

*Н. М. Амосов
М. Ф. Зиньковский*

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ
ЛЕЧЕНИЕ
ТЕТРАДЫ
ФАЛЛО**

Киев «Здоров'я» 1982

54.57
А62

УДК 616.12—007—053.1—089

Амосов Н. М., Зиньковский М. Ф. Хирургическое лечение тетрады Фалло.— Киев: Здоров'я, 1982.— 152 с.

Амосов Н. М.— академик АН УССР, научный руководитель клиники сердечной хирургии Киевского НИИ туберкулеза и грудной хирургии; Зиньковский М. Ф.— доктор медицинских наук, руководитель отдела этого же института.

В книге приводятся сведения по диагностике и лечению врожденного порока сердца — тетрады Фалло. Подробно рассматриваются анатомия и гемодинамика этой патологии, даются рекомендации по выбору тактики, методики хирургического вмешательства, описываются непосредственные и отдаленные результаты.

Для хирургов, терапевтов и научных сотрудников, изучающих эту проблему.

Ил. 69. Табл. 4. Список лит.: с. 150.

Рецензенты: акад. АН УССР А. А. ШАЛИМОВ
акад. АМН СССР В. И. БУРАКОВСКИЙ
канд. мед. наук Л. Р. ПЛОТНИКОВА

А 4113000000-108
М209(04)-82 27.82

© Издательство «Здоров'я», 1982

ОТ АВТОРОВ

Тетрада Фалло — один из распространенных врожденных пороков сердца. По данным литературы, он наблюдается у 10—30% больных с врожденными аномалиями сердца (В. И. Бураковский с соавт., 1967; Gasul с соавт., 1966) и составляет 66—80% всех врожденных пороков, сопровождающихся цианозом (И. Литтман, Р. Фоно, 1954). Среди больных, выживших в первые 2—3 года жизни, удельный вес пациентов с тетрадой Фалло значительно возрастает. По данным В. А. Бухарина и В. И. Бураковского (1967), А. А. Вишневого и соавторов (1969), тетрада Фалло диагностируется у 11—21,1% больных, поступающих в кардиохирургические учреждения.

В клинике сердечной хирургии КНИИ туберкулеза и грудной хирургии с 1960 по 1980 г. лечились по поводу тетрады Фалло 1533 больных (17,4%).

Первыми описали порок Stensen (1672), Sandiford (1777), Hanter (1783), К. А. Раухфус (1860). Прижизненный диагноз этой аномалии впервые поставил А. А. Кисель в 1887 г. (цит. по А. А. Вишневскому с соавт., 1969). В 1888 г. Fallot систематизировал наблюдения, дал классическое описание клинической картины и патологической анатомии, выделил порок как отдельную нозологическую единицу.

В 1944 г. Blalock по предложению педиатра Taussig выполнил первую паллиативную операцию — подключично-легочный анастомоз. За разработку этой операции Blalock удостоен Нобелевской премии. В СССР начали оперировать больных с врожденными пороками сердца в клиниках, руководимых А. Н. Бакулевым, Е. И. Мешалкиным, А. В. Гуляевым, А. А. Вишневым, П. А. Куприяновым, Н. М. Амосовым, С. Л. Либовым, Ф. Г. Угловым, Б. В. Петровским, Б. А. Королевым и другими.

Для лечения тетрады Фалло разработано более тридцати паллиативных операций и их различных модификаций.

Развитие метода искусственного кровообращения, давшего возможность хирургам оперировать на открытом сердце, позволило сделать качественно новый шаг в хирургическом лечении тетрады Фалло. В 1955 г. Lillehei под контролем зрения выполнил первую радикальную коррекцию порока путем устранения стеноза легочной артерии и закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Эта операция была признана наиболее надежным и эффективным методом лечения. Благодаря устранению основных анатомических компонентов порока улучшается состояние больных, они возвращаются к полноценной жизни. И все же радикальные операции нередко омрачались высокой летальностью. Поэтому поиски путей снижения летальности осуществлялись в двух направлениях — дальнейшего развития методики и техники хирургического лечения порока и усовершенствования ведения послеоперационного периода, а также разработки оптимальной хирургической тактики, которая бы предусматривала в тяжелых случаях этапное лечение.

Благодаря этим усилиям летальность снизилась до 10% у больных так называемой белой формой тетрады Фалло и до 18—25% у больных с цианозом (В. И. Бураковский и В. А. Бухарин, 1967; Lillehei, 1956; Kirklin, 1960).

В настоящее время летальность в ведущих кардиохирургических центрах мира снизилась до 5—10%. Причем этот показатель не зависит ни от возраста, ни от клинической и анатомической формы порока. Учитывая эти достижения, некоторые хирурги в последнее время пришли к выводу, что нецелесообразно выполнять операцию в два этапа. Лучше предпринимать первичную радикальную коррекцию порока в раннем детском и даже грудном возрасте (Castaneda с соавт., 1977; Daily с соавт., 1978). Однако нельзя признать, что эти стабильные хорошие результаты, полученные в отдельных клиниках мира, могут быть в настоящее время повторены большинством специализированных учреждений.

Несмотря на хорошие результаты радикальной коррекции порока, паллиативные вмешательства не утратили своего значения. Они позволяют больному пережить критический период.

Большой опыт позволяет объективно оценить различные типы паллиативных операций и выбрать наиболее безопасные и эффективные с точки зрения последующей

радикальной коррекции варианты. Разработка оптимальной тактики является одним из важнейших резервов улучшения результатов лечения тетрады Фалло.

С другой стороны, в свое время в качестве окончательной операции многим больным были выполнены различные варианты паллиативных вмешательств без учета перспективы радикальной коррекции порока. Многие из них перенесли по 2 и даже 3 операции. По сводным данным Института сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева АМН СССР, у нас в стране по состоянию на 01.01.1980 г. произведено 6223 паллиативные операции, а радикальных коррекций — только 2258. Из них повторные операции после анастомозов произведены ограниченному количеству больных (Н. М. Амосов, В. В. Сатмарц, 1972; Б. А. Константинов с соавт., 1980). Учитывая временный и неполный эффект паллиативных операций и большое количество нуждающихся в помощи больных, многие хирурги работают над усовершенствованием повторных вмешательств, при которых устранение предшествующих анастомозов зачастую является технически более сложной задачей, чем коррекция самого порока.

Одна из важнейших нерешенных проблем вытекает из противоречий самой коррекции порока. Радикальная операция также в какой-то степени является паллиативной, поскольку не полностью воссоздает нормальные анатомические соотношения. Это обусловлено врожденной гипоплазией выходного тракта правого желудочка при этом пороке. В большинстве случаев при тяжелых формах порока хирургу приходится решать, как поступить,— создать свободный отток из правого желудочка при развитии недостаточности клапана легочной артерии или заведомо согласиться на более или менее выраженный остаточный стеноз. В связи с этим в литературе обсуждается вопрос о целесообразности пластики тракта оттока, выборе оптимального объема реконструкции, гемодинамических и клинических последствиях недостаточности клапана легочной артерии и показаниях к его протезированию.

Хирурги стремятся разработать методы лечения сложных анатомических форм порока, которые ранее считались не подлежащими коррекции — атрезии легочной артерии и ее левой ветви, аномального расположения коронарных артерий, сочетаний тетрады Фалло с другими

врожденными аномалиями, в частности с врожденной недостаточностью клапана легочной артерии.

В предлагаемой книге мы излагаем мировые достижения и современные тенденции в хирургическом лечении тетрады Фалло, делимся двадцатилетним опытом лечения этого порока в клинике сердечной хирургии Киевского НИИ туберкулеза и грудной хирургии им. Ф. Г. Яновского. За это время мы выполнили 853 паллиативные операции и 680 радикальных вмешательств в условиях искусственного кровообращения. У 159 больных радикальная коррекция порока произведена после паллиативных операций.

Основное внимание мы уделяем радикальной коррекции порока и определяем место шунтирующих операций в системе лечения тетрады Фалло.

Данная книга — результат многолетнего коллективного труда. В связи с этим мы хотим выразить благодарность сотрудникам клиники, принимавшим участие в этой большой работе. Мы выражаем признательность профессору А. А. Цыганню, кандидатам медицинских наук Ю. В. Паничкину и А. И. Гончарову, врачу Л. Р. Наумовой за помощь в подготовке данной работы.

АНАТОМИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОРОКА

FalLOT в 1888 г. дал классическое описание клинической картины и патологической анатомии порока, выделив его как отдельную нозологическую форму. Анатомическими признаками классической тетрады Фалло являются: 1) стеноз или атрезия легочной артерии; 2) дефект межжелудочковой перегородки; 3) декстропозиция аорты; 4) гипертрофия правого желудочка (рис. 1).

На современном этапе определение тетрады Фалло основано не только на анатомических, но и на функциональных признаках. Чтобы избежать произвольных толкований отдельных компонентов и клинических проявлений порока, необходимо четко регламентировать анатомические и гемодинамические критерии.

Стеноз легочной артерии при тетраде Фалло может быть клапанным, инфундибулярным или смешанным. По размеру дефект приблизительно равен клапанному кольцу аорты. Известны случаи сочетания небольшого дефекта межжелудочковой перегородки со стенозом легочной артерии. Встречается два варианта этого порока с увеличенным или уменьшенным легочным кровотоком. Если давление в правом желудочке выше, чем в левом, происходит сброс крови справа налево. У больных наблюдается цианоз, и порок несколько напоминает тетраду Фалло. Если давление в правом желудочке ниже, чем в левом, отмечаются признаки переполнения малого круга кровообращения. Однако при данной аномалии гемодинамика специфична и поэтому ее не смешивают с тетрадой Фалло.

Декстропозицию аорты, то есть смещение ее устья вправо и расположение над межжелудочковой перегородкой, некоторые авторы считают неотъемлемым признаком тетрады Фалло, а степень смещения — важным фактором, определяющим выраженность цианоза, развивающегося вследствие попадания определенного количества крови из правого желудочка непосредственно в аорту. Клинические наблюдения показывают, что степень декстропозиции далеко не всегда коррелирует с выраженностью цианоза. Определить степень декстропозиции

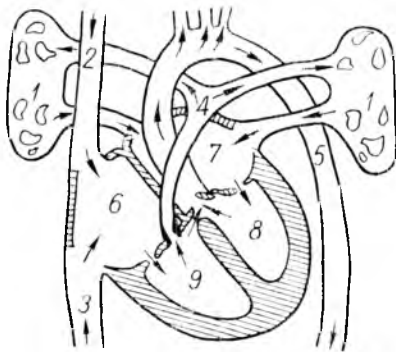


Рис. 1. Анатомическое строение сердца и гемодинамика при тетраде Фалло:

1 — легкие; 2 — верхняя полая вена; 3 — нижняя полая вена; 4 — легочная артерия; 5 — аорта; 6 — правое предсердие; 7 — левое предсердие; 8 — левый желудочек; 9 — правый желудочек

аорты, особенно при большом дефекте мембранозной части межжелудочковой перегородки, трудно не только по ангиокардиограммам, но и при прямой ревизии во время операции или на аутопсии. Поэтому декстрапозицию аорты нельзя считать патогномичным признаком тетрады Фалло. В норме аорта расположена таким образом, что при отсутствии мембранозной части межжелудочковой перегородки она будет сообщаться с

обоими желудочками. Следовательно, декстрапозицию аорты можно отчасти отнести к вторичным признакам тетрады Фалло, возникающим в результате большого дефекта межжелудочковой перегородки.

Таким же неспецифичным и вторичным признаком порока является и гипертрофия правого желудочка. Она встречается при других пороках, при тетраде Фалло возникает в результате анатомических изменений, в частности резко повышенного сопротивления на пути оттока из правого желудочка.

Таким образом, основными причинами нарушения гемодинамики являются стеноз легочной артерии и дефект межжелудочковой перегородки. При обширном дефекте перегородки уравнивается давление в желудочках, а стеноз легочной артерии определяет направление и объем сброса крови.

СТЕНОЗ ВЫВОДНОГО ТРАКТА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Виды сужения выводного тракта правого желудочка при тетраде Фалло разнообразны и имеют выраженные индивидуальные особенности. Все классификации сужений

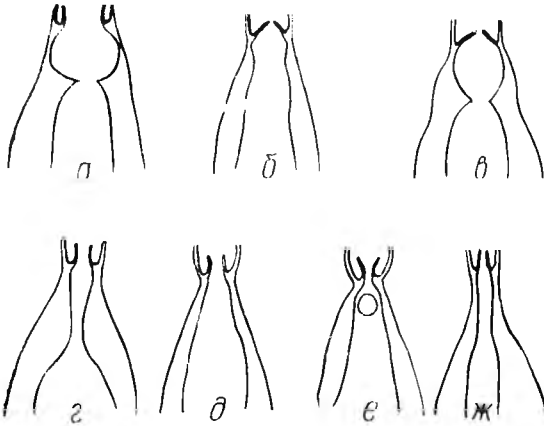


Рис. 2. Формы стеноза выводного тракта правого желудочка:

а — изолированный инфундибулярный стеноз с камерой «третьего желудочка» или без нее; *б* — изолированный клапанный стеноз; *в* — сочетание клапанного и инфундибулярного стеноза с полостью «третьего желудочка»; *г* — тубулярный мышечный стеноз; *д* — узкое кольцо клапана легочной артерии; *е* — гипоплазия артериального конуса с передним дефектом межжелудочковой перегородки; *ж* — диффузная гипоплазия выводного тракта правого желудочка и легочной артерии

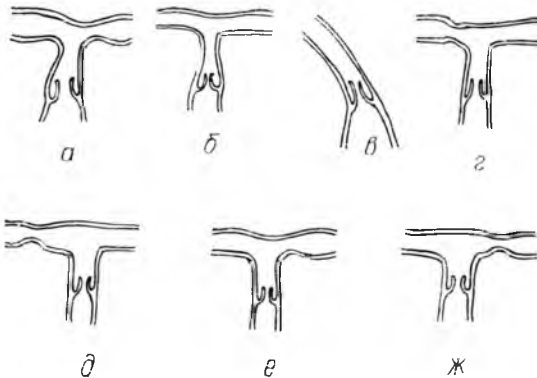


Рис. 3. Варианты патологии ствола и ветвей легочной артерии:

а — сужение бифуркации легочной артерии; *б* — гипоплазия ствола и ветвей; *в* — атрезия левой ветви; *г* — сужение устья правой ветви; *д* — сужение правой ветви периферичнее бифуркации; *е* — сужение устья левой ветви; *ж* — сужение периферического участка левой ветви

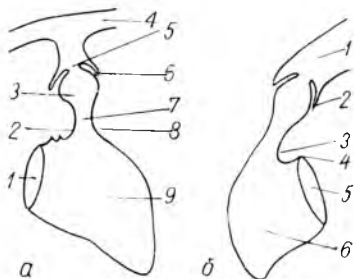


Рис. 4. Схематическое изображение ангиокардиографической картины правого желудочка и легочной артерии при тетраде Фалло (по Kirklin и Karp, 1970):

а — прямая проекция (1 — кольцо трехстворчатого клапана; 2 — парietальная ножка; 3 — инфундибулярная камера; 4 — легочная артерия; 5 — отверстие клапана легочной артерии; 6 — клапанное кольцо; 7 — отверстие артериального конуса; 8 — септальная ножка; 9 — правый желудочек); б — боковая проекция (1 — легочная артерия; 2 — клапанное кольцо; 3 — наджелудочковый гребень; 4 — передне-медиальная комиссура; 5 — кольцо трехстворчатого клапана; 6 — правый желудочек)

тракта оттока из правого желудочка носят топографический характер. Сужения можно распределить таким образом: клапанный стеноз; стеноз в области артериального конуса правого желудочка; сужение ствола и ветвей легочной артерии; комбинированные сужения (рис. 2, 3). Патологию путей оттока из правого желудочка лучше рассматривать на ангиокардиограммах. При ангиокардиографических исследованиях чаще всего контрастное вещество вводят в правый желудочек. При этом отмечается практически одновременное контрастирование аорты и легочной артерии. На ангиокардиограммах в боковой проекции можно определить характер сужения выходного отдела правого желудочка и легочной

артерии, степень декстрапозиции аорты, размеры дефекта межжелудочковой перегородки и полости обоих желудочков. Ангиокардиография в передне-задней проекции дает информацию о расположении нисходящего отдела аорты, калибре плече-головных сосудов и ветвей легочной артерии (рис. 4). На рис. 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16 показаны варианты сужения тракта оттока.

Среди клапанных стенозов различают аннулярные с гипоплазией клапанного кольца различной степени выраженности (см. рис. 9) и створчатые, при которых фиброзное кольцо не изменено, а створки клапана сращены, деформированы и часто образуют воронкообразное сужение, обращенное узким концом в полость легочной артерии. Клапанный стеноз в ряде случаев сочетается с локальным сужением главного ствола легочной артерии в результате приращения вершин сросшихся комиссур к стенкам легочной артерии (см. рис. 16).

Сужение в области артериального конуса образуется



Рис. 5. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Изолированный инфундибулярный стеноз:

1 — легочная артерия; 2 — наджелудочковый гребень; 3 — правый желудочек



Рис. 6. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Изолированный клапанный стеноз легочной артерии:

1 — легочная артерия; 2 — наджелудочковый гребень; 3 — правый желудочек

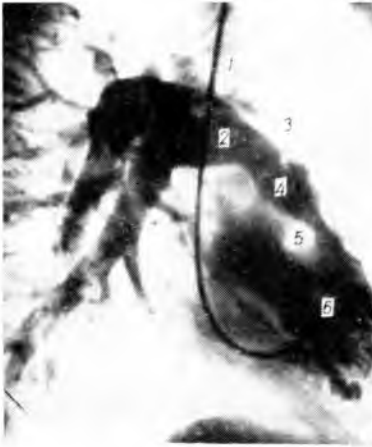


Рис. 7. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Сочетание клапанного и инфундибулярного стеноза с полостью «третьего желудочка»:

1 — аорта, 2 — легочная артерия; 3 — клапанное кольцо; 4 — инфундибулярная камера; 5 — наджелудочковый гребень; 6 — правый желудочек



Рис. 8. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Тубулярный мышечный стеноз в сочетании с клапанным сужением:

1 — аорта; 2 — легочная артерия; 3 — наджелудочковый гребень; 4 — правый желудочек



Рис. 9. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Гипоплазия клапанного кольца и ствола легочной артерии:

1 — легочная артерия; 2 — клапанное кольцо; 3 — правый желудочек



Рис. 10. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Диффузная гипоплазия выводного тракта правого желудочка и легочной артерии:

1 — аорта; 2 — легочная артерия; 3 — правый желудочек



Рис. 11. Ангиокардиограммы в прямой проекции. Сужение ствола и бифуркации легочной артерии:

1 — правая ветвь легочной артерии; 2 — левая ветвь легочной артерии; 3 — парietальная ножка; 4 — септальная ножка; 5 — правый желудочек



Рис. 12. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Атрезия левой ветви легочной артерии:

1 — правая единственная легочная артерия; 2 — парietальная ножка; 3 — правый желудочек



Рис. 13. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Сужение устья правой ветви легочной артерии:

1 — аорта; 2 — правая ветвь легочной артерии; 3 — главный ствол легочной артерии

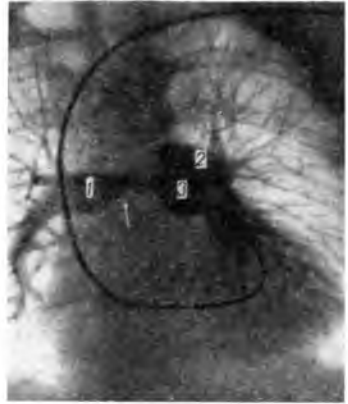


Рис. 14. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Сужение правой ветви легочной артерии периферичнее бифуркации:

1 — правая ветвь легочной артерии; 2 — левая ветвь легочной артерии; 3 — главный ствол легочной артерии



Рис. 15. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Сужение устья левой ветви легочной артерии, узкий короткий ствол легочной артерии, правосторонняя дуга аорты:

1 — аорта; 2 — левая ветвь легочной артерии; 3 — ствол легочной артерии

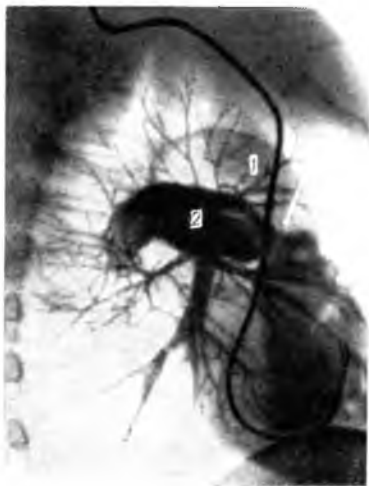


Рис. 16. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Надклапанная коарктация главного ствола легочной артерии в месте приращения вершин сросшихся комиссур к стенкам легочной артерии:

1 — аорта; 2 — легочная артерия

вследствие недоразвития воронкообразной части правого желудочка, а также гипертрофии наджелудочкового гребня и его парietальной и перегородочной ножек (рис. 17). Parietalная ножка, являясь продолжением наджелудочкового гребня, простирается кпереди к правой свободной стенке желудочка. Перегородочная ножка идет по верхнему краю межжелудочковой перегородки и делится на левую переднюю и правую заднюю части. Вместе с фиброзно-мышечным валиком передней стенки желудочка они образуют *ostium infundibuli* — локализованное подклапанное сужение. Между этим

сужением и клапаном легочной артерии может располагаться веретенообразная полость — инфундибулярная камера, или «третий желудочек». Частота образования инфундибулярной камеры, по данным различных авторов, колеблется в широких пределах — от 5,8 (Н. И. Никитина с соавт., 1974) до 74% (Hawe с соавт., 1970). Размеры инфундибулярной камеры разные — от небольшого расширения канала до выраженной частично обособленной полости. С точки зрения хирургической коррекции наличие хорошо сформированной инфундибулярной камеры является благоприятной анатомической чертой порока. Протяженность инфундибулярных стенозов, определяющих размер «третьего желудочка», разная: от узких, имеющих вид диафрагмы, до тубулярных, при которых все подклапанное пространство занято мышечной и грубоволокнистой фиброзной тканью, оставляющей свободной лишь узкий канал, иногда вплоть до атрезии выходного отдела правого желудочка. Малая инфундибулярная камера обычно сочетается с узким клапанным кольцом легочной артерии. Гипоплазия артериального конуса все-



Рис. 17. Препарат сердца больного с тетрадой Фалло. Отвернута передняя стенка правого желудочка:

1 — дефект межжелудочковой перегородки; 2 — правое атриовентрикулярное отверстие; 3 — париетальная ножка; 4 — наджелудочковый гребень; 5 — сплывающая ножка; 6 — перегородочная створка трикуспидального клапана; 7 — передняя створка трикуспидального клапана; 8 — перегородка артериального конуса, образующая заднюю стенку инфундибулярной камеры; 9 — межжелудочковая перегородка

гда сопровождает передние дефекты межжелудочковой перегородки.

Приблизительно у 30% больных отмечается сужение ствола, бифуркации и ветвей легочной артерии. Сужение легочной артерии может иметь характер ограниченной коарктации и гипоплазии всего ствола (Goldman с соавт., 1968; Kaplan с соавт., 1973). В этом случае бифуркация легочной артерии, как правило, сужена (см. рис. 11). Однако сужение устьев ветвей легочной артерии на уровне бифуркации встречается также у больных с достаточно широким стволом легочной артерии. У 2% (Nagao с соавт., 1967) патология легочной артерии выражается сужением в месте отхождения одной из ветвей (см. рис. 13 и 15). Стеноз правой или левой легочной артерии может также носить характер периферической коарктации (см. рис. 14). В редких случаях наблюдается диффузная гипоплазия ствола и обеих ветвей легочной артерии (Poigier и соавт., 1977). Такие больные обычно неоперабельны.

Тяжелой патологией легочной артерии при тетраде Фалло является атрезия ее левой ветви (В. В. Алекси-Месхишвили с соавт., 1970; Mistrot с соавт., 1977). Левое легкое изолировано от легочной артерии, однако внутрилегочные сосуды обычно сформированы правильно. Источником кровоснабжения левого легкого чаще всего являются бронхиальные коллатерали. В некоторых случаях левая легочная артерия сообщается с аортой посредством персистирующего артериального протока. Иногда левая легочная артерия отходит от восходящей аорты.

Истинная атрезия левой легочной артерии может быть точно диагностирована только во время операции, так как в некоторых случаях при ангиографическом исследовании контрастное вещество не заполняет левой ветви из-за резкого стеноза или тромбоза в месте ее отхождения. И все же эту патологию можно заподозрить по характерному виду правой легочной артерии (см. рис. 12), которая обычно несколько расширена.

Иногда при ангиокардиографическом исследовании обнаруживают отсутствие отдельных долевых и сегментарных ветвей легочной артерии. В этих случаях единственным источником кровоснабжения соответствующего сегмента легкого являются бронхиальные артерии.

Изолированные виды сужения тракта оттока встречаются не часто. Обычно наблюдается сочетание стенозов на различных уровнях. А. И. Гончаров собрал в литературе сведения о виде стеноза у 2584 больных, подвергшихся радикальной коррекции тетрады Фалло. Инфундибулярный стеноз был у 27,6% больных, клапанный — у 1,2%, смешанный — у 68,2%. Сужение ствола и ветвей легочной артерии, требующее хирургической коррекции, отмечалось у 31% больных и чаще сочеталось со смешанным стенозом.

Выраженность стеноза с течением времени прогрессирует в связи с усилением гипертрофии мышечных элементов артериального конуса (Lotsman, 1966). Причинами прогрессирования гипертрофии правого желудочка, в том числе его приточного и выводного отделов, являются повышенное давление и увеличение нагрузки в связи с дефектом перегородки. В результате этого происходит постепенное функциональное сужение инфундибулярного канала в систолу с последующей анатомической обструкцией выводного тракта правого желудочка.

У взрослых больных это нередко приводит к полной облитерации артериального конуса. Способствуют прогрессированию стеноза длительно функционирующие хирургические анастомозы, особенно при большом сбросе (Sabiston с соавт., 1964).

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Дефект межжелудочковой перегородки при тетраде Фалло располагается всегда в верхнем отделе межжелудочковой перегородки (рис. 18), распространяясь почти на всю ее перепончатую часть. Занимает более переднее положение, чем изолированный дефект межжелудочковой перегородки. Поэтому он находится ниже правой коронарной створки аортального клапана и впереди перегородочной створки трехстворчатого.

Дефект не имеет собственного верхнего края. В зависимости от степени декстрапозиции устья аорты его образуют створки или фиброзное кольцо аортального клапана. Верхний, а также левый края дефекта сформированы наджелудочковым гребнем. Нижний край образован мышечной частью межжелудочковой перегородки, задний — сегментом фиброзного кольца трехстворчатого клапана, к которому прикреплены участки перегородочной и передней створок клапана. В этой области иногда могут сохраняться остатки мембранозной части перегородки. Правый край дефекта образован фиброзным кольцом устья аорты и мышечной тканью правой стенки желудочка. Устье аорты ротировано при тетраде Фалло по часовой стрелке. Поэтому к основанию фиброзного кольца правого предсердно-желудочкового клапана примыкает некоронарная створка аортального клапана. Несколько впереди расположены комиссура и правая коронарная створка аортального клапана.

Хорды трехстворчатого клапана обычно не пересекают плоскость дефекта, как это бывает при изолированном дефекте межжелудочковой перегородки.

По нижне-заднему краю дефекта проходит предсердно-желудочковый пучок, который занимает по ширине 3—4 мм свободного края мышечной части перегородки. Левый край дефекта не имеет элементов проводящей системы.

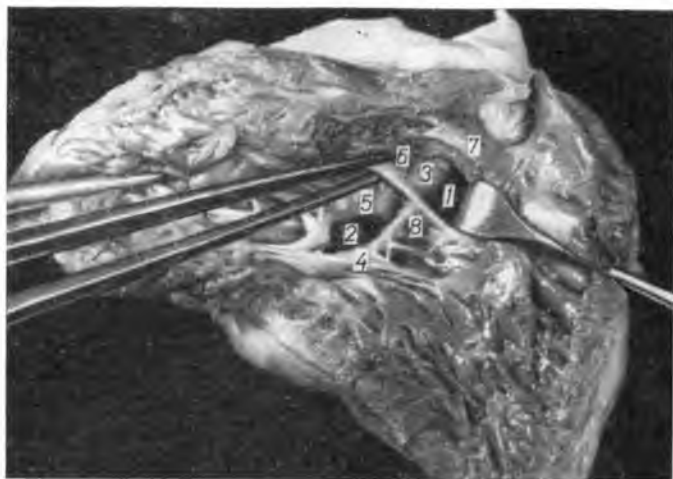


Рис. 18. Препарат сердца больного с тетрадой Фалло. Отвернута передняя стенка правого желудочка, наджелудочковый гребень и париетальная ножка отсечены:

1 — дефект межжелудочковой перегородки; 2 — правое атриовентрикулярное отверстие; 3 — створка аортального клапана; 4 — перегородочная створка трикуспидального клапана; 5 — передняя створка трикуспидального клапана; 6 — мышечная ткань правой стенки желудочка; 7 — перегородка артериального конуса; 8 — остатки мембранозной части межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки при тетраде Фалло всегда по размеру примерно соответствует устью аорты. Иногда он распространяется на область наджелудочкового гребня к устью легочной артерии. Такое переднее расположение дефекта, при котором его верхний край образован клапанным кольцом легочной артерии, мы наблюдали у 8—10% больных. Передний дефект обычно сочетается с выраженной гипоплазией артериального конуса.

ХАРАКТЕРИСТИКА ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Толщина стенки правого и левого желудочков примерно одинакова. Трабекулярные мышцы, как правило, гипертрофированы. Они оказывают дополнительное сопротивление току крови в выводном отделе правого желудочка.

В результате снижения объемной нагрузки левые отделы сердца уменьшены. По данным Lev и соавторов

(1964), масса левого желудочка у больных с тетрадой Фалло такая же, как и у здоровых людей, но объем его полости меньше. Результаты исследований Miller и соавторов (1965) также подтверждают этот вывод. Недоразвитие и детренированность левого желудочка раньше считали причиной сердечной недостаточности и летальности после радикальной коррекции порока. Однако, по данным Nagaо и соавторов (1967), выраженная гипоплазия и функциональная неполноценность левого желудочка встречаются только у 1% больных.

АОРТО-ЛЕГОЧНЫЙ КОЛЛАТЕРАЛЬНЫЙ КРОВОТОК

У больных с тетрадой Фалло, сопровождающейся цианозом, развита сеть аорто-легочных коллатеральных сосудов. Анастомозируясь с разветвлениями легочных артерий на предкапиллярном и капиллярном уровне, они частично компенсируют обедненный легочный кровоток. Кровь, протекающая по этим сосудам, участвует в газообмене. Развиваются коллатерали за счет бронхиальных, медиастинальных, пищеводных, перикардиальных и коронарных артерий. В окольном кровообращении могут участвовать крупные стволы, отходящие от грудной и верхней частей брюшной части аорты, а также сосуды грудной стенки и диафрагмы.

Около 70% окольного кровотока осуществляется бронхиальными артериями. При рассыпном ветвлении бронхиальные артерии образуют компактную сосудистую сеть в паренхиме легкого вблизи его корня (рис. 19). При магистральном ветвлении они сравнительно крупными стволами достигают латеральных отделов легкого, отдавая на пути следования мелкие ветви, соединяющиеся с ветвями легочной артерии (рис. 20). Большие бронхиальные коллатеральные артерии могут осуществлять кровоток в долях и сегментах легких, не имеющих ветвей легочной артерии.

Величина аорто-легочного кровотока зависит от тяжести порока и составляет от 5 до 40% системного кровотока (Moffitt и соавт., 1962). С возрастом интенсивность коллатерального кровообращения увеличивается, компенсируя прогрессирующее сужение инфундибулярного отдела желудочка, и у некоторых больных становится единственным путем кровоснабжения легких. При этом



Рис. 19. Селективная ангиограмма в прямой проекции.

Контрастное вещество введено в устье крупной бронхиальной артерии, отходящей от аорты



Рис. 20. Селективная ангиограмма в прямой проекции.

Контрастное вещество введено в устье крупной бронхиальной артерии, отходящей от аорты

исчезает типичный систолический шум и появляется мягкий непрерывный, обусловленный кровотоком по резко расширенным коллатералям.

Величина коллатерального кровотока во многом определяет клинические проявления порока. Чем больше развиты аорто-легочные анастомозы, тем менее выражен цианоз.

ЛЕГОЧНОЕ СОСУДИСТОЕ РУСЛО

Легочное сосудистое сопротивление у больных с тетрадой Фалло повышено (Kinsley и соавт., 1974). Гемодинамически это иногда проявляется в результате восстановления нормального легочного кровотока после радикальной коррекции порока или паллиативного вмешательства.

Анатомической основой патологии легочных сосудов являются распространенный тромбоз периферических ветвей, изменения структуры сосудистой стенки мелких артерий, вызывающие сужение их просвета. В большинстве случаев отмечается повышенная проницаемость сосудов: плазматическое пропитывание стенок артерий, образование внутривенных кольцевидных очагов

кровоизлияний (А. А. Вишнеvский, Н. К. Галанкин, Л. Д. Крымский, 1969). Наблюдается значительное разрастание интимы, которое приводит к перекалибровке сосудов среднего и малого калибра. Многие сосуды подвергаются почти полной облитерации. Д. С. Саркисов и Л. Д. Крымский (1969) выявили своеобразные сосудистые структуры — «многоствольные» сосуды, которые в дальнейшем превращаются в ангиоматозные сосудистые резервуары крови.

Тромбозы легочных сосудов особенно часто отмечаются у погибших от одышечно-цианотических приступов и имевших резко сниженный легочный кровоток и выраженную полицитемию (Best, Heath, 1959). Описанные изменения легочного сосудистого русла во многом объясняют механизм развития отека легочной паренхимы, причину ухудшения диффузии кислорода, легочной гипертензии, которые наблюдаются после радикальных и паллиативных операций.

СОПУТСТВУЮЩИЕ АНОМАЛИИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Сочетается тетрада Фалло с другими аномалиями сердечно-сосудистой системы у 5,2—20,1% больных (Е. Н. Мешалкин, А. М. Шургай и соавт., 1972; Poigier и соавт., 1977).

Дефект межпредсердной перегородки наблюдается у 5—17% больных (Castaneda и соавт., 1977). Чаще межпредсердное сообщение представлено открытым овальным «окном». Гемодинамически значимый дефект межпредсердной перегородки больших размеров, по нашим наблюдениям, встречается у 8% больных. Направление и величина сброса крови зависят от тяжести основного порока. При тяжелых формах тетрады Фалло давление в левом предсердии снижено, в связи с чем кровь сбрасывается справа налево, при легких же формах иногда наблюдается обратное направление сброса.

При *врожденном отсутствии клапана легочной артерии* створки клапана легочной артерии представляют собой несмыкающиеся узловатые фиброзные валики. Ствол и ветви легочной артерии аневризматически расширены (рис. 21). Эта дилатация хорошо видна на



Рис. 21. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Тетрада Фалло с недостаточностью клапана легочной артерии



Рис. 22. Рентгенограмма больного тетрадой Фалло с недостаточностью клапана легочной артерии.

Видна тень расширенной левой ветви легочной артерии

рис. 22. Тракт оттока сужен преимущественно на уровне инфундибулярного отдела желудочка.

Аномалии расположения коронарных артерий при тетраде Фалло встречаются в 2,5—5% случаев (Meуег и соавт., 1975; Fellows и соавт., 1975). Мы наблюдали эту патологию у 3% больных. Клинически она не проявляется. При радикальной коррекции порока аномальное ветвление сосудов опасно из-за возможности пересечения артерий.

На основании опубликованных данных (Longenecker и соавт., 1961; Meуег и соавт., 1975) можно выделить четыре типа аномалий венечных артерий при тетраде Фалло (рис. 23).

Инфундибулярная артерия, являющаяся ветвью правой венечной артерии, в норме тонкая, при тетраде же Фалло она значительно расширена и удлинена, пересекает выводной тракт и анастомозирует с левой нисходящей артерией. Пересечение ее во многих случаях неизбежно.

Чаще всего встречается первый вариант ветвления венечных артерий. Иногда артерии проходят в толще

миокарда и поэтому представляют особую опасность. Выявление аномального распределения венечных артерий затруднено также при спаечном процессе у больных, перенесших внутривнутрикардиальные паллиативные вмешательства.

До операции аномальное расположение венечных артерий можно заподозрить при плотном контрастировании аорты в случаях большого венозно-артериального сброса. Учитывая важность дооперационной диагностики данной патологии, рекомендуется у больных, ранее перенесших паллиативные операции со вскрытием перикарда, производить селективную венечную ангиографию (Fellows и соавт., 1975).

