

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ИМЕНИ АБУ АЛИ ИБН СИНО**

«УТВЕРЖДАЮ»

**Председатель Научно-технического
совета Министерства здравоохранения**

_____ **Ш.К.Атаджанов**

« _____ » _____ **2026 г.**

ТУРСУНОВ ШЕРМУХАММАДХОЖА ЛУТФУЛЛОВИЧ

**ПОКАЗАНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ ПОВТОРНЫХ ОПЕРАЦИЙ
НА МИТРАЛЬНОМ КЛАПАНА ПОСЛЕ РАНЕЕ ВЫПОЛНЕННОЙ
РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ОТКРЫТОГО
АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО КАНАЛА**

(монография)

Бухара – 2026

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ИМЕНИ АБУ АЛИ ИБН СИНО**

ТУРСУНОВ ШЕРМУХАММАДХОЖА ЛУТФУЛЛОВИЧ

**ПОКАЗАНИЯ И РЕЗУЛЬТАТЫ ПОВТОРНЫХ ОПЕРАЦИЙ
НА МИТРАЛЬНОМ КЛАПАНЕ ПОСЛЕ РАНЕЕ ВЫПОЛНЕННОЙ
РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ОТКРЫТОГО
АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО КАНАЛА**

(монография)

Бухара – 2026

Авторы:

Турсунов Шермухаммадхожа Лутфуллоевич – ассистент кафедры факультетской и госпитальной хирургии, урологии Бухарского государственного медицинского института, к.м.н.

Рецензенты:

Рахмонов К.Э. – заведующий кафедрой Хирургии, эндоскопии и анестезиологии-реаниматологии факультета последипломного образования Самаркандского государственного медицинского университета, DSc, доцент

О.М.Курбонов – заведующий кафедрой анестезиологии и реанимации, детской анестезиологии и реанимации Бухарского государственного медицинского института, DSc, доцент

Ш.Л. Турсунов. Показания и результаты повторных операций на митральном клапане после ранее выполненной радикальной коррекции открытого атриовентрикулярного канала / Ш.Л. Турсунов - М.: Издательство «_____», 2026. - _ с.: ил.
ISBN

В монографии представлены современные подходы к оценке показаний и анализу результатов повторных хирургических вмешательств на митральном клапане у пациентов, ранее перенесших радикальную коррекцию открытого атриовентрикулярного канала. Подробно рассмотрены анатомо-морфологические особенности порока, причины развития митральной и трикуспидальной недостаточности, реканализации дефектов, субаортальной обструкции и инфекционного эндокардита, приводящих к необходимости реопераций. Особое внимание уделено вопросам выбора хирургической тактики при повторных вмешательствах, включая реконструктивные операции и протезирование митрального клапана, с анализом их преимуществ, ограничений и отдалённых результатов на основе данных современной отечественной и зарубежной литературы.

Монография предназначена для кардиохирургов, кардиологов, анестезиологов-реаниматологов, а также для ординаторов, аспирантов и студентов медицинских вузов. Издание может служить научно-практическим руководством для специалистов, занимающихся хирургическим лечением врождённых пороков сердца и коррекцией осложнений после радикальных операций при открытом атриовентрикулярном канале.

МОНОГРАФИЯ АННОТАЦИЯСИ

Тақдим этилаётган монография замонавий кардиохирургиянинг энг мураккаб ва долзарб масалаларидан бирига бағишланган. Муаллиф очик атриовентрикуляр каналнинг турли анатомик шакллари, уларнинг табиий кечиши ва бирламчи хирургик коррекциядан кейин юзага келиши мумкин бўлган асоратларни илмий жиҳатдан атрофлича ёритиб берган. Айниқса, митрал клапан етишмовчилигининг ривожланиши ва унинг клиник аҳамиятига алоҳида эътибор қаратилган бўлиб, мавзунинг долзарблиги кенг адабиётлар таҳлили асосида ишончли асосланган.

Монографияда радикал коррекциядан кейин қайта операция ўтказишга олиб келувчи сабаблар — митрал ва трикуспидал клапан етишмовчилиги, дефектларнинг реканализацияси, субаортал обструкция, инфекцион эндокардит каби ҳолатлар тизимли равишда таҳлил қилинган. Муаллиф турли муаллифлар маълумотларини таққослаб, қайта операцияларга эҳтиёж туғдирувчи омилларни, уларнинг якка ёки қўшма ҳолда учраш хусусиятларини илмий асосда ёритган. Бу эса қайта хирургик аралашувлар муаммосининг кўп қиррали эканлигини яна бир бор намоён этади.

Асарда митрал клапан етишмовчилигини бартараф этишда реконструктив операциялар ва клапан протезлаш ўртасидаги баҳсли масалаларга алоҳида ўрин берилган. Муаллиф ҳар икки ёндашувнинг афзаллик ва камчиликларини чуқур таҳлил қилиб, клапан морфологияси, бемор ёши ва клиник ҳолатдан келиб чиққан ҳолда индивидуал ёндашув зарурлигини асослаб беради. Мавжуд илмий баҳслар танқидий таҳлил қилиниб, замонавий кардиохирургик амалиёт учун муҳим хулосалар чиқарилган.

Монография илмий-назарий ва амалий аҳамиятга эга бўлиб, баён этиш услуби изчил, аниқ ва мутахассислар учун тушунарлидир. У кардиохирурглар, кардиологлар, анестезиолог-реаниматологлар ҳамда тиббиёт олий таълим муассасалари талабалари ва ординаторлари учун қимматли қўлланма сифатида хизмат қилади. Ушбу асар очик атриовентрикуляр канални жарроҳлик йўли билан даволаш ва унинг асоратларини бартараф этиш масалаларида муҳим илмий-амалий манба ҳисобланади.

АННОТАЦИЯ МОНОГРАФИИ

Представленная монография посвящена одной из наиболее сложных и актуальных проблем современной кардиохирургии. Автором всесторонне и научно обоснованно освещены различные анатомические формы открытого атриовентрикулярного канала, особенности их естественного течения, а также осложнения, которые могут развиваться после первичной хирургической коррекции. Особое внимание уделено развитию недостаточности митрального клапана и её клинической значимости, при этом актуальность рассматриваемой проблемы убедительно подтверждена на основе анализа обширных литературных данных.

В монографии системно проанализированы причины, приводящие к необходимости повторных оперативных вмешательств после радикальной коррекции, такие как недостаточность митрального и трикуспидального клапанов, реканализация дефектов, развитие субаортальной обструкции и инфекционный эндокардит. Автор, сопоставляя данные различных исследователей, научно обосновывает факторы, определяющие необходимость реопераций, а также особенности их изолированного или сочетанного проявления. Это наглядно отражает многогранность проблемы повторных хирургических вмешательств.

В работе особое место отведено дискуссионным вопросам выбора между реконструктивными операциями и протезированием митрального клапана. Автор проводит глубокий анализ преимуществ и недостатков каждого подхода и обосновывает необходимость индивидуализированной хирургической тактики с учётом морфологии клапанного аппарата, возраста пациента и клинической ситуации. Критический анализ существующих научных взглядов позволил сформулировать важные выводы, имеющие существенное значение для современной кардиохирургической практики.

Монография обладает высокой научно-теоретической и практической ценностью, отличается логичностью изложения, чёткостью формулировок и доступностью для специалистов. Она может служить ценным руководством для кардиохирургов, кардиологов, анестезиологов-реаниматологов, а также для студентов и ординаторов медицинских вузов. Данное издание является важным научно-практическим источником по вопросам хирургического лечения открытого атриовентрикулярного канала и коррекции его осложнений.

ABSTRACT OF THE MONOGRAPHY

The presented is devoted to one of the most complex and relevant problems in modern cardiac surgery. The author provides a comprehensive and scientifically grounded analysis of the various anatomical forms of atrioventricular septal defect, the features of their natural course, and the complications that may arise after primary surgical correction. Particular attention is paid to the development of mitral valve insufficiency and its clinical significance, with the relevance of the topic convincingly substantiated through an extensive review of the literature.

The monograph systematically analyzes the causes leading to the need for repeat surgical interventions after radical correction, including mitral and tricuspid valve insufficiency, recanalization of defects, development of subaortic obstruction, and infective endocarditis. By comparing data from various authors, the study scientifically identifies the factors necessitating reoperations and highlights the characteristics of their isolated or combined occurrence. This approach clearly demonstrates the multifaceted nature of the problem of repeat surgical interventions.

Special emphasis is placed on the controversial issues surrounding the choice between reconstructive mitral valve surgery and valve replacement. The author conducts an in-depth analysis of the advantages and disadvantages of each approach and substantiates the need for an individualized surgical strategy based on valve morphology, patient age, and clinical condition. A critical evaluation of existing scientific perspectives allows the formulation of important conclusions that are highly relevant to contemporary cardiac surgical practice.

The monograph has substantial scientific, theoretical, and practical value and is characterized by a logical structure, clarity of presentation, and accessibility for specialists. It may serve as a valuable reference for cardiac surgeons, cardiologists, anesthesiologists-intensivists, as well as for medical students and residents. This work represents an important scientific and practical source on the surgical treatment of atrioventricular septal defects and the management of their complications.

ВВЕДЕНИЕ

Открытый атриовентрикулярный канал (ОАВК) относится к редкой врожденной аномалии сердечно-сосудистой системы и составляет от 2 до 6% среди всех больных с врожденными пороками сердца (ВПС) [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996, Kouchoikos N.T. et al. 2003]. Разнообразие анатомических форм этого порока наряду с сопутствующей внесердечной аномалией существенно затрудняет изучение данной патологии. Согласно данным международной номенклатуры, в настоящее время, различают частичную (ЧАВК), промежуточную и полную формы ОАВК [Jacobs J.P. et al. 2000, Minich L.L., et al. 2010.]. Большую часть от всех ОАВК составляет его частичная форма и она варьирует от 50 до 70% [Бураковский В.И. и др. 1974, Сумин С.В. 1990, Чуева Е.П. 1992.]. Для ЧОАВК характерен более благоприятный период естественного течения порока сердца, чем для общего открытого атриовентрикулярного канала (ОАОВК) [Бураковский В.И. 1974, Чуева Е.П. 1992, Berger T.J. et al. 1979.]. Но все же и для частичной и для полной формы ОАВК, при естественном течении, характерны одни и те же осложнения, такие как прогрессирующая сердечная недостаточность, развитие легочной гипертензии, нарушения ритма, инфекционный эндокардит [Хамидов А.В. 2002, El-Najdawi E.K. et al. 2000, Pretre R. et al. 2004.]. Все это, несомненно, определяет неослабевающий интерес к данной патологии со стороны кардиологов, кардиохирургов и доказывает, что кроме хирургического лечения другой альтернативы у данных пациентов нет.

Послеоперационная летальность при первичной коррекции ОАВК, по данным разных авторов, варьирует от 2 до 10 % [Хамидов А.В. 2002, Hoohenkerk G.J.F. et al. 2010, Raghuv eer G. et al. 2003.]. В целом эти данные позволяют судить о значительном улучшении результатов, но непосредственные и отдаленные результаты первичной хирургической коррекции порока свидетельствуют о возможном появлении целого ряда осложнений. Так, например, осложнения, требующие повторных

вмешательств на митральном клапане после ранее выполненной радикальной коррекции ОАВК, по данным разных авторов, составляют от 3 до 18% после коррекции частичной формы и от 6 до 14% - при полной форме [Подзолков В.П. и др. 1996, Хамидов А.В. 2002, Чебан В.Н. 2003, Shuhaiber J.H. et al. 2009.]. Протезирование митрального клапана, при повторных вмешательствах по поводу ОАВК, по данным литературы, требуется до 30 % случаев [Boening A. et al. 2002, Malhotra S.P. et al. 2008, Birim O. et al. 2009.]. Следует отметить, что показанием к повторному вмешательству, после радикальной коррекции ОАВК, помимо недостаточности МК, являются: реканализация дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП), недостаточность трикуспидального клапана (ТК), развитие или нарастание субаортальной обструкции, а также перенесенный инфекционный эндокардит с повреждением внутрисердечных структур митрального клапана [Зиньковский М.Ф. и др. 1991, Подзолков В.П. и др. 1996, Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. 2005, Okada Y. et al. 2003, Kanani M. et al. 2006, Pontailler M. et al. 2014.]. Следует также указать на то, что в 50-60% случаев причиной реоперации служит одно осложнение, а в остальных случаях отмечается сочетание двух и более причин [Чебан В.Н. 2003, Shuhaiber J.H. et al. 2009, Pontailler M. et al. 2014.]. Этот факт отражает всю многогранность проблемы повторных вмешательств при ОАВК.

Благодаря развитию кардиохирургии как науки, а также усовершенствованию методов искусственного кровообращения (ИК), реанимационного и анестезиологического пособия, летальность при повторных операциях, после 1990 года, снизилась и составляет от 3 до 5 % [Harkel A.D. et al. 2005, Bakhtiary F. et al. 2010.]. В то же время почти у 60% пациентов в разные сроки после первичной коррекции ОАВК может наблюдаться недостаточность МК той или иной степени выраженности, и в 11 - 55 % будет требоваться выполнение протезирования клапана [Moran A.M. et al. 2000, Malhotra S.P. et al. 2008, Hoohenkerk G.J.F. et al. 2010.]. Как правило, это обусловлено одной из нескольких причин: недооценкой исходной морфологии клапана, развитием инфекционного эндокардита с разрушением

клапанных структур, а также немаловажным фактором являются погрешности в хирургической технике.

В литературе до сих пор продолжается дискуссия о методе устранения недостаточности МК при повторных вмешательствах. Одни авторы пропагандируют реконструктивную хирургию [*Beierlein W. et al. 2007, Ackermann K. et al. 2007, Tierney E.S.S. et al. 2008.*], другие являются сторонниками протезирования клапан [*Бокерия Л.А. и др. 2000, Подзолков В.П. и др. 2001, Hunaid A.V. et al. 2006, Raghuveer G. et al. 2003.*]. Первые объясняют приверженность своих взглядов меньшим количеством осложнений, чем при протезировании, вторые же настаивают на том, что увеличение количества пластических операций приводит к увеличению повторных вмешательств. Таким образом, в современной литературе отсутствует единое мнение на счет протезирования МК при его недостаточности, особенно при пограничных ситуациях. Это связано с накопленным опытом коррекции данного порока в каждой клинике, а также с возрастным контингентом пациентов, т.к. большинство публикаций касаются детей раннего возраста [*Alexi-Meskishvili V. et al. 1997, Bogers A.J.J.C. et al. 2000, Harkel A.D. et al. 2005.*]. Несмотря на то, что выполнение пластических вмешательств на МК является методом выбора, при наличии его тотальной недостаточности показано протезирование, что поддерживается большинством авторов [*Бокерия Л.А. и др. 2006, Подзолков В.П. и др. 2001, Kojori F. et al. 2004, Malhotra S.P. et al. 2008.*].

Принимая во внимание все вышеперечисленное становится очевидным необходимость определения факторов, влияющих на развитие или усугубление недостаточности МК, а также определения показаний для повторных вмешательств у пациентов, перенесших радикальную коррекцию по поводу ОАВК. Следует отметить, что в литературе представлен сравнительно небольшой опыт повторных операций после ранее проведенной первичной коррекции ОАВК, что требует решения данной проблемы, которое возможно лишь на достаточно большом контингенте повторно оперированных

больных. Все вышеперечисленное определяет актуальность вопроса повторного хирургического вмешательства, направленного на устранение осложнений, возникших после радикальной коррекции порока и, в частности это касается патологии митрального клапана.

ГЛАВА I.

Обзор литературы.

Морфологические особенности ОАВК.

Открытый атриовентрикулярный канал относится к сложным врожденным порокам сердца, связанным с аномалией развития атриовентрикулярной перегородки и наличием первичного ДМПП, при ЧОАВК, и дополнительно дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), при полной или промежуточной форме ОАВК, а также характерным сужением выводного тракта левого желудочка (ЛЖ) и патологией клапанного и подклапанного аппарата МК. С середины девятнадцатого века, когда Т. Реасок (1846г.) и С. Rokitansky (1875г.) описали патологоанатомическую картину сердец с первичным ДМПП и расщеплением створок МК [13], данная аномалия стала интересовать ученых как самостоятельная патология сердца. В дальнейшем, с появлением нового клинического раздела медицины – кардиохирургии и ее развитием, стали появляться обобщающие работы посвященные ОАВК. К таким основополагающим работам относятся исследования Н. Rogers и J. Edwards [137], а также С. Wakai и J. Edwards [160], в которых впервые были предложены термины «частичный» и «полный атриовентрикулярный дефект». В последующих работах М. Lev [99], а также в соавторстве с S. Bharati [56] помимо «частичной» и «полной» форм порока был добавлен термин «переходная форма» ОАВК. С усовершенствованием методов хирургического лечения этой патологии усиливался и интерес по уточнению ее морфологии. В 1966г. G.C. Rastelli предложил хирургическую классификацию полной формы ОАВК [134], которая актуальна и по сей день.

В последующем, в работах, посвященных изучению анатомии ОАВК, основными характерными чертами порока были отмечены следующие: 1) диспропорция в отношениях между приточным и отточным отделами левого желудочка в сторону увеличения последнего, 2) характерный вид

межжелудочковой перегородки в виде «ковша», 3) расположение АВ-колец/кольца на одном уровне, т.е. в одной плоскости (в норме левый АВ-клапан расположен выше), 4) аномалия прикрепления створок клапана к краю межжелудочковой перегородки, 5) наличие первичного ДМПП [7, 29, 61, 72, 76, 120, 157].

Принципиальным отличием между полной и частичной формами ОАВК является наличие общего единственного атриовентрикулярного отверстия в первом случае и разделенного на митральный и трикуспидальный компонент во втором.

К другим морфологическим особенностям порока, влияющим на выбор метода коррекции, относятся: 1) продольное (передне-верхнее и задне-нижнее) расположение папиллярных мышц в ЛЖ, в отличие от расположения в нормальном сердце (переднелатеральная и заднемедиальная группа мышц) [64], 2) характерное строение клапанного аппарата, в частности строение общего АВ-клапана, согласно классификации Rastelli G.C. [134], а также потенциально парашютообразный митральный клапан и удвоение отверстия МК [49, 141].

В настоящее время хирургами различных кардиохирургических клиник применяются как одно- так и двухзаплатные методики коррекции ООАВК, предложенные во второй половине двадцатого века [59, 95, 101, 105, 108, 115, 127]. Описана также модифицированная однозаплатная методика [163], которая используется в некоторых случаях, особенно у пациентов с маленькими ДМЖП. Методы же коррекции ЧОАВК, в течение многих лет, остаются прежними, и заключаются в восстановлении расщепления передней створки МК и закрытии первичного ДМПП. Таким образом, подводя итог можно сказать, что цель вмешательства заключается в закрытии септальных дефектов, а также в создании двух компетентных атриовентрикулярных клапанов.

За прошедшие годы результаты радикальной коррекции ОАВК значительно улучшились, но необходимость выполнения повторных

вмешательств все еще остается одной из важных проблем в хирургии этой сложной аномалии. Недостаточность митрального клапана относится к самой частой причине реопераций после ранее выполненной радикальной коррекции ОАВК и по данным разных авторов составляет от 5 до 20% [58, 80, 83, 143]. Некомпетентность МК является одной из самых основных причин развития сердечной недостаточности и ухудшения состояния пациентов в послеоперационном периоде, а также существенно влияет на результаты операции и, следовательно, исход лечения.

Существуют разные методы коррекции недостаточности МК, развившейся или усугубившейся после радикальной операции по поводу ОАВК: от ушивания остаточного расщепления передней створки МК, применения различных видов аннулопластики до протезирования клапана. Для каждого конкретного случая существуют свои показания к тому или иному методу.

Методы повторных вмешательств.

А. Пластика митрального клапана при повторной коррекции ОАВК.

С 1965 года, когда Rastelli G.C. с соавторами [133] сообщили об отсутствии необходимости устранения расщепления передней створки МК при ОАВК и компетентности клапана, были предложены различные методики, направленные на улучшение замыкательной функции левого атриовентрикулярного клапана [52, 73, 91]. Данные методики заключались как в простом ушивании «расщепления» передней створки МК, так и включали в себя несколько способов, т.е. являлись многокомпонентными. К последним можно отнести пластику передней створки МК ауто- или ксеноперикардом, обработанным в глутаральдегиде. При такой коррекции одним из необходимых условий создания компетентного клапана является соблюдение расстояния между первичными хордами и имплантируемой заплатой, которое не должно быть более 2 мм, а при необходимости дополнять пластику МК созданием неохорд (**рис. 1**). Такой подход предотвращает пролабирование данного сегмента. Авторы также указывают на необходимость дополнения

такого вмешательства аннулопластикой с использованием, как полуколец, так и колец с целью редукции дилатированного ФК МК.

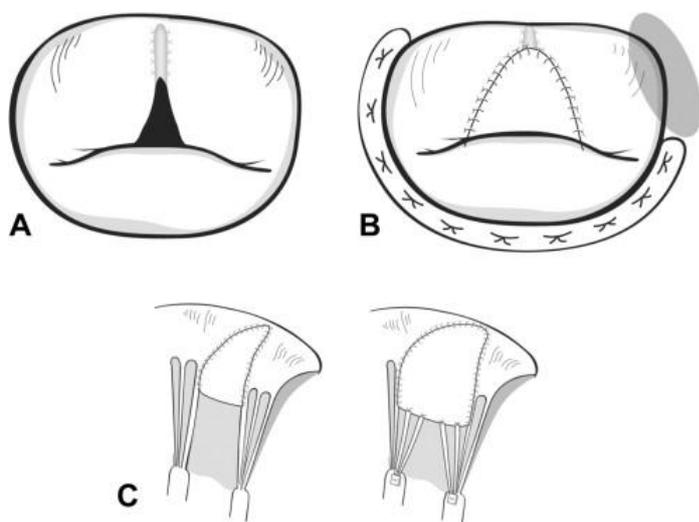


Рисунок №1. Пластика ПМС ксеноперикардальной заплатой: **А** – схематично изображено «расщепление» ПМС, **В** – выполнена пластика ПМС заплатой из ксеноперикарда, произведена аннулопластика МК на мягком полукольце, **С** – ширина заплаты со стороны полости левого желудочка [по Atrip J.H. et al. [43] 2012].

Другим важным подходом к коррекции МК с аномалией хордо-папиллярного аппарата является папиллотомия с укорочением или удлинением хорд (в ряде случаев с созданием неохорд), а также аннулопластика (**рис. 2**). Объем реконструктивного вмешательства зависит от конкретной анатомии подклапанного аппарата МК, степени выраженности аномалии и от дополнительных изменений (таких как повреждение структур инфекционным процессом, наличие сложных анатомических форм порока и другое). Выполнение аннулопластики МК, на настоящий момент, несомненно, является одним из необходимых методов коррекции недостаточности при сопутствующей дилатации фиброзного кольца, что отражено в литературе, включая экспериментальные работы [114, 118, 138].

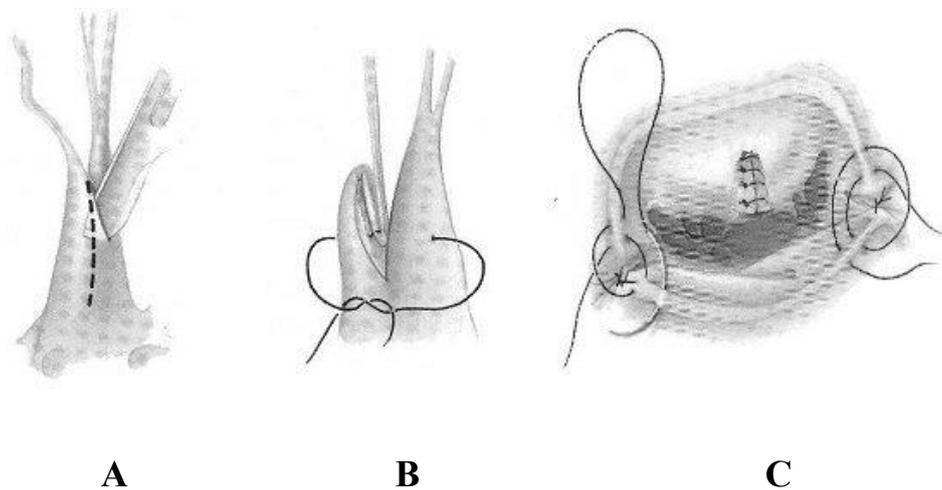


Рисунок №2. Вариант укорочения хорды с папиллотомией (А, В) и аннулопластикой по Reed (С).

Несмотря на столь многочисленный спектр реконструктивных вмешательств, все же недостаточность МК, как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периоде, остается одной из актуальных проблем в хирургии ОАВК. При этом хирургическая тактика по отношению к недостаточности МК в пределах 0-1 степени остается спорной. Так некоторые авторы в такой ситуации предлагали ограничиться только закрытием дефекта межпредсердной перегородки [42, 64, 146], другие, напротив настаивали на ушивании «расщепления» [73, 91], объясняя свой подход неизбежным прогрессированием или развитием недостаточности левого АВ-клапана. В доказательство к этому имеются единичные работы [52], посвященные коррекции ОАВК у взрослых пациентов, где продемонстрировано прогрессирование недостаточности левого АВ-клапана спустя значительное время после вмешательства при ее отсутствии до операции.

Частота реопераций по поводу недостаточности левого АВ-клапана после радикальной коррекции ОАВК зависит как от степени ее выраженности на момент вмешательства, так и длительности существования порока [47, 53, 58, 80]. По данным некоторых авторов хирургическую коррекцию порока необходимо выполнять в возрасте 3 – 6 месяцев, так как в это время отсутствует дилатация фиброзного кольца АВ-клапана и незначительно

выражены гемодинамические изменения [40, 96, 135, 151, 162]. В противоположность этому, в исследовании Prifti E. с соавт. (2004) приводятся данные, показывающие увеличение числа повторных вмешательств по поводу послеоперационной недостаточности левого АВ-клапана у детей с массой тела менее 5 кг [128]. В зарубежной литературе также имеются работы, указывающие на отсутствие связи между возрастом на момент первичной коррекции, массой тела больного и степенью выраженности недостаточности МК, а имеется установка выполнять радикальную коррекцию в любом возрасте при неэффективности медикаментозного лечения и прогрессировании признаков сердечной недостаточности [151]. Ряд авторов предлагают применять различные методы аннулопластики МК, совместно с устранением расщепления ПМС, у детей старше 2-х летнего возраста [65, 165]. В работе Hetzer R. с соавт. (2008) [84] представлен 19-летний опыт коррекции врожденной недостаточности МК, включая ОАВК, при которой выполнялись различные методики аннулопластики (рис. 3, 4). Был сделан вывод, что использование таких простых методов приводит к адекватным функциональным результатам, о которых сообщают и другие исследователи [93, 116]. В этой же работе иллюстрируется метод создания неопапиллярных мышц, обеспечивая мобилизацию задней створки МК (рис. 5).

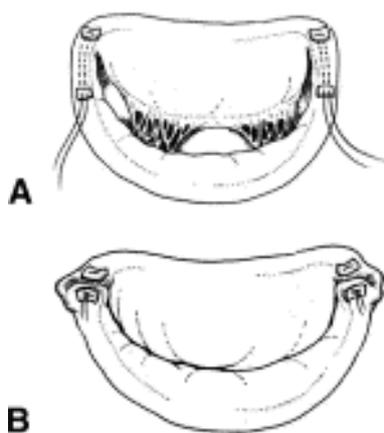


Рисунок №3. Модифицированная аннулопластика по **Kay-Wooler** (А – наложение швов с прокладками в области комиссур. В – окончательный вид коррекции).

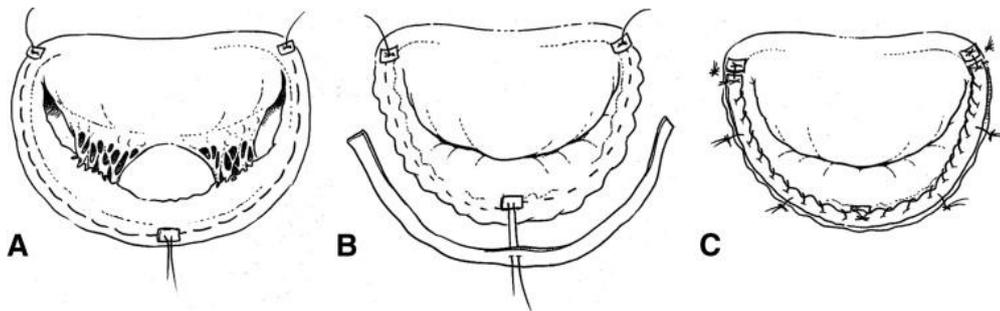


Рисунок №4. Вариант модифицированной аннулопластики по **Paneth** (А – наложение двух швов с прокладками по основанию задней створки МК. В – укрепление полоской из аутоперикарда. С – окончательный вид).

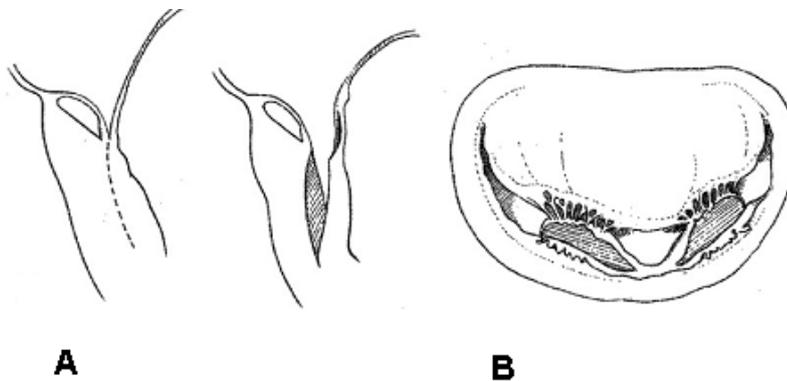


Рисунок №5. Схема создания неопапиллярных мышц. А - отсечение гипертрофированного участка стенки ЛЖ (пунктирная линия) с участком рудиментарных хорд. В – вид со стороны левого предсердия (видны сформированные неопапиллярные мышцы и мобилизованная задняя створка митрального клапана).

Таким образом, в литературе существуют несколько мнений по отношению ко времени выполнения первичной коррекции ОАВК и методам устранения недостаточности МК.

Помимо этого одним из важных условий является точность показаний для пластического вмешательства на МК, а также качество исполнения реконструкции клапана. Так, по данным литературы, степень недостаточности левого АВ-клапана у пациентов, которым его пластика выполнялась без вмешательств на фиброзном кольце (т.е. без аннулопластики), была более выраженной. При этом также отмечалось и более раннее развитие ухудшения

функционального состояния больных [104, 118]. Развитие недостаточности левого АВ-клапана в таких случаях, как правило, было связано с неполной коррекцией, т.е. выполнялось только ушивание расщепления ПМС. Учитывая длительность существования порока и неточное представление о механизме развития недостаточности МК, все это приводило к прогрессированию последней со временем. Эту концепцию подтверждает научная работа Padala M. с соавт. [118]. Данная работа, выполненная в эксперименте, демонстрирует прогностическую значимость развития недостаточности МК в процентном соотношении от исходного уровня имеющейся дилатации ФК МК. Так при 20% увеличении ФК МК простое ушивание расщепления приводит к снижению регургитации на 90%, а при дилатации ФК до 40% от нормального значения – на 84%. Следует обратить внимание на тот факт, что данная экспериментальная работа не учитывает комплайнс желудочков и их геометрию, но зато она позволяет контролировать методы коррекции недостаточности МК и детально изучить изменения геометрии клапана и гемодинамики.

