений скорости нарастания внутрижелудочкового давления в систолу (рисунок 37).

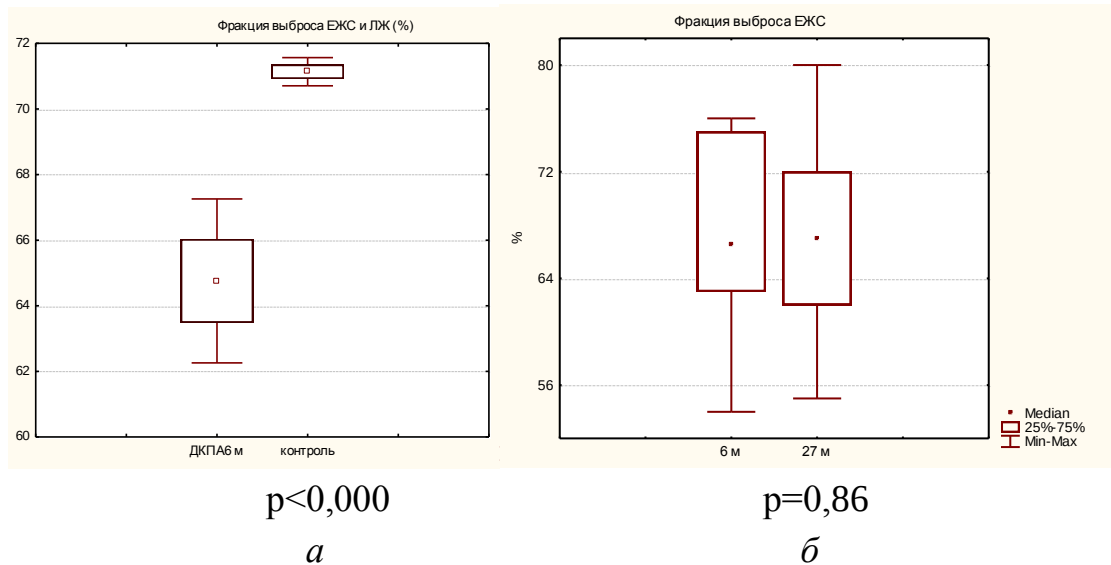


Рисунок 36 – Фракция выброса ЕЖС: *а* – сравнение через 6 месяцев после операции с группой контроля; *б* – сравнение через 6 и 27 месяцев после операции

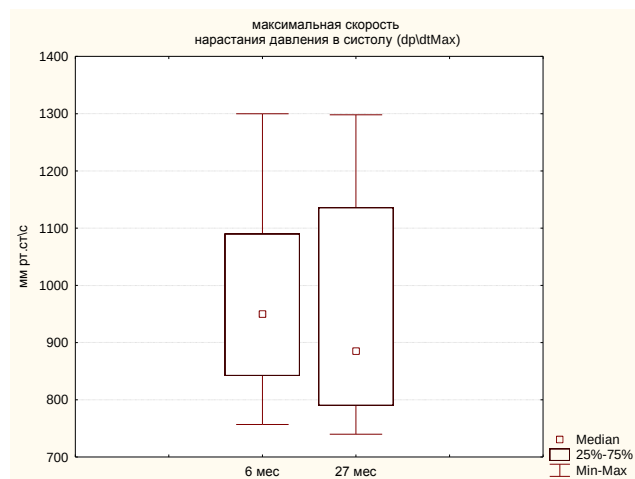


Рисунок 37 – Изменение скорости нарастания давления в систолу у пациентов через 6 и 27 месяцев после ДКПС

Насосная функция ЕЖС у пациентов с ДКПС существенно и достоверно отличалась от таковой у здоровых лиц. Сердечный индекс у детей после операции был более высоким ($p < 0,001$), что связано с особенностями сердечно-легочной гемодинамики при данной операции (рисунок 38).

Через 27 месяцев после операции величина сердечного индекса достоверно снизилась и составила $Me = 4,16$ л/мин/м² ($Q_{25} 3,36$; $Q_{75} 4,83$), $p = 0,015$ (рисунок 38,б), что, вероятно, обусловлено включением долговременной адаптации системы кровообращения к изменившимся условиям циркуляции [78].

При этом значения сердечного индекса у детей с ДКПС оставались более высокими, чем в норме, $p < 0,0001$.

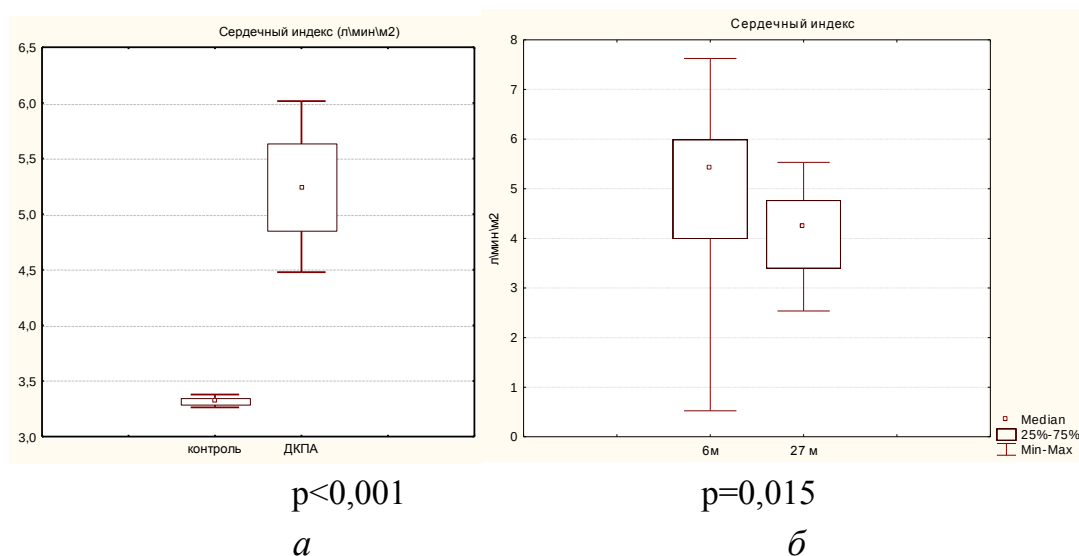


Рисунок 38 – Сердечный индекс: *а* – через 6 месяцев после операции по сравнению со здоровыми детьми; *б* – сравнение через 6 и 27 месяцев после операции

Минутный объем кровообращения у пациентов через 6 месяцев после ДКПС был достоверно выше, чем у здоровых детей, за счет увеличенного ударного объема сердца (рисунок 39,*а*). Перед операцией ТКПС значимых изменений сердечного выброса за одно сокращение не произошло (рисунок 39,*б*).

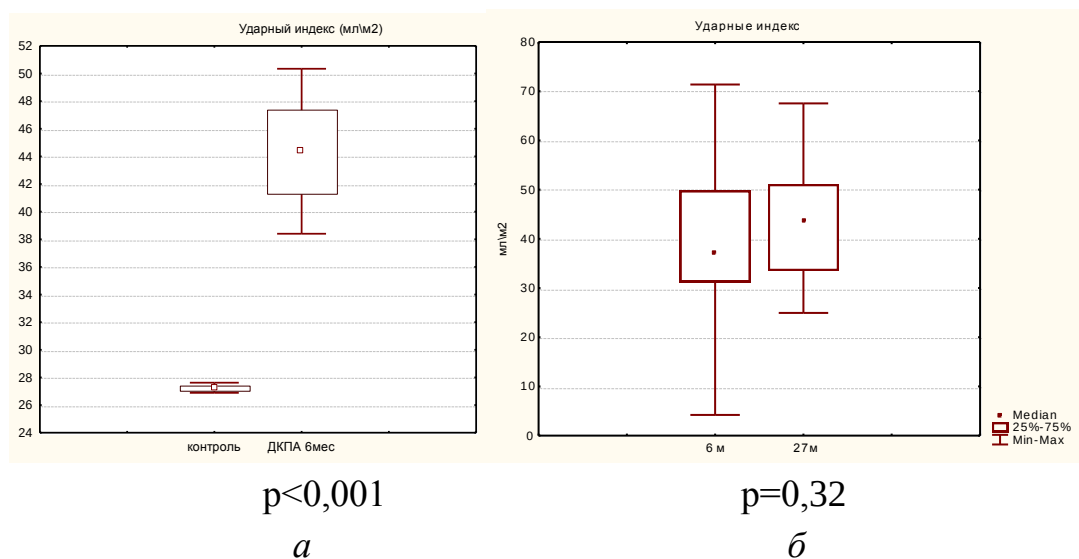


Рисунок 39 – Ударный индекс: *а* – через 6 месяцев после операции по сравнению со здоровыми детьми; *б* – сравнение через 6 и 27 месяцев после операции

При проведении корреляционного анализа была отмечена достоверная прямая связь объема ЕЖС с ударным объемом ($r=0,908$, $p=0,001$) и обратная связь с его сократимостью ($r=-0,11$, $p=0,41$).

Дилатация ЕЖС за время функционирования ДКПС не прогрессировала. Средние значения показателей индексированного диастолического объема у детей через 6 и 24 месяца после операции составили $Me=58,90$ мл/м² ($Q_{25}64,40$; $Q_{75}79,80$) и $Me=61,10$ мл/м² ($Q_{25}57,80$; $Q_{75}80,00$) соответственно, $p=0,24$ (рисунок 40).

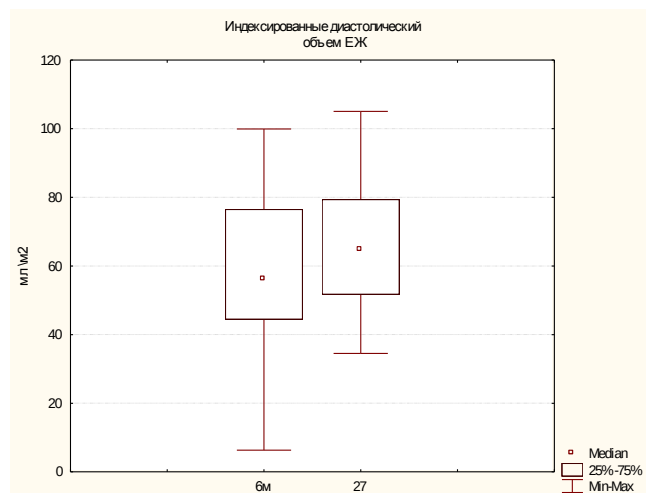


Рисунок 40 – Показатели индексированного диастолического объема у пациентов через 6 и 24 месяца после операции

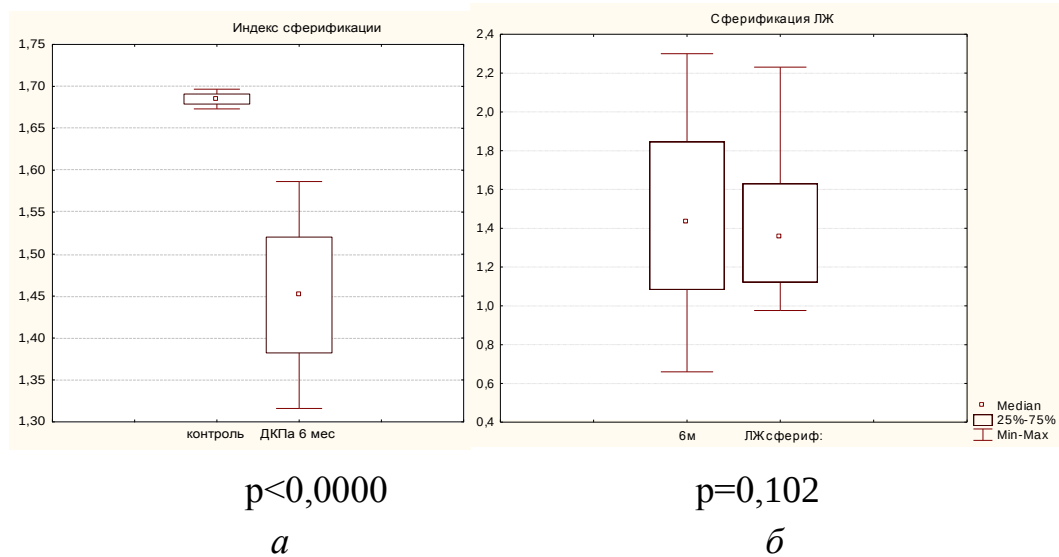
Снижение сердечного индекса у пациентов после операции было обусловлено значимым урежением ЧСС по сравнению с группой контроля ($p=0,003$), где она соответствовала возрастной норме. Данное обстоятельство свидетельствовало об адаптивном влиянии ДКПС на гемоциркуляцию.