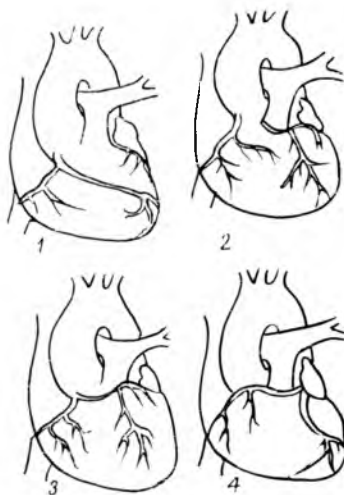


Рис. 23. Варианты аномального ветвления коронарных артерий:

1 — передняя нисходящая артерия отходит от правой венечной артерии; 2 — левая коронарная артерия, берущая начало от левого синуса Вальсальвы, пересекает выходной отдел правого желудочка впереди легочной артерии; 3 — от аорты отходит только одна правая венечная артерия, от нее ответвляется левая, пересекающая инфундибулярный отдел правого желудочка; 4 — от аорты отходит одна левая венечная артерия, от нее берет начало правая венечная артерия

Открытый артериальный проток встречается у 1—2% больных с тетрадой Фалло. Компенсируя гемодинамические изменения, он значительно смягчает и клинические проявления основного порока. С учетом этого был создан подключично-легочный анастомоз.

Аналогичные гемодинамические условия наблюдаются редко, когда тетрада Фалло сочетается с дефектом аортолегочной перегородки (Castaneda, Kirklin, 1977). У одного больного нами ошибочно был закрыт артериальный проток, в результате чего у больного появился цианоз. После ангиокардиографического подтверждения тетрады Фалло больному в этот же день был наложен анастомоз по Вишневному—Донецкому, так как проток был прошит с помощью скрепочного аппарата.

Некоторые исследователи объясняют отсутствие цианоза в первые месяцы жизни больных тетрадой Фалло

наличием функционирующего открытого артериального протока (А. Н. Бакулев и Е. Н. Мешалкин, 1955). Через 3—4 мес проток закрывается. В это время обычно и появляются признаки цианоза. В единичных случаях культя облитерированного у аортального конца артериального протока видна на ангиокардиограммах (рис. 24).

У взрослых больных во время радикальной коррекции порока иногда отмечается умеренная *аортальная недостаточность* (Glancy и соавт., 1968). Возможным механизмом ее возникновения является провисание правой венечной створки клапана в связи с отсутствием опорной стромы в области дефекта (Ескнер, 1964). Более вероятной причиной является несмыкание створок из-за значительного расширения устья аорты (Kirklin, Carr, 1970).

Очень редко тетрада Фалло сочетается с *субаортальным стенозом*. Один из наблюдаемых нами больных умер через 1,5 мес после коррекции тетрады Фалло от сердечной недостаточности. На аутопсии не были выявлены дефекты коррекции основного порока. Неожиданно обнаружили сопутствующий субаортальный стеноз в виде диафрагмы. Об аналогичном наблюдении сообщал и В. И. Бураковский (1976).

До операции сопутствующий субаортальный стеноз заподозрить трудно, так как он не имеет характерных симптомов. Только при помощи левой вентрикулографии можно установить правильный диагноз. Хирургическая коррекция тетрады Фалло, вызывая увеличение притока крови к левому желудочку, приводит к возрастанию градиента давления на уровне субаортального стеноза. Эта избыточная нагрузка является непереносимой.

Ргаagh и соавторы случаи сопутствующего тетраде Фалло субаортального стеноза объясняют аномалией прикрепления митрального клапана к межжелудочковой перегородке (цит. по Kirklin, Carr, 1970).

К дополнительным аномалиям развития, не влияющим на гемодинамику, относится *добавочная левосторонняя верхняя полая вена*, дренирующаяся в правое предсердие через коронарный синус. Отмечается у 5—6% больных. Мы оперировали одного больного с единственной левой верхней полой веной.

У 20% больных наблюдаются аномалии положения аорты. Наиболее часто встречается правосторонняя дуга аорты (рис. 25). При этом аорта огибает правый бронх и спускается справа от позвоночного столба, переходя



Рис. 24. Ангиокардиограмма в прямой проекции.
Контрастное вещество заполнило легочную артерию, ее ветви и артерияльный проток, облитерированный у аортального конца

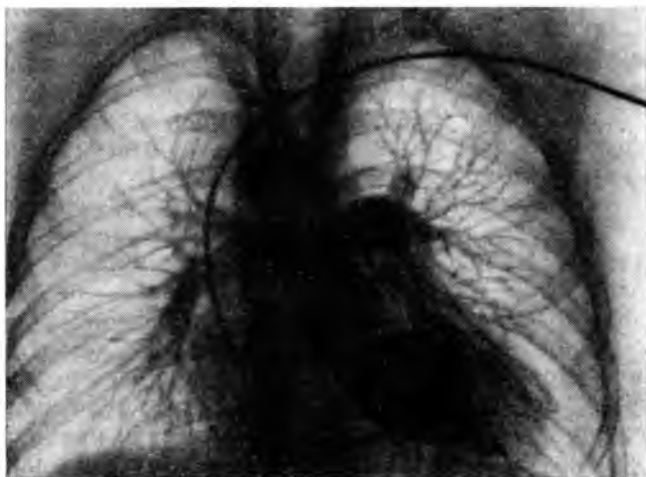


Рис. 25. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Правосторонняя дуга аорты

в дальнейшем на левую сторону. Положение дуги аорты имеет принципиальное значение при определении доступа для выполнения операции по Blalock—Taussig. При правосторонней аорте безымянная артерия доступна из левостороннего доступа.

Глава II

ГЕМОДИНАМИКА

Основными анатомическими причинами нарушения гемодинамики при тетраде Фалло являются стеноз легочной артерии и дефект межжелудочковой перегородки. Поскольку дефект перегородки при данном пороке велик, оба желудочка функционируют как бы в одном гемодинамическом режиме. Анализ фаз сокращения желудочков показывает, что дефект создает некоторое сопротивление току крови. Градиент давления на дефекте перегородки изменяется в течение всего сердечного цикла. Это приводит к изменению направления шунта крови. Даже при так называемой синей форме порока существует артериально-венозный сброс в фазе асинхронного сокращения желудочков и частично в фазе изометрического сокращения, а также в диастоле в фазе быстрого наполнения желудочков (Hugenholtz и соавт., 1965; Gamble и соавт., 1965). В протодиастолическом периоде в результате неодинакового наполнения кровью, а также различной растяжимости желудочков давление в правом желудочке на 2,34—22,6 кПа выше, чем в левом. В эту фазу происходит венозно-артериальный сброс через дефект (Levin и соавт., 1966).

Гемодинамически значимый сброс, определяющий клиническое проявление порока, происходит в фазе изгнания. Направление и объем сброса крови через дефект зависит от соотношения сопротивлений на выходе из желудочков. Если сопротивление периферических сосудов большого круга кровообращения выше, чем сопротивление, которое оказывает току крови стенозированный выводной тракт правого желудочка, то будет сброс крови слева направо с некоторым увеличением кровотока в малом круге кровообращения. Это характерно для так называемой белой формы тетрады Фалло. У большинства больных стеноз легочной артерии оказывает большее

препятствие току крови, чем общее периферическое сопротивление. Поэтому венозная кровь из правого желудочка через дефект перегородки сбрасывается в аорту. В результате этого легочный кровоток уменьшается. В связи с подмешиванием венозной крови к артериальной насыщение ее кислородом снижено и больные цианотичны.

Для определенной группы больных характерен перекрестный сброс крови: в состоянии покоя — преимущественно артериально-венозный, при нагрузке — венозно-артериальный. В этих случаях сопротивление на выходе из желудочков приблизительно одинаковое. Сопротивление стеноза легочной артерии изменяется незначительно и практически исключает возможность увеличения легочного кровотока. Почти весь объем крови, на который при нагрузке увеличивается сердечный выброс, сбрасывается в левый желудочек и аорту, усиливая степень артериальной гипоксемии. Таким образом, от выраженности стеноза легочной артерии зависит тяжесть гемодинамических изменений и клинических проявлений порока — гипоксемии, цианоза, полицитемии и т. д. Дефект межжелудочковой перегородки, имеющий стандартные размеры, играет роль «разрешающего» фактора.

Роль стеноза легочной артерии наглядно проявляется во время одышечно-цианотических приступов, которые наблюдаются у больных в первые годы жизни. Во время приступа в результате спазма мышечных элементов выходного отдела желудочка резко уменьшается объем легочного кровотока. И. Литтман и Р. Фоно (1954) отмечали у больных во время приступа значительное ослабление интенсивности систолического шума и обеднение сосудистого рисунка легких. Аналогичное одышечно-цианотическому приступу состояние иногда возникает у больных во время зондирования сердца, когда катетер, проведенный в легочную артерию, закупоривает суженный выводной канал. Спазм артериального конуса объясняют повышением концентрации катехоламинов в крови.

Клинические проявления порока непосредственно связаны с объемом венозно-артериального шунта. При тяжелой форме заболевания величина сброса превышает 45% системного кровотока. У больных с шунтом в пределах 25—45% развивается умеренная форма порока, в пределах 10—25% — легкая. Некоторые больные с «белой» формой тетрады Фалло даже в состоянии покоя имеют постоянный венозно-артериальный сброс до 10%

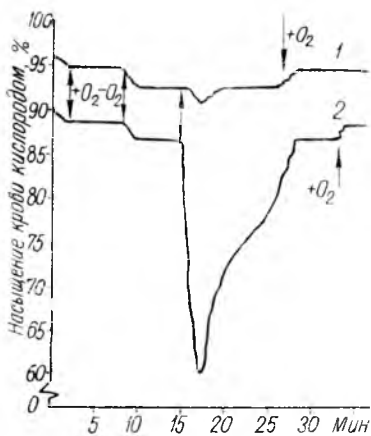


Рис. 26. Оксигемограмма в норме (1) и при тяжелой форме тетрады Фалло (2)

системного кровотока (Kirklin, Кагр, 1970).

Насыщение артериальной крови кислородом зависит от соотношения объемов оксигенированной и венозной крови, смешанных в артериальной системе больного, а также от насыщения венозной крови, сбрасываемой в аорту. Степень артериальной гипоксемии варьирует в течение дня в зависимости от величины физических нагрузок и уровня эмоционально-стрессовых раздражителей. Снижение насыщения

артериальной крови при нагрузке (10 приседаний), как свидетельствуют данные оксигеметрии (рис. 26), является одним из важных показателей оценки тяжести порока.

Увеличение цианоза при нагрузках объясняется несколькими факторами: снижением насыщения венозной крови, понижением сопротивления периферических сосудов, увеличением степени стеноза за счет некоторого спазма инфундибулярного отдела правого желудочка. Повышение мышечного тонуса инфундибулярного отдела правого желудочка обусловлено увеличенной секрецией катехоламинов во время нагрузки.

Роль периферического артериального сопротивления в изменении направления и величины сброса отчетливо проявляется при назначении гипотензивных и сосудосуживающих фармакологических средств. Согласно данным Shah, Kidd (1966), вазоплегические препараты уменьшают объем легочного кровотока, снижают давление в легочной артерии и насыщение артериальной крови кислородом. Сосудосуживающие средства, наоборот, способствуют уменьшению венозно-артериального сброса и увеличению легочного кровотока. Характерно, что при этом усиливается систолический шум, который при тетраде Фалло обусловлен стенозом легочной артерии.

В позе на корточках больные с тетрадой Фалло чув-

ствуют облегчение вследствие увеличения артериального насыщения. Это также объясняется повышенным периферическим сопротивлением. В коленно-грудном положении приток крови к нижним конечностям уменьшается (Gunteroth и соавт., 1968) и общее сопротивление артериальной системы возрастает. При этом увеличивается сопротивление току крови из правого желудочка в аорту и одновременно возрастает ток крови в легочную артерию.

Во время хирургических вмешательств усиливается цианоз и снижается насыщение артериальной крови кислородом. Этот факт также объясняется снижением тонуса периферических сосудов вследствие применения анестетических препаратов. В тяжелых случаях артериальная гипоксемия, усилившаяся во время наркоза, представляет опасность для жизни больного. Поэтому одной из важнейших задач анестезиолога на том этапе операции, пока еще не устранен порок, является поддержание исходного артериального давления введением вазотонических препаратов.

Описанные гемодинамические изменения приводят к комбинированной перегрузке правого желудочка, который совершает избыточную работу по преодолению повышенного давления в сочетании с увеличенной объемной перегрузкой. В тяжелых случаях преимущественно правый желудочек обеспечивает кровообращение в большом и малом кругах. При этом левый желудочек недогружен. Н. Д. Черенкова (1978) у больных с цианотической формой тетрады Фалло до операции выявила определенные изменения фазовой структуры систолы левого желудочка. Они характеризовались удлинением периода напряжения за счет фазы изометрического сокращения, укорочением фазы изгнания и механической систолы, удлинением общей систолы. Приведенные фазовые сдвиги укладываются по классификации В. Л. Карпмана (1965) в фазовый синдром гиподинамии, обусловленный снижением сократительной функции миокарда.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Вследствие выраженных нарушений гемодинамики, характерных для тетрады Фалло, больные часто жалуются на одышку, общую слабость, быструю утомляемость. Они плохо переносят физические нагрузки. Большинство больных с тетрадой Фалло относят ко II—IV классу по Нью-Йоркской классификации. Дети при таком заболевании отстают не только в физическом, но при тяжелых формах порока в более выраженной степени и в умственном развитии.

При тетраде Фалло цианоз имеет центральный, или так называемый артериальный генез, то есть обусловлен поступлением крови с повышенным количеством восстановленного гемоглобина. Степень цианоза различна — от незначительного, заметного только в области носогубного треугольника, до тотального посинения кожных покровов и слизистых оболочек. Интенсивность цианоза прогрессирует к концу первого года жизни ребенка, после чего он обычно становится постоянным и не исчезает даже в состоянии покоя. Почти всегда цианоз и одышка усиливаются при физической нагрузке. Больные вынуждены присаживаться на корточки, принимать коленно-грудное положение или ложиться на бок, поджимая колени. Физическая нагрузка может сопровождаться одышечно-цианотическими приступами, характеризующимися болью за грудиной, резким усилением цианоза и одышки, а в тяжелых случаях — потерей сознания.

Одышечно-цианотические приступы в 2—3 года становятся более редкими и к 4—5 годам постепенно исчезают. Это объясняют развитием коллатерального кровоснабжения малого круга кровообращения.

Длительная гипоксемическая гипоксия и низкое напряжение кислорода в тканях приводят к чрезмерному развитию капиллярной сети в области ногтевых лож и в подушечках пальцев, местному застою с последующей гиперплазией мягких тканей (В. Йонаш, 1960). Ногти пальцев рук утолщаются, приобретая типичную для данного порока форму «барабанных палочек». Довольно часто ногти искривляются, становятся равномерно выпуклыми, как часовое стекло.

Аускультативная и фонокардиографическая картина порока определяется двумя основными точками звукообразования — стенозом выходного отдела правого желудочка и клапанов легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки. I тон изменен мало, может быть несколько укорочен и усилен в результате недогрузки левого желудочка. II тон над легочной артерией ослаблен. Его аортальный компонент громкий, хорошо выслушивается внизу по левому краю грудины и на верхушке сердца. Легочный компонент II тона тихий, в большинстве случаев почти не выслушивается, но на фонокардиограммах виден у всех больных.

Эпицентр систолического шума локализуется в III—IV межреберье у левого края грудины и хорошо проводится во все точки выслушивания сердца. Систолический шум чаще возникает после I тона в фазе изгнания крови, иногда — одновременно с ним и прекращается перед началом II тона, но никогда не переходит на него. Начальная часть систолического шума может быть обусловлена лево-правым сбросом крови через дефект межжелудочковой перегородки в самом начале систолы. На фонокардиограммах систолический шум в большинстве случаев имеет ромбовидную форму, реже — веретенообразную. При крайней степени сужения выходного тракта правого желудочка и атрезии легочной артерии систолический шум может быть весьма незначительным или вообще отсутствовать (афоничные формы порока). У таких больных иногда отмечается постоянный шум над легочной артерией (во II межреберье справа и слева от грудины), обусловленный широкой сетью бронхиальных коллатералей. Крайне редко этот постоянный шум может возникать благодаря открытому артериальному протоку и локализоваться во II межреберье слева от грудины.

Изредка во II—IV межреберье слева от грудины слышен диастолический шум, обусловленный врожденной недостаточностью клапана легочной артерии (Fontana и соавт., 1978).

Электрокардиографические изменения не имеют каких-либо особенностей, характерных исключительно для тетрады Фалло (Л. М. Фитилева, 1968; Н. М. Мезенцева с соавт., 1972).

Электрическая ось сердца отклонена вправо, $\angle \alpha$ QRS равен $+90^\circ$ — $+150^\circ$. При этом выявляется некоторая зависимость между насыщением артериальной крови кис-



Рис. 27. Рентгенограмма больного с тяжелой формой тетрады Фалло

лородом и отклонением электрической оси сердца. Отклонение оси сердца влево бывает крайне редко и обычно свидетельствует о наличии сопутствующего порока. Выражены признаки гипертрофии правого желудочка, а у части больных — гипертрофии правого предсердия. Иногда в aVF и V_{5-6} отмечаются признаки гипертрофии левого желудочка, что бывает у больных с увеличенным легочным кровотоком в результате различных шунтирующих операций.

При исследовании красной крови обнаруживается выраженная полицитемия с резким увеличением количества гемоглобина, являющаяся одним из наиболее мощных компенсаторных механизмов при цианотических пороках. Интенсивность указанных изменений прямо пропорциональна степени артериальной гипоксемии. Вследствие хронического дефицита кислорода повышается активность эритропоэза, появляются в периферической крови молодые формы (ретикулоциты), а также снижается средняя продолжительность жизни тромбоцитов, что проявляется в тромбоцитопении.

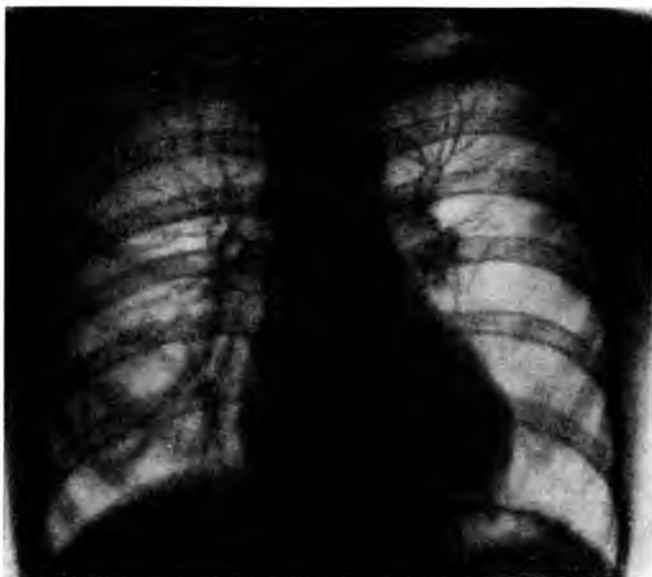


Рис. 28. Рентгенограмма больного с легкой формой тетрады Фалло

Важную информацию в диагностике тетрады Фалло дает рентгенологическое исследование. При рентгеноскопии в передне-задней проекции обнаруживают повышенную прозрачность легких в результате значительного обеднения их сосудистого русла, уменьшение корней легких.

У тяжелых больных может быть выявлена сеть аорто-легочных коллатералей, которые иногда располагаются в прикорневой зоне. Это создает ошибочное впечатление нормального или усиленного прикорневого рисунка.

У большинства больных с тетрадой Фалло сердце нормальных размеров, несколько увеличено или даже уменьшено. Увеличение размеров сердца обычно свидетельствует о каком-либо сопутствующем пороке.

Сердце имеет конфигурацию «деревянного башмачка», которая обусловлена приподниманием над диафрагмой верхушки сердца в результате выраженной гипертрофии правого желудочка и западением в области II дуги сердца, образованной легочной артерией (рис. 27). Но иногда в этом месте обнаруживается выпуклость,

образуемая «третьим желудочком» — инфундибулярной камерой. Выраженность западения II дуги на левом контуре сердечной тени хорошо коррелирует с диаметром легочной артерии. Этот признак является достаточно надежным критерием для предварительной оценки тяжести анатомии порока. Значительная вогнутость в этой области свидетельствует о наличии узкой легочной артерии или ее аномальном расположении, когда ствол уходит кзади и медиально под восходящую аорту. Нормальная конфигурация силуэта сердца у больных с выраженным цианозом говорит о вероятности преимущественно инфундибулярного стеноза при нормальных размерах легочной артерии (рис. 28).

При помощи указанных общеклинических методов нельзя получить исчерпывающие сведения о таком сложном пороке сердца, как тетрада Фалло. Только на основании прямых внутрисердечных исследований можно с достоверностью определить вид порока и индивидуальные его особенности. Выбор метода операции у больных тетрадой Фалло невозможен также без рентгеноконтрастных исследований, которые позволяют выявлять все детали анатомии стеноза выходного отдела правого желудочка и легочной артерии, определить диаметр ее ветвей, обнаружить дополнительные аномалии сердечно-сосудистой системы.

В настоящее время в специализированных клиниках катетеризация сердца и сосудов и ангиокардиография проводятся всем больным с тетрадой Фалло, подлежащим оперативному лечению.

При катетеризации правых отделов сердца при тетраде Фалло обнаруживают снижение систолического давления в легочной артерии (в норме оно равно 3,9 кПа) и повышение его в правом желудочке до уровня системного. Форма кривой давления в правом желудочке характеризуется крутым подъемом в фазе изометрического сокращения, горизонтальным «плато» в период изгнания и быстрым спуском при изометрическом расслаблении, то есть напоминает по форме кривую в левом желудочке.

При переходе зонда из легочной артерии в правый желудочек регистрируется градиент систолического давления между ними. По характеру кривой при непрерывной записи перехода зонда из легочной артерии в правый желудочек можно предположительно судить о виде стеноза.

Давление в правом предсердии находится в пределах нормы или незначительно повышено. Повышается давление в основном за счет волны *a*. Высокая волна *a* является отражением повышенного систолического давления в правом желудочке. Во время катетеризации правых отделов сердца довольно часто удается провести катетер в аорту, что служит дополнительным доказательством наличия дефекта межжелудочковой перегородки и декстрапозиции аорты.

При некоторых формах тетрады Фалло может определяться небольшой артерио-венозный сброс крови на уровне правого желудочка. В большинстве случаев он отсутствует и сброс крови происходит только справа налево. В результате этого снижается насыщение артериальной крови кислородом, достигая в самых тяжелых случаях с атрезией легочной артерии 50% и ниже. Но снижение насыщения артериальной крови кислородом не всегда служит показателем тяжести порока. Так, у больных с тяжелыми формами тетрады Фалло при большом открытом артериальном протоке или хорошо развитом коллатеральном кровообращении снижение насыщения артериальной крови кислородом может быть весьма умеренным. Между уровнем насыщения артериальной крови кислородом и объемом кровотока в малом круге кровообращения существует достоверная корреляция.

Насыщение крови кислородом в легочных венах и левом предсердии нормально или чуть снижено. Довольно частое наличие открытого овального окна или сопутствующего дефекта межпредсердной перегородки может обусловить небольшое поступление артериальной крови в правое предсердие. Венозно-артериальный сброс на уровне предсердий бывает при тяжелых формах тетрады Фалло, а также при поражении трехстворчатого клапана или при правожелудочковой слабости.

Контрастная ангиография, выполняемая обычно вслед за зондированием, позволяет уточнить важные анатомические детали порока. При введении контрастного вещества в одну из вен руки во время ангиокардиографического исследования, выполняемого в передне-задней проекции, правое предсердие и правый желудочек довольно быстро заполняются контрастным веществом. Одновременно оно попадает в аорту и легочную артерию, причем степень заполнения обоих сосудов может быть различной. Это зависит от выраженности стеноза легочной

артерии и степени праводеленности луковицы аорты. Степень смещения аорты бывает разной. Различают 3 степени отклонения аорты: малую, когда большая часть ее ($\frac{3}{4}$ поперечного сечения) отходит от левого желудочка; умеренную, когда половина аорты отходит от левого, а вторая от правого желудочка; выраженную, когда $\frac{3}{4}$ поперечного сечения аорты отходит от правого желудочка.

Если при помощи венозной ангиокардиографии удается уточнить важные анатомические детали порока и обнаружить его сочетание с другими аномалиями, то выявить строение выходного отдела правого желудочка почти не удастся, так как он прикрывается контрастируемым корнем аорты. При селективной ангиокардиографии контрастное вещество по зонду вводится непосредственно в полость правого желудочка. Неразбавленная кровью контрастное вещество дает «плотное» контрастирование и позволяет определить не только строение выходного отдела правого желудочка, но и абсолютные размеры и протяженность стеноза, дефекта межжелудочковой перегородки, проходимость системно-легочного анастомоза.

Дополнительными методами исследования при тетраде Фалло являются катетеризация левых отделов сердца, аорто- и левая вентрикулография. При так называемых белых формах порока и сбалансированных сбросах, которые не всегда могут быть определены методом забора проб с определением газового состава крови, введение контрастного вещества в левый желудочек создает оптимальные условия для выявления дефекта межжелудочковой перегородки. Исследования целесообразно производить в левой косой проекции с использованием кино- и ангиокардиографических установок. При исследовании левых отделов сердца можно также выявить ряд сопутствующих пороков.

Глава IV

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ

У плода при тетраде Фалло не нарушается снабжение органов кровью и кислородом. Если в норме смешанная венозная и артериальная кровь сбрасывается

в аорту из легочной артерии через открытый артериальный проток, то при тетраде Фалло кровь из правого желудочка поступает прямо в аорту через дефект перегородки. Артериальный проток не функционирует и, как предполагают А. А. Вишневский с соавторами (1969), может закрыться еще до рождения ребенка.

Течение заболевания и продолжительность жизни зависят от исходной выраженности и динамики сужения легочной артерии. Только у одной трети больных цианоз обнаруживается с момента рождения. Это больные с тяжелым легочным стенозом, у которых артериальный проток облитерировался еще до рождения. Еще у трети больных цианоз появляется в возрасте между 1—12-м месяцем жизни. Появление синюшности через месяц после рождения по срокам совпадает с закрытием открытого артериального протока, а появление ее в более позднем периоде объясняется прогрессированием мышечного стеноза. У остальных больных в течение первого года жизни цианоз не обнаруживается. В этих случаях благодаря умеренному сужению легочной артерии кровотоки в малом круге могут быть увеличенными. Такая гемодинамическая картина наблюдается при пороке, который обычно называют дефектом межжелудочковой перегородки со стенозом легочной артерии или стенозом легочной артерии с лево-правым шунтом.

Больные, у которых цианоз с рождения, имеют наиболее тяжелую форму порока с атрезией или резкой гипоплазией легочной артерии. У них определяется слабый или еле слышный шум. С 4—5-месячного возраста начинаются одышечно-цианотические приступы. Такие дети обычно погибают на первом году жизни во время тяжелого приступа (Miller с соавт., 1968). Часть больных может прожить несколько лет благодаря развитию сети аорто-легочных коллатералей. Несмотря на выраженный цианоз, полицитемию и резкое ограничение физической активности, эти дети обычно не отстают в умственном развитии. Без хирургического лечения они не доживают до второго десятилетия.

Наиболее типичное для тетрады Фалло течение отмечается у тех больных, у которых цианоз возникает во второй половине первого года жизни. Приступы могут возникать уже на первом году, но протекают они легче. При стертых формах приступа ребенок становится беспокойным, капризничает, плачет.

Синюшность и одышка обычно усиливаются, когда ребенок начинает ходить. Именно в это время появляется характерный только для тетрады Фалло симптом — присаживание на корточки. Обычно дети достаточно подвижны в помещении, но на улице они часто присаживаются на корточки и не принимают участия в играх своих сверстников. Состояние больных ухудшается в утренние часы, вечером они более активны и подвижны.

Одышно-цианотические приступы обычно прекращаются в 3—4 года, и в школьном возрасте состояние ребенка относительно стабилизируется. Тем не менее ходить в школу и подниматься по лестницам дети не могут, и с некоторыми из них в первые годы учителя занимаются дома. Они тяжело переносят свою физическую неполноценность.

К моменту полового созревания состояние больных несколько улучшается и длительное время может оставаться стабильным, несмотря на резкий цианоз и высокий уровень гемоглобина крови—до 12,41—15,51 ммоль/л. Без операции больные могут прожить 20—30 лет, сохраняя относительную трудоспособность.

У больных с так называемой белой формой тетрады Фалло в результате прогрессирования стеноза в инфундибулярном отделе правого желудочка цианоз может возникнуть в различные возрастные периоды. При этом артерио-венозный или перекрестный шунт крови постепенно сменяется преимущественно венозно-артериальным. Мы наблюдали несколько больных, у которых при первичном обследовании в клинике ставили диагноз изолированного дефекта межжелудочковой перегородки, а через несколько лет отмечалась типичная клиническая и гемодинамическая картина тетрады Фалло с развитием цианоза.

Как этап трансформации изолированного дефекта межжелудочковой перегородки в тетраду Фалло в некоторых случаях можно рассматривать сочетание дефекта межжелудочковой перегородки с мышечным стенозом легочной артерии.

У больных данной клинической группы не бывает цианотических приступов, однако одышка при нагрузке с годами усиливается. Цианоз в состоянии покоя может быть еле заметным и значительно увеличивается при нагрузке и в холодную погоду. Содержание гемоглобина в крови находится на верхней границе нормы. При уме-

ренном ограничении физической активности больные трудоспособны до 20—30 лет.

Нетипичное течение порока наблюдается у больных с врожденной недостаточностью клапана легочной артерии. У детей младшего возраста гипоксия, обусловленная самой тетрадой Фалло, сочетается с дыхательной недостаточностью. Она вызвана сдавлением трахеи и главных бронхов аневризматически расширенными ветвями легочной артерии (Miller с соавт., 1962). Объемная перегрузка правого желудочка в результате большой регургитации из легочной артерии приводит у некоторых больных к сердечной недостаточности застойного характера (Ruttenberg с соавт., 1964). Дыхательная и сердечная недостаточность является причиной высокой смертности больных на первом году жизни. При менее выраженной дилатации ветвей у больных старшего возраста клиническая картина типична для изолированной тетрады Фалло. Для большинства больных с данным сочетанием выраженный цианоз не характерен, у многих отмечается перекрестный сброс крови. Преимущественное направление сброса определяет степень цианоза, выраженность дилатации легочной артерии, дыхательной и сердечной недостаточности.

Дети грудного возраста с сердечной недостаточностью обычно имеют менее выраженный инфундибулярный стеноз. При нормальном легочном сосудистом сопротивлении и сбросе крови слева направо увеличение регургитации приводит к возрастанию ударного объема правого желудочка. Этим объясняется сердечная недостаточность у младенцев с умеренным инфундибулярным стенозом. У больных с превалирующими симптомами дыхательной недостаточности, аневризматическим расширением ветвей легочной артерии и сдавлением дыхательных путей инфундибулярный стеноз более значительный. Сброс крови слева направо уменьшается или исчезает, преобладают явления дыхательной недостаточности. При благоприятном соотношении величины и направлении сброса некоторые больные переживают критический возраст. В дальнейшем течение заболевания обычное. Мы наблюдали 3 больных с недостаточностью клапана легочной артерии в возрасте 10, 18 лет и 21 года. Общее состояние их было таким же, как и у других больных с тетрадой Фалло при умеренной форме порока.

Продолжительность жизни больных с тетрадой Фалло

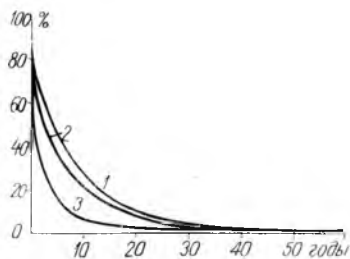


Рис. 29. Актуарные кривые продолжительности жизни больных с тетрадой Фалло:

1 — типичная форма; 2 — в среднем; 3 — атрезия легочной артерии (по Vertranou с соавт., 1978)

зависит от клинической картины порока и, по данным Abbott (1936), составляет в среднем 12—15 лет. Известны единичные случаи относительного долголетия. Согласно материалам А. А. Вишневого с соавторами (1969), более 20 лет живут лишь 8%, а более 30 лет — 1,3% таких больных. По данным Poigier с соавторами (1977) и других авторов, из прибывших на лечение больных 80% были не старше 10 лет, а 90% — мо-

ложе 20 лет. Актуарные кривые продолжительности жизни в зависимости от анатомической формы порока изображены на рис. 29.

Течение заболевания может внезапно нарушиться в результате различных осложнений, которые нередко и становятся основными причинами гибели больных. Наиболее типичные осложнения, в частности, нарушение мозгового кровообращения в виде тромбоза или кровоизлияний, вызваны гипоксемией, эмболией, полицитемией и повышением вязкости крови.

Гемиплегия чаще всего развивается в возрасте до 2 лет при тяжелых формах тетрады Фалло. Фактор сгущения крови, вероятно, не имеет решающего значения, так как, согласно наблюдениям Martelle, Linde (1961), такие осложнения возникают и у больных с относительной анемией. В условиях тяжелой артериальной гипоксемии снижение кислородной емкости крови способствует возникновению очаговой гипоксии и инфаркта. Эти осложнения обнаруживаются иногда после тяжелых одышечно-цианотических приступов, а также сразу после шунтирующих операций. Чаще они развиваются вследствие дегидратации в жаркую погоду или при заболеваниях, сопровождающихся высокой температурой. После очаговых нарушений мозгового кровоснабжения, перенесенных в младенческом возрасте, в последующем в ряде случаев (25%) отмечается отставание в умственном развитии.

Лечение нарушений мозгового кровообращения кон-

сервативное. Поэтому такое осложнение важно дифференцировать от абсцесса мозга. В связи с этим следует иметь в виду, что у детей грудного возраста абсцессы мозга встречаются так же редко, как нарушения мозгового кровообращения в более старшем возрасте. В сомнительных случаях, когда клиническая картина нетипична и результаты спинномозговой пункции неопределенны, с диагностической целью показано наложение фрезевых отверстий.

Абсцесс мозга. Причины развития абсцесса мозга при тетраде Фалло различны. Одним из вероятных механизмов является занос эмболов из системного венозного резервуара через дефект перегородки в аорту и сосуды мозга. Возможно также, что сосудистые тромбы, возникшие в связи с полицитемией, вторично инфицируются во время преходящей бактериемии. Особенно уязвимы очаги некроза мозга, развившиеся вследствие местной ишемии.

Кратковременная бактериемия довольно часто бывает даже при интеркуррентных заболеваниях (ангина, пневмония, ОРВИ).

При абсцессах мозга из крови редко высеивается возбудитель. Замечено также (Nadas, Fyler, 1972), что бактериальный эндокардит практически никогда не сопровождает абсцессы мозга. Данное осложнение обычно встречается у больных с выраженными гипоксией и полицитемией в возрасте старше 2 лет. Через 7—10 сут после перенесенной инфекции возникают головная боль, рвота и очаговая неврологическая симптоматика с судорогами. Температура может быть повышенной или нормальной. Появляются патологические рефлексy и положительный симптом Кернига. При анализе крови обнаруживается лейкоцитоз, хотя наличие ограниченной гнойной полости может и не отразиться на формуле крови.

При люмбальной пункции спинномозговой жидкости можно обнаружить некоторое повышение содержания протеина; количество клеток нормальное или несколько повышено, содержание сахара в норме. Данные электроэнцефалограммы помогут выяснить локализацию процесса.

При абсцессе мозга назначают массивные дозы антибиотиков. Однако более оправдана активная тактика. Если с помощью специальных методов исследований диагностировать точную локализацию абсцесса не уда-

ется, накладывают фрезевые отверстия в правой затылочно-теменной области, где чаще всего бывают абсцессы мозга. При прорыве абсцесса появляются признаки острого менингита. При этом в спинномозговой жидкости обнаруживается большое количество клеток и снижено содержание сахара. Хирургическое удаление гноя из полости абсцесса в сочетании с введением антибиотиков — наиболее эффективный метод лечения (Matson, Salam, 1961), хотя выздоравливают только 50—75% больных.

Относительная анемия и полицитемия. Одним из механизмов адаптации организма к артериальной гипоксемии является повышение кислородной емкости крови за счет полицитемии и увеличения цветного показателя. В практике встречаются больные, у которых резкое снижение насыщения артериальной крови кислородом не сопровождается повышением содержания гемоглобина. Нормальные показатели красной крови при тяжелой форме тетрады Фалло следует рассматривать как относительную гипохромную анемию. Несмотря на менее выраженный цианоз, общее состояние таких больных более тяжелое, чем больных с полицитемией. Они нуждаются в активном лечении с применением препаратов, содержащих железо. Общее состояние больных улучшается, когда гематокрит возрастает до 70—75%.