Принимая во внимание большой опыт хирургического лечения пациентов с ВПС, в том числе и с ОАВК, следует отметить, что общими показаниями к вмешательству являются жалобы на общую слабость, утомляемость, одышку при физической нагрузке (либо в покое), а также на сердцебиение. При этом необходимо учитывать выраженность признаков недостаточности кровообращения и их устойчивость к медикаментозной терапии. Следует обращать особое внимание на анамнез, в котором, как правило, имеются указания на частые респираторные заболевания и пневмонии, а также на предшествующие операции и связанные с ними изменения в самочувствии пациентов. Безусловно данные аускультации, детального ЭХО-КГ-исследования и, при необходимости, данные АКГ с зондированием полостей сердца также являются важными при постановке показаний к вмешательству. Выбор метода коррекции - пластика или протезирование левого АВ-клапана, зависит от степени выраженности

изменений клапанного и хордо-папиллярного аппарата. В целом показаниями к повторной пластике левого АВ-клапана являются незначительные изменения створок и подклапанного аппарата, отсутствие признаков инфекционного эндокардита с деструкцией компонентов клапана, а также наличие неушитого во время первичной коррекции расщепления передней створки или его неполное устранение [20, 25, 144].

В настоящее время большинство хирургов придерживаются тактики повторного пластического вмешательства, при условии «относительно сохранного» клапана и его подклапанных структур, особенно в детском возрасте, что является предпочтительным [1, 2, 20, 25, 71]. Разработанные методы коррекции недостаточности МК при приобретенных пороках сердца широко внедряются и в детскую возрастную группу при ВПС. Так в работе Скопина И.И. с соавт. [26] указывается на необходимость хирургической реконструкции физиологически широкой поверхности коаптации, что имеет важное значение для пластики МК. В данной работе представлено схематическое изображение создания и имплантации множественных неохорд из нитей PTFE по методике предложенной Tam R. и соавт. [152]. При этом следует внимательно относиться к миксоматозно измененным створкам и хордам, так как при этой патологии клапанного и подклапанного аппарата снижается его прочность, что сказывается на отдаленных результатах пластических вмешательств [50]. Принимая во внимание этот факт ряд авторов предлагают создавать именно множественные неохорды для восстановления коаптации и предотвращения разрыва нативных хорд в отдаленном периоде после операции [38]. По мнению некоторых авторов [22, 51] именно миксоматозная дегенерация МК не позволяет рассчитывать на длительный успешный результат пластической коррекции МК. Таким образом, успешная коррекция недостаточности МК требует понимания этиологии поражения и многокомпонентного подхода к реконструкции. Учитывая, что опыт применения подобных вмешательств не столь широк, невозможно дать рекомендации по их широкому использованию в хирургии

ВПС. Достаточно существенный процент (до 30 %) присутствия дегенеративных изменений МК (включая инфекционный эндокардит и миксоматоз створок) не позволяет добиться длительного стойкого результата при реконструкции МК [21, 25, 68, 112]. В таких случаях выполнение реконструктивных вмешательств на МК не представляется возможным, в виду чего производится его протезирование [1, 3, 10, 15, 19, 21, 25, 90, 111].

Б. Протезирование митрального клапана при повторной коррекции ОАВК.

При анализе данных литературы последних лет обращает на себя внимание тот факт, что до сих пор ведутся прения о преимуществе пластики перед протезированием МК у первичных больных с ОАВК [25, 71, 90, 111]. Подобная ситуация сохраняется и при повторных вмешательствах, хотя частота протезирования МК у таких больных существенно выше [19, 31, 34, 71]. Это объясняется как вторичными изменениями структур клапана и его хордо-папиллярного аппарата на фоне послеоперационного инфекционного эндокардита, так и в результате прогрессирования дегенеративных процессов. На выбор метода устранения некомпетентного МК влияет и опыт кардиохирургической клиники, включая предпочтения хирурга [24, 25, 31, 102, 150].

Несмотря на увеличивающийся количественный опыт реконструктивных вмешательств на клапанах сердца в детском возрасте, особое место занимает тяжесть структурных изменений, при которых возможно только их протезирование. Это обусловлено как морфологическими, так и клиническими аспектами проблемы [4, 18, 119, 150].

Из представленных в литературе сообщений можно выделить следующие общие показания к протезированию МК у пациентов, перенесших радикальную коррекцию ОАВК с пластикой МК:

- Грубая деформация створок клапана (миксоматоз, фиброз, ИЭ),
- Выраженная гипоплазия створки или створок МК,

- Выраженная патология хордо-папиллярного аппарата МК включая гипоплазию папиллярных мышц или атипичное их расположение,
- Недостаточность/стеноз МК после ранее проведенной пластики, включая сложные анатомические формы (парашютообразный МК или его удвоение).

Эти данные представлены на основании изучения результатов вмешательств, включая отдаленные [2, 3, 25, 28, 30, 148, 155]. Таким образом, больные, у которых имеется деформация/деструкция створок с выраженной патологией подклапанного аппарата МК, а также несостоятельность первичной пластической коррекции должны рассматриваться кандидатами на протезирование клапана. При этом особо хочется подчеркнуть общее состояние больного, так как при выраженной сердечной недостаточности и отягощенном анамнезе следует отдавать предпочтение протезированию [23, 25, 32, 33].

Согласно данным литературы протезирование МК, при повторных вмешательствах по поводу ОАВК требуется примерно в 30 % случаев [57, 58, 104]. При этом повторные вмешательства, по данным разных авторов, по поводу недостаточности МК после коррекции частичной формы ОАВК составляют от 3 до 18%, при полной форме - от 6 до 14%, что в целом сопоставимо [20, 142]. Рассматривая причины повторных операций, можно выделить, помимо недостаточности МК, возникновение реканализации ДМПП, недостаточности ТК, развитие или нарастание субаортальной обструкции, а также повреждение структур МК перенесенным инфекционным эндокардитом [6, 87, 117, 125]. В литературе имеются указания на частоту встречаемости одной (50-60%) или нескольких причин (40-50%), послуживших основанием для повторного вмешательства [32, 125, 142]. Следует повторить, что недостаточность левого АВ-клапана относится к самой распространенной причине, являющейся показанием к реоперации. Некоторые авторы указывают на развитие недостаточности МК в зависимости от ее исходной степени до первичной коррекции, а также на длительность

существования ВПС [6, 53, 148]. В литературе имеются единичные данные, касающиеся более выраженной недостаточности МК у пациентов без синдрома Дауна [142], что объясняется более частым наличием дисплазии створок МК (включая дефицит ткани передней створки) и его хордо-папиллярного аппарата.

Некоторые исследователи сообщают о роли инфекционного эндокардита в развитии недостаточности МК в послеоперационном периоде [20, 25, 31, 78, 104]. При этом осложнении происходят деструктивные процессы в клапанном, так и в подклапанном аппарате, с прорезыванием швов, приводящие к несостоятельности пластических вмешательств. Такие пациенты, как правило, нуждаются в дальнейшем в протезировании клапана.

Наряду с анатомическими особенностями, препятствующими пластической коррекции МК при данной патологии, когда протезирование МК не избежать, имплантация искусственного клапана ставит больного в «зависимость» от так называемых клапаносвязанных осложнений [2, 35, 79, 123, 136, 157]. Так, известно, что протезирование механическими клапанами сопровождается пожизненным приемом антикоагулянтов, что в свою очередь ведет к развитию таких осложнений, как кровотечение, или наоборот тромбоз эмболии с повреждением жизненно важных органов [74, 79, 92, 136, 156]. При этом использование данных препаратов у пациентов женского пола может привести к развитию таких грозных осложнений как фетопатии [25, 71]. Поэтому на настоящий момент выбор протеза - механический или биологический, особенно у пациентов женского пола, в детородном возрасте, может быть сделан в пользу биологического. Еще одной проблемой протезирования клапана, особенно в раннем детском возрасте, является так называемый синдром «перероста» протеза (в англоязычной литературе - "*prosthesis-patient mismatch*"). Речь идет о несоответствии эффективной площади отверстия механического протеза клапана площади поверхности тела пациента [11, 97, 122, 124, 129-131, 140]. В такой ситуации выраженные нарушения транспротезной гемодинамики в итоге приводят к

гемодинамическим изменениям и, как следствие, к серьезным клиническим проявлениям, таким как нарастание признаков НК, нарушениям ритма сердца и т.д. Таким образом, несмотря на хорошую длительную функцию современных механических клапанов сердца и их устойчивость к инфекции, в литературе последних лет отдается предпочтение реконструктивным вмешательствам, а при достижении больными подросткового возраста, при необходимости выполняется протезирование [2, 10, 14, 89].

В. Репротезирование митрального клапана при повторной коррекции ОАБК.

Высокая частота грубых анатомических изменений клапана диктует необходимость применения протезов [4, 9, 21, 23, 86, 124, 153]. При выполнении операции протезирования митрального клапана в детском возрасте, в последующем возникает ряд таких проблем, как «перерост» протеза или возникновение его дисфункции в отдаленные сроки после операции. Таким образом, со временем возникнет вопрос о повторном вмешательстве, т.е. репротезировании. В зарубежной литературе последних 10 лет широко обсуждаются показания к повторным протезированиям МК при врожденной патологии сердечно-сосудистой системы [86, 121, 124, 153, 165]. Наряду с клиническими проявлениями, включая выраженность нарушений кровообращения, нарастание интенсивности аускультативной картины порока, прогрессивными изменениями на электрокардиограмме и рентгенограмме, к основным показаниям для повторных вмешательств относятся гемодинамические параметры (пиковый, средний градиенты, скорость транспротезного потока крови, вычисление эффективной площади отверстия протеза и его индексированного показателя и т.д.) определяемые при эхокардиографическом исследовании. Следует отметить, что в некоторых публикациях указывается на то, что выраженность признаков сердечной недостаточности не всегда коррелирует с уровнем дисфункции протеза клапана [107].

Показания к хирургическому вмешательству при дисфункции механического протеза, сопровождающейся стенозом или недостаточностью, подобны таковым как при стенозе или недостаточности нативного клапана [60, 124]. Согласно рекомендациям американской сердечной ассоциации (American College of Cardiology/American Heart Association) при врожденной патологии клапанов сердца с признаками прогрессирующего увеличения полостей левого предсердия и желудочка (ЛЖ), нарушении систолической функции ЛЖ и развитии легочной артериальной гипертензии необходимо выполнять повторную операцию, для предотвращения развития необратимой дисфункции ЛЖ и появления нарушений ритма сердца [60]. К основным гемодинамическим показателям, по данным литературы, отражающим характер нарушений транспротезной гемодинамики, относятся увеличенный средний и пиковый градиенты на митральном протезе ($\geq 5-7$ и > 15 мм рт.ст. соответственно), а также уменьшение эффективной площади отверстия протеза клапана (менее $1,2 \text{ см}^2/\text{м}^2$) [102, 124, 153].

Уменьшение площади эффективного отверстия искусственного клапана до $1,16 \text{ см}^2/\text{м}^2$ является, по данным литературы, гемодинамически значимым, т.е. в таких случаях диагностируется «перерост» протеза. Для получения хороших послеоперационных гемодинамических данных и связанных с ними результатов коррекции следует стремиться к значению площади эффективного отверстия равным $1,5 \text{ см}^2/\text{м}^2$ [97, 100, 102, 153].

По данным литературы [10, 11, 19, 22, 23, 25, 36, 88, 89, 102, 107, 148] к причинам дисфункции протезов относятся:

- Паннус.
- Синдром «перероста» протеза (несоответствие протез/пациент).
- Возникновение парапротезных фистул.
- Инфекционный эндокардит протеза клапана с наличием вегетаций и/или тромбов.
- Тромбоз протеза (неадекватная антикоагулянтная терапия).

При всех этих ситуациях отмечается нарушение функции искусственного клапана сердца, которое диагностируется, в основном, при ЭХО-КГ исследовании и заключается в ограничении подвижности запирающего элемента или элементов, в выявлении парапротезных фистул, тромбов или вегетаций, а также с регистрацией увеличения градиентов на протезе в динамике даже при удовлетворительном общем состоянии пациента.

Следует отметить, что паннус относится к одной из частых причин развития дисфункции протеза клапана, особенно у детей, и может провоцировать образование тромбоза [123, 136]. О развитии таких осложнений еще в конце 70-х годов писал Rahimtoola S.H. [130]. В анамнезе выявляются нарушения в антикоагулянтной терапии, что по данным литературы является также одной из важных причин в развитии тромбоза [123, 136].

Одной из проблем повторного протезирования МК является ригидность фиброзного кольца, которая связана с фиксирующими манжету протеза швами [74, 89]. В этих работах указывается на незначительное увеличение вновь имплантируемого протеза при реоперации или отсутствие такой возможности вообще. Но при тщательном анализе данных литературы, удалось выявить, что эта проблема была связана с предотвращением «травмы» ФК МК при повторной операции, а также с набором хирургического опыта подобных вмешательств. Такой подход был характерен для начала разработки проблемы репротезирования клапанов сердца у детей. С развитием же кардиохирургии, усовершенствованием методов анестезиологического и перфузиологического пособия стало возможным проводить повторные операции в стандартных условиях. В работах последнего десятилетия, при повторных вмешательствах, у большинства больных удается имплантировать протез большего диаметра [14, 23, 62, 81, 84, 90, 92, 104, 107, 123, 148, 165].

Проблема репротезирования митрального клапана у пациентов с ВПС сопряжена с рядом трудностей, а именно с размером левого предсердия, левого желудочка, ригидностью ФК МК, о чем говорилось выше, а также с

конструкцией имплантируемых механических протезов. Все это говорит об актуальности проблемы. Помимо этого, ряд осложнений, которые могут возникнуть при таком вмешательстве, такие как дисфункция протеза, обструкция выводного тракта ЛЖ, повреждение проводящей системы сердца и другое могут ухудшать результаты операций [63, 92, 151, 156].

Желание имплантировать протез «взрослого» размера пациентам детского возраста с патологией МК привел к разработке супрааннулярного протезирования. В работе Durham L.A. с соавт. [71], где представлен анализ 164 пациентов с протезированием МК, в 75% протезы имплантировались выше ФК МК, что позволило авторам установить протез больше 21 размера. В 44% случаев были пациенты, оперированные по поводу ОАВК. Следует отметить, что эти авторы также указывают на рост ФК МК на момент репротезирования. Всего было выполнено 24 повторных вмешательства, через 14 лет после первичного вмешательства, причем показанием к повторному вмешательству явился синдром «перероста» протеза в 20 случаях (83,3%) и в 4 (16,7%) случаях это был паннус. Таким образом, авторы подтверждают общую точку зрения о том, что протезирование МК в детском возрасте, несомненно, влечет за собой повторное вмешательство [11, 23, 107, 142, 148, 155, 165]. Такой подход к протезированию/репротезированию при имплантации искусственных клапанов сердца в супрааннулярную позицию не всегда приемлем. Некоторые авторы, напротив, утверждают, что применение протезов малого диаметра достаточно для обеспечения гемодинамических потребностей больного, менее травматично, а риск повторного вмешательства с учетом опыта невелик [129].

На настоящий момент, в литературе по протезированию клапанов сердца у детей, для определения риска госпитальной летальности и развития осложнений после протезирования/репротезирования МК используется отношение посадочного размера протеза к массе тела пациента [63, 92], а также отношение посадочного диаметра протеза к диаметру МК [11, 63, 79]. Следует отметить, что работы, посвященные разработке критериев оценки

соответствия механических протезов параметрам физического развития детей, проводились как в нашей стране [7, 8, 11], так и за рубежом [102, 122, 165]. Одним из преимуществ отечественных разработок является расчет параметров на основании морфометрических измерений нефиксированных препаратов сердец, что позволяет более точно определить величину показателя *посадочный диаметр протеза/диаметр ФК МК в норме* и таким образом получить критерий оценки риска госпитальной летальности, более достоверно отразить степень несоответствия *протез/пациент*. Рассчитав величину показателя *Z-score*, отражающего отношение диаметра проходного отверстия протеза к диаметру МК в норме, можно оценить соответствие протеза гемодинамическим данным пациента. В некоторых работах авторы указывают на необходимость имплантации протеза с *Z-score*=+3, для предотвращения развития синдрома «перероста», при этом, как правило, выполняется супрааннулярное протезирование МК [71].

Повторное протезирование также как и первичное сопряжено с антикоагулянтной терапией. Подбор дозы данных препаратов у детей сложен и может сопровождаться осложнениями [63, 107, 156]. Но все же применение механических протезов в позиции МК у детей предпочтительнее, чем биологических, из-за быстрого развития дегенеративных изменений, которые проявляются в виде кальцификации створок биопротеза и их грубой деформации [4, 71, 107]. По данным литературы значения показателя, отражающего состояние свертывающей системы крови (МНО), должно соответствовать 2,5-3,0 [71, 89, 107, 147].

Выбору механического протеза, его модели, придается также особое внимание. В настоящее время предпочтение отдается низкопрофильным двухстворчатым протезам, так как они обладают хорошими гемодинамическими характеристиками [25, 71]. Благодаря применению подобных протезов удалось достигнуть относительно низкой госпитальной летальности у больных с протезированием МК, в том числе и с ОАВК [5, 22, 53, 71].

Подводя итог, следует сказать, что выбор метода коррекции недостаточности МК после ранее выполненного радикального вмешательства при ОАВК всегда индивидуален. При данном вмешательстве необходимо учитывать общее состояние больного, анатомические особенности порока с детализацией морфологии МК, а так же пол с антропометрическими данными.

1.3. Результаты повторных вмешательств при ОАВК.

Разработка тактики повторных операций с определением показаний, противопоказаний и разработкой методики хирургического вмешательства позволили снизить общую летальность. Последняя, после 1990 года, существенно снизилась и составляет от 3 до 5 % [23, 48, 71, 80]. При анализе данных литературы было отмечено, что возраст больных на момент вмешательства, тяжесть состояния, функциональный класс по NYHA, наличие инфекционного эндокардита и неотложные вмешательства существенно влияли на результаты [36, 42, 79, 111, 132]. На результаты реопераций влиял и срок выполнения вмешательства, так наихудшие результаты отмечены в период до одного года после первичного вмешательства [25, 32], что характеризовалось высокими цифрами госпитальной летальности – более 20%.

Госпитальная летальность при повторных вмешательствах по поводу недостаточности МК после радикальной коррекции ОАВК, по данным различных источников, составляет от 11 до 36% [37, 63, 74, 79, 92, 129, 156, 158]. Основными причинами неудовлетворительных результатов являются операционные травмы огибающей ветви левой коронарной артерии, нарушение оттока из полости ЛЖ (субаортальная обструкция), нарушение оттока из полости правого предсердия в следствии имплантации протеза «взрослого» размера (чаще при коррекции полной формы АВК), а также нарушения ритма сердца [25, 71, 74, 92, 98, 106, 161, 164]. По данным некоторых авторов [37] Z-score имплантируемого протеза считается существенным фактором, влияющим на госпитальную летальность, но при этом нет доказательств влияния этого значения на выживаемость и сроки

проведения повторной операции. К дополнительным факторам риска повторных вмешательств относятся полная форма ОАВК, синдром Шона (Шена), сопутствующая аномалия и длительность времени искусственного кровообращения [74, 156, 158]. По данным литературы при многовариантном анализе (*анализ по Cox*) было установлено, что сочетанные врожденные аномалии, дисплазия МК и не ушитое расщепление передней створки МК были независимыми факторами риска повторных операций. Поэтому ряд хирургов настоятельно рекомендуют проводить ушивание расщепления передней створки МК [73, 162].

Клапаносвязанные осложнения в отдаленном послеоперационном периоде, как и при первичном протезировании, так и при повторном, обусловлены тромбозом протеза, развитием парапротезных фистул, а также кровотечениями. Свобода от подобных осложнений в течение 10-летнего периода составляет до 90% [63, 79, 129, 156]. При этом не следует забывать о таком грозном осложнении как инфекционный эндокардит, который сопровождается высокой летальностью от 25 до 60% [104]. Поэтому так важна профилактика этого осложнения, которая заключается в назначении антибиотиков широкого спектра действия перед операцией для адекватного уровня на момент кожного разреза, а также использование искусственных клапанов сердца с химически пропитанными манжетами (антибиотики, препараты серебра).

Значимую роль в определении времени повторного вмешательства на МК после коррекции АВК играет ЭХО-КГ – исследование, проведенное после вмешательства непосредственно в операционной, особенно если выполнялась пластика клапана. Дальнейший постоянный и тщательный контроль компетентности реконструированного МК посредством ультразвукового метода исследования является неотъемлемой частью прогнозирования результата операции [2, 12, 15, 57, 71, 112]. При прогрессировании недостаточности МК необходимо ставить вопрос о повторном вмешательстве, не ожидая изменений в геометрии ЛЖ и развитии легочной гипертензии,

которые осложняют течение порока и способствуют ухудшению результатов коррекции [22, 25, 60, 80].

В заключение следует сказать, что на настоящий момент в литературе отсутствует единый подход (т.е. пластика или протезирование) к коррекции патологии митрального клапана у пациентов перенесших радикальную коррекцию ОАВК, что сопровождается различными результатами. Помимо этого неполное использование всего арсенала методов, включая аннулопластику и манипуляции на хордально-папиллярном аппарате МК, влечет за собой быстрое развитие недостаточности клапана в послеоперационном периоде и связанное с этим ухудшение функционального состояния пациентов. Все это указывает на неполное или неточное представление некоторых исследователей о механизме развития недостаточности МК, а также недооценку причин ее возникновения, что побудило нас к проведению данного исследования и разработке оптимальной методики коррекции данного осложнения с учетом конкретных анатомических ситуаций.

ГЛАВА II.

Клиническая характеристика больных и методы исследования.

Клиническая характеристика больных.

В отделении хирургии детей старшего возраста с ВПС за период с октября 1998 по декабрь 2013 года оперировано 79 пациентов, которым ранее выполнялась радикальная коррекция полной или частичной формы ОАВК. Возраст больных на момент повторного вмешательства варьировал от 3 до 54 лет, в среднем составлял – $16,1 \pm 9,9$ лет. Пациентов женского пола было – 51, мужского – 28 (соотношение полов составило – 1,8:1).

Распределение пациентов, в зависимости от степени тяжести, согласно классификации хронической недостаточности кровообращения (по В.Х. Василенко и Н.Д. Стражеско, 1935 год) и по функциональному классу (согласно Нью-Йоркской ассоциации сердца, 1964 год [113]), представлено в таблице 1.

Таблица 1. Распределение больных по степени выраженности недостаточности кровообращения.

Показатель	Количество	%
Недостаточность кровообращения (стадия):		
II А	53	67,0
II Б	26	33,0
Функциональный класс (по NYHA):		
I	3	3,8
II	32	40,5
III	41	51,9
IV	3	3,8

У всех пациентов на момент повторного вмешательства выявлялись признаки НК. Оценивая функциональное состояние, следует обратить внимание, что 55,7% пациентов относились к III - IV ФК.

На момент госпитализации рост больных варьировал от 73 до 188 см (в среднем – $150,0 \pm 25,0$ см), при этом масса тела колебалась от 12 до 91 кг (в среднем – $44,3 \pm 20,7$ кг). При этом площадь поверхности тела (ППТ) составляла от 0,5 до 2,5 м² (в среднем – $1,33 \pm 0,43$ м²).

Распределение больных по возрастным категориям и виду оперативного вмешательства представлено в таблице 2.

Таблица 2. Распределение оперированных больных по возрасту.

Возраст (лет)	Вид вмешательства на МК			Всего
	Повторная пластика	Протезирование	Репротезирование	
3-5	1	4	1	6 (7,6%)
6-10	4	11	2	17 (21,5%)
11-15	4	23	-	27 (34,2%)
16-20	2	3	1	6 (7,6%)
21-25	-	10	-	10 (12,65%)
26 и старше	2	10	1	13 (16,45%)
Всего:	13 (16,46%)	61 (77,21%)	5 (6,33%)	79 (100%)

Как видно из представленной таблицы 50 (63,3 %) больных были в возрасте до 16 лет. Оценивания частоту хирургического вмешательства

обращает на себя внимание значительный процент (77,21%) выполнения протезирования МК во время повторной операции. У 12 (15,2%) из 79 больных до повторного вмешательства было выполнено по 2 открытых операции. Повторное вмешательство после радикальной коррекции выполнялось в сроки от 1 месяца до 38 лет и в среднем составило $10,0 \pm 8,0$ лет. Большую часть по отношению к форме порока составили пациенты с ЧОАВК (n=66, 83,54%). Остальные больные были с полной формой ОАВК (n=13, 16,46%).

В 7 (8,8%) случаях, перенесенный инфекционный эндокардит стал причиной несостоятельности реконструктивной операции. В результате инфекционного процесса произошло прорезывание швов на передней створке МК и в области фиксации ксеноперикардальной заплаты на межпредсердной перегородке.

Анализ причин повторных вмешательств после радикальной коррекции АВК определил частоту патологии на МК: изолированная недостаточность МК – 44 (55,7%) случая, сочетание недостаточности МК и реканализации ДМПП – 20 (25,3%) случаев, сочетание недостаточности МК с недостаточностью ТК – 17 (21,5%). Коррекция недостаточности ТК производилась при недостаточности выше 2 степени по данным предоперационного УЗ-исследования сердца, а также после выполнения гидравлической пробы во время хирургического вмешательства. Необходимо отметить, что чаще всего имелось сочетание нескольких причин.

Причинами недостаточности МК стали: прорезывание швов наложенных на расщепление передней митральной створки – 8 случаев, отрыв хорд – в 3 случаях, укорочение хорд и фиброзные изменения в створках (в основном передней створки) – 47 случаев, гипоплазия створок и хордо-папиллярного аппарата – 15, дилатация фиброзного кольца МК – 50, удлинение хорд – 3 случая, а также неушитое расщепление передней створки – в 7 случаях или его неполное ушивание – 8 случаев.

Во время повторных операций имплантировано 30 поворотных дисковых протеза (МИКС) и 36-двустворчатых (ATS, St.Jude Regent, Sorin Bicarbon,

Carbomedics). Диаметр имплантируемого протеза в среднем составил $28,2 \pm 2,2$ мм (от 20 до 31). Из предшествующих протезированию МК операций, следует отметить ушивание реканализации ДМПП у 4 пациентов, реканализацию ДМЖП – у 1 больного, повторная пластика МК – у 2 больных (в одном случае с протезированием ТК), суживание ствола ЛА – у 2 больных, операцию Manouguian-Seibold-Erting при узком фиброзном кольце аортального клапана - у одного больного.

2.2. Методы исследования.

Обследование больных начинали со сбора жалоб и изучения анамнеза, учитывали выраженность клинических признаков, перенесенные заболевания, физическую активность и способность переносить физическую нагрузку.

На основании антропометрических данных проводили оценку физического состояния пациентов.

Физикальное обследование больных включало в себя перкуссию, пальпацию и аускультацию сердца, при котором определялись границы относительной и абсолютной сердечной тупости, характер и локализацию сердечных шумов, учитывали особенности тонов. Проводился общий анализ крови и биохимический анализ, у пациентов перенесших протезирование МК учитывались данные коагулограммы.

Все результаты операций, согласно принятой классификации в ФГБУ «НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» РАН, были распределены на хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные.

Электрокардиографическое исследование. Данное исследование проводили при помощи аппарата «Mingograph» фирмы Siemens (страна производитель - Германия). Записанную электрокардиограмму (ЭКГ) по стандартным и усиленным грудным отведениям, в общей сложности составляющей 12, анализировали с учетом частота сердечных сокращений (ЧСС), ритма сердца, а также временных характеристик комплексов QRS, интервала PQ и ST. На основании суммарных величин трех сердечных циклов получали средние значения, которые и оценивали. Степень гипертрофии

предсердий и желудочков определяли с использованием критериев Sokolov и Lyon (1949г.). Степень гипертрофии ЛЖ, умеренная или выраженная, оценивалась на основании взаимоотношения амплитуды зубцов R в левых грудных отведениях. При умеренной степени гипертрофии ЛЖ соотношение было следующим - $R_{v4} < R_{v5} > R_{v6}$, при выраженной - $R_{v4} < R_{v5} < R_{v6}$.

Изучение нарушения проводимости, согласно принятым критериям и использованным в тематических диссертационных работах, вышедших из хирургического отделение ВПС [16, 19, 25], проводили на основании следующих показателей: 1) длительность интервала QRS 0.08 – 0.10 секунды, нарушения проводимости не выявлены или отсутствуют; 2) длительность интервала QRS 0.10 – 0.12 секунды, признаки замедления внутрижелудочковой проводимости; 3) длительность интервала QRS более 0.12 секунды, с блокадой правой ножки пучка Гисса; 4) длительность интервала QRS 0.12 секунды, признаки смещения электрической оси сердца влево, блокада правой ножки пучка Гисса в сочетании с блокадой передней ветви левой ножки пучка Гисса и/или бифасцикулярная блокада; 5) длительность интервала QRS 0.12 секунды, интервал PQ более 0.2 секунды, признаки смещения электрической оси сердца влево, бифасцикулярная блокада в сочетании с атриовентрикулярной блокадой I и II степени и/или трифасцикулярная блокада.

Фонокардиографическое исследование. Данное исследование проводили, используя аппарат производства Германии - «Mingograph» фирмы Siemens. Степень выраженности шумов определялась по амплитуде осцилляций, а их длительность – по интервалу времени. Проводилось сопоставление времени возникновения шума с соответствующими интервалами на ЭКГ, которая записывалась на первом канале.

Рентгенологическое исследование. Рентгенография выполнялась в стандартных проекциях: переднезадней, правой и левой косых. Оценивалась тень сердца, т.е. его конфигурация, размеры, обращалось внимание на состояние сосудистого рисунка легких. Данное исследование производилось с

контрастированием пищевода. Рентгенокардиометрия выполнялась по методике, разработанной в ФГБУ «НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» РАМН и описанной неоднократно в работах [16, 25]. Оценивался кардиоторакальный индекс (КТИ) по методу Grodel. С целью оценки объема сердца применяли метод Vardeen.

Выраженность кардиомегалии устанавливали на основании критериев И.Х. Рабкина, неоднократно использованных и описанных в работах, вышедших из отделения хирургии ВПС [16, 19,25]: 1) незначительная кардиомегалия - КТИ в пределах 50 – 55%, объем сердца составлял 100 – 140% от возрастной нормы; 2) умеренная кардиомегалия - КТИ в пределах 56 – 60%, объем сердца составлял 140 – 180% от возрастной нормы; 3) значительная кардиомегалия - КТИ более 60%, объем сердца свыше 180% от возрастной нормы.

