

**М.Ф. Зиньковский¹, А.М. Довгань², Р.Р. Сейдаметов¹, В.В. Лазоришинец¹,
Б.В. Бацак¹, Е.М. Трембовецкая¹, Б.Б. Кравчук¹, С.Е. Дыкуха¹,
М.Ю. Атаманюк¹**

¹ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины»,
Киев

²Киевская городская клиническая больница «Киевский городской центр сердца»

Оценка влияния факторов риска на непосредственные и отдаленные результаты хирургической модификации одножелудочкового кровообращения

В работе представлен анализ непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения аномалий сердца с функционально единственным желудочком сердца путем гемодинамической коррекции, основанной на принципе Фонтена, у 54 пациентов в период 1991–1998 гг. Определены факторы риска такого вмешательства, от наличия и количества которых зависит госпитальная летальность, а также продолжительность и качество жизни пациентов в отдаленный период. Умерли в операционной или в ближайшие сроки после операции по причине хирургических ошибок 8 пациентов. Из числа прооперированных у 19 (35,2 %) пациентов были подходящие условия для выполнения коррекции, то есть они имели не более одного фактора риска. Все 19 живут без проявлений сердечной недостаточности с хорошим качеством жизни. Из 27 (50 %) пациентов с двумя и более факторами риска 11 умерли непосредственно после операции, 13 – в течение 5 лет после коррекции, а 3 живут с клинически выраженной сердечной недостаточностью II–IV функционального класса по NYHA.

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

Анатомическая коррекция аномалий сердца с функционально единственным желудочком сердца (ФЕЖС) практически невозможна. В таких случаях широкое распространение получила гемодинамическая коррекция путем отведения венозной крови в легочные артерии в обход правого желудочка, принцип которой был впервые использован Фонтеном [1]. В цикле кровообращения, формируемого подобной коррекцией, легочный кровоток является продолжением венозного, поэтому единственный желудочек должен затрачивать энергию на преодоление сопротивления не только системных сосудов, но и легочных. При таком кровообращении очень важно, чтобы сопротивление потоку венозной

крови на ее пути от полых вен до левого желудочка в диастолу было минимальным [1, 2, 4].

А. Choussat и соавторы [2] сформулировали идеальные условия для выполнения операции по Фонтену, принятые и дополненные международными обществами кардиохирургов [1, 6]. Такие условия имеют приблизительно 30 % больных с ФЕЖС [3, 4, 6]. У остальных категорий пациентов встречаются те или иные факторы риска, которые могут оказывать неблагоприятное влияние на течение послеоперационного периода и выживаемость. Поскольку гемодинамическая коррекция по Фонтену имеет паллиативный характер, то даже у пациентов с идеальными условиями для ее выполнения продолжитель-

ность жизни ограничена 15–25 годами. Это обусловлено спецификой такого кровообращения [3, 4].

Несмотря на низкую частоту смерти после операции Фонтена у пациентов с идеальными исходными анатомо-гемодинамическими условиями, у части из них состояние после операции ничем не лучше, чем при естественном течении порока. По всей вероятности, на течение послеоперационного периода влияют другие причины.

В частности, не рассматривали влияние на кровообращение по Фонтену особенностей строения желудочка и его функции как фактора риска. Основные отличия ФЕЖС от левого желудочка заключаются в его неправильной конфигурации, увеличенном объеме (он в 2–3 раза больше нормального левого желудочка), а также в строении доминирующей камеры (по левому типу, по правому типу, неопределенному) [3].

В большинстве случаев через несколько лет после коррекции развивается систолическая или диастолическая дисфункция ФЕЖС, приводящая к повышению давления в малом круге кровообращения, что становится причиной нарушения притока по полым венам и венозного стоаза, асцита, массивных отеков и даже анасарки [1, 4].

На сегодняшний день актуальна проблема определения факторов риска, обуславливающих отрицательный результат как в ранние, так и отдаленные сроки после операции Фонтена.

Цель работы – определить основные факторы, наличие которых в дооперационный период приводит к неудовлетворительным непосредственным и отдаленным результатам гемодинамической коррекции аномалий сердца с функционально единственным желудочком сердца.

Материалы и методы

В исследование включены 54 пациента с ФЕЖС различного типа, которым была выполнена та или иная модификация операции Фонтена в период с 1991 по 1998 г.