Так же, как и анемия, чрезмерное сгущение крови отрицательно сказывается на процессе доставки кислорода тканям. В результате повышения вязкости крови возрастает периферическое сопротивление, снижается сердечный выброс, ухудшается микроциркуляция. При гематокрите больше 75% показано частичное замещение крови больного сухой или нативной плазмой.

Оптимальный показатель гематокрита находится в пределах между 60 и 75%. Если гематокрит ниже 60%, назначают препараты железа, если выше 75% и состояние больного тяжелое — разводят кровь плазмой.

Некоторые больные погибают от *обильных легочных кровотечений*, возникающих в результате разрыва крупных коллатеральных сосудов или вследствие массивных внутрилегочных тромбозов. Эти осложнения характерны в основном для взрослых больных.

Тромбирование периферических легочных сосудов, приводящее к повышению общего легочного сопротивления, является одним из механизмов постепенного снижения легочного кровотока и дальнейшего усиления циано-

за. Прогрессирование этих изменений — основная причина гибели некоторых больных.

Одним из тяжелых осложнений является *септический эндокардит*, который встречается у 5—10% больных. Чаще всего инфекция поражает измененные клапаны и инфундибулярный отдел правого желудочка. Септический эндокардит обычно наблюдается у больных старшего возраста. Возникает после респираторных инфекций, экстракции зуба, тонзиллэктомии, а также вследствие тонзиллита, пиодермии, кариеса зубов. Протекает тяжело, с высокой температурой, ознобом, анемией, декомпенсацией, септическими эмболиями. У многих больных на коже видны петехиальные высыпания, пальпируется увеличенная болезненная селезенка.

До начала эры антибиотиков практически все больные с эндокардитом погибали. В настоящее время в результате активной антибактериальной терапии выживают 65% больных. Результаты в значительной степени зависят от своевременности лечения. Согласно наблюдениям Friedberg (1950), если интенсивная терапия начата в течение месяца после начала заболевания, выздоравливают 90% больных, если же лечение начато более чем через 3 мес, вылечивается только 50%.

Эффективность лечения во многом зависит от возраста больных. В старших возрастных группах прогноз заметно хуже. Трудно поддаются лечению больные, у которых возбудителем заболевания является грамотрицательная и стафилококковая флора. Лучше поддается лечению эндокардит, вызванный стрепто- и энтерококками.

Для профилактики назначают антибиотики при различных интеркуррентных инфекционных заболеваниях, а при подготовке к малым хирургическим вмешательствам выполняют экстракцию зубов и тонзиллэктомию. В качестве профилактики целесообразно проводить активную иммунизацию стафилококковым анатоксином.

Осложнения, вызванные нарушением сократительной функции миокарда, в частности сердечная недостаточность застойного характера, обычно не характерны для тетрады Фалло. Однако они иногда наблюдаются у взрослых больных, у детей первого года жизни с сопутствующей врожденной недостаточностью клапана легочной артерии, а также при тяжелой анемии, бактериальном эндокардите, аортальной недостаточности.



Рис. 30. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Циклические изменения размеров инфундибулярной части правого желудочка во время диастолы (а) и систолы (б)

Лечение одышечно-цианотических приступов. Выбор метода лечения в значительной степени определяется профилем лечебного учреждения. В кардиохирургических клиниках при тяжелых, трудно купирующихся медикаментозными средствами приступах выполняют по жизненным показаниям экстренную шунтирующую операцию. В педиатрических стационарах применяют интенсивное медикаментозное лечение. Для устранения спазма мышечного компонента стеноза назначают β -блокаторы и промедол. Лечение проводят по такой схеме:

1) осуществляют ингаляцию кислорода через маску или катетеры, проведенные в носоглотку;

2) придают коленно-грудное положение в постели или на руках;

3) внутримышечно вводят морфина гидрохлорид (0,2 мг/кг массы);

4) для коррекции метаболического ацидоза внутривенно вводят раствор натрия бикарбоната;

5) переливают жидкости для разведения крови (если у больного выраженная полицитемия);

6) внутримышечно вводят β -блокаторы (анаприлин) в дозе 0,2 мг/кг массы тела больного.

β -Блокаторы также вводят для предупреждения при-

ступов. При длительном применении препаратов этой группы заметно улучшается общее состояние больных (Cumming, 1970). Эффективность терапии зависит от характера стеноза выводящего тракта. Положительных результатов лечения достигают при преобладании функционального элемента сужения, то есть при циклических изменениях размеров инфундибулярной части желудочка (рис. 30). У больных с тяжелой гипоплазией кольца и ствола легочной артерии лечение β -блокаторами менее эффективно.

Для предупреждения приступов анаприлин назначают в дозе 0,2 мг/кг массы каждые 4—6 ч. Суточная доза зависит от массы больного — варьирует от 20 до 60 мг. Лечение можно проводить в течение нескольких лет. В периоды ухудшения состояния рекомендуют седативные препараты.

Частые одышечно-цианотические приступы являются показанием для направления больного в кардиохирургический центр независимо от его возраста.

Глава V

ПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАТИВНОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Все больные с тетрадой Фалло нуждаются в хирургическом лечении. Идеальным вариантом оперативного вмешательства является устранение всех анатомических и гемодинамических проявлений порока. Однако первичная радикальная коррекция порока в настоящее время может быть выполнена далеко не у всех больных. Основным препятствием является повышенный риск вмешательства у детей первых лет жизни. В старших возрастных группах радикальные операции можно выполнять почти у всех больных независимо от анатомии порока и предшествующих паллиативных вмешательств. Противопоказаниями к устранению порока являются только тяжелые осложнения заболевания.

При выборе срока и метода операции следует учитывать характер течения заболевания, особенности клинического и анатомического проявления порока, степень операционного риска, отдаленный прогноз.

ВЫБОР СРОКА ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Больным с бессимптомными ацианотическими формами порока лучше выполнять радикальную коррекцию в 8—12 лет. Это оптимальный срок. Однако успешно оперировать можно в любом возрасте, но не старше 20—25 лет.

Больных с минимальным цианозом, а также после шунтирующих операций с функционирующим анастомозом целесообразно оперировать после 6—7 лет. Ограниченная эффективность и ухудшение отдаленных результатов шунтирующих операций делают радикальную коррекцию порока после предварительно выполненных анастомозов операцией выбора. На наш взгляд, она показана почти всем больным, перенесшим в прошлом шунтирующие операции, так как даже при отличном результате цианоз может усилиться, а нередко развиваются бактериальный эндокардит, тромбоэмболия и абсцесс мозга (Brock, 1974). Требуется обсуждения вопрос об оптимальном сроке радикальной коррекции порока.

По данным Seybold—Epting с соавторами (1978), Rostad и соавторов (1978) и других исследователей, к моменту радикальной коррекции анастомоз не функционирует у 20—50% больных, по нашим данным, — у 26,6%. При тромбозе анастомоза создаются худшие условия, чем до операции. Это обусловлено тем, что паллиативные операции, с одной стороны, приостанавливают процесс развития коллатеральных сосудов (Kirklin, Кагр, 1970), а с другой — способствуют прогрессированию инфундибулярного стеноза. Поэтому перед радикальной коррекцией порока насыщение артериальной крови кислородом у больных этой группы в среднем ниже, чем до первой операции.

Степень артериальной гипоксемии в значительной степени влияет на исходы вмешательств (Zeachman, 1965; Richardson, Clarke, 1976). Поэтому у больных с ранее наложенными анастомозами радикальную коррекцию тетрады Фалло предпочтительно выполнять в сроки до 5 лет после паллиативной операции, пока не наступила облитерация шунта и не ухудшилось состояние больного.

У больных со значительными клиническими проявлениями и выраженным цианозом тактика лечения зависит от возраста пациента.

У детей первого года жизни операцией выбора являются паллиативные вмешательства. Абсолютные показа-

ния возникают при частых или затянувшихся одышечно-цианотических приступах, не купирующихся медикаментозными средствами. При отставании в развитии, значительном ограничении физической активности паллиативные операции выполняют по относительным показаниям. Пациентам первого года жизни производят операции только по абсолютным показаниям (Б. А. Королев с соавт., 1978; Г. Э. Фальковский с соавт., 1978).

У больных в возрасте 1—5 лет шунтирующие операции выполняют по абсолютным и относительным показаниям. После операций дети нормально развиваются.

В последнее время в связи с усовершенствованием методики глубокой гипотермии в сочетании с искусственным кровообращением выполняют первичные радикальные операции у детей раннего дошкольного возраста (Castaneda с соавт., 1977). Особенностью коррекции порока в этом возрасте является большая частота применения расширенной пластики выводного отдела правого желудочка, а также необходимость применения перфорированных заплат для закрытия межжелудочкового дефекта. Этот прием позволяет разгрузить правый желудочек при гипоплазии ветвей легочной артерии.

Успехи, достигнутые в этой области, являются достижением небольшого количества учреждений. Поэтому, на наш взгляд, они не могут служить обоснованием для отказа от паллиативных операций.

Большинство зарубежных хирургов считает, что больным в возрасте 3—5 лет показана радикальная операция при благоприятных анатомических условиях. После 5 лет даже у тяжелобольных рекомендуют выполнять радикальную коррекцию порока. При этом предварительная шунтирующая операция не является необходимой или желательной (Malm с соавт., 1966).

Мы уверены, что при тетраде Фалло ранняя коррекция не является вопросом принципиальной важности, как, например, при большом дефекте межжелудочковой перегородки. Поэтому мы считаем, что при тяжелой форме тетрады Фалло радикальная операция должна выполняться при массе тела больного более 20—25 кг. Предварительно выполненный анастомоз, если он функционирует, не осложняет операцию, а, наоборот, способствует успеху радикальной коррекции, так как больные с «белой» формой лучше переносят операцию, чем при цианозе.

У больных старших возрастных групп, а также у взрослых мы выполняем радикальную коррекцию практически без противопоказаний по анатомическим причинам, независимо от степени артериальной гипоксемии, выраженности полицитемии, вида и количества предшествующих операций. Возрастных пределов для радикальной операции, вероятно, нет. Самому старшему больному, которому мы выполнили коррекцию порока, было 36 лет. В литературе описаны случаи операций в возрасте 50 лет.

ВЫБОР МЕТОДИКИ ОПЕРАЦИИ

Среди *паллиативных* операций наиболее распространены подключично-легочный анастомоз по Blalock—Taussig и прямые аорто-легочные анастомозы по Waterston—Cooley—Edwards и Potts—Smith—Gibson. У детей первых месяцев жизни наложение аорто-легочного анастомоза является единственно возможной операцией из-за узости подключичной артерии. В последнее время предпочитают анастомоз по Waterston—Cooley—Edwards. Операция по Potts—Smith—Gibson сопровождается многими осложнениями: при ней трудно создать адекватное по размерам соустье; возможны перегиб и облитерация левой ветви легочной артерии; трудно ликвидировать анастомоз при последующей радикальной операции. Анастомоз по Waterston—Cooley—Edwards не вызывает значительных технических трудностей при коррекции порока. У детей в возрасте старше 6—12 мес чаще выполняют анастомоз по Blalock—Taussig со стороны, противоположной расположению дуги аорты.

Радикальная коррекция тетрады Фалло заключается в закрытии дефекта перегородки и устранении стеноза легочной артерии. Однако по схеме, предложенной Lillehei в 1955 г., не всегда удается адекватно устранить сужение путем иссечения гипертрофированных мышц инфундибулярного отдела желудочка и выполнения легочной вальвулотомии. У многих больных выраженная гипоплазия артериального конуса клапанного кольца и ствола, а также ветвей легочной артерии. Поэтому Kirklin с соавторами (1959, 1960) предложили в таких случаях выполнять пластику гипоплазированного отдела

путем имплантации заплат. Они выделили три основных варианта реконструкции: 1) ограниченную пластику инфундибулярного отдела правого желудочка; 2) пластику выводной части желудочка с переходом на клапанное кольцо; 3) пластику артериального конуса желудочка, клапанного кольца и ствола легочной артерии с переходом иногда на ветвь легочной артерии.

Благодаря применению реконструкции тракта оттока расширились возможности лечения больных с тяжелыми анатомическими формами порока. Однако до настоящего времени нет единого мнения о показаниях к выполнению пластики. Если Cooley, Norman (1975), Castaneda с соавторами (1977), Kirklin (1978) стандартно применяют реконструкцию выводного тракта правого желудочка у 70—100% больных, то Goldman с соавторами (1968), Gotsman с соавторами (1969) стараются ее не делать. Они возражают против реконструкции тракта оттока из-за якобы повышенной летальности и недостаточности клапана легочной артерии. Однако летальность в значительной степени зависит от качества выполнения пластики и правильности выбора показаний к ее применению. Например, клапаноразрушающая пластика тракта оттока противопоказана у больных с узкими ветвями легочной артерии, повышенным сопротивлением легочных сосудов. Неудовлетворительные результаты были также при недостаточном расширении тракта оттока, когда правожелудочковая гипертензия сочеталась с несостоятельностью легочного клапана.

Относительно второго возражения следует отметить, что даже после простой вальвулотомии довольно часто развивается недостаточность клапана легочной артерии.

Недостаточность клапана легочной артерии и способы ее устранения. По этому вопросу в литературе существуют совершенно противоположные взгляды (Н. К. Галанкин, 1959; Asano, Eguchi, 1970; Kawachima с соавт., 1974; Mistroff с соавт., 1977). По данным Malm с соавторами (1966), Bristow с соавторами (1970), Ruzyllo с соавторами (1974), возникновение недостаточности клапана легочной артерии не приводит к снижению функциональных резервов сердца и не отражается на физической активности больных. В. А. Бухарин с соавторами (1965), Hawe с соавторами (1966), Kinsley с соавторами (1974) отметили, что легочная регургитация существенно не повлияла на течение послеоперационного периода.

Другие авторы указывают на незначительное ограничение сердечной функции у больных с недостаточностью клапана легочной артерии (Kirklin с соавт., 1965; Gerbo-de, Hernandez, 1972; Kaplan с соавт., 1974; Rieker с соавт., 1975; Poigier с соавт., 1977). О несоответствии удовлетворительного общего состояния с гемодинамическими изменениями, обнаруженными в отдаленный период, сообщил Наве с соавторами (1970). Согласно их данным, несостоятельность клапана через несколько лет приводила к дилатации правого желудочка, росту конечно-диастолического давления в нем. Эти нарушения прогрессировали. И все же большинство хирургов считают, что послеоперационная недостаточность клапана легочной артерии протекает относительно благоприятно и не является противопоказанием к расширенному объему вмешательства при тетраде Фалло.

Если же тетрада Фалло осложняется резкой гипоплазией легочных сосудов или атрезией одной из ветвей, реконструкция тракта оттока заплатой не дает желаемого результата, давление в правом желудочке снижается плохо. В таких случаях необходима адекватная функция клапана. Предложено несколько вариантов операций с целью предотвращения регургитации крови.

Одним из способов коррекции недостаточности собственного клапана легочной артерии является применение отдельных створок, смоделированных из аутоперикарда, или использование частичного аортального гомотрансплантата в виде заплаты, выкроенной из стенки восходящей аорты вместе с одной или двумя полулунными створками аортального клапана (Marchand, 1967; Eguchi с соавт., 1972; Mustard, Juengar, 1973; Trusler с соавт., 1973; Kawashima с соавт., 1974). Вальвулярное кольцо легочной артерии рассекают таким образом, чтобы одна из створок клапана легочной артерии дополняла створки трансплантата, вшитого в разрез легочной артерии. Mustard, Juengar (1973) сразу после операции зарегистрировали умеренную недостаточность клапана легочной артерии. В отдаленный период (через 2—4 года) разрушилась, а в некоторых случаях полностью исчезла сформированная перикардиальная створка. Лоскут аортальной стенки в отдаленный период подвергается кальцификации, хотя створка оказывает частичный клапанный эффект. Для предупреждения кальциноза аортальную створку, обработанную глютаровым альдегидом, в по-

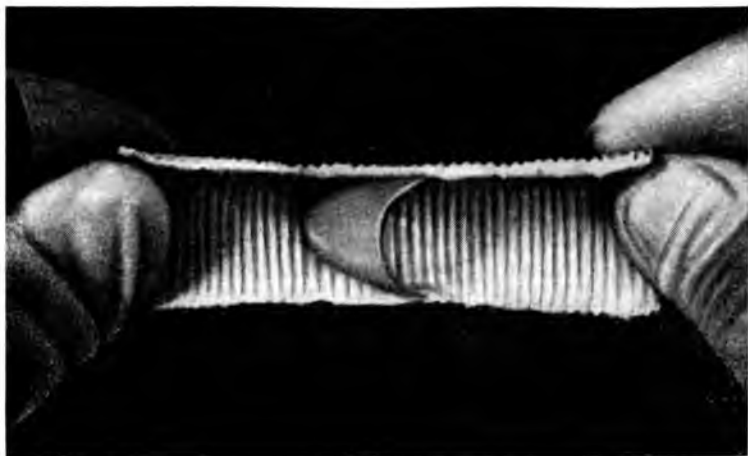


Рис. 31. Ткань сосудистого протеза с подшитой биологической створкой

следнее время стали подшивать к синтетической заплате (рис. 31). Но и этот способ еще требует проверки.

Trusler с соавторами (1973) у 11 больных применили клапан из перикарда на жестком каркасе, помещенном внутрь сосудистого протеза. У всех больных сразу после операции наблюдалась более или менее выраженная недостаточность клапана. В отдаленный период клапан разрушился.

Некоторые авторы протезировали выводной тракт с помощью аортальных гомотрансплантатов, содержащих клапан, участок восходящей аорты и большую створку митрального клапана, а также легочных гомотрансплантатов (Г. М. Соловьев с соавт., 1974; Ross, Sommerville, 1966; Marchand, 1967; Rastelli с соавт., 1967; Weldon с соавт., 1968; Asano, Eguchi, 1970; Goldsmith с соавт., 1975; Moore с соавт., 1976).

Изучение отдаленных результатов в сроки до 2—5 лет показало, что аортальные гомотрансплантаты не оправдали возлагавшихся на них надежд. По данным В. И. Бураковского с соавторами (1977), Trusler с соавторами (1973), Sommerville, Ross (1972), Kawashima с соавторами (1974), недостаточность клапана отмечена у 60% больных. Более чем у половины при рентгенологическом исследовании обнаружено отложение солей кальция

в стенке трансплантата. У 30% больных отмечен стеноз на уровне либо дистального его конца, либо клапана в результате фиброза и дегенерации. Эти изменения стали причиной повторных операций.

Так как створки меньше подвергаются кальцификации, чем стенки гомографта, решили создать комбинированные кондуиты. Они состоят из синтетических сосудистых протезов, содержащих гомо- или гетероаортальный клапан (В. И. Бураковский с соавт., 1976; Imamura с соавт., 1972; Bowman с соавт., 1974; Chiorriello, 1975; Sade с соавт., 1977; Kirklin, 1977). Длительное функционирование такого кондуита пока еще не подтверждено результатами отдаленных наблюдений. В связи с этим мы считаем, что еще не использованы возможности применения трубок из аутоперикарда (Nogiuchi с соавт., 1971), который хорошо зарекомендовал себя в качестве материала для пластики выводного тракта правого желудочка. Поскольку перикард является собственной тканью организма, случаи его кальциноза не зарегистрированы.

Для продления срока службы биологического клапана большое значение имеет методика консервации. В настоящее время клапан обрабатывают глютаровым альдегидом по методике Sagrentier и соавторов (1969).

Таким образом, при гипоплазии ствола легочной артерии применяют два способа коррекции — пластику тракта оттока заплатой (со створкой или без нее) и создание наружного шунта (кондуита) между желудочком и дистальным отделом легочной артерии (бифуркацией или левой ветвью). До настоящего времени нет четких критериев для выбора методики коррекции порока при этих условиях. При решении данного вопроса мы руководствуемся следующими соображениями.

При выполнении пластики ствола легочной артерии перикардом или синтетической тканью величина сектора легочной артерии, который образован заплатой, определяет степень несостоятельности клапана.

Чем меньше исходный диаметр легочной артерии, тем большую часть вновь созданного ствола составляет искусственная ткань и тем меньшую площадь сечения клапанного кольца перекрывают собственные створки (рис. 32). Поэтому, если по предварительной оценке результата пластики собственная стенка легочной артерии составит менее 1/2 диаметра вновь созданного ствола, показана имплантация клапаносодержащего кондуита.

Клиническое значение остаточной правожелудочковой гипертензии. Высокое остаточное давление в правом желудочке является показателем неадекватного устранения стеноза. Последствия нерадикального устранения препятствия току крови проявляются как непосредственно после операции, так и в отдаленный период. Операционный риск резко возрастает, если соотношение давлений в правом и левом желудочках превышает 0,8 (Poiger, Goon, 1974).

Высокое остаточное давление в правом желудочке также является причиной ухудшения отдаленных результатов операций. По данным Goon и Danielson (1974), соотношение давлений в группе больных с удовлетворительным исходом было более 0,74. В группе больных с отличным клиническим результатом этот показатель не превышал 0,56.

Существует мнение, что давление в правом желудочке после коррекции порока (инфундибулэктомии и легочной вальвулотомии) имеет тенденцию к снижению (Hartman, 1968; Rieker, Azar, 1969). Такие сообщения единичны. Большинство же хирургов приходят к выводу, что оптимальной величины давления в правом желудочке необходимо добиваться в ходе операции, так как нельзя рассчитывать на значительное снижение давления в отдаленный период (Gotsman с соавт., 1969; Kaplan с соавт., 1974; Utley, 1975; Kirklin, 1977).

В связи с этим мы заинтересовались, увеличивается ли со временем диаметр кольца и ствола легочной артерии в результате устранения сужения на уровне инфундибулярной части желудочка. Для этого мы отобрали 13 больных, у которых ангиокардиографическое исследование, выполненное до операции и в отдаленные сроки (2—5 лет) после нее, позволило получить информацию о размерах выходных сечений правого желудочка. Диаметр ствола легочной артерии до операции был равен

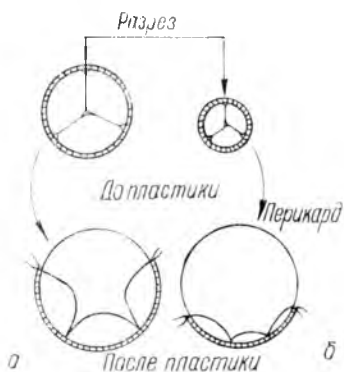


Рис. 32. Схематическое изображение сечения легочной артерии на уровне клапанного кольца до и после пластики:

а — показана пластика; б — показана реконструкция с помощью клапаносодержащего кондукта

1,36 см/м² ± 0,04 см/м², в отдаленные сроки после хирургического вмешательства — 1,4 см/м² ± 0,35 см/м²; диаметр клапанного кольца соответственно равнялся 1,64 см/м² ± 0,14 см/м² и 1,68 см/м² ± 0,12 см/м².

Полученные данные свидетельствуют о незначительном, статистически недостоверном, увеличении проходных сечений выводного тракта. Следовательно, правы авторы, отрицающие положительную динамику правожелудочковой гипертензии. Однако не исключено, что она возможна при обструкции на уровне артериального конуса. Это дает основание при хорошем кольце и стволе легочной артерии отказаться от пластики правого желудочка.

Подытожив сравнительный анализ отрицательных последствий пластики тракта оттока и остаточной правожелудочковой гипертензии, следует склониться в сторону более активной хирургической тактики.

Атрезия левой ветви легочной артерии. Несмотря на значительные достижения в хирургическом лечении тетрады Фалло, радикальная коррекция этого порока в сочетании с атрезией левой ветви легочной артерии пока еще не дает желаемых результатов.

По данным различных авторов (цит. по Goldsmith с соавт., 1975), из 24 оперированных больных только 19 перенесли непосредственный послеоперационный период. Один из них умер через 2 года после операции от сердечной недостаточности. Только у 10 больных отдаленный результат оценен как хороший через год после операции. У 6 больных ухудшение отдаленных результатов было обусловлено сердечной недостаточностью, легочной гипертензией и несостоятельностью клапана легочной артерии.

Неудовлетворительные непосредственные и отдаленные результаты радикальных операций при тетраде Фалло с атрезией левой ветви легочной артерии объясняются неспособностью сосудистого русла правого легкого принять увеличенный кровоток. В связи с повышением сосудистого сопротивления развивается гипертензия, которая становится причиной несостоятельности клапана легочной артерии. Недостаточность клапана может носить первичный и вторичный характер.

При повышении сопротивления легочных сосудов в отдаленные сроки после операции развивается вторичная недостаточность клапана. Первичная недостаточность клапана легочной артерии развивается вследствие валь-

вулотомии или пластинки выводного тракта с переходом заплаты на ствол легочной артерии. Weldon с соавторами (1968) показал, что возрастание диастолического градиента между легочной артерией и правым желудочком, наблюдающееся при повышенном сопротивлении легочных сосудов, способствует увеличению объема регургитации.

Аналогичные условия возникают при перегипе и облитерации легочных артерий после шунтирующих вмешательств, а также в результате тромбоза ее разветвлений. У многих больных тетрадой Фалло сосуды системы легочной артерии недоразвиты, склерозированы, тромбированы настолько, что давление в легочной артерии оказывается повышенным, хотя в легкие поступает менее 40% минутного объема крови.

Учитывая это, при коррекции порока с атрезией одной из ветвей легочной артерии или с повышенным сосудистым сопротивлением необходимо максимально щадить функцию клапана. Если для устранения стеноза необходимо выполнение легочной вальвулотомии, показана реконструкция с помощью клапанного кондуита (Mustard с соавт., 1977) или имплантация клапанного протеза в естественную позицию.

Мы оперировали 3 больных с атрезией левой ветви. У 2 пациентов была врожденная атрезия левой ветви, у одного — облитерация ее после анастомоза Поттса. Одному больному с врожденной патологией в связи с узостью вальвулярного кольца произвели пластику заплатой, дополнив ее протезированием ксеноклапаном. Операция и послеоперационный период протекали без осложнения. В остальных случаях клапан был интактным, а ствол легочной артерии — достаточного размера. Поэтому протезирование клапана не производили. Тем не менее одна из этих больных погибла от сердечной недостаточности, а у другой послеоперационный период осложнился длительной правожелудочковой декомпенсацией.

Kirklin, Carr (1970) считают, что, если из кровотока выключено более половины сосудистого ложа (как это бывает при тромбозе легочных артерий), коррекция порока вообще не показана. Однако, по нашему мнению, в этих случаях можно выполнить паллиативную операцию. У одного пациента во время наложения левостороннего анастомоза по Blalock обнаружили повышенное

давление (до 45,5 гПа) в левой ветви легочной артерии. Вскрыли перикард. Диаметр ствола легочной артерии составлял примерно 1/5 часть диаметра аорты при удовлетворительных размерах левой и правой ветвей. Перед операцией при катетеризации пройти зондом в легочную артерию не удалось, поэтому давление в ней не измерили. Несмотря на повышенное давление в ветвях, наложен анастомоз между левой подключичной и левой ветвью легочной артерии. Давление в ней повысилось до 65 гПа. После операции больной порозовел, начал ходить. В данном случае благодаря повышению давления в легочной артерии удалось увеличить объем легочного кровотока.

Blalock (1945) высказал мнение, что при давлении в легочной артерии выше 39 гПа никаких операций производить нельзя, так как увеличение легочного кровотока приведет к легочной гипертензии и ускорит процесс склерозирования. А. А. Вишневский с соавторами (1969) оперировали несколько таких больных. Состояние их после операции улучшилось. Авторы высказывают предположение, что увеличение легочного кровотока способствует усиленному развитию тех сосудов, проходимость которых сохранилась.

Узкие ветви легочной артерии. Как уже говорилось, радикальная коррекция тетрады Фалло у больных с узкими ветвями легочной артерии невозможна. К сожалению, в настоящее время нет количественных критериев для определения объема сосудистого ложа. Поэтому одним больным неоправданно отказывают в коррекции, а другим, наоборот, выполняют корригирующие операции, несмотря на противопоказания.

Tusker и соавторы (1979) для определения размера легочных сосудов предлагают использовать отношение диаметра правой ветви легочной артерии к диаметру восходящей аорты. Этот показатель вычисляют по данным ангиокардиографии. Авторы выполнили радикальные операции у 21 больного в возрасте до года. У 2 пациентов предложенный коэффициент был менее 0,3, и оба больных погибли. В то же время из 19 больных с коэффициентом более 0,3 умер только один. Таким образом, критическая величина 0,3 является анатомическим показателем для решения вопроса о выборе операции.

Критерий не лишен недостатков, так как известны случаи (см. рис. 13) изолированного сужения правой ветви при удовлетворительных размерах левой легочной

артерии. Кроме того, данный показатель операбельности для больных старших возрастных групп явно завышен, так как с возрастом относительные размеры восходящей аорты заметно увеличиваются. Поэтому, вероятно, более показательным коэффициентом является отношение диаметра одной из ветвей легочной артерии к диаметру нисходящей аорты на уровне диафрагмы (Kirklin с соавт., 1977).

Коэффициенты, основанные на учете размеров одного из легочных сосудов, не дают полной информации об операбельности больных. В прогностическом отношении важнее знать величину ожидаемого сопротивления току крови, которое обусловлено сужением обоих легочных сосудов. Развивая метод количественной оценки параметров легочного сосудистого русла, Blackstone и соавторы (1979) провели ретроспективное сопоставление суммы диаметров ветвей легочной артерии, измеренных по данным ангиокардиографии, с величиной давления в правом желудочке после коррекции порока. Диаметры ветвей легочной артерии измеряли на уровне, недоступном хирургической коррекции, например, в месте деления правой и левой легочных артерий на ветви. Авторы предложили формулу для вычисления ожидаемого давления в правом желудочке (отнесенное к давлению в левом желудочке) на основании предоперационных ангиографических измерений диаметра правой и левой ветвей легочной артерии:

$$P_{пж лж} = \frac{0,4840}{D_p + D_l} + 0,2007,$$

где D_p и D_l — диаметры правой и левой ветвей легочной артерии, отнесенные к диаметру нисходящей грудной аорты.

Данная формула действительна для случаев, когда в результате коррекции порока выводной тракт правого желудочка и ствол легочной артерии не оказывают сопротивления току крови.

При гемодинамически значимом сужении ветвей легочной артерии с целью улучшения течения заболевания, а также с перспективой расширения легочных артерий на первом этапе целесообразно выполнять шунтирующую операцию. Kirklin с соавторами (1977) показал, что шунтирующие вмешательства способствуют увеличению диаметра легочных артерий и емкости сосудистого русла. Вероятно, более эффективна в этом отношении закрытая

инфундибулэктомия (Brock, 1974). В связи с сомнительной эффективностью операции по Brock при узких ветвях легочной артерии Tucker и соавторы (1979) в качестве паллиативной операции предложили у детей первого года жизни выполнять пластику главного ствола легочной артерии перикардом или вшивать конduit между желудочком и легочной артерией без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Развитие легочной гипертензии, которая сопровождает эту операцию, с одной стороны, способствует расширению ветвей легочной артерии, а с другой — требует тщательного контроля за динамикой гипертензии для своевременного выполнения радикальной коррекции порока.

У больных с умеренной гипоплазией легочной артерии можно планировать коррекцию порока с применением клапанного протеза. Мы оперировали 2 больных с узкими ветвями легочной артерии, применив аортальный ксено-трансплантат. Оба пациента в прошлом перенесли шунтирующие операции. Один больной погиб в результате правожелудочковой недостаточности.

Первичную радикальную коррекцию порока без имплантации клапана выполнил Norwood с соавторами (1976). Для разгрузки правых отделов сердца в ранний послеоперационный период авторы применили у ребенка первого года жизни перфорированную заплату на дефект перегородки. Эта методика рассчитана на последующее спонтанное закрытие отверстия в заплате и расширение ветвей легочной артерии.

Недостаточность клапана легочной артерии. Недостаточность клапана легочной артерии может быть врожденной аномалией или следствием операции по Brock. Метод операции зависит от возраста больных и выраженности специфических для этого порока клинических проявлений.

Больные первого года жизни, находящиеся в критическом состоянии вследствие дыхательной и сердечной недостаточности, нуждаются в неотложном паллиативном лечении. Waldhausen с соавторами (1969) предложил выполнять у этой категории больных кава-пульмональный анастомоз. Эта операция снижает приток крови в правые отделы сердца, уменьшает ударный объем правого желудочка и степень легочной регургитации. Отсечение правой ветви от ствола легочной артерии позволяет ликвидировать сдавление трахеи и бронхов.

Паллиативная операция, описанная Litwin с соавторами (1973), предусматривает только устранение сдавления дыхательных путей. Правую ветвь легочной артерии отсекают от ствола и затем анастомозируют ее с главным стволом с помощью сосудистого протеза, располагая его впереди от аорты. Osmon и соавторы (1969) выполнили частичную резекцию аневризматически расширенной правой ветви, сохраняя таким образом нормальные анатомические соотношения. Это важно для последующей радикальной коррекции порока.

У больных с большим легочным кровотоком и сердечной недостаточностью суживают ствол легочной артерии (Venables, 1962).

У детей старшего дошкольного возраста целесообразно выполнять радикальную коррекцию порока. Тактика в отношении недостаточности клапана легочной артерии зависит от степени ее выраженности. Учитывая благоприятное течение, у больных с умеренной регургитацией при отсутствии дилатации сердца и сердечной недостаточности коррекцию несостоятельности клапана можно не производить. Однако, если объемная перегрузка правого желудочка сопровождается увеличением размеров сердца, дилатацией ствола и ветвей легочной артерии, необходима имплантация клапанного протеза (Weldon с соавт., 1968).

Мы успешно прооперировали одного больного, дополнив радикальную коррекцию порока протезированием ксеноаортальным клапаном. Обоснованием имплантации клапана явилась объемная перегрузка правых отделов сердца, проявившаяся увеличением его размеров.

У некоторых больных, перенесших операцию по Brock, отдаленный период осложняется недостаточностью клапана легочной артерии. В ряде случаев отмечается реверсия шунта и переполняется малый круг кровообращения. При последующей радикальной коррекции порока в связи с повышением сопротивления легочных сосудов возникают показания к протезированию клапана, так как при этих условиях увеличивается объем регургитации. В литературе описаны единичные случаи протезирования клапана легочной артерии после операции по Brock ксеноаортальным трансплантатом (Verginelli с соавт., 1971).

В нашей клинике радикальная коррекция тетрады Фалло после предшествующей операции по Brock выпол-

нена у 18 больных. У 12 из них при обследовании выявлена недостаточность клапана легочной артерии и у одного — недостаточность трехстворчатого клапана в результате повреждения хордального аппарата.

Характерным клиническим проявлением этой патологии является увеличение размеров сердца, обусловленное легочной гипертензией и объемной перегрузкой правых отделов сердца, расширение и усиление пульсации корней легких. По левому краю грудины кроме систолического выслушивается также диастолический шум. У 2 больных были отмечены явления правожелудочковой декомпенсации.

При катетеризации сердца и ангиокардиографическом исследовании отмечается повышение систолического и пульсового давления, расширение ствола и ветвей легочной артерии. У одной больной давление в легочной артерии было таким же, как и в аорте.

Мы протезировали клапан легочной артерии только у больных с выраженной недостаточностью клапана и высокой легочной гипертензией. Клапан легочной артерии протезирован у 8 больных. В одном случае имплантирован протез в правое атриовентрикулярное отверстие в связи с выраженной недостаточностью трехстворчатого клапана. Первой больной имплантирован клапан, створки которого были изготовлены из синтетической ткани, 6 больным протезирован шаровой клапан, а последнему — ксеноаортальный протез.

В настоящее время распространены биологические протезы.

Малые размеры левого желудочка. Малые размеры левого желудочка, которые встречаются у больных с крайне тяжелой формой тетрады Фалло, являются причиной развития тяжелой сердечной недостаточности в послеоперационный период. И хотя некоторые авторы (Nadas, Fyler, 1972) не считают эту патологию опасной, мы при ангиокардиографическом подтверждении малой полости левого желудочка предпочитаем в качестве первого этапа наложить анастомоз по Blalock с последующей радикальной коррекцией порока через 1—2 года. Против такой тактики не возражает большинство хирургов. Малая полость левого желудочка встречается чаще у больных в возрасте до 5 лет.

Усиленный аорто-легочный коллатеральный кровоток. У взрослых больных с тетрадой Фалло иногда при нали-

ции резкого цианоза отсутствует типичный систолический шум. В ряде случаев слышен непрерывный систоло-диастолический шум. Эти аускультативные данные свидетельствуют о том, что объем кровотока естественным путем (то есть из правого желудочка в легочную артерию) резко снижен. Компенсация осуществляется за счет интенсивного развития аорто-легочных шунтов.