Эхокардиографическое исследование. Данное метод исследования осуществлялся при помощи аппаратов «Sonos» – 2000 и 2500 фирмы Hewlett-Packard, а также аппарата «Acuson» - 128 XP-10. Настоящие аппараты оснащены дуплексными датчиками, частота сканирования которых состояла от 2.25 до 5.0 МГц. При помощи данного исследования были получены изображения разных отделов сердца в реальном времени, что позволяет детально оценить функцию МК или протеза в этой позиции, а также изучить функцию ЛЖ после операции в отдаленные сроки. Стандартное исследование проводилось при помощи трансторакального доступа. В некоторых случаях выполнялась транспищеводная эходоплеркардиография. Использовались детские биплановые (двухплоскостные) датчики и взрослые мультиплановые с частотой сканирования от 5.0 до 7 МГц.

Все исследование выполнялось согласно принятому в Центре стандартному протоколу. Применялись методики одномерной и двухмерной эхокардиографии. Во всех случаях получали стандартные, а при необходимости - модифицированные проекции и сечения, для более получения более точной информации о состоянии МК или протеза в данной

позиции. Для определения цикличности работы сердца, одновременно с ЭХО-КГ производили запись ЭКГ, синхронизируя оба метода. Полученные изображения записывались на видеоманитофон с последующим покадровым анализом. При анализе записи использовали принцип сегментарного подхода - оценивали состояние камер сердца (предсердия, желудочки), состояние атриовентрикулярных и полулунных клапанов и магистральных сосудов с главными ветвями, а также проводили визуализацию межжелудочковой и межпредсердной перегородок. Функцию ЛЖ оценивали по фракции выброса (ФВ лж), которая высчитывалась по формуле: $ФВ = \frac{КДОЛЖ - КСОЛЖ}{КДОЛЖ} \times 100\%$ (%). Оценивались индексированные значения КСО и КДО ЛЖ (см/м²).

Функциональное состояние ПЖ оценивали по объему его полости, степени расширения: 1-незначительная, 2-умеренная и 3-выраженная. Оценивалось сократимость ПЖ, т.е. его ФВ.

Оценивали объем и функцию предсердий по индексированному максимальному (конечно-диастолическому) объему (мл/м²). Расчет конечно-диастолического объема предсердия проводился на основании алгоритма, стандартно применяющегося в Центре [16, 19, 25]: «площадь – длина» из апикальной двухкамерной проекции, «площадь – длина» из апикальной четырехкамерной проекции. Использовались критерии Simpson в описанных выше проекциях.

Детальная оценка клапанных структур сердца, особенно МК, проводилась с целью изучения особенностей морфологии и функции створок клапана и хордо-папиллярного аппарата. Во время УЗ-исследования проводилось измерение диаметра ФК МК (в мм). Данное измерение проводилось в поперечном сечении, при этом ультразвуковой луч направлялся через ФК МК, в момент открытия створок, на максимальном диаметре ФК и в необходимую фазу работы сердца. Степень дилатации (в %) фиброзного кольца клапана определялась на основании критериев, предложенных Rowlatt U.F. с соавт. (1963).

С целью определения характера анатомических изменений и степени выраженности нарушений гемодинамики, у пациентов перенесших радикальную коррекцию ОАВК, изучали состояние клапанного и подклапанного аппарата в динамике. Особое внимание уделяли состоянию створок, степени их деформации и наличию расщепления или дополнительных отверстий. Обращали внимание на наличие аномальных хорд и папиллярных мышц, а также на их состояние (утолщение, склероз и др.).

Трансторакальная ЭХО-КГ проводилась в трех проекциях (саггитальной, фронтальной, горизонтальной). Применялись стандартные доступы: левый парастернальный, верхушечный, субкостальный, супрастернальный. Все доступы описаны в многочисленных рекомендациях и приняты к руководству при обследовании пациентов с врожденной патологией клапанов сердца, что применяется в работах, вышедших из Центра [16, 19, 25].

При наличии недостаточности МК его степень оценивали по протяженности струи трансмитрального кровотока в полость левого предсердия, что описано в некоторых работах [16, 19, 25] и принято к практическому руководству в клинической практике. Согласно этому ниже приводится перечень степеней недостаточности МК, как на основании проникновения струи регургитации в полость левого предсердия, так и на основании подсчета «площади потока»:

I степень – струя регургитации не выходит за пределы плоскости фиброзного кольца МК;

II степень – струя регургитации проникает в полость левого предсердия до половины его длины;

III степень – струя регургитации проникает в полость левого предсердия более чем на половину его длины;

IV степень (тотальная недостаточность) – струя регургитации достигает задней стенки левого предсердия, заходит в ушко левого предсердия или в устья легочных вен.

Степень недостаточности МК оценивали по индексу «площади потока», который представляет собой отношение площади максимальной регургитирующей струи к общей площади полости левого предсердия (в %):

Незначительная (I-степень) – менее 20%.

Умеренная (II – степень) – 20 - 40%.

Выраженная (III – степень) – 40 - 80%.

Тотальная (IV – степень) – более 80%.

У больных с дисфункцией протеза в позиции митрального клапана и наличии признаков стеноза проводилось измерение следующих параметров: максимального диастолического градиента давления между левым предсердием и ЛЖ (в мм рт. ст.), а также площади отверстия протеза (при помощи планиметрического и доплерографического методов), которая рассчитывалась на основании времени полуспада градиента.

При наличие сопутствующей патологии выполнялась инвазивное исследование полостей сердца с ангиокардиографией (АКГ). Данное исследование выполнялось на ангиокардиографических установках фирмы «Siemens» (производства Германии) по протоколу, разработанному в Центре. Совместно с определением внутрисердечной анатомии, с целью оценки состояния малого круга кровообращения, определялась степень легочной гипертензии и уточнялась степень выраженности недостаточности МК. Степень легочной гипертензии оценивали по принятой в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН классификации [13].

Неудовлетворительным считался результат операции при возникновении смертельных осложнений на госпитальном этапе, который соответствовал первым 30 суткам после вмешательства или до выписки из стационара. Смертность, связанную с имплантированным протезом, определяли как смерть, возникшую после операции протезирования/репротезирования клапана сердца, а также внезапную смерть пациента без подтверждения результатами аутопсии. За тромбоэмболическое осложнение принимали любой новый транзиторный или перманентный общий

или местный дефицит неврологии. К этому же относили и эпизоды эмболий в периферические сосудистые бассейны. К механической дисфункции протеза относили все нарушения в движении запирающего элемента/элементов протеза, вызывающие стенозирование или регургитацию.

В послеоперационном периоде у всех пациентов, перенесших протезирование или репротезирование МК, оценивали следующие критерии: транспротезный градиент давления (мм рт. ст.) – пиковый и средне-диастолический для протезов в митральной и трикуспидальной позиции, а также транспротезную регургитацию и площади эффективного отверстия протеза (в см²). Выполнялась оценка степени мобильности «створок» механических протезов клапанов сердца, а также присутствие посторонних Эхо-позитивных образований, как в области внутреннего диаметра протеза, так и вокруг его. В случаях с биологическими протезами выполнялась стандартная ЭХО-КГ, при которой также визуализировали створки с оценкой их толщины, наличия коаптации, полноты движений. При выявлении парапротезных фистул проводилась оценка их линейных размеров, а также определялась выраженность регургитации в полость предсердия.

Статистическая обработка. Обработка материала настоящего диссертационного исследования осуществлялась на компьютере типа MacBook Pro с использованием программного обеспечения IBM SPSS Statistics 20 (USA), а также программы Microsoft Excel 2000 XPPRO. Обработку клинических наблюдений проводилась с применением критериев Стьюдента и Фишера. Достоверными считались значение $P < 0,05$. Данные расчетов представлены как $M \pm \sigma$.

ГЛАВА III.

Повторные операции на митральном клапане после ранее выполненной радикальной коррекции ОАВК.

Общие положения выполнения повторных вмешательств.

Условия операции. Все операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения (среднее время – 130 ± 63 мин.), пережатия аорты (среднее время – 78 ± 29 мин.) и умеренной гипотермии ($t_{\text{rectum}} - 28\pm 2^{\circ}\text{C}$) с кардиopleгией («Custodiol^R»). Левожелудочковый дренаж устанавливался через правые верхнедолевые легочные вены.

Доступ к сердцу осуществлялся через срединную рестернотомию во всех случаях. Поскольку в результате предыдущих операций в полости средостения развивался спаечный процесс, что повышает риск кровотечения при рестернотомии и выделении сердца и сосудов, неотъемлемым условием было обеспечение экстренного подключения ИК [20, 25, 32]. В связи с этим, у всех больных, до рестернотомии выполнялась подготовка области бедренных сосудов: стерильная обработка и наклеивание стерильной пленки.

Важным условием, позволяющим минимизировать риск кровотечения, при выраженном спаечном процессе, является определенная последовательность выделения магистральных сосудов и камер сердца: восходящая аорта, верхняя полая вена (с наложением кисетных швов), затем правое предсердие и частично правый желудочек. Такой подход обусловлен тем, что в результате развития спаечного процесса происходят изменения не только во взаиморасположении органов средостения, но и в стенках магистральных сосудов и камер сердца, особенно в стенке ПП, которое становится тонкостенным. Выделенная восходящая аорта и ВПВ, с кисетами для их канюляции, позволяют быстро начать ИК при травме сердца и сосудов. Отметим, что экстренное подключение ИК через бедренные сосуды выполнялось у трех (3,8%) пациентов, при этом не отмечалось никаких

осложнений. После начала ИК продолжалось выделение сердца и сосудов с устранением кровотечения. Затем, после выделения, канюлировались полые вены и восходящая аорта, таким образом, ИК продолжалось в обычном режиме. После канюляции аорты и полых вен выполнялось ушивание разрезов на бедренных сосудах с целью уменьшения времени ишемии конечности.

Доступ к МК для выполнения вмешательства у 11 (13,9%) пациентов осуществлялся через ЛП и у 68 (86,1%) – через межпредсердную перегородку. При пластике МК для улучшения экспозиции створок и подклапанного аппарата использовали ретрактор Cooly, а также хордальные крючки и лавсановые нити, подведенных под хорды. При проведении протезирования клапана на ФК накладывались швы, чаще в области комиссур, с последующей их тракцией, также с целью улучшения экспозиции МК. Все эти маневры выполнялись для получения полной информации о состоянии МК и его составляющих, что определяло выбор метода коррекции.

Профилактика воздушной эмболии. После выполнения операции (пластики МК, протезирования или репротезирования) важным условием являлась профилактика воздушной эмболии. В виду неполного выделения сердца, при так называемом частичном кардиолизе, это было связано с некоторыми техническими трудностями. После ушивания сосудов и полостей сердца, прекращался забор крови по левожелудочковому дренажу. Снимались турникеты с полых вен и возобновлялось ИВЛ. Проводилось смещение перфузата в больного, а через кисетный шов на восходящей аорте, в месте постановки кардиоплегической канюли, эвакуировался воздух из левых отделов сердца. При этом уделяли внимание как степени наполнения камер сердца, так и интенсивности поступления воздуха из аорты. Одновременно с этим проводили наружную компрессию грудной клетки с целью усиления «выброса» крови из полостей сердца и соответственно воздуха. Периодически подключался левожелудочковый дренаж. Затем снимался зажим с аорты. После восстановления сердечной деятельности, на этапе согревания больного, подшивались два миокардиальных электрода в бессосудистой зоне ПЖ.

Следует отметить, что послеоперационные нарушения ритма сердца, потребовавшие имплантации ЭКС встретились у 11 (13,9%) больных.

Повторная пластика митрального клапана.

Повторное реконструктивное вмешательство на МК выполнено у 13 (16,4%) больных. При изучении анамнеза, осмотре и физикальном обследовании больных данной группы обращало на себя внимание наличие жалоб на быструю утомляемость, одышку при умеренной физической нагрузке, сердцебиение, а также на слабость. Указания в анамнезе на частые респираторные заболевания имели место у 11 (84,6%) больных. При пальпации прекардиальной области у 10 (77,0%) больных выявлялся усиленный, разлитой верхушечный толчок в 5 межреберье слева от грудины по передней подмышечной линии. Аускультативно, во всех случаях, определялся систолический шум на верхушке сердца, который проводился в левую подмышечную область.

Общее состояние на момент поступления в клиническое отделение расценивалось как средней степени тяжести или тяжелое. Недостаточность кровообращения 2А стадии присутствовала у 12 (92,3%) пациентов и 2Б – у одного (7,7%). По классификации NYHA 11 (84,6%) больных были отнесены ко II классу и 2 (15,4%) – к III.

По данным ЭКГ в 12 (92,3%) случаях регистрировался синусовый ритм, у одного (7,7%) больного отмечался ниже-предсердный ритм. Помимо этого, в 2 (15,4%) случаях отмечалась АВ-блокада 1 степени и в 6 (46,1%) случаях – неполная блокада правой ножки пучка Гиса (НБПНПГ). Во всех случаях отмечено отклонение электрической оси сердца влево и выявлены признаки комбинированной гипертрофии предсердий.

На фонокардиограмме, в подавляющем большинстве случаев (84,6%), изменений I тона на верхушке не было зарегистрировано. Оценивая II тон над легочной артерией, в 70% случаев (n=9) он был расщеплен. Также во всех случаях фиксировался голосистолический шум, высокоамплитудный, во всех точках с эпицентром в 1-й, 2-й и 4-й.

На рентгенограмме у 11 пациентов выявлялись признаки умеренной гиперволемии малого круга кровообращения, что проявлялось усиленным легочным рисунком. Отмечалось расширение корней легких и увеличение кардиоторакального индекса (КТИ). КТИ варьировал от 52 до 71% (в среднем – $58,5 \pm 6,9\%$). Объем сердца, измеренный по методу Рабкина И.Х., в 4 (30,7%) случаях был свыше 180% от возрастной нормы (значительная кардиомегалия) и в 9 (69,3%) случаях он был в пределах 140-180% (умеренная кардиомегалия).

ЭХО-КГ-исследование является основным методом, позволяющим детально оценить морфологию и гемодинамику порока. При этом исследовании производится оценка створок МК, папиллярных мышц, хорд, а так же функциональное состояние ЛЖ. Рассчитываются значения КДО, КСО и ФВ_{ЛЖ}, диаметр ФК МК, КСР и КДР_{ЛЖ}, размеры ЛП. Вышеперечисленные значения данных параметров представлены в таблице 3.

Таблица 3. Показатели ЭХО-КГ-исследования пациентов перед повторной пластикой МК.

Показатель	Min	Max	среднее
ФК МК (диаметр, мм)	24	42	$32,3 \pm 5,2$
Степень дилатации ФК МК (% от нормы)	108	171	$119,0 \pm 21,2$
КСР (см)	2,6	5,1	$3,4 \pm 0,8$
КДР (см)	3,9	8,3	$5,3 \pm 1,2$
КСО (мл)	35	80	$48,5 \pm 19,0$
КДО (мл)	88	170	$120,0 \pm 37,4$
ФВ _{ЛЖ} (%)	50	72	$62,6 \pm 6,5$
ЛП (см)	3,6	5,8	$4,5 \pm 0,6$

Min – минимальное значение, **Max** – максимальное значение.

Как видно из представленной таблицы, у пациентов данной группы отмечается дилатация ФК МК и увеличение полостей левых отделов сердца. При этом ФВ_{ЛЖ}, у 11 (84,6%) пациентов была сохранна (превышала 55%) и в среднем составила $62,6 \pm 6,5\%$.

Следует отметить, что во всех случаях при ЭХО-КГ, в парастеральной проекции по длинной оси сердца, определялся удлинённый отток ЛЖ, что

является одним из характерных признаков ОАВК. У 2 пациентов была полная форма ОАВК, у остальных – частичная. Отмечая сопутствующую патологию сердца следует сказать, что только в одном случае выявлена добавочная левосторонняя ВПВ, дренирующаяся в ЛП. Этот порок был корригирован во время первичной операции.

Степень выраженности недостаточности МК была следующей: II степень – в 2 (15,4%) случаях, III степень – в 8 (61,5%) случаях, IV степень – в 3 (23,1%) случаях.

Расчетное давление в ПЖ, по данным ЭХО-КГ в среднем составило $35,2 \pm 3,0$ мм рт. ст. (от 28 до 40).

Реконструктивное вмешательство МК выполнено у 13 (16,4%) больных, которые ранее перенесли радикальную коррекцию ОАВК. Средний возраст больных составил $15,4 \pm 12,1$ лет (от 5 до 47), пациентов женского пола было – 8 (61,5%), мужского – 5 (38,5%). Клапаносохраняющая операция планировалась на этапе ЭХО-КГ исследования. Так по данным ультразвукового метода исследования у всех этих пациентов наблюдалось сохранение подклапанного аппарата МК, створки клапана не имели грубых изменений и основной причиной некомпетентности являлось неушитое (6 – 46,1%) или недоушитое (5 – 38,5%) расщепление передней створки МК. В 2 (15,4%) случаях было выявлено прорезывание швов на передней створке МК после ранее выполненной шовной пластики расщепления.

Учитывая умеренную дилатацию ФК МК (до $119,0 \pm 21,2\%$ от возрастной нормы) и отсутствие деструктивных изменений всех компонентов клапана, во время повторного вмешательства принималось решение о его повторной пластике. В ситуации, когда расщепление было оставлено неушитым во время первичной коррекции, объем реконструкции заключался в повторном ушивании расщепления передней створки МК путем наложения от 4 до 6 отдельных узловых швов (нить - пролен 4/0-17). При выявлении недостаточно полного ушивания расщепления, выполнялось наложение дополнительных швов на эту область. Было наложено 3 - 4 дополнительных шва (нить – пролен

4/0-17). В 3 (23,1%) случаях дополнительно производилась аннулопластика на опорном кольце Carpentier №26, 28 (n=2) и мягком полукольце из PTFE (n=1). Во всех случаях после коррекции клапан был признан компетентным, как при проведении водной пробы, так и при последующем ЭХО-КГ-исследовании. Все операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения (среднее время – $85,7 \pm 18,5$ мин.), пережатия аорты (среднее время – $48,8 \pm 10,6$ мин.) и умеренной гипотермии ($t_{\text{rectum}} - 29,1 \pm 1,7^{\circ}\text{C}$) с кардиopleгией («Custodiol^R»).

Приведем **клинический пример** повторного выполнения пластики МК.

Пациентка Г., 13 лет, вес 49 кг, рост 166 см, ППТ=1,52 м², № ИБ-6712.13, в 2001 году, в возрасте 8 мес., перенесла радикальную коррекцию полной формы ОАВК с пластикой ДМЖП и ДМПП двумя заплатами из аутоперикарда. На момент поступления (17.12.2013г.) предъявляла жалобы на одышку при умеренной физической нагрузке, утомляемость. При осмотре: общее состояние средней степени тяжести, кожные покровы бледно-розовые. При аускультации сердца тоны ясные, ритмичные, на верхушке сердца выслушивается систолический шум, который проводится в подмышечную область. ЧСС=82 в минуту. АД-105/60 мм рт. ст. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД=20 в минуту. Печень у края правой реберной дуги. На ЭКГ – ритм синусовый, правильный. Отмечается отклонение электрической оси сердца влево. НБПНПГ. Бифасцикулярная блокада. Гипертрофия левых отделов сердца.

Рентгенологически – легочный рисунок незначительно усилен; сердце увеличено в поперечнике (КТИ=53%). По данным ЭХО-КГ: ФК МК – 35 мм (125% от возрастной нормы), задняя створка не изменена, передняя – незначительно утолщена, отмечается неушитое расщепление передней створки (рис. 6).

Недостаточность МК – 3 степени. Подклапанный хордо-папиллярный аппарат без изменений. ЛП-3,9 см. (парастернальный доступ по длинной оси ЛЖ). КСР_{ЛЖ} – 2,6см, КДР_{ЛЖ} – 4,4 см, ФВ_{ЛЖ}=72%. КСО_{ЛЖ} – 35 мл, КДО_{ЛЖ} – 88

мл. На основании проведенного обследования установлен диагноз: состояние после радикальной коррекции полной формы ОАВК в 2001г. Недостаточность митрального клапана 3 степени.

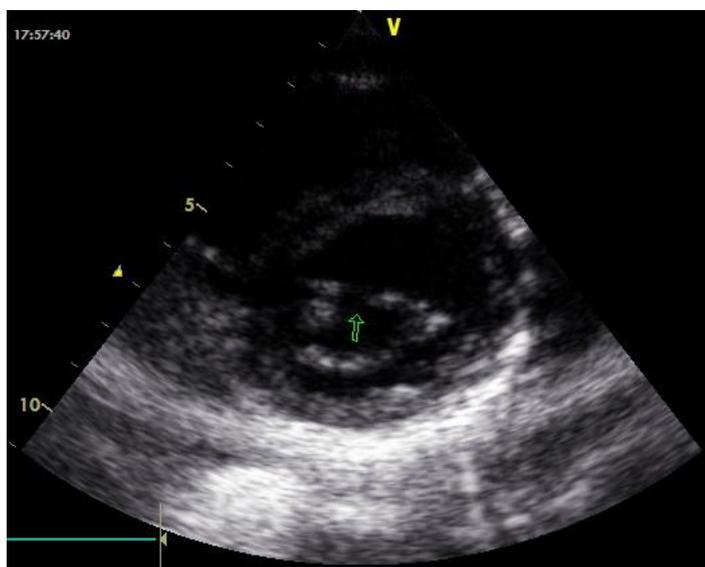
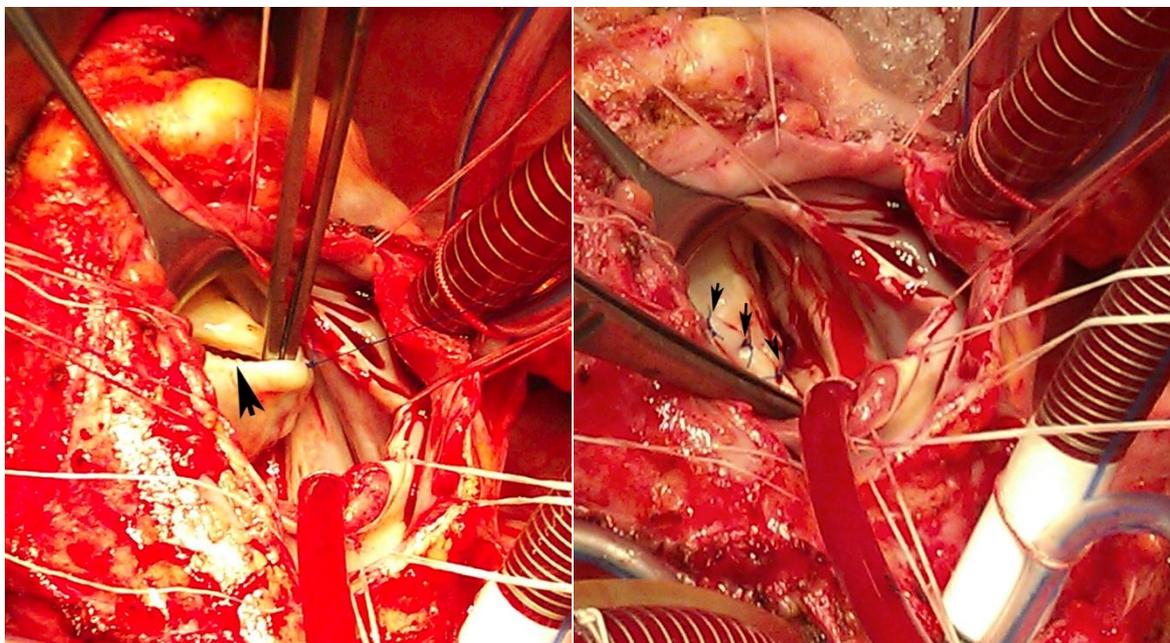


Рисунок 6. Эхокардиограмма (парастеральная проекция по короткой оси ЛЖ на уровне ФК МК). Определяется нешитое расщепление передней створки (стрелка).

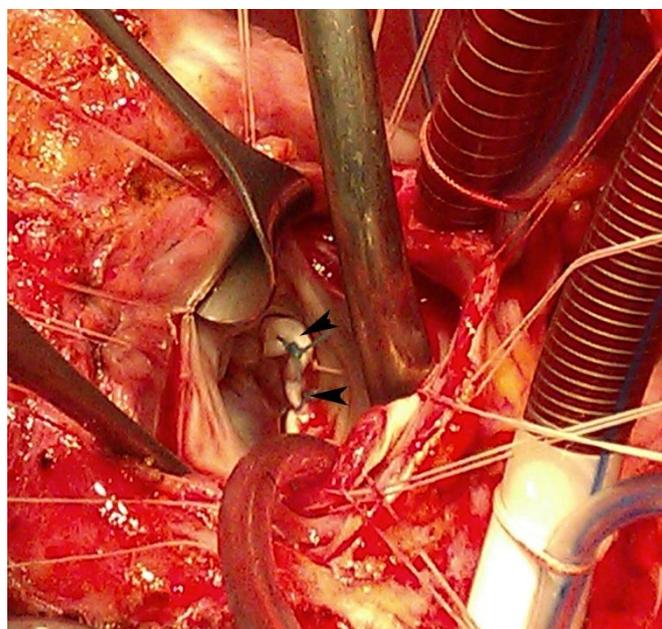
19.02.2013г. – **операция:** шовная пластика МК, аннулопластика на мягком полукольце из РТФЕ в условиях ИК, гипотермии и ФХКП. После выполнения рестернотомии и выделения сердца и сосудов из сращений подключено ИКа по стандартной методике, принятой в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева (восходящая аорта, пристеночно ВПВ, через стенку правого предсердия – НПВ). Гипотермия была умеренной ($t_{\text{rectum}} - 30^{\circ}\text{C}$). Кардиopleгия выполнялась антеградно, в корень аорты («Custodiol^R»). Левожелудочковый дренаж установлен через верхнедолевые правые легочные вены. После выполнения кардиopleгии производилось вскрытие ПП, эвакуировался кардиopleгический раствор. Затем вскрывалась МПП. При ревизии МК было обнаружено нешитое расщепление передней створки на протяжении 10 мм (рис. 7А). ФК МК было дилатировано. Подклапанный аппарат был без изменений. Решено выполнить повторную пластику МК. На область нешитого расщепления наложено 4 отдельных узловых шва (нить – пролен

4/0-17) (рис. 7В). В виду дилатации ФК МК решено выполнить аннулопластику на мягком полукольце из PTFE. Вдоль основания задней створки МК при помощи 8-П-«образных» швов имплантировано полукольцо. Водная проба показала полную компетентность клапана (рис. 7С).



А

В



С

Рисунок 7. Интраоперационные фото. **А** - неушитое расщепление передней створки (стрелка). **В** - расщепление ушито (три стрелки, указывающие на швы). **С** - выполнена водная проба, клапан компетентен, видна часть мягкого полукольца (две стрелки).

После восстановления целостности МПП и ушивания ПП внутрисердечный этап был окончен. Согревание больной. Самостоятельное восстановление сердечной деятельности, синусовый ритм. Стабилизация гемодинамики. Окончено ИК (107 минут). Время пережатия аорты составило 63 минуты.

Ранний послеоперационный период прошел без осложнений. Кардиотоническая поддержка осуществлялась терапевтическими дозами допамина – 5 мкг/кг/мин. Пациентка была экстубирована через 12 часов после операции и переведена в клиническое отделение. После проведения курса терапии больная выписана на 10 сутки после операции. При выписке на ЭКГ регистрировался синусовый ритм. По данным ЭХО-КГ: ФВ_{ЛЖ}=64%. Недостаточность МК 0-1 степени. Пиковый градиент на МК – 10, средний – 5 мм рт. ст.

Резюмируя данный клинический пример следует отметить, что хирургическая тактика в отношении данного больного была выбрана верно. Об этом свидетельствует и результат ЭХО-КГ-исследования.

Анализируя **результаты** повторных пластических вмешательств следует отметить, что все пациенты были выписаны из стационара (летальность – 0%). У 4 (30,8%) больных на момент выписки из стационара отмечалась недостаточность МК 1,5-2 степени. При этом струя регургитации, по данным ЭХО-КГ – исследования, была узкой и по индексу «площади потока» соответствовала 20-25%, т.е. была умеренной. В 6 (46,1%) случаях регургитация составляла 0-1 степени и 3 (23,1%) пациента выписаны без регургитации на МК.

Сроки выполнения повторной пластики на МК в среднем составили – 12,0±10,7 лет. В таблице 4 представлены временные интервалы между первичным вмешательством и повторной коррекцией.

Таблица 4. Интервал между пластическими вмешательствами на МК.

	Сроки повторных операций (лет)					
	3-5	6-10	11-15	16-20	21-30	более 30
Количество больных	3	4	4	-	-	2

Из представленных данных видно, что большая часть повторных вмешательств проводится в первое десятилетие. Двое больных, оперированные через 33 и 38 лет после первичного вмешательства, скорее всего являются исключением. У этих двух больных вмешательства были выполнены в 1971 и 1976 гг. Несмотря на столь длительный срок после первой операции, общее состояние на момент госпитализации соответствовало 2 и 3 ФК по NYHA и ухудшалось постепенно в течение длительного времени. В одном случае причиной обращения послужило развитие нарушений ритма сердца.

Нелетальные осложнения в данной группе больных отмечены у 3 (23,1%) больных. В одном случае (7,7%) в виду АВ-блокады 3 степени, развившейся в послеоперационном периоде, был имплантирован ЭКС. У 2 (15,4%) больных длительно сохранялись признаки сердечной недостаточности. Данное осложнение было обусловлено совокупностью причин: исходной тяжестью состояния (3 ФК по NYHA и НК 2Б ст.), длительностью повторной операции, а также незначительно большим временем ИК и пережатия аорты, чем у неосложненных больных. Следует также указать на то, что в одном из этих случаев наблюдался синдром Дауна и была выраженная кардиомегалия (КТИ – 66 и 71%). Несмотря на это, после проведения курса соответствующей терапии у всех пациентов удалось достичь стабилизации гемодинамических показателей и все они были выписаны в удовлетворительном состоянии.

Протезирование после ранее выполненной пластики митрального клапана.

В данной группе из 61 больного 38 (62,3%) были женского пола и 23 (37,7%) мужского. Средний возраст больных на момент повторной операции составил $16,7 \pm 9,6$ лет (от 3 до 54). Площадь поверхности тела в среднем была $1,38 \pm 0,43$ м². Частичная форма ОАВК была у 52 (85,2%) пациентов, полная – у 9 (14,8%).

Интервал между радикальной коррекцией АВК и последующим протезированием МК в среднем составил $9,0 \pm 7,3$ лет (от 1 до 25 лет). В таблице 5 представлены временные интервалы между первичным вмешательством и повторной коррекцией патологии МК.

Таблица 5. Интервал между хирургическими вмешательствами на МК.

	Сроки повторных операций (лет)				
	1-5	6-10	11-15	16-20	21-30
Количество больных	21	18	8	9	5

Из представленных данных видно, что 64% (n=39) повторных вмешательств произведено в первые десять лет после радикальной коррекции.

На момент поступления в клинику все больные предъявляли жалобы на утомляемость, одышку при незначительной или умеренной физической нагрузке. У 8 (13,1%) пациентов выявлены жалобы на приступы учащенного сердцебиения. Увеличение печени до 3-4 см выявлено у 24 (39,3%) пациентов. В 37 (60,6%) случаях пациенты отнесены ко II ФК по NYHA, 21 (34,4%) – III и 3 (5,0%) – к IV. Недостаточность кровообращения 2А стадии присутствовала у 38 (62,3%) пациентов и 2Б – у 23 (37,7%).