Временной период ограничили 1998 г., чтобы изучить отдаленные результаты больше 15-летней давности. Другая причина такого выбора этого отрезка времени в том, что после изучения материалов сделан вывод: до 1998 г. в клинике осваивали и совершенствовали техническую сторону данного метода коррекции и разрабатывали оптимальную тактику хирургического лечения врожденных пороков сердца с ФЕЖС. Об этом свидетельствует высокая послеоперационная летальность в этот период. Поэтому поставлена задача – выяснить основные причины неудовлетворительных результатов тех операций

и определить факторы риска, которые повлияли на неблагоприятный исход.

У 15 больных операция Фонтена была выполнена по поводу двуприточного левого желудочка, у 9 – по поводу двуприточного правого желудочка, у 18 – по поводу атрезии трехстворчатого клапана, 12 пациентов имели неопределенную форму ФЕЖС. В большинстве случаев ФЕЖС сочетался с другими врожденными аномалиями: мальпозиция магистральных артерий, тотальный аномальный дренаж легочных вен, корригированная транспозиция магистральных артерий, недостаточность или стеноз атриовентрикулярных клапанов, гетеротаксия, двойной выход магистральных артерий из системного желудочка, стеноз или атрезия клапана легочной артерии.

У 14 больных полную гемодинамическую коррекцию выполняли в виде прямого предсердно-легочного соединения, у 9 – в виде прямого предсердно-легочного соединения с разделением правого предсердия аутоперикардиальной заплатой, у 6 – в виде полного кавопульмонального соединения, у 21 – в виде полного кавопульмонального соединения с фенестрацией туннеля, у 1 – в виде экстракардиального полного кавопульмонального соединения, и у 3 больных с атрезией трехстворчатого клапана применяли прямое предсердно-легочное соединение в сочетании с наложением двонаправленного кавопульмонального анастомоза.

Результаты и обсуждение

Проанализированы непосредственные и отдаленные результаты полной гемодинамической коррекции по Фонтену у 54 пациентов. Из них 19 (35,2 %) умерли в ранние сроки после операции, не выписавшись из стационара, – они составили госпитальную летальность. У 35 (64,8 %) лиц провели хирургическую коррекцию и выписали из клиники – они составили группу для наблюдения отдаленных результатов.

Умерли по ятрогенным причинам 8 пациентов: 6 – в результате кровотечения, 1 – по причине обширного инфаркта единственного желудочка сердца (ЕЖС) в результате ранения огибающей ветви левой венечной артерии и 1 – по причине неадекватной защиты миокарда во время остановки сердца, из-за чего не удалось запустить сердечную деятельность. Этим больным не включали в анализ, поскольку причина их летальности – технические ошибки.

Остальные 11 пациентов умерли в течение первых нескольких дней после операции по причинам, связанным с патологическим состоянием сердца и сосудов вследствие врожденных поро-

Таблиця 1

Отдаленные результаты операции Фонтена

Исход	Левый ЕЖС, n	Правый ЕЖС, n	Смешанный ЕЖС, n	АТК, n	ОЖС, n	Всего
Умерли в течение 5 лет после выписки	3	2	1	3	4	13 (37,1 %)
СН II–IV ФК	1	–	–	1	1	3 (8,6 %)
СН 0–I ФК	2	3	4	5	5	19 (54,3 %)

АТК – атрезия трехстворчатого клапана, ОЖС – общий желудочек сердца, СН – сердечная недостаточность, ФК – функциональный класс.

ков сердца, то есть вследствие наличия у них дооперационных факторов риска: 2 больных – с левым ЕЖС, 1 – с правым, 2 – со смешанным ЕЖС, 4 – с атрезией трехстворчатого клапана и 2 – с общим желудочком.

Для определения факторов риска, повлиявших на результат хирургической той или иной модификации операции Фонтена, в зависимости от послеоперационного исхода и течения больных разделили на 4 группы (табл. 1). В первую группу вошли 11 пациентов, которые умерли сразу после операции (сюда не вошли 8 случаев летальности по ятрогенным причинам). Вторая группа состояла из 13 пациентов, которые умерли в течение 5 лет после операции. Третья группа состояла с 3 больных, которые имели в отдаленные сроки после операции выраженные клинические проявления СН III–IV ФК по NYHA. В четвертую группу вошли 19 пациентов с хорошим отдаленным результатом коррекции без клинических признаков СН или с незначительными ее проявлениями, не влияющими на качество жизни (СН I–II ФК по NYHA).