После радикальной коррекции порока сохранившийся коллатеральный кровоток создает повышенную нагрузку на левые отделы сердца. После операции это проявляется усиленной пульсацией предсердечной области. В ходе самой перфузии большой коллатеральный возврат резко снижает полезный минутный объем. Поэтому риск операции повышается.

При подозрении на значительное усиление коллатерального кровотока необходима аортография для выявления отдельных крупных стволов, которые при доступности нужно перевязать до начала искусственного кровообращения. Однако со срединного доступа это удается далеко не всегда. Doty (1975) впервые описал комбинированный доступ при радикальной коррекции тетрады Фалло. Он предложил коллатеральные сосуды перевязывать из бокового доступа, а затем производить срединную стернотомию для выполнения основной операции.

Перевязка бронхиальной артерии не показана в случаях, когда она является единственным источником кровоснабжения доли или сегмента легкого в связи с возможностью развития инфаркта легкого. Поэтому при планировании перевязки крупной бронхиальной артерии необходимо на основании детального ангиокардиографического исследования убедиться в том, что в доле, снабжаемой коллатеральной артерией, имеются ветви легочной артерии. Это усложняет исследование. В связи с этим значительный интерес представляют наблюдения Alfieri и соавторов (1978) о большей частоте легочных осложнений в группе больных, у которых перевязывали крупные коллатеральные артерии. В то же время в группе больных с сохраненным коллатеральным кровотоком в послеоперационный период авторы не отмечали выраженных гемодинамических нарушений. Это послужило основанием рекомендовать перевязку коллатеральных артерий только при их анастомозировании с крупными ветвями легочной артерии.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ОПЕРАЦИЯМ

Хирургическое лечение показано всем больным тетрадой Фалло. Но есть временные противопоказания и противопоказания при особых ситуациях. Например, нам трудно было решиться на радикальную операцию у больной после кава-пульмонального анастомоза и анастомоза по Potts, у больного с узкой единственной ветвью легочной артерии и т. д.

Операция временно противопоказана при наличии таких осложнений, как бактериальный эндокардит, глубокие нарушения сократительной функции миокарда с явлениями декомпенсации кровообращения, нарушение мозгового кровообращения в ранние сроки после инсульта. Операция не выполняется при обострении различных заболеваний. После соответствующего лечения и подготовки перечисленные противопоказания можно отменить.

Глава VI

ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ

Несмотря на значительные успехи радикальной коррекции тетрады Фалло, паллиативные операции не утратили своего значения. Их выполняют в тех случаях, когда радикальная операция по тем или иным причинам сопровождается повышенным риском. У больных младшего возраста с тяжелым клиническим течением порока при сложных анатомических обстоятельствах паллиативные операции выполняют в качестве вынужденных вмешательств, позволяющих ребенку пережить опасный период жизни.

После шунтирующих операций состояние больных резко улучшается, уменьшается цианоз и степень полицитемии, повышается переносимость физических нагрузок.

Однако паллиативные операции обеспечивают временный эффект. Изучение отдаленных результатов показало, что через 3—10 лет после таких операций умирает 8—10% больных (Г. М. Соловьев с соавт., 1966; Taussig с соавт., 1971; Brock, 1974), а у 20—31% больных значительно ухудшается состояние вследствие нарастания синдрома

обедненного легочного кровотока, развития различных осложнений.

Е. Н. Мешалкин и Х. Н. Купцов (1977) обобщили опыт 1142 операций наложения межсосудистых анастомозов у больных тетрадой Фалло с отдаленными наблюдениями свыше 15 лет. Авторы отметили, что особенно быстро нарастают симптомы артериальной гипоксемии у больных с подключично-легочными анастомозами. Наиболее частыми причинами неудовлетворительных результатов у этих больных были тромбоз анастомоза или его функциональная недостаточность в результате роста больного, а также перегиба или натяжения подключичной артерии.

Причинами неудовлетворительных результатов у больных после прямых аорто-легочных анастомозов являются развитие гипертензии в системе легочной артерии, сужение или перегиб одной из ее ветвей (Gay, Ebert, 1973; Тау с соавт., 1974). Эти осложнения через 5—10 лет после операции отмечаются у 7,3—61% больных.

Клинически избыточный анастомоз может проявляться либо застойной сердечной недостаточностью в острой или хронической форме, либо легочной гипертензией с последующим развитием склероза легочных сосудов.

При выполнении шунтирующих операций важной задачей является создание адекватных размеров соустья, так как степень уменьшения артериальной гипоксемии пропорциональна величине легочного кровотока (Paul с соавт., 1961). Поэтому полной ликвидации гипоксемии можно добиться только ценой развития сердечной недостаточности, легочной гипертензии и склероза легочных сосудов. После шунтирующих операций соотношение легочного и системного кровотока (в зависимости от величины соустья) колеблется от 0,8 до 3,0 (Crawford с соавт., 1967). Оптимальные условия после наложения анастомоза возникают в случаях, когда отношение легочного кровотока к системному не превышает 2,0. При этом не отмечается тенденции к развитию легочной гипертензии. С другой стороны, при таком соотношении перспектива рецидива цианоза менее вероятна.

Отдаленные результаты шунтирующих операций ухудшаются при прогрессировании стеноза тракта оттока. Увеличение гипертрофии наджелудочкового гребня, усиление склеротического процесса в связи с обострением бактериального эндокардита приводят к резкому суже-

нию на уровне инфундибулярного отдела правого желудочка, вплоть до полной облитерации (Brock, 1974; Kinsley с соавт., 1974; Tay с соавт., 1974; Castaneda с соавт., 1977).

Согласно наблюдениям Clarkson с соавторами (1967), при наличии функционирующих анастомозов увеличивается склонность больных с тетрадой Фалло, особенно после операции по Blalock—Taussig, к развитию очаговых осложнений со стороны центральной нервной системы. Это объясняется снижением кровотока в мозгу, способствующим возникновению очаговых инсультов и абсцессов.

Среди неблагоприятных последствий подключично-легочных анастомозов следует назвать некоторую гипотрофию верхней конечности на стороне операции. В редких случаях при пересечении подключичной артерии развивается ишемическая гангрена кисти. У одного больного возникло такое осложнение, потребовавшее повторного вмешательства. Культия подключичной артерии была анастомозирована посредством сосудистого протеза с восходящей аортой. Однако оптимальные сроки операции были упущены из-за попыток консервативного лечения, и больной умер от интоксикации.

Неудовлетворительные отдаленные результаты паллиативных операций вынуждают рассматривать их как первый этап хирургического лечения больных с тяжелыми формами порока. Эти вмешательства не только являются вынужденной мерой, но и готовят больного к радикальной коррекции порока.

Благодаря шунтирующим операциям улучшаются емкостно-эластические свойства легочного артериального русла, повышается пластичность легочных сосудов (Э. Б. Старосельская, 1972). Kirklin с соавторами (1977) и Gole с соавторами (1979) сообщили о положительном влиянии функционирующих анастомозов на рост легочной артерии и ее ветвей. Межсосудистые шунты, наложенные в раннем детском возрасте, не только стимулируют рост легочной артерии, но и расширяют клапанное кольцо. Это особенно выражено у больных с гипоплазией легочной артерии.

Мы получили аналогичные результаты. Больных обследовали дважды: перед паллиативной и затем перед радикальной операцией (табл. 1).

Эффективно выполненная операция по Brock способ-

Таблица 1. Динамика роста ствола легочной артерии у больных с тетрадой Фалло после создания системно-легочных анастомозов ($M \pm m$)

Период исследования	Возраст, годы	Диаметр ствола легочной артерии, см	Диаметр ствола легочной артерии, относенный к поверхности тела, см, м ²
Перед шунтирующей операцией	11,3 ± 0,6	1,4 ± 0,1	1,3 ± 0,1
Перед радикальной операцией	15,0 ± 0,7	2,0 ± 0,1	1,6 ± 0,1

ствуем росту легочной артерии еще в большей степени (Blesovsky, 1978; Reichart с соавт., 1978; Brock, 1974).

У тяжелых больных анатомическая и функциональная неполноценность левых отделов сердца является причиной развития сердечной недостаточности в ранний период после радикальной коррекции тетрады Фалло. Межсосудистые анастомозы, создающие объемную нагрузку левых отделов сердца, способствуют повышению тренированности левого желудочка (Hallman, Cooley, 1966). Jagmakani с соавторами (1972) показал, что в отдаленный период после шунтирующих операций увеличиваются сердечный индекс, конечно-диастолическое давление в левом желудочке и масса самого желудочка.

О повышении сократительной способности левого желудочка после шунтирующих операций свидетельствуют результаты поликардиографических исследований, выполненных Н. Д. Черенковой (1978). После шунтирующих операций в сроки от 6 мес до 2 лет наблюдались четкие изменения временных соотношений фаз систолы левого желудочка и изменения внутрифазовых показателей. Удлинялась фаза изгнания в связи с увеличением объема наполнения левого желудочка и механической и общей систолы. Длительность фазы изометрического сокращения, являющейся показателем состояния сократительной способности миокарда, уменьшилась, увеличился внутрисистолический показатель, и уменьшился индекс напряжения миокарда. Положительная динамика фазовых сдвигов соответствовала эффекту операции.

Увеличение подготовленности левого желудочка для работы в условиях повышенной нагрузки после внутри-

сердечной коррекции тетрады Фалло многие хирурги считают положительным фактом (Richardson, Clarke, 1976; Mistrot с соавт., 1977). Согласно гемодинамическим исследованиям Rouleug с соавторами (1975), в ближайший период после радикальной операции у больных с ранее наложенными анастомозами сердечный выброс был значительно выше, чем у больных после первичной коррекции порока.

После шунтирующих операций, выполненных в раннем возрасте, приостанавливается процесс развития бронхиального коллатерального кровообращения, тем самым предупреждая объемную перегрузку левого желудочка после радикальной коррекции порока (Kirklin с соавт., 1965).

Но после паллиативных вмешательств даже в неосложненных случаях несколько повышается риск при устранении функционирующего анастомоза во время последующей радикальной коррекции (Poigier с соавт., 1977). Однако эти чисто технические трудности можно преодолеть и при соответствующем опыте они не должны отразиться на результатах операций.

Детей раннего дошкольного возраста с тетрадой Фалло целесообразнее оперировать в два этапа. Этого мнения придерживается большинство хирургов (Н. М. Амосов с соавт., 1968; Б. А. Королев с соавт., 1978; Chiariello с соавт., 1975; Seybold—Epting с соавт., 1978). Мы считаем, что развитие сердечной хирургии в будущем позволит выполнять у детей первых лет жизни первичную радикальную коррекцию тетрады Фалло, отказавшись от паллиативных вмешательств.

В нашей клинике выполнено 853 паллиативные вмешательства. На непосредственных результатах (табл. 2), вероятно, отразились как объективные достоинства, так и недостатки различных типов операций, а также степень их освоения и приверженность к тем или иным методам.

Эффективность каждого паллиативного вмешательства определяется степенью улучшения состояния больного и стойкостью результатов. В. А. Заворотный (1978) изучил непосредственные и отдаленные результаты операций у 281 больного. Результаты операций оценивались по трехбалльной системе («хорошие», «удовлетворительные» и «неудовлетворительные» исходы). Автор отмечает, что более стойкие, хорошие исходы отмечаются после

Таблица 2. Летальность после различных паллиативных вмешательств

Тип операции	Количество операций	Умерли
Анастомоз по Blalock—Taussig	196	16 (8,2) ¹
Анастомоз по Shumacker—Mandelbaum	67	6 (8,9)
Анастомоз по Вишневскому—Донецкому	327	11 (3,4)
Анастомоз по Waterston—Cooley	37	6 (16,2)
Другие	6	1 (16,7)
Операция по Brock	220	35 (15,9)

¹ В скобках указан процент умерших.

аорто-легочных анастомозов (по сравнению с подключично-легочными шунтами).

Подключично-легочный анастомоз по Blalock—Taussig. Для выполнения анастомоза по Blalock—Taussig очень важно правильно выбрать доступ. Это зависит от положения дуги и нисходящей грудной аорты. Лучше всего использовать подключичную артерию, отходящую от безымянной артерии. Ее можно дотянуть до корня легкого без натяжения и перегиба легочной артерии. При обычном левостороннем положении дуги аорты от безымянной артерии отходят правые сонная и подключичная артерии. При правосторонней дуге аорты от безымянной артерии отходят левые сонная и подключичная артерии. Поэтому анастомоз предпочтительно выполнять на стороне, противоположной положению дуги аорты (рис. 33).

Подключично - легочный анастомоз справа выполняют через передне-боковой доступ по III межреберью или через задне-боковой разрез по IV межреберью.

При выделении правой легочной артерии рассекают плевру, перевязывают и коагулируют сеть коллатеральных сосудов. Освобождают из окружающих тканей верхний и нижний края артерии. При этом важно не принять верхнюю ветвь артерии за основную ствол, так как нижнюю ветвь

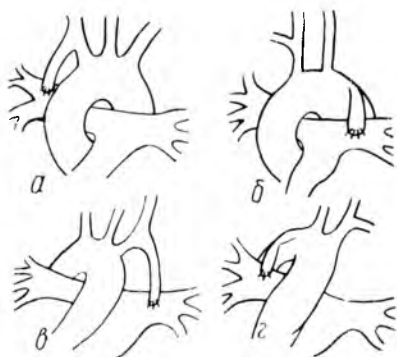


Рис. 33. Схема анастомозов по Blalock—Taussig при различных положениях дуги аорты (а, в — анастомоз наложен правильно; б, г — наложен неправильно)

можно не заметить. Артерию обводят лигатурой, освобождают ее заднюю поверхность и выделяют из окружающих тканей позади верхней полой вены. Периферические ветви обводят двойной лигатурной петлей.

Медиастинальную плевру рассекают от верхнего края корня легкого до купола плевральной полости. Непарную вену рассекают между двумя лигатурами. Доступ к подключичной артерии обычно затруднен из-за венозных сосудов, впадающих в верхнюю полую вену. Поэтому их пересекают. Затем пересекают подключичную артерию. Лигатуру на ее центральном конце используют в качестве держалки. Последовательно отсекают все ветви, отходящие от подключичной артерии (а. thyrocervicalis, а. costocervicalis, а. mammaria interna, а. vertebralis), и несколько мелких веточек. В этот момент необходимо идентифицировать *ansa subclavia*—петлю шейного отдела симпатической нервной системы, которая спереди охватывает дистальную часть подключичной артерии. Повреждение этого нервного пучка может стать причиной синдрома Горнера (птоз, миоз, энтофтальм).

Проксимальную часть подключичной артерии выделяют из окружающих тканей, стараясь не повредить блуждающий нерв. Правый возвратный нерв огибает безымянную артерию на уровне отхождения подключичной артерии. Ее выводят из петли возвратного нерва (рис. 34). Подтягивая подключичную артерию книзу, выделяют безымянную и правую общую сонную артерии. Последнюю освобождают как можно выше. Это позволяет уменьшить натяжение легочной артерии после наложения анастомоза. При выделении артериальных стволов необходимо сохранить адвентицию.

Перед наложением соустья определяют степень натяжения подключичной артерии. Если длина позволяет, отсекают конец артерии проксимальнее устьев ее ветвей. Опыт показывает, что при широкой подключичной артерии анастомоз лучше наложить в узкой дистальной части. Накладывают мягкий зажим на легочную артерию (как можно ближе к центру) и на среднюю часть подключичной артерии. С помощью этих зажимов ассистент сближает анастомозируемые сосуды. Лигатуры на периферических ветвях легочной артерии затягивают. На передней стенке легочной артерии, ближе к ее верхнему краю, делают поперечный разрез. Отверстие должно быть в 2 раза меньше диаметра подключичной артерии, так как стенка легочной артерии растягивается. Сосуды анастомозируют тонкой атравматической иглой непрерывным швом. Шьют сначала заднюю, а затем переднюю губы. Область анастомоза освобождают от адвентиции для предупреждения деформации шва и сужения просвета соустья.

Последовательно освобождают лигатуры с периферических ветвей, снимают зажимы с подключичной и легочной артерий. При хорошем соустье на стенке легочной артерии пальпируется непрерывное дрожание.

Перед завершением операции необходимо убедиться в том, что анастомоз не является избыточным.

Бытует мнение, что подключично-легочной анастомоз не приводит к переполнению малого круга кровообращения, развитию сердечной недостаточности и легочной гипертензии. Мы не согласны с этим. Поэтому перед завершением операции мы обязательно измеряем давление в легочной артерии и вене. Если давление повышается более чем в 1,5 раза по сравнению с исходным (то есть при пережатом анастомозе), соустье суживаем одним-двумя дополнительными

швами. Суживание подключичной артерии лигатурой нежелательно, так как с ростом ребенка анастомоз быстро становится недостаточным. Высота давления в левом предсердии (или в легочной вене) в большей степени, чем высота давления в легочной артерии, отражает степень перегрузки левого желудочка. Она не должна превышать 1,5 кПа. При таком критическом уровне за больными нужно тщательно наблюдать в ранний послеоперационный период, чтобы не пропустить первых признаков недостаточности левого желудочка. Им следует ограничить переливание жидкостей, поддерживать центральное венозное давление на низких цифрах (менее 0,8 кПа), назначить гликозиды или малыми дозами вводить симпатомиметические препараты (в виде постоянной капельной инфузии). При появлении мелкопузырчатых хрипов в легких, жидкой алой мокроты необходимо ставить вопрос о суживании анастомоза.

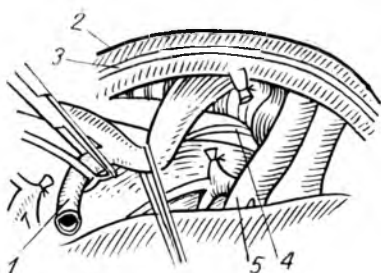


Рис. 34. Подключично-легочный анастомоз по Blalock—Taussig справа при левосторонней дуге аорты:

1 — подключичная артерия; 2 — верхняя полая вена; 3 — диафрагмальный нерв; 4 — блуждающий нерв; 5 — правая ветвь легочной артерии

Подключично-легочный анастомоз слева выполняют при правосторонней дуге аорты. Торакотомию производят в III—IV межреберье.

Подключичную артерию находят в куполе диафрагмы. Над ней широко вскрывают медиастинальную плевру. Легочную и подключичную артерии выделяют по описанной выше методике. Блуждающий нерв пересекает проксимальную часть подключичной артерии, возвратный нерв огибает ее сзади (рис. 35). Подключичную артерию выделяют проксимальнее и дистальнее блуждающего нерва и отсекают у места отхождения ее ветвей (а. mammaria interna, а. vertebralis, а. subclavia). Перевязка ветвей необходима для предупреждения синдрома «обкрадывания» — перетока крови из сосудов мозга в подключичную артерию. Затем подключичную артерию освобожда-

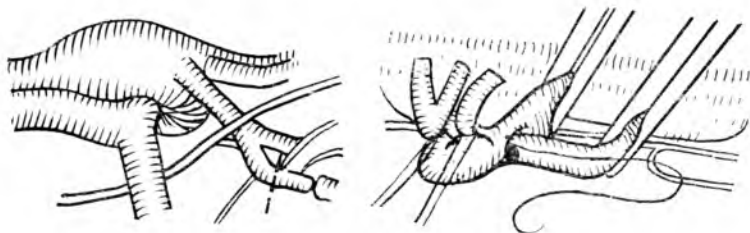


Рис. 35. Подключично-легочный анастомоз по Blalock—Taussig слева при правосторонней дуге аорты.

Выделены левая подключичная и левая легочная артерии

ют из петли возвратного нерва и низводят вниз. Анастомоз выполняют по описанному выше способу.

При правосторонней аорте создаются идеальные условия для наложения анастомоза слева. Перегиб легочной артерии в этих случаях практически не наблюдается, так как подключичная артерия ложится без натяжения.

Большая часть крови через анастомоз поступает в легкое на стороне операции. При образовании перегиба легочной артерии в одно легкое может поступать практически вся шунтируемая кровь.

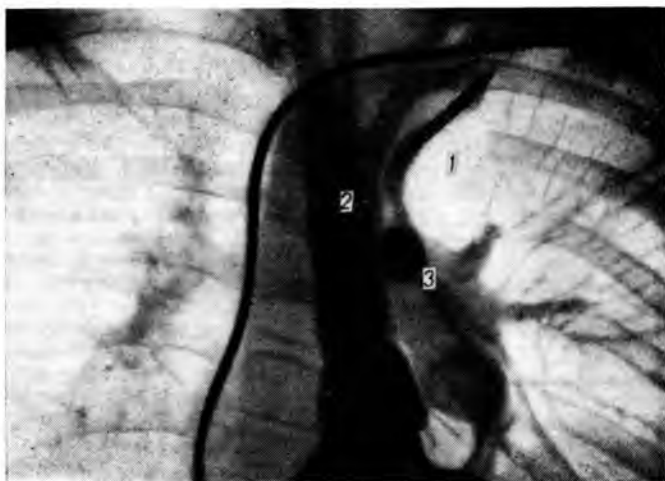
Подключично-легочный анастомоз по Blalock—Tausig трудно выполнить у детей первого года жизни вследствие малых размеров сосудов. Но в последние годы появились сообщения об успешно выполненных операциях у детей даже первых месяцев жизни (с использованием микрохирургической техники и оптических усилителей).

Летальность после анастомоза по Blalock—Tausig значительно варьирует у разных хирургов: от 3 до 23%. Возможно, это связано с разным возрастом больных.

Одним из важнейших достоинств анастомоза по Blalock—Tausig является сохранение интактной полости перикарда, что предотвращает развитие интраперикардальных сращений и, следовательно, облегчает радикальную коррекцию порока.

Подключично-легочный анастомоз по Вишневскому—Донецкому. А. А. Вишневский и Д. А. Донецкий (1958) предложили у детей соединять подключичную и легочную артерии без их пересечения при помощи артериального лиофилизированного гомотрансплантата большого (8—10 мм) диаметра в расчете на то, что по мере роста ребенка будут увеличиваться диаметр и устье подключичной артерии. При этом объем кровотока по анастомозу будет увеличиваться до той максимальной величины, которую может пропустить трансплантат. Сразу после операции объем кровотока по шунту ограничен устьем подключичной артерии, поэтому, несмотря на большой диаметр трансплантата, перегрузки левых отделов сердца не будет.

При операции по Вишневскому—Донецкому не бывает так называемого синдрома обкрадывания (Steal-syndrome) и ишемии верхней конечности на стороне операции. Для последующей радикальной коррекции порока чрезвычайно важно сохранить нормальную проходимость ветвей легочной артерии, предупредить их перегиб и деформации. В отличие от операции по Blalock—Tausig, при которой часто отмечается перегиб легочной артерии,



*Рис. 36. Ангиокардиограмма в прямой проекции. Правосторонняя дуга аорты. Анастомоз по Вишневскому—Донецкому соединяет левые подключичную и легочную артерии без натяжения и деформации анастомозированных сосудов. Левая подключичная артерия дистальнее анастомоза проходима:
1 — анастомоз, 2 — аорта, 3 — легочная артерия*

при анастомозе по Вишневскому—Донецкому этого осложнения не бывает (рис. 36). Поэтому операция по Вишневскому—Донецкому обладает рядом преимуществ перед другими видами анастомозов, если ее рассматривать как первый этап лечения, рассчитанный на получение временного эффекта. При выполнении радикальной коррекции сравнительно просто отыскать и выделить плотный сосудистый протез из окружающих тканей.

Мы модифицировали оригинальную методику (В. В. Сатмари, 1971), применив в качестве трансплантата сосудистый протез. Опасения, что эта модификация приведет к укорочению срока функционирования анастомоза, к счастью, не оправдались. Отдаленные результаты операции по Вишневскому—Донецкому сравнимы с исходами анастомоза по Blalock—Taussig.

В связи с омоложением контингента оперируемых больных мы в последние годы преимущественно выполняем операцию по Blalock—Taussig. Но у детей старшего возраста не всегда удается избежать перегиба легочной артерии без удлинения подключичной артерии сосудистым протезом. Поэтому операцию по Blalock—Taussig

в таком возрасте лучше не выполнять. Анастомоз по Вишневскому—Донецкому в таких случаях, вероятно, более целесообразен.

Операция по Вишневскому—Донецкому проста, не требует выделения и перевязки ветвей подключичной артерии. Выбор доступа не диктуется расположением аорты. Однако мы обычно выполняем операцию на стороне дуги и нисходящей части грудной аорты, то есть в типичных случаях с левой стороны.

Подключичную артерию выделяют в куполе плевры, пережимают ее проксимальной и дистальной концы. В продольный разрез артерии вшивают сосудистый протез диаметром 8—10 мм. Второй конец протеза анастомозируют без натяжения с левой ветвью легочной артерии. Для предупреждения плотного сращения анастомоза с легким целесообразно рассечь медиастинальную плевру и сшить ее над анастомозом. Это облегчит выделение сосудистного протеза во время радикальной операции.

Анастомоз между восходящей аортой и правой легочной артерией (операция по Waterston—Cooley—Edwards). Внутривентрикулярный анастомоз между задней стенкой восходящего отдела аорты и передней стенкой правой ветви легочной артерии впервые разработал Waterston (1962). Впоследствии подобную операцию предложил Edwards с соавторами (1966) и Cooley, Hallman (1966). Этот анастомоз можно выполнить у детей первого года жизни при малых размерах сосудов и любом положении восходящей аорты. Если у ребенка в возрасте до 12 мес во время операции при правостороннем доступе обнаружено, что подключичная артерия слишком узка для выполнения анастомоза по Blalock—Taussig, операцией выбора становится анастомоз по Waterston—Cooley—Edwards.

Техника операции: производят передне-боковую торакотомию по III межреберью справа. По методике Waterston позади перикарда из окружающих тканей выделяют правую ветвь легочной артерии как можно ближе к центру. Верхнюю и нижнюю ветви артерии обводят лигатурной петлей. Непарную вену пересекают, что обеспечивает лучшую мобильность верхней полой вены. С помощью швов-держалок последнюю отводят кпереди. Позади верхней полой вены и диафрагмального нерва продольным разрезом вскрывают перикард. Остаток перикарда отделяют от передней поверхности легочной артерии.

Для предупреждения перегиба и деформации легочной артерии соустье должно быть наложено с задней стенкой аорты. Для этого адвентицию аорты захватывают зажимом и ротируют кпереди. Специальным зажимом одновременно пережимают легочную артерию и отжимают участок восходящей аорты (рис. 37). Важнейшим условием успешного осуществления операции является точный подбор размера создаваемого соустья, диаметр которого у детей первого

года жизни не должен превышать 3—4 мм. При меньшем соустье развивается его недостаточность, чаще всего в результате острого тромбоза, а при большем отмечаются его гиперфункция и отек легкого. Поэтому производят параллельный разрез аорты и легочной артерии длиной 3—4 мм. Для улучшения экспозиции на переднюю губу разреза аорты накладывают шов-держалку. Анастомоз выполняют непрерывным швом монолитной нитью. Некоторые хирурги (В. В. Алекси-Месхишвили, И. И. Беришвили, 1978) переднюю стенку сшивают отдельными П-образными или узловыми швами.

При использовании методики Соoley не нужно пересекать бронхиальные сосуды в корне легкого. Перикард вскрывают спереди от диафрагмального нерва. В промежутке между аортой и верхней полой веной

выделяют правую ветвь легочной артерии. Последнюю максимально освобождают от адвентиции для предупреждения ее натяжения и деформации. Анастомоз выполняют по описанному выше способу.

При отсутствии технических погрешностей кровотоки из аорты направляются в правую и левую ветви легочной артерии. Для оценки адекватности анастомоза необходимо убедиться в наличии систоло-диастолического дрожания, а также измерить давление в легочной артерии и левом предсердии. Критерии избыточности анастомоза приведены при описании операции по Blalock—Taussig.

Летальность после выполнения этой операции, по данным различных авторов, колеблется от 9,6 до 50% и зависит от возраста оперированных. По данным В. В. Алекси-Месхишвили, И. И. Беришвили (1978), у детей в возрасте до года средняя летальность составила 28,4%. В Институте сердечно-сосудистой хирургии АМН СССР им. А. Н. Бакулева благодаря применению модифицированной техники, позволяющей точно подобрать величину анастомоза, летальность удалось снизить до 16,3%, а у детей в возрасте от 6 до 12 мес — до 11%.

Наиболее частой причиной летальных исходов является острая сердечная недостаточность в результате переполнения кровью малого круга кровообращения и перегрузки левых отделов сердца. Различной степени выра-

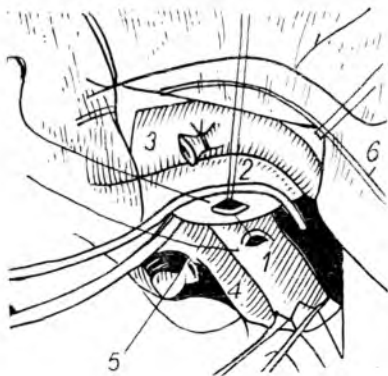


Рис. 37. Анастомоз между восходящей аортой и правой легочной артерией (по Waterston—Cooley—Edwards):

1 — правая ветвь легочной артерии; 2 — аорта; 3 — верхняя полая вена; 4 — бронх; 5 — культя непарной вены; 6 — диафрагмальный нерв

женности сердечная недостаточность наблюдается у 25% больных (Hallman с соавт., 1967). Если сердечная слабость (чаще всего в виде отека легких) проявляется вскоре после операции, необходимо срочно суживать анастомоз. Соустье суживают по углам одним или двумя швами под контролем давления в легочной артерии и левом предсердии.

В отдаленный период после операции в большинстве случаев наблюдаются хорошие клинические результаты. Однако у части больных начиная уже с 4—5-го года возникает и прогрессирует легочная гипертензия. В связи с объемной перегрузкой заметно увеличиваются размеры сердца. Поэтому необходимость радикальной операции зачастую возникает уже через 2 года после наложения анастомоза.

Одним из серьезных осложнений является неравномерное распределение легочного кровотока в результате деформации правой ветви легочной артерии. Даже после радикальной коррекции порока у этих больных остается преимущественно левосторонний кровоток. Как свидетельствуют данные Weldon (1976), у больных после анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards кровоток в левом легком был в 2 раза меньше, чем в правом. После первичной радикальной коррекции, а также после других видов анастомозов подобное распределение кровотока не наблюдалось.

Анатомическое искривление, перегиб правой ветви легочной артерии может быть причиной не только ее сужения, но и полной непроходимости. Данное осложнение связано с выполнением соустья не строго сзади аорты, а на боковой ее поверхности. К возникновению перегиба предрасполагает выполнение анастомоза в модификации Cooley—Edwards. Однако при наложении анастомоза по методике Waterston также не всегда удается предотвратить перегиб.

Перегиб легочной артерии может быть результатом ротации аорты с ростом ребенка, особенно при узкой артерии. Чем меньше возраст оперированного и диаметр легочной артерии, тем большая вероятность возникновения этого осложнения и степень его выраженности (И. И. Беришвили с соавт., 1978).

Анатомическое искривление правой ветви легочной артерии обнаруживается у 4,3—89% больных, прибывших на радикальную коррекцию порока (Sommerville

с соавт., 1969; Idriss с соавт., 1976). Сужение легочной артерии может привести к недостаточности анастомоза, укорочению срока его эффективности, а также к развитию гипоплазии сосудистого дерева в правом легком. Поэтому даже после хирургического устранения деформации кровотока по правой ветви легочной артерии, согласно исследованиям Sade с соавторами (1977), составляет всего 29% от объема малого круга кровообращения.

При снижении проходимости правой легочной артерии повышается риск последующей радикальной коррекции порока, так как в случае неустранения стеноза односторонний кровоток может обусловить развитие легочной гипертензии и острой сердечной недостаточности (Kouchoukos с соавт., 1975).

Перед радикальной коррекцией у больных с анастомозом по Waterston—Cooley—Edwards необходимо целенаправленное ангиокардиографическое исследование, позволяющее решить вопрос о необходимости реконструкции правой ветви легочной артерии (рис. 38, 39).

Анастомоз нисходящей аорты с левой ветвью легочной артерии (операция по Potts—Smith—Gibson) не используется большинством хирургов из-за тяжелых осложнений, развивающихся в ближайший и отдаленный послеоперационные периоды. Сопротивление, оказываемое току крови аорто-легочным соустьем, обратно пропорционально четвертой степени его радиуса. Поэтому во время операции очень трудно подобрать анастомоз адекватных размеров. Из-за избыточности анастомоза развиваются сердечная недостаточность, легочная гипертензия и склероз легочных сосудов. Частота легочной гипертензии при этой операции колеблется от 7,4 до 50% в зависимости от длительности существования анастомоза, так как соустье со временем относительно увеличивается (Cole с соавт., 1971). Летальность после анастомоза по Potts зависит от возраста оперированных и опыта хирурга. По сводной статистике, охватывающей период с 1948 по 1966 г. (А. А. Вишневский с соавт., 1969), из 4386 оперированных умерли 569 (13%). По материалам Е. Н. Мешалкина и Х. Н. Купцова (1977), летальность составила 7,5%, по данным И. И. Беришвили (1977), — 19,5%.

Развивающаяся гипертензия у больных с длительно существующим анастомозом по Potts—Smith—Gibson является одной из причин неудовлетворительных резуль-



Рис. 38. Ангиокардиограмма в прямой проекции. После анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards.

Правая ветвь легочной артерии непроходима. контрастное вещество, введенное в правый желудочек, поступает в ствол и левую ветвь легочной артерии

татов последующей коррекции порока (Poigier с соавт., 1977). Операция становится противопоказанной, если отношение легочно-сосудистого сопротивления к системному превышает 0,7—0,8.

Операция по Potts—Smith—Gibson нецелесообразна также в связи с трудностями, возникающими при устранении соустья во время радикальной коррекции порока (Б. А. Константинов, 1980).

Легочная вальвулотомия и инфундибулярная резекция (операция по Brock). Для расширения выходного тракта правого желудочка без закрытия дефекта перегородки иногда применяют так называемые внутрисердечные паллиативные операции:

закрытую вальвулотомию с доступом через стенку правого желудочка (Brock, 1947), закрытую вальвулотомию с доступом через легочную артерию (Sellors, 1948), иссечение подклапанного сужения доступом через правый желудочек (Н. К. Галанкин, 1957; Brock, 1948).

Операцию выполняют левосторонним доступом. На стенку правого желудочка накладывают кисетный шов. Через прокол вводят различные инструменты (расширитель Дюбо, вальвулотом, циркулярный или боковой резектор) и манипулируют ими в зависимости от характера стеноза. Расширяют тракт оттока под строгим контролем давления в легочной артерии и левом предсердии.

Операция по Brock у многих больных позволяет получить хороший паллиативный эффект. Brock (1974) считает, что закрытая инфундибулэктомия более физиологична, чем межсосудистые анастомозы. Увеличение легочного кровотока путем расширения естественного пути позволяет в отдаленный период избежать прогрессирования инфундибулярного стеноза, церебральных осложне-



Рис. 39. Аортограмма в прямой проекции. После анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards.

Контрастное вещество введено в восходящую аорту. Заполняется правая ветвь легочной артерии дистальнее анастомоза. Проксимальная часть легочной артерии не контрастируется в результате перегиба и облитерации правой ветви в месте анастомоза

ний, ишемии рук. Инфундибулэктомия в большей степени способствует дилатации легочной артерии и клапанного кольца, чем шунтирующие операции. Такие специфические осложнения межартериальных анастомозов, как перегиб и сужение легочной артерии, для этой операции не свойственны.

Однако операция по Brock имеет и существенные недостатки. Она эффективна в основном у больных с преимущественно клапанным стенозом или ограниченным инфундибулярным сужением и хорошо развитой камерой третьего желудочка, то есть ее можно рекомендовать ограниченному кругу больных.

Результаты операции трудно предсказать. С одной стороны, не удастся добиться достаточного устранения стеноза, а с другой (при тех же технических приемах) — можно получить чрезмерное увеличение легочного кровотока с развитием сердечной недостаточности и легочной гипертензии. У многих больных в отдаленный период отмечается выраженная недостаточность клапана легочной артерии, требующая коррекции во время радикальной операции. Мы наблюдали случаи развития аневризмы правого желудочка, а также травматической недостаточ-

ности трехстворчатого клапана в результате отрыва хорд. Развитие спаечного процесса в полости перикарда значительно затрудняет выполнение радикальной операции.

Операция по Вгоск является травматичным вмешательством, поэтому сопровождается значительным операционным риском: летальность колеблется в пределах 11—27%.

Несмотря на описанные недостатки, операцию по Вгоск следует иметь в резерве для особых, нестандартных случаев: например, при узких ветвях или гипоплазии единственной легочной артерии, когда перестали функционировать наложенные ранее анастомозы.