Аускультативная картина была характерна для недостаточности МК. В связи с чем в области верхушки сердца выслушивался систолический шум, который проводился в левую подмышечную область.

При ЭКГ-исследовании в 13 случаях обнаружены нарушения ритма сердца: мерцательная аритмия – у 7 (11,5%), синдром слабости синусового узла – у 2 (3,2%), атриовентрикулярная блокада 3 степени – у 2 (3,2%), трехпучковая блокада – у 1 (1,6%), трепетание предсердий – у 1 (1,6%). Во всех случаях электрическая ось сердца была отклонена влево. Преобладала гипертрофия левого желудочка на фоне комбинированной гипертрофии желудочков. Отмечалась гипертрофия ЛП.

На фонокардиограмме у большинства больных (82,0%) регистрировался голосистолический шум, высокоамплитудный, во всех точках с эпицентром в 1-й, 2-й, 4-й. Изменений I тона, на верхушке, не было зарегистрировано. II тон над легочной артерией в 90% случаев (n=55) был расщеплен. В 9 (14,7%) случаях, при сопутствующей недостаточности ТК, регистрировался среднеамплитудный систолический шум у основания мечевидного отростка. У 2 (3,3%) больных с комбинированным пороком МК был выявлен хлопающий I тон с пресистолическим шумом, а также тон открытия митрального клапана.

Рентгенологически определялось увеличение тени сердца за счет левых отделов. Характерным было выбухание третьей дуги по левому контуру сердца, которая отражала расширение ЛП. В 8 (13,1%) случаях отмечалось увеличение тени правого предсердия. Кардиоторакальный индекс составил $57,7 \pm 5,0\%$ (от 51 до 62%). Объем сердца, измеренный по методу Рабкина И.Х., в 7 (11,4%) случаях был свыше 180% от возрастной нормы (значительная кардиомегалия) и в 15 (24,6%) случаях - в пределах 140-180% (умеренная кардиомегалия). В остальных случаях (n=39 – 64,0%) объем сердца был в пределах 100-140%.

ЭХО-КГ – исследование. У всех пациентов выявлялось увеличение размеров левых отделов сердца. Значения данных параметров представлены в таблице № 6.

Таблица 6. Показатели ЭХО-КГ-исследования пациентов перед протезированием МК.

Показатель	Min значение	Max значение	среднее
ФК МК (диаметр, мм)	24	56	36,9±7,8
Степень дилатации ФК МК (% от нормы)	104	224	131,4±29,2
КСР (см)	2,2	6,6	3,5±0,9
КДР (см)	3,6	8,3	5,5±1,0
КСО (мл)	27	222	63,8±38,5
КДО (мл)	67	370	151,7±73,0
ФВ _{ЛЖ} (%)	35	80	63,8±8,7
ЛП (см)	3,5	10,0	5,3±1,5

Min - минимальное, **Max** - максимальное.

Как видно из представленной таблицы, у пациентов данной группы отмечается значительная (в среднем 131% от нормы) дилатация ФК МК и увеличение полостей левых отделов сердца. Обращает на себя внимание большая степень дилатации ФК МК и увеличение КДО по отношению к больным, перенесшим повторную пластику МК. При этом ФВ_{ЛЖ}, у 53 (86,9%) пациентов была сохранна (превышала 55%) и в среднем составила 63,8±8,7%.

Одним из характерных признаков порока явилась деформация выводного отдела ЛЖ в виде «гусиной шеи», что выявлялось при эхокардиографическом исследовании во всех случаях в парастеральной проекции по длинной оси ЛЖ.

Сопутствующая патология сердца была представлена недостаточностью ТК в 9 (14,7%) случаях, реканализацией ДМПП - у 10 (16,4%). У одного (1,64%) больного была выявлена добавочная левосторонняя ВПВ, дренирующаяся в коронарный синус. В 2 (3,3%) случаях митральная недостаточность сочеталась со стенозом.

Степень выраженности недостаточности МК была следующей: II – в 1 (1,6%) случае, III – в 24 (39,4%) случаях, IV – в 36 (59,0%) случаях.

Расчетное давление в ЛЖ, по данным ЭХО-КГ в среднем составило $48,9 \pm 19,7$ мм рт. ст. (от 25 до 100).

Показаниями к протезированию МК послужили клинические проявления порока, а также данные инструментальных методов исследования, особое место среди которых занимало ЭХО-КГ – исследование, детально представляющее анатомию клапанного аппарата и сопутствующую патологию. Причинами протезирования МК, в основном, послужила изолированная недостаточность МК – у 40 (65,6%) больных, сочетание недостаточности МК с реканализацией ДМПП – у 10 (16,4%) больных, сочетание НМК с недостаточностью ТК – в 9 (14,7%) случаях. В двух (3,3%) случаях порок был комбинированным. Причинами реканализации ДМПП, во всех случаях, стали отрыв или прорезывание швов, фиксирующих заплату к краям дефекта.

Для представления характера патоморфологических изменений МК и его хордо-папиллярного аппарата необходимо его тщательное изучение, в том числе и интраоперационное. Далее приводится подробное описание интраоперационных находок морфологии МК. Самым частым было сочетание фиброзного утолщения с деформацией створок МК и укорочением хорд ($n=46$; 75,4%). Свободный край створок был утолщен до 3-4 мм, что при ЭХО-КГ – исследовании определялось как повышенная эхо-контрастность утолщенного края створок. Папиллярные мышцы в данной ситуации были представлены, в основном, двумя группами. Хорды были утолщенными, укороченными и отмечалось их беспорядочное крепление к миокарду ЛЖ. У двух (3,3%) больных этой группы отмечено также недоушитое расщепление передней створки МК и ее надрыв. Прорезывание двух швов встретилось в одном (1,65%) случае и еще у 2 (3,3%) пациентов выявилось прорезывание 1 и 3 швов на расщеплении передней створки МК.

Вторым по частоте стала гипоплазия задней створки МК с ее хордо-папиллярным аппаратом. Такая аномалия встретилась у 14 (23,0%) пациентов. Папиллярные мышцы были представлены несколькими мелкими пристеночными трабекулами. Дифференцировка на переднюю и заднюю группы, как при нормальном строении, не было. Подклапанный аппарат характеризовался утолщенными и резко укороченными хордами. Некоторые хорды фиксировались к стенке ЛЖ и наряду с гипоплазией створок, чаще задней, являлись причиной выраженной недостаточности МК. В 2 (3,3%) случаях было сочетание гипоплазии хордо-папиллярного аппарата и задней створки МК с расщеплением передней створки. Как было представлено на рисунке № 6, расщепление хорошо визуализировалось при ЭХО-КГ и лоцировалось как перерыв эхосигнала в парастернальной проекции по короткой оси ЛЖ на уровне ФК МК. У двух (3,3%) пациентов при гипоплазии МК отмечены отверстия в основании тела передней створки, что усугубляло степень недостаточности клапана. Так же как и в группе с утолщенными створками у 2 (3,3%) больных имелось прорезывание швов на расщеплении, ушитом во время первичной радикальной коррекции порока.

Таким образом, деформация и остаточное расщепление передней створки, а также патология задней створки и патология хордо-папиллярного аппарата МК, у пациентов перенесших радикальную коррекцию ОАВК, являются основными патоморфологическими причинами недостаточности клапана, требующими его протезирования. Необходимо заметить, что чаще всего имелось сочетание нескольких причин.

Наряду с недостаточностью в двух (3,3%) случаях показанием к протезированию МК явилось сочетание стеноза и недостаточности МК. При этом хорды, в основном, крепились к единственной группе («парашютообразный» МК) папиллярных мышц в области переднелатеральной комиссуры. Задняя папиллярная мышца была резко гипоплазирована и представлена несколькими мышечными трабекулами, от которых отходили хорды и крепились к краям обеих створок. Таким образом

движения створок были ограничены, что создавало стеноз. Отмечая состояние ФК МК следует отметить, что в обоих случаях оно было несколько дилатированным и составляло 119 и 108% от возрастной нормы.

У 7 (11,4%) пациентов после радикальной коррекции ОАВК отмечено развитие инфекционного эндокардита. Во время повторного вмешательства были выявлены отрыв опорных хорд от створок МК, а также наличие отверстий в обеих створках. В одном случае (1,65%) при осмотре створок клапана были выявлены множественные кальцинаты 1-2 мм в диаметре и спаяние хорд с образованием конгломератов. Такие изменения характерны для инфекционного эндокардита. В пользу этого свидетельствуют и данные анамнеза: повышение температуры тела до 38 °С и выше, появление и усиление регургитации на МК, а также наличие в анамнезе указания на подобную клиническую картину после кишечной инфекции (n=1; 1,65%).

После установки показаний выполнялось повторное вмешательство. Все операции проводились по стандартной методике: доступ – срединная рестернотомия; в условиях ИК (134,0±62,0 минут); гипотермия (T_{rectum} – 28,1±2,0); фармакохолодовая кардиopleгия («Custodiol^R»). Время пережатия аорты в среднем составило – 80,3±18,1 минут. С целью оценки функции протеза всем больным в раннем послеоперационном периоде выполнялось ЭХО-КГ.

Доступ к МК осуществлялся через левое предсердие (n=11; 18%) и межпредсердную перегородку (n=50; 82%). На рисунке 8 представлены доступы к МК. В последние годы в основном применяется доступ через межпредсердную перегородку. Данный доступ позволяет детально оценить все структурные компоненты МК, а также провести его коррекцию. При этом в условиях повторного вмешательства он является наиболее предпочтительным, так как снижается риск послеоперационного кровотечения из измененных спаечным процессом тканей предсердий после их тракции. Во время выполнения протезирования митрального клапана одним из основных моментов было позиционирование механического протеза.

На рисунке 9 приведена схема имплантации протеза в зависимости от его модели.

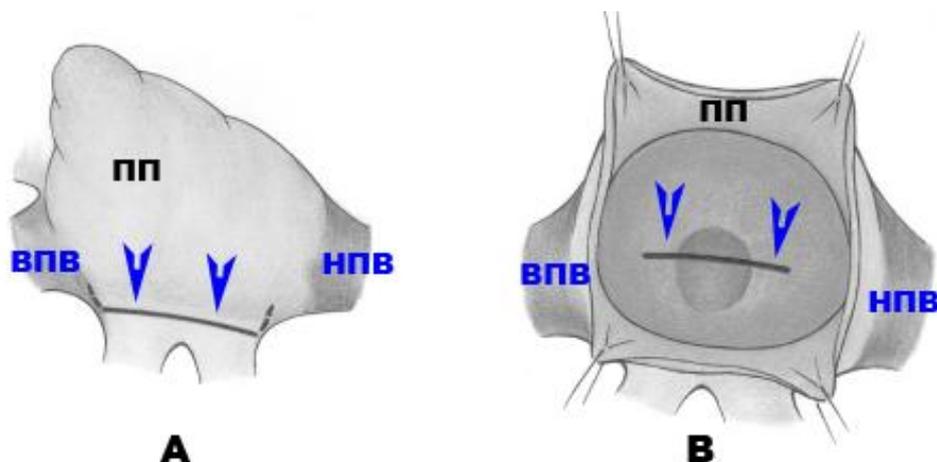


Рисунок 8. Схема доступов к МК при выполнении протезирования. **А** – доступ через стенку левого предсердия. **В** – доступ через межпредсердную перегородку (правое предсердие вскрыто, наложены держалки). Линии разрезов обозначены синими стрелками. **ВПВ** – верхняя полая вена. **НПВ** – нижняя полая вена. **ПП** – правое предсердие.

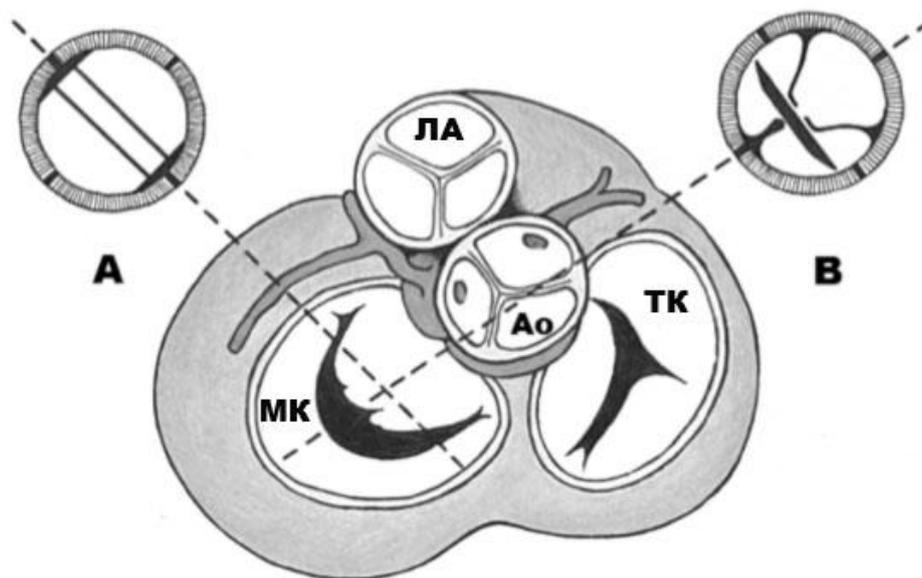


Рисунок №9. Схема ориентации механических протезов в позиции МК. **А** – двухстворчатый протез ориентирован по линии, проведенной через комиссуры МК. **В** – поворотно дисковый протез ориентирован большим проходным отверстием в сторону передней створки МК. **МК** – митральный клапан, **ТК** – трикуспидальный клапан, **ЛА** – легочная артерия, **Ао** – аорта.

При протезировании МК у 31 (50,8%) больного удалось сохранить подклапанные структуры. Такой подход был связан с тем, чтобы нивелировать процесс ремоделирования ЛЖ в отдаленные сроки после операции. Важным условием являлось полное и беспрепятственное движение запирающего элемента/элементов искусственного клапана после его имплантации. В связи с чем во всех случаях проводился контроль движений запирающих элементов протезов специальной пластиковой палочкой, и если при этом происходило заклинивание диска протеза оставшимися хордами или частично резецированной папиллярной мышцей, проводили их резекцию.

Во время протезирования МК было имплантировано 30 (49,2%) поворотных-дисковых и 31 (50,8%) – двустворчатых протезов. Модели и размеры имплантируемых протезов представлены в таблице 7.

Таблица 7. Модель и размеры протезов МК.

Модель протеза	Размер протеза				Всего
	25	27	29	31	
МИКС	1	9	7	13	30
St.Jude	2	9	14	-	25
Sorin	1	-	1	-	2
Carbomedics	1	3	-	-	4
Всего:	5	21	22	13	61

Техника имплантации протезов. На настоящий момент методика первичного протезирования клапанов сердца отработана. Повторная операция после ранее выполненной радикальной коррекции АВК имеет свои особенности, так как в некоторых случаях имеется гипоплазия ФК МК, а также изменения створок и подклапанного аппарата, включая перенесенный инфекционный эндокардит.

При неизменном ФК МК и выраженном фиброзе створок применялись отдельные «П»-образные швы с шагом 3-4 мм. Вкол иглы производился с предсердной стороны, таким образом накладывались выворачивающие швы.

При гипоплазированном ФК швы укреплялись прокладками. Важным условием было соблюдение осторожности при накладывании швов в так называемых опасных зонах (**рис. 10**): область внутренней комиссуры (**А** - проводящая система сердца); область у наружной комиссуры задней створки МК (**В** - место прохождения левой огибающей артерии); в области клапана аорты (**С** – некоронарная створка); коронарный синус (**Д**).

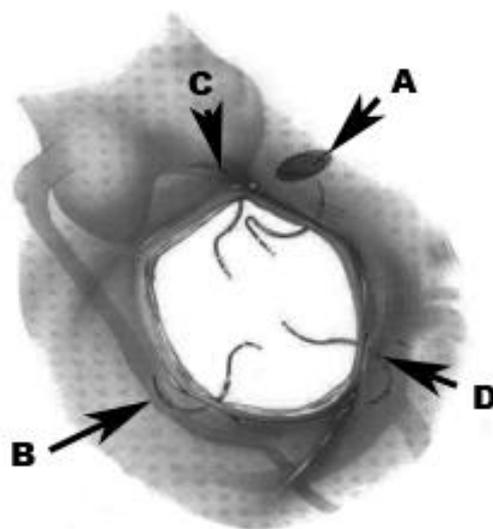


Рисунок №10. Схема опасных мест при накладывании швов на ФК МК во время протезирования. **А** – локализация атриовентрикулярного узла. **В** – место прохождения огибающей ветви левой коронарной артерии. **С** – область корня аорты, локализация некоронарной створки. **Д** – проекция коронарного синуса.

Приводим **клинический пример**. Больная **К.**, 13 лет, №ИБ 476.13, поступила в отделение хирургического лечения ВПС с жалобами на утомляемость, одышку при умеренной физической нагрузке. Из анамнеза известно, что в 2005 г., в возрасте 6,5 лет, ей выполнялась радикальная коррекция ЧОАВК с пластикой МК.

При осмотре общее состояние средней степени тяжести, по пороку. Рост – 154 см, вес – 55 кг, ППТ – 1,55 м². Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовой окраски. При аускультации сердца – тоны ясные, ритмичные, на верхушке сердца выслушивается систолический шум. ЧСС-88 в минуту. АД-100/65 мм рт.ст. В легких дыхание везикулярное, проводится во все

отделы, хрипы не выслушиваются. ЧД-20 в минуту. Печень у края правой реберной дуги. На ЭКГ отмечается синусовый ритм, ЭОС отклонена влево. Перегрузки левых отделов сердца. Рентгенологически: отмечается усиление легочного рисунка по венозному типу, талия сердца сглажена, сердце расширено в поперечнике (КТИ=55 %).

Данные ЭХО-КГ: диаметр ФК МК-33-34 мм, створки утолщены, в основании передней створки имеется отверстие до 5 мм, хорды к задней створке гипоплазированы, укорочены. Задняя створка МК гипоплазирована. Недостаточность МК 3 степени (рис. 11). ЛП увеличено до 5 см. ФВ_{ЛЖ}=65%.

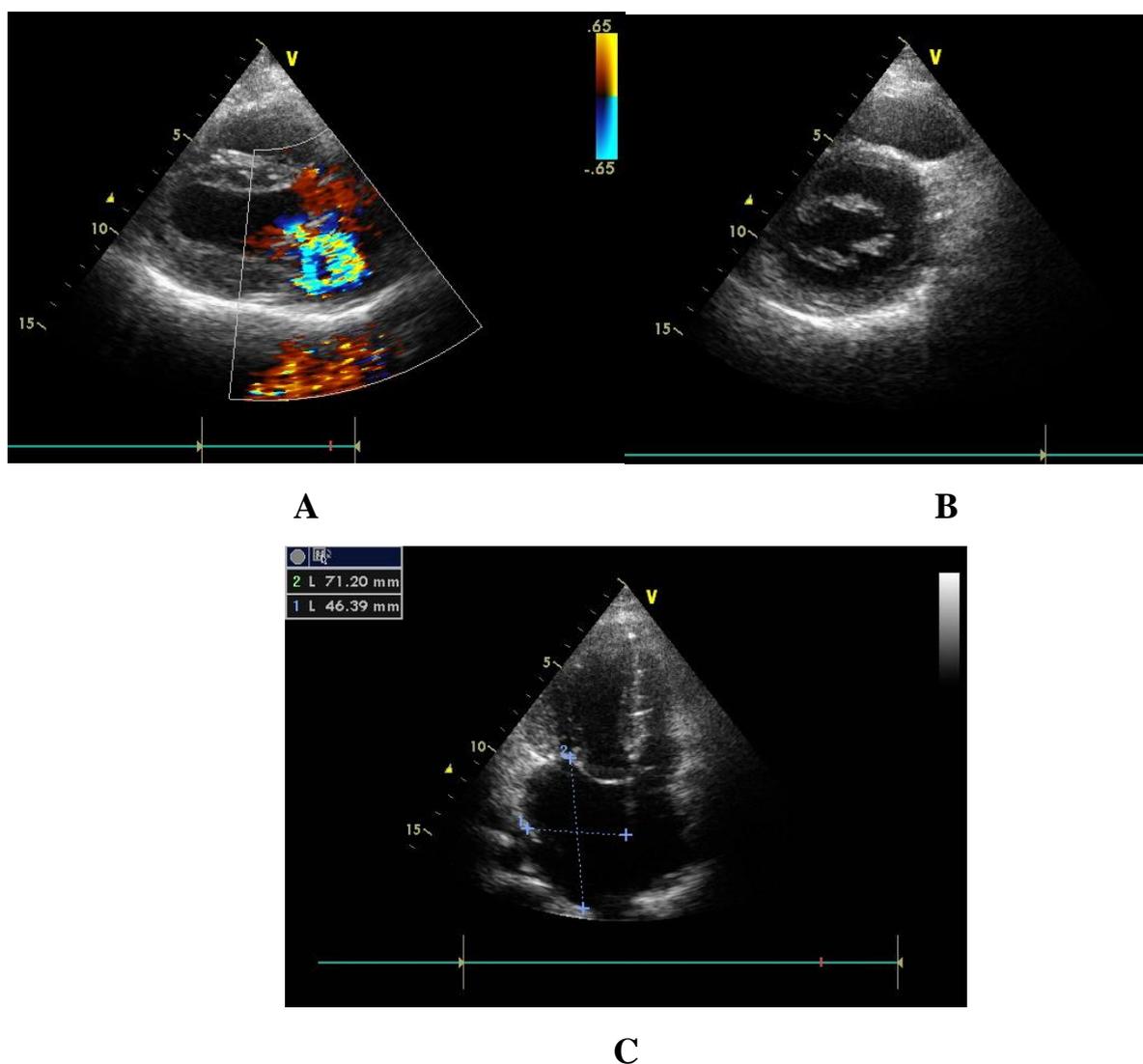


Рисунок 11. Эхокардиограмма. **А** - парастеральная проекция по длинной оси ЛЖ: визуализируется поток регургитации в полости ЛП. **В** – та же проекция, короткая ось: видны утолщенные створки МК. **С** – измерения ЛП (7×5см).

На основании проведенного исследования выставлен диагноз: состояние после РК ЧАВК в 2005г. Недостаточность МК 3 степени. НК 2 А.

Операция (01.02.2013г.). Срединная рестернотомия с иссечением старого кожного рубца. Выраженный спаечный процесс. Выполнен частичный кардиолиз: выделены восходящая аорта, ВПВ, правое предсердие и НПВ. Подключение аппарата ИК стандартное. Гипотермия (28 °С), кристаллоидная кардиopleгия («Custodiol[®]»). После вскрытия ПП и межпредсердной перегородки визуализирован МК (рис. 12). В основании передней створки отверстие до 4 мм (рис. 12 А), створки и подклапанный аппарат фибринозно изменены, утолщены (рис. 12 В). Пластическая операция не выполнима. Решено протезировать клапан. Клапан иссечен, наложены швы на ФК (рис. 12 С). Имплантирован двустворчатый протез Sorin 27 (рис. 12 D).

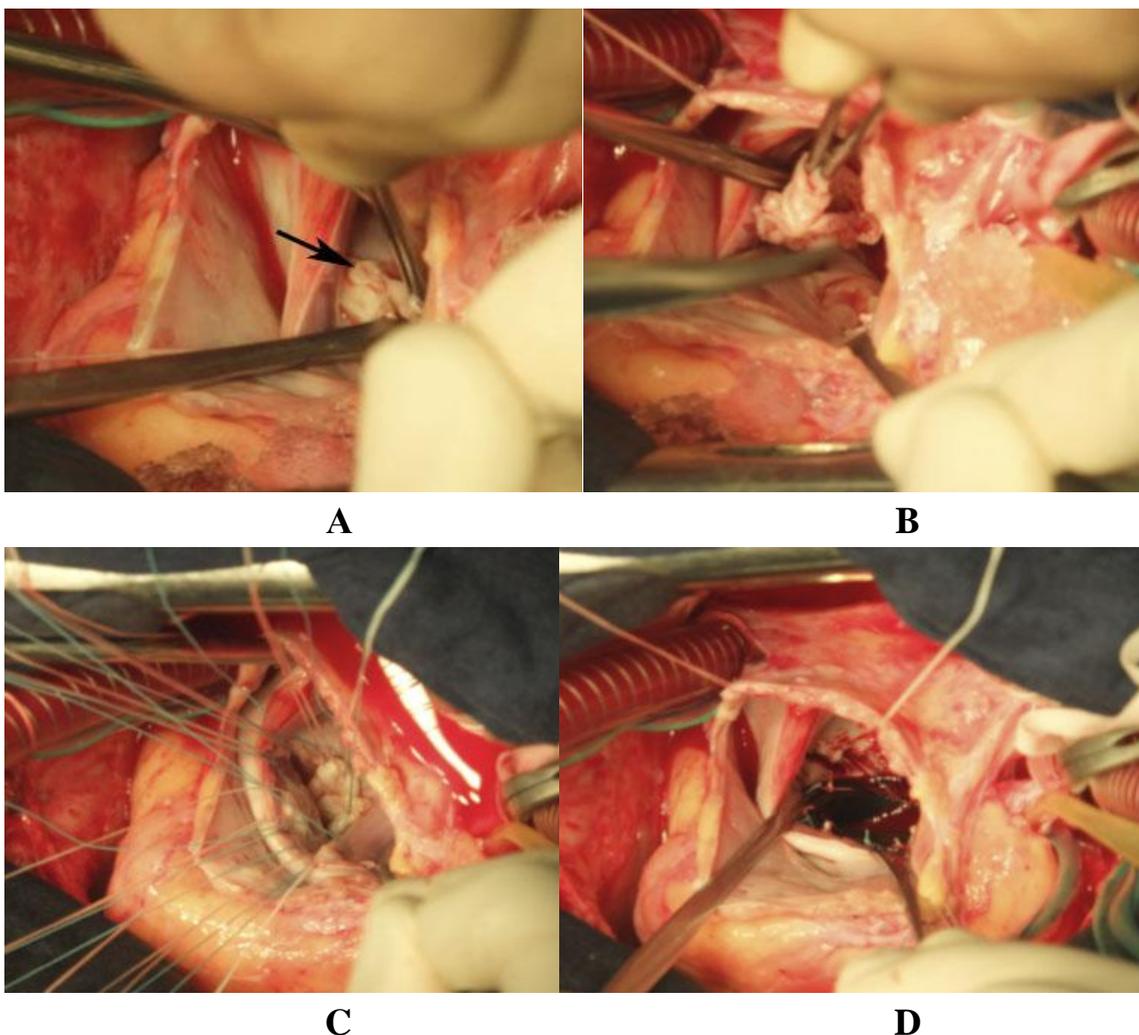


Рисунок 12. Интраоперационные фото. А – стрелкой указана перфорация в передней створке МК. В – иссечение передней створки МК. С –

наложены швы на ФК МК. **D** – в митральной позиции визуализируется имплантированный протез.

После ушивания разрезов ЛП и ПП, проведения профилактики воздушной эмболии и согревания больной, сердечная деятельность восстановилась самостоятельно (синусовый ритм). Время ИК составило 170 минут, пережатие аорты – 115 минут. Больная переведена в отделение реанимации на умеренных дозах кардиотоников: допамин – 5 мкг/кг/мин., адреналин – 0,02 мкг/кг/мин. Экстубация проведена через 7 часов после операции. Через 13 дней больная выписана из отделения. На момент выписки параметры, измеренные при помощи ЭХО-КГ были следующими: движения запирательных элементов протеза клапана были в полном объеме, $ФВ_{ЛЖ}=60\%$, пиковый диастолический градиент – 12,5 мм рт.ст., средний – 5,9 мм рт.ст. (рис. 13).

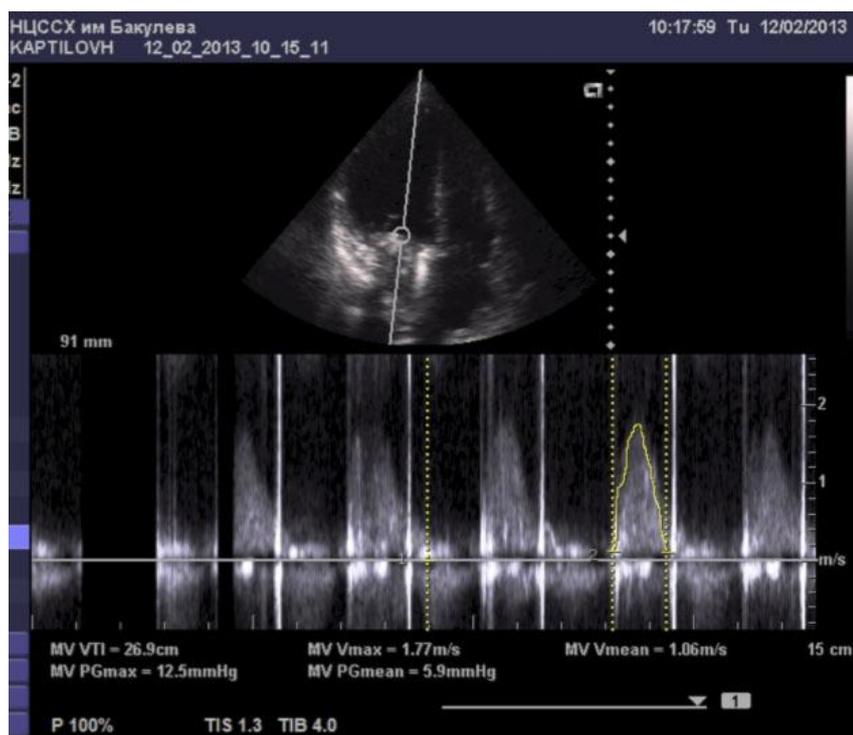


Рисунок №13. Эходопплеркардиограмма. Датчик установлен в проекции протеза МК. Представлены диастолические градиенты и скорости транспротезных потоков.

Таким образом, на основании выше представленного примера можно сделать заключение о том, что протезирование выполнено по показаниям и

хороший результат вмешательства является подтверждением правильно выбранной тактики.

В данной группе больных в госпитальном периоде отмечено 4 (6,5%) летальных исхода. Подробный разбор осложнений будет представлен в главе IV настоящей диссертации.

Повторное протезирование митрального клапана.

Данную группу составили 5 больных, все женского пола. Средний возраст на момент поступления составил – $13,0 \pm 10,3$ лет (от 3 до 28). На момент повторной операции все пациенты предъявляли жалобы на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, причем у двух пациентов одышка была при незначительной нагрузке. В двух случаях отмечались перебои в работе сердца, одному из этих больных трижды реимплантировались ЭКС по поводу истощения батареи. У одной пациентки с мерцательной аритмией после репротезирования МК возникла АВ-блокада 3 степени, по поводу которой был имплантирован постоянный ЭКС.

При аускультации, во всех случаях, определялся диастолический шум на верхушке сердца. Второй тон над легочной артерией был расщеплен у 3 больных и усилен – у 2.

Общее состояние больных на момент поступления в отделение расценивалось как средней степени тяжести или тяжелое. Недостаточность кровообращения 2А стадии присутствовала у 3 и 2Б – у 2 больных. По классификации NYHA 3 больных были отнесены ко II и 2 – к III классу.