Следует отметить, что мы использовали не абсолютные значения ЧСС, а процент от должного значения, соответствующего данному возрасту. Для расчета должной ЧСС и отклонения актуальной величины от прогнозируемой использовали уравнение регрессии

$$\%ЧСС = (ЧСС \text{ актуальное} / ЧСС \text{ должное}) \times 100,$$

где ЧСС актуальное – зарегистрированная частота сердечных сокращений (уд/мин); ЧСС должное – должная ЧСС = $169,31 - 0,5901 \times \text{рост (см)}$ [8].

Индекс сферичности ЕЖС, определенный как отношение длинной оси к поперечной оси, у пациентов после ДКПС был достоверно ниже, чем у детей группы контроля, и за время наблюдения значимо не изменялся (рисунок 41) [78].



Примечание: p – достигнутый уровень значимости

Рисунок 41 – Индекс сферичности ЕЖС: *a* – сравнение между пациентами через 6 месяцев после операции и здоровыми; *б* – сравнение через 6 и 27 месяцев

Значения индекса сферичности ЕЖС были более низкими, чем в норме, то есть продольный и поперечный размеры сокращающейся камеры были примерно равны, что является неблагоприятным фактором нарушения контрактильной и насосной функций сердца. Так, корреляция между индексом сферичности ЕЖС и скоростью нарастания внутрижелудочкового давления (dp/dt) была прямой достоверной ($r=0,67$, $p=0,001$). Снижение индекса сферичности сопровождалось снижением ФВ ЕЖС ($r=0,41$, $p=0,02$) при отсутствии связи индекса сферичности с величиной сердечного индекса ($r=0,05$).

Результаты проведенного исследования показали, что пациенты после операции двунаправленного кавопульмонального соединения имели нарушения диастолических свойств единственного желудочка сердца, выразившиеся в удлинении периода миокардиальной диастолы и снижении соотношения скоростей быстрого и медленного наполнения. При этом механическая

активность левого предсердия была более высокой, чем у здоровых обследуемых детей, на фоне низкого давления наполнения желудочка.

После операции двунаправленного cavoпульмонального соединения наблюдалось нарастание сферификации единственного желудочка сердца, сопровождающееся ростом сердечного индекса.

3.6 Определение толерантности к физической нагрузке у пациентов с двунаправленным cavoпульмональным соединением по данным теста с 6-минутной ходьбой

Оптимальным промежуточным этапом гемодинамической коррекции остается операция ДКПС, которая демонстрирует хорошие ранние результаты и низкую послеоперационную летальность [32]. Однако основным показателем в оценке результатов хирургического лечения сегодня является клиническое состояние пациентов, которое определяют различными тестами с физической нагрузкой [60].

Одной из задач нашего исследования стала разработка методики определения ТФН у детей в возрасте 3 лет и оценка результатов ее использования у пациентов аналогичного возраста с ФЕЖС на этапе ДКПС.

В настоящее время для оценки ТФН у детей используются тесты подъема по лестнице, с 6-минутной ходьбой, велоэргометрия, тердмил-тест. Доказана высокая эффективность велоэргометрии и тердмил-теста в определении максимального кардиореспираторного ответа [178]. Однако большинство ежедневных действий выполняется с использованием субмаксимальных физических нагрузок, таким образом, субмаксимальные функциональные тесты наиболее точно позволяют оценить функциональное состояние человека. Тест с 6-минутной ходьбой является лучшим методом в оценке субмаксимальной нагрузки, так как в большей степени приближен к физическим нагрузкам, которые человек выполняет в повседневной жизни [20].

Проведение формального тестирования сердечно-легочной гемодинамики с мониторингом метаболизма проблематично у маленьких пациентов, так как требует высокой степени сотрудничества, координации и мотивации [167]. Тест с 6-минутной ходьбой – это простой и малозатратный метод оценки функционального состояния, который нашел широкое применение у детей с различными патологиями, такими как муковисцидоз, сердечно-легочная патология, требующая трансплантации [118, 172]. Многочисленные исследования, направленные на изучение толерантности к физической нагрузке у пациентов с функционально единственным желудочком сердца, охватывали только пациентов с различной модификацией операции Фонтена [56].

В последние годы появились данные об использовании теста с 6-минутной ходьбой у пациентов после операции двунаправленного кавопульмонального соединения в возрасте 5 лет [71].

На основании имеющихся данных мы сочли возможным использование теста с 6-минутной ходьбой для оценки толерантности к физической нагрузке у детей с двунаправленным кавопульмональным соединением в возрасте 3 лет. Этот тест позволяет оценить комплекс систем, участвующих в физической нагрузке.

Так как все вышеизложенные исследования были проведены у детей в возрасте старше 3 лет, с целью отработки и установления нормативов теста с 6-минутной ходьбой мы выполнили его у 20 здоровых детей в возрасте 3 лет (группа контроля). В дальнейшем результаты теста в группе контроля сравнивали с данными тестирования пациентов после ДКПС. Группы были сопоставимы по возрасту ($p=0,07$).

Тест 6-минутной ходьбы выполнен у 20 здоровых детей в возрасте 3 лет, не имеющих какой-либо соматической патологии, которая могла бы повлиять на функциональное состояние ребенка. Отличительной особенностью нашей методики от общепринятой было использование пульсоксиметра в течение всего времени тестирования, что позволяло оценивать насыщение гемоглобина крови кислородом во время физической нагрузки. Результаты теста 6-минутной ходьбы у здоровых детей представлены в таблице 27.

Таблица 27 – Результаты теста 6-минутной ходьбы у здоровых детей, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Исходно, n=20	После нагрузки, n=20	p
ЧСС/мин	102 (99,0–104,0)	145 (141,0–145,5)	0,008
ЧДД/мин	24,0 (24,0–26,0)	30,0 (30,0–33,0)	0,007
SpO ₂ , %	100,0 (99,0–100,0)	100	0,59
Дистанция, м	0	459,0 (435,5–478,0)	
Прмечание: n – количество пациентов			

По результатам тестирования все дети группы контроля имели достоверный прирост ЧСС и ЧДД, при этом показатели сатурации исходно и после теста были примерно одинаковыми, что подтверждает отсутствие у детей смешивания венозной и артериальной крови и нарушений газообмена. Пройденная дистанция у здоровых детей составила Me=459 м (IQR:435,5–478,0), в результате прирост ЧСС достиг 35,3 %, что соответствовало 66,8 % максимальной возрастной нормы.

Основные изменения, возникающие в организме во время физической нагрузки, связаны с повышенным потреблением кислорода скелетными мышцами [11]. Увеличенное потребление кислорода тканями при физической нагрузке обеспечивается повышением ударного объема крови, частоты сердечных сокращений и поступления кислорода в ткани [13]. Благодаря особенностям физиологии сердечно-сосудистой системы, изменение ЧСС позволяет определить адекватность физической нагрузки.

Зарегистрированная нами ЧСС после нагрузки подтвердила данные о том, что тест с 6-минутной ходьбой является субмаксимальной физической нагрузкой у здоровых детей [119]. Показатели ЧСС после теста соответствовали 65 % максимальной возрастной нормы, что сопоставимо с результатами теста 6-минутной ходьбы у взрослых людей, у которых ЧСС после нагрузки увеличивалась до 67 ± 10 % максимально возможной [143].

На основании результатов проведенного исследования мы считаем, что получили адекватную реакцию на тест с 6-минутной ходьбой у здоровых детей в возрасте 3 лет и его можно использовать для оценки толерантности к физической нагрузке.

Мы использовали тест с 6-минутной ходьбой для оценки ТФН у 30 детей в возрасте от 3 до 4 лет с ФЕЖС после операции ДКПС (Me=3 (IQR:3,0–3,6)). Результаты проведенного тестирования представлены в таблице 28.

Таблица 28 – Результаты теста с 6-минутной ходьбой у детей с ФЕЖС после операции двунаправленного кавопульмонального соединения, n=30, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Исходно	После нагрузки	p
ЧСС/мин	114 (103,0–118,5)	138,0 (134,5–148,0)	0,00029
ЧДД/мин	30,0 (25,0–31,0)	36,0 (32,0–42,0)	0,00028
SpO ₂ , %	79,0 (74,0–84,0)	58,0 (48,0–69,0)	0,00043
Примечание: n – количество пациентов			

Как следует из данных таблицы, исходные показатели ЧСС и ЧДД были выше нормальных показателей, при этом показатели сатурации соответствовали проведенной ГК врожденного порока сердца. Высокие показатели ЧСС покоя при унивентрикулярной гемодинамике связаны со сниженным влиянием парасимпатической нервной системы на сердечный ритм [122]. После проведения теста с физической нагрузкой у пациентов отмечалось достоверное увеличение ЧСС, ЧДД и снижение насыщения гемоглобина крови кислородом. Время восстановления сатурации после теста до исходных значений Me=2,5 мин (IQR:1,75–3,25). Пройденное расстояние у пациентов после операции двунаправленного кавопульмонального соединения составило Me=253,4 м (IQR:217,4–300,2), после чего ЧСС увеличилась на 24,36 %, что соответствовало 63,6 % максимальной возрастной нормы.

При проведении корреляционного анализа мы нашли обратно пропорциональную связь между показателем сатурации после физической нагрузки и процентом прироста ЧСС ($t = -0,56$, $p=0,0193$).

Увеличение ЧСС на один удар в минуту в обеих группах детей происходило через одинаковую длину пройденной дистанции, которая равнялась 10,67 м и 10,5 м соответственно.

Таким образом, все пациенты с функционально единственным желудочком сердца после проведения теста 6-минутной ходьбы имели достаточный прирост ЧСС после физической нагрузки.

Мы провели сравнительный анализ показателей теста с 6-минутной ходьбой между пациентами с двунаправленным кавопульмональным соединением и группой контроля (таблица 29).

Таблица 29 – Тест с 6-минутной ходьбой у здоровых детей и пациентов после двунаправленного кавопульмонального соединения, n=50, Me (25 %Q–75 %Q)

Показатель	Здоровые дети	Дети после ДКПС	p
ЧСС/мин исходно	102,0 (99,0–104,0)	114 (103,0–118,5)	0,012
SpO ₂ исходно, %	100,0 (99,0–100,0)	79,0 (74,0–84,0)	<0,001
ЧДД/мин исходно	24,0 (24,0–26,0)	30,0 (25,0–31,0)	0,006
ЧСС/мин после теста	145 (141,0–145,5)	138,0 (134,5–148,0)	0,58
SpO ₂ после теста, %	100	58,0 (48,0–69,0)	<0,001
ЧДД/мин после теста	30,0 (30,0–33,0)	36,0 (32,0–42,0)	0,003
Прирост ЧСС, %	35,3 (42,2–43,1)	16,03 (24,4–34,3)	<0,001
Снижение SpO ₂ , %	0	36,6 (27,2–18,0)	<0,001
Дистанция, м	459 (435,5–478,0)	253,4 (217,4–300,2)	<0,001
Примечание: n – количество пациентов, p – достигнутый уровень значимости			

По данным сравнительного анализа ТФН у пациентов с ФЕЖС после операции ДКПС была достоверно ниже, чем у здоровых детей, и не соответствовала нормальным показателям (см. таблицу 29).

У больных с ФЕЖС исходные значения ЧСС были достоверно выше, чем у здоровых детей, при этом ЧСС после теста достоверно не отличалась ($p=0,58$). Прирост ЧСС после нагрузки был достоверно ниже у пациентов с двунаправленным кавопульмональным соединением, $p=0,008$ (см. таблицу 29). При проведении корреляционного анализа была получена обратно пропорциональная связь между процентом прироста ЧСС и показателями насыщения гемоглобина крови кислородом после нагрузки ($t=-0,56$, $p=0,019$).