Глава VII

РАДИКАЛЬНАЯ КОРРЕКЦИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Полной коррекцией тетрады Фалло предусматривается устранение стеноза легочной артерии и закрытие дефекта межжелудочковой перегородки. Первые успешные операции в условиях перекрестного, а затем и искусственного кровообращения были выполнены Lillehei (1955) и Kirklin с соавторами (1955).

Операция внутрисердечной коррекции тетрады Фалло постоянно совершенствуется.

ИСКУССТВЕННОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

Аппаратура, состав перфузата, режим перфузии. До 1976 г. мы пользовались аппаратами с дисковыми оксигенаторами. В последнее время применяем пенно-пленочный противоточный оксигенатор, смонтированный на аппарате ИСЛ-4. У больных с большим коллатеральным кровотоком используем 3 роликовых отсоса — один для дренирования левых отделов сердца и 2 — для эвакуации коронарной крови.

Первичный объем заполнения аппарата для взрослых составляет 1,6—2,0 л, для детей — 1,3—1,6 л. В состав

перфузата входят реополиглокин и гемодез, свежеситратная или гепаринизированная кровь, 20% раствор маннитола (из расчета 0,5—1,0 г/кг массы тела), 3% раствор калия хлорида, 5% раствор натрия гидрокарбоната, 20% раствор магния сульфата, 10% раствор альбумина (150—200 мл), 200—800 мл изотонического раствора натрия хлорида. Степень гемодилюции у взрослых не должна превышать 30%, у детей — 21—25%. Расчет разведения крови (%) производим по формуле:

$$\frac{\text{количество жидкости в перфузате} + \text{перелитая внутривенно жидкость}}{\text{объем циркулирующей крови больного} + \text{объем перфузата}} \times 100$$

При выраженной полицитемии количество донорской крови в перфузате у некоторых больных не превышает 250—500 мл. Содержание гемоглобина при этом не должно быть ниже 621 ммоль/л.

Важнейшим показателем разведения крови является содержание протеина в плазме. Его концентрация не должна быть ниже 55 г/л. У больных с высоким гематокритом снижение абсолютного количества белка в плазме уже при небольшом разведении приводит к резкой гипопроотеинемии. В этих случаях необходимо дополнительно ввести раствор альбумина.

Гепаринизацию проводим из расчета 60 мг на 1 л перфузата и 3 мг/кг массы больного. Протромбиновый индекс во время перфузии колебался в пределах 20—30%.

Перфузия у больных тетрадой Фалло имеет существенные особенности. Известно, что системный кровоток во время перфузии равен производительности насоса минус кровоток через бронхиальные коллатерали (отсос). При тетраде Фалло бронхиальный кровоток достигает значительных величин. В отдельных случаях утечка крови через бронхиальные артерии достигает 30—40% общего объема перфузии. Артериальное давление во время перфузии в среднем ниже, чем при других врожденных и приобретенных пороках сердца. Вероятно, это обусловлено недостаточным объемом системного кровотока, а также более выраженным снижением сопротивления сосудов большого круга кровообращения. В основе снижения сопротивления лежит длительная гипоксия, которая способствует понижению тонуса гладкой мускулатуры сосудов. Для обеспечения достаточного уровня

артериального давления во время искусственного кровообращения (в пределах 52—78 гПа), кроме увеличения объемной скорости перфузии, многим больным приходится вводить сосудосуживающие средства.

Объемную скорость перфузии мы поддерживаем на уровне 2,3—2,5 л/мин/м² у взрослых и 2,5—2,8 л/мин/м² у детей. Коррекцию производительности артериального насоса проводили в соответствии с показателями кислотно-щелочного равновесия и артериального давления.

Необходимость высокой производительности чревата опасностью развития внутрисосудистого гемолиза. Для предупреждения этого осложнения разводят кровь или применяют управляемую гипотермию с относительным снижением объемной скорости перфузии до величин, которые обычно применяют у больных с так называемой белой формой порока. В зависимости от объема коллатерального возврата мы снижаем температуру тела до 30—24° С. При гипотермии увеличивается прочность связи гемоглобина с кислородом вследствие смещения кривой диссоциации гемоглобина влево. Для улучшения передачи кислорода тканям при гипотермии увеличивают подачу СО₂ в оксигенатор до 5—6%.

Подключение аппарата. В течение последних лет для радикальной коррекции тетрады Фалло мы канюлируем восходящую аорту. Для этой цели используем пластмассовую трубку, вытянутую на конус.

В дистальной части восходящей аорты хирург накладывает два параллельных кисетных шва. Стенку аорты отжимают зажимом и через разрез на участке, ограниченном швами, вводят артериальную канюлю на глубину 1,5—2 см. Концы нитей кисетных швов проводят в резиновые турникеты, которые привязывают к канюле. Анестезиолог проверяет пульс на сонных артериях для контроля положения кончика канюли. При случайной канюляции плече-головных стволов пульс на соответствующей стороне исчезает. Канюлю подтягивают, пока не начнет пальпироваться пульс с обеих сторон.

Полые вены, предварительно обведенные тесемками, канюлируют раздельными катетерами, проведенными через ушко и стенку правого предсердия. В верхнюю полую вену катетер проводят после начала перфузии для предупреждения чрезмерного повышения центрального венозного давления. Добавочную верхнюю полую вену канюлируют отдельным катетером. Если это трудно сделать, в устье коронарного синуса вводят отсосный наконечник.

Для дренажа левых отделов сердца мы используем металлический отсосный наконечник с двойными стенками, изогнутый под углом 90°. Существуют различные способы дренирования левых отделов сердца (рис. 40). Мы предпочитаем чреспредсердный.

Перед началом перфузии хирург накладывает кисетный шов

в области межпредсердной борозды. После начала полной перфузии и включения аппарата для искусственной фибрилляции желудочков через прокол участка, ограниченного кисетным швом, вводят канюлю в левое предсердие. Шланг соединяют с отсосной магистралью.

Адекватный дренаж левых отделов сердца при коррекции тетрады Фалло имеет принципиальное значение, так как большой объем коллатерального кровотока затрудняет хирургические манипуляции. Для обеспечения полной эвакуации крови и предупреждения присасывания наконечника к стенкам левого предсердия в отсосной магистрали мы установили предохранительный клапан, который позволяет регулировать степень разрежения в зависимости от количества отсасываемой крови.

В ряде случаев сухое операционное поле можно получить только путем снижения объемной скорости перфузии до 1,2—1,6 л/мин/м², если аорта пережата. При освобождении аорты производительность артериального насоса необходимо увеличить до 2,2 л/мин/м². Если условия операции неблагоприятные несмотря на снижение объемного кровотока, можно полностью остановить кровообращение на 10 мин (при температуре тела ниже 25° С).

ЗАЩИТА МИОКАРДА

После выполнения венстрикулотомии и оценки внутрисердечной анатомической ситуации необходимо выбрать метод защиты миокарда. В ряде случаев коррекция может быть выполнена в условиях естественного коронарного кровообращения. Обычно такие благоприятные

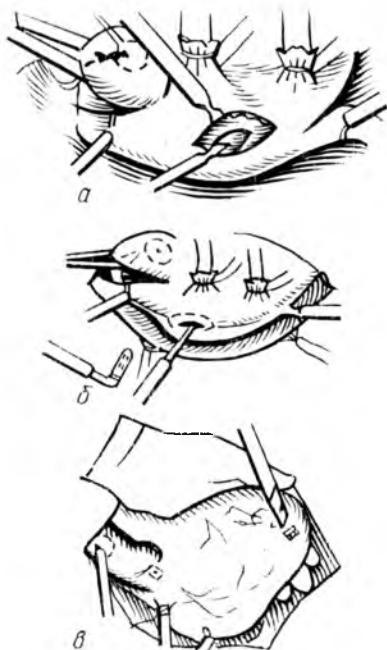


Рис. 40. Способы дренирования левых отделов сердца:

a — через межпредсердную перегородку (при выраженных внутривнутриперикардиальных сращениях); *b* — дренаж левого предсердия через прокол в области межпредсердной борозды, у устья верхней легочной вены; *v* — через верхушку левого желудочка

условия наблюдаются у больных с невыраженным наджелудочковым гребнем, а также при переднем расположении дефекта.

В ходе операции иногда возникает необходимость прекращения коронарного кровотока путем пережатия аорты на 5—10 мин с трехминутными интервалами. Зачастую достаточно однократно пережать аорту при наложении швов в труднодоступной задне-нижней части дефекта перегородки. При снятии зажима с аорты необходимо предупредить попадание воздуха в правую венечную артерию. Для этого в момент освобождения аорты изогнутым зажимом создают недостаточность клапана, одновременно прижимая снаружи устье правой венечной артерии.

В последнее время мы пользуемся более прогрессивным методом защиты миокарда — сочетанием химической и холодовой кардиopleгии. Этот метод, кроме защиты от гипоксии, способствует механическому щажению миокарда. Благодаря неподвижности, расслаблению и бескровности сердца значительно улучшается экспозиция внутрисердечных структур.

Кардиopleгический раствор применяем по рекомендации Backberg (1979). Кардиopleгический раствор должен:

1) обеспечить немедленную остановку сердца с целью снижения энергетических затрат и предотвращения истощения энергии ишемической электромеханической работой;

2) быть охлажденным для дальнейшего снижения энергетических потребностей и предотвращения возобновления электромеханической активности;

3) содержать субстрат для продолжающегося процесса анаэробной или аэробной продукции энергии во время пережатия аорты;

4) содержать буфер для предупреждения анаэробного ацидоза и обеспечения среды для продолжающегося метаболизма;

5) обладать гиперосмолярностью для уменьшения отека миокарда, неизбежно возникающего в связи с ишемией;

6) способствовать стабилизации мембран.

Мы не включили в состав кардиopleгического раствора глюкозу как субстрат окисления, ибо Spargk и соавторы (1976) сообщили о вреде, который она может нанести ишемизированному миокарду. Рецепт применяемого нами раствора:

	г/л		м экв/л
NaCl	8,3	+ Na	143
KCl	1,9	+ K	26
MgCl ₂	0,3	++ Mg	3
CaCl ₂	0,1	+++ Ca	1
Новокаина гидрохлорид	0,3	- Cl	171
Осмолярность	— 344, pH — 7,0		

Перед использованием на каждые 400 мл раствора вводят 0,25 г мономицина, 3—7 мл 5% натрия гидрокарбоната. Температура раствора +4° С.

Методика проведения химической и холодной кардиоплегии состоит в следующем. С помощью искусственного кровообращения больного охлаждают до 30—28° С. После выполнения вентрикулотомии и резекции элементов артериального конуса в перикард заливают охлажденный до 0° С изотонический раствор натрия хлорида или полиглюкин. Охлаждающий агент может быть приготовлен в виде ледяной крошки. Аорту пережимают проксимальнее канюли. Кардиоплегический раствор вводят через прокол корня аорты с помощью капельной системы из флакона, расположенного на высоте 50—70 см над уровнем операционного поля. Скорость введения контролируют по характеру струи в камере капельницы и скорости снижения уровня раствора во флаконе. 400 мл раствора вводят в течение 2—3 мин. Если раствор уходит недостаточно быстро, во флакон с помощью резиновой груши нагнетают воздух. Необходимо следить за тем, чтобы в корне аорты постоянно поддерживалось давление, необходимое для закрытия клапана. Кардиоплегический раствор удаляют из правых отделов сердца анестезиологическим отсосом. Часть его попадает в аппарат через дефект межжелудочковой перегородки и дренажную трубку в левых отделах сердца. В этот момент необходимо несколько уменьшить разрежение в системе дренажа левых отделов сердца, однако прекращать отсасывание нельзя, так как большое количество коллатеральной крови может быть удалено анестезиологическим отсосом. Некоторое попадание кардиоплегического раствора в аппарат не опасно.

Температура сердца должна быть в пределах 15—20° С. Объем раствора для первого введения — 400 мл. Повторно раствор вводят в том же количестве через каждые 30 мин. Показанием для внеочередного введения кардиоплегического раствора является возобновление электромеханической активности сердца. Охлаждающую жидкость в перикарде меняют каждые 10 мин. Для выполнения внутрисердечного этапа операции в большинстве случаев достаточно однократного введения кардиоплегического раствора.

После завершения пластики дефекта межжелудочковой перегородки начинают согревание больного. К моменту снятия зажима с аорты температурный градиент между артериальной кровью и сердцем не должен превышать 12° С. После снятия зажима воздух из корня аорты выходит через пункционное отверстие. В течение всего периода кардиоплегии аппарат для электрической фибрилляции желудочков выключен.

ПРОФИЛАКТИКА ВОЗДУШНОЙ ЭМБОЛИИ

После восстановления коронарного кровотока включают аппарат для электрической фибрилляции желудочков с целью предупреждения спонтанного восстановления сердечных сокращений. Зашивают рану сердца. Левопредсердный дренаж перекрывают. Кровь из системы бронхиальных артерий заполняет левый желудочек, вытесняя воздух через пористую заплату. Перед электрической деполяризацией вновь пережимают аорту, корень ее повторно пунктируют иглой с продольной щелью. После восстановления сердечных сокращений пунктируют толстой иглой верхушку левого желудочка. В течение 2—3 мин аорту оставляют пережатой при работающем сердце. Несмотря на это, обычно сохраняется хороший коронарный кровоток, так как кровь поступает из системы бронхиальных артерий. В этот момент пальпаторно контролируют давление в проксимальном участке аорты. При резком его повышении включают левожелудочковый дренаж либо снимают зажим с аорты. Если коронарный кровоток недостаточен для обеспечения нормальных сердечных сокращений, на некоторое время ослабляют тесемки на полых венах. Убедившись в отсутствии воздуха, зажим с аорты снимают и ушивают пункционное отверстие левого желудочка.

Вентиляцию легких возобновляют сразу после восстановления сердечной деятельности.

ПРЕКРАЩЕНИЕ ПЕРФУЗИИ И ВОССТАНОВЛЕНИЕ ОБЪЕМА ЦИРКУЛИРУЮЩЕЙ КРОВИ

Данный этап операции наиболее ответственный и требует четкой координации действий хирурга, перфузиолога и анестезиолога.

Прекращают перфузию в такой последовательности. Отпускают тесемки с полых вен и удаляют катетер из верхней полой вены. Извлекают дренажную трубку из левого предсердия. Частично пережимают катетер в нижней полой вене. Производительность артериального «насоса» постепенно уменьшают до 1,5 л/мин/м². Восполняют объем циркулирующей крови под контролем давления в левом и правом предсердии. Для этого мы используем простой, точный и не требующий специальной аппаратуры метод. Через освободившиеся от катетеров отверстия вводим иглу Дюфо с надетой на нее прозрачной трубкой. Давление измеряем с помощью стерильной линейки.

Аппарат отключают, когда артериальное давление превышает 7,8—9,1 кПа, а давление в правом и левом предсердии достигает 1,2—1,4 кПа.

У некоторых больных давление в левом предсердии после отключения аппарата превышает 1,5—1,6 кПа, несмотря на значительное недовосполнение объема циркулирующей крови. Наряду с артериальной гипотонией это

свидетельствует о наличии первичной сердечной недостаточности. В этом случае необходимо интенсивное лечение кардиотоническими средствами.

КОРРЕКЦИЯ ПОРОКА

Выбор направления разреза правого желудочка. Существуют различные виды вентрикулотомии: продольная, поперечная, косая, в виде «хоккейной клюшки», а также доступы через разрез правого предсердия и аорты.

Трудные для коррекции порока доступы через правое предсердие (Edmunds с соавт., 1976) и аорту (Hudspeth, 1961; Cooley с соавт., 1973) применяли в особых случаях, когда при разрезе правого желудочка боялись повредить аномально ветвящиеся венечные артерии.

Желудочковые разрезы имеют свои преимущества и недостатки. Выбор доступа в каждом конкретном случае зависит от анатомии порока, расположения венечных артерий и необходимости реконструкции тракта оттока. Универсальным доступом для радикальной коррекции тетрады Фалло является продольная вентрикулотомия.

Ранние представления (Sanger с соавт., 1962; Gerbode, Kerth, 1964) о большей травматичности продольного разреза правого желудочка по сравнению с другими видами доступов не подтвердились при оценке непосредственных и отдаленных результатов операций. С помощью радиоизотопной методики мы определяли показатель сердечного выброса через сутки после операции в зависимости от направления разреза правого желудочка (продольный, поперечный или косой) и пришли к выводу, что вид кардиотомии не влияет на величину сердечного выброса после операции. Для сохранения функциональной способности правого желудочка, вероятно, большее значение имеет уменьшение длины разреза, чем его направление. Наиболее важным фактором является адекватное устранение препятствия на пути оттока из правого желудочка.

В течение нескольких лет мы выполняли операцию доступом через поперечную вентрикулотомию. Однако в ряде случаев для осуществления реконструкции выводного тракта желудочка этот доступ приходилось дополнять вертикальным разрезом желудочка и ствола легочной артерии. Полученный при этом Т-образный разрез оказывался травматичным и не всегда эффективным.

До выполнения венстрикулотомии трудно быть уверенным в том, что не потребуются реконструкция правого желудочка. Мы наблюдали больных с внешне вполне благоприятной анатомией порока, у которых приходилось выполнять пластику тракта оттока (иногда — вследствие тубулярного характера стеноза, исключающего возможность радикальной инфундибулэктомии, в ряде случаев — из-за переднего расположения межжелудочкового дефекта).

Больной М., 11 лет, масса тела 29 кг. Диагноз: цианотическая форма тетрады Фалло. В анамнезе частые одышечно-цианотические приступы. Содержание гемоглобина в крови 200 г/л, насыщение артериальной крови кислородом 80%. Выполнена радикальная коррекция порока. Диаметр легочной артерии превышает половину диаметра аорты. Подключили аппарат АИК, и выполнена поперечная венстрикулотомия. Мобилизовали переднюю стенку правого желудочка и иссекли гипертрофированные ткани перегородочной и париетальной ножек. Клапанный стеноз легочной артерии устранили путем рассечения комиссур. Несколько сужено клапанное кольцо. Дефект перегородки закрыли синтетической заплатой. Рану желудка ушили.

После восстановления самостоятельной сердечной деятельности и стабилизации показателей гемодинамики было измерено давление в полостях сердца: в правом желудочке — 10,79 кПа, в левом — 9,1 кПа, в легочной артерии — 2,6 кПа, в левом предсердии — 1,9 кПа. Решено выполнить реконструкцию тракта оттока. Вновь включили аппарат искусственного кровообращения. Перпендикулярно поперечному разрезу выполнили продольную венстрикулотомию с переходом на ствол легочной артерии. В образовавшийся разрез вшили заплату из перикарда размером 7×2 см. После прекращения перфузии и восстановления нормальной сердечной деятельности повторно измерили давление в полостях сердца: в правом желудочке — 3,25 кПа, в левом желудочке — 11,7 кПа, в левом предсердии — 1,1 кПа.

Послеоперационный период без особенностей. Больного выписали в удовлетворительном состоянии.

Не убедившись в преимуществах поперечной венстрикулотомии, мы стали выполнять вертикальный разрез правого желудочка. Этот доступ обеспечивает хорошую экспозицию дефекта перегородки, в случае необходимости позволяет выполнить реконструкцию выводного тракта правого желудочка с минимальной травмой. Для этого разрез может быть продлен на ствол легочной артерии.

Однако простое ушивание вертикальной раны желудочка без риска сужения его артериального конуса возможно у ограниченного числа больных. В большинстве случаев свободный отток крови может быть достигнут

при закрытии раны с помощью синтетической или перикардальной заплата. Но мы не считаем это недостатком.

Поперечную венстрикулотомию применяем редко: при благоприятной анатомии порока и широком стволе легочной артерии с хорошо развитой инфундибулярной камерой. Иногда направление разреза желудочка определяется характером ветвления крупных венечных артерий.

Вертикальную венстрикулотомию длиной около 3 см выполняем, отступя 1—1,5 см от клапана легочной артерии. Поперечный разрез такой же длины производим как можно выше — или в инфундибулярной камере, или ниже ostium infundibuli.

Устранение легочного стеноза. Рану желудочка растягивают небольшими крючками. Для этой цели удобны крючки для почечной лоханки. Резекцию элементов инфундибулярного отдела желудочка следует производить экономно (в основном за счет париетальной ножки наджелудочкового гребня), в объеме, необходимом для обеспечения хорошего доступа к задне-нижнему краю дефекта.

Перегородочная ножка обычно выражена слабее, и ее иссечение иногда лишает эндокарда ту область, где должна быть фиксирована заплата. При этом нетрудно также повредить концевую артерию, кровоснабжающую проводящую систему сердца. Бифуркация предсердно-желудочкового пучка и начальные отделы его правой и левой ножек снабжаются ветвью передней проникающей артерии, которая отходит от передней межжелудочковой артерии. Пересечение этой ветви может привести к некрозу части межжелудочковой перегородки и серьезному нарушению проводимости (блоку левой ножки). Глубокое иссечение левой ножки гребня может осложниться перфорацией перегородки. Поэтому в большинстве случаев достаточно отсечь перегородочную ножку от передней стенки правого желудочка, не отделяя ее от перегородки (рис. 41, а).

Резецировать париетальную ножку также нужно осторожно, чтобы не повредить прилежащих сзади луковички аорты и створок аортального клапана. Париетальную ножку отделяют от передней и боковой свободной стенок правого желудочка (рис. 41, б), а также от наджелудочкового гребня (рис. 41, в). Если наджелудочковый гребень резко гипертрофирован и сильно нависает над дефектом, его отсекают, оставляя основание, к которому будет фиксироваться заплата на дефект перегородки. После отсечения париетальной ножки и части наджелудочкового гребня становится доступным дефект межжелудочковой перегородки (рис. 41, д).

В ряде случаев возникнет необходимость отсечь фиброзно-мышечные ткани от передней стенки желудочка. При этом следует избегать ее значительного истончения. В целом объем резекции зависит от того, планируется ли в данном случае пластика правого желудочка. Если такое решение принято, не следует стремиться к радикальности инфундибулэктомии.

Клапан легочной артерии при тетраде Фалло обычно двухстворчатый. При большом диаметре артерии достаточно рассечь обе комиссуры скальпелем. Иногда необходимо также частично освободить

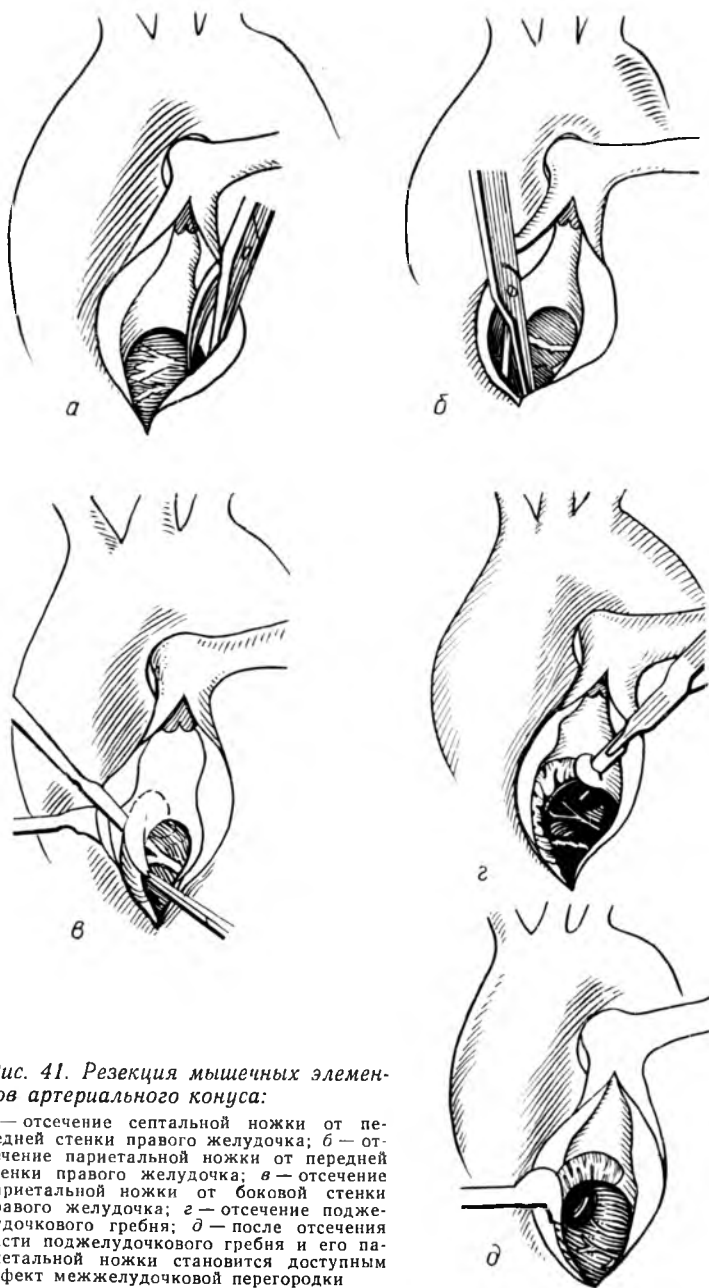


Рис. 41. Резекция мышечных элементов артериального конуса:

a — отсечение септальной ножки от передней стенки правого желудочка; *б* — отсечение париетальной ножки от передней стенки правого желудочка; *в* — отсечение париетальной ножки от боковой стенки правого желудочка; *г* — отсечение поджелудочкового гребня; *д* — после отсечения части поджелудочкового гребня и его париетальной ножки становится доступным дефект межжелудочковой перегородки

дить створки у комиссур, так как они суживают ствол легочной артерии. В результате этого у многих больных развивается недостаточность клапана.

Закрытие дефекта межжелудочковой перегородки.

Методика закрытия дефекта перегородки подробно описана Kirklín, Кагр (1970). На этом этапе операции важно обеспечить хорошую герметичность, так как остаточный шунт создает дополнительную объемную перегрузку левого желудочка.

Дефект закрывают заплатой из синтетической ткани, укрепляя ее с помощью непрерывного или отдельных швов. Важнейшим условием является профилактика повреждения элементов проводящей системы сердца. Заплата должна быть пришита таким образом, чтобы ее верхний полюс не создавал препятствия току крови в легочную артерию.

Края дефекта межжелудочковой перегородки при тетраде Фалло имеют сложную структуру, поэтому заплата должна быть фиксирована к различным анатомическим образованиям: мышечной ткани межжелудочковой перегородки, основанию перегородочной створки трехстворчатого клапана, миокарду правого желудочка с прилежащей к нему стенкой аорты, к наджелудочковому гребню (рис. 42).

Сложность закрытия дефекта перегородки в значительной степени зависит от экспозиции. Нависающий наджелудочковый гребень, а также резко гипертрофированная париетальная ножка в некоторых случаях делают дефект труднодоступным, особенно при выраженной праводеленности аорты. При этом дефект почти перпендикулярен фронтальной плоскости.

Хорошую видимость дефекта обычно удается достигнуть после массивного иссечения париетальной ножки и наджелудочкового гребня. Экспозицию наиболее труднодоступного задне-нижнего края дефекта можно улучшить при помощи крючков для почечной лоханки. Одним крючком вверх оттягивают гребень, а другим — вентрально и латерально передний край дефекта. Предсердно-желудочковый пучок залегает по краю фиброзного треугольника позади задне-нижнего мышечного края дефекта. Поэтому необходимо избегать проведения швов через этот треугольник. Их следует проводить, отступя 3—5 мм от края дефекта.

Синтетическую заплату круглой или овальной формы вырезают несколько меньших размеров,



Рис. 42. Места фиксации заплаты к краям дефекта межжелудочковой перегородки

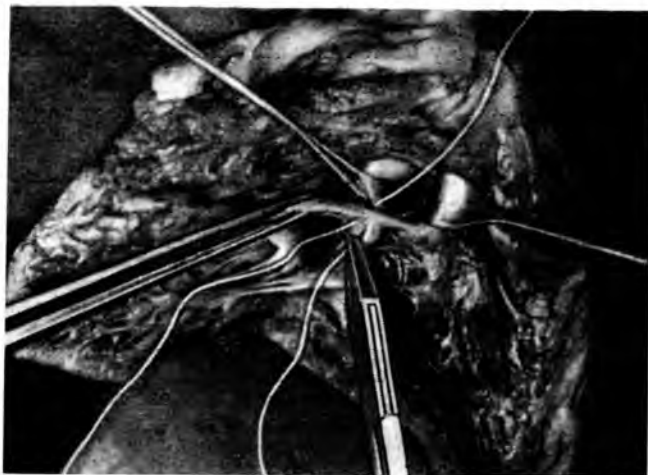


Рис. 43. Препарат сердца больного с тетрадой Фалло.

Наложение шва на основание створки трикуспидального клапана. Второй шов наложен у основания створки аортального клапана

чем дефект, чтобы после закрытия дефекта остаток наджелудочкового гребня оттянулся книзу и кзади. Данный прием ликвидирует препятствие току крови, которое может создать выступающий гребень.

Пластику дефекта начинают с задне-нижнего края, накладывая несколько отдельных швов. Первый стежок проводят параллельно краю, отступя от него на 3—5 мм, в том месте, где край перегородки подходит к фиброзному кольцу клапана. Вторым стежком этого шва прихватывают основание створки правого предсердно-желудочкового клапана, прилегающей к перегородке. Проводя первый шов, необходимо избежать фиксации хорд, пересекающих этот участок перегородки. Первый, наиболее важный, шов является переходным между перегородкой и основанием перегородочной створки. Его проводят через край заплаты и оставляют незавязанным.

Далее линию шва продолжают по часовой стрелке. Второй шов (в некоторых случаях и третий) накладывают на основание створки трехстворчатого клапана (рис. 43). Следующий (переходной) шов проводят через основание перегородочной створки и прилежащий участок миокарда правого желудочка, рядом с некоронарной створкой аортального клапана. Далее заплату можно фиксировать отдельными П-образными швами или непрерывным. Отдельные швы проводят через заплату и затем опускают ее к дефекту. П-образные швы мы укрепляем обычно с помощью отрезков полиэтиленовых трубочек.

Фиксируют заплату непрерывным швом следующим образом. Заплату опускают к месту фиксации и все наложенные ранее швы завязывают. Тщательно проверяют герметичность и в случае прорывания накладывают дополнительные швы, так как это очень трудно сделать позднее.

Далее накладывают непрерывный шов по часовой стрелке, захватывая в стежки миокард правого желудочка вместе с фиброзной основой невенечной створки клапана аорты и межклапанное про-

странство между невенечной и правой венечной створками. Основание аортального клапана нужно хорошо контролировать, чтобы не захватить в шов створки.

При переходе на гребень в стежок захватывают миокард правого желудочка и участок наджелудочкового гребня. В этом месте заплата может быть укреплена отдельным (третьим) переходным швом.

Далее фиксацию заплаты продолжают от места, где был наложен первый стежок. Линию шва ведут по межжелудочковой перегородке против часовой стрелки, отступя от края дефекта на 3—5 мм. Начиная с точки, где прикрепляется папиллярная мышца конуса, заплату можно безопасно фиксировать к краю дефекта. В месте соединения наджелудочкового гребня с перегородкой можно наложить отдельный (четвертый) переходной шов, в который захватывают гребень и перегородку.

Далее заплату пришивают непрерывным швом к остаткам наджелудочкового гребня таким образом, что в стежки захватывают только покрытую эндокардом часть, обращенную к легочной артерии. Этим швом криста вворачивается в просвет дефекта, освобождая тракт оттока.

Перед окончательной герметизацией дефекта в оставшееся отверстие вводят изогнутый зажим, разомкнутыми браншами удерживают створки аортального клапана открытыми и снимают зажим с аорты. Это позволяет избежать попадания воздуха в правую венечную артерию.

Рану желудочка зашивают при открытой аорте, используя двухрядный непрерывный шов.

Реконструкция выводного тракта правого желудочка.

После хирургической коррекции тетрады Фалло должны восстановиться нормальное давление в правом желудочке, отсутствовать значительный градиент давления между желудочком и легочной артерией. Этого можно достичь при благоприятных анатомических вариантах порока в результате выполнения легочной вальвулотомии, резекции элементов артериального конуса, мобилизации свободной стенки правого желудочка. Однако такое идеальное анатомическое строение отмечается менее чем у 10% больных.

У большинства больных с многообразными формами стеноза выводного тракта единственным вариантом коррекции является реконструкция тракта оттока с помощью синтетической или перикардальной заплаты. Для решения вопроса о необходимости реконструкции выводного отдела правого желудочка важно установить, будет ли диаметр клапанного кольца и легочной артерии достаточен для того, чтобы обеспечить адекватный отток крови из правых отделов сердца.

Danielson и Goop (1973) рекомендуют выполнять заключительный этап внутрисердечной коррекции на рабо-

тающем сердце. Поскольку сужение выводного тракта имеет динамический характер, с помощью пальца, введенного в легочную артерию, можно достаточно точно определить выраженность остаточного стеноза. Kinsley с соавторами (1974) считают, что, если кончик мизинца (диаметр 1,4 см) не проходит свободно через дистальный отдел выводного тракта в вальвулярное кольцо у ребенка с поверхностью тела менее 1 м^2 или кончик указательного пальца (диаметр 1,7 см) — у взрослого больного, необходимо произвести реконструкцию выводного тракта.

Однако стремление к идеальной коррекции порока вызвало необходимость разработки количественных критериев оценки должных размеров путей оттока. Naito (1972) рекомендует рассчитывать коэффициенты, отражающие отношение диаметра легочной артерии к диаметру аорты или к поверхности тела. Данные о нормальных размерах легочной артерии в зависимости от массы и поверхности тела (Rowlatt с соавт., 1963) нельзя использовать в качестве критерия для определения объема пластики, так как эти величины трудно достижимы. Воспользовавшись идеей Venugopal и Subramanian (1974), Pacifico, Kirklín с соавторами (1977) предложили ориентироваться на минимально допустимый диаметр кольца легочной артерии, который гарантирует адекватное снижение давления в правом желудочке у больных с различной массой тела. В течение последних лет мы пользуемся специальной таблицей, разработанной этими авторами.

Однако снижение соотношения давления в правом и левом желудочках ниже 0,65 носит не абсолютный, а вероятностный характер. Обусловлено это возможностью остаточного стеноза на различных уровнях тракта оттока — в инфундибулярном отделе желудочка, в области дистального конца заплаты, на уровне периферических ветвей легочной артерии. Поэтому качество коррекции во многом зависит от аккуратности хирурга и тщательности выполнения операции.

Техника реконструкции тракта оттока состоит в следующем. После вальвулотомии диаметр кольца и ствола легочной артерии измеряют с помощью калиброванных шеечных расширителей Гегара (Dobell с соавт., 1968). При соответствии размеров кольца должным рану сердца зашивают двухрядным непрерывным швом. У больных с передним расположением дефекта или с гипоплазией артериального конуса вентрикулярное отверстие целесообразнее закрывать с помощью лоскута из перикарда без перехода заплаты на клапанное кольцо легочной артерии. Если диаметр кольца и ствола легочной

артерии меньше требуемого, вентрикулярное отверстие продолжают по возможности через комиссуру до уровня, на котором соответствующий размер расширителя Гегара свободно входит в легочную артерию. При необходимости разрез продолжают на левую и правую ветви легочной артерии.

Лоскут перикарда соответствующей длины выкраивают таким образом, чтобы его ширина была достаточной для формирования передней стенки легочной артерии заданного диаметра. Ширину лоскута мы вычисляем с помощью формулы:

$$П(D_2 - D_1) + 1,0,$$

где D_2 — требуемый диаметр легочной артерии; D_1 — исходный диаметр легочной артерии.

К найденной таким образом части окружности «новой» легочной артерии прибавляют 1 см, так как приблизительно по 0,5 см заплата с каждого края уходит в швы.

Выкроенную перикардиальную зачатку прямоугольной формы растягивают на швах-держалках, позволяющих удобно расположить лоскут в зоне реконструкции. Дистальный край заплаты фиксируют узловатым швом к верхнему углу разреза. Углы лоскута закругляют в процессе его подшивания. В связи с хорошими адаптационными свойствами перикарда не нужно создавать строго определенной формы заплаты. Непрерывным обвивным швом одной нитью с атраumaticкой иглой лоскут фиксируют к краю разреза на всю его длину. Вколы делают со стороны миокарда, что обеспечивает лучшую адаптацию перикарда к краям разреза желудочка (рис. 44). По мере фиксации заплата швы-держалки снимают.

После отключения аппарата обычно герметизируют линию шва отдельными П-образными швами. Особая тщательность требуется в области ветвей легочной артерии, так как после прекращения перфузии верхний полюс реконструкции становится менее доступным.