На ЭКГ в 3 случаях регистрировался синусовый ритм сердца, у одной пациентки была мерцательная аритмия и еще у одной – ЭКС. В 4 случаях отмечалась комбинированная гипертрофия желудочков и в одном – только левого желудочка. Электрическая ось сердца отклонена влево.

Рентгенологическое исследование. У всех больных тень сердца была увеличена, КТИ варьировал от 56 до 63%. Легочный рисунок был усилен. В прямой проекции по левому контуру сердца определялось выбухание тени ЛП.

По данным ЭХО-КГ отмечалась дисфункция протеза во всех случаях. Пиковый и средний градиенты диастолического давления были увеличены и варьировали: пиковый - от 26 до 38 мм рт.ст. (в среднем – $29,6 \pm 6,2$), средний – 10-28 мм рт.ст. (в среднем – $17,6 \pm 7,2$). Площадь эффективного отверстия в среднем составила - $1,4 \pm 0,2$ см²/м². Во всех случаях обращало на себя внимание ограничение подвижности запирательных элементов и увеличение размеров ЛП до $5,2 \pm 0,9$ см. Систолическое давление в правом желудочке составило в среднем – $46,2 \pm 8,5$ мм рт.ст. Общая фракция выброса составила $58,6 \pm 4,8$ %.

Таким образом, на основании проведенного исследования были установлены показания к повторному протезированию МК: жалобы на повышенную утомляемость и одышку при физической нагрузке, а также на перебои в работе сердца, расширение границ сердечной тени по данным рентгенологического метода исследования, увеличение пикового и среднего диастолических градиентов на механическом протезе клапана сердца, а также выявленное уменьшение площади эффективного отверстия протеза при ЭХО-КГ - исследовании.

Время между вмешательствами составило – $11,0 \pm 8,0$ лет (от 3 до 22). Условия повторных операций были следующими: доступ - срединная рестернотомия; умеренная гипотермия ($t_{\text{rectum}} - 26,0 \pm 4,0$ °C); стандартная канюляция восходящей аорты и обеих полых вен; дренаж для ЛЖ устанавливали через правую верхнедолевую легочную вену; кардиopleгия осуществлялась внутриаортальным введением раствора «Custodiol^R». Доступ к протезу во всех случаях осуществлялся через разрез ПП и межпредсердной перегородки. Время ИК составило в среднем – 234 ± 77 мин., пережатия аорты – 131 ± 63 мин.

При реоперациях все протезы имплантировались в позицию фиброзного кольца МК. Отличие повторного протезирования от первичного заключалось как в укреплении швов прокладками, так и в тщательном иссечении протеза с измененными фиброзными тканями с одновременной санацией от тромбов и

вегетаций. Важным является тщательность иссечения всех фиброзных наложений на ФК, с целью последующей имплантации протеза наибольшего размера. Во время удаления протеза попеременно производится рассечение фиброзных тканей, нитей, фиксирующих манжету протеза, начиная с проекции бывшей латеральной комиссуры, и далее со стороны «передней» и «задней створок» МК. Кончик скальпеля или ножниц должен быть направлен в сторону манжеты, для профилактики повреждения опасных зон (**рис. 10**). После эксплантации протеза полость ЛП и ЛЖ промывались физиологическим раствором. Далее накладывались швы на ФК МК. Затем прошивалась манжета нового протеза и проводилась его установка в интрааннулярную позицию.

Во время операции имплантировано 2 протеза МИКС (29 и 31 размера), 1 – Carbomedics (23 размера), 1 – Sorin (25 размера) и 1 – ATS (20 размера). Во всех случаях удалось имплантировать протез большего размера, чем предыдущий. Обращает на себя внимание увеличение среднего размера протеза с $21,0 \pm 4,5$ мм до $25,6 \pm 4,4$ мм. Площадь поверхности тела пациентов на момент повторного протезирования соответствовала – $1,0 \pm 0,4$ м². Таким образом, вновь имплантируемые искусственные клапаны сердца соответствовали возрастной норме, что было достаточным для обеспечения функциональных потребностей организма и нормализации гемодинамики.

Приведем **клинический пример** повторного репротезирования МК при развитии его дисфункции.

Больная Д., 9 лет, №ИБ 1702.13, поступила в отделение хирургического лечения ВПС с жалобами на одышку, утомляемость при умеренной физической нагрузке. В анамнезе выявлено, что в 2004 году, в возрасте 7 мес., ребенку с синдромом Дауна выполнена радикальная коррекция ЧОАВК с пластикой МК. В последующем отмечалось нарастание симптомов сердечной недостаточности и при очередном обследовании выявлено прогрессирование регургитации на МК. В связи с чем в 2005 году, в возрасте 1 г. 8 мес., ей было выполнено протезирование МК механическим протезом St.Jude №19.

На момент поступления общее состояние расценивалось как средней степени тяжести. Рост – 122 см, вес – 26 кг, ППТ – 0,95 м². Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовой окраски. При аускультации сердца выслушивались 1 и 2 тоны, ясные, ритмичные. На верхушке сердца выслушивался систолический шум, средней интенсивности. ЧСС-80 в минуту. АД-90/60 мм рт.ст. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. ЧД-20 в минуту. Печень не увеличена. На ЭКГ регистрировался синусовый ритм, ЭОС была отклонена влево, отмечалась неполная блокада правой ножки пучка Гиса. На рентгенограмме легочный рисунок усилен, талия сердца сглажена, сердце расширено в поперечнике, КТИ=60 % (рис. 14). В области митрального клапана определяется тень механического протеза клапана сердца.

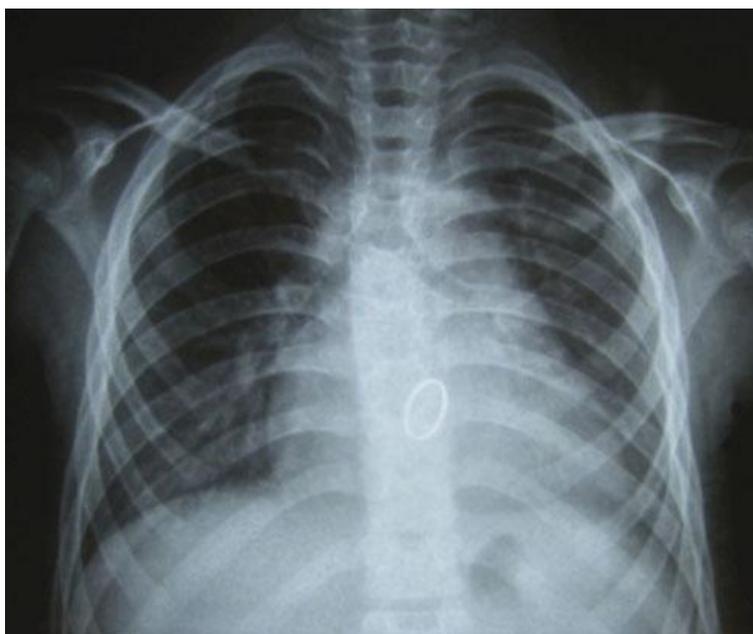


Рисунок 14. Рентгенограмма. Переднезадняя проекция.

ЭХО-КГ: увеличение полости ЛП до 4,0 см, КДР_{ЛЖ}=3,9 см, КСР_{ЛЖ}=2,7 см, ФВЛЖ=57%. На протезе в позиции МК визуализировался турбулентный кровоток, эффективная площадь протеза составляла 1,1 см². Таким образом, определялось несоответствие размера протеза возросшей массе тела пациента (т.е. перерост протеза). Диастолические градиенты были следующими:

пиковый – 32 мм рт.ст., средний – 21 мм рт.ст. Расчетное давление в полости ПЖ – 45 мм рт.ст. Сбросов на уровне МПП не определялось.

На основании обследования установлен диагноз: состояние после операции радикальной коррекции ЧОАВК с пластикой МК в 2004г., состояние после операции протезирования МК механическим протезом St.Jude №19 в 2005г., дисфункция протеза. НК 2 А ст. ФК 2.

03.04.2013г. – **операция:** репротезирование митрального клапана механическим протезом Carbomedics №23 в условиях ИК, гипотермии и ФХКП. Следует отметить, что это был максимальный размер протеза для того отверстия, которое образовалось после удаления первого протеза. Доступ осуществлялся через срединную рестернотомию. Уровень гипотермии – 27 °С. Время ИК – 186 минут, время пережатия аорты – 134 минуты. После рестернотомии и частичного кардиолиза был подключен аппарат ИКа. После начала введения кардиopleгии вскрывалось ПП и межпредсердная перегородка. Проводился осмотр протеза МК (**рис. 15 А**). После удаления протеза можно было видеть массивный паннус как со стороны предсердной, так и желудочковой поверхности (**рис. 15 В, С**).

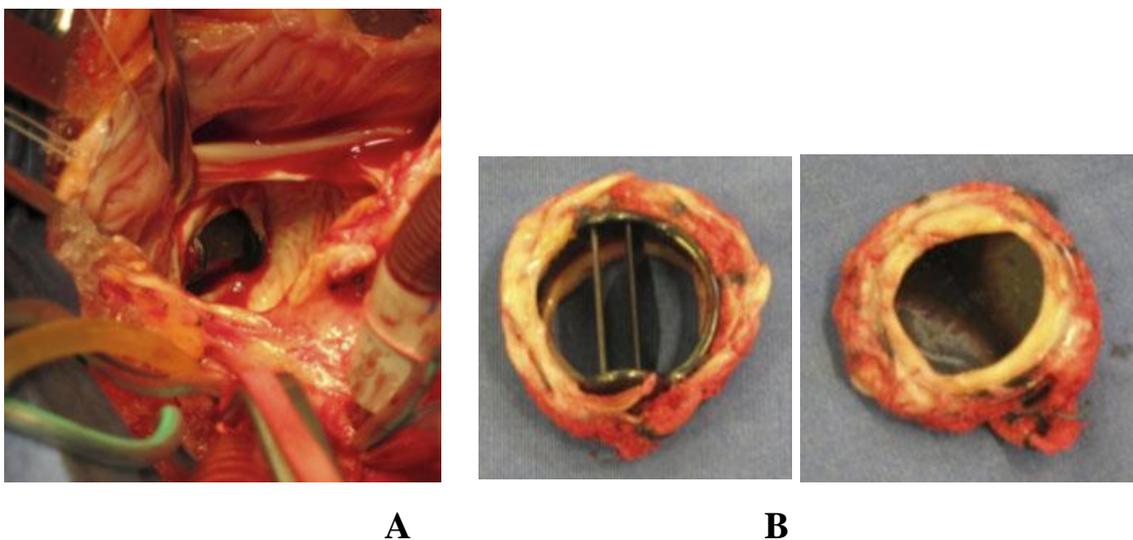


Рисунок 15. Интраоперационные фото. **А** – после вскрытия межпредсердной перегородки виден протез с циркулярным паннусом. **В** – удаленный протез St.Jude №19 (предсердная поверхность). **С** – тот же протез (желудочковая поверхность).

После тщательного удаления всех фиброзных тканей был имплантирован двустворчатый протез Carbomedics №23 (рис. 16).

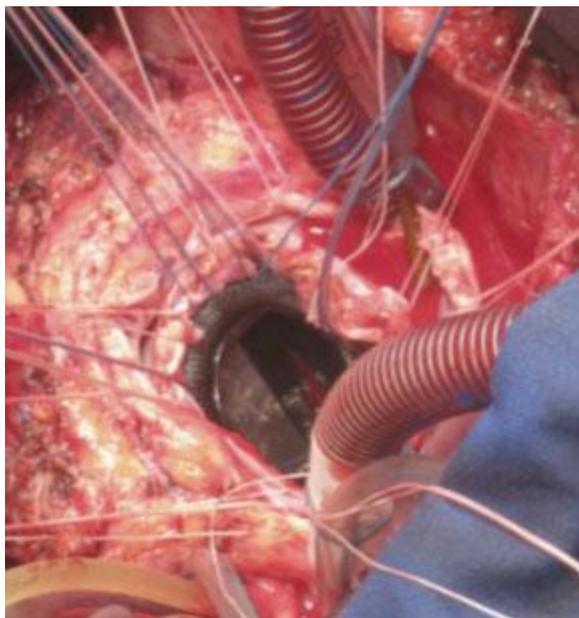


Рисунок 16. Интраоперационное фото. В митральной позиции визуализируется имплантированный протез.

В раннем после операционном периоде у больной отмечались признаки НК, по поводу которой она получала терапию в отделении реанимации и интенсивной терапии. Кардиотоническая поддержка: допамин – 8 мкг/кг/мин., адреналин 0,04 мкг/кг/мин. Длительность ИВЛ составила 22 часа. Данные ЭХО-КГ – исследования показали хороший результат операции. Так пиковый градиент на протезе составил – 9 мм рт.ст., средний – 4,3 мм рт.ст. ФВ_{ЛЖ}=58%. На 2 сутки после операции больная была переведена в отделение для дальнейшего лечения. После проведенного курса консервативной терапии пациентка была выписана на 12 сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, повторное протезирование приводит к хорошим непосредственным результатам и характеризуется удовлетворительными гемодинамическими показателями.

Анализируя причины возникновения дисфункции протезов, следует отметить, что у одного (20%) пациента отмечен, так называемый синдром

«перероста» протеза, в остальных случаях дисфункция была обусловлена разрастанием массивного паннуса на манжете протеза, препятствующего движению его запирающих элементов.

В двух случаях встретился кальциноз ксеноперикардальной заплаты на межпредсердной перегородке, что не осложняло доступ к МК или протезу. Во время операции данная заплата иссекалась и после выполнения репротезирования дефект межпредсердной перегородки закрывался новой заплатой из ксеноперикарда.

Протезозависимые осложнения с летальным исходом встретились у одного пациента. Данный пациент умер через 2 месяца после операции от ишемического инсульта на фоне острого протезного эндокардита. Второй пациент умер от острой сердечной недостаточности в следствие травмы огибающей артерии, которая была прошита нитью, фиксирующей протез. Остальные пациенты были выписаны из клиники.

ГЛАВА IV.

Непосредственные результаты и анализ осложнений.

Клинический материал настоящего исследования составил 79 больных. У 13 из них выполнялась повторная пластика МК и в данной группе летальных исходов не отмечалось. В группе пациентов с протезированием МК (n=61) наблюдалось 4 (6,5%) летальных исхода. При повторном протезировании МК, выполненном в 5 случаях, отмечено 2 летальных исхода. Таким образом, общая летальность составила 7,6% (n=6).

После проведенного медикаментозного лечения **все выжившие пациенты** (n=73; 92,4%) **были выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии.** Выписка осуществлялась в сроки от 8 до 60 дней (в среднем $23,3 \pm 10,4$ дня). В сроки до 3 недель после операции выписано 49 (67,2%) человек, от 3 до 5 недель – 13 (17,8%) человека, на 6 неделе – 9 (12,3%) и двое (2,7%) были выписаны на 47 и 60 дни соответственно.

По данным аускультации у пациентов, перенесших повторное пластическое вмешательство лишь у 2 (15,4%), выслушивался короткий систолический шум на верхушке сердца. При ЭХО-КГ-исследовании у них регистрировалась недостаточность МК 1,5-2 степени. У пациентов, перенесших протезирование или репротезирование аускультативная картина характеризовалась четкими тонами работы протеза. В одном случае, у больной с развившимся ранним протезным эндокардитом, при аускультации наблюдалось изменение шумовой картины, заключающееся в ослаблении тонов, что обуславливалось нарастанием вегетаций на манжете протеза.

Данные ЭХО-КГ, у пациентов перенесших протезирование/репротезирование, характеризовались умеренным уменьшением объемных параметров левых отделов сердца (статистически недостоверно) (таблица 9).

Таблица 9. Показатели ЭХО-КГ-исследования пациентов, перенесших протезирование/репротезирование МК.

Показатель	До операции	После операции	P
КСР (см)	3,5±0,9	3,2±0,6	>0,05
КДР (см)	5,5±1,0	4,9±1,3	>0,05
КСО (мл)	63,8±38,5	60,2±29,8	>0,05
КДО (мл)	151,7±73,0	141,3±50,4	>0,05
ФВ _{лж} (%)	63,8±8,7	54,8±4,7	>0,05
ЛП (см)	5,3±1,5	4,4±0,8	>0,05

Гемодинамические показатели, характеризующие транспротезные пиковые и средние градиенты, отражали хороший результат вмешательства. Так средние значения градиентов у пациентов, перенесших протезирование составили 10,4±3,1 и 4,7±1,5 мм рт.ст. соответственно. У больных с повторным протезированием – 12,0±2,8 и 3,7±0,3 мм рт.ст. Таким образом, статистически значимых различий по градиентам в этих двух группах не наблюдается (P>0,05). Несомненно, сравнивать эти группы невозможно, в виду не только их разности в количестве (протезирование – 61 и репротезирование – 5 человек). Репротезирование существенно сложнее первичного протезирования после ранее выполненной пластики МК, что связано как с отсутствием фиброзных изменений по периметру всего кольца клапана, так и с техническими трудностями удаления ранее имплантируемого протеза у таких пациентов. Эти группы объединяет общий подход к коррекции патологии - протезирование. Данное условие, в конечном счете, приводит к оценке функции протеза. В дальнейшем, при накоплении соответствующего объема вмешательств возможно будет провести сравнительный анализ.

Оценивая ЭКГ картину на момент выписки, значительных перемен, исключая больных с ЭКС, не обнаружено. У всех пациентов сохранялись признаки отклонения ЭОС влево и гипертрофия левых отделов.

По данным R-логического исследования отмечалось некоторое уменьшение размеров сердца ($KTI=51,3\pm4,7\%$), а также нормализация легочного рисунка.

Поскольку основным критерием оценки при назначении антикоагулянтов непрямого действия является значение МНО, то всем пациентам, перенесшим протезирование/репротезирование ежедневно проводился его анализ. Среднее значение МНО составило на момент выписки – $2,7\pm0,7$, что согласуется с рекомендациями по ведению таких пациентов в послеоперационном периоде [71, 89, 107, 147]. При выписке всем пациентам, а также родителям несовершеннолетних пациентов строго рекомендовано соблюдение постоянного приема антикоагулянтов с тщательным контролем уровня АЧТВ и МНО по месту жительства.

Подводя итог вышесказанному, отметим, что на момент выписки у большинства пациентов отсутствовали явления НК и выросла толерантность к физическим нагрузкам, что указывало на хороший результат операций.

Как было отмечено выше, **при повторной пластике МК** неудовлетворительных исходов отмечено не было. Неосложненное течение раннего послеоперационного периода наблюдалось у 12 (92,3%) больных. В одном (7,7%) случае послеоперационный период осложнился явлениями НК 2А ст., которые купированы медикаментозно, и пациент был выписан из клиники на 36 сутки в удовлетворительном состоянии. Следует отметить, что у данного пациента был синдром Дауна. В отделении реанимации и интенсивной терапии средняя доза допамина у больных с повторной пластикой МК составила - $4,5\pm1,6$ мкг/кг/мин. При этом регистрировалась стабильная гемодинамика и синусовый ритм. Время ИВЛ в среднем составило – $15,7\pm12,6$ часов (от 5 до 48). После экстубации больные переводились в хирургическое отделение, в котором после проведенного медикаментозного лечения и заживления послеоперационной раны первичным натяжением выписывались на 9-36 сутки (в среднем - $17,9\pm7,1$ день).

Из особенностей госпитального периода, не связанных с хирургической коррекцией, следует отметить периодическое ухудшение состояния у одной пациентки, обусловленное пароксизмальной фибрилляцией предсердий. В виду чего ей была проведена эндокардиальная катетерная абляция АВ-соединения и имплантирован ЭКС (в режиме VVI). Данный случай следует отнести к осложнению естественного течения заболевания, так как пароксизм ФП возникал и ранее, что выявлено при изучении анамнеза, в котором имелись указания на снятие приступов электроимпульсной терапией.

Нелетальные осложнения у пациентов, перенесших протезирование после РК ОАВК. К данным осложнениям относятся: сердечная недостаточность с признаками 2 А ст. с длительной терапией, в течение 2-3 недель после операции (n=27; 44,3%) и развитие острой СН, потребовавшей подключения ЭКМО в раннем послеоперационном периоде (в течение 8 дней) – у одного (1,6%) больного. Вторым осложнением по частоте стала полная АВ-блокада, потребовавшая имплантации ЭКС (16,4%). Ряд других редких осложнений, подробно представлены в таблице 10.

Таблица 10. Структура нелетальных осложнений после протезирования МК после РК ОАВК.

Осложнение	Кол-во больных (n; %)
Сердечная недостаточность	27 (44,3%)
ОСН, потребовавшая подключения ЭКМО	1 (1,6%)
Полная АВ-блокада с имплантацией ЭКС	10 (16,4%)
Трепетание предсердий	5 (8,2%)
Дыхательная недостаточность	4 (6,4%)
Субаортальная обструкция	1 (1,6%)
Отек головного мозга	1 (1,6%)
Пневмония	2 (3,2 %)
Частичное нагноение послеоперационной раны	1 (1,6%)
ВСЕГО:	52 (85,0%)

Из выше представленного следует, что наиболее частыми осложнениями являются сердечная недостаточность и нарушения ритма сердца. Причиной развития полной АВ-блокады явилась травма проводящих путей во время имплантации протеза у 2 больных. В 8 случаях протезирование МК выполнялось на фоне исходных нарушений ритма: синдрома слабости синусового узла – в 4 случаях, АВ-блокады 3 степени – у 2 больных, мерцательной аритмии – у 2 больных.

Следует отметить, что терапия сердечной и дыхательной недостаточности заключалась в длительной инотропной поддержке, назначении препаратов, улучшающих обменные процессы в миокарде, а также в коррекции кислотно-щелочного и электролитного баланса. При этом проводилась пролонгированная ИВЛ до стабилизации газообмена и появления эффективного самостоятельного дыхания.

У 2 (3,3%) пациентов, в связи с несостоятельностью реконструктивной операции, в раннем послеоперационном периоде развилась недостаточность МК и в этих случаях решено было выполнить протезирование. В обоих случаях попытка повторной пластики проводилась на фоне умеренных или значительных морфологических изменений клапана и его подклапанного аппарата, что стало основной причиной несостоятельной коррекции МК. Для детального анализа причин этих осложнений приводим краткую выписку из истории болезни.

Пациентка И., 7 лет, ИБ 6824.10, поступила в отделение с жалобами на утомляемость, одышку при умеренной физической нагрузке.

Из анамнеза известно, что в 2003 году по поводу полной формы ОАВК больной была выполнена радикальная коррекция порока с пластикой МК. В дальнейшем, в течение последних 2-3 лет отмечает ухудшение состояния: постепенно происходило усиление одышки при умеренной физической нагрузке; периодически появлялось усиление сердцебиения. При осмотре общее состояние тяжелое по пороку. Отмечается увеличение размеров печени (+2 см из-под края правой реберной дуги). При аускультации на верхушке

сердца выслушивался систолический шум, который проводился в левую подмышечную область, тоны сердца были ритмичными. На ЭКГ – синусовый ритм, ЧСС-90 в минуту, отмечалась гипертрофия левых отделов сердца, блокада ПЛНПГ, БПНПГ. Рентгенологически: сердце расширено в поперечнике, преимущественно за счет левых отделов, талия сглажена, увеличены ЛЖ и оба предсердия. КТИ=58%. По ЭХО-КГ отмечалось увеличение параметров ЛЖ (КСР-3,0 см, КДР-4,8 см) и ЛП=4,1 см. ФВ_{ЛЖ}=70%. Состояние МК: хорды несколько утолщены, укорочение хорд, передняя створка уплотнена, имеется краевой диастаз (расщепление), задняя створка несколько укорочена. ФК=29 мм, регургитация 3 степени.

10.11.10 г. – **операция:** после выполнения рестернотомии и частичного кардиолиза, стандартно был подключен аппарат ИК (восходящая аорта, ВПВ – пристеночно, НПВ – через стенку ПП). Кардиоплегия осуществлялась раствором «Custodiol^R». Доступ к МК осуществлялся через МПП. При осмотре МК отмечена незначительная деформация и утолщение передней створки, хорды к обеим створкам несколько утолщены, две группы папиллярных мышц. Расщепление передней створки не до конца ушито. Диаметр ФК - 25 мм. Учитывая умеренные изменения клапана и подклапанного аппарата, решено выполнить повторную пластику МК: наложено 4 узловых шва на расщепление передней створки. Водная проба показала умеренную центральную регургитацию. Ушит разрез МПП, восстановлена целостность ПП. После согревания больной, самостоятельно восстановился синусовый ритм. Окончено ИК, продолжавшееся 83 минут. Время пережатия аорты составило 38 минут. Уровень гипотермии – 28 °С.

Больная переведена в отделение ОРИТ. В раннем послеоперационном периоде отмечались явления ОСН. Дозы кардиотонической поддержки составили: адреналин-0,024 мкг/кг/мин., допамин-4,5 мкг/кг/мин. Гемодинамика со склонностью к тахикардии (ЧСС=101 в мин.). При УЗ-исследовании выявлена тотальная недостаточности МК. В связи с

неэффективностью проводимой консервативной терапией решено было повторно выполнить вмешательство для устранения некомпетентности МК.

На 2-е сутки больной произведено протезирование МК протезом Sorin-25 в условиях ИК, гипотермии и ФХКП. На операции выявилась выраженная недостаточность МК за счет умеренной дилатации ФК и ограничения в подвижности задней створки МК, створки не смыкались. Учитывая тяжесть состояния, больной, решено выполнить протезирование МК. Иссечен клапан с частичным сохранением подклапанных структур задней створки. На 15-«П»-образных швах имплантирован механический протез. Восстановлена целостность МПП и ПП. Согревание больной. После профилактики воздушной эмболии снят зажим с восходящей аорты. Восстановление сердечной деятельности самостоятельное - синусовый ритм. При попытке окончания ИК отмечалась нестабильность гемодинамики с гипотонией. Так при объемной скорости перфузии 60% отмечалось снижение АД до 60/30 мм рт.ст. и нарастание доз кардиотоников (адреналин-0,05, добутрекс-5, допамин-10 мгк/кг/мин.). Одновременно развивается пароксизмальная тахикардия с ЧСС 190-200 в минуту. Продолжена параллельная перфузия (ОСП=100%). Выполнена чреспищеводная ЭХО-КГ, которая показала адекватную работу протеза: движения запирающих элементов в полном объеме, пиковый и средний диастолические градиенты составили 7 и 3 мм рт.ст. соответственно. Обращало на себя внимание резко сниженная фракция выброса ЛЖ, которая варьировала от 20 до 30%. Учитывая нестабильность гемодинамики и выраженную сердечную недостаточность решено подключить ЭКМО, что и было выполнено. Общее время ИК составило 261 минута, пережатие аорты – 58 минут. Окончена операция и больная переведена в отделение ОРИТ. В дальнейшем в течение 8 дней наблюдалась положительная динамика в состоянии больной на фоне проводимой терапии, что позволило отключить ЭКМО. Через сутки после отключения ЭКМО выполнено ушивание грудной клетки. Однако, на фоне ОСН развилась пневмония, что усугубило тяжесть состояния и требовало продолжения ИВЛ (всего 16 дней). После проведенного

лечения, включающего антибиотикотерапию, ингаляции колистина, а также кардиотоническую поддержку и кордарон, на фоне ясного сознания и при стабилизации гемодинамики, больная планоно экстубирована. В дальнейшем больная была переведена в хирургическое отделение, где после проведенного курса лечения удалось компенсировать состояние, и она была выписана в удовлетворительном состоянии.

Подводя итог данного клинического наблюдения следует отметить, что длительность пребывания в ОРИТ была обусловлена развитием ОСН и присоединившейся дыхательной недостаточности (пневмония) на фоне исходно тяжелого состояния и неоднократных хирургических вмешательств.

Таким образом, основным фактором развития осложнений в раннем послеоперационном периоде явилась травматичность вмешательства (два хирургических вмешательства в условиях искусственного кровообращения), которая, в свою очередь, стала следствием неверно выбранного метода коррекции МН на фоне тяжелых морфологических изменений клапана.

Всего подобные вмешательства были выполнены у двух пациентов и анализируя этот опыт можно сделать вывод: повторные пластические вмешательства на клапане должны выполняться по строго определенным показаниям, учитывая морфологические изменения всех компонентов клапана. При выраженной деформации створок, резко измененном хордо-папиллярном аппарате и неудовлетворительной водной пробе, выполненной после пластики, необходимо производить протезирование МК с целью предотвращения осложнений в послеоперационном периоде. Таким образом, на наш взгляд, основной причиной несостоятельной реконструкции МК у данных пациентов явилась неадекватная оценка морфологических изменений, т.е. были превышены показания для пластики клапана.

Из нелетальных осложнений, у пациентов, перенесших повторное протезирование после ранее выполненной РК ОАВК, следует отметить один случай сердечной недостаточности (НК 2 А ст.) с длительной терапией до 4 недель в послеоперационном периоде.

Неудовлетворительные результаты у пациентов с протезированием МК после ранее выполненной РК ОАВК были вызваны развитием ОСН в 1 (1,6%) случае и полиорганной недостаточности – у 3 (4,9%) больных. Летальный исход от ОСН, в раннем послеоперационном периоде, был обусловлен исходно тяжелым состоянием больного (НК 2 Б ст., ФК III по NYHA), со сниженной фракцией выброса ЛЖ (50%), кардиомегалией (КТИ=62%) и дисфункцией ранее имплантируемого ЭКС, на фоне изменений миокарда (фиброэластоз по данным ЭХО-КГ-исследования). Поскольку патологоанатомического исследования не проводилось, по причине религиозных мотивов, невозможно подтвердить характер изменений миокарда. Учитывая небольшое время ИК (96 минут) и пережатия аорты (50 минут) при гипотермии (28 °С) можно предположить стандартное выполнение операции, поэтому тяжесть послеоперационного периода может быть обусловлена исходным состоянием миокарда. В пользу этого свидетельствует сниженная ФВ_{ЛЖ}=50% и длительность существования недостаточности МК (4 степени) после ранее выполненной РК ОАВК (более 5 лет).

Причины неудовлетворительных результатов пациентов, умерших от полиорганной недостаточности, должны быть детально разобраны, поэтому далее представлено описание их историй болезни.

Больной В., 26 лет, ИБ 4758.03, поступил с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, сердцебиения и отеки на нижних конечностях. В 1986 году больному выполнена радикальная коррекция ЧОАВК с многокомпонентной пластикой МК и папиллотомией. После перенесенного инфекционного эндокардита в 2001 году пациент отмечает появление одышки, с последующего ее усилением и появлением отеков на ногах.

На момент осмотра: общее состояние тяжелое, отмечается пастозность нижних конечностей. При аускультации сердца – тоны аритмичные, на верхушке сердца выслушивается систолический шум, который иррадирует в левую подмышечную область. ЧСС-100 в минуту. АД-110/80 мм рт.ст. В

легких – дыхание везикулярное, в нижних отделах выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы. ЧД-22 в минуту. Печень увеличена, +3 см.