Исходные показатели сатурации у пациентов после двунаправленного кавопульмонального соединения были достоверно ниже, чем у здоровых детей,

что связано со смешиванием венозной и артериальной крови на уровне желудочка, при этом снижение сатурации составило 36,6 % (см. таблицу 29).

Нарастающее снижение сатурации у пациентов с двунаправленным кавопульмональным соединением, вероятно, связано с увеличением потребления кислорода, а также с активным участием мышц нижних конечностей во время проведения теста, что сопровождается увеличением венозного возврата неоксигенированной крови по нижней полой вене к общему предсердию [71].

Пациенты с функционально единственным желудочком сердца после операции двунаправленного кавопульмонального соединения имели сниженную толерантность к физической нагрузке при сохранной хронотропной функции синусового узла (максимальный прирост ЧСС после нагрузки в обеих группах значимо не отличался и составил 66,8 % и 63,5 % соответственно).

Учитывая особенности смешанной гемоциркуляции, обусловленной патологическим процессом и оперативным вмешательством, снижение ТФН можно объяснить неадекватной реакцией сердечно-сосудистой системы, которая не может обеспечить возросшие потребности тканей в кислороде. У пациентов после операции ДКПС при достоверно более высоких показателях ударного объема сердца, чем у здоровых детей, $p < 0,0000$ (см. рисунок 41,б), и сохранной хронотропной функции синусового узла причиной снижения ТФН являлось недостаточное поступление кислорода в ткани вследствие уменьшения парциального давления кислорода в артериальной крови или артериовенозной разницы.

По результатам катетеризации полостей сердца у больных после операции ДКПС артериовенозная разница составила 14,3 %, что являлось вариантом нормы. Следовательно, недостаточное поступление кислорода в ткани может быть обусловлено снижением парциального давления кислорода в крови.

Таким образом, ТФН у пациентов с ФЕЖС после операции ДКПС оказалась ниже, чем у здоровых детей, на 44,8 % при сохранной хронотропной функции синусового узла, что было обусловлено уменьшением парциального давления кислорода в крови и увеличением венозного возврата по нижней полой вене неоксигенированной крови.

Заключение

Статистика последних лет представляет данные о неуклонном росте числа детей с ВПС и количества оперативных вмешательств по поводу данной патологии (Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г., 2011). Благодаря накопленному опыту появилась возможность выполнять хирургическую коррекцию более сложных ВПС, в частности это касается детей с унiventрикулярной сердечной патологией, которые составляют около 7,7 % всех случаев ВПС [134]. ВПС с гемодинамикой ЕЖС являются самой сложной и тяжелой группой пороков. При естественном течении порока средняя продолжительность жизни этой категории пациентов не превышает 5–6 лет, причем в первый год от прогрессирования сердечной недостаточности и гипоксии умирает более 75 % больных, 25 % доживают до 10 лет и только 20 % доживают до 25 лет (Ghanayem N.S. et al., 2007; Virzi L. et al., 2011).

При ФЕЖС радикальная коррекция порока не представляется возможной. В связи с этим ГК остается методом выбора при оказании хирургической помощи больным с ЕЖС [135]. Обычно ГК выполняется в несколько этапов, в итоге кровотоки в легкие осуществляется из полых вен в легочную артерию, минуя желудочек [126]. Несмотря на успехи хирургии ВПС с ФЕЖС, остаются нерешенными вопросы, касающиеся определения оптимальных сроков, а также техники выполнения оперативных вмешательств на этапах гемодинамической коррекции порока.

Ранняя диагностика, лечение и профилактика осложнений на этапах ГК ВПС с ФЕЖС путем совершенствования хирургической техники, использования новых и совершенствования традиционных методов диагностики и медикаментозного лечения весьма актуальны и позволят значительно улучшить качество и продолжительность жизни пациентов.

Введение промежуточного этапа гемодинамической коррекции позволило улучшить результаты хирургического лечения и расширить число пациентов, которым возможно выполнить ТКПС [76].

Цель данного исследования заключалась в том, чтобы изучить особенности сердечно-легочной гемодинамики и определить толерантность к физической нагрузке у пациентов с ФЕЖС на этапе выполнения ДКПС.

В исследование было включено 89 пациентов в возрасте от 2 месяцев до 13 лет (Me = 0,64 года (IQR:0,5–1,2)) с различными анатомическими вариантами ВПС с гемодинамикой единственного желудочка.

Паллиативная хирургическая коррекция выполнялась в периоде новорожденности с целью оптимизации легочного и системного кровотоков у 63 (70,78 %) детей, из которых 20 (22,47 %) был наложен модифицированный Блелок-Тауссиг шунт, у 30 (39,4 %) проведено суживание ЛА и 13 (14,60 %) детям выполнена операция Норвуда. У 26 пациентов, которые поступили для выполнения ДКПС, оперативное вмешательство в периоде новорожденности не проводилось.

Одним из основных показателей сердечно-легочной гемодинамики при выполнении ГК является состояние легочного артериального русла. Хирургические вмешательства в периоде новорожденности направлены на оптимизацию системно-легочного кровотока, при этом они могут приводить к осложнениям: обструкции системного кровотока, стенозам ЛА [119, 123].

Учитывая отсутствие в литературе данных о состоянии легочной гемодинамики после различных видов паллиативного вмешательства в периоде новорожденности, одной из задач нашего исследования было изучение влияния хирургических вмешательств на показатели легочной гемодинамики перед операцией двунаправленного кавопульмонального соединения.

При оценке внутрисердечной гемодинамики у 6 из 11 пациентов с атрезией ТК и ДПЛЖ с D-TMC после операции Мюллера – Альберта отмечалась обструкция системного кровотока в возрасте 7 месяцев. Полученные результаты исследования подтверждают данные литературы о том, что дети с ТМС в сочетании с АТК и ДПЛЖ имеют повышенный риск развития субаортального стеноза после суживания ЛА и это требует выполнения ДКПС в более раннем возрасте для уменьшения постнагрузки на системный желудочек [26].

При проведении сравнительного анализа системно-легочной гемодинамики между пациентами после СЛШ и суживания ЛА обнаружено, что у больных после создания СЛШ объем легочного кровотока был достоверно ниже, чем у пациентов после суживания ЛА ($p=0,009$). Это сопровождалось достоверно более низкими показателями индексов развития легочных артерий: индекс Nakata – $p=0,004$, индекс Reddy – $p=0,013$, отношение McGoop – $0,002$, причем все показатели в двух группах обследуемых соответствовали нормативным значениям. Показатели давления в ЛА и легочного сопротивления значимо не отличались и соответствовали общепринятым критериям для выполнения ДКПС.

Учитывая достоверные отличия между двумя группами пациентов, была изучена сердечно-легочная гемодинамика в группе после СЛШ в зависимости от методики выполнения операции.

При исследовании архитектоники сосудистого русла после создания МБТШ выявлено, что больные, которым операция выполнялась из боковой торакотомии ($n=8$), имели гипоплазию ветвей легочной артерии.

У пациентов с МБТШ из боковой торакотомии индексы развития легочных артерий были ниже нормы и достоверно отличались от аналогичных показателей у пациентов, прооперированных из срединной стернотомии, у которых все анализируемые показатели соответствовали нормальным значениям ($p<0,001$). Было отмечено, что при шунтах, выполненных из боковой торакотомии, существует неравномерность легочного кровотока и несимметричное развитие легочных сосудов (Kandakure P.R. et al., 2010). В нашем исследовании при ангиопульмонографии у 86 % пациентов, которым МБТШ был выполнен из боковой торакотомии, выявлена окклюзия верхнедолевой ЛА, что значительно нарушает архитектуру легочного русла и повышает риск осложнений для выполнения операции ДКПС.

В настоящее время выбор хирургического доступа при паллиативных вмешательствах смещается в сторону срединной стернотомии, позволяющей избежать компрессии одного из легких, что встречается при торакотомии. Это особенно важно у новорожденных пациентов, которые не всегда способны

выдержать компрессию легкого во время процедуры. Кроме того, срединный доступ обеспечивает лучшую визуализацию сосудов, что повышает безопасность самой процедуры (Alkhulaifi A.M. et al., 2000). При срединном доступе хирург получает возможность расположить дистальный конец шунта ближе к бифуркации, обеспечивая тем самым равные потоки в обе легочные артерии, что создает условия для их равномерного развития.

Создание системно-легочного шунта из боковой торакотомии сопровождается деформацией легочного русла, недостаточным его развитием и в большинстве случаев вызывает окклюзию ветвей легочной артерии со стороны наложения шунта. Выполнение аортолегочного шунта из срединной стернотомии сохраняет целостность легочного русла, обеспечивает оптимальный и равномерный рост легочных артерий.

Операция Норвуда с шунтом Сано сопровождается развитием локального стеноза шунта, связанного с гипертрофией ПЖ, что приводит к изменению ФВ, системного и легочного сопротивления, уменьшению объема легочного кровотока и насыщения крови кислородом [136]. В нашем исследовании у больных с шунтом Сано соотношение системного и легочного кровотоков было значительно ниже, чем у больных после МБТШ из срединной стернотомии, что сопровождалось достоверно более низким показателем индекса развития легочной артерии – Reddy ($p < 0,05$). Объем легочного кровотока у детей после шунта Сано был достоверно ниже ($p = 0,004$), чем у детей после суживания ЛА, что приводило к достоверно более низким показателям сатурации в ЛА ($p = 0,001$). При проведении ангиопульмонографии у 4 пациентов после шунта Сано отмечено формирование дистального стеноза шунта.

Полученные данные позволяют утверждать, что пациенты с шунтом Сано имеют достоверно более низкие показатели насыщения крови кислородом. Это связано с гиповолемией МКК, сопровождающейся недостаточным развитием периферического легочного русла, и в 44 % случаев обусловлено формированием дистального стеноза шунта, что требует выполнения раннего ДКПС.

При сравнительном анализе системно-легочной гемодинамики между больными после МБТШ из срединной стернотомии и суживания ЛА не получено достоверных отличий, при этом все показатели соответствовали оптимальным критериям для выполнения ДКПС.

Таким образом, операции МБТШ и Мюллера – Альберта из срединной стернотомии создают оптимальные общепринятые критерии для выполнения двунаправленного cavoпульмонального соединения.

В настоящее время не существует однозначного мнения относительно оптимальных критериев для выполнения ДКПС (Bridges N.D. et al., 1990; Mainwaring R.D. et al., 1996; Van Arsdell G.S. et al., 1996). Большинство авторов придерживаются мнения, что оптимальным является давление в легочной артерии не выше 15 мм рт. ст. (Van Arsdell G.S. et al. 1996; Pascal A. et al., 2005).

До операции ДКПС по данным катетеризации сердца у 64 (72 %) пациентов показатели давления в ЛА были ниже 15 мм рт. ст. и значения ЛСС не превышали нормальных, что не потребовало проведения им дополнительных обследований. У 25 (28 %) больных среднее давление в ЛА превышало 15 мм рт. ст., поэтому им был выполнен тест с ингаляцией 100 % кислородом. В этой группе пациентов на фоне ингаляции 100 % кислородом по сравнению с исходными данными отмечалось достоверное увеличение объема легочного кровотока ($p=0,003$), достоверное снижение легочного сопротивления ($p=0,002$), что сопровождалось достоверным повышением давления в легочных венах с 8 до 9 мм рт. ст., $p=0,05$. Среднее давление в ЛА незначимо, но достоверно снижалось с 20 до 19 мм рт. ст., $p=0,022$, причиной этого была гиперволеия МКК после проведения функциональной пробы. Параллельно с изменениями в легочной гемодинамике наблюдалось достоверное увеличение среднего давления в аорте, $p=0,007$, за счет достоверного роста системного сопротивления, $p=0,012$, что также повышало объем легочного кровотока за счет увеличения лево-правого сброса. Мы получили положительную реакцию на тест с ингаляцией 100 % кислородом, что подтверждалось достоверным снижением легочного сопротивления, $p=0,002$, до нормальных значений, а именно менее 2 Ед.Wood/м².