Первые три группы (27 пациентов) представляли неудовлетворительные результаты коррекции по Фонтену. После изучения причин неудач определили основные дооперационные факторы риска, которые приводили к неудовлетворительному результату операции в ранние и отдаленные сроки.

По влиянию на гемодинамику факторы разделили на четыре группы.

Факторы, препятствующие кровотоку по легочным артериям

1. Повышенное давление в легочных артериях (> 15 мм рт. ст.).
2. Повышенное сопротивление легочных сосудов (индекс Wood > 2 Ед.).
3. Деформации и сужения легочных артерий (индекс Nakata < 200 мм²/м²).
4. Чрезлегочный градиент давления ≥ 5 мм рт. ст. (признак склероза легочных сосудов).

5. Конкурирующий кровоток по аортолегочным коллатералям (приводит к объемной перегрузке легочного русла).

6. Длительно существующие системно-легочные анастомозы.

Нарушение оттока из легочных вен

1. Тотальный аномальный дренаж легочных вен с обструкцией.
2. Сужение легочных вен.

Левопредсердная гипертензия

1. Недостаточность атриовентрикулярных клапанов или общего атриовентрикулярного клапана.
2. Стеноз атриовентрикулярных клапанов (препятствует оттоку из легочных вен и приводит к повышению давления в системе легочных артерий).
3. Снижение сократимости ЕЖС (фракция выброса из ЕЖС < 50 %).
4. Диастолическая дисфункция миокарда ЕЖС (конечнодиастолическое давление в ЕЖС > 10 мм рт. ст.).

Повышенная постнагрузка ЕЖС

1. Сужение путей оттока из ЕЖС (субаортальный стеноз, гипоплазия дуги, коарктация аорты).
2. Артериальная гипертензия.
3. Дилатация полости ЕЖС.
4. Истончение стенки ЕЖС.

Фактор, который может быть отнесен к любой из вышеуказанных групп

Сочетание со сложными врожденными аномалиями сердца и сосудов, усложняющими гемодинамику (особенно, наличие гетеротаксии внутренних органов).

Мы изучили наличие тех или иных факторов риска у каждого прооперированного пациента и определили, какое их количество в среднем

Таблиця 2

Вероятность различного исхода после операции Фонтена в зависимости от количества факторов риска, %

Факторы риска, n	Смерть в ранний послеоперационный период	Смерть в отдаленный послеоперационный период	Выживание с СН II–IV ФК	Выживание с СН 0–I ФК
0	0	0	0	100,0
1	0	0	11,1	88,9
2	20,0	50,0	20,0	10,0
3	37,5	50,0	12,5	0
4	52,1	41,7	6,3	0
5	66,7	33,3	0	0

наблюдали в каждой из четырех, различных по исходам, группах. Установлено, что результат одножелудочковой гемодинамической коррекции, основанной на принципе Фонтена, напрямую зависит от количества определенных нами факторов, ухудшающих послеоперационный прогноз. Так, в группе пациентов, умерших в ранний послеоперационный период, средневзвешенное количество этих факторов составило 4,55; в группе умерших в течение 5 лет после выписки – 2,77; в группе выживших с III–IV ФК – 2,33; в группе выживших с I–II ФК – 0,16.

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

Положительного результата коррекции с большой вероятностью можно ожидать только при отсутствии факторов риска или наличии не более одного из них (табл. 2).

Наличие у пациента двух факторов ставит под сомнение успех коррекции, поскольку вероятность неблагоприятного исхода, в том числе госпитальной летальности, смерти после выписки из стационара и развития в послеоперационный период выраженной СН, достигает 90 %. При наличии пяти факторов риска ожидается, что все пациенты умрут либо сразу после операции (с вероятностью 66,7 %), либо

после выписки из стационара (с вероятностью 33,3 %).

Из 46 проанализированных больных после гемодинамической коррекции, основанной на принципе Фонтена, только 19 (38,3 %) имели подходящие условия для ее выполнения, то есть количество факторов риска у них не превышало одного. Это соответствует данным зарубежной статистики [5]. Вероятность развития неудовлетворительного результата коррекции увеличивается пропорционально увеличению количества факторов риска.

Выводы

1. Определенные нами факторы риска гемодинамической коррекции по Фонтену являются важными критериями, предсказывающими результат хирургического лечения, и позволяют выбрать адекватную тактику лечения пациентов с функционально единственным желудочком сердца.

2. Для достижения благоприятных результатов одножелудочковой гемодинамической коррекции необходимо проводить тщательный отбор пациентов, исключая наличие или минимизирующий количество у них факторов риска.