По данным инструментальных методов исследования определяется: на ЭКГ- мерцательная аритмия, ЭОС отклонена влево, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, НБПНПГ, выраженная гипертрофия ЛЖ. На рентгенограмме – усиление легочного рисунка, сглажена талия сердца, увеличение сердца в поперечнике за счет обоих отделов, КТИ=64%. На ЭХО-КГ – ФК МК=40 мм., тотальная недостаточность клапана, утолщение заднемедиальной папиллярной мышцы, утолщение и деформация створок, утолщение хорд; ТК – недостаточность 3+, гипоплазия септальной и задней створок, дилатация ФК. ФВ_{ЛЖ}=68%. Расчетное давление в ПЖ=75 мм рт.ст.

Таким образом, по данным обследования больного установлен диагноз: состояние после радикальной коррекции ЧАВК в 1986 году. Недостаточность МК 4 степени. Недостаточность ТК 3 степени. Инфекционный эндокардит в стадии ремиссии. НК 2 Б ст. ФК 3-4 по NYHA.

23.10.2003 г. – **операция**: стандартная срединная рестернотомия; слипчивый перикардит – выполнен кардиолиз; подключение аппарата ИК (восходящая аорта, пристеночно ВПВ и НПВ); гипотермия 28 °С; доступ к МК – через МПП. При ревизии МК дилатация ФК до 50 мм, визуализируются утолщенные и деформированные створки, задне-медиальная папиллярная мышца резко утолщена и определяются короткие хорды, которые крепятся к обеим створкам МК. Выполнено иссечение передней створки и ее подклапанного аппарата. Имплантирован механический дисковый протез МИКС №31 с частичным сохранением задней створки МК. Восстановлена целостность МПП. Анатомия ТК – расширение ФК с гипоплазией септальной и задней створок, пролапс передней створки с частичным отсутствием хорд. Принято решение о протезировании ТК. Клапан иссечен и при помощи непрерывного обвивного шва в позицию ФК имплантирован биологический протез БиоЛаб №33. После ушивания разреза ПП, проведения мероприятий по профилактике воздушной эмболии, согревания больного, восстановлена

сердечная деятельность (3 разряда дефибриллятора – АВ-блокада, ритм навязан ЭКС). Затем наблюдаются нарушения ритма сердца в виде предсердной тахикардии, переходящей в фибрилляцию желудочков. Проводилась консервативная терапия и параллельное ИКа (90 минут). После стабилизации гемодинамики окончено ИК, которое составило 240 минут. Время пережатия аорты – 132 минуты. Защита сердца осуществлялась введением раствора «Custodiol^R». В дальнейшем больной переводится в отделение ОРИТ, где на 5-е сутки после операции его экстубируют. Гемодинамика поддерживается терапевтическими дозами кардиотоников: адреналин – 0,03 мкг/кг/мин., допамин -3 и добутрекс – 10 мкг/кг/мин. Пациент переводится в хирургическое отделение. Данные ЭХО-КГ – исследования демонстрируют удовлетворительные гемодинамические результаты операции: ФВ_{ЛЖ}=54%, пиковый градиент давления на протезе МК – 4 мм рт.ст., на протезе ТК – 2 мм рт.ст. Рентгенологически – свободной жидкости в плевральных полостях нет, теней воспалительного характера в легких не определяется, сердечная тень не расширена.

На 6-е сутки после операции внезапно возникает фибрилляция желудочков и остановка сердца. Начаты реанимационные мероприятия, одновременно осуществлялся перевод больного в отделение ОРИТ. Затем выполнена интубация и начата ИВЛ. На мониторе регистрировалась желудочковая тахикардия, которая была купирована терапевтически. В последующем, при осмотре больного невропатологом, установлен диагноз отека головного мозга (ликворное давление – 290 мм рт.ст.), по поводу которого назначена терапия. ЭХО-КГ – ФВ_{ЛЖ}=30-35%. Развитие синдрома полиорганной недостаточности, от которого пациент умирает на 23-и сутки после операции.

При патологоанатомическом исследовании обнаружен выраженный кардиосклероз, фиброэластоз миокарда ЛЖ и ЛП, отек и набухание вещества головного мозга, мелкоочаговая бронхопневмония, геморрагический отек

легких, некрозы эпителия канальцев почек, центрлобулярные некрозы печени.

Таким образом, подводя итог данному клиническому случаю можно сказать, что смерть больного наступила от полиорганной недостаточности на фоне исходно тяжелого состояния. Пусковым моментом послужили сложные нарушения ритма сердца, приведшие к фибрилляции желудочков.

Следующий клинический пример демонстрирует одно из редких осложнений - бронхо-легочные кровотечения, которые, несмотря на интенсивную терапию, приводят к развитию гипоксии и отеку головного мозга с летальным исходом.

Пациентка К., 13 лет, ИБ 6443.05, поступила в отделение с жалобами на утомляемость, одышку при незначительной физической нагрузке и перебои в работе сердца.

Из анамнеза известно, что в 1994 году по поводу полной формы ОАВК больной произведена радикальная коррекция с пластикой МК. В течение последних 6 месяцев больная отмечает ухудшение состояния, которое выражается в появлении приступов сердцебиения и усилением одышки при умеренной физической нагрузке. При осмотре общее состояние тяжелое по пороку. Аускультативно - на верхушке сердца выслушивается систолический шум с иррадиацией в левую подмышечную область, аритмичные тоны сердца. На ЭКГ – синусовый ритм (по данным Холтеровского мониторирования: отмечаются пароксизмы мерцательной аритмии, тахиформа (ЧСС-110-120 в минуту), резкая гипертрофия левых отделов сердца, блокада ПВЛНПГ, БПНПГ. Рентгенологически: сердце расширено в поперечнике, преимущественно за счет левых отделов, талия сглажена, увеличены ЛЖ и оба предсердия. КТИ=58%. По ЭХО-КГ отмечалось увеличение параметров ЛЖ (КСР-3,8 см, КДР-5,1 см) и ЛП=6,1 см. ФВ_{лж}=50%. МК: отмечается укорочение хорд, передняя створка уплотнена, задняя – укорочена. ФК=39 мм, регургитация 3-4 степени. ТК: передняя створка малоподвижна, отмечается фиброз в основании, хорды укорочены, ФК=38 мм, регургитация 3 степени.

18.11.05 г. – **операция**: после рестернотомии и кардиолиза подключен аппарат ИК. Доступ к МК через МПП, отмечен тотальный кальциноз заплаты на МПП. Последняя была иссечена. МК: деформация и утолщение передней створки, гипоплазия задней, хорды к обеим створкам тонкие, папиллярные мышцы представлены группой мелких мышц. Диаметр ФК до 35 мм. Выполнено протезирование МК с частичным сохранением задней створки МК. Имплантирован St.Jude №29. Выполнена пластика ДМПП ксеноперикардальной заplatой. При ревизии ТК выявлено укорочение хорд к септальной и передней створкам, они «распластаны» по эндокарду ПЖ. Задняя створка резко гипоплазирована. Ввиду невозможности выполнения пластики, решено протезировать ТК. Клапан иссечен. Через ФК проходил измеритель №30. Имплантирован БиоЛаб №28 при помощи непрерывного обвивного шва в интрааннулярную позицию. Далее герметизация полостей сердца, согревание больной и самостоятельное восстановление сердечной деятельности (синусовый ритм). Окончено ИК, продолжавшееся 113 минут. Время пережатия аорты составило 95 минут. Уровень гипотермии – 28 °С.

Больная переведена в отделение ОРИТ, где продолжалась консервативная терапия. В раннем послеоперационном периоде, на фоне высоких доз кардиотонической поддержки (адреналин-0,11 мкг/кг/миг., добутрекс-7 мкг/кг/мин., допамин-5 мкг/кг/мин.), отмечалась нестабильность гемодинамики со склонностью к гипотонии (АД-70-60/40 мм рт.ст.). Уровень ЦВД-20 мм рт.ст. Выполнена люмбальная пункция (давление ликвора – 180 мм рт.ст.), диагностирован отек головного мозга. В дальнейшем на 10-е сутки выполнена трахеостомия. Больная проснулась, проводилась ее плановая активизация по дыханию. В связи с олиго-, анурией проводились сеансы гемодиализа. Однако, на 12-е сутки возникло профузное кровотечение из желудочно-кишечного тракта. При эндоскопической гастродуоденоскопии выявлены острые язвы пищевода и желудка, по поводу которых назначена консервативная терапия. Проводилась также и гемостатическая терапия с переливанием эритроцитарной взвеси. По поводу правостороннего

пневмоторакса выполнено дренирование плевральной полости с установкой дренажа по Бюлау. На 25-е сутки после операции больная переведена на открытый контур, газы крови удовлетворительные. Возникает кровотечение из трахеи. После гемостатической терапии выполнена бронхоскопия. Наблюдается эрозивный трахеит, множественные кровоизлияния в слизистой бронхов с обеих сторон. Далее регистрируются неоднократные эпизоды бронхо-легочных кровотечений, которые приводят к развитию гипоксии и отеку головного мозга и на 40-е сутки отмечается тенденция гемодинамики к гипотонии с остановкой кровообращения. Реанимационные мероприятия были безуспешными. Смерть больной наступила от отека головного мозга, возникшего в результате неоднократных массивных ЖК- и бронхолегочных кровотечений.

Далее приводится история болезни другого пациента, оперированного по жизненным показаниям.

Больной П., 25 лет, ИБ 4309.08, поступил в отделение хирургического лечения детей старшего возраста с ВПС с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке, перебои в работе сердца, отеки. Известно, что в 1985 году по поводу частичной формы ОАВК больному выполнялась радикальная коррекция с пластикой МК. В течение последних 2 лет стал отмечать усиление одышки и приступы сердцебиения. На момент поступления – общее состояние тяжелое по пороку. Аускультативная картина характерна для недостаточности МК, т.е. на верхушке сердца выслушивается систолический шум с иррадиацией в левую подмышечную область. Тоны сердца аритмичные. На ЭКГ – мерцательная аритмия, тахиформа (ЧСС-110 в минуту). Определяется гипертрофия левых отделов сердца. Данные рентгенологического метода исследования подтверждали «митральный» порок (сердце расширено в поперечнике, талия сглажена, увеличены ЛЖ и ЛП); КТИ=60%. ЭХО-КГ: резкое расширение полостей сердца (КСР-6,6 см, КДР-8,0 см, КСО-222мл, КДО-341 мл, ЛП=6,4 см) и резко сниженная ФВ_{ЛЖ}=35%!

По жизненным показаниям было решено выполнить операцию. На **операции** (05.06.08г.): кардиомегалия; после доступа к МК и его ревизии выявлены дилатация ФК до 6,0 см. Передняя створка резко утолщена, фиброзно изменена и в основании ее имеется кальциноз с переходом на ФК. Хорды к ней утолщены, укорочены. Задняя створка утолщена, пролабирует за счет удлинённых хорд, отмечен отрыв нескольких хорд. Решено выполнить протезирование МК. Иссечена передняя створка. Имплантирован МИКС №31 на 19-«П»-образных швах, укрепленных в области кальциноза прокладками. Задняя створка с подклапанным аппаратом частично сохранена. После восстановления МПП и ушивания разреза ПП, согревания больного, восстановился синусовый ритм. В дальнейшем при снижении скорости перфузии отмечается нестабильность гемодинамики, проявляющаяся в тенденции к гипотонии на фоне увеличивающихся доз кардиотоников. Установлен баллон для контрпульсации, но эффекта достичь не удалось. Решено подключить ЭКМО, что и было сделано. Общее время ИК составило 409 минут, время пережатия аорты – 109 минут. Кардиоплегия осуществлялась в корень аорты (3 литра раствора «Custodiol^R»).

Учитывая длительность операции и повышенную общую кровоточивость, дренажи подключены к аппарату Cell Saver. Установлена распорка на грудину и над ней наглухо ушит кожный разрез. Больной переведен в отделение ОРИТ. На следующие сутки, при осмотре, неврологом сделано заключение о развитии отека головного мозга с вторичным стволовым синдромом. Консилиумом решено отключено ЭКМО. Констатирована смерть больного от отека с вклиниванием головного мозга.

Подводя итог вышесказанному следует отметить общую тяжесть состояния больных, которая явилась фактором риска повторного вмешательства.

Неудовлетворительные результаты у пациентов с **повторным протезированием МК** после ранее выполненной РК ОАВК и первичным

протезированием были вызваны развитием ОСН в 1 случае и тромбоэмболией сосудов головного мозга на фоне инфекционного эндокардита – у 1 больного.

Летальный исход от ОСН был обусловлен травмой огибающей артерии, которая была прошита нитью при фиксации протеза. Приводим выписку из истории болезни.

Пациентка С., 6 лет, 9 мес., ИБ 1416.11, поступила в отделение с жалобами на одышку, быструю утомляемость при умеренной физической нагрузке. Известно, что в 2005 году, по поводу ЧОАВК была выполнена РК с протезированием МК механическим протезом St.Jude № 19. Больная постоянно принимает варфарин. Значение МНО составило 2,9 (желаемый интервал 2,5-3).

Из анамнеза удалось выяснить, что в 7 месячном возрасте ребенку была выполнена РК порока с пластикой МК и ТК. Через год после операции из-за выраженной недостаточности МК была выполнена повторная операция протезирования МК. В последующем пациентка проходила обследования в научно-консультативном отделении НЦ ССХ при котором было обнаружено повышение градиента на протезе. Учитывая жалобы и гемодинамические изменения на протезе ей было предложено оперативное вмешательство.

На момент поступления общее состояние расценивалось как средней степени тяжести по пороку. Кожные покровы и видимые слизистые розовой окраски. При аускультации сердца на верхушке выслушивался систолический шум, который проводился в левую подмышечную область, тоны сердца были ритмичными. На ЭКГ – синусовый ритм, ЧСС-88 в минуту, отмечалась гипертрофия левых отделов сердца.

Рентгенологически: сердце расширено в поперечнике, преимущественно за счет левых отделов, талия сглажена, увеличены левые отделы сердца. КТИ=60%. По ЭХО-КГ отмечались следующие параметры: ЛЖ (КСР-2,3 см, КДР-3,8 см) и ЛП=3,1 см. ФВ_{ЛЖ}=68%. Состояние протеза в позиции МК: движения запирающих элементов в достаточном объеме, пиковый и средний диастолические градиенты составили 27 и 16 мм рт.ст.

соответственно. Расчетное давление в ПЖ-25 мм рт.ст. Таким образом, отмечалось умеренное увеличение объема ЛП и повышение градиентов на протезе. Учитывая клиническую симптоматику и данные ЭХО-КГ-исследования решено выполнить репротезирование по причине развития синдрома «перероста».

21.03.11 г. – **операция:** после выполнения рестернотомии и частичного кардиолиза, стандартно был подключен аппарат ИК (восходящая аорта, ВПВ – пристеночно, НПВ – через стенку ПП). Кардиоплегия осуществлялась раствором «Custodiol^R». Уровень гипотермии – 26 °С. Доступ к протезу в позиции МК осуществлялся через МПП. При осмотре протеза виден циркулярный паннус вдоль манжеты, шириной 3-4 мм, который не препятствовал движению запирающих элементов. Протез иссечен. Паннус был с обеих сторон протеза, более выражен с желудочковой стороны. Выполнено супрааннулярное протезирование протезом Sorin-25 на 19-«П»-образных швах на прокладках. Ушиты разрезы МПП и ПП. После согревания больной отмечено самостоятельное восстановление сердечной деятельности - синусовый ритм. Время пережатия аорты составило 108 минут. При попытке окончить ИК наблюдается гипотония, которая не купировалась повышением доз кардиотоников. На этом фоне отмечалось повышение центрального венозного давления. Возобновлена полная скорость перфузии. Выполнена чрезпищеводная ЭХО-КГ: ФВ_{лж}=44%, отмечается гипокинез задней стенки ЛЖ, движения запирающих элементов протеза в полном объеме. Заподозрено сдавление огибающей артерии. Решено выполнить коронарографию. При коронарографии диагностирована окклюзия огибающей артерии. Решено выполнить репротезирование клапана. Охлаждение больной. Пережата восходящая аорта, выполнена кардиоплегия. Распущены швы на ПП и МПП. Сняты швы с протеза. С целью визуализации повреждения огибающей артерии вскрыта восходящая аорта и в устье ЛКА проведен буж № 2 мм. Буж выступает в полость ЛП. Имеется повреждение огибающей артерии. Дефект стенки до 2 мм. Последний ушит проленовой

нитью (7/0). Повторно имплантирован протез. Ушиты разрезы МПП, ПП, восходящей аорты. Профилактика воздушной эмболии. Восстановление сердечной деятельности (синусовый ритм). Повторная коронарография – огибающая артерия полностью проходима. Согрета пациентка. Окончено ИК, продолжавшееся 315 минут. Время пережатия аорты составило 124 минуты. Гемодинамика стабильная (адреналин – 0,07, добутрекс – 8 мкг/кг/мин). Введен протамин. Деканюляция. Гемостаз. Установлены дренажи. В дальнейшем отмечена гипотония и брадикардия, без эффекта на повышение доз кардиотоников, остановка сердца. Реанимационные мероприятия без эффекта. Констатирована смерть больной.

Таким образом, причиной летального исхода послужила травма огибающей артерии. Несмотря на своевременное выявление данного осложнения и выполнение повторного протезирования с восстановлением целостности огибающей артерии все же миокард ЛЖ был скомпрометирован, а также свою роль сыграла длительность ИК (315 мин.), и частичный кардиолиз, повлиявший на недостаточно полную защиту миокарда (т.к. не удалось полностью охладить сердце ледяной кашицей). Помимо этого необходимо было рассмотреть вопрос о подключении ЭКМО, в виду травматичности операции и повреждения миокарда.

Второй неудовлетворительный результат был обусловлен тромбозом сосудов головного мозга на фоне раннего протезного эндокардита. Клиническая картина была типичной и характеризовалась подъемом температуры тела до 39 °С, лейкоцитозом (более 18×10^9) со сдвигом формулы влево. Неоднократные посевы крови были положительными, высеивался эпидермальный стафилококк. Несмотря на проводимую терапию, включающую массивную антибиотикотерапию, дезинтоксикационную терапию, применение антикоагулянтов (гепарин, варфарин), а также общеукрепляющую терапию (витамины, иммуномодуляторы) возникли симптомы нарушения мозгового кровообращения с последующим летальным исходом. Причиной эмболии

стала оторвавшаяся вегетация с манжеты механического протеза. Таким образом, в данной ситуации развилось **протезозависимое осложнение**.

Принимая во внимание малочисленность группы больных, которым проводилось повторное протезирование МК, два неудовлетворительных результата у тяжелых пациентов, обусловленных в одном случае хирургической ошибкой, а в другом – тяжелым инфекционным осложнением (ИЭ), не могут компрометировать все вмешательства. Дальнейшее накопление опыта у столь сложной категории больных позволит детализировать факторы риска вмешательства.

С целью предотвращения одного из грозных протезозависимых осложнений – тромбоэмболии, общим правилом, как для пациентов с протезированием, так и для пациентов с репротезированием, было выполнение в послеоперационном периоде **профилактики тромбоэмболических осложнений**. Для этого в первые сутки после операции применяли гепарин, который вводился внутривенно капельно с индивидуальной дозировкой (20 ЕД/кг/час) и контролем эффективности по значению АЧТВ (60-85 сек). Для достижения целевых значений показателей АЧТВ проводили лабораторные исследования через каждые 4 часа, а затем один раз в сутки. В последующем, после перевода в хирургическое отделение, проводили подкожное введение гепарина по 180-240 ЕД/кг каждые 4 часа. На 3-и сутки назначали варфарин (или фенилин) и, после достижения уровня МНО 2,5-3,0, рекомендовали дальнейший прием этих препаратов под контролем по месту жительства.

ГЛАВА V.

Обсуждение.

Открытый атриовентрикулярный канал относится к редкой врожденной аномалии сердечно-сосудистой системы, что подтверждается данными литературы - 2 - 6% среди всех больных с ВПС [13, 94]. Разнообразие анатомических форм этого порока наряду с сопутствующей внесердечной аномалией существенно затрудняет изучение данной патологии [85].

Послеоперационная летальность при первичной коррекции ОАВК, по данным разных авторов, варьирует от 2 до 10 % [31, 82, 129, 145]. В целом эти данные позволяют судить о значительном улучшении результатов, но непосредственные и отдаленные результаты первичной хирургической коррекции порока свидетельствуют о возможном появлении целого ряда осложнений. Самым частым осложнением, требующим повторного вмешательства, является появление или прогрессирование недостаточности МК после ранее выполненной радикальной коррекции ОАВК. По данным разных авторов частота этого осложнения составляет от 3 до 18% после коррекции частичной формы и от 6 до 14% - при полной форме [20, 31, 142, 149]. Как правило, это обусловлено одной из нескольких причин: недооценкой исходной морфологии клапана, развитием инфекционного эндокардита с разрушением клапанных структур, а также немаловажным фактором являются погрешности в хирургической технике.

В литературе до сих пор продолжается дискуссия о методе устранения недостаточности МК при повторных вмешательствах. Одни авторы пропагандируют реконструктивную хирургию [37, 44, 54, 139, 155], другие являются сторонниками протезирования клапана [1, 45, 69, 81, 159]. Первые объясняют приверженность своих взглядов меньшим количеством осложнений, чем при протезировании, вторые же настаивают на том, что

увеличение количества пластических операций приводит к увеличению повторных вмешательств. Таким образом, в современной литературе отсутствует единое мнение на счет протезирования МК при его недостаточности, особенно при пограничных ситуациях.

Следует отметить, что в литературе представлен сравнительно небольшой опыт повторных операций после ранее проведенной первичной коррекции ОАВК, что определяет актуальность вопроса повторного хирургического вмешательства, направленного на устранение осложнений, возникших после радикальной коррекции порока и, в частности это касается патологии митрального клапана.

В кардиохирургической практике существуют разные методы коррекции недостаточности МК, развившейся или усугубившейся после радикальной операции по поводу ОАВК: от простого ушивания остаточного расщепления передней створки МК или оставленного неушитым расщепления при первичной коррекции с или без применения различных видов аннулопластики до протезирования клапана. Для каждого конкретного случая существуют свои показания к тому или иному методу.

В настоящей работе все пациенты были разделены на три группы согласно методу хирургического вмешательства. **Больные, которым после предшествующей пластики при РК ОАВК была повторно выполнена реконструкция МК составили 13 (16,4%) человек.** Решение о выполнении повторной пластики МК принималось на основании ЭХО-КГ исследования, в том числе учитывая обновленные рекомендации клинического применения ультразвукового метода согласно American College of Cardiology/American Heart Association/American Society of Echocardiography (ACC/AHA/ASE) [65]. Как указывалось выше (глава 3) у всех этих пациентов наблюдалось сохранение подклапанного аппарата МК. При этом створки клапана не имели грубых изменений. Основной причиной некомпетентности МК являлось неушитое (n=6; 46,1%) или недоушитое (n=5; 38,5%) при первичной РК порока расщепление ПМС. В 2 (15,4%) случаях было выявлено прорезывание швов на

передней створке МК после ранее выполненной шовной пластики расщепления. Степень дилатации ФК МК варьировала от 108 до 171% и в среднем составило $119,0 \pm 21,2\%$, что стало одним из оснований для принятия решения о реконструкции МК. Главным условием было отсутствие деструктивных изменений всех компонентов клапана.

В ситуации, когда расщепление было оставлено неушитым во время первичной коррекции, объем реконструкции заключался в повторном ушивании расщепления передней створки МК. При выявлении недостаточно полного ушивания расщепления, выполнялось наложение дополнительных швов на эту область. В 3 (23,1%) случаях дополнительно производилась аннулопластика на опорном кольце Carpentier №26, 28 (n=2) и мягком полукольце из PTFE (n=1). Во всех случаях непосредственно после коррекции клапан был признан компетентным, как при проведении водной пробы, так и при последующем ЭХО-КГ-исследовании. Однако на момент выписки у 4 (30,8%) пациентов этой группы отмечалась недостаточность клапана 1,5-2 степени, по индексу «площади потока» она соответствовала 20-25%, т.е. была умеренной. Это были пациенты, которым не выполнялась аннулопластика. Таким образом, этот факт подтверждает точку зрения о необходимости многокомпонентной пластики, включающей наряду с ушиванием расщепления, применение аннулопластики [71, 89, 107, 147].

В 6 (46,1%) случаях регургитация составляла 0-1 степени и 3 (23,1%) пациента выписаны без регургитации на МК. Отмечая результаты операций, их следует признать хорошими, что подтверждается отсутствием госпитальной летальности. По данным литературы летальность у такой группы больных соответствует 3-5% [23, 31, 42, 148, 154]. Из нелетальных осложнений следует отметить развитие АВ-блокады 3 степени, потребовавшей имплантации ЭКС у 1 (7,7%) больного и длительную НК у 2 (15,4%) больных. Это осложнение было обусловлено совокупностью причин: исходной тяжестью состояния (3 ФК по NYHA и НК 2Б ст.; КТИ – 66 и 71%) и длительностью повторной операции. После проведения курса

соответствующей терапии у всех пациентов удалось достичь стабилизации гемодинамических показателей, и они были выписаны в удовлетворительном состоянии.

Подводя итог необходимо еще раз указать на то, что помимо ушивания расщепления ПМС обязательно дополнять вмешательство аннулопластикой с использованием как полуколец, так и колец с целью редукции дилатированного фиброзного кольца МК до возрастной нормы. При наличии аномалии хордо-папиллярного аппарата, по показаниям, следует выполнять папиллотомию с укорочением или удлинением хорд. Такой подход является наиболее предпочтительным и нашел отражение в литературе [31, 73, 75, 91, 118].

Частота реопераций по поводу недостаточности левого АВ-клапана после радикальной коррекции ОАВК зависит как от степени ее выраженности на момент вмешательства, так и длительности существования порока [58, 75, 80]. По данным некоторых авторов хирургическую коррекцию порока необходимо выполнять в возрасте 3-6 месяцев, так как в это время отсутствует дилатация фиброзного кольца АВ-клапана и незначительно выражены гемодинамические изменения [151, 162]. В настоящей работе интервал между первичной РК ОАВК и повторным вмешательством составили $12,0 \pm 10,7$ лет (от 3 до 30 лет), что несомненно отразилось на состоянии ФК МК и его подклапанном аппарате. В некоторых случаях степень дилатации достигала 171% от возрастной нормы. Это доказывает необходимость постоянного осмотра пациентов, перенесших операцию по поводу ОАВК с оценкой функции МК в динамике, и своевременным направлением в кардиохирургическую клинику для проведения хирургической коррекции.

Согласно данным литературы, **протезирование МК при повторных вмешательствах по поводу ОАВК** требуется примерно в 30% случаев [50, 104]. Некоторые авторы связывают такую частоту с длительностью существования недостаточности МК после первичной коррекции, а также с присоединением осложнений, таких как инфекционный эндокардит [68, 77,

148]. На нашем материале у 7 (11,4%) пациентов после радикальной коррекции АВК отмечено развитие инфекционного эндокардита, который послужил причиной отрыва хорд, образованию конгломератов хорд в виду их спаяния, а также способствовал прорезыванию швов на расщеплении ПМС. В пользу этого свидетельствуют и данные анамнеза: повышение температуры тела до 38 °С и выше, появление и усиление регургитации на МК, а также наличие в анамнезе указания на подобную клиническую картину после кишечной инфекции (n=1; 1,65%). Наличие подобных дегенеративных изменений не позволяет добиться длительного стойкого результата реконструкции МК, в связи с чем выполняется его протезирование [1, 22, 25, 90].

Основными показаниями к выполнению протезирования МК после ранее выполненной РК по поводу ОАВК по данным литературы были следующие: грубая деформация створок клапана (миксоматоз, фиброз, ИЭ), выраженная гипоплазия одной или обеих створок МК, выраженная патология хордо-папиллярного аппарата МК включая гипоплазию папиллярных мышц или атипичное их расположение, а также недостаточность или стеноз МК после ранее проведенной пластики, включая сложные анатомические формы (парашютообразный МК или его удвоение) [25, 148, 155].

Самым частым показанием для протезирования МК, в нашей работе, было сочетание фиброзного утолщения с деформацией створок МК и укорочением хорд, которое встретилось у 46 (75,4%) больных. При этом свободный край створок был утолщен до 3-4 мм. Изменения хорд заключались в их утолщении, укорочении и беспорядочном креплении к миокарду ЛЖ. В двух (3,3%) случаях было отмечено недоушитое расщепление передней створки МК и ее надрыв. Прорезывание швов встретилось в 3 (4,95%) случаях.

Вторым по частоте стала гипоплазия задней створки МК с ее хордо-папиллярным аппаратом, которая встретилась у 14 (23,0%) пациентов. При этом папиллярные мышцы были представлены несколькими мелкими пристеночными трабекулами. Дифференцировка на переднюю и заднюю группы, как при нормальном строении, не было. Подклапанный аппарат

характеризовался утолщенными и резко укороченными хордами. В 2 (3,3%) случаях было сочетание гипоплазии хордо-папиллярного аппарата и задней створки МК с расщеплением передней створки. У двух (3,3%) пациентов при гипоплазии МК отмечены отверстия в основании тела передней створки, что усугубляло степень недостаточности клапана. Так же как и в группе с утолщенными створками у 2 (3,3%) больных имелось прорезывание швов на расщеплении, ушитом во время первичной радикальной коррекции порока.

Таким образом, деформация и остаточное расщепление передней створки, а также патология задней створки и патология хордо-папиллярного аппарата МК, у пациентов перенесших радикальную коррекцию ОАВК, являются основными патоморфологическими причинами недостаточности клапана, требующими его протезирования. Следует заметить, что чаще всего имелось сочетание нескольких причин.

Наряду с недостаточностью у двух (3,3%) больных показанием к протезированию МК явилось сочетание стеноза и недостаточности МК. При этом хорды, в основном, крепились к единственной группе папиллярных мышц в области переднелатеральной комиссуры. Задняя папиллярная мышца была резко гипоплазирована и представлена несколькими мышечными трабекулами, от которых отходили хорды и крепились к краям обеих створок. Отмечая состояние ФК МК следует отметить, что в обоих случаях оно было несколько дилатированным и составляло 119 и 108% от возрастной нормы.

Протезирование МК ставит больного в «зависимость» от так называемых клапаносвязанных осложнений [1, 123, 136]. К ним относятся кровотечения, тромбоэмболии с повреждением жизненно важных органов, а также развитие синдрома «несоответствия» протеза [123, 129, 136, 140]. В нашей работе кровотечений, связанных с передозировкой антикоагулянтов не было. Не встретилось и тромбоэмболических осложнений, связанных с погрешностями приема антикоагулянтов. Только в одном (1,6%) случае развилась эмболия сосудов головного мозга, но она была связана с ранним протезным эндокардитом и отрывом вегетаций. Синдрома «несоответствия»

протеза пациенту также не наблюдалось, что подтверждается хорошими транспротезными градиентами. Так средние значения пикового и среднедиастолического градиентов у пациентов, перенесших протезирование составили $10,4 \pm 3,1$ и $4,7 \pm 1,5$ мм рт.ст. соответственно. Госпитальная летальность в группе пациентов, перенесших протезирование МК после РК ОАВК составила 6,5% (n=4). Эти данные согласуются с данными, опубликованными в зарубежной литературе. Так по данным некоторых авторов госпитальная летальность составляет от 4% до 15-20%, что связано с исходной тяжестью больных [83]. Отмечая нелетальные, осложнения следует отметить, что самым частым из них явилась сердечная недостаточность, которая встретилась у 27 (44,3%) больных. На втором месте были нарушения ритма сердца, обусловленные травмой проводящей системы сердца, с развитием АВ-блокады и необходимостью имплантации ЭКС у 10 (16,4%). Частота развития послеоперационной АВ-блокады, требующей имплантации ЭКС, по данным литературы достигает 14-22% [67, 112].