Таким образом, на основании данных проведенного обследования можно заключить, что повышенное давление в легочной артерии связано с гиперволемией малого круга кровообращения, которая приводит к повышению легочного сопротивления. В отсутствие гиперволемии малого круга кровообращения причиной повышенного легочного сопротивления являются изменения сосудов легочно-артериального русла, которые произошли вследствие длительного влияния системного давления. Проведение теста с ингаляцией 100 % кислородом позволяет определить обратимость изменений легочных сосудов, что служит решающим критерием для проведения операции двунаправленного кавопультмонального соединения.

В раннем послеоперационном периоде у всех пациентов проводилась прямая манометрия давления в ЛА. При этом повышенное среднее давление в ЛА выявлено только у 28 % пациентов с исходно высоким давлением в ЛА, у детей с исходно нормальным давлением в ЛА повышенного давления не было. Всем больным с высоким давлением в ЛА с целью его снижения назначался ингибитор фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил) в дозе 1–1,5 мг/кг/день. Использование ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа позволило достоверно снизить показатели давления в ЛА на 30 %, $p=0,018$, приведя их к оптимальным значениям для функционирования ДКПС и унiventрикулярной гемодинамики в целом.

По мнению некоторых авторов, ДКПС без дополнительного источника легочного кровотока уменьшает преднагрузку объемом ФЕЖС, при этом увеличивает эффективный легочный кровоток и улучшает насыщение кислородом в аорте (Mainwaring R.D. et al., 1996; Van Arsdell G.S. et al., 1996).

Мы провели сравнительный анализ показателей сердечной и легочной гемодинамики у одних и тех же пациентов до и после наложения ДКПС с интервалом в 1,5–3 года.

У пациентов с исходно нормальным давлением в ЛА ($n=39$) отмечалось достоверное снижение давления в ней после операции ДКПС ($p<0,001$) и индексированного объема легочного кровотока ($p=0,001$), при этом показатели легочного сопротивления были нормальными и достоверно не изменялись

($p=0,110$). Наблюдалось достоверное снижение конечно-диастолического давления ($p=0,037$) в системном желудочке, что связано с уменьшением объемной преднагрузки на него, и снижение транспульмонального градиента (давление в ЛА – давление в ЛВ) в 2 раза по сравнению с исходными значениями, соответственно 6,5 и 3 мм рт. ст.

У пациентов с исходно повышенным средним давлением в легочной артерии ($n=13$) после операции двунаправленного кавопульмонального соединения порисходило достоверное снижение давления в ЛА ($p=0,001$), индексированного объема легочного кровотока ($p=0,002$) и легочного сопротивления ($p=0,046$). Уменьшение легочного кровотока приводило к падению легочно-венозного возврата, что сопровождалось значимым снижением давления в легочных венах ($p=0,003$) и достоверным снижением конечно-диастолического давления ($p=0,009$). Сатурация в легочных венах после операции достоверно не изменялась и соответствовала норме.

При сравнительном анализе системно-легочной гемодинамики после ДКПС у пациентов с исходно нормальным и повышенным давлением в легочной артерии мы не получили достоверных отличий показателей, которые в двух группах соответствовали оптимальным критериям для выполнения тотального кавопульмонального соединения.

В исследовании было оценено влияние легочного кровотока при ДКПС на развитие ветвей легочных артерий и периферического легочного русла с помощью индексов Nakata и Reddy, отношения McGoon. Несмотря на уменьшение объема легочного кровотока, все показатели соответствовали нормативным значениям. Для проведения сравнительного анализа диаметров правой и левой ветвей ЛА были исключены пациенты с двухсторонним кавопульмональным соединением ($n=8$). У всех групп пациентов после операции ДКПС наблюдалось достоверное различие диаметров правой и левой главных ветвей ЛА, $p<0,05$. Аналогичные данные были получены по разнице диаметров нижнедолевых ветвей ЛА ($p<0,05$), что связано с особенностью гемодинамики

одностороннего ДКПС, при которой основной объем кровотока поступает в правую ЛА.

Таким образом, операция ДКПС сопровождалась нормализацией ЛСС, снижением давления в ЛА, уменьшением объемной нагрузки на системный желудочек, способствовала падению КДД, создавая оптимальные условия для следующего этапа гемодинамической коррекции как у пациентов с исходно нормальным давлением в ЛА, так и у больных с исходно повышенным (более 15 мм рт. ст.) средним давлением в ЛА.

Давление в ЛА выше 15 мм рт. ст. не является противопоказанием для выполнения операции ДКПС. При давлении в ЛА выше 15 мм рт. ст. необходимо проведение пробы с ингаляцией 100 % кислородом для оценки ЛСС и определения операбельности пациентов. Критерием операбельности является показатель ЛСС, который после ингаляции 100 % кислородом должен быть ниже 2 Ед. Wood/м².

При отсутствии противопоказаний к созданию ТКПС нежелательно длительное наблюдение за пациентами с ДКПС, поскольку данная гемодинамика приводит к асимметричному развитию ветвей ЛА.

ДКПС без дополнительного источника легочного кровотока обеспечивает достаточное развитие легочного русла и в течение 1,5–3 лет не приводит к развитию артериовенозной мальформации легочных сосудов.

После операции ДКПС легочный кровоток обеспечивается пассивным венозным возвратом из системы верхней полой вены, что обуславливает уменьшение преднагрузки и изменение геометрии желудочка сердца [10, 153]. Перестройка гемодинамики после верхнего кавопульмонального соединения может влиять на систолическую и диастолическую функции функционально единственного желудочка сердца, которые до настоящего времени полностью не изучены [31, 85].

По нашим данным, механическая активность левого предсердия у детей после операции ДКПС через 6 и 24 месяца была более высокой, чем у здоровых детей ($p < 0,0000$ и $p = 0,001$), при этом определялось более низкое давление

наполнения желудочка ($p < 0,0000$). Это было обусловлено увеличенным венозным возвратом (легочным и частью системного) и увеличенным по сравнению с нормой объемом общего желудочка сердца. Значительный объем наполнения ЕЖС обеспечивался не только более активной механической функцией предсердия, но и более продолжительным периодом поступления крови в ЕЖС в процессе диастолы. Больные после операции ДКПС по сравнению со здоровыми лицами имели значимые нарушения диастолических свойств сокращающегося ЕЖС, выражающиеся в удлинении периода миокардиальной диастолы ($p = 0,004$), который увеличивался в динамике через 24 мес. после операции ($p = 0,001$). У пациентов после ДКПС во все временные интервалы отмечалось снижение соотношения скоростей быстрого и медленного наполнения ЕЖС по сравнению с контролем ($p = 0,002$). Подтверждением нарушения диастолических свойств миокарда ЕЖС было выявленное снижение скорости движения стенки в период быстрого наполнения, что сопровождалось достоверно более низким давлением наполнения ЕЖС через 6 и 24 месяца после ДКПС ($p < 0,000$), чем у здоровых детей. Сократимость ЕЖС после 6 месяцев функционирования ДКПС была достоверно ниже ($p < 0,000$), чем в норме, и оставалась такой в течение последующего периода наблюдения. Насосная функция ЕЖС через 6 месяцев после ДКПС была существенно выше, чем в группе здоровых детей ($p < 0,001$). Через 24 месяца после операции ДКПС средние значения сердечного индекса (СИ) по сравнению с аналогичными показателями у детей через 6 месяцев после ДКПС достоверно снизились и составили $4,26 \pm 1,41$ л/мин/м² ($p = 0,014$), что было, вероятно, обусловлено включением долговременной адаптации системы кровообращения к изменившимся условиям циркуляции [78]. Следует отметить, что, несмотря на снижение данного показателя в динамике после ДКПС, средние значения СИ у детей через 24 месяца после ДКПС оставались более высокими, чем в группе контроля, $p < 0,0000$. Высокий СИ у детей с ЕЖС после ДКПС, скорее всего, обусловлен особенностями сердечно-легочной гемодинамики при данной операции. Минутный объем крови у пациентов через 6 месяцев после ДКПС был достоверно выше ($p < 0,001$), чем в норме, за счет увеличенного ударного объема

сердца, который обеспечивался достоверно большим индексированным диастолическим объемом, $p < 0,0000$.

У пациентов после операции ДКПС наблюдалось нарастание сферификации ЕЖС по сравнению со здоровыми детьми. Так, индекс сферичности в группе детей через 6 месяцев составил $1,45 \pm 0,37$ против $1,68 \pm 0,14$ в группе контроля, $p < 0,0000$. В динамике индекс сферичности оставался практически без изменения ($p = 0,58$). Снижение значения индекса сферичности ЕЖС по сравнению с нормой, т.е. когда продольный и поперечный размеры сокращающейся камеры примерно равны, является неблагоприятным фактором, свидетельствующим о нарушениях контрактильной и насосной функций сердца. При корреляционном анализе мы обнаружили, что при снижении индекса сферичности ЕЖС соответственно уменьшалась скорость нарастания внутрижелудочкового давления (dp/dt), $r = 0,67$, $p = 0,001$, сокращалась фракция выброса ЕЖС, $r = 0,41$, $p = 0,02$. При этом отсутствовала достоверная взаимосвязь индекса сферичности с величиной СИ ($p = 0,05$).

Результаты проведенного исследования показали, что пациенты после операции двунаправленного кавопульмонального соединения имели нарушения диастолических свойств единственного желудочка сердца. При этом механическая активность левого предсердия была более высокой, чем у здоровых обследуемых, на фоне низкого давления наполнения желудочка.

У детей с функционально единственным желудочком сердца на этапе двунаправленного кавопульмонального соединения определялись значимые нарушения диастолических свойств сокращающегося желудочка, выражающиеся в удлинении периода миокардиальной диастолы и снижении соотношения скоростей быстрого и медленного наполнения.

После операции двунаправленного кавопульмонального соединения наблюдалось нарастание сферификации единственного желудочка сердца, сопровождающееся увеличением сердечного индекса.

Каждый этап гемодинамической коррекции ВПС с ФЕЖС повышает насыщение крови кислородом. Основным показателем в оценке результатов

хирургического лечения сегодня является клиническое состояние пациентов, которое определяют различными тестами с физической нагрузкой [20].

В нашем исследовании мы разработали методику определения ТФН у детей в возрасте 3 лет, а затем использовали ее у пациентов с ФЕЖС на этапе ДКПС.

Пройденная дистанция у здоровых детей была равна 459 м, после чего прирост ЧСС составил 35,3 %, что соответствовало 66,8 % максимальной возрастной нормы.

Основные изменения, происходящие в организме во время физической нагрузки, связаны с повышенным потреблением кислорода скелетными мышцами [119]. Увеличенное потребление кислорода тканями при физической нагрузке обеспечивается повышением ударного объема крови и частоты сердечных сокращений [143]. Благодаря особенностям физиологии сердечно-сосудистой системы, изменение ЧСС позволяет определить адекватность физической нагрузки.

Зарегистрированная нами ЧСС после нагрузки подтвердила данные о том, что тест с 6-минутной ходьбой является субмаксимальной физической нагрузкой у здоровых детей [122]. Показатели ЧСС после теста соответствовали 65 % максимальной возрастной нормы, что было сопоставимо с результатами теста 6-минутной ходьбы у взрослых людей, у которых ЧСС после нагрузки увеличивается до 67 ± 10 % максимально возможной [54].

Таким образом, мы посчитали, что получили адекватную реакцию на тест с 6-минутной ходьбой у здоровых детей в возрасте 3 лет и его можно использовать для оценки толерантности к физической нагрузке.

Проведение теста с физической нагрузкой у пациентов после ДКПС показало достоверное увеличение ЧСС, ЧДД ($p=0,0002$) и снижение насыщения гемоглобина крови кислородом ($p=0,0004$). Пройденное расстояние у пациентов после операции двунаправленного кавопульмонального соединения составило $Me=253,4$ м (IQR:217,4–300,2), вследствие чего ЧСС увеличилась на 24,36 %, что соответствовало 63,6 % максимальной возрастной нормы.

При проведении корреляционного анализа мы выявили обратно пропорциональную связь между показателем сатурации после физической нагрузки и процентом прироста ЧСС ($t=-0,56$, $p=0,0193$).

Увеличение ЧСС на один удар в минуту в обеих группах детей происходило через одинаковую длину пройденной дистанции, которая равнялась 10,67 м и 10,5 м соответственно.