В зависимости от объема пластики и возраста больных длина заплаты обычно варьирует от 4 до 10 см, а ширина — от 2,5 до 6 см. У некоторых больных с крайне узкой легочной артерией практически создают новый сосуд, так как только 1/3 часть окружности созданного ствола образована собственной артериальной стенкой, остальные 2/3 окружности — тканью перикарда (рис. 45).

У 2 больных, когда потребовалась реконструкция области бифуркации, ствола и обеих ветвей легочной артерии, из-за сложной конфигурации заплаты мы использовали два крупных лоскута перикарда, сшитых в виде

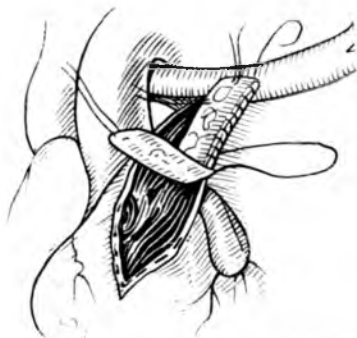


Рис. 44. Фиксация заплаты из перикарда к краям разреза правого желудочка и легочной артерии

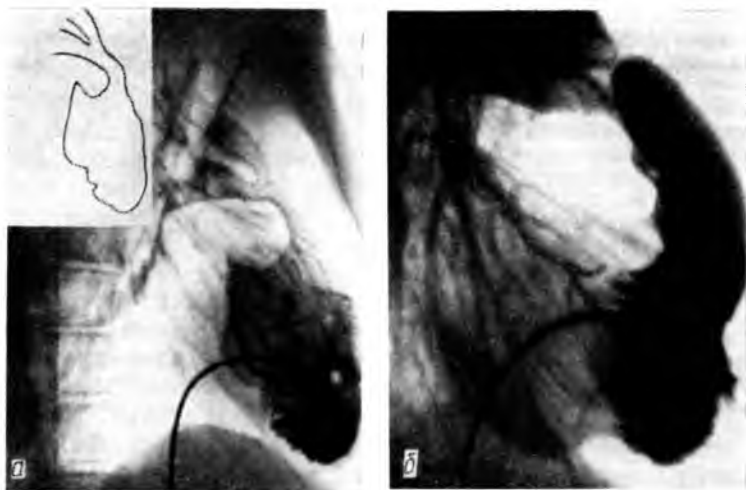


Рис. 45. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Гипоплазия ствола легочной артерии:

а — до операции; б — через 3 мес

буквы Т (рис. 46). В Т-образный разрез был сначала вшит лоскут, формирующий переднюю стенку ветвей. К его краю непрерывным швом фиксирована вторая часть заплаты, образующая переднюю стенку ствола легочной артерии и инфундибулярного отдела правого желудочка.

Оценка адекватности устранения стеноза. Количественный подход к определению должных размеров тракта оттока при коррекции тетрады Фалло позволяет в большинстве случаев добиться значительного снижения давления в правом желудочке. При отсутствии информации о величине сердечного выброса исследование соотношения давления в правом и левом желудочках после отключения аппарата позволяет судить о выраженности остаточного стеноза. Для этого необходимо также измерение давления в дистальном участке легочной артерии или ее ветвях. Наличие легочной гипертензии свидетельствует о препятствии току крови в периферических отделах легочной артерии в результате склеротического процесса или тромбирования ветвей и не имеет отношения к качеству реконструкции тракта оттока.

Большинство хирургов считают, что соотношение давления в желудочках не должно превышать 0,7—0,75 (Наве с соавт., 1970; Danielson и Goon, 1973; Kirklin

и Кагр, 1973). Вследствие остаточной правожелудочковой гипертензии резко повышается послеоперационная летальность и ухудшаются отдаленные результаты.

Мы считаем, что при соотношении давления более 0,8 следует возобновить искусственное кровообращение, распустить шов на правом желудочке, продлить разрез и выполнить реконструкцию тракта оттока (если она не производилась) или же увеличить ее объем (если она недостаточна).

Повторные операции с увеличением объема реконструкции мы выполнили у 4 больных, у которых давление в правом желудочке оставалось равным системному.

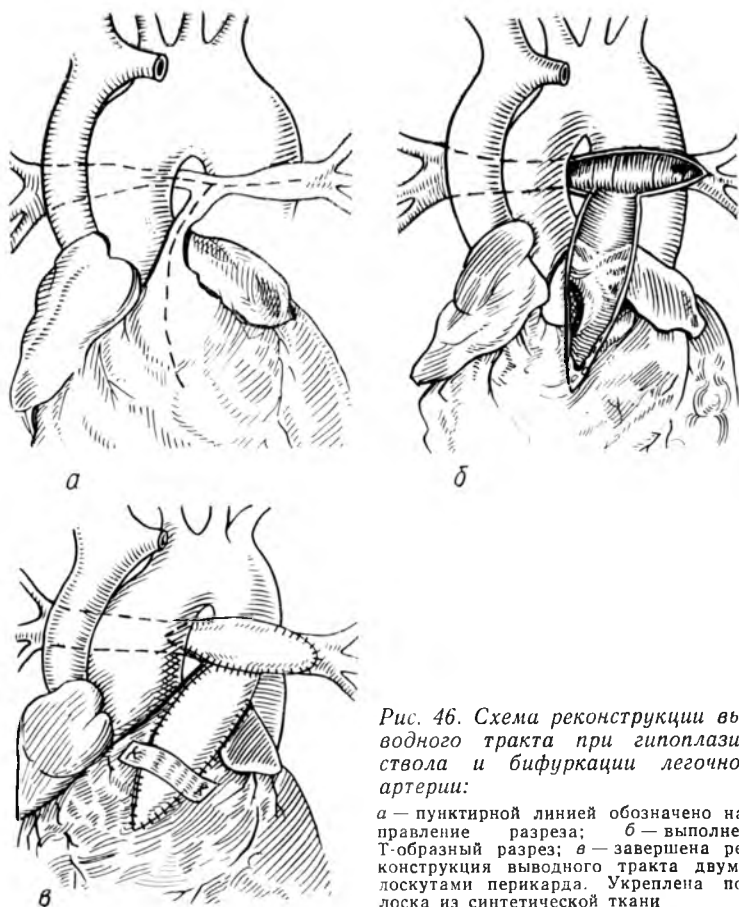


Рис. 46. Схема реконструкции выводного тракта при гипоплазии ствола и бифуркации легочной артерии:

а — пунктирной линией обозначено направление разреза; *б* — выполнен Г-образный разрез; *в* — завершена реконструкция выводного тракта двумя лоскутами перикарда. Укреплена полоска из синтетической ткани

У всех больных после повторной пластики снизилось давление в правом желудочке, ближайший послеоперационный период протекал без осложнений.

Больной М., 12 лет, масса тела 34 кг. Поступил в клинику по поводу тетрады Фалло после анастомоза Вишневого—Донецкого, выполненного в 1972 г. Одышка, цианоз, уровень гемоглобина крови — 167 г/л, насыщение артериальной крови — 85%.

21.10.77 произвели коррекцию порока. Анастомоз выделили и перевязали перед началом перфузии. Операцию выполняли на фибриллирующем сердце в условиях искусственного кровообращения и умеренной гипотермии. Продольная венстрикулотомия. Иссекли фиброзно-мышечные ткани в инфундибулярной части желудочка, клапанный стеноз устранили путем рассечения комиссур. Дефект перегородки диаметром 2,4 см закрыли синтетической заплатой. Клапанное кольцо с трудом пропускало расширитель Гегара № 17. Решили ограничиться изолированной пластикой инфундибулярного отдела. В разрез стенки желудочка без перехода на клапанное кольцо вшили заплату из перикарда размером 3×2 см. Отключили аппарат. Восстановлена сердечная деятельность.

Через несколько минут развилась стойкая мерцательная аритмия. Давление в левом предсердии поднялось до 1,7—1,9 кПа и имело тенденцию к увеличению, давление в правом и левом желудочках — по 9,1 кПа, в легочной артерии — 2,6 кПа. Повторно каниюлировали верхнюю полую вену, возобновили перфузию. Заплату удалили и венстрикулярный разрез продлили через клапанное кольцо на ствол легочной артерии. В него вшили новый лоскут перикарда размером 7×2,5 см.

После восстановления самостоятельной сердечной деятельности давление в левом предсердии составило 1,1 кПа, в правом желудочке — 6,5 кПа, в левом желудочке — 13,66 кПа (соотношение 0,5), в легочной артерии — 4,5 кПа. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Данный случай наглядно демонстрирует зависимость гемодинамики от качества коррекции порока.

После завершения внутрисердечного этапа операции необходимо хотя бы 2 раза измерять давление в полостях сердца. Первое измерение, произведенное сразу после отключения аппарата искусственного кровообращения, дает только ориентировочное представление о степени устранения стеноза, так как в этот момент соотношение давлений искажается наличием сердечной слабости, артериальной гипотензии и лево-правого шунта крови через пористую заплату. Определенное значение имеет повышенное выделение катехоламинов в ответ на перфузию, приводящее к спазму инфундибулярного отдела желудочка. Поэтому необходимо повторно измерить давление к концу операции после стабилизации гемодинамики и нормализации свертываемости крови. К концу опера-

ции, как правило, снижается соотношение давлений в правом и левом желудочках. Таким образом, первый раз измеряют давление для определения хирургической тактики, второй — для окончательной оценки адекватности коррекции порока.

В нашей клинике реконструкция тракта оттока выполнена 139 больным. Соотношение давлений в желудочках в значительной степени зависело от характера патологии тракта оттока, объема и качества реконструкции.

Пластика должна проводиться в достаточном объеме. Заплату в своей широкой части нужно располагать в области наибольшего сужения и плавно переходить на соседние участки тракта оттока, даже если они имеют удовлетворительные размеры. При гипоплазии легочной артерии изолированная пластика ее ствола без перехода заплаты на желудочек не обеспечивает снижения давления. В отдаленный период после операции у одного больного произведена катетеризация сердца и ангиокардиография. Давление в правом желудочке равное системному. По данным ангиокардиограммы (рис. 47), выявлены аневризма правого желудочка и сужение на уровне вальвулярного кольца. Таким образом, изолированная пластика легочной артерии без перехода на соседние участки тракта оттока оказалась неэффективной.

Из-за недостаточного объема метод реконструкции был дискредитирован. При значительной гипертрофии стенки артериального конуса фиксация заплаты швами, проведенными через всю толщу миокарда, не всегда позволяет достигнуть адекватного расширения выводного тракта. В этих случаях целесообразно с помощью скальпеля и ножниц частично иссечь эндокардиальный слой мышцы передней стенки желудочка и фиксирующие заплату швы проводить по истонченной части миокарда.

Не следует также чрезмерно расширять тракт оттока в связи с недостаточностью клапана. Нарушение его запирающей функции частично компенсируется клапанным эффектом остаточного градиента. При отсутствии легочной гипертензии из-за небольшого диастолического градиента давления значительно уменьшается объем регургитации.

Osborn, Gerbode (1961) показали, что при недостаточности клапана легочной артерии в сочетании со стенозом ударный объем правого желудочка гораздо больше, чем при изолированной недостаточности. Поэтому

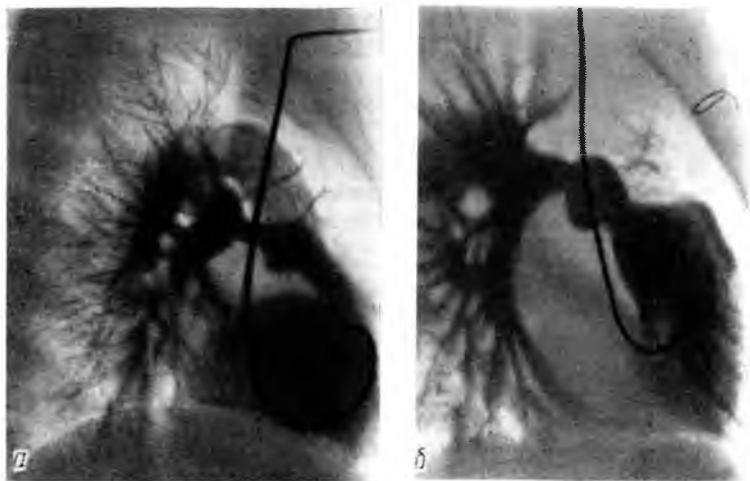


Рис. 47. Ангиокардиограммы больного после изолированной пластики ствола легочной артерии:

а — до операции (резкая гипоплазия ствола легочной артерии); б — после пластики (видны аневризма правого желудочка и сужение на уровне вальвулярного кольца)

если в процессе хирургического вмешательства нельзя избежать недостаточности клапана легочной артерии, то для поддержания нормального выброса крови правым желудочком желательнее умеренное остаточное сужение тракта оттока. В то же время необходимо стремиться к полному устранению сопротивления в области бифуркации и устьев ветвей. Недостаточное устранение сужения в дистальных отделах легочной артерии способствует увеличению несостоятельности клапана и развитию аневризмы в зоне реконструкции.

Выбор материала для пластики выводного тракта. Для реконструкции путей оттока из правого желудочка предложены различные синтетические и биологические ткани: плетеный и вязаный лавсан, тефлон, аутоперикард, твердая оболочка головного мозга и стенка аорты, взятые у трупа. Наиболее доступный, прочный и пластичный материал — аутоперикард. Некоторые хирурги сомневались в целесообразности применения аутоперикарда, считая его недостаточно прочным (возможность развития аневризматического выпячивания). В связи с этим стали применять синтетические или комбинированные заплатки — в ventрикулярную часть тракта оттока вшивали

синтетическую заплату, а в ствол легочной артерии — лоскут перикарда (Ergin, Griep, 1979). Однако, как показали исследования механических свойств перикарда, его прочность и переносимость динамических нагрузок намного превышает требования (Л. И. Шевченко, 1978).

Аневризмы правого желудочка с частотой 2—18% наблюдаются не только после реконструкции тракта оттока. Согласно сообщениям Наве с соавторами (1960), Рауне и Kirklin (1961), аневризматическое выпячивание зоны после реконструкции синтетическими материалами развивается гораздо чаще (33%), чем при реконструкции аутоперикардом (8%). Аневризмы появляются вследствие высокого остаточного градиента давления, легочной гипертензии в результате рещунтирования, полного атриовентрикулярного блока (в связи с увеличением ударного объема).

Мы наблюдали одного больного с большой аневризмой в области перикардиальной заплаты (рис. 48), развившейся в результате септического эндокардита, рещунтирования и высокой легочной гипертензии. Больной поступил в клинику для повторного вмешательства через 6 мес после операции. На следующий день после катетеризации и ангиокардиографии он умер от сердечной недостаточности. По данным секции, аневризматический мешок был образован в равной степени тканью перикарда и расширенным, истонченным миокардом желудочка.

В настоящее время выбор материала для пластики определяется привычкой хирурга. Мы отдаем предпочтение перикарду, так как он лучше синтетической ткани адаптируется к краям разреза желудочка. Благодаря хорошим пластическим свойствам перикарда при его помощи у больных с дистрофичным, толстым миокардом лучше закрывается вентрикулярное отверстие, чем после ушивания раны желудочка. Поэтому реконструкция тракта оттока практически не удлиняет продолжительности перфузии: длительность искусственного кровообращения при радикальной коррекции тетрады Фалло с пластикой выводного тракта составляет в среднем 62 мин (от 44 до 74 мин).

Синтетические заплаты в связи с пористостью могут стать причиной кровотечения и являются хорошей средой для обитания микроорганизмов.

С целью профилактики развития аневризмы, если давление в правом желудочке осталось повышенным, мы укрепляем вентрикулярную часть заплаты одной-двумя полосками из синтетической ткани. Концы полосок фикс-



Рис. 48. Ангиокардиограмма больного через 6 мес после операции. Контрастное вещество заполняет аорту, расширенные ветви легочной артерии и большую аневризму в области реконструкции тракта оттока

сирuem к миокарду по обе стороны от заплата. При инфицировании средостения полоски можно удалить.

Реконструкция выводного тракта правого желудочка открывает возможности для радикальной коррекции крайне тяжелых форм тетрады Фалло. Можно полагать, что расширение показаний к реконструкции инфундибулярной части правого желудочка при умеренных формах порока позволит улучшить результаты коррекции тетрады Фалло в целом. В последние годы пластику тракта оттока мы выполняем у 70—80% больных. В настоящее время чаще стали применять наружные заплата. Если в 60-е годы пластику желудочка применяли у 25—30% больных, то к концу 70-х годов — у 50—100% больных.

РЕКОНСТРУКЦИЯ ТРАКТА ОТТОКА С ПОМОЩЬЮ НАРУЖНОГО КОНДУИТА

Коррекцию тетрады Фалло с применением протеза ствола легочной артерии, содержащего биологический клапан, производят при атрезии или резкой гипоплазии

ствола легочной артерии, повышенном сопротивлении легочных сосудов, а также при гипоплазии или атрезии ее периферических ветвей.

После выполнения внутрисердечного этапа операции ствол легочной артерии у клапанного кольца переязывают и пересекают в широкой части (рис. 49). Если сужение ствола распространяется на бифуркацию, производят разрез области бифуркации с переходом на левую ветвь. Сосудистый протез готовят таким образом, чтобы клапан располагался вблизи дистального конца, а проксимальный конец повторял форму желудочкового отверстия.

Вначале выполняют дистальный анастомоз. Желудочковое отверстие частично ушивают. Проксимальный конец протеза пришивают к краям желудочкового разреза. Отдельными стежками герметизируют линию шва.

Во избежание сдавления кондуита перикард не ушивают, дистальную часть кондуита прикрывают мягкими тканями.

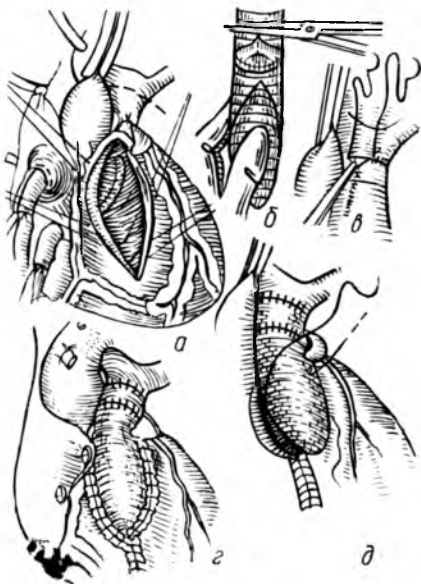


Рис. 49. Реконструкция тракта оттока с помощью наружного клапаносодержащего кондуита по Cooley, Norman (1975):

а — завершен внутрисердечный этап операции; б — приготовление кондуита; в — наложение дистального анастомоза; г — наложение проксимального анастомоза со стенкой желудочка; д — коррекция порока завершена

КОРРЕКЦИЯ ПОРОКА ПРИ АНОМАЛЬНОМ ВЕТВЛЕНИИ ВЕНЕЧНЫХ АРТЕРИЙ

Повреждение крупной венечной артерии, пересекающей выводной тракт правого желудочка, может привести к летальному исходу (Longenecker с соавт., 1961; Meyer с соавт., 1975). Мы наблюдали 19 больных с аномальным ветвлением венечных артерий; двое из них погибли вследствие пересечения крупных сосудов, проходивших в толще миокарда.

Хирургическая тактика зависит от выраженности и характера стеноза легочной артерии. У больных с ши-

рокой легочной артерией и хорошо развитой инфундибулярной камерой коррекция порока может быть выполнена из доступа, параллельного ходу аномальной артерии,— поперечного или косого. У одного больного нам пришлось рассечь инфундибулярную часть правого желудочка вертикально по самой границе с левым желудочком. Впоследствии желудочковое отверстие было закрыто с помощью лоскута перикарда, левый край которого фиксировали к межжелудочковой перегородке (рис. 50), так как по самому краю разреза проходила передняя нисходящая артерия.

При выполнении поперечного разреза ниже венечной артерии для устранения клапанного стеноза вентрикулотомию можно дополнить вертикальным разрезом легочной артерии (рис. 51). Мы оперировали 3 больных по такой методике. При низком расположении пересекающей тракт оттока артерии возможна пластика кольца и ствола легочной артерии перикардиальной заплатой. У одного из наблюдаемых нами больных многочисленные извитые крупные венечные артерии перекрывали всю поверхность правого желудочка. Поэтому была выполнена поперечная вентрикулотомия под самым вальвулярным кольцом, которая затем была дополнена вертикальным разрезом через кольцо и ствол легочной артерии с по-

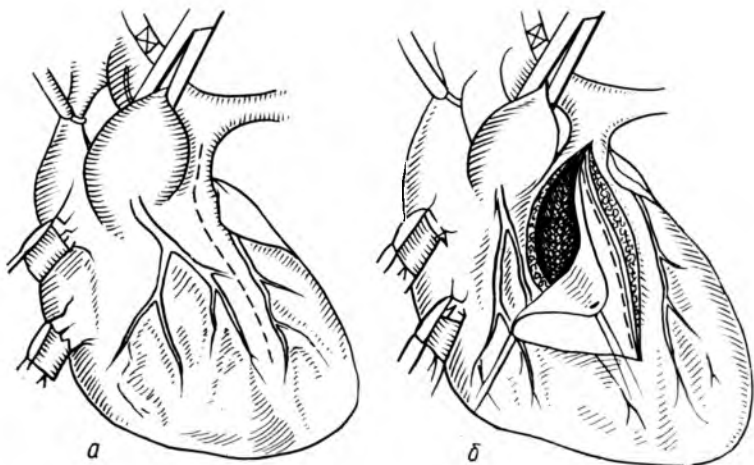


Рис. 50. Коррекция порока при аномальном расположении коронарных артерий.

В связи с близостью правой коронарной и передней нисходящей артерий (а) вентрикулярное отверстие закрыто с помощью перикардиальной заплата (б)

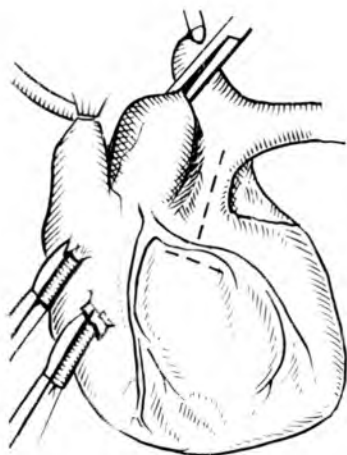


Рис. 51. Коррекция порока при аномальном расположении коронарных артерий доступом через поперечную венстрикулотомию и продольный разрез легочной артерии

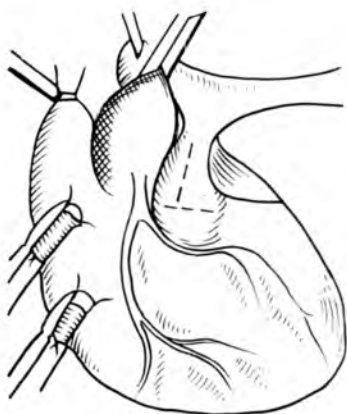


Рис. 52. Коррекция порока при аномальном расположении коронарных артерий

следующей пластикой этой области лоскутом перикарда (рис. 52).

При этой патологии применяют еще чреспредсердный или чрезаортальный доступ. Соoley и соавторы (1973) оперировали 2 больных доступом через аорту.

В случаях гипоплазии артериального конуса, кольца и ствола легочной артерии необходима пластика выводного тракта. Некоторые авторы пытались мобилизовать аномальную венечную артерию с продольным рассечением миокарда под ней. В разрез вшивали заплату. Однако расширение тракта оттока приводило к натяжению артерии и ухудшению кровотока по ней.

Методом выбора в данном случае является создание наружного шунта

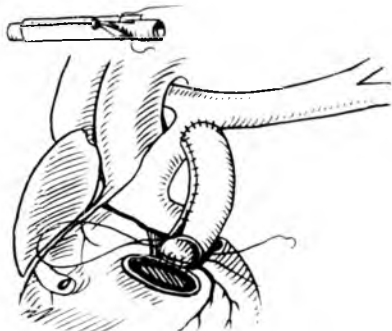


Рис. 53. Коррекция порока при аномальном расположении коронарных артерий. Наружный шунт из перикардиальной трубки

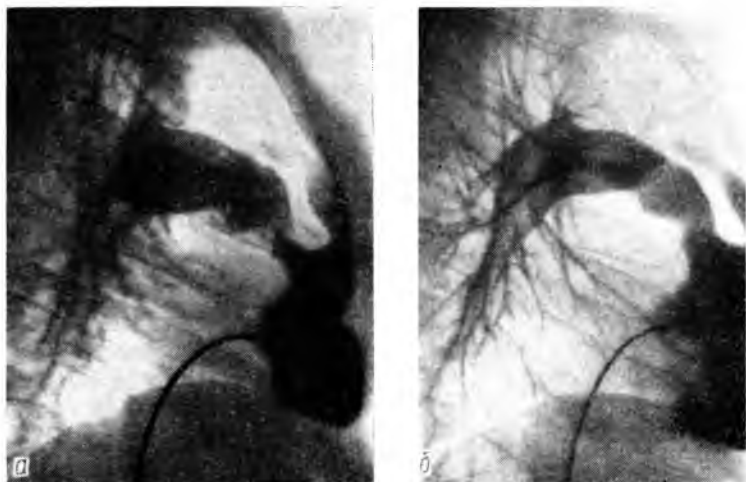


Рис. 54. Ангиокардиограмма больной с наружным шунтом из перикардиальной трубки в систолу (а), диастолу (б).

Видны циклические изменения остаточного инфундибулярного сужения и диаметра кондуита

между желудочком и стволом легочной артерии. Подобные операции были выполнены В. И. Бураковским (1976) и Cooley (1975). В качестве наружного кондуита был использован сосудистый протез. Клапан в трубке не является обязательным из-за сравнительно небольшого диаметра шунта. Мы успешно оперировали 3 больных. У 2 больных трубку создали из аутоперикарда. Из поперечного разреза желудочка было резецировано инфундибулярное сужение. Кольцо клапана пропускало мизинец. В желудочковое отверстие и в продольный разрез легочной артерии вшили конduit из перикардиальной трубки (рис. 53). Лоскут перикарда был свернут в трубку на расширителе Гегара и шит продольно. Третьему больному вшили конduit из бычьего перикарда с имплантированным клапаном из того же материала.

Гемодинамический эффект шунта во всех случаях был удовлетворительным: при пережатом шунте давление в правом желудочке составляло у одного больного 10,4 кПа, при открытом — 6,5 кПа. У второго пациента окклюзия шунта повышала давление в желудочке с 87,1 до 11,7 кПа. У этого больного во время операции с помощью электрического расходомера измерили кровоток

по аорте и шунту. Объем кровотока по шунту составлял 30,5% минутного выброса правого желудочка. Через год после операции состояние всех больных удовлетворительное. Судя по данным ангиокардиограммы, шунт функционирует хорошо (рис. 54).

ПРОТЕЗИРОВАНИЕ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Показаниями к протезированию клапана легочной артерии при радикальной коррекции тетрады Фалло являются исходная выраженная недостаточность клапана легочной артерии, а также повышенное сопротивление сосудов малого круга кровообращения.

В нашей клинике протезирование клапана легочной артерии при коррекции данного порока произведено 12 больным: 8 — с недостаточностью клапана после операции по Вгоск (1 — лепестковый из синтетической ткани; 6 — шаровой; 1 — ксеноаортальный); 1 — при врожденном отсутствии клапана (ксеноаортальный); 1 — с врожденной атрезией левой ветви легочной артерии (ксеноаортальный); 2 — с узкими ветвями легочной артерии (ксеноаортальный). Умерли 2 больных с недостаточностью клапана после операции по Вгоск (у обоих был шаровой протез) и один пациент с узкими ветвями легочной артерии.

В течение многих лет, прошедших со времени первых радикальных вмешательств по поводу тетрады Фалло, применялись различные варианты клапанных протезов. Первой больной 15 лет тому назад имплантирован протез, створки которого были изготовлены из синтетической ткани. Впоследствии мы убедились, что такие клапаны прорастают соединительной тканью, створки их теряют подвижность и клапан фактически не функционирует. Однако, несмотря на это, непосредственный и отдаленный результат этой операции хороший.

Шаровые аортальные протезы применяют только у больных с выраженной дилатацией ствола, так как при узкой артерии запирающий элемент клапана может заклинить.

В последнее время мы предпочитаем ксено- или гомоаортальные клапаны, обработанные по методике Carpentier (1969). Биологические протезы имеют боль-

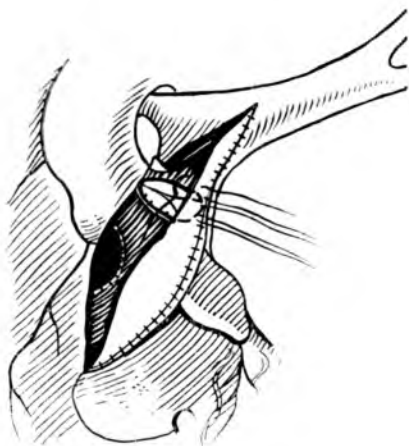


Рис. 55. Пластика выводного тракта, дополненная протезированием клапана легочной артерии

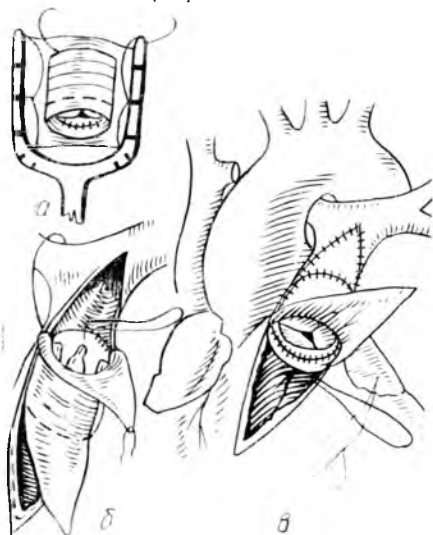


Рис. 56. Пластика выводного тракта и протезирование клапана легочной артерии:

а — клапан подшит к перикарду, растянутому на металлической рамке; *б* — фиксация верхней полуокружности каркаса к задней стенке легочной артерии; *в* — верхний лоскут перикарда пришит к краям разреза легочной артерии, фиксация нижней полуокружности каркаса к задней стенке легочной артерии

шее проходное сечение, чем механические. Несмотря на это, разрабатывая оптимальную конструкцию каркаса, мы стремились увеличить полезное сечение клапана. Вначале применили ксеноклапан в металлическом каркасе, обшитом синтетической тканью. Но при таком трехслойном каркасе вместе со стенкой донорского аортального клапана очень уменьшалась пропускная способность протеза. Помещение клапана в сосудистый протез также не сэкономило площади из-за наличия толстых гофр. С гемодинамической точки зрения самым выгодным оказался клапан в разглаженном сосудистом протезе. Мы с успехом применили его у одного больного.

Для коррекции сложных анатомических форм тетрады Фалло обычно используют аортальный гомотрансплантат или наружный конduit, состоящий из сосудистого протеза с имплантированным внутрь биологическим клапаном. Но мы не видим преимущества клапанных кон-

дуитов перед имплантацией биологического протеза в ложе легочной артерии в комбинации с пластикой всего тракта оттока перикардиальной заплатой. По этой методике мы оперировали 5 больных. Летальный исход один. Операции выполняли двумя способами.

После закрытия дефекта перегородки вентрикулярный разрез продлевают до бифуркации легочной артерии, а в случае необходимости — и на левую ветвь. Приготовленный перед этим лоскут перикарда непрерывным швом пришивают к левому краю разреза от дистального легочного до проксимального вентрикулярного конца. Протез несколькими швами фиксируют к остаткам исеченных створок собственного клапана. Затем нити, прошитые через переднюю полуокружность каркаса, проводят через перикардиальную заплату, образующую переднюю поверхность созданного ствола (рис. 55). Перикард пришивают к правому краю разреза. После этого нити, проведенные через перикард, завязывают.

Для экономии времени мы модифицировали эту методику.

Выкроенный заранее перикард еще до перфузии растягивают на металлической рамке. Затем к нему непрерывным швом фиксируют верхнюю и нижнюю полуокружности клапана (рис. 56). На этапе реконструкции выводного тракта углы перикарда срезают, придавая ему овальную форму. Клапан устанавливают в ложе легочной артерии, двумя-тремя швами фиксируют к ее задней стенке верхнюю и нижнюю полуокружности каркаса. Затем поочередно пришивают к краям разреза верхнюю, среднюю (на уровне клапана) и нижнюю части перикардиального лоскута.

КОРРЕКЦИЯ ПОРОКА ПОСЛЕ ПАЛЛИАТИВНЫХ ОПЕРАЦИЙ

Закрытие функционирующего анастомоза по Blalock—Taussig и анастомоза по Вишневскому—Донецкому (рис. 57). Методику закрытия правостороннего анастомоза по Blalock—Taussig во время радикальной коррекции тетрады Фалло впервые описали Kirklin, Payne (1960). Подключичная артерия должна быть лигирована перед началом искусственного кровообращения или в момент входа в перфузию. В противном случае сердце будет заполняться кровью, как при нераспознанном открытом артериальном протоке.

При правостороннем анастомозе в промежутке между верхней полую вену и восходящей аортой пальпируется дрожание. Крючками отводят верхнюю полую вену наружу, а аорту — внутрь. Задний листок перикарда вертикально рассекают на 1—2 см выше правой легочной артерии. С помощью аккуратной препаровки острым путем выделяют подключичную артерию и подводят под нее две

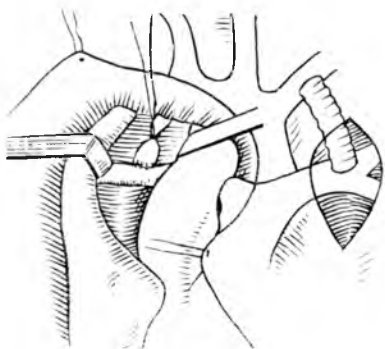


Рис. 57. Закрытие функционирующего анастомоза по Blalock—Tausig и Вишневному—Донецкому

лигатуры. Выделить правую подключичную артерию обычно нетрудно.

При левостороннем анастомозе подключичную артерию выделяют экстраперикардially и внеплеврально. Левую полую перикарда подтягивают вправо за швы-держалки. Изнутри перикарда намечают локализацию левой ветви легочной артерии и несколько выше этого уровня вне перикарда начинают препаровку. Увеличенную левую долю вилочковой железы, если она мешает, ампутируют. Достигнув в глубине раны диафрагмальный нерв, пальпаторно определяют расположение подключичной артерии

по непрерывному дрожанию. Препаровку продолжают вдоль артерии, как можно выше от места анастомоза. У больных с левосторонней дугой аорты подключичную артерию найти легче, так как она пересекает дугу аорты спереди. В поисках подключичной артерии стараются разрабатывать узкий туннель и применяют только острую препаровку для уменьшения кровотечения во время перфузии и после нее.

Поскольку подключичную артерию уже выделяли во время предыдущей операции, ее адвентиция сильнее приращена к окружающим рубцовым тканям, чем к средней оболочке. Грубые попытки обойти артерию могут привести к массивному кровотечению. Острая препаровка с оставлением адвентиции на артерии позволяет избежать этого грозного осложнения. Под артерию подводят две лигатуры и завязывают их после начала искусственного кровообращения.

Аналогичным путем выделяют и сосудистый протез при анастомозе по Вишневному—Донецкому. Но риск кровотечения при этом значительно меньше. Подведение лигатуры под протез можно облегчить, захватывая и подтягивая его длинным зажимом. Некоторые трудности возникают только при отделении сосудистого протеза от легкого, с которым он обычно плотно сращен. В большинстве случаев выделение протеза сопровождается небольшим повреждением легкого.

Если не удастся выделить подключичную артерию, ее можно перевязать в нетронutom сосудистом ложе у места отхождения от аорты (Bahnsen с соавт., 1962). Для этого ведут препаровку вдоль дуги аорты. Если подключичная артерия отходит от безымянной артерии при правосторонней дуге, ориентиром для нахождения подключичной артерии является а. апонума.

Учитывая опасность кровотечения при выделении подключичной артерии, Poirier, Goop (1976) предлагают закрывать подключично-легочное соустье со стороны левой ветви легочной артерии по методике, предложенной Kirklin, Devloo (1961) для закрытия аорто-легочного анастомоза по Potts—Smith—Gibson. Для этого используют гипотермическую остановку кровообращения. Вероятно, в особо трудных случаях целесообразно прибегать к этому способу.

После завершения внутрисердечного этапа операции производят ревизию места перевязки анастомоза. Иногда кровотечение можно остановить только послойным ушиванием этой области. Свободную плевральную полость дренируют. При выделении левой подключичной артерии часто травмируется левая доля вилочковой железы. Если в ней обнаружена гематома, соответствующую долю железы резецируют.

Закрытие анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards. Радикальную коррекцию тетрады Фалло после анастомоза между восходящей аортой и правой ветвью легочной артерии мы выполнили у 10 больных. У 9 из них анастомоз функционировал.