Как было сказано выше высокая частота грубых анатомических изменений клапана диктует необходимость применения протезов [22, 23, 41, 46, 123]. При выполнении операции протезирования митрального клапана в детском возрасте в последующем возникает ряд таких проблем как «перерост» протеза или возникновение его дисфункции в отдаленные сроки после операции. Таким образом, со временем возникнет вопрос о повторном вмешательстве, т.е. репротезировании. В настоящем исследовании у 5 (6,3%) пациентов выполнено **повторное протезирование МК по поводу развития его дисфункции**. В зарубежной литературе последних 10 лет широко обсуждаются показания к повторным протезированиям МК при врожденной патологии сердечно-сосудистой системы [123, 153]. Наряду с клиническими проявлениями, включая выраженность нарушений кровообращения, нарастание интенсивности аускультативной картины порока, прогрессивными изменениями на электрокардиограмме и рентгенограмме, к основным показаниям для повторных вмешательств относятся гемодинамические

параметры (пиковый, средний градиенты, скорость траспротезного потока крови, вычисление эффективной площади отверстия протеза и его индексированного показателя и т.д.) определяемые при ЭХО-КГ. Следует отметить, что в некоторых публикациях указывается на то, что выраженность признаков сердечной недостаточности не всегда коррелирует с уровнем дисфункции протеза клапана [107]. Клиническая картина у наших пациентов характеризовалась недостаточностью кровообращения 2А – 2Б стадии, согласно классификации NYHA 3 больных были отнесены ко II и 2 – к III классу. Аускультативная картина, изменения на ЭКГ и рентгенограмме соответствовали нарушению внутрисердечной гемодинамики. Наличие повышенных градиентов на протезах до $29,6 \pm 6,2$ мм рт.ст. - пикового и до $17,6 \pm 7,2$ мм рт.ст. – среднего указывали на развитие их дисфункции. Во всех случаях обращало на себя внимание ограничение подвижности запирательных элементов протезов. Отмечалось увеличение размеров ЛП до $5,2 \pm 0,9$ см. Расчетное систолическое давление в ПЖ составило в среднем – $46,2 \pm 8,5$ мм рт.ст. Все эти данные указывали на выраженные изменения и были подобны таковым как при стенозе нативного клапана и, соответственно данным литературы, требовали коррекции [60, 123].

По данным литературы к причинам дисфункции протезов относятся: паннус, синдром «перероста» протеза (несоответствие протез/пациент), возникновение парапротезных фистул, инфекционный эндокардит протеза клапана с наличием вегетаций и/или тромбов, тромбоз протеза [22, 23, 25, 89, 102, 148, 153]. Причинами дисфункции протезов у пациентов, оперированных повторно были: синдром «перероста» протеза у 1 (20%) пациента, в остальных случаях (n=4; 80%) дисфункция была обусловлена разрастанием массивного паннуса на манжете протеза, препятствующего движению его запирательных элементов. По данным литературы паннус относится к одной из частых причин развития дисфункции протеза клапана, особенно у детей, и может провоцировать образование тромбоза [123, 136].

Одной из проблем повторного протезирования МК является ригидность фиброзного кольца, которая связана с фиксирующими манжету протеза швами [74, 140]. В этих работах указывается на незначительное увеличение вновь имплантируемого протеза при повторной операции или отсутствие такой возможности вообще. В нашей работе исходный размер протезов составил $21,0 \pm 4,5$ мм, после повторного вмешательства – $25,6 \pm 4,4$ мм, что на 4 мм больше. Таким образом наши данные соответствуют работам последнего десятилетия, где указывается на возможность имплантации протезов при повторных вмешательствах у большинства больных [23, 81, 84, 90, 104, 107, 123, 148].

Следует сказать, что выполнение РК ОАВК с протезированием МК в раннем возрасте несомненно приведет к более раннему репротезированию [23, 24, 37, 63, 71, 89, 103]. Средний возраст при повторном протезировании у наших пациентов составил $13,0 \pm 10,3$ лет, при этом были имплантированы протезы большего размера, чем предыдущий. Возраст на момент первичной коррекции составлял около 2,8 года. Таким образом, можно подтвердить общую точку зрения о том, что протезирование МК в детском возрасте, несомненно, будет влечет за собой повторное вмешательство [23, 107, 142, 148, 155].

Особое внимание в литературе уделяется выбору модели механического протеза. В настоящее время предпочтение отдается низкопрофильным двухстворчатым протезам, так как они обладают хорошими гемодинамическими характеристиками [25, 71]. Благодаря применению подобных протезов удалось достигнуть относительно низкой госпитальной летальности у больных с протезированием МК, в том числе и с АВК. У больных из группы репротезирования, в нашем исследовании, в 2 случаях имплантирован дисковый протез и в 3 – двухстворчатый. Значимой разницы в длительности госпитального периода и транспротезных градиентах не было.

Протезозависимые осложнения с летальным исходом встретились у одного (20%) пациента. Данный пациент умер через 2 месяца после операции

от ишемического инсульта на фоне острого протезного эндокардита. По данным литературы ИЭ сопровождается высокой летальностью, в пределах 25 – 60% [20, 25, 104].

Второй пациент умер от острой сердечной недостаточности в следствие травмы огибающей артерии, которая была прошита нитью, фиксирующей протез. Госпитальная летальность в этой группе составила 40%. Остальные пациенты были выписаны из клиники в среднем на 21 сутки. Транспротезные градиенты, пиковый и среднедиастолический, по данным ЭХО-КГ, соответствовали $12,0 \pm 2,8$ и $3,7 \pm 0,3$ мм рт.ст. Из нелетальных осложнений отмечалось развитие полной АВ-блокада, потребовавшей имплантации ЭКС.

Подводя итог, следует сказать, что выбор метода коррекции недостаточности МК после ранее выполненного радикального вмешательства при ОАВК всегда индивидуален. При данном вмешательстве необходимо учитывать общее состояние больного, анатомические особенности порока с детализацией морфологии МК, а также пол с антропометрическими данными.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Открытый атриовентрикулярный канал - редкая врожденная аномалия сердечно-сосудистой системы. Частота встречаемости среди всех больных с врожденными пороками сердца составляет от 2 до 6% [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996, Kouchoikos N.T. et al. 2003]. Разнообразие анатомических форм этого порока наряду с сопутствующей внесердечной аномалией существенно затрудняет изучение данной патологии. Для естественного течения этого порока характерны такие осложнения, как прогрессирующая сердечная недостаточность, развитие легочной гипертензии, нарушения ритма и инфекционный эндокардит [Хамидов А.В. 2002, El-Najdawi E.K. et al. 2000, Pretre R. et al. 2004.]. Все это, несомненно, определяет неослабевающий интерес к данной патологии со стороны кардиологов, кардиохирургов и доказывает, что кроме хирургического лечения другой альтернативы у данных пациентов нет.

Послеоперационная летальность при первичной коррекции ОАВК, по данным разных авторов, варьирует от 2 до 10 % [Хамидов А.В. 2002, Hoohenkerk G.J.F. et al. 2010, Raghuv eer G. et al. 2003.]. Эти данные позволяют судить о значительном улучшении результатов, но непосредственные и отдаленные результаты первичной хирургической коррекции порока свидетельствуют о возможном появлении целого ряда осложнений, требующих повторных вмешательств на митральном клапане. По данным некоторых авторов частота реопераций на МК варьирует от 3 до 18% после коррекции частичной формы и от 6 до 14% после коррекции полной формы ОАВК [Подзолков В.П. и др. 1996, Хамидов А.В. 2002, Чебан В.Н. 2003, Shuhaiber J.H. et al. 2009.]. Необходимость протезирования митрального клапана, при повторных вмешательствах по поводу ОАВК, по данным литературы, требуется до 30 % случаев [Boening A. et al. 2002, Malhotra S.P. et al. 2008, Birim O. et al. 2009.]. Следует отметить, что показанием к

повторному вмешательству, после радикальной коррекции АВК, помимо недостаточности МК, являются: реканализация ДМПП, недостаточность ТК, развитие или нарастание субаортальной обструкции, а также перенесенный инфекционный эндокардит с повреждением внутрисердечных структур митрального клапана [Зиньковский М.Ф. и др. 1991, Подзолков В.П. и др. 1996, Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. 2005, Okada Y. et al. 2003, Kanani M. et al. 2006, Pontailler M. et al. 2014.]. Следует также указать на то, что в 50-60% случаев причиной реоперации служит одно осложнение, а в остальных случаях отмечается сочетание двух и более причин [Чебан В.Н. 2003, Shuhaiber J.H. et al. 2009, Pontailler M. et al. 2014.]. Этот факт отражает всю многогранность проблемы повторных вмешательств при ОАВК.

С развитием кардиохирургии как науки, а также усовершенствование методов искусственного кровообращения ИК, реанимационного и анестезиологического пособия, летальность при повторных операциях, после 1990 года, снизилась и составляет от 3 до 5 % [Harkel A.D. et al. 2005, Bakhtiaru F. et al. 2010.]. В то же время почти у 60% пациентов в разные сроки после первичной коррекции ОАВК может наблюдаться недостаточность МК той или иной степени выраженности, и в 11 - 55 % будет требоваться выполнение протезирования клапана [Moran A.M. et al. 2000, Malhotra S.P. et al. 2008, Hoohenkerk G.J.F. et al. 2010.]. Как правило, это обусловлено одной из нескольких причин: недооценкой исходной морфологии клапана, развитием инфекционного эндокардита с разрушением клапанных структур, а также немаловажным фактором являются погрешности в хирургической технике.

В литературе до сих пор продолжается дискуссия о методе устранения недостаточности МК при повторных вмешательствах. Одни авторы пропагандируют реконструктивную хирургию [Beierlein W. et al. 2007, Ackermann K. et al. 2007, Tierney E.S.S. et al. 2008.], другие являются сторонниками протезирования клапан [Бокерия Л.А. и др. 2000, Подзолков В.П. и др. 2001, Hunaid A.V. et al. 2006, Raghuveer G. et al. 2003.]. Первые объясняют приверженность своих взглядов меньшим количеством осложнений, чем при

протезировании, вторые же настаивают на том, что увеличение количества пластических операций приводит к увеличению повторных вмешательств. Таким образом, в современной литературе отсутствует единое мнение на счет протезирования МК при его недостаточности, особенно при пограничных ситуациях. Это связано с накопленным опытом коррекции данного порока в каждой клинике, а также с возрастным контингентом пациентов, т.к. большинство публикаций касаются детей раннего возраста [*Alexi-Meskishvili V. et al. 1997, Bogers A.J.J.C. et al. 2000, Harkel A.D. et al. 2005.*]. Несмотря на то, что выполнение пластических вмешательств на МК является методом выбора, при наличии его тотальной недостаточности показано протезирование, что поддерживается большинством авторов [*Бокерия Л.А. и др. 2006, Подзолков В.П. и др. 2001, Kojori F. et al. 2004, Malhotra S.P. et al. 2008.*].

Принимая во внимание все вышеперечисленное становится очевидным необходимость определения факторов, влияющих на развитие или усугубление недостаточности МК, а также определения показаний для повторных вмешательств у пациентов, перенесших радикальную коррекцию по поводу ОАВК. Следует отметить, что в литературе представлен сравнительно небольшой опыт повторных операций после ранее проведенной первичной коррекции ОАВК, что требует решения данной проблемы, которое возможно лишь на достаточно большом контингенте повторно оперированных больных. Все вышеперечисленное определяет актуальность вопроса повторного хирургического вмешательства, направленного на устранение осложнений, возникших после радикальной коррекции порока и, в частности это касается патологии митрального клапана.

Показания к повторному вмешательству на митральном клапане у пациентов перенесших радикальную коррекцию ОАВК. На основании анализа клинического материала данного диссертационного исследования были установлены следующие общие показания к повторным операциям:

- клиническая симптоматика с характерными жалобами на одышку как при нагрузке, так и в покое, т.е. признаки НК 2 А ст., 2 Б ст., I-IV ФК по NYHA.

- характерная аускультативная картина с регистрацией шумов по ФКГ.

- перегрузка левых отделов сердца с гипертрофией на ЭКГ.

- расширение тени сердца со сглаженностью талии, увеличением ЛП.

Согласно распределению больных по группам частные показания отличались и зависели от метода коррекции выявленной патологии.

Показаниями к повторной пластике МК явились:

- отсутствие грубых изменений створок и хордо-папиллярного аппарата.

- основная причина некомпетентности МК заключалась в неушитом (n=6; 46,1%) или недоушитом (n=5; 38,5%) расщеплении передней створки.

- изолированное прорезывание швов на передней створке МК (n=2; 15,4%) после ранее выполненной шовной пластики расщепления.

- умеренная дилатация ФК МК до 120% от возрастной нормы с расщеплением ПМС и отсутствием деструктивных изменений всех компонентов клапана.

В 3 (23,1%) случаях, при дилатации ФК МК более 120%, дополнительно производилась аннулопластика. Во всех случаях после коррекции клапан был признан компетентным, как при проведении водной пробы, так и при последующем ЭХО-КГ-исследовании.

Показаниями к протезированию МК явились:

- сочетание фиброзного утолщения с деформацией створок МК и укорочением/отрывом хорд (n=46; 75,4%).

- гипоплазия задней створки МК с ее хордо-папиллярным аппаратом (n=14; 23,0%), при этом папиллярные мышцы были представлены

несколькими мелкими пристеночными трабекулами и отсутствовала дифференцировка на переднюю и заднюю группы.

- наличие кальцинированной створки МК, после перенесенного ИЭ (n=1; 1,6%).

Следует сказать, что при фиброзном утолщении и деформации одной из створок отмечалась гипоплазия хордо-папиллярного аппарата, а также имелись перфорации в теле створок. Данные морфологические проявления встречались в 3,3%. В этой же группе выявлялся отрывом хорд, у пациентов с ИЭ в анамнезе (n=7; 11,4%).

Основной причиной протезирования МК после ранее выполненной РК ОАВК была изолированная недостаточность клапана (n=40; 65,6%). Реканализация ДМПП встретилась в 10 (16,4%) случаях. Сочетание недостаточности МК с недостаточностью ТК зарегистрирована в 9 (14,7) случаях. У двух (3,3%) пациентов порок был комбинированным. Причинами реканализации ДМПП, во всех случаях, стали отрыв или прорезывание швов, фиксирующих заплату к краям дефекта.

Подводя итог можно сделать заключение, что деформация и остаточное расщепление передней створки, а также патология задней створки и патология хордо-папиллярного аппарата МК, у пациентов перенесших радикальную коррекцию ОАВК, являются основными патоморфологическими причинами недостаточности клапана, требующими его протезирования. Необходимо заметить, что чаще всего имелось сочетание нескольких причин.

Показаниями к повторному протезированию МК явились:

- ограничение подвижности запирательных элементов/элемента протеза.
- наличие повышенных пикового (в среднем – $29,6 \pm 6,2$ мм рт.ст.) и среднедиастолического (в среднем – $17,6 \pm 7,2$ мм рт.ст.) градиентов на протезе.
- уменьшение площади эффективного отверстия протеза (в среднем - $1,4 \pm 0,2$ см²/м²).
- увеличение размеров ЛП (в среднем $5,2 \pm 0,9$ см.).

- повышение давления в ПЖ (в среднем $46,2 \pm 8,5$ мм рт.ст.).

Особенности хирургической техники при повторных операциях на митральном клапане после радикальной коррекции ОАВК.

Отличительными особенностями хирургической техники при повторных операциях на МК являются: осуществление доступа и этапность выделения сердца и сосудов из спаек. Стандартно, перед выполнением рестернотомии выполнялась подготовка области бедренных сосудов: стерильная обработка и наклеивание стерильной пленки. Далее после иссечения кожного рубца и удаления шовного материала с грудины проводилось выделение «верхней ямки» (в области яремной вырезки) с обязательным отсепаровыванием грудинно-ключично-сосцевидной мышцы с целью уменьшения натяжения тканей при последующем рассечении грудины. Затем необходимо выделить «нижнюю ямку» (у основания мечевидного отростка). При условии «свободного» пространства под грудиной, поэтапно рассекая спайки и отводя тупфером сердце, выполняют рестернотомию. Обычно производится распил передней пластики грудины маятниковобразной пилой, затем, под контролем зрения, обычной пилой рассекается грудина до рукоятки. Поскольку именно под рукояткой чаще всего к ней принадлежит поперечная вена, необходимо четко контролировать рассечение грудины и отсепаровывать мягкие ткани. После рестернотомии, при выраженном спаечном процессе, необходимо выделять следующим образом: восходящая аорта и верхняя полая вена (с наложением кисетных швов), затем правое предсердие и частично правый желудочек. Такой подход обусловлен тем, что в результате развития спаечного процесса происходят изменения не только во взаиморасположении органов средостения, но и в стенках магистральных сосудов и камер сердца, особенно в стенке ПП, которое становится тонкостенным. Выделенная восходящая аорта и ВПВ, с кисетами для их канюляции, позволяют быстро начать ИК при травме сердца и сосудов.

В 3 (3,8%) случаях выполнялось экстренное подключение ИК через бедренные, при этом не отмечалось никаких осложнений. После начала ИК продолжалось выделение сердца и сосудов с устранением кровотечения. Затем, после выделения, канюлировались полые вены и восходящая аорта, таким образом, ИК продолжалось в обычном режиме. После канюляции аорты и полых вен выполнялось ушивание разрезов на бедренных сосудах с целью уменьшения времени ишемии конечности.

С целью оптимизации доступа к МК, в большинстве (86,1%) случаев, его осуществляли через межпредсердную перегородку. Такой доступ является наиболее предпочтительным, так как снижается риск послеоперационного кровотечения из измененных спаечным процессом тканей предсердий после их тракции. При выполнении пластики МК, для улучшения экспозиции створок и подклапанного аппарата использовали ретрактор Cooly, а также хордальные крючки и лавсановые нити, подведенных под хорды. Все эти маневры выполнялись для получения полной информации о состоянии МК и его составляющих, что определяло выбор метода коррекции.

При проведении протезирования клапана на ФК накладывались швы, чаще в области комиссур, с последующей их тракцией, также с целью улучшения экспозиции МК. При выполнении повторного протезирования важным является тщательность иссечения всех фиброзных наложений на ФК, с целью последующей имплантации протеза наибольшего размера. Во время удаления протеза попеременно производится рассечение фиброзных тканей, нитей фиксирующих манжету протеза, начиная с проекции бывшей латеральной комиссуры, и далее со стороны «передней» и «задней створок» МК. Кончик скальпеля или ножниц должен быть направлен в сторону манжеты, для профилактики повреждения опасных зон.

После выполнения повторного вмешательства важным условием являлась профилактика воздушной эмболии. В виду неполного выделения сердца, при так называемом частичном кардиолизе, это было связано с некоторыми техническими трудностями. После ушивания сосудов и полостей

сердца, прекращался забор крови по левожелудочковому дренажу. Снимались турникеты с полых вен и возобновлялось ИВЛ. Проводилось смещение перфузата в больного, а через кисетный шов на восходящей аорте, в месте постановки кардиоплегической канюли, эвакуировался воздух из левых отделов сердца. При этом уделяли внимание как степени наполнения камер сердца, так и интенсивности поступления воздуха из аорты. Одновременно с этим проводили наружную компрессию грудной клетки с целью усиления «выброса» крови из полостей сердца и соответственно воздуха. Периодически подключался левожелудочковый дренаж. Затем снимался зажим с аорты. После восстановления сердечной деятельности, на этапе согревания больного, подшивались два миокардиальных электрода в бессосудистой зоне ПЖ.

Наличие кальцинированной заплаты на межпредсердной перегородке, как правило из ксеноперикарда, диктовало ее полное иссечение и после выполнения коррекции МК или выполнения протезирования/репротезирования, производилась повторная пластика МПП.

Непосредственные результаты повторных операций на митральном клапане после радикальной коррекции ОАВК. Согласно выделенным группам больных, госпитальная летальность составила: при повторной пластике – 0%, при протезировании – 6,5% (n=4), при повторном протезировании – 40% (n=2). Общая летальность составила 7,6% (n=6).

Нелетальные осложнения. У одного (7,7%) пациента, перенесшего повторную пластику МК, данное осложнение заключалось в длительной НК 2 А ст., которая купировалась медикаментозно и пациент был выписан на 36 сутки в удовлетворительном состоянии из клиники. Неосложненное течение раннего послеоперационного периода наблюдалось у 12 (92,3%) больных.

Явления НК у пациентов после протезирования встретилось в 27 (44,3%) случаях. НК 2 А ст. с длительной терапией до 2-3 недель после операции, а также острая СН, потребовавшая подключения ЭКМО в раннем послеоперационном периоде (в течение 8 дней) – у одного больного. Неосложненное течение отмечено у 9 (14,75%) больных.

При выполнении повторного протезирования в одном случае развилась умеренная сердечная недостаточность (НК 2 А ст.) с длительной терапией, до 4 недель. Таким образом, только у 2 (40%) больных послеоперационное течение было неосложненным.

После проведенного медикаментозного лечения все выжившие пациенты (n=73; 92,4%) были выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии. Выписка осуществлялась в сроки от 8 до 60 дней (в среднем $23,3 \pm 10,4$ дня). В сроки до 3 недель после операции выписано 49 (67,2%) человек, от 3 до 5 недель – 13 (17,8%) человека, на 6 неделе – 9 (12,3%) и двое (2,7%) были выписаны на 47 и 60 дни соответственно.

По данным аускультации у пациентов, перенесших повторное пластическое вмешательство лишь у 2 (15,4%), выслушивался короткий систолический шум на верхушке сердца. При ЭХО-КГ-исследовании (в режиме 2D с доплерографией) у них регистрировалась недостаточность МК 1,5-2 степени. По индексу «площади потока» недостаточность соответствовала 20-25%, т.е. была незначительной.

У пациентов, перенесших протезирование или репротезирование аускультативная картина характеризовалась четкими тонами «работы» протеза («мелодия» протеза). В одном случае, у больной с развившимся ранним протезным эндокардитом, при аускультации наблюдалось изменение шумовой картины, заключающееся в ослаблении тонов, что обуславливалось нарастанием вегетаций на манжете протеза.

ЭХО-КГ данные на момент выписки характеризовались умеренным уменьшением объемных параметров левых отделов сердца, хотя статистически это было недостоверно.

Гемодинамические показатели, характеризующие транспротезные пиковые и средние градиенты, отражали хороший результат вмешательства. Пиковые градиенты не превышали 15 мм рт.ст., что оценивалось как хороший результат. Средние значения пикового и среднедиастолического градиентов при протезировании составили в среднем $10,4 \pm 3,1$ и $4,7 \pm 1,5$ мм рт.ст.

соответственно. У больных с повторным протезированием – $12,0 \pm 2,8$ и $3,7 \pm 0,3$ мм рт.ст. Таким образом, статистически значимых различий по градиентам в этих двух группах не наблюдается ($P > 0,05$). Несомненно, сравнивать эти группы невозможно, в виду не только их разности в количестве (протезирование – 61 и репротезирование – 5 человек). Репротезирование существенно сложнее первичного протезирования после ранее выполненной пластики МК, что связано как с отсутствием фиброзных изменений по периметру всего кольца клапана, так и с техническими трудностями удаления ранее имплантируемого протеза у таких пациентов. Эти группы объединяет общий подход к коррекции патологии – протезирование, что в свою очередь ведет к оценке функции протеза. В дальнейшем, при накоплении соответствующего объема операций, возможно будет провести сравнительный анализ этих вмешательств.

Оценивая ЭКГ картину на момент выписки, значительных перемен, исключая больных с ЭКС, не обнаружено. У всех пациентов сохранялись признаки отклонения ЭОС влево и гипертрофия левых отделов. В большинстве случаев регистрировался синусовый ритм.

По данным R-логического исследования отмечалось некоторое уменьшение размеров сердца ($KTI = 51,3 \pm 4,7\%$), а также нормализация легочного рисунка.

Основным критерием правильно подобранной дозы антикоагулянтов непрямого действия является значение МНО. У всех пациентов, перенесших протезирование или репротезирование ежедневно проводился анализ крови на МНО. Среднее значение МНО на момент выписки составило $2,7 \pm 0,7$, что согласуется с рекомендациями по ведению таких пациентов в послеоперационном периоде. При выписке всем пациентам, а также родителям несовершеннолетних пациентов строго рекомендовано соблюдение постоянного приема антикоагулянтов с тщательным контролем уровня АЧТВ и МНО по месту жительства.

Подводя итог вышесказанному, отметим, что на момент выписки у большинства пациентов отсутствовали явления НК и выросла толерантность к физическим нагрузкам, что указывало на хороший результат операций.

Анализ причин осложнений и летальных исходов при повторных вмешательствах на митральном клапане у пациентов, ранее перенесших радикальную коррекцию атриовентрикулярного канала.

Хирургическая погрешность, приведшая к летальному исходу пациента, встретилась в одном (1,3%) случае, была травмирована огибающая артерия при подшивании протеза в позицию МК. В остальных случаях неудовлетворительные результаты были связаны с развитием ОСН (n=2; 2,5%) или полиорганной недостаточности (n=3; 3,8%) на фоне общей исходной тяжести состояния больных (НК 2 Б ст., ФК III по NYHA, со сниженной фракцией выброса ЛЖ=50%, кардиомегалией (КТИ=62%) и дисфункцией ранее имплантируемого ЭКС, на фоне изменений миокарда -фиброэластоз по данным ЭХО-КГ-исследования).

Нарушения ритма сердца встретились в 15 случаях: развитие АВ-блокады с необходимостью имплантации ЭКС (n=10; 16,4%); трепетание предсердий – у 5 (8,2%) больных. Одним из редких осложнений стало развитие субаортальной обструкции у одного (1,6%) больного. Инфекционные осложнения, включая пневмонию (n=2; 3,2%) и частичное нагноение послеоперационной раны – у 1 (1,6%) больного. Дыхательная недостаточность встретилась у 4 (6,4%) больных. Отек головного мозга – у 1 (1,6%) больного.

Таким образом, наиболее частыми осложнениями являются сердечная недостаточность и нарушения ритма сердца. Причиной развития полной АВ-блокады явилась травма проводящих путей во время имплантации протеза у 2 больных. В 8 случаях протезирование МК выполнялось на фоне исходных нарушений ритма: синдрома слабости синусового узла – в 4 случаях, АВ-блокады 3 степени – у 2 больных, мерцательной аритмии – у 2 больных.

У 2 (3,3%) пациентов, в связи с несостоятельностью реконструктивной операции, в раннем послеоперационном периоде развилась недостаточность МК и в этих случаях решено было выполнить протезирование. В обоих случаях попытка повторной пластики проводилась на фоне умеренных или значительных морфологических изменений клапана и его подклапанного аппарата, что стало основной причиной несостоятельной коррекции МК. Оба пациента выжили и были выписаны в удовлетворительном показании.

Список литературы

1. Бокерия Л.А., Зеленикин М.А., Хамидов А.В. и др. Индивидуальный подход в коррекции недостаточности митрального клапана при неполной форме открытого атриовентрикулярного канала. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2000. №1. С. 4-7.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Свободов А.А. и др. Протезирование митрального клапана у детей раннего возраста при врожденных пороках сердца. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2000. № 3. - С. 16-19.
3. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Хамидов А.В. и др. Хирургическое лечение полной формы атриовентрикулярного канала у детей. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2001. №4. С. 4-7.
4. Бокерия Л.А., Каграманов И.И., Бондарев Ю.И. Врожденная недостаточность митрального клапана //М.: НЦССХ им.А.Н. Бакулева РАМН. 2003. 112 с.
5. Бокерия Л.А., Зеленикин М.А., Бокерия Г.Д., Шаталов К.В. Причины и результаты повторных операций после ранее выполненной радикальной коррекции врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2004. № 5. С. 4 – 9.
6. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. Атриовентрикулярный канал. Анатомия и особенности хирургической коррекции. // М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2005. 87 с.
7. Бокерия Л.А., Махачев О.А., Панова М.С., Люсевская Т.Ю. Нормативные параметры предсердно-желудочковых клапанов по результатам морфометрических исследований. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2005. Т. 6. №1. С. 5-28.
8. Бокерия Л.А., Махачев О.А., Панова М.С., Люсевская Т.Ю. Способы расчета нормативных параметров клапанов сердца у детей (по результатам морфометрических исследований). // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2005. Т. 6. №1. С. 53-65.

9. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В. и др. Хирургическое лечение врожденной недостаточности обоих атриовентрикулярных клапанов в раннем детском возрасте. // Детские болезни сердца и сосудов. 2006. №1. С. 73-79.

10. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Василевская И.В. и др. Результаты протезирования митрального клапана у детей раннего возраста. // Детские болезни сердца и сосудов. 2008. №2. С. 60 - 66.

11. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Махачев О.А. и др. Соответствие/несоответствие протеза клапана сердца параметрам физического развития у детей: новый взгляд на проблему и алгоритмы решения Часть I Протезирование митрального клапана. // Детские болезни сердца и сосудов. 2009. №1. С. 39-48.

12. Бураковский В.И., Зоделава З.Л., Бухарин В.А. Открытый атриовентрикулярный канал. // Тбилиси.: Сартаквело. 1974.

13. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. // 2-е изд. М.: Медицина. 1996.

14. Василевская И.В. Отдаленные результаты операций протезирования митрального клапана в раннем детском возрасте. Автореферат дисс. ... канд. мед. наук. Москва. 2012.

15. Гаджиев А.А., Рознерица Ю.В., Попов Д.А. и др. Инфекционный эндокардит у пациентов с врожденными пороками сердца: этиология, патогенез, принципы диагностики. // Детские болезни сердца и сосудов. 2006. №5. С. 11-18.

16. Дробот. Д.Б. Протезирование клапанов у детей. Дис. ... докт. мед. наук. М., 2004. 325 с.

17. Зиньковский М.Ф., Щербинин В.Г., Чепкая И.Л. Остаточные шунты после коррекции межпредсердных дефектов. // Грудная хирургия. 1991. № 2. С. 23–27.

18. Каграманов И.И. Клиника, диагностика и лечение врожденной недостаточности митрального клапана: Дис. ... докт. мед. наук. М., 1999.

19. Носачев А.М. Протезирование клапанов сердца после коррекции врожденных пороков сердца: Дис. ... докт. мед. наук. М., 2011. 307 с.

20. Подзолков В.П., Чебан В.Н., Гаджиев А.А. и др. Повторные операции после радикальной коррекции врожденных пороков сердца. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1996. № 6. С. 35–41.

21. Подзолков В.П., Бондарев Ю.И., Дробот Д.Б. и др. Показания к протезированию при врожденной патологии митрального клапана. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2001. №6. С. 8-13.

22. Подзолков В.П., Гаджиев А.А., Рознерица Ю.В. и др. Причины реопераций после радикальной коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала. // Детские болезни сердца и сосудов. 2007. №2. С. 33-37.

23. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Самсонов В.Б. и др. Показания и результаты протезирования митрального клапана в отдаленные сроки после радикальной коррекции атриовентрикулярного канала. // Детские болезни сердца и сосудов. 2011. №1. С. 54-57.

24. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Носачев А.М. и др. Протезирование клапанов сердца после операции коррекции атриовентрикулярного канала. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2011. Т. 12. №3. С. 6 - 14.

25. Рознерица Ю.В. Современная концепция хирургической коррекции частичной формы атриовентрикулярного канала в свете изучения непосредственных и отдаленных результатов: Дис. ... док. мед. Наук. М., 2009. 364 с.

26. Скопин И.И., Цискаридзе И.М., Алнксаян Г.Г., Данилов Г.В. Коррекция пролапса митрального клапана при сочетанной врожденной и дегенеративной патологии. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2013. №2. С. 19-23.

27. Сумин С.В. Хирургическое лечение неполной формы атриовентрикулярного канала. Автореферат дисс. ... канд. мед. наук. Нижний Новгород. 1990.

28. Фатулаев З.Ф. Повторные операции на митральном клапане при врожденных пороках сердца: Дис. ... канд. мед. наук. М., 2009. 107 с.

29. Хамидов А.В., Горбачевский С.В. Общий атриовентрикулярный канал. Классификация и особенности анатомии. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1999. №6. С. 159-164.

30. Хамидов А.В., Горбачевский С.В., Рахманкулов К.Б. Коррекция недостаточности митрального клапана при неполной форме атриовентрикулярного канала. // Хирургия. 2001. №5. С. 15-18.

31. Хамидов А.В. Открытый атриовентрикулярный канал: хирургическая анатомия, особенности гемодинамики и результаты коррекции: Дис. ... докт. мед. наук. М., 2002. 388 с.

32. Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Москва. 2003.

33. Чуева Е.П. Отдаленные результаты хирургического лечения частичной формы атриовентрикулярного канала. Автореферат дисс. ... канд. мед. наук. Москва. 1992.

34. Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Махалин М.В. и др. Случай успешного одномоментного протезирования обоих атриовентрикулярных клапанов после ранее выполненной многокомпонентной реконструкции митрального клапана у маленького ребенка. // Детские болезни сердца и сосудов. 2010. №2. С. 54-56.

35. Шихвердиев Н.Н., Хубулава Г.Г., Марченко С.П. Диагностика и лечение осложнений у больных с искусственными клапанами сердца. // СПб. 2006. 226 с.

36. Abdulhameed A., Lawton J.S., Maniar H.S. et al. Factors affecting survival after mitral valve replacement in patients with prosthesis-patient mismatch. // Ann. Thorac. Surg. 2010. Vol. 90. P. 1202-1211.

37. Ackermann K., Balling G., Eicken A. et al. Replacement of the systemic atrioventricular valve with a mechanical prosthesis in children aged less than 6 years:

late clinical results of survival and subsequent replacement. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. Vol.134. P. 750-756.

38. Adams D.H., Anyanwu A.C. Seeking a Higher Standard for Degenerative Mitral Valve Repair: Begin with Etiology. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2008. Vol.136. P. 551-556.

39. Alexi-Meskishvili V., Ishino K., Dähnert I. et al. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. // *Ann. Thorac. Surg.* 1996. Vol. 62. P. 519–525.

40. Alexi-Meskishvili V., Hetzer R., Dähnert I. et al. Results of left atrioventricular valve reconstruction after previous correction of atrioventricular septal defects. // *Eur. J. Cardiothor. Surg.* 1997. Vol. 12. P.460-465.

41. Al-Hay A.A., MacNeill S.J., Yacoub M. et al. Complete atrioventricular defect, down syndrome, and surgical outcome: risk factors. // *Ann. Thorac. Surg.* 2003. Vol. 75. P. 412-421.

42. Al-Hay A.A., Lincoln C.R., Shore D.F., Shinebourne E.A. The left atrioventricular valve in partial atrioventricular septal defect: management strategy and surgical outcome. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2004. Vol. 26. P. 754-761.

43. Artrip J.H., Rumball E.M., Finucane K. Repair of Left Atrioventricular Valve Cleft Defects With Patch Augmentation. // *Ann. Thorac. Surg.* 2012. Vol. 93. P. 2081-2083.

44. Atz A.M., Hawkins J.A., Lu M. et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: Association with surgical technique, age, and trisomy 21. // *J. Thoracic. Cardiovasc. Surg.* 2010. Vol. 89. P. 530-536.

45. Aubert S., Henaine R., Raissy O. Atypical forms of isolated partial atrioventricular septal defect increases the risk of initial valve replacement and reoperation. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005. Vol. 28. P. 223-228.

46. Backer C.L., Mavroudis C. Atrioventricular canal defects. // In: Mavroudis C., Backer C.L. editor. *Pediatric cardiac surgery*. 3rd ed. Philadelphia, PA: Mosby. 2003. P. 321–338.

47. Backer C.L., Stewart R.D., Bailliard F. et al. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. // *Ann. Thorac. Surg.* 2007. Vol. 84. P. 2038-2046.

48. Bakhtiyari F., Takacs J., Cho M.Y., Razek V., Dähnert I., Doenst T. et al. Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defect with two-patch technique. // *Ann. Thorac. Surg.* 2010. Vol. 89(4). P. 1239-1243.

49. Bano-Rodrigo A., Van Praagh S., Trowitzsch E., Van Praagh R. Double-Orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. // *Am. J. Cardiol.* 1988. Vol. 61. P. 152-160.

50. Barber J.E., Ratliff N.B., Cosgrove D.M. et al. Myxomatous mitral valve chordae. I: mechanical properties. // *J. Heart Valve Dis.* 2001. Vol. 10. P. 320 – 324.

51. Barber J.E., Kasper F.K., Ratliff N.B. et al. Mechanical properties of myxomatous mitral valves. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. Vol. 122. P. 955-962.

52. Barnett M.G., Chopra P.S., Young W.P. Long-term follow-up of partial atrioventricular septal defect repair in adults. // *Chest.* 1988. Vol. 94. P. 321-324.

53. Baufreton C., Journois D., Leca F. et al. Ten-year experience with surgical treatment of partial atrioventricular septal defect: risk factors in the early postoperative period. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996. Vol. 112. P.14-20.

54. Beierlein W., Becker V., Yates R. et al. Long-term follow-up after mitral valve replacement in childhood: poor event-free survival in the young child. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007. Vol. 31. P. 860-865.

55. Berger T.J., Blackstone E.N., Kirklin J.W. et al. Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal. // *Ann. Thorac. Surg.* 1979. Vol.27. P.104-112.

56. Bharati S., Lev M. The spectrum of common atrioventricular orifice (canal). // *Am. Heart J.* 1973. Vol. 86. P. 553-561.

57. **Birim O., van Gameren M., de Jong P.L. et al.** Outcome after reoperation for atrioventricular septal defect repair. // *Interact. CardioVasc. Thorac. Surg.* 2009. Vol. 9. P. 83-87.

58. **Boening A., Scheewe J., Heine K. et al.** Long-term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2002. Vol. 22. P. 167-173.

59. **Bogers A.J.J.C., Akkersdijk G.P., De Jong P.L. et al.** Results of primary two-patch repair of complete atrioventricular septal defect. // *Eur. J. Cardiothor. Surg.* 2000. Vol. 18. P. 473-479.

60. **Bonow R.O., Carabello B.A., Kanu C. et al.** ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists: endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons // *Circulation.* 2006. Vol.114. P. 84-231.

61. **Brandt P.W.T., Clarkson P.M., Neutre J.M., Barratt-Boyes B.J.** Left ventricular cineangiocardiology in endocardial cushion defect (Persistent common atrioventricular canal). // *Aust. Radiol.* 1972. Vol. 16. №4. P. 367-376.

62. **Brizard C.P.** Congenital anomalies of the mitral valve In: Sellke F, Swanson S, del Nido P, editors. // *Sabiston & Spencer surgery of the chest.* 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders. 2010. P. 2177-2188.

63. **Caldarone C.A., Raghuvver G., Hills C.B. et al.** Long Term Survival After Mitral Valve Replacement in Children Aged < 5 Years: a multi-institutional study. // *Circulation.* 2001. Vol. 104. P. 143 - 147.

64. **Carpentier A.** Surgical anatomy and management of the mitral components of atrioventricular canal defects. / In: Anderson R.H., Shinebourne E.A., eds. *Pediatric cardiology.* London: Churchill Livingstone. 1978. P. 477-490.

65. **Chauvaud S., Fuzellier J.F., Houel R. et al.** Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): long-term results. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998. Vol. 115. P. 84–93.

66. Cheitlin M.D., Armstrong W.F., Aurigemma G.P. et al. Guideline update for the clinical application of echocardiography: summary article. // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2003. Vol. 16. P. 1091-1110.

67. Chowdhury U.K., Diplomate N.B., Airan B. et al. Specific issues after surgical repair of partial atrioventricular septal defect: actuarial survival, freedom from reoperation, fate of the left atrioventricular valve, prevalence of left ventricular outflow obstruction, and other events. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2009. Vol. 137. P. 548–555.

68. Cohn L.H., Soltesz E.G. The evolution of mitral valve surgery: 1902–2002. // Am. Heart. Hosp. J. 2003. Vol. 1(1). P. 40-46.

69. Crawford F.A., Stroud M.R. Surgical repair of complete atrioventricular septal defect. // Ann. Thorac. Surg. 2001. Vol. 72. P. 1621-1629.

70. Dodge-Khatami A., Herger S., Rousson V. et al. Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2008. Vol. 34. P. 745-750.

71. Durham L.A., Burkhart H.M., Dearani J.A. et al. Mitral annular growth in children following early mechanical mitral valve replacement. // World J. for Pediatric and Congenital Heart Surg. 2010. Vol. 1. P. 177-181.

72. Ebert P.A., Goor D.A. Complete atrioventricular canal malformation: Further clarification of the anatomy of the common leaflet and its relationship to the VSD in surgical correction. // Ann. Thorac. Surg. 1978. Vol. 25. P. 134-143.

73. El-Najdawi E. K., Driscoll D.J., Puga F.J. et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2000. Vol. 119. P. 880–890.

74. Erez E., Kanter K., Isom E., Williams W., Tam V. Mitral valve replacement in children. // J. Heart Valve Dis. 2003. Vol. 12. P. 25–30.

75. Fortuna R.S., Ashburn D.A., Carlos De Oliveira N. et al. Atrioventricular septal defects: effect of bridging leaflet division on early valve function. // Ann. Thorac. Surg. 2004. Vol. 77. P. 895-902.

76. Gerbode F., Sanchez P.A., Aegüero R. et al. Endocardial cushion defects. // *Ann. Surg.* 1967. Vol. 166. P. 498.

77. Gillespie M., Marino B., Cohen M. et al. Risk factors for adverse outcomes after surgery on the systemic atrioventricular valve in 109 children. // *Cardiol. Young.* 2006. Vol. 16(Suppl 3). P. 35–42.

78. Guerra J.M., Tornos M.P., Permanyer-Miralda G., Almirante B., Murtra M., Soler-Soler J. Long term results of mechanical prostheses for treatment of active infective endocarditis. // *Heart* 2001. Vol. 86. P. 63-68.

79. Günther T., Mazzitelli D., Schreiber C. et al. Mitral-valve replacement in children under 6 years of age. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000. Vol. 17. P. 426 - 430.

80. Harkel A.D., Cromme-Dijkhuis A.H., Heinerman B.C.C. et al. Development of left atrioventricular valve regurgitation after correction of atrioventricular septal defect. // *Ann. Thorac. Surg.* 2005. Vol. 79. P. 607-612.

81. Hunaid A.V., Simon L., Oliver S. et al. Predicting the performance of mitral prostheses implanted in children under 5 years of age. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2006. Vol. 29. P. 688-692.

82. Hoohenkerk G.J.F., Bruggemans E.F., Rijlaarsdam M. et al. More Than 30 Years' Experience With Surgical Correction of Atrioventricular Septal Defects. // *Ann. Thorac. Surg.* 2010. Vol. 90. P. 1554-1561.

83. Hoohenkerk G.J.F., Bruggemans E.F., Koolbergen D.R. et al. Long-Term Results of Reoperation for Left Atrioventricular Valve Regurgitation After Correction of Atrioventricular Septal Defects. // *Ann. Thorac. Surg.* 2012. Vol. 93. P. 849-855.

84. Hetzer R., Walter E.B., Hübler M. et al. Modified surgical techniques and long-term outcome of mitral valve reconstruction in 111 children. // *Ann. Thorac. Surg.* 2008. Vol. 86. P. 604-613.

85. Jacobs J.P., Burke R.P., Quintessenza J.A., Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database: atrioventricular canal defect. // *Ann. Thorac. Surg.* 2000. Vol. 69. S.36-S.43.

86. Jamieson W.R.E., Germann E., Ye J., Chan F. et al. Effect of prosthesis-patient mismatch on long term survival with mitral valve replacement: assessment to 15 years. // *Ann. Thorac. Surg.* 2009. Vol. 87. P. 1135–42.

87. Kanani M., Elliott M., Cook A. et al. Late incompetence of the left atrioventricular valve after repair of atrioventricular septal defects: The morphologic perspective. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. Vol. 132. P. 640–646.

88. Kanani M., Tsang V., Cook A., Kostolny M. Re-repair of the left atrioventricular valve in atrioventricular septal defects: the morphologic approach to the role of Gore-tex band reduction annuloplasty. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2010. Vol. 37 (2). P. 273-278.

89. Kanter K., Forbess J., Kirshbom P. Redo mitral valve replacement in children. // *Ann. Thorac. Surg.* 2005. Vol. 80. P. 642–646.

90. Kaza A.K., Colan S.D., Jagers J. et al. Surgical Interventions for Atrioventricular Septal Defect Subtypes: The Pediatric Heart Network Experience. // *Ann. Thorac. Surg.* 2011. Vol. 92. P. 1468-1475.

91. King R.M., Puga F.J., Danielson G.K. et al. Prognostic factors and surgical treatment of partial atrioventricular canal. // *Circulation.* 1986. Vol. 74(Suppl I). P. 42-46.

92. Kojori F., Chen R., Caldarone C.A. et al. Outcomes of mitral valve replacement in children: a competing-risks analysis. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. Vol. 128. P. 703-709.

93. Komoda T., Hübler M., Siniawski H., Hetzer R. Annular stabilization in mitral repair without a prosthetic ring. // *J. Heart. Valve. Dis.* 2000. Vol. 9. P. 776–782.

94. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Doty D.B. et al. Atrioventricular canal defect. // In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, editors. *Cardiac surgery.* Vol 1. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier Science. 2003. P. 800–849.

95. Krasemann T., Debus V., Rellensmann G. et al. Regurgitation of atrioventricular valves after corrective surgery for complete atrioventricular septal

defects – comparison of different surgical techniques. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. Vol. 55. P. 229-232.

96. Lacour-Gayet F., Campbell D.N., Mitchell M.B. et al. Surgical repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular valve in early infancy. // *Cardiol. Young.* 2006. Vol. 16. (Suppl. 3). P. 52-58.

97. Lam B.K., Chan V., Hendry P. et al. The impact of patient-prosthesis mismatch on late outcomes after mitral valve replacement. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. Vol. 133. P. 1464–1473.

98. Lee J.Y., Noh C.I., Bae E.J. et al. Preoperative left ventricular end systolic dimension as a predictor of postoperative ventricular dysfunction in children with mitral regurgitation. // *Heart.* 2003. Vol. 89. P. 1243-1244.

99. Lev M. The architecture of the conduction system in congenital heart disease. Common atrioventricular orifice. // *AMA. Arch. Pathol.* 1958. Vol. 65. P.174-191.

100. Li M., Dumesnil J.D., Mathieu P., Pibarot P. Impact of valve prosthesis-patient mismatch on pulmonary arterial pressure after mitral valve replacement. // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005. Vol. 45. P.1034–1040.

101. Lillehei C.W., Cohen M., Warden H.E., Varco R.L. The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation; results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects. // *Surgery – 1955. – Vol. 38(№1). – P. 11-29.*

102. Magne J., Mathieu P., Dumensnil J.G. et al. Impact of prosthesis-patient mismatch on survival after mitral valve replacement. // *Circulation.* 2007. Vol. 115. P. 1417-1425.

103. Mahesh B., Angelini G., Caputo M., Xu Yu Jin, Bryan A. Prosthetic Valve Endocarditis. // *Ann. Thorac. Surg.* 2005. Vol .80. P. 1151-1158.

104. Malhotra S.P., Lacour-Gayet F., Mitchell B. et al. Reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect repair. // *Ann. Thorac. Surg.* 2008. Vol. 86. P. 147-152.

105. Maloney Jr. J.V., Marable S.A, Mulder D.G. The surgical treatment of common atrioventricular canal. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1962. Vol. 43. P.84-96.
106. Manning P.B. Partial atrioventricular canal: pitfalls in technique. *Sem. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. // Card. Surg. Annu.* 2007. Vol. 10. P. 2-6.
107. Masuda M., Kado H., Tatewaki H. et al. Late results after mitral valve replacement with bileaflet mechanical prosthesis in children: evaluation of prosthesis-patient mismatch. // *Ann. Thorac. Surg.* 2004. Vol. 77. P. 913–917.
108. McGoon D.C., Dushane J.W., Kirklin J.W. The surgical treatment of endocardial cushion defects. // *Surgery.* 1959. Vol. 46(July (1)). P. 185-196.
109. Meisner H., Guenther T. Atrioventricular septal defect. // *Pediatr. Cardiol.* 1998. Vol. 19. P. 276-281.
110. Minich L.L., Atz A.M., Colan S.D. et al. Partial and transitional atrioventricular septal defects outcomes. // *Ann. Thorac. Surg.* 2010. Vol. 89. P. 530-536.
111. Moran A.M., Daebritz S., Keane J.F. et al. Surgical management of mitral regurgitation after repair of endocardial cushion defects; early and midterm results. // *Circulation.* 2000. Vol. 102. (Suppl 3). P. 160-165.
112. Murashita T., Kuborta T., Obha J. et al. Left atrioventricular valve regurgitation after repair of incomplete atrioventricular septal defect. // *Ann. Thorac. Surg.* 2004. Vol. 77. P. 2157-2162.
113. New York Heart Association classification for congestive heart failure. Available at: <http://www.hcoa.org/hcoacme/chf-cme/chf00070.htm>. Accessed May 24. 2009.
114. Nielsen S.L., Lomholt M., Johansen P. et al. Mitral ring annuloplasty relieves tension of the secondary but not primary chordae tendineae in the anterior mitral leaflet. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011. Vol. 141. P. 732 – 737.
115. Nunn G.R. Atrioventricular canal: modified single patch technique. // *Sem. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Cardiac. Surg. Annu.* 2007. Vol. 10. P. 28–31.

116. Ohno H., Imai Y., Terada M., Hiramatsu T. The long term results of commissure plication annuloplasty for congenital mitral insufficiency. // *Ann. Thorac. Surg.* 1999. Vol. 68. P. 537–541.
117. Okada Y., Nasu M., Takahashi Y. et al. Late results of mitral valve repair for mitral regurgitation. // *Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003. Vol. 51, № 7. P. 282–288.
118. Padala M., Vasilyev N.V., Owen J.W. et al. Cleft closure and undersizing annuloplasty improve mitral repair in atrioventricular canal defects. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2008. Vol. 136. P. 1243-1249.
119. Paul W.M., Fedak M.D., Carthy Patrick M.Mc., Robert O. Evolving concepts and technologies in mitral valve repair. // *Circulation.* 2008. Vol. 117. P. 963 - 974.
120. Penkoske P., Neches W.H., Anderson R.H., Zuberbuhler J.R. Further observations on the morphology of atrioventricular septal defects. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1985. Vol. 90. P. 611-622.
121. Pettersen M., Wei D., Skeens M., Humes R. Regression equations for calculation of Z-scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. // *J. Am. Soc. Echocardiography.* 2008. Vol. 21(8). P. 922–934.
122. *Pibarot P., Dumesnil J.G., Cartier P.C. Patient-prosthesis mismatch can be predicted at the time of operation.* // *Ann. Thorac. Surg.* 2001. Vol. 71. P.265–268.
123. Pibarot P., Dumesnil J.G. Prosthesis-patient mismatch: definition, clinical impact, and prevention. // *Heart.* 2006. Vol. 92. P. 1022 – 1029.
124. Pibarot P., Dumesnil J.D. Prosthesis-patient mismatch in the mitral position: old concept, new evidences. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. Vol. 133. P. 1405 – 1408.
125. Pontailier M., Kalfa D., Garcia E., Ly M., Le Bret E., Roussin R. et al. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2014. Vol.45(3). P. 557-562.

126. Pretre R., Dave H., Kadner H.A. et al. Direct closure of septum primum in atrioventricular canal defects. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2004. Vol. 127. P. 1678-1681.

127. Prifti E., Bonacchi M., Leacche M. et al. A modified «single patch» technique for complete atrioventricular septal defects correction. // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2002. Vol. 22. P. 151–153.

128. Prifti E., Bonacchi M., Bernabei M. et al. Repair of complete atrioventricular septal defects in patients weighing less than 5 kg. // Ann. Thorac. Surg. 2004. Vol. 77. P. 1717–1726.

129. Raghuvver G., Caldarone C.A., Hills C.B. et al. Predictors of prosthesis survival, growth, and functional status following mechanical mitral valve replacement in children aged < 5 years, a multi-institutional study. // Circulation. 2003. Vol. 108. P. 174 - 179.

130. Rahimtoola S.H. The problem of valve prosthesis-patient mismatch. // Circulation. 1978. Vol. 58. P. 20–24.

131. Rahimtoola S.H., Murphy E. Valve prosthesis–patient mismatch (A long-term sequela). // Br. Heart J. 1981. Vol. 45. P. 331–335.

132. Randall S., Fortuna M., David A.A. et al. Atrioventricular septal defects: effect of bridging leaflet division on early valve function. // Ann. Thorac. Surg. 2004. Vol. 77. P. 895-902.

133. Rastelli G.C., Weidman W.H., Kirklin J.W. Surgical repair of the partial form of persistent common atrioventricular canal, with special reference to the problem of mitral valve incompetence. // Circulation. 1965. Vol. 31. (Suppl I). P. 31-35.

134. Rastelli G.C., Kirklin J.W., Titus J.L. et al. Anatomic observations on complete form of persistent atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. // Mayo Clin. Proc. 1966. Vol. 41. P. 296-308.

135. Reddy V.M., McElhinney D.B., Brook M.M. et al. Atrioventricular valve function after single patch repair of complete atrioventricular septal defect in

infancy: how early should repair be attempted? // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1998. Vol. 115. P. 1032-1040.

136. Rizzoli G., Guglielmi C., Toscano G. et al. Reoperations for acute prosthetic thrombosis and pannus: an assessment of rates, relationship and risk. // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 1999. Vol. 16. P. 74 - 80.

137. Rogers H.M., Edwards J.E. Incomplete division of the atrioventricular canal with patient interatrial foramen primum (persistent common atrioventricular ostium): Report of five cases and review of the literature. // Am. Heart J. 1948. Vol. 36. P. 28.

138. Sasayma S., Takahashi M., Osakada G. et al. Dynamic geometry of the left atrium and left ventricle in acute mitral regurgitation. // Circulation. 1977. Vol. 56. P. 106-113.

139. Schwartz C.F., Gulkarov I., Bohmann K., Colvin S.B., Galloway A.C. The role of annuloplasty in mitral valve repair. // J. Cardiovasc. Surg. (Torino) 2004. Vol. 45(5). P. 419-425.

140. Shi W., Yap C., Hayward P. et al. Impact of prosthesis-patient mismatch after mitral valve replacement: a multicentre analysis of early outcomes and mid-term survival. // Heart. 2011. Vol. 97. P. 1074-1081.

141. Shone S.D., Sellers R.D., Anderson R.E. et al. The developmental complex of «parachute mitral valve» supravulvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. // Amer. J. Cardiol. 1963. Vol. 11. P. 714-725.

142. Shuhaiber J.H., Ho S.Y., Rigby M., Sethia B. Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2009. Vol.35. P. 891-900.

143. Singh R.R., Warren P.S., Reece T.B. et al. Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. // Ann. Thorac. Surg. 2006. Vol. 82. P. 1598-1601.

144. Stellin G., Padalino M., Milanese O. et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible? // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2000. Vol. 18. P. 74-82.

145. Stellin G., Vida V.L., Milanesi O. et al. Surgical treatment of complete AV canal defects in children before 3 months of age. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2003. Vol. 23. P. 187-193.
146. Stewart S., Alexson C., Manning J. Partial atrioventricular canal defect: the early and late results of operation. // *Ann. Thorac. Surg.* 1987. Vol. 43. P. 527-529.
147. Stulak J.M., Burkhart H.M., Dearani J.A. et al. Reoperations after initial repair of complete atrioventricular septal defect. // *Ann. Thorac. Surg.* 2009. Vol. 87. P. 1872-1878.
148. Stulak J.M., Burkhart H.M., Dearani J.A. et al. Reoperations After Repair of Partial Atrioventricular Septal Defect: A 45-Year Single-Center Experience. // *Ann. Thorac. Surg.* 2010. Vol. 89. P. 1352-1359.
149. Stulak J.M., Burkhart H.M., Dearani J.A. Reoperations after repair of partial and complete atrioventricular septal defect. // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2010. Apr;1(1):97-104.
150. Suri R.M., Schaff H.V., Dearani J.A. et al. Recurrent mitral regurgitation after repair: should the mitral valve be re-repaired? // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. Vol. 82. P. 1390 - 1397.
151. Suzuki T., Bove E.L., Devaney E.J. et al. Results of definitive repair of complete atrioventricular septal defect in neonates and infants. // *Ann. Thorac. Surg.* 2008. Vol. 86. P. 596-602.
152. Tam R., Joshi P., Konstantinov I.E. A simple method of preparing artificial chordae for mitral valve repair. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. Vol. 132. P. 1486 - 1487.
153. Tanne D., Kadem L., Régis Rieu, Pibarot P. Hemodynamic impact of mitral prosthesis-patient mismatch on pulmonary hypertension: an in silico study. // *J. Appl. Physiol.* 2008. Vol. 295. P. 1916–1926.
154. Tekin G., Tekin A., Yildirim S.V., Yigit F. Long-term survival with partial atrioventricular septal defect. // *Int. J. Cardiol.* 2007. Vol. 115. E116-E117.

155. Tierney E.S.S., F.A. Pigula, C.I. Berul et al. Mitral valve replacement in infants and children 5 years of age or younger: evolution in practice and outcome over three decades with a focus on supra-annular prosthesis implantation. //J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2008. Vol. 136. P. 954-961.
156. van Doorn C., Yates R., Tsang V. et al. Mitral valve replacement in children mortality, morbidity, and haemodynamic status up to medium term follow up. // Heart. 2000. Vol. 84. P. 636 - 642.
157. Van Mierop L.H.S., Alley R.D. The management of the cleft mitral valve in endocardial cushion defects. // Ann. Thorac. Surg. 1966. Vol. 2. P. 416 – 423.
158. Vohra H.A., Chia A.X., Yuen H.M. et al. Primary biventricular repair of atrioventricular septal defects: an analysis of reoperations. //Ann. Thorac. Surg. 2010. Vol. 90. P. 830-837.
159. Wada N., Takahashi Y., Ando M., Park I., Kikuchi T. Mitral valve replacement in children under 3 years of age. // Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2005. Vol. 53. P. 545–550.
160. Wakai C.S., Edwards J.E. Developmental and pathologic considerations in persistent common atrioventricular canal. //Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 1956. Vol. 31. P. 487-500.
161. Welke K.F., Morris C.D., King E. et al. Population-based perspective of long-term outcomes after surgical repair of partial atrioventricular septal defect. //Ann. Thorac. Surg. 2007. Vol. 84. P. 624-628.
162. Wetter J., Sinzobahamvya N., Blaschczok C. et al. Closure of the zone of apposition at correction of complete atrioventricular septal defect improves outcome. // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2000. Vol. 17. P. 146–153.
163. Wilcox B.R., Jones D.R., Frantz E.G. Anatomically sound, simplified approach to repair of «complete» atrioventricular septal defect. //Ann. Thorac. Surg. 1997. Vol. 64(№2). P. 487-493.

164. Wood A.E., Healy D.G., Nolke L. et al. Mitral valve reconstruction in pediatric population: Late clinical results and predictors of long outcome. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2005. Vol. 130. P. 66–73.

165. Yasdanbakhsh A.P., van den Brink R.B., Dekker E., de Mol B.A. Small valve area index: its influence on early mortality after mitral valve replacement. // Eur. Cardiothorac. Surg. 2000. Vol. 17. P. 222–227.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ОАВК – открытый атриовентрикулярный канал

АИК - аппарат искусственного кровообращения

АКГ - ангиокардиография

Ао - аорта

ВОЛЖ - выводной отдел левого желудочка

ВПС - врожденный порок сердца

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП - дефект межпредсердной перегородки

ЗМС - задняя митральная створка

ИК - искусственное кровообращение

ИЭ - инфекционный эндокардит

КДО - конечный диастолический объем

КСО - конечный систолический объем

КТИ - кардиоторакальный индекс

ЛА - легочная артерия

ЛЖ - левый желудочек

ЛП - левое предсердие

МЖП - межжелудочковая перегородка

МК - митральный клапан

МПП - межпредсердная перегородка

НК - недостаточность кровообращения

ФГБУ «НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАН» – Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Российской Академии Наук

ОАП - открытый артериальный проток

ООАВК - общий открытый атриовентрикулярный канал

ОСН - острая сердечная недостаточность
ПЖ - правый желудочек
ПМС - передняя митральная створка
ПНПГ - правая ножка пучка Гиса
ПП - правое предсердие
ППТ - площадь поверхности тела
ТК - трикуспидальный клапан
ФВ - фракция выброса
ФК - фиброзное кольцо
ФКГ - фонокардиография
ЧОАВК - частичный открытый атриовентрикулярный канал
ЭКГ - электрокардиография
ЭКС - электрокардиостимулятор
ЭОС - электрическая ось сердца
Эхо-ДКГ - эходопплерокардиография
ЭХО-КГ - эхокардиография

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	3
Введение	5
Глава I. Обзор литературы	
1.1 Морфологические особенности ОАВК	10
1.2 Методы повторных вмешательств:	
А. Пластика митрального клапана при повторной коррекции ОАВК.....	12
Б. Протезирование митрального клапана при повторной коррекции ОАВК	19
В. Репротезирование митрального клапана при повторной коррекции ОАВК	22
1.3 Результаты повторных вмешательств при ОАВК	27
Глава II. Клиническая характеристика больных и методы исследования	
2.1 Клиническая характеристика больных	30
2.2 Методы исследования	33
Глава III. Повторные операции на митральном клапане после ранее выполненной радикальной коррекции ОАВК	40
3.1 Повторная пластика митрального клапана	42
3.2 Протезирование после ранее выполненной пластики митрального клапана	49
3.3. Повторное протезирование митрального клапана	61
Глава IV. Непосредственные результаты и анализ осложнений	68
Глава V. Обсуждение	84
Заключение	94
Список литературы	110