Таким образом, все пациенты с ФЕЖС после проведения теста 6-минутной ходьбы имели достаточный прирост ЧСС на физическую нагрузку.

При проведении сравнительного анализа показателей теста 6-минутной ходьбы между здоровыми детьми и пациентами после ДКПС мы получили достоверно сниженную ТФН при сохранной хронотропной функции синусового узла (так как максимальный прирост ЧСС на нагрузку в обеих группах значимо не отличался и составил 66,8 % и 63,5 %). Снижение ТФН у пациентов после ДКПС, учитывая особенности смешанной гемодинамики, связано с неадекватной реакцией сердечно-сосудистой системы, которая не может обеспечить возрастные потребности тканей в кислороде из-за уменьшения парциального давления кислорода в крови.

Таким образом, ДКПС как этап гемодинамической коррекции обеспечивает удовлетворительное состояние системно-легочной гемодинамики, подготавливает к операции ТКПС, имеет низкую послеоперационную и межэтапную летальность.

Выводы

1. У пациентов после создания модифицированного Блелок-Таусиг шунта из боковой торакотомии отмечается недостаточное развитие ветвей легочной артерии и в 75 % случаев окклюзия верхнедолевой легочной артерии со стороны операционного доступа.

2. Операции модифицированного Блелок-Таусиг шунта и Мюллера – Альберта из срединной стернотомии создают оптимальные условия для выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения.

3. Среднее давление в легочной артерии выше 15 мм рт. ст. не является противопоказанием для выполнения операции двунаправленного кавопульмонального соединения. Оптимальным критерием операбельности является показатель легочного сопротивления.

4. У пациентов с исходно повышенным давлением в легочной артерии в 28 % случаев после операции ДКПС сохраняется данное изменение гемодинамики. Назначение ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил) приводит к достоверному снижению давления в легочной артерии на 30 % через день после операции.

5. Наличие двунаправленного кавопульмонального соединения у детей с функционально единственным желудочком сердца в течение 1–3 лет приводит к достоверному снижению контрактильности единственного желудочка на 10 % при сохранной механической функции предсердий на фоне умеренного снижения податливости миокарда единственного желудочка на 22 %.

6. У детей с функционально единственным желудочком сердца после операции двунаправленного кавопульмонального соединения происходит снижение толерантности к физической нагрузке на 44,8 % по сравнению со здоровыми детьми при сохраненной хронотропной функции синусового узла.

Практические рекомендации

1. У пациентов с функционально единственным желудочком сердца при катетеризации полостей сердца необходимо проводить расчет индексов Nakata, McGoon, Reddy для оценки развития легочного русла.
2. Хирургические вмешательства в периоде новорожденности необходимо выполнять из срединной стернотомии с целью сохранения архитектоники сосудов легочного русла.
3. При давлении в легочной артерии выше 15 мм рт. ст. необходимо проведение пробы с ингаляцией 100 % кислородом для оценки легочного сопротивления и определения операбельности пациентов. Критерием операбельности является показатель легочного сопротивления, который после ингаляции 100 % кислородом должен быть ниже 2 Ед. Wood/м².
4. В послеоперационном периоде при среднем давлении в легочной артерии выше 15 мм рт. ст. рекомендуется назначение ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил) в дозе 1–1,5 мг/кг/сутки.
5. Для определения толерантности к физической нагрузке у пациентов с функционально единственным желудочком сердца после операции двунаправленного кавопульмонального соединения возможно использование модифицированного теста с 6-минутной ходьбой.
6. Для оценки возможности выполнения двунаправленного кавопульмонального соединения рекомендуется использовать предлагаемый в настоящей работе алгоритм обследования пациентов с функционально единственным желудочком сердца (рисунок 42).

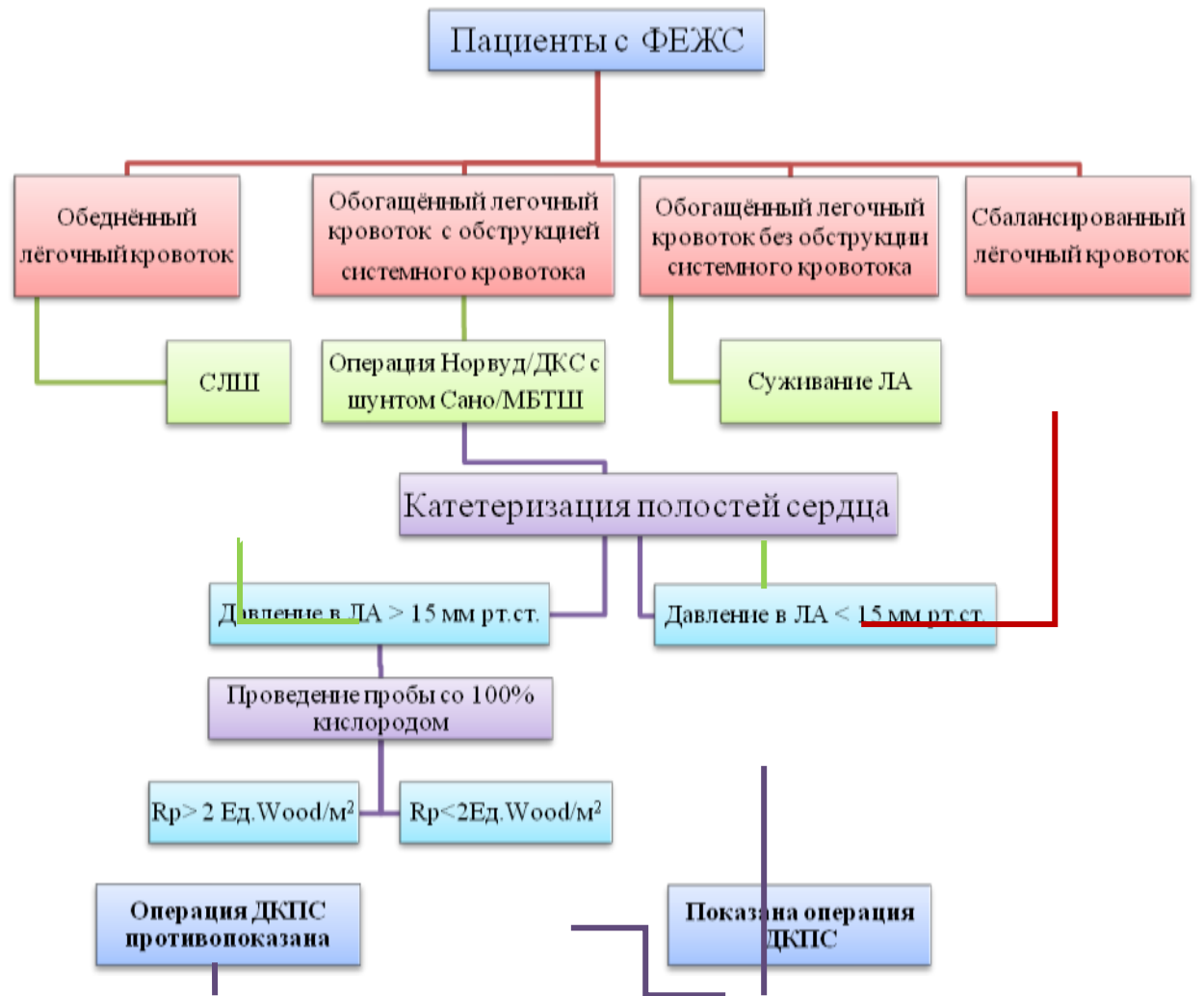


Рисунок 42 – Алгоритм обследования пациентов с функционально единственным желудочком сердца перед операцией двунаправленного cavoпьюльмонального соединения

Список литературы

1. Бокерия, Л.А. Гибридные операции при синдроме гипоплазии левых отделов сердца у новорожденных / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алесян, Д.О. Беришвили // Вестник Российской академии медицинских наук. – 2009. – № 12. – С. 34–36.
2. Бокерия Л. А. Минимально инвазивная хирургия сердца / Л.А. Бокерия // Сборник статей. – М. : Издательство НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 1998. – 145 с.
3. Бокерия, Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия – 2010. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения / Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудкова. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2011. – 192 с.
4. Боровиков, В.П. Статистический анализ и обработка данных в среде Windows / В.П. Боровиков, И.П. Боровиков. – М. : Филинъ, 1997. – 608 с.
5. Доронина, Т.Н. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста / Т.Н. Доронина, Н.С. Черкасов // Медицинский альманах. – 2012. – № 3. – С. 175–176.
6. Кондратьев, В.А. Врожденные пороки сердца до и после операции / В.А. Кондратьев // Таврический медико-биологический вестник. – 2005. – Т. 8, № 2. – С. 76–82.
7. Лакин, Г.Ф. Биометрия : учеб. пособие / Г.Ф. Лакин. – 4-е изд., перераб. и доп. – М. : Высш. школа, 1990. – 351 с.
8. Марцинкевич, Г.И. Эхокардиография у детей, антропометрические и возрастные нормы, сравнительные возможности трехмерной эхокардиографии / Г.И. Марцинкевич, А.А. Соколов // Сибирский медицинский журнал. – 2010. – Т. 25, № 4-1. – С. 67–72.
9. Марцинкевич, Г.И. Эхокардиография у детей: антропометрические и возрастные нормы / Г.И. Марцинкевич, А.А. Соколов // Российский педиатрический журнал. – 2012. – № 2. – С. 17–21.
10. Меерсон, Ф.З. Адаптация к стрессорным ситуациям и физическим нагрузкам / Ф.З. Меерсон, М.Г. Пшенникова. – М. : Медицина, 1988. – 253 с.

11. Орлов, Р.С. Нормальная физиология : учебник / Р.С. Орлов. – 2-е изд., испр. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 826 с.
12. Пат. 2405465 Российская Федерация, МПК А 61 В 17/00. Способ гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца функционально единственным желудочком сердца / Е.В. Кривошеков, А.Ю. Подоксенев, Г.В. Павличев, О.С. Янулевич. – № 2009125408 ; заявл. 02.07.2009 ; опубл. 10.12.2010, Бюл. № 34. – 7 с.
13. Рашмер, Р.Ф. Динамика сердечно-сосудистой системы / Р.Ф. Рашмер. – М. : Медицина, 1981. – 600 с.
14. Ройтберг, Г.Е. Лабораторная и инструментальная диагностика заболеваний внутренних органов / Г.Е. Ройтберг, А.В. Струтынский. – М. : Бином, 2003. – 622 с.
15. Семенов, И.И. Прогностическое значение «кардиопульмональной пробы» при хирургическом лечении пороков сердца, осложненных легочной гипертензией : автореф. дис. ... канд. мед. наук / И.И. Семенов. – Новосибирск, 2006. – 27 с.
16. Соколов, А.А. Ультразвуковая оценка функции единственного желудочка на этапах коррекции, проблемы и решения / А.А. Соколов, Г.И. Марцинкевич, Е.В. Кривошеков // Кардиология в Беларуси. – 2011. – № 5. – С. 397–398.
17. Этапный подход в хирургическом лечении врожденных пороков сердца с унивентрикулярной гемодинамикой / Ю.Н. Горбатов, Т.С. Хапаев, Ю.Л. Наберухин [и др.] // Сибирский медицинский журнал. – 2007. – Т. 22, № 2. – С. 93–97.
18. A new diagnostic algorithm for assessment of patients with single ventricle before a Fontan operation / A. Prakash, M.A. Khan, R. Hardy [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2009. – Vol. 138, N 4. – P. 917–923.
19. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with ecreased pulmonary blood flow / S. Nakata, Y. Imai, Y. Takanashi [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1984. – Vol. 88. – P. 610–619.