При отсутствии сужения и перегиба правой ветви легочной артерии закрыть аорто-легочное соустье нетрудно. Методика операции предложена одним из авторов этого анастомоза (Cooley и Hallman, 1966).

Сердце и область анастомозированных сосудов выделяют из сращений. Восходящую аорту канюлируют дистальнее обычного (мы в данном случае канюлируем бедренную артерию).

После начала искусственного кровообращения и дренирования левых отделов сердца пережимают аорту на участке между канюлей и анастомозом. В корень аорты струйно вводят кардиоплегический раствор. Место анастомоза прижимают пальцем, чтобы раствор не уходил в малый круг кровообращения. Производят поперечную аортотомию и продольный разрез правого желудочка. Вентрикулотомия на этом этапе необходима для пальцевой ревизии проходимости правой ветви легочной артерии и для отсасывания крови из области анастомоза. Убедившись в том, что правая ветвь легочной артерии не сужена, соустье закрывают отдельными швами (рис. 58). Рану аорты ушивают непрерывным швом.

При резком сужении и перегибе правой ветви легочной артерии простое ушивание соустья может привести к резкому снижению или даже прекращению кровотока в правом легком и в конечном итоге—к гипертензии в левой легочной артерии. При недостаточности клапана легочной артерии такое сочетание может оказаться непереносимым, поскольку правый желудочек испытывает двойную нагрузку—объемом и давлением (Ebert, 1979). Поэтому необходимо раздельно закрывать отверстия в анастомозированных сосудах и устра-

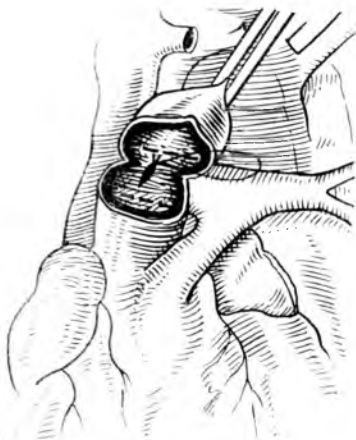


Рис. 58. Ушивание аорто-легочного соустья во время полной коррекции тетрады Фалло после анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards

нять сужения и деформации правой ветви легочной артерии (Ebert с соавт., 1972; Gay, Ebert, 1973; Tay с соавт., 1974; Idriss с соавт., 1976; Reul, 1976; Weldon, 1976). Для этого правую ветвь отсекают от аорты по линии анастомоза, расширяют ее перикардиальной или синтетической заплатой, а дефект в задней стенке аорты ушивают снаружи. При этом может возникнуть кровотечение из-за прочных фиброзных сращений, окружающих тонкостенную, легко повреждаемую легочную артерию (Cooley и Smith, 1979).

Более безопасен, на наш взгляд, способ реконструкции легочной артерии по Cooley и Smith (1979). По этой методике мы оперировали одного больного.

После вскрытия просвета аорты аорто-легочное соустье расширяют, делая ножницами короткий надрез латерально и более длинный — в сторону бифуркации. Образовавшееся отверстие закрывают заплатой из синтетической ткани, которую фиксируют непрерывным швом (рис. 59). Во избежание кровотечения необходимо, чтобы в шов были захвачены одновременно стенки легочной артерии и аорты.

Описанные методики операции непригодны при тяжелых анатомических формах тетрады Фалло, когда нужно расширить ствол, бифуркацию и обе ветви легочной артерии. В этих случаях применяют поперечное рассечение восходящей аорты (Jamamoto с соавт., 1976; Ergin и Griep, 1979). После выполнения пластики легочной артерии (рис. 60) аорту реанастомозируют.

Мы оперировали 10 больных. У одного из них при аортотомии обнаружили, что соустье облитерировано. Ушили анастомоз 8 боль-

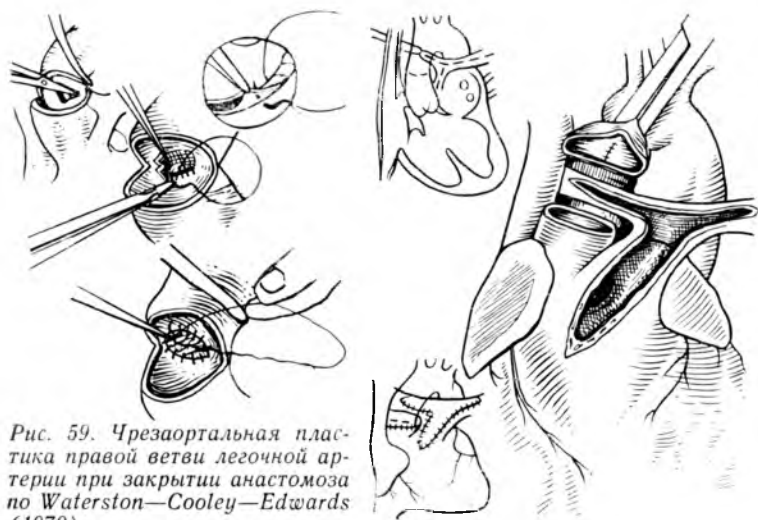


Рис. 59. Чрезаортальная пластика правой ветви легочной артерии при закрытии анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards (1979)

Рис. 60. Пластика правой ветви легочной артерии при закрытии анастомоза по Waterston—Cooley—Edwards после поперечного рассечения восходящей аорты

Таблица 3. Результаты радикальных операций, выполненных у больных тетрадой Фалло с функционирующим анастомозом по Waterston—Cooley—Edwards

Автор, год опубликования	Количество операций	Доступ через аорту, ушивание	Разделение соустья и пластика		Пластика обоих сосудов без разделения соустья	Пластика легочной артерии с пересечением аорты	Умерли
			правой легочной артерии	правой легочной артерии и аорты			
Gay, Ebert, 1973	18	2	16	—	—	—	—
Tay с соавт., 1974	10	1	—	9	—	—	4
Reul, 1976	4	—	—	4	—	—	—
Richardson и Clarke, 1976	18	18	—	—	—	—	1
Williams, 1976	15	15	—	—	—	—	—
Weldon, 1976	9	2	7	—	—	—	—
Idriss с соавт., 1976	6	2	2(2)	—	—	—	—
Sade с соавт., 1977	23	23	—	—	—	—	2
Cooley и Smith, 1979	4	—	—	—	4	—	—
Ergin и Griep, 1979	2	—	—	—	—	2	—
Daenen с соавт., 1975	18	8	10	—	—	—	—
Seybold—Epting с соавт., 1978	31	16	15	—	—	—	4

ным, одному выполнили пластику соустья по Cooley. У 7 больных произведена реконструкция тракта оттока перикардом. Сводные данные различных авторов представлены в табл. 3.

Закрытие аорто-легочных анастомозов с сосудистым протезом по Schumacker—Dawidson—Mendelbaum. Мы оперировали 14 больных. На первом этапе лечения им был наложен один из вариантов аорто-легочных анастомозов с сосудистым протезом. У 12 больных был анастомоз между восходящей аортой и правой ветвью легочной артерии, у 1 — между восходящей аортой и левой легочной артерией и у 1 — между нисходящей аортой и левой легочной артерией (рис. 61).

У этих больных было трудно выделить сердце и сосуды из плотных сращений. Особенно выраженным был рубцово-спаечный процесс в области аорты, верхней полой вены и правой ветви легочной артерии. У нескольких больных конгломерат рубцовых тканей был непреодолим.

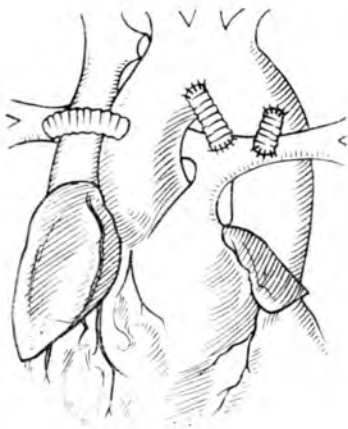


Рис. 61. Аорто-легочные анастомозы с сосудистым протезом

стие в межпредсердной перегородке. Сосудистый протез перевязывают в момент пуска аппарата. В дальнейшем ход операции без особенностей.

Закрытие функционирующего анастомоза по Potts — Smith—Gibson. Для закрытия левостороннего аорто-легочного анастомоза предложены различные варианты операции.

Некоторые хирурги (Cooley, Hallman, 1966; Б. А. Константинов с соавт., 1980) используют метод наружного лигирования анастомоза из левостороннего доступа.

После разделения сращений анастомоз обходят лигатурами, как при операции открытого артериального протока. Затем пациента поворачивают на спину, в поперечном направлении пересекают грудину, производят переднюю правостороннюю торакотомию и радикальную коррекцию порока. Дополнительный разрез, выраженные сращения в плевральной полости и вокруг анастомоза, возможность кровотечения и повреждения легкого делают эту операцию неудачной. Существенным недостатком круговой перевязки анастомоза является возможность неполного закрытия соустья или его рещунтирования. По данным Gross с соавторами (1966), из 8 больных, оперированных по этой методике, умерли 3. Из 5 выживших у 4 больных в послеоперационный период обнаружено рещунтирование анастомоза.

Наиболее распространен метод закрытия анастомоза

Поэтому верхнюю полую вену пришлось канюлировать широким катетером без обведения ее тесемкой. Правое предсердие дренировали дополнительным катетером, соединенным с вакуумной магистралью.

Чтобы можно было перекрыть аорту во время перфузии, ее выделяют дистальнее анастомоза. Канюлируют артериальную систему через бедренную артерию. При прочных сращениях левые отделы сердца дренируют через разрез правого предсердия и пункционное отверстие

доступом через разрез левой ветви легочной артерии при глубокой гипотермии и временной остановке кровообращения сроком на 10—15 мин (Kirklin, Devloo, 1961).

Канюлируют артериальную систему через бедренную артерию. Выделяют безымянную и левую общую сонную артерии. Рассекают перикард влево к устью левой легочной артерии до диафрагмального нерва, выделяют внутри- и экстраперикардальную части левой ветви легочной артерии. Пальпаторно (по наличию дрожания) определяют место аорто-легочного соустья.

После начала искусственного кровообращения больного постепенно охлаждают до 24—20°С. Сердце работает до спонтанной остановки. Пульсация артериального давления, обусловленная работой сердца, способствует лучшему распределению холодного перфузата. Тесемки на полых венах в это время не затягивают. Во время охлаждения пальцем прижимают соустье через переднюю стенку левой ветви легочной артерии. Если это не удается, просвет ее вскрывают и палец прижимают непосредственно к соустью. Левые отделы сердца разгружают через дренажную трубку, введенную в левый желудочек.

При температуре 24°С объемную скорость перфузии снижают до 0,5 л/мин/м². Больного продолжают охлаждать. Безымянную и левую общую сонную артерии пережимают у места отхождения от аорты. Искусственное кровообращение прекращают: сначала останавливают артериальный насос, а затем пережимают венозные катетеры. При такой последовательности создается некоторый резерв крови в аппарате, необходимый для последующего возобновления перфузии. К этому времени больной должен быть хорошо релаксирован для уменьшения расхода энергии.

Продольным разрезом вскрывают левую ветвь легочной артерии над местом соустья. Чтобы отличить анастомоз от устьев ветвей легочной артерии, кратковременно включают насос. По струе крови идентифицируют аорто-легочное соустье. Его ушивают непрерывным или отдельными швами. Стенки легочной артерии ушивают. При ее деформации производят пластику. При температуре 20—24°С можно остановить кровообращение на 25 мин.

Перфузию возобновляют с объемной скоростью 1 л/мин/м². Перед восстановлением кровотока в мозгу удаляют воздух из аорты. Током крови из нисходящей части аорты пузырьки воздуха поднимаются в дугу и восходящую ее часть. Левожелудочковый дренажный катетер проводят в аорту и через него с небольшой производительностью отсасывают воздух с кровью. Производительность артериального насоса постепенно увеличивают до 1,6 л/мин/м², а дренажную трубку вытягивают в левый желудочек. После этого снимают зажим с плече-головных сосудов. Объемную скорость перфузии увеличивают до 2,2 л/мин/м². Операцию продолжают по обычному способу. Больного к концу перфузии постепенно согревают.

На время остановки искусственного кровообращения подачу газовой смеси в оксигенатор прекращают, а температуру воды в теплообменнике доводят до 28°С.

Cooley и Norgman (1975) разработали методику операции, при которой не нужно останавливать кровообращение в верхнем бассейне артериальной системы.

Параллельно канюлируют восходящую аорту и бедренную артерию и шланги соединяют через тройник. Выделяют дугу аорты периферичнее отхождения левой подключичной артерии и под нее подводят тесемку. Операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения и умеренной гипотермии (30° С). Дренируют левое предсердие. Аорту пережимают проксимальнее аортальной канюли и в промежутке между устьем левой подключичной артерии и анастомозом. Пережимают артериальный шланг, идущий к бедренной артерии. Нисходящая аорта частично опустевает. Левую ветвь легочной артерии вскрывают над анастомозом. Для идентификации аортолегочного соустья зажим с бедренного артериального катетера на мгновение снимают. Анастомоз ушивают. Перед окончательной герметизацией шва восстанавливают кровоток в нисходящей аорте. Оставшийся воздух выходит через анастомоз. После этого последний шов на соустье завязывают. Снимают сосудистый зажим с дистальной части дуги аорты. Левую ветвь легочной артерии зашивают или производят пластику перикардом.

Описанные методики операций технически сложны и опасны. Но еще более рискованно закрывать соустье чрезаортальным доступом в условиях постоянной перфузии мозга, как предлагают Lansing с соавторами (1973).

Мы прооперировали 2 больных по методике, которая позволила избежать остановки кровообращения в верхнем и нижнем бассейнах артериальной системы. По аналогичному способу оперировал 3 пациентов Б. А. Константинов с соавторами (1980).

Аппарат искусственного кровообращения подключают путем канюляции восходящей аорты. Больного охлаждают до 24° С. В это время соустье прижимают пальцем. При такой температуре объемную скорость перфузии снижают до 1 л/мин/м². Продольным разрезом вскрывают левую ветвь легочной артерии. Через анастомоз в аорту вводят катетер с баллончиком на конце, раздувают его изотоническим раствором натрия хлорида в просвете аорты и обтурируют анастомоз, подтянув катетер вверх (рис. 62). Баллончик не должен полностью перекрывать просвет аорты. По краю анастомоза накладывают кисетный шов. Затем баллончик спускают и удаляют катетер. Кисетный шов завязывают. При необходимости накладывают дополнительные швы. Разрез левой ветви легочной артерии ушивают и далее выполняют коррекцию порока.

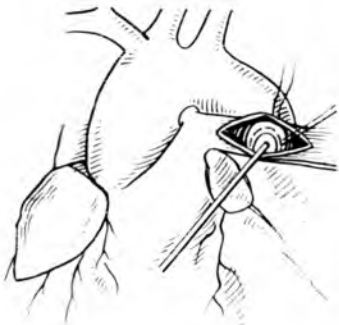


Рис. 62. Закрытие анастомоза по Potts—Smith—Gibson

Данная методика проста, не требует остановки крово-

обращения, исключает возможность воздушной эмболии.

Радикальная коррекция тетрады Фалло после операции по Вгоск. Особенности коррекции порока после закрытой инфундибулэктомии обусловлены наличием внутривентрикулярных сращений, отсутствием хорошей экспозиции венечных артерий, наличием у некоторых больных недостаточности клапана легочной артерии, аневризмы правого желудочка и у части — легочной гипертензии.

Мы оперировали 18 больных после различных вариантов операции по Вгоск. У 4 из них выявлена аневризма правого желудочка, у 12 — недостаточность клапана легочной артерии, потребовавшая имплантации протеза в 8 случаях, у 1 — высокая легочная гипертензия (100% от системного давления) и у 1 — травматическая недостаточность трехстворчатого клапана (этой больной в правое атриовентрикулярное отверстие имплантирован полусферический протез).

Во время операции полностью выделять сердце из сращений нецелесообразно из-за трудно контролируемого капиллярного кровотечения. Достаточно выделить переднюю поверхность сердца, правое предсердие и магистральные сосуды. Левые отделы сердца дренируют через межпредсердную борозду или межпредсердную перегородку. Особое внимание уделяют направлению разреза правого желудочка, стараются не повредить венечные артерии. В связи с неэффективностью наружного охлаждения сердца при запаянном перикарде аорту пережимают на короткие промежутки времени. При больших аневризмах правого желудочка ушивают рану сердца таким образом, чтобы часть стенки ушла в шов.

Методика протезирования клапана легочной артерии описана выше. Из особенностей операции следует отметить методику удаления воздуха из полостей сердца. Так как верхушка сердца фиксирована сращениями, дополнительно к обычным мероприятиям по удалению воздуха наклоняют операционный стол влево в момент, когда аорта пунктирована и пережата при работающем сердце. В настоящее время у больных с перикардиальными сращениями во время перфузии мы подаем в рану углекислоту. Из-за высокой растворимости эмболия этим газом не опасна.

КОРРЕКЦИЯ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ ВО ВРЕМЯ ОПЕРАЦИИ И ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

ПОДДЕРЖАНИЕ АДЕКВАТНОЙ ГЕМОДИНАМИКИ ВО ВРЕМЯ ОПЕРАЦИИ

Радикальная коррекция тетрады Фалло сопровождается значительными гемодинамическими нарушениями, которые возникают во время операции и сохраняются в ближайший послеоперационный период. Механизмы возникновения и характер этих нарушений не одинаковы на различных этапах операции — до начала искусственного кровообращения, во время перфузии и после нее. Поэтому профилактические и лечебные мероприятия должны проводиться в соответствии с особенностями указанных периодов. На первом этапе операции на функции сердечно-сосудистой системы отражаются специфические черты самого порока. Уже при введении в наркоз и особенно после вскрытия грудной клетки увеличивается частота сердечных сокращений, снижается систолическое артериальное давление.

Основными факторами, способствующими развитию артериальной гипотензии во время операции, являются снижение нагнетательной функции сердца, тонуса сосудов большого круга кровообращения, а также гиповолемия.

Функция сердечно-сосудистой системы зависит от насыщения артериальной крови кислородом. Несмотря на адекватную вентиляцию с повышенным содержанием кислорода в газовой смеси, у больных тетрадой Фалло во время операции степень артериальной гипоксемии увеличивается. Это обусловлено специфичным для тетрады Фалло увеличением венозно-артериального сброса. Важнейшим механизмом изменения объема шунта является снижение тонуса сосудов большого круга кровообращения вследствие вазоплегического действия препаратов, применяемых для анестезии (фторотана, морфина гидрохлорида, тубокурарин-хлорида и т. д.). Снижению

периферического сопротивления способствует относительная недостаточность коры надпочечников, которая характерна для больных с цианотической формой порока сердца.

Операционная травма и гипоксия являются причиной повышения концентрации катехоламинов в крови, вследствие чего возникает спазм инфундибулярного отдела правого желудочка.

Увеличению венозно-артериального сброса способствует повышение общего легочного сопротивления в результате пневмоторакса и искусственной вентиляции легких (Strong с соавт., 1967).

Снижение насыщения артериальной крови кислородом в свою очередь приводит к углублению циркуляторных нарушений с образованием порочного круга. При выраженной гипоксии повышается возбудимость миокарда, выражающаяся различными нарушениями ритма (вплоть до мерцательной аритмии) в ответ на хирургические манипуляции.

На первом этапе операции (до начала искусственного кровообращения) важно осуществить комплекс мероприятий, направленных на повышение насыщения артериальной крови кислородом. Выполнение этой задачи сопряжено с преодолением некоторых противоречий. Так, для борьбы с катехоламинемией целесообразно углубление анестезии. Но это способствует снижению сопротивления сосудов большого круга кровообращения. Поэтому не следует применять препараты, обладающие ганглиоблокирующими свойствами (тубарин, анатруксоний и др.). Для лечения гипотензии лучше применять средства с преимущественным α -адреностимулирующим влиянием (мезатон, норадреналина гидротартрат). Препараты, обладающие β -стимулирующим действием (изадрин, орципреналина сульфат) следует назначать с осторожностью, так как они способствуют спазму выводного отдела правого желудочка, увеличению венозно-артериального сброса и усилению цианоза.

Мезатон и норадреналина гидротартрат в разведении 1 : 10 мы вводим дробными дозами до выравнивания артериального давления.

Снижение объема циркулирующей крови (ОЦК) в результате кровопотери, потения, перспирации, усиленного диуреза у больных с тетрадой Фалло приводит к увеличению венозно-артериального сброса и усилению циано-

за. Во время операции вследствие умеренной вазоплегии объем циркулирующей крови не соответствует увеличившейся емкости сосудистого русла. Поэтому на первом этапе операции необходимо создать относительную гиперволемию. Ввиду наличия полицитемии и гемоконцентрации большинству больных тетрадой Фалло целесообразно переливать плазмозамещающие растворы (реополиглюкин, гемодез, желатиноль и др.) или белковые препараты (плазму, альбумин, протеин). Объем трансфузий контролируется по величине центрального венозного давления (ЦВД): оно должно быть не ниже 1—1,2 кПа. При таком уровне ЦВД рекомендуется начинать перфузию.

Наиболее ответственным является постперфузионный период. Функция сердечно-сосудистой системы в это время определяется комплексом факторов — адекватностью искусственного кровообращения и защиты миокарда, качеством коррекции порока и остаточной патологией, степенью адаптации сердечно-сосудистой системы к новым гемодинамическим условиям.

Разобщение венозной и артериальной систем в результате закрытия дефекта межжелудочковой перегородки и устранение стеноза легочной артерии создают предпосылки для нормализации кровообращения в большом и малом кругах. Но нормальные соотношения устанавливаются не сразу и не у всех больных. В норме выброс правого и левого желудочка примерно одинаков. После коррекции тетрады Фалло ударный выброс желудочков может быть различным. Поэтому объем кровообращения определяется выбросом функционально более слабого желудочка.

У различных больных, а также на разных этапах послеоперационного периода может наблюдаться недостаточность как правых, так и левых отделов сердца. Слабость левого желудочка при тетраде Фалло является следствием функциональной недогруженности и детренированности, если коллатеральный кровоток недоразвит. Несмотря на нормальную массу миокарда левого желудочка, объем его полости при нулевом давлении меньше емкости правого желудочка. Поскольку в установившемся режиме объем кровотока в большом и малом кругах при прочих равных условиях одинаков, диастолический объем обоих желудочков должен быть также одинаковым. Диастолическое наполнение пропорционально вели-

чине конечно-диастолического трансмурального давления, то есть разнице между конечно-диастолическим давлением в левом желудочке и внутриперикардальным.

После коррекции тетрады Фалло равенство конечно-диастолических объемов желудочков достигается большей величиной конечно-диастолического давления в левом желудочке. То есть адекватность растяжения левого желудочка обеспечивается большим давлением его диастолического заполнения. Вследствие этого при измерении давления в левом и правом предсердиях после отключения аппарата искусственного кровообращения мы почти всегда регистрируем значительный градиент давления между предсердиями.

У больных с выраженным коллатеральным кровотоком при коррекции порока может возникнуть дополнительная объемная перегрузка левого желудочка, как при изолированном открытом артериальном протоке. При этих условиях конечно-диастолический и ударный объемы левого желудочка значительно (иногда на 20—30%) превышают ударный выброс правого желудочка. Работа левого желудочка заметно повышается также при негерметичном закрытии дефекта с возникновением артериовенозного шунта. Избыточная объемная нагрузка способствует дальнейшему повышению левопредсердного давления, которое в ряде случаев составляет 1,5—1,8 кПа при давлении в правом предсердии 0,7—0,8 кПа.

По давлению в левом и правом предсердиях после прекращения перфузии судят о размерах левого желудочка и степени объемной перегрузки левых отделов сердца. Если давление в левом предсердии в 2 раза и более выше, чем в правом, можно ожидать тяжелого течения раннего послеоперационного периода. Потому этот показатель является не только ценным критерием оценки функции левого желудочка, но и важным прогностическим признаком.

Соотношение давлений в предсердиях определяется также функцией правых отделов сердца. При выраженной недостаточности клапана легочной артерии ударный объем правого желудочка возрастает и может превысить ударный выброс левого желудочка. Объемная перегрузка у многих больных сочетается с остаточной правожелудочковой гипертензией. В результате этого на правый желудочек падает нагрузка, значительно превышающая норму. При травме миокарда (инфаркте зоны, прилегающей

к ране желудочка, а в последующем и отеке этой области) снижается растяжимость и уменьшается сократительная способность правого желудочка.

Сочетание этих неблагоприятных факторов приводит к повышению конечно-диастолического давления в правом желудочке и среднего давления в правом предсердии. При этой ситуации правый желудочек ограничивает объем кровообращения. Приток крови в левые отделы сердца уменьшается, в результате чего давление в правом предсердии может стать таким же, как в левом (или даже выше).

Изменение соотношения давлений в предсердиях позволяет определить, какой из желудочков ограничивает объем кровотока. Функционально недостаточным является тот желудочек, в котором конечно-диастолическое давление (а следовательно, и среднее предсердное) выше.

Если давление в левом предсердии выше, чем в правом, можно предполагать наличие малой полости левого желудочка, остаточного артерио-венозного шунта, а также большой объем коллатерального кровотока. Более высокое давление в правом предсердии может свидетельствовать о выраженной несостоятельности клапана легочной артерии, недостаточном устранении стеноза выводного тракта правого желудочка, пересечении крупной венечной артерии. Одинаковое давление в обоих предсердиях свидетельствует об отсутствии преобладания какого-либо из желудочков. Это состояние отражает либо относительную недостаточность правых отделов сердца, либо тренированность левого желудочка в результате предшествующего анастомоза.

Во многих случаях после прекращения перфузии минутный объем кровообращения снижается.

В последние годы сформировалось представление, что регуляция сердечного выброса может в принципе осуществляться в трех направлениях: путем изменения преднагрузки, то есть притока к сердцу венозной крови, медикаментозного воздействия на сократимость миокарда и изменения посленагрузки — медикаментозной регуляцией тонуса сосудов большого круга кровообращения. Последний путь для больных тетрадой Фалло неприемлем, поскольку после коррекции порока периферическое сопротивление, как правило, снижено. Артериальная гипотензия, выраженная в различной степени после перфу-

зии, в первые часы и дни после операции, наблюдается у большинства больных.

Зависимость насосной функции сердца от изменения преднагрузки лежит в основе принципа Франка—Старлинга. Согласно этому закону, сила сокращения сердца зависит от диастолического растяжения его мышечных волокон. Однако увеличение энергии сокращения, а соответственно, и фракции изгнания при повышении венозного притока небезграничны. Н. М. Амосов и соавторы (1975) показали, что повторяемость венозных статических характеристик сердца возможна только в пределах 0,2—1,2 кПа. При изменении венозного давления в более широких пределах характер кривых мощности и минутного объема меняется. Особенно опасно повышение нормальных пределов давления в правом предсердии (1—1,2 кПа), так как это влияет на функцию миокарда, в результате чего нельзя добиться повторяемости кривых расхода и мощности сердца.

Spiro и Sonnenblick показали, что максимум прироста напряжения миокарда достигается при левожелудочковом конечно-диастолическом давлении 1,3—1,6 кПа, то есть при удлинении волокон миокарда до 160% от исходной величины. В дальнейшем кривая функции желудочка переходит в «плато».

Huxley (1965) установил, что нисходящую ветвь кривой можно получить при больших величинах диастолического давления и растяжении волокон миокарда на 160—190%.

Не менее опасно и чрезмерно низкое венозное давление. При давлении в правом предсердии ниже 0,25 кПа резко падает сердечный выброс.

А. А. Цыганый и В. Н. Синельников (1979) изучали адекватность преднагрузки по кривым Франка—Старлинга у больных с различными врожденными пороками сердца в момент перехода с искусственного кровообращения на естественное. Объемную скорость кровотока в аорте исследовали расходомером РКЭ-1. Чтобы получить более точные данные, больным не вводили средств, оказывающих положительное инотропное влияние на сердечную мышцу. В отличие от больных, оперированных по поводу дефектов перегородок сердца, у которых восстановление нормального сердечного выброса достигалось за счет увеличения одной лишь преднагрузки, у больных с тетрадой Фалло кривые Франка—Старлинга

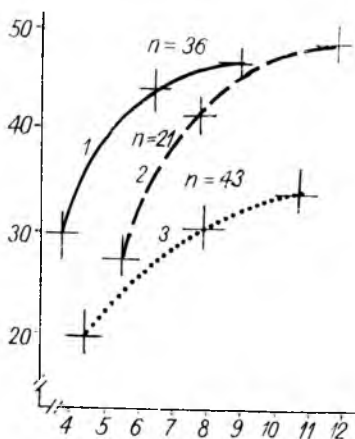


Рис. 63. Кривая Франка—Старлинга у больных с дефектом межпредсердной перегородки (1), дефектом межжелудочковой перегородки (2) и тетрадой Фалло (3).

По оси абсцисс — правопредсердное давление (мм рт. ст.), по оси ординат — ударный индекс (мл/мин/м²)

переходят в «плато» при сравнительно небольших преднагрузках (рис. 63), то есть при тетраде Фалло снижена толерантность сердца к венозным нагрузкам. Восстановить нормальный сердечный выброс у этих больных только за счет увеличения притока крови в большинстве случаев невозможно, так как при увеличении венозного возврата к сердцу возможна его перегрузка, перерастяжение и ухудшение насосной функции мышцы сердца. Поэтому при достижении «плато» на кривых Франка—Старлинга дальнейшее нагнетание крови бессмысленно и небезопасно. Восполняя кровопотерю в постперфузионный период, мы многократно измеряем

давление в левом и правом предсердиях, стараясь предупредить его превышение более 1,4—1,5 кПа. Это особенно важно при миокардиальной недостаточности.

А. А. Цыганй и В. Н. Синельников (1979) проанализировали изменения кривых Франка—Старлинга у больных с острой сердечной недостаточностью, возникшей в постперфузионный период, и без нее. Сердечная недостаточность проявлялась выраженной артериальной гипотензией, нарушениями ритма, снижением сердечного индекса (менее 2,0 л/мин/м²), периферическим спазмом, олиго- или анурией, метаболическим ацидозом. При сердечной недостаточности кривые Франка—Старлинга переходили в «плато» при сравнительно невысоком уровне право- и левопредсердного давления и ударного индекса (рис. 64). Между тем у пациентов без миокардиальной недостаточности обнаружена более высокая толерантность сердца к венозным нагрузкам. Итак, при удовлетворительном функциональном состоянии миокарда адекватного сердечного выброса можно достичь путем увеличения преднагрузки. У больных же с тяжелой мио-

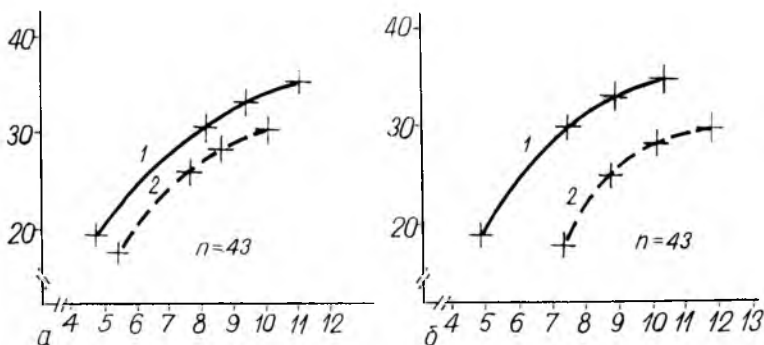


Рис. 64. Кривые Франка—Старлинга при острой миокардиальной недостаточности (2) и без нее (1):

а — по оси абсцисс — правопредсердное давление; б — по оси абсцисс — левопредсердное давление (мм рт. ст.); по оси ординат — ударный индекс (мл/мин/м²)

кардиальной недостаточностью реализацию резерва Франка—Старлинга путем создания небольшого венозного подпора необходимо сочетать с назначением средств, оказывающих инотропное влияние на миокард.

Кардиотонические средства малоэффективны, когда в результате избыточного нагнетания крови перерастянуты камеры сердца. Методика выхода из перфузии должна состоять в следующем. В первые минуты после прекращения перфузии нагнетают артериальную кровь насосом под контролем лево- и правопредсердного давления. Если по общеклиническим данным (артериальное давление, скорость диуреза и т. д.) и показателям расходомера не удается достичь адекватного сердечного выброса при величине левопредсердного давления 1,4—1,5 кПа, выпускают кровь дробными порциями через венозные катетеры в аппарат, пока давление в левом предсердии не снизится до 1,2—1,3 кПа. Только при такой преднагрузке вводят кардиотонические средства. На фоне действия инотропных препаратов постепенно вновь подкачивают кровь в артериальную систему, следя, чтобы давление в левом предсердии не превысило 1,4—1,5 кПа.

Ввиду опасности диастолической перегрузки желудочков у некоторых больных мы вынуждены проводить постперфузионный период при заведомо сниженном объеме циркулирующей крови. До конца операции и в первые часы после нее ОЦК постепенно восстанавливают под

контролем центрального венозного и левопредсердного давления. В тех случаях, когда катетер в левое предсердие не ставился, объем жидкости восполняем по показаниям ЦВД, исходя из соотношения давлений в левом и правом предсердиях, зарегистрированных во время операции. Контрольным считаем давление в том предсердии, где его уровень был выше. Так, если давление в левом предсердии во время операции было в 1,5 раза выше, чем правом, в ближайшие 24 ч можно ожидать примерно такого же соотношения. Поэтому величину преднагрузки определяем, умножая показатель ЦВД на 1,5.

ПОДДЕРЖАНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ В РАННИЙ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД

Среди осложнений после операций у больных с тетрадой Фалло наиболее часто развиваются острая сердечная недостаточность (32,6%) и артериальная гипотензия. Сердечный выброс у больных с тетрадой Фалло на различных этапах операции и в первые дни после вмешательства в среднем несколько ниже исходного, но его величины достаточно высоки, чтобы объяснить большую частоту слабости сердца. Во время операции исследования проводили с помощью электромагнитного расходомера, а после нее — по радиоизотопной методике. Несоответствие между клиническими данными и величиной сердечного индекса мы объясняем специфичностью гемодинамической перестройки после операции. При тетраде Фалло очевидна разница между объемом системного кровотока и величиной сердечного выброса.

В связи с большим кровотоком по аорто-легочным шунтам отмечается утечка крови из артериальной системы в малый круг кровообращения. Поэтому при нормальном выбросе левого желудочка системный кровоток может быть значительно сниженным, клинически проявляясь как недостаточность сердечно-сосудистой системы. В первые дни после операции у многих больных можно наблюдать усиленную пульсацию предсердечной области на фоне артериальной гипотензии. Мы проследили связь между объемом коллатерального возврата во время операции и тяжестью послеоперационного течения. У некоторых больных увеличенный коллатеральный кровоток является причиной сердечной недостаточности в отда-

ленный послеоперационный период (Neches с соавт., 1977).

У отдельных больных с невыраженной системой коллатеральных сосудов снижение сердечного выброса обусловлено малыми размерами левого желудочка. Однако уже к исходу первых суток наблюдается уравнивание давлений в обоих предсердиях. Это свидетельствует либо об увеличении емкости левого желудочка, либо об относительной недостаточности правого желудочка. При недостаточности правого желудочка в последующие дни постепенно увеличивается центральное венозное давление.

Kirklin и Karp (1970) сформулировали причины правожелудочковой недостаточности, наблюдаемой у всех больных, перенесших радикальную коррекцию тетрады Фалло.

1. Вентрикулотомия приводит к отеку и инфарктам в области разреза. Это является причиной уменьшения растяжимости и сократимости желудочка. Наиболее выраженные изменения наблюдаются через 24—48 ч после операции.

2. Резекция мышечных элементов выводного тракта также влияет на сократимость желудочка.

3. Периодическое пережатие аорты во время коррекции может стать причиной воздушной эмболии правой венечной артерии с последующим отеком миокарда.

4. Недостаточная защита миокарда от гипоксии во время перфузии является одной из важнейших причин послеоперационной сердечной недостаточности.

5. Снижение сократительной способности миокарда наблюдается при остаточной правожелудочковой гипертензии из-за неполного устранения стеноза в выводном тракте. Сочетание повышенной нагрузки по преодолению сужения и травма миокарда приводят к снижению сердечного выброса и увеличению частоты острой сердечной недостаточности.

6. Пластика выводного тракта с образованием недостаточности клапана легочной артерии является причиной увеличения ударного объема правого желудочка с последующим снижением его нагнетательной функции.

7. Искусственное кровообращение само по себе снижает насосную функцию сердца. Причиной этого является микроэмболия венечных сосудов тромбоцитами, эритроцитами, фибрином и капельками жира.