3. У пациентов с идеальными условиями для одножелудочковой гемодинамической коррекции эта операция позволяет обеспечить высокий уровень качества жизни и ее продолжительность.

Литература

1. Зінковський М.Ф. Врожденные пороки сердца. Руководство.– К.: Книга-плюс, 2010.– 1200 с.
2. Choussat F., Fontan F., Besse P. et al. Selection criteria for Fontan's procedure // *Pediatric Cardiology* / Eds. R.H.Anderson, E.A. Shinebourne.– Edinburg: Churchill Livingstone, 1978.– P. 559–566.
3. Hosein R.B.M., Clarke A.J.B., McGuirk S.P. et al. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'? // *Eur. J. Cardiothoracic Surgery*.– 2007.– N 31.– P. 344–353.
4. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease.– London UK: Hodder Publishing, 2004.– 460 p.
5. Khongphatthanayothin A., Rattanawilaisak K., Benjacholas V. Clinical course and outcome of children with single ventricle physiology at King Chulalongkorn Memorial Hospital // *J. Med. Assoc. Thai*.– 2006.– Vol. 89 (9).– P. 1420–1426.
6. Setty S.P., Herrington C.S. Fontan procedure: old lessons and new frontiers // *Expert Rev. Cardiovasc. Ther*.– 2006.– Vol. 4 (4).– P. 515–521.

**М.Ф. Зінковський¹, О.М. Довгань², Р.Р. Сейдаметов¹, В.В. Лазоришинець¹, Б.В. Бацак¹,
О.М. Трембовецька¹, Б.Б. Кравчук¹, С.О. Дикуха¹, М.Ю. Атаманюк¹**

¹ ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», Київ

² Київська міська клінічна лікарня «Київський міський центр серця»

Оцінка впливу факторів ризику на безпосередні та віддалені результати хірургічної модифікації одношлуночкового кровообігу

У роботі представлено аналіз безпосередніх та віддалених результатів хірургічного лікування аномалій серця з функціонально єдиним шлуночком серця шляхом гемодинамічної корекції, заснованої на принципі Фонтена, у 54 пацієнтів у період 1991–1998 рр. Визначено фактори ризику такого втручання, від наявності та кількості яких залежать госпітальна летальність, а також тривалість і якість життя пацієнтів у віддалений період. Померли в операційній або в найближчі терміни після операції з причини хірургічних помилок 8 пацієнтів. Серед прооперованих у 19 (35,2 %) пацієнтів були відповідні умови для виконання корекції, тобто вони мали не більше одного фактора ризику. Усі 19 живуть без виявів серцевої недостатності з доброю якістю життя. Із 27 (50 %) пацієнтів з двома і більше факторами ризику 11 померли безпосередньо після операції, 13 – протягом 5 років після корекції, а 3 живуть з клінічно вираженою серцевою недостатністю II–IV функціонального класу за NYHA.

Ключові слова: єдиний шлуночок серця, тотальний cavo-пупмональний анастомоз, операція Фонтена, фактори ризику.

**M.F. Zinkovsky¹, A.M. Dovgan², R.R. Seydametov¹, V.V. Lazoryshynetz¹, B.V. Batsak¹,
E.M. Trembovetskaya¹, B.B. Kravchuk¹, S.Ye. Dykukha¹, M.Yu. Atamanuk¹**

¹ M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the NAMS of Ukraine, Kyiv

² Kyiv City Heart Center

Estimation of the influence of the risk factors on direct and remote results of surgical modification of one-ventricular blood circulation

The analysis of immediate and long-term results of surgical correction of the unique heart ventricle performed by means of Fontan procedure in 54 patients during period from 1991 to 1998, is performed. Risk factors of one-ventricular hemodynamic correction are determined; hospital lethality, as well as duration of hospital stay and quality of life after discharge from hospital depends on their presence and number. Eight patients died during surgery or soon after it because of surgical mistakes. Among all investigated patients, 19 (35,2 %) had suitable conditions for surgery, i.e. had no more than 1 risk factor. All 19 live without signs of heart failure with high quality of life. Among remaining 27 (50 %) patients having 2 and more risk factors, 11 died immediately after operation, 13 – within 5 years after it, and 4 live with clinically significant heart failure II–IV classes NYHA.

Key words: single ventricle of the heart, cavo-pulmonary anastomosis, Fontan procedure, risk factors.