20. A qualitative systematic overview of the measurement properties of functional walk tests used in the cardiorespiratory domain / S. Solway, D. Brooks, Y. Lacasse [et al.] // Chest. – 2001. – Vol. 119. – P. 256–270.
21. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae / A. Cloutier, J.M. Ash, J.F. Smallhorn [et al.] // Circulation. – 1985. – Vol. 72. – P. 471–479.
22. Accuracy of echocardiography for detection of aortic arch obstruction after stage I Norwood procedure / A. Fraisse, S.D. Colan, R.A. Jonas [et al.] // Am. Heart J. – 1998. – Vol. 135. – P. 230–236.
23. Acute changes in preload, afterload, and systolic function after superior cavopulmonary connection / M.T. Donofrio, M.L. Jacobs, T.L. Spray [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 1998. – Vol. 65. – P. 503–508.
24. Additional pulmonary blood flow has no adverse effect on outcome after bidirectional cavopulmonary anastomosis / P.A. Berdat, E. Belli, F. Lacour-Gayet [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2005. – Vol. 79, N 1. – P. 29–36.
25. Advanced quantitative echocardiography in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy / J. Kjaergaard, J. Hastrup Svendsen, P. Sogaard [et al.] // J. Am. Soc. Echocardiogr. – 2007. – Vol. 20. – P. 27–35.
26. Advantages of early relief of subaortic stenosis in single ventricle equivalents / M.N. Ilbawi, S.Y. DeLeon, W.R. Wilson [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 1991. – Vol. 52. – P. 842–849.
27. Analysis of potential anatomic or physiologic determinants of outcome of palliative surgery for hypoplastic left heart syndrome / J.G. Helton, B.A. Aglira, A.J. Chin [et al.] // Circulation. – 1986. – Vol. 74, N 2. – P. 170–176.
28. Angiographic anatomy of hearts with one ventricular chamber: the true single ventricle / W.R. Thies, B. Soto, E. Diethelm [et al.] // Am. J. Cardiol. – 1985. – Vol. 55. – P. 1363–1366.
29. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results / N.D. Bridges, R.A. Jonas, J.E. Mayer [et al.] // Circulation. – 1990. – Vol. 82, N 4. – P. 170–176.

30. Bidirectional cavopulmonary anastomosis in patients under two years of age / S.B. Albanese, A. Carotti, R.M. Di Donato [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1992. – Vol. 104, N 4. – P. 904–909.
31. Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis: Impact on Diastolic Ventricular Function Indices / E.S. Selamet Tierney, J.S. Glickstein, K. Altmann [et al.] // Pediatr. Cardiol. – 2007. – Vol. 28. – P. 372–378.
32. Bidirectional cavopulmonary connection without additional pulmonary blood flow in patients below the age of 6 months / J. Cleuziou, C. Schreiber, J.K. Cornelsen [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2008. – Vol. 34, N 3. – P. 556–561.
33. Bidirectional Glenn and antegrade pulmonary blood flow: temporary or definitive palliation? / D.F. Calvaruso, A. Rubino, S. Ocello [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2008. – Vol. 85. – P. 1389–1396.
34. Bidirectional Glenn procedure improves the mechanical efficiency of a total cavopulmonary connection in high-risk fontan candidates / Y. Tanoue, A. Sese, Y. Ueno [et al.] // Circulation. – 2001. – Vol. 103, N 17. – P. 2176–2180.
35. Binotto, M.A. Left ventricular remodeling in hearts with tricuspid atresia: morphologic observations and possible basis for ventricular dysfunction after surgery / M.A. Binotto, L. Higuchi Mde, V.D. Aiello // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2003. – Vol. 126, N 4. – P. 1026–1032.
36. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis / D. Van der Linde, E.M. Konings, M.A. Slager [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – Vol. 58. – P. 2241–2247.
37. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension / L.J. Rubin, D.B. Badesch, R.J. Barst [et al.] // N. Engl. J. Med. – 2002. – Vol. 346. – P. 896–903.
38. Bradley, S.M. Hyperventilation impairs oxygenation after bidirectional superior cavopulmonary connection / S.M. Bradley, J.M. Simsic, D.M. Mulvihill // Circulation. – 1998. – Vol. 98, N 19, Suppl. – P. 372–376.
39. Brown, D.W. Imaging complex congenital heart disease-functional single ventricle, the Glenn circulation and the Fontan circulation: A multimodality

- approach / D.W. Brown, A.J. Powell, T. Geva // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 2010. – Vol. 28. – P. 45–58.
40. Cardiac output calculation and three-dimensional echocardiography / M. Montealegre-Gallegos, F. Mahmood, K. Owais [et al.] // *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* – 2014. – Vol. 28, N 3. – P. 547–550.
 41. Castaneda, A.R. From Glenn to Fontan. A continuing evolution / A.R. Castaneda // *Circulation*. – 1992. – Vol. 86, N 2. – P. 80–84.
 42. Cerebral vascular reactivity to carbon dioxide before and after cardiopulmonary bypass in children with congenital heart disease / M. Kawaguchi, H. Ohsumi, Y. Ohnishi [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1993. – Vol. 106. – P. 823–827.
 43. Classification of the functionally univentricular heart: unity from mapped codes / J.P. Jacobs, R.C. Franklin, M.L. Jacobs [et al.] // *Cardiol. Young.* – 2006. – Vol. 16, Suppl. 1. – P. 9–21.
 44. Clinical outcomes and utility of cardiac catheterization prior to superior cavopulmonary anastomosis / D.W. Brown, K. Gauvreau, A.M. Moran [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2003. – Vol. 126. – P. 272–281.
 45. Colan, S.D. Systolic and diastolic function of the univentricular heart / S.D. Colan // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 2002. – Vol. 16. – P. 79–87.
 46. Comparison of patterns of pulmonary venous blood flow in the functional single ventricle heart after operative aortopulmonary shunt versus superior cavopulmonary shunt / J. Rychik, M.A. Fogel, M.T. Donofrio [et al.] // *Am. J. Cardiol.* – 1997. – Vol. 80. – P. 922–926.
 47. Comparison of the hormonal response after bidirectional Glenn and Fontan procedures / R.D. Mainwaring, J.J. Lamberti, J.W. Moore [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1994. – Vol. 57. – P. 59–66.
 48. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Single Ventricle / Marshall L. Jacobs and John E. Mayer // *Ann. Thorac. Surg.* – 2000. – Vol. 9. – P. 197–204.

49. Current outcomes of the bi-directional cavopulmonary anastomosis in single ventricle patients: analysis of risk factors for morbidity and mortality, and suitability for Fontan completion / K. François, K. Vandekerckhove, K. De Groote [et al.] // *Cardiol. Young.* – 2016. – Vol. 26, N 2. – P. 288–297.
50. Current status of the septation procedure for univentricular heart / R.H. Feldt, D.D. Mair, G.K. Danielson [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1981. – Vol. 82, N 1. – P. 82–93.
51. Development of pulmonary arteriovenous fistulae in children after cavopulmonary shunt / H.S. Bernstein, M.M. Brook, N.H. Silverman [et al.] // *Circulation.* – 1995. – Vol. 92, N 2. – P. 309–314.
52. Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery (Glenn) anastomosis / R.C. McFaul, A.J. Tajik, D.D. Mair [et al.] // *Circulation.* – 1977. – Vol. 55. – P. 212–216.
53. Development of the pulmonary arteries after the Norwood procedure: comparison between Blalock-Taussig shunt and right ventricular-pulmonary artery conduit / J. Caspi, T.W. Pettitt, T. Mulder, A. Stopa // *Ann. Thorac. Surg.* – 2008. – Vol. 86, N 4. – P. 1299–1304.
54. Doppler tissue imaging and color M-mode flow propagation velocity: are they really preload independent? / S.H. Hsiao, W.C. Huang, C.L. Sy [et al.] // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2005. – Vol. 18. – P. 1277–1284.
55. Drinkwater, D.C. Pulmonary artery banding / D.C. Drinkwater, H. Laks // *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery* / eds. A.E. Baue, A.S. Geha, G.L. Hammond. – 6th ed. – Stamford : Appleton & Lange, 1996. – P. 1085–1094.
56. Driscoll, D.J. Exercise testing after the Fontan operation / D.J. Driscoll, K. Durongpisitkul // *Pediatr. Cardiol.* – 1999. – Vol. 20, N 1. – P. 57–59.
57. Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants / A.C. Chang, F.L. Hanley, G. Wernovsky [et al.] // *Circulation.* – 1993. – Vol. 88, Vol. 2. – P. 149–158.
58. Early palliation of univentricular hearts with subaortic stenosis and ventriculoarterial discordance. The arterial switch option / F. Lacour-Gayet, A.

- Serraf, L. Fermont [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1992. – Vol. 104, N 5. – P. 1238–1245.
59. Effects of controlled antegrade pulmonary blood flow on cardiac function after bidirectional cavopulmonary anastomosis / J. Caspi, T.W. Pettitt, B.T. Ferguson [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2003. – Vol. 76. – P. 1917–1922.
 60. Ehlert, N. Shifts in Exercise Capacity Are Not Reported Adequately in Patients with Congenital Heart Disease / N. Ehlert, J. Hess, A. Hager // Congenit. Heart Dis. – 2012. – Vol. 7, N 5. – P. 448–454.
 61. Eidem, B.W. Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease / B.W. Eidem, P.W. O’Leary, F. Cetta. – 2nd ed. – Walters Kluwer Health, 2015. – 720 p.
 62. Experience with operation for hypoplastic left heart syndrome / W.I. Norwood, P. Lang, A.R. Castaneda [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1981. – Vol. 82. – P. 511–519.
 63. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years’ experience / A. Amodeo, L. Galletti, S. Marianeschi [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – Vol. 114. – P. 1020–1030.
 64. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle / J.E. Mayer, N.D. Bridges, J.E. Lock [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1992. – Vol. 103. – P. 444–452.
 65. Factors influencing arterial oxygenation early after bidirectional cavopulmonary shunt without additional sources of pulmonary blood flow / R. Aeiba, T. Katogi, I. Kashima [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2000. – Vol. 120, N 3. – P. 589–595.
 66. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The "Two Commandments"? / R.B. Hosein, A.J. Clarke, S.P. McGuirk [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2007. – Vol. 31, N 3. – P. 344–352.
 67. Fibrous matrix of ventricular myocardium in tricuspid atresia compared with normal heart. A quantitative analysis / S.Y. Ho, M. Jackson, L. Kilpatrick [et al.] // Circulation. – 1996. – Vol. 94. – P. 1642–1646.

68. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome / T.L. Gentles, J.E. Mayer, K. Gauvreau [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – Vol. 114. – P. 376–391.
69. Fontan, F. Surgical repair of tricuspid atresia / F. Fontan, E. Baudet // Thorax. – 1971. – Vol. 26, N 3. – P. 240–248.
70. Freedom, R.M. The physiology of the bidirectional cavopulmonary connection / R.M. Freedom, D. Nykanen, L.N. Benson // Ann. Thorac. Surg. – 1998. – Vol. 66, N 2. – P. 664–667.
71. Functional capacity following univentricular repair--midterm outcome / S. Sen, B. Bandyopadhyay, P. Eriksson, A. Chattopadhyay // Congenit. Heart Dis. – 2012. – Vol. 7, N 5. – P. 423–432.
72. Functional single ventricle with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection / T. Nakata, Y. Fujimoto, K. Hirose [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2009. – Vol. 36. – P. 49–56.
73. Ghio, S. Right ventricular dysfunction in advanced heart failure / S. Ghio, L. Tavazzi // Ital. Heart. J. – 2005. – Vol. 6. – P. 852–885.
74. Gill, C.C. Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries / C.C. Gill, D.S. Moodie, D.C. McGoon // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1977. – Vol. 73. – P. 436–442.
75. Glenn shunt: effect on pleural drainage after modified Fontan operation / T.M. Zellers, D.J. Driscoll, R.A. Humes [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1989. – Vol. 98. – P. 725–729.
76. Hancock Friesen, C.L. Surgical management of the single ventricle / C.L. Hancock Friesen, J.M. Forbess // Progress in Pediatric Cardiology. – 2002. – Vol. 16, N 22. – P. 47–68.
77. Harris, M. Medical statistics made easy / M. Harris, G. Taylor. – 2nd ed. – Scion Publishing Limited, 2008. – 136 p.
78. Heart failure: evaluation of cardiopulmonary transit times with time-resolved MR angiography / S.M. Shors, G. William, B. Pavlovic-Surjancev [et al.] // Radiology. – 2003. – Vol. 229, N 3. – P. 743–748.

79. Heart transplantation for adults with congenital heart disease: Results in the modern era / J.K. Bhama, J. Shulman, C.A. Bermudez [et al.] / J. Heart Lung Transplant. – 2013. – Vol. 32, N 5. – P. 499–504.
80. Impact of age at Fontan completion on postoperative hemodynamics and long-term aerobic exercise capacity in patients with dominant left ventricle / S. Shiraishi, T. Yagihara, K. Kagisaki [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2009. – Vol. 87, N 2. – P. 555–560.
81. Impact of re-coarctation following the Norwood operation on survival in the balloon angioplasty era / I. Zeltser, J. Menteer, J.W. Gaynor [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2005. – Vol. 45, N 11. – P. 1844–1848.
82. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease / M.P. O’Laughlin, M.C. Slack, R.G. Grifka [et al.] // Circulation. – 1993. – Vol. 88. – P. 605–614.
83. Incorporation of the hepatic veins into the cavopulmonary circulation in patients with heterotaxy and pulmonary arteriovenous malformations after a Kawashima procedure / D.B. McElhinney, J. Kreutzer, P. Lang [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2005. – Vol. 80, N 5. – P. 1597–1603.
84. Increasing cyanosis after cavopulmonary connection caused by abnormal systemic venous channels / M.A. Gatzoulis, E.A. Shinebourne, A.N. Redington [et al.] // Br. Heart. J. – 1995. – Vol. 73. – P. 182–186.
85. Influence of age on the effect of bidirectional cavopulmonary anastomosis on left ventricular volume, mass and ejection fraction / T.J. Forbes, R. Gajarski, G.L. Johnson [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1996. – Vol. 28. – P. 1301–1307.
86. Influence of bidirectional cavopulmonary anastomosis and concomitant valve repair on atrioventricular valve annulus and function / S. Yamagishi, A. Masuoka, Y. Uno [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2014. – Vol. 98, N 2. – P. 641–647.
87. Influence of bidirectional superior cavopulmonary anastomosis on pulmonary arterial growth / Z. Slavik, S.A. Webber, R.K. Lamb [et al.] // Am. J. Cardiol. – 1995. – Vol. 76. – P. 1085–1087.

88. Inhaled nitric oxide in patients with critical pulmonary perfusion after Fontan-type procedures and bidirectional Glenn anastomosis / A. Gamillscheg, G. Zobel, B. Urlesberger [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – Vol. 113, N 3. – P. 435–442.
89. Inhaled nitric oxide use in bidirectional Glenn anastomosis for elevated Glenn pressures / H.S. Agarwal, K.B. Churchwell, T.P. Doyle [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2006. – Vol. 81, N 4. – P. 1429–1434.
90. Is cardiac catheterization a prerequisite in all patients undergoing bidirectional cavopulmonary anastomosis? / C.J. McMahon, B.W. Eidem, L.I. Bezold [et al.] // J. Am. Soc. Echocardiogr. – 2003. – Vol. 16. – P. 1068–1072.
91. Is sternotomy superior to thoracotomy for modified Blalock-Taussig shunt? / S. Talwar, M.V. Kumar, S. Muthukkumaran, B. Airan // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. – 2014. – Vol. 18, N 3. – P. 371–375.
92. Jacobs, M.L. Nomenclature of the functionally univentricular heart / M.L. Jacobs, R.H. Anderson // Cardiol. Young. – 2006. – Vol. 16, Suppl. 1. – P. 3–8.
93. Jacobs, M.L. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle / M.L. Jacobs, J.E. Mayer // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 69, N 4, Suppl. – P. S197–S204.
94. Joffs, C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: palliation, correction, or repair? / C. Joffs, R.M. Sade // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 69, N 4, Suppl. – P. S369–S372.
95. Jonas, R.A. Single ventricle tricuspid atresia / R.A. Jonas, J.E. Mayer, F.L. Hanley // Cardiac surgery of the neonate and infant / eds. A.R. Castaneda, R.A. Jonas, J.E. Mayer. – Philadelphia : Saunders, 1994. – P. 249–272.
96. Keane, J. Single ventricle / J. Keane, D. Fyler // Nadas' Pediatric Cardiology / eds. J. Keane, J. Lock, D. Fyler. – 2nd ed. – Philadelphia : Saunders Elsevier, 2006. – P. 743–751.
97. LaFarge, C.G. The estimation of oxygen consumption / C.G. LaFarge, O.S. Miettinen // Cardiovasc. Res. – 1970. – Vol. 4. – P. 23–30.

98. Laitinen, P. Evaluation of cardiovascular management in children undergoing open-heart surgery, with special reference to oxygen consumption and vasoactive support [Electronic resource] / P. Laitinen. – Helsinki, 2001. – URL: <http://ethesis.helsinki.fi/julkaisut/laa/kliin/vk/laitinen>.
99. Late superior vena cava syndrome after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. Report of four cases / I.B. Boruchow, T.D. Bartley, L.P. Elliott, G.L. Schiebler // N. Engl. J. Med. – 1969. – Vol. 281, N 12. – P. 646–650.
100. Late ventricular geometry and performance changes of functional single ventricle throughout staged Fontan reconstruction assessed by magnetic resonance imaging / M.A. Fogel, P.M. Weinberg, A.J. Chin [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1996. – Vol. 28. – P. 212–221.
101. Left atrial systolic force and cardiac markers of preclinical disease in hypertensive patients: the Hypertension Genetic Epidemiology Network (HyperGEN) Study / M. Chinali, G. de Simone, J.E. Liu [et al.] / Am. J. Hypertens. – 2005. – Vol. 18 – P. 899–905.
102. Little, W.C. Clinical evaluation of left ventricular diastolic performance / W.C. Little, T.R. Downes // Prog. Cardiovasc. Dis. – 1990. – Vol. 32, N 4. – P. 273–290.
103. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart / D.S. Moodie, D.G. Ritter, A.J. Tajik [et al.] // Am. J. Cardiol. – 1984. – Vol. 53. – P. 1124–1128.
104. long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection / J.W. Gaynor, M.H. Collins, J. Rychik [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1999. – Vol. 117. – P. 506–514.
105. Madden, J.A. The effect of carbon dioxide on cerebral arteries / J.A. Madden // Pharmacol. Ther. – 1993. – Vol. 59, N 2. – P. 229–250.
106. Mainwaring, R.D. The bidirectional Glenn and Fontan procedures-integrated management of the patient with functionally single ventricle / R.D. Mainwaring, J.J. Lamberti, J.W. Moore // Cardiol. Young. – 1996. – Vol. 6. – P. 198–207.

107. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience / A. Hashmi, R. Abu-Sulaiman, B.W. McCrindle [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1998. – Vol. 31. – P. 1120–1126.
108. Marelli, A.J. From numbers to guidelines / A.J. Marelli, M. Gervitz // Prog. Cardiovasc. Dis. – 2011. – Vol. 53, N 4. – P. 239–246.
109. Marshall, A.C. Hemodynamic and interventional catheterization of the patient with single Ventricle / A.C. Marshall, P. Lang // Progress in Pediatric Cardiology. – 2002. – Vol. 16. – P. 39–46.
110. Maturation and hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis / G.J. Gross, R.A. Jonas, A.R. Castaneda [et al.] // Am. J. Cardiol. – 1994. – Vol. 74. – P. 705–709.
111. Mavroudis, C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: overview and minimum dataset / C. Mavroudis, J.P. Jacobs // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 69, N 4, Suppl. – P. S2–S17.
112. McGoon, D.C. Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia / D.C. McGoon, D.K. Baird, G.D. Davis // Circulation. – 1975. – Vol. 52. – P. 109–118.
113. Menon, S.C. Evaluation of ventricular filling pressures and ventricular function by Doppler echocardiography in patients with functional single ventricle: correlation with simultaneous cardiac catheterization / S.C. Menon, R. Gray, L.Y. Tani // J. Am. Soc. Echocardiogr. – 2011. – Vol. 24, N 11. – P. 1220–1225.
114. Moak, J.P. Progressive atrioventricular valvular regurgitation in single ventricle / J.P. Moak, W.M. Gersony // Am. J. Cardiol. – 1987. – Vol. 59, N 6. – P. 656–658.
115. Modified Blalock-Taussig Shunt in Neonates: Determinants of Immediate Outcome / M.S. Rao, A. Bhan, S. Talwar [et al.] // Asian Cardiovascular and Thoracic Annals December. – 2000. – Vol. 8. – P. 339–343.
116. Neurohormonal activation late after cavopulmonary connection / V.E. Hjortdal, E.V. Stenbøg, H.B. Raven [et al.] // Heart. – 2000. – Vol. 83. – P. 439–443.

117. Newfeld, E.A. Surgical management of subaortic stenosis in patients with single ventricle and transposition of the great vessels / E.A. Newfeld, H. Nikaidoh // *Circulation*. – 1987. – Vol. 76, N 3, Pt. 2. – P. 29–33.
118. Nixon, P.A. A six-minute walk test for assessing exercise tolerance in severely ill children / P.A. Nixon, M.L. Joswiak, F.J. Fricker // *J. Pediatr.* – 1996. – Vol. 129. – P. 362–366.
119. Noonan, V. Submaximal exercise testing: clinical application and interpretation / V. Noonan, E. Dean // *Phys. Ther.* – 2000. – Vol. 80, N 8. – P. 782–807.
120. Norwood, W.I. Fontan's procedure in two stages / W.I. Norwood, M.L. Jacobs // *Am. J. Surg.* – 1993. – Vol. 166, N 5. – P. 548–551.
121. O'Leary, P.W. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle / P.W. O'Leary // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 2002. – Vol. 16, N 1. – P. 31–38.
122. Ohuchi, H. Cardiopulmonary response to exercise in patients with the Fontan circulation / H. Ohuchi // *Cardiol. Young.* – 2005. – Vol. 15, Suppl. 3. – P. 39–44.
123. Operations for subaortic stenosis in univentricular hearts / T.R. Karl, K.G. Watterson, S. Sano, R.B. Mee // *Ann. Thorac. Surg.* – 1991. – Vol. 52. – P. 420–428.
124. Oral sildenafil ameliorates impaired pulmonary circulation early after bidirectional cavopulmonary shunt / S. Nemoto, E. Umehara, T. Ikeda [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2007. – Vol. 83, N 5. – P. e11–e13.
125. Percutaneous use of stents to correct pulmonary artery stenosis in young children after cavopulmonary anastomosis / J.W. Moore, R.L. Spicer, J.C. Perry [et al.] // *Am. Heart. J.* – 1995. – Vol. 130. – P. 1245–1249.
126. Petit, C.J. Staged single-ventricle palliation in 2011: outcomes and expectations C.J. Petit // *Congenit. Heart Dis.* – 2011. – Vol. 6, N 5. – P. 406–416.
127. Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt / R.A. Hopkins, B.E. Armstrong, G.A. Serwer [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1985. – Vol. 90. – P. 391–398.

128. Pizarro, C. Right ventricle to pulmonary artery conduit has a favorable impact on postoperative physiology after Stage I Norwood: preliminary results / C. Pizarro, W.I. Norwood // *Eur. J. Cardio-Thorac. Surg.* – 2003. – Vol. 23, N 6. – P. 991–995.
129. Praagh Van, R. Dextrocardia, mesocardia, and levocardia: the segmental approach to diagnosis in congenital heart disease / R. Van Praagh, P. Vlad // *Heart disease in infancy and childhood* / eds. J.D. Keith, R.D. Rowe, P. Vlad. – 3rd ed. – New York : Macmillan, 1978. – P. 638–695.
130. Praagh Van, S. Cardiac malpositions with special emphasis on visceral heterotaxy (asplenia and polysplenia syndromes) / S. Van Praagh, F. Santini, S.P. Sanders // *Nadas' Pediatric Cardiology ed. D. Fyler.* – Philadelphia : Hanley & Belfus Inc. Mosby, 1992. – P. 589–608.
131. Praagh, Van R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease / R. Van Praagh // *Birth. Defects Orig. Artic. Ser.* – 1972. – Vol. 8, N 5. – P. 4–23.
132. Predictors of morbidity and mortality in contemporary Fontan patients: results from a multicenter study including cardiopulmonary exercise testing in 321 patients / G.P. Diller, A. Giardini, K. Dimopoulos [et al.] // *Eur. Heart J.* – 2010. – Vol. 31, N 24. – P. 3073–3083.
133. Predictors of survival after single-ventricle palliation: the impact of right ventricular dominance / Y. d'Udekem, M.Y. Xu, J.C. Galati [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2012. – Vol. 59, N 13. – P. 1178–1185.
134. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle / Patrick W. // *Prog. Pediatr. Cardiol.* – 2002. – Vol. 16. – P. 31–38.
135. Prophylaxis of thromboembolic complications after the Fontan operation (total cavopulmonary anastomosis) / R. Kaulitz, G. Ziemer, R. Rauch [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2005. – Vol. 129, N 3. – P. 569–575.
136. Proximal Conduit Obstruction After Sano Modified Norwood Procedure / J.J. Nigro, R.D. Bart, C.D. Derby [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2005. – Vol. 80. – P. 1924–1928.

137. Pulmonary arteriovenous malformations after the superior cavopulmonary shunt: mechanisms and clinical implications / M.N. Kavarana, J.A. Jones, R.E. Stroud [et al.] // *Expert Rev. Cardiovasc. Ther.* – 2014. – Vol. 12, N 6. – P. 703–713.
138. Pulmonary artery banding for functionally single ventricles: impact of tighter banding in staged Fontan era / N. Kajihara, T. Asou, Y. Takeda [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2010. – Vol. 89, N 1. – P. 174–179.
139. Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt: is there a cause for concern? / V.M. Reddy, D.B. McElhinney, P. Moore [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1996. – Vol. 112, N 5. – P. 1180–1190.
140. Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt: is there a cause for concern? / V.M. Reddy, D.B. McElhinney, P. Moore [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1996. – Vol. 112. – P. 1180–1192.
141. Pulmonary artery growth after systemic-to-pulmonary shunt in children with a univentricular heart and a hypoplastic pulmonary artery bed. Implications for Fontan surgery / A. Borowski, H. Reinhardt, S. Schickendant, H. Korb // *Jpn. Heart J.* – 1998. – Vol. 39, N 5. – P. 671–680.
142. Qureshi, M.Y. Cardiac magnetic resonance and computed tomographic imaging in congenital heart disease / M.Y. Qureshi, C.R. Bonnicksen, N.S. Anavekar // *Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease* / eds. B.W. Eidem, P.W. O'Leary, F. Cetta. – 2nd ed. –Philadelphia : Wolters Kluwer, 2015. – P. 628–654.
143. Reference values for the 6-min walk test in healthy subjects 20-50 years old / A. Chetta, A. Zanini, G. Pisi [et al.] // *Respir. Med.* – 2006. – Vol. 100, N 9. – P. 1573–1578.
144. Report from the Executive of The International Working Group for Mapping and Coding of Nomenclatures for Paediatric and Congenital Heart Disease / Marie J. Béland, Jeffrey P. Jacobs, Christo I. Tchervenkov [et al.] // *Cardiol Young.* – 2002. – Vol.12. – P. 425–430.

145. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome / S. Sano, K. Ishino, M. Kawada [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2003. – Vol. 126, N 2. – P. 504–509.
146. Right Ventricle-to-Pulmonary Artery Shunt in Norwood Procedure: Early Results / K. Januszewska, R. Kozlik-Feldmann, J. Abicht [et al.] // World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg. – 2010. – Vol. 1, N 1. – P. 44–50.
147. Right ventricular mechanical dyssynchrony in children with hypoplastic left heart syndrome / M.K. Friedberg, N.H. Silverman, A.M. Dubin [et al.] // J. Am. Soc. Echocardiogr. – 2007. – Vol. 20. – P. 1073–1079.
148. Risk Factor Analysis for Second-Stage Palliation of Single Ventricle Anatomy / T.M. Lee, R. Aiyagari, J.C. Hirsch [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2012. – Vol. 93, N 2. – P. 614–618.
149. Risk factors for adverse outcome after superior cavopulmonary anastomosis for hypoplastic left heart syndrome / J.H. Hansen, A. Uebing, A.K. Furck [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2011. – Vol. 40, N 1. – P. e43–e49.
150. Sequential segmental analysis of congenital heart disease / R.H. Anderson, A.E. Becker, R.M. Freedom [et al.] // Pediatr. Cardiol. – 1984. – Vol. 5. – P. 281–287.
151. Sharma, R. Pulmonary artery banding: Rationale and possible indications in the current era / R. Sharma // Ann. Pediatr. Cardiol. – 2012. – Vol. 5, N 1. – P. 40–43.
152. Sherwood, C.M. Noninvasive imaging of the single ventricle / C.M. Sherwood, T. Geva // Progress in Pediatric Cardiology. – 2002. – Vol. 16. – P. 11–30.
153. Single-ventricle physiology / S.M. Schwartz, C.L. Dent, N.L. Musa, D.P. Nelson // Crit. Care Clin. – 2003. – Vol. 19, N 3. – P. 393–411.
154. Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries / C.C. Gill, D.S. Moodie, D.C. McGoon [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1977. – Vol. 73. – P. 436–442.
155. Sternotomy approach for modified Blalock-Taussig shunt / J. Odum, M. Portzky, D. Zurakowski [et al.] // Circulation. – 1995. – Vol. 92. – P. 256–261.

156. Sternotomy approach for modified Blalock-Taussig shunt: is it a safe option? / P.R. Kandakure, A.K. Dharmapuram, N. Ramadoss [et al.] // Asian Cardiovasc. Thorac. Ann. – 2010. – Vol. 18, N 4. – P. 368–372.
157. Superior hydrodynamics of a modified cavopulmonary connection for the Norwood operation / H.H. Sievers, A. Gerdes, J. Kunze, G. Pfister // Ann. Thorac. Surg. – 1998. – Vol. 65, N 6. – P. 1741–1745.
158. Superior vena cava to pulmonary artery anastomosis: an adjunct to biventricular repair / G.S. Van Arsdell, W.G. Williams, C.M. Maser [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1996. – Vol. 112. – P. 1143–1149.
159. Surgical approaches to the blalock shunt: does the approach matter? / A. Shauq, V. Agarwal, A. Karunaratne [et al.] // Heart Lung Circ. – 2010. – Vol. 19, N 8. – P. 460–464.
160. Surgical repair of univentricular heart (double inlet left ventricle) with obstructed anterior subaortic outlet chamber / G. Barber, D.J. Hagler, W.D. Edwards [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1984. – Vol. 4, N 4. – P. 771–778.
161. Surgical results of patients with a functional single ventricle / J.R. Lee, J.S. Choi, C.H. Kang [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2003. – Vol. 24. – P. 716–722.
162. Survival and Clinical Course at Fontan After Stage One Palliation With Either a Modified Blalock-Taussig Shunt or a Right Ventricle-to-Pulmonary Artery Conduit / M.A. Scheurer, J.W. Salvin, V.L. Vida [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2008. – Vol. 52, N 1. – P. 52–59.
163. Survival with firstline bosentan in patients with primary pulmonary hypertension / V.V. McLaughlin, O. Sitbon, D.B. Badesch [et al.] // Eur. Respir. J. – 2005. – Vol. 25. – P. 244–249.
164. Systemic obstruction in univentricular hearts: surgical options for neonates / A. Serraf, S. Conte, F. Lacour-Gayet [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 1995. – Vol. 60. – P. 970–976.
165. Systemic pulmonary shunt in neonates: early clinical outcome and choice of surgical approach / A.M. Alkhulaifi, F. Lacour-Gayet, A. Serraf [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 69, N 5. – P. 1499–1504.

166. Systemic-pulmonary polytetrafluoroethylene shunts in palliative operations for congenital heart disease. Revival of the central shunt / J.J. Amato, M.L. Marbey, C. Bush [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1988. – Vol. 95, N 1. – P. 62–69.
167. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age / A.E. Lammers, A.A. Hislop, Y. Flynn [et al.] // Arch. Dis. Child. – 2008. – Vol. 93. – P. 464–468.
168. The bidirectional cavopulmonary shunt / J.J. Lamberti, R.L. Spicer, J.D. Waldman [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1990. – Vol. 100. – P. 22–30.
169. The Damus-Stansel-Kaye procedure: anatomical determinants and modifications / S.Y. DeLeon, M.N. Ilbawi, K. Tubeszewski [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 1991. – Vol. 52, N 3. – P. 680–687.
170. The Palliative Arterial Switch Procedure for Single Ventricles: Are These Patients Suitable Fontan Candidates? / S.R. Ceresnak, J.M. Quaegebeur, R.H. Pass [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2008. – Vol. 86, N 2. – P. 583–587.
171. The six-minute walk test in healthy children: reliability and validity / A.M. Li, J. Yin, C.C. Yu [et al.] // Eur. Respir. J. – 2005. – Vol. 25. – P. 1057–1060.
172. The six-minute walking test in children with cystic fibrosis: reliability and validity / V.A. Gulmans, N.H. van Veldhoven, K. de Meer [et al.] // Pediatr. Pulmonol. – 1996. – Vol. 22. – P. 85–89.
173. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease / P. Engelfriet, E. Boersma, E. Oechslin [et al.] // Eur. Heart. J. – 2005. – Vol. 26, N 21. – P. 2325–2333.
174. The value of the New York University Pediatric Heart Failure Index in chronic heart failure in children / Q.Y. Zhang, Q. Ye, J.B. Du [et al.] // Zhonghua Er Ke Za Zhi. – 2010. – Vol. 48, N 9. – P. 703–707.
175. Three hundred and thirty-three experiences with the bidirectional Glenn procedure in a single institute / Y. Tanoue, H. Kado, N. Boku [et al.] // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. – 2007. – Vol. 6, N 1. – P. 97–101.

176. Tissue Doppler combined with pulsed-wave Doppler echocardiography for evaluating ventricular diastolic function in normal children / K. Ichihashi, A. Sato, H. Shiraishi [et al.] / *Echocardiography*. – 2011. – Vol. 28. – P. 93–99
177. Total bypass of the superior vena cava into both lungs / J.A. Haller, J.C. Adkins, J. Rauenhorst // *Surg. Forum*. – 1964. – Vol. 15. – P. 264–265.
178. Treadmill and cycle ergometry testing in 5- to 6-year-old children / L.M. Le Mura, S.P. von Duvillard, S.L. Cohen [et al.] // *Eur. J Appl. Physiol*. – 2001. – Vol. 85, N 5. – P. 472–478.
179. Univentricular hearts: pathology of the atrioventricular valves / M. Quero-Jimenez, A.H. Cameron, F. Acerete, C. Quero Jiménez // *Herz*. – 1979. – Vol. 4, N 2. – P. 161–165.
180. Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle / A.K. Pridjian, A.M. Mendelsohn, F.M. Lupinetti [et al.] // *Am. J. Cardiol*. – 1993. – Vol. 71. – P. 959–962.
181. Ventricular afterload and ventricular work in fontan circulation: comparison with normal two-ventricle circulation and single-ventricle circulation with blalock-taussig shunts / M. Gewillig, H. Senzaki, S. Masutani [et al.] // *Circulation*. – 2002. – Vol. 105. – P. 2885–2892.
182. Ventricular energetics after the Fontan operation: contractility-afterload mismatch / G. Szabo, V. Buhmann, A. Graf [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. – 2003. – Vol. 125. – P. 1061–1069.
183. Ventricular mechanics in the bidirectional glenn procedure and total cavopulmonary connection / Y. Tanoue, A. Sese, Y. Imoto, K. Joh // *Ann. Thorac. Surg*. – 2003. – Vol. 76, N 2. – P. 562–566.
184. Ventricular volume characteristics of single ventricle before corrective surgery / Y. Shimazaki, Y. Kawashima, T. Mori [et al.] // *Am. J. Cardiol*. – 1980. – Vol. 45. – P. 806–810.
185. *Venus, B. Vascular cannulation* / B. Venus, P. Satish // *Critical care* / eds. J.M. Civetta, R.W. Taylor, R.R. Kirby. – 3th ed. – Philadelphia : Lippincott-Raven, 1997. – P. 521–544.

186. Wilkerson, J.L. Congenital Heart Disease: Haemodynamic calculations in the catheter laboratory / J.L. Wilkerson // Heart. – 2001. – Vol. 85. – P. 113–120.