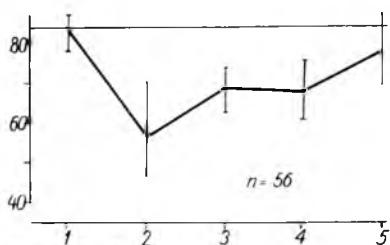


Рис. 65. Динамика объема циркулирующей крови (мл/кг массы тела) в течение первых дней после операции:

1 — до операции; 2 — через час после операции; 3 — через сутки; 4 — через 2 сут; 5 — через 3 сут

8. Выраженный отрицательный гемодинамический эффект оказывает скопление жидкой крови и сгустков в полости перикарда. Это приводит к повышению внутриперикардального и конечно-диастолического давления в желудочках, снижению трансмурального давления и уменьшению ударного объема сердца.

Причины выраженной и подчас трудно поддаю-

щейся коррекции артериальной гипотензии до конца не ясны. Кроме снижения общего периферического сопротивления, утечки крови из артериальной системы в малый круг кровообращения, недостаточности надпочечников, немаловажную роль играет уменьшение объема циркулирующей крови (рис. 65). Гиповолемия зачастую развивается в связи с тем, что восполняют геморрагию, почечные и перспираторные потери жидкости обычно не под контролем объема циркулирующей крови, а по величине центрального венозного и левопредсердного давления. Последнее в послеоперационный период в большей степени отражает функцию миокарда, чем наполнение сосудистой системы.

Частота послеоперационной артериальной гипотензии зависит от исходной тяжести больного (насыщения артериальной крови кислородом, уровня гемоглобина крови, степени гипоплазии легочной артерии).

Предупреждение и лечение циркуляторных нарушений — основная задача послеоперационного ведения. Недостаточность кровообращения проявляется ухудшением наполнения пульса, артериальной гипотензией, тахикардией, венозной гипертензией, снижением скорости диуреза. Характерными клиническими признаками сердечно-сосудистой недостаточности являются психомоторное возбуждение, снижение температуры конечностей, бледность и цианоз кожных покровов.

Лечение сердечной слабости должно носить комплексный характер. Для уменьшения энергетических затрат и улучшения газообмена вентиляцию легких осуществ-

влияют до тех пор, пока не стабилизируется гемодинамика.

При низком сердечном выбросе большое значение имеет повышение кислородной емкости крови. Если показатель гематокрита ниже 0,40, а концентрация гемоглобина ниже 6,21 ммоль/л, восполняют потери жидкости за счет переливания цельной крови. Для уменьшения отека миокарда, который наблюдается в течение первых 24—48 ч после операции, необходимо поддерживать достаточно высокое онкотическое давление плазмы путем переливания белковых препаратов крови.

Постоянный контроль за функцией дренажей позволяет избежать задержки крови и экссудата и тем самым предупредить образование сгустков, повышение внутриперикардального давления и снижение сердечного выброса.

При сердечной недостаточности отрицательно влияет на метаболизм гипертермия, так как она способствует резкому повышению потребления кислорода тканями. В связи с этим нужно постоянно следить за температурой тела.

Для повышения сократимости миокарда всем больным назначают сердечные гликозиды. Строфантин вводят по 0,01 мл 0,05% раствора на 1 кг массы тела 4 раза в сутки. Назначают его обычно в первые 2 сут, а потом перорально дают дигоксин.

Гликозидотерапию можно начинать с парентерального введения дигоксина из расчета 0,9 мг на 1 м² поверхности тела. Половину этого количества вводят сразу, через 1 ч — 1/6 часть названной дозы, через 2 ч — еще 1/6, спустя 12 ч вводят последнюю 1/6 часть общей дозы.

Для избежания токсического действия сердечных гликозидов необходим постоянный мониторный контроль за сердечно-сосудистой деятельностью, а также уровнем калия и магния в крови, так как при уменьшении их концентрации снижается толерантность больных к сердечным гликозидам.

Перед введением каждой дозы дигоксина отмечают возможный токсический эффект после предшествующего введения. Он проявляется возникновением узлового ритма, удлинением интервала P—R, развитием атриовентрикулярной диссоциации, появлением желудочковых экстрасистол. В таких случаях введение следующей дозы откладывают до исчезновения этих признаков.

При отсутствии явлений интоксикации на следующий день рекомендуют поддерживать дозу дигоксина — 1/4 средней суточной дигитализирующей дозы. Через несколько дней препарат начинают вводить перорально.

Данная схема ориентировочная. Ее нужно корректировать в зависимости от переносимости больным гликозидов.

При тяжелых гемодинамических нарушениях, не поддающихся обычной терапии, прибегают к длительному (до 48 ч) капельному введению небольших доз препаратов, обладающих β -стимулирующим действием (оксипреналина сульфат, изадрин, допамин, адреналин). При этом учитывают эффективность препарата и индивидуальную чувствительность больного. В зависимости от выраженности сердечной слабости 0,1—1,0 мл препарата разводят в 250,0 мл 5% раствора глюкозы и вводят капельно внутривенно. Скорость введения регулируют под контролем артериального давления и частоты пульса.

Катехоламины необходимо применять в минимальных дозах, позволяющих получить оптимальный эффект. По мере улучшения показателей гемодинамики дозировку препарата снижают. Если для поддержания кровообращения дозу катехоламинов приходится постоянно увеличивать, прогноз обычно плохой.

У большинства больных после операции наблюдается тахикардия. Однако иногда уже на операционном столе отмечается тенденция к синусовой брадикардии. В этих случаях, а также при наличии атриовентрикулярного блока (пусть даже кратковременного) и нарушений ритма имплантируются электроды. Учащение сердечных сокращений с помощью водителя ритма является дополнительным резервом для повышения минутного объема кровообращения. Показанием к включению стимулятора является также наличие частых желудочковых экстрасистол.

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Отличные результаты, полученные в перво-классных мировых центрах при лечении больных с тетрадой Фалло, показывают, что есть реальные возможности снижения летальности за счет устранения просчетов и ошибок. В настоящее время летальность в различных клиниках колеблется (в зависимости от опыта хирургов и контингента оперируемых) от 5 до 40%.

Мы проанализировали результаты 680 радикальных операций, выполненных по поводу тетрады Фалло в нашей клинике в последние 20 лет.

Госпитальная летальность зависит от комплекса факторов, в частности, хирургической методики и техники, качества искусственного кровообращения, анестезиологического обеспечения и послеоперационного ведения, клинико-анатомической формы порока.

Средняя летальность за все годы составила 22,2%. Примерно на этом уровне смертность удерживалась в течение многих лет. Объясняется это расширением показаний к радикальной коррекции.

Сейчас мы производим радикальную коррекцию порока больным, которым раньше выполняли только паллиативные операции. В течение последних лет увеличился процент больных, оперированных после шунтирующих операций: в 1981 г., например, прооперировано 47% больных после предшествующих паллиативных операций. Несмотря на это, показатель летальности в 1981 г. снижен до 15%.

Основными причинами летальных исходов были острая сердечная недостаточность (35,2%), осложнения со стороны центральной нервной системы (19,9%), инфекция (11,9%).

Зависимость результатов лечения от тяжести патологии. Leachman с соавторами (1965), Richardson, Clarke (1976) среди факторов, определяющих степень риска операции, выделяют такие показатели, как возраст, насыщение артериальной крови кислородом, содержание

гемоглобина, соотношение диаметров легочной артерии и аорты.

Риск операции повышается у больных младшего возраста с выраженной гипоксемией, полицитемией, узкой легочной артерией. Однако значение этих факторов весьма относительно. Так, у взрослых больных и детей старшего возраста показатели артериального насыщения и гемоглобина крови фактически не отражались на результатах операций. Даже такой анатомический фактор, как узость ствола легочной артерии, при условии адекватной коррекции порока влиял на исход лечения в основном у больных младшего возраста.

Адекватность устранения стеноза легочной артерии. Kirklin с соавторами (1965), Hawe с соавторами (1969), Kinsley с соавторами (1974) отмечают зависимость непосредственных результатов операции от степени снижения давления в правом желудочке. Другие же авторы четкой связи между этими показателями не прослеживают. Это противоречие Kirklin и Karp (1970) объясняют отсутствием достоверных данных: учитывались ли при изучении этой закономерности случаи реконструкции выводного тракта, а также обращалось ли внимание на время измерения давления. Авторы подчеркивают, что данные о правожелудочковом давлении в первые минуты после перфузии обычно завышены в результате спазма выводного тракта. Он является следствием гипоксии миокарда и высокого уровня катехоламинов. Более достоверны величины, полученные через 30—60 мин после перфузии.

Мы измеряли соотношение давлений в одно и то же время и пришли к выводу, что риск операций значительно возрастает с соотношением давлений в правом и левом желудочках более 0,8.

Стандартно благоприятные результаты, достигаемые в некоторых кардиохирургических центрах независимо от величины правожелудочкового давления, можно объяснить только высоким уровнем послеоперационного лечения, позволяющим выходить больных с дефектами коррекции.

Реконструкция выводного тракта правого желудочка. Пластика правого желудочка применяется, чтобы повысить безопасность операции и улучшить ее результаты у больных с тяжелыми анатомическими формами порока.

Реконструкцию путей оттока из правого желудочка мы выполнили у 139 больных. В среднем летальность

составила 23%. Наименьшим риском сопровождались операции, при которых производилась обширная пластика всего тракта оттока с переходом заплаты на легочную артерию: из 83 больных с таким объемом вмешательства умерли 16 (19,2%). Наибольшая летальность получена в группе больных, у которых произведена изолированная пластика легочной артерии без перехода на клапанное кольцо (умерли 5 из 8 больных). Причиной плохих результатов явился недостаточный объем реконструкции. Эти операции были сделаны в начальный период освоения методики. Известны редко встречающиеся случаи ограниченной формы гипоплазии ствола легочной артерии, когда выходной отдел правого желудочка и клапанное кольцо имеют удовлетворительные размеры (Goldman и соавт., 1968; Kaplan с соавт., 1973). В этих случаях показана ограниченная пластика ствола легочной артерии.

Высокая летальность при операциях с применением пластики выводного тракта правого желудочка наблюдается у больных с повышенным сопротивлением легочных сосудов.

Все 5 больных, у которых давление в легочной артерии после коррекции порока превысило 6,5 кПа, погибли от сердечной недостаточности, возникшей вследствие неблагоприятного сочетания легочной гипертензии и недостаточности клапана легочной артерии.

Оценивая результаты реконструкции выводного тракта, необходимо отметить ряд осложнений и ошибок, которые не должны дискредитировать этот метод коррекции легочного стеноза. Из 32 умерших 5 погибли от нагноения и сепсиса, 6 — вследствие поражения центральной нервной системы (субдуральная гематома, воздушная эмболия), 4 — от кровотечения (у одного из них оно возникло в результате пункции печени при эвакуации плеврального экссудата, у другого — из а. маттагiа iпtегна при удалении катетера из левого предсердия), 1 — через месяц после операции из-за нераспознанного сопутствующего субаортального стеноза, 1 — от низко наложенной трахеостомы, в результате которой средостение и правая плевральная полость сообщились с трахеостомическим отверстием, 1 — от рещунтирования дефекта межжелудочковой перегородки.

Предшествующие паллиативные операции. Радикальная коррекция тетрады Фалло после паллиативных опе-

Таблица 4. Непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло после паллиативных операций, по данным разных авторов

Автор	Год публикации	Количество операций	Умерли
Cole с соавторами	1971	91	37
Pacifico с соавторами	1973	9	1
Somerville с соавторами	1975	45	16
Idriss с соавторами	1976	6	—
Williams	1976	15	—
Т. М. Чачава	1977	15	8
Sale с соавторами	1977	36	3
Blesovsky	1978	65	14
Reichart с соавторами	1978	54	4
Rostad с соавторами	1978	89	17
Seybold—Ertling	1978	60	11
Alfieri с соавторами	1979	63	7
Jaumin с соавторами	1979	55	4
Наши данные		160	30

раций сопровождается высокой госпитальной летальностью (табл. 4).

Исходы радикальной коррекции порока в значительной степени зависят от вида предшествующей паллиативной операции.

В нашей клинике радикальная коррекция тетрады Фалло после паллиативных вмешательств выполнена у 160 больных. Средняя летальность составляет 18,7%.

Из 142 больных, оперированных после шунтирующих вмешательств, умерли 26 (18,3%). Возраст больных варьировал от 5 до 31 года. Паллиативные операции выполнялись в возрасте от 2,5 до 21 года (в среднем 8,6 года). К моменту радикальной операции у 37 (26,0%) больных анастомоз не функционировал. Из 4 оперированных после анастомоза по Potts—Smith—Gibson умерли 2 больных, из 10 с анастомозом по Waterston—Cooley—Edwards — 2, из 14 человек с анастомозом по Schumacher—Mendelbaum — 3, из 14 пациентов с анастомозом по Blalock—Taussig — 3, из 100 больных с анастомозом по Вишневскому—Донецкому — 16 человек. Из 18 больных, оперированных после инфундибулэктомии по Brock, умерли 4 человека. Избыточность анастомоза отмечена у одного больного после операции по Waterston—Cooley—Edwards. У 2 больных после операции по Potts—

Smith—Gibson в результате перегиба артерии наблюдалась атрезия левой ветви легочной артерии.

Общее состояние больных перед второй операцией в среднем было лучшим, чем к моменту первого вмешательства. Средний уровень гемоглобина в крови при поступлении на радикальную операцию составил $10,18 \text{ ммоль/л} \pm 2,11 \text{ ммоль/л}$, на стадии паллиативного лечения — $11,79 \text{ ммоль/л} \pm 2,3 \text{ ммоль/л}$, насыщение артериальной крови кислородом соответственно было $83\% \pm \pm 3,8\%$ и $74\% \pm 2,6\%$.

Таким образом, вид предшествующей операции влияет на исходы радикальной коррекции порока. Наилучшие результаты получены у больных с анастомозом по Вишневному—Донскому (летальность 16%).

Результаты операций зависели и от времени, прошедшего между этапами хирургического лечения.

При сроке с момента наложения анастомоза до последующей радикальной коррекции менее 2 лет летальность в среднем составила $11,4\%$. Если коррекция порока проводилась через 2 года — 5 лет, летальность повышалась до $15,0\%$, свыше 5 лет — до $28,3\%$.

Со временем отдаленные результаты шунтирующих операций ухудшаются в связи с развитием недостаточности или облитерации анастомоза. Мы проанализировали зависимость непосредственных результатов от функции анастомоза к моменту радикальной операции. Летальность после радикальной коррекции порока у больных с нефункционирующим анастомозом была в 2 раза выше, чем среди пациентов с сохраненной функцией шунта (соответственно $29,7$ и $14,4\%$). Эта разница объясняется тренированностью левого желудочка и более легкой клинической формой порока у больных с функционирующим анастомозом. Многие авторы (Lev с соавт., 1964; Miller с соавт., 1965; Nagao с соавт., 1967; Ebert и Sabiston, 1967) отмечали у большинства больных, умерших после операции от сердечной недостаточности, низкое исходное конечно-диастолическое давление, свидетельствующее о недогруженности и функциональной неполноценности левого желудочка. Однако этот фактор, вероятно, не является решающим. Более существенную роль играет исходное насыщение артериальной крови кислородом, которое отражается на состоянии больных.

Итак, радикальную коррекцию порока у больных с предварительно наложенными анастомозами следует

выполнять в период максимальной эффективности первой операции.

Результаты коррекции тетрады Фалло у взрослых. Хирургическое лечение тетрады Фалло у взрослых представляет отдельную проблему, так как эти больные находятся в завершающей фазе естественного течения порока. Продлению жизни способствуют относительно благоприятная анатомическая форма порока и хорошее развитие коллатеральной циркуляции в малом круге кровообращения. Кроме того, в настоящее время сформировался контингент больных, перенесших в детском возрасте различные паллиативные операции. Части из них было отказано в радикальной коррекции в связи с неблагоприятной анатомией порока.

В нашей клинике радикальная коррекция порока выполнена у 118 взрослых. Летальность — 16,2%. У 34 больных коррекцию порока выполняли как второй этап после шунтирующих операций. К моменту радикальной операции анастомоз функционировал у 28 больных.

Только у 23 больных при поступлении была бледная форма тетрады Фалло, у остальных отмечен выраженный в различной степени цианоз. Вопреки существующему мнению о том, что у взрослых преимущественно бывают благоприятные анатомические формы порока, у 27 больных диаметр легочной артерии не превышал $1/3$, у 32 был равен половине и только у 56 человек примерно составлял $2/3$ диаметра аорты. У всех больных была значительно расширена аорта (в отдельных случаях до 5 см). У больных с цианотической формой порока во время операции отмечался повышенный коллатеральный возврат крови, затруднявший внутрисердечные манипуляции. Дефект межжелудочковой перегородки у этого контингента больных обычно крупных размеров — до 3,5 см в диаметре. Значительно чаще, чем у пациентов детского возраста, наблюдались небольшая недостаточность аортального клапана, а также аномальное ветвление расширенных венечных артерий.

У многих больных был резко выраженный инфундибулярный компонент стеноза, вплоть до полной атрезии выводного тракта правого желудочка.

При тяжелых анатомических формах порока были применены наружные заплаты для расширения конуса и ствола легочной артерии. Из 24 больных после такого вмешательства погиб один (4,2%).

Таким образом, радикальные операции по поводу тетрады Фалло у взрослых сопровождаются меньшей летальностью, чем в детском возрасте. Одинаковые непосредственные результаты при коррекции тетрады Фалло у взрослых и детей получили Azag с соавторами (1969), Ikeda, Higosaва (1968), Daenen и соавторы (1975).

Несмотря на развитие кардиосклероза большинство взрослых больных с тетрадой Фалло хорошо переносят операцию и ближайший послеоперационный период. Это можно объяснить хорошей подготовленностью левого желудочка в связи с развитием интенсивного коллатерального кровотока. Закрытие дефекта и обеспечение нормального оттока крови из правого желудочка приводит к перегрузке левого желудочка избыточным коллатеральным кровотоком, объем которого в ближайшее время после операции не изменяется. Измеряя давление в левом предсердии при завершении коррекции и в первые 1—2 сут после операции, мы у большинства взрослых больных не наблюдали левопредсердной гипертензии, а следовательно, и левожелудочковой недостаточности. И все же, несмотря на это, фактор объемной перегрузки левого желудочка существенно влияет на ближайшие результаты операции.

При создании межсосудистых анастомозов хирургическим путем компенсаторное развитие коллатерального кровообращения приостанавливается. Поэтому после закрытия хирургических анастомозов во время радикальных операций создаются более благоприятные условия для левого желудочка, чем при первичной коррекции порока, вследствие чего радикальные операции у взрослых после шунтирующих вмешательств сопровождались меньшей летальностью (8,8%), чем первичная коррекция порока (19%).

У взрослых, так же как и у больных других возрастных групп, исходы операций зависят от адекватности устранения стеноза. Мы не можем согласиться с мнением некоторых авторов о целесообразности ограничения применения наружных заплат в связи с наличием у взрослых фиброзных изменений миокарда. Низкая летальность (4,2%) в группе больных, которым выполнена реконструкция тракта оттока, свидетельствует о том, что одним из важнейших условий успешной коррекции тетрады Фалло, в том числе и у взрослых, является адекватность устранения всех анатомических проявлений порока.

Таким образом, у взрослых больных с тетрадой Фалло нет существенных противопоказаний к выполнению радикальной коррекции порока, хотя наиболее благоприятные результаты могут быть получены у больных в возрасте до 20 лет.

Глава X

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ

Радикальная коррекция тетрады Фалло — одна из наиболее эффективных кардиохирургических операций. Благодаря ей коренным образом улучшается состояние больных.

Мы систематизировали данные литературы об оценке отдаленных результатов радикальной коррекции тетрады Фалло у 1740 больных. Как свидетельствуют опубликованные материалы, операция была эффективной более чем у 90% больных, причем у 70,8% отмечены отличные и хорошие результаты.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И СОСТОЯНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ ХОРОШИХ ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТАХ ОПЕРАЦИЙ

При успешном выполнении операции отмечается положительная динамика основных субъективных и объективных симптомов. У 80—95% больных после операции восстанавливается трудоспособность и нормализуется физическая активность, нормализуется цвет кожи (проходит цианоз), исчезает деформация ногтевых фаланг и т. д. Больные, принадлежавшие до операции к III—IV классу по Нью-Йоркской классификации кардиологов, переходят в I класс (Ikeda, Higosaawa, 1968; Chiariello с соавт., 1975).

Полностью исчезают шумы редко — у 6—7% обследованных. Систолический шум большой амплитуды сохраняется приблизительно у 21% больных, средней — у 38% и малой — у 35%. Так как дефект межжелудочковой пе-

регородки полностью закрыт, то единственным источником звукообразования служит тракт оттока из правого желудочка. Уменьшение амплитуды систолического шума в целом соответствует уменьшению величины градиента давления между правым желудочком и легочной артерией, но не является абсолютно достоверным признаком.

Сравнительный анализ кривых давления и фонокардиограмм показывает, что при минимальном градиенте систолического давления (1,3 кПа) может прослушиваться шум средней и даже большой амплитуды. Интенсивность систолического шума возрастает и при недостаточности клапана легочной артерии, увеличивающей ударный объем правого желудочка. Следовательно, громкий систолический шум в результате минимального остаточного градиента, усиленный небольшой недостаточностью клапана легочной артерии, может отмечаться и при благоприятном результате операции.

При электрокардиографии практически у всех оперированных определяются нарушения проводимости по правой ножке предсердно-желудочкового пучка. Но эти изменения существенно не влияют на клиническую картину и состояние гемодинамики.

В изменении положения электрической оси сердца прослеживается определенная положительная динамика, соответствующая другим показателям. У 40—50% больных положение электрической оси нормализуется, но отклонение $\angle \alpha QRS$ более $+90^\circ$ сохраняется приблизительно у 1/3 обследованных. Таким образом, электрокардиографические показатели, как и данные фонокардиографии, лишь частично отражают положительные изменения внутрисердечной гемодинамики.

Более показательны данные рентгенологического обследования. Так, увеличение легочного кровотока рентгенологически подтверждается нормализацией легочного рисунка у абсолютного большинства обследованных и соответствует повышению давления в легочной артерии. В послеоперационный период увеличиваются размеры легочной артерии, правого желудочка, а у некоторых больных — и левого желудочка. Это объясняется тем, что после иссечения тканей инфундибулярного отдела расширяется полость правого желудочка. Увеличение легочного кровотока приводит к расширению легочной артерии, а относительное возрастание нагрузки на левые отделы сердца сопровождается постепенным их увеличением.

До операции у всех больных наблюдается артериальная гипоксемия, обусловленная подмешиванием венозной крови. Одним из основных компенсаторных факторов служит полицитемия. С увеличением насыщения артериальной крови кислородом в послеоперационный период снижаются уровень гемоглобина и количество эритроцитов.

Важными критериями оценки результатов радикальной коррекции порока являются гемодинамические показатели, определяемые при катетеризации сердца и сосудов, а также данные ангиокардиографии. Многие авторы сообщают о нормализации гемодинамики после хорошо выполненных операций (Gotsman, 1966; Briston с соавт., 1970; Hawe с соавт., 1970; Ruzylo с соавт., 1974; Rieker с соавт., 1975).

Сотрудник нашей клиники А. И. Гончаров (1980) произвел катетеризацию сердца и ангиокардиографию в отдаленный период после операции у 118 больных. Согласно полученным данным, систолическое давление в правом желудочке понижается до нормальных или субнормальных цифр, незначительно повышается конечно-диастолическое давление. Заметно повышается систолическое, среднее и диастолическое (несмотря на наличие регургитации на клапане легочной артерии у большого числа больных) давление в легочной артерии. Практически полностью исчезает градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией. Уменьшение градиента диастолического давления обусловлено недостаточностью клапана легочной артерии.

Данные ангиокардиографии свидетельствуют о нормализации размеров легочной артерии и выходного отдела правого желудочка.

Данные ангиокардиограммы свидетельствуют об адекватном устранении стеноза выходного отдела правого желудочка (рис. 66) и расширении выходного отдела (рис. 67). Умеренная дилатация тракта оттока отмечается у 24—59% больных, перенесших радикальную коррекцию тетрады Фалло, и локализуется в области заплаты, пост-вентрикулотомического рубца, а также в местах наиболее интенсивного выкусывания гипертрофированных тканей. В развитии дилатации тракта оттока правого желудочка определенную роль играет недостаточность клапана легочной артерии, увеличивающая ударный объем желудочка. После пластики тракта оттока выбухания

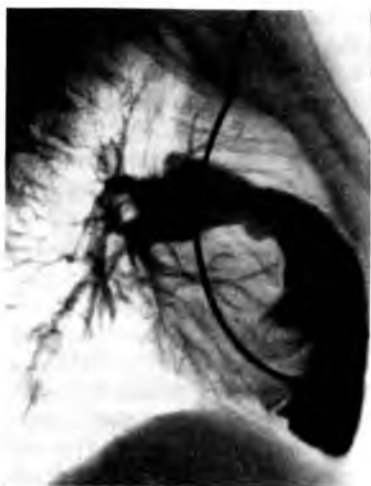


Рис. 66. Ангиокардиограмма в боковой проекции. После операции



Рис. 67. Ангиокардиограмма в боковой проекции. Выраженная дилатация выводного тракта правого желудочка

встречаются чаще, чем только после инфундибулэктомии в сочетании с легочной вальвулотомией. Размеры описанных расширений правого желудочка стабильны и не имеют тенденции к увеличению.

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ ОПЕРАЦИЙ

Для всестороннего исследования сердечно-сосудистой системы и состояния гемодинамики в послеоперационный период применяют дополнительные исследования — функциональные нагрузочные тесты во время катетеризации сердца и сосудов. При этом создаются условия для выявления функциональных резервов и динамических особенностей различных отделов сердечно-сосудистой, дыхательной и других систем.

А. И. Гончаровым проведены нагрузочные тесты во время катетеризации сердца у 48 пациентов с хорошими результатами радикальной коррекции порока. Контрольное обследование проводилось в среднем через 3,5 г после операции. Возраст больных составлял $18,4 \pm 0,7$ лет.

Величину нагрузки определяли заранее на основе предварительных субмаксимальных нагрузочных тестов: она соответствовала PWC_{170} , то есть нагрузке, которую пациенты могли выполнить при частоте сердечных сокращений 170 уд/мин.

Во время катетеризации сердца больные в положении лежа вращали педали велоэргометра со скоростью 60 оборотов в 1 мин.

У больных, перенесших радикальную коррекцию тетрады Фалло, показатель PWC_{170} был снижен по сравнению с нормой на 43,9%. Снижение переносимости физических нагрузок обусловлено уменьшением резервов сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

Систолическое давление в правом желудочке возросло в среднем с 4,98 до 6,63 кПа, а градиент систолического давления на легочной артерии — с 1,65 до 2,78 кПа.

Повышение давления в правом желудочке и величины систолического градиента у большинства пациентов можно рассматривать как довольно умеренные, что свидетельствует об адекватном расширении пути оттока из правого желудочка. Наиболее значительное увеличение этих показателей отмечалось у лиц с наибольшим градиентом систолического давления в состоянии покоя. Ни у одного из обследованных не было таких значительных «скрытых» градиентов, как описывали Epstein с соавторами (1973). Конечнo-днaстoлическое давление в правом желудочке повысилось незначительно.

Минутный объем сердца при нагрузке составил 79,3% по сравнению с контролем.

Причиной малого сердечного выброса явился низкий ударный объем. Его величина на высоте нагрузки практически не изменилась.

Потребление кислорода на высоте физической нагрузки составило 87,7% от контрольного показателя. Потребление кислорода на 1 кгм работы было выше на 29,7%.

Кислородный пульс повысился по сравнению с состоянием покоя в 3,4 раза (74,5%), а дифференциальный кислородный пульс был равен 68,3%.

Таким образом, у обследованных пациентов наблюдалось некоторое отклонение большинства гемодинамических показателей. Причина недостаточного увеличения минутного объема сердца у части больных кроется в неадекватном изменении ударного объема. Одной из возможных причин снижения ударного объема сердца могло

стать снижению сократительной способности правого желудочка в результате существования несокращающихся участков миокарда в месте вентрикулотомии, наличия заплаты в области дефекта межжелудочковой перегородки и выходного отдела желудочка, полного блока правой ножки предсердно-желудочкового пучка.

Ударный объем зависит от физической активности и может увеличиваться после тренировки. Абсолютное большинство обследованных больных были крайне детренированы, чем отчасти можно объяснить низкий уровень систолического объема.

Потребление кислорода — это суммарный показатель, отражающий функциональное состояние сердечно-сосудистой и дыхательной систем. У обследованных больных потребление кислорода при частоте сердечных сокращений 170 уд/мин было ниже, чем в контрольной группе, на 12,3%, а максимальное потребление кислорода — приблизительно на 33%.

Неадекватное изменение величины потребления кислорода обусловило снижение показателей, характеризующих экономичность работы сердца, таких, как кислородный пульс и дифференциальный кислородный пульс. Нужное количество кислорода обеспечивалось за счет большей частоты сердечных сокращений.

Одним из показателей, наиболее полно характеризующих энергетические затраты организма, является соотношение потребления кислорода к 1 Дж работы. В контрольной группе этот показатель был равен $0,24 \text{ мл/Дж} \pm \pm 0,01 \text{ мл/Дж}$ ($2,4 \text{ мл/кгм} \pm 0,1 \text{ мл/кгм}$), а у лиц, перенесших радикальную коррекцию тетрады Фалло, — приблизительно на 30% выше. Это свидетельствует о том, что больные выполняли работу при значительно большем напряжении сердечно-сосудистой системы, так как это сопровождалось снижением экономичности обменных процессов.

Результаты проведенного обследования в значительной степени совпадают с данными Epstein с соавторами (1973) и Vjarke (1975).

Обследованные больные были распределены по группам физического состояния и трудоспособности (по Н. М. Амосову и Я. А. Бендету, 1975). I группу составили 20 (41,7%) человек. Они были полностью трудоспособны, а у некоторых гемодинамические показатели были лучше контрольных. Ко II группе отнесено 17 (35,4%) человек

с умеренным снижением функциональных резервов сердечно-сосудистой системы и незначительным ограничением переносимости физических нагрузок. У 11 (22,9%) больных, составивших III группу, отмечалось значительное уменьшение резервов сердечно-сосудистой системы, приведшее к ограничению трудоспособности. Но это не сказывалось в повседневной жизни, так как эти больные вели крайне малоподвижный образ жизни и выполняли работу, не связанную с физическими нагрузками. Неработоспособных, требующих ухода больных среди обследуемого контингента не оказалось.

Таким образом, у части больных с хорошими результатами операции (по данным обследования в состоянии покоя) выявлен ряд нарушений. Это свидетельствует о функциональных отклонениях, несмотря на успешную анатомическую коррекцию порока. Отдельные факторы (наличие несокращающихся участков в области вентрикулотомического рубца или заплата, блока правой ножки предсердно-желудочкового пучка) являются следствием оперативного вмешательства и не могут быть устранены. Другие же причины, вероятно, обусловлены детренированностью, и их можно ликвидировать.

Выраженные нарушения отмечались у 22,9% обследованных, у остальных физическое состояние можно определить как хорошее или вполне удовлетворительное. Учитывая длительность существования порока, тяжесть состояния до операции и сложность хирургической коррекции, такие данные можно в целом рассматривать как хорошие. Выявленные нарушения не отражаются на повседневной жизни, но могут сказаться в экстремальных ситуациях.

Для улучшения отдаленных функциональных исходов операции необходимо тщательно наблюдать за больными и проводить психологическую и физическую реабилитацию.

НЕУДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНЫЕ ИСХОДЫ ОПЕРАЦИЙ

Неудовлетворительный исход операции чаще всего обуславливается неполной коррекцией порока и осложнениями, возникшими в послеоперационный период.

Решунтирование дефекта межжелудочковой перегородки. Решунтирование (восстановление дефекта межжелудочковой перегородки или сохранение остаточного шунта после радикальной коррекции тетрады Фалло) — серьезное и относительно частое осложнение. Оно отмечается у 4,5—10% выживших после операции (Bahnsen с соавт., 1962; Hawe с соавт., 1970; Rieker с соавт., 1975).

Решунтирование чаще всего возникает в первые дни после операции, но не исключена возможность восстановления сброса на уровне межжелудочковой перегородки и в отдаленный период.

Небольшой сброс артериальной крови может протекать незаметно для больного, без существенных клинических проявлений.

При выраженном шунте появляется или увеличивается одышка, усиливаются сердечный толчок и систолический шум на IV межреберье слева у грудины, отмечаются признаки правожелудочковой декомпенсации. Возникновение решунтирования в ранний послеоперационный период часто сопровождается явлениями острой сердечной слабости. На рентгенограмме определяются увеличение легочного кровотока, застойные явления в прикорневых зонах, усиленная пульсация легочной артерии. По сравнению с предоперационным уровнем отмечаются увеличение легочной артерии, правых и левых отделов сердца, которые иногда достигают значительных размеров.

У большинства обследованных изменение общего состояния соответствует гемодинамическим нарушениям. Но приблизительно у 1/3 больных не прослеживается корреляция между объективными и субъективными показателями.

Показателем критической величины сброса артериальной крови является отношение минутного объема малого круга к минутному объему большого круга кровообращения, приблизительно равное 1,5:1 (Gotsman с соавт., 1969; Ruzyllo с соавт., 1974; Poirier с соавт., 1977). По мере развития патологических процессов, обусловленных решунтированием, легочно-сосудистое сопротивление возрастает, повышается давление в системе легочной артерии и объем крови, сбрасываемый слева направо, уменьшается. А в последующем направление шунта крови меняется — происходит трансформация порока в синдром Эйзенменгера. Больные погибают от

выраженных периферических расстройств кровообращения.

Глубокие нарушения гемодинамики при решунтировании развиваются довольно быстро, несмотря на относительно небольшие размеры возникшего дефекта.

На характер гемодинамических изменений при решунтировании влияет выраженность остаточного сужения тракта оттока из правого желудочка. Значительное сужение предохраняет легочную артерию от избыточного кровотока за счет уменьшения сброса артериальной крови вследствие повышения давления в правом желудочке.

Лечебная тактика при умеренном и выраженном решунтировании после коррекции тетрады Фалло различна. При относительно благоприятном течении незначительного решунтирования (при большом риске повторного хирургического вмешательства) больных лечат консервативными методами. Пациенты находятся под постоянным контролем, чтобы своевременно выявить показания для повторной операции.

При значительном решунтировании больных оперируют сразу же после выявления этого осложнения.

Мы проанализировали результаты повторного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки. Установлено, что чаще всего нарушалась герметичность вследствие прорезывания швов у ниже-заднего полюса заплаты на большем или меньшем протяжении. Поэтому в этом месте нужно фиксировать заплату особенно тщательно.

У одного больного герметичность заплаты была полной. Сброс артериальной крови происходил через второй, незамеченный во время операции дефект межжелудочковой перегородки. Это случай «ложного» решунтирования. Он свидетельствует о необходимости тщательной ревизии всей межжелудочковой перегородки.

Гипертензия в системе легочной артерии. Решунтирование дефекта межжелудочковой перегородки, а также ранее наложенных и перевязанных во время радикальной коррекции системно-легочных анастомозов (Kinsley с соавт., 1974; Ruzylo с соавт., 1974) — одна из основных причин повышения давления в системе легочной артерии после операции. Причиной легочной гипертензии часто служат локализованные сужения крупных ветвей легочной артерии (Gotsman с соавт., 1969; Briston с соавт., 1970) и гораздо реже — диффузные сужения периферических ветвей (Kinsley с соавт., 1974). Сужения магистраль-

ных сосудов могут быть как врожденными, так и приобретенными (в месте подшивания различных анастомозов).

Повышение легочно-сосудистого сопротивления у части больных обусловлено необратимыми склеротическими изменениями в мелких артериях. Чаще всего они отмечаются после шунтирующих операций по Potts, реже — после анастомозов по Blalock—Taussig. Тромбирование мелких ветвей легочной артерии, патоморфологические изменения сосудистых стенок, сохраняющиеся и после операции (Г. Ф. Шереметьева с соавт., 1972), и некоторая неподготовленность сосудистого русла легких существенно не влияют на величину легочно-артериального сопротивления. Тромбирование периферических ветвей редко приводит к легочной гипертензии, а после операции, по-видимому, происходит реканализация тромбов (Gotsman, 1966).

При отсутствии описанных изменений сосуды малого круга хорошо адаптируются к возросшему после радикальной операции легочному кровотоку и гипертензия в системе легочной артерии отмечается крайне редко.

Остаточное сужение тракта оттока из правого желудочка. Остаточный градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией более 6,5—7,8 кПа отмечается у 2—9% больных (Gotsman с соавт., 1969; Gerbode, Fernandez, 1972; Ruzylo с соавт., 1974; Chiariello с соавт., 1975; Rieker с соавт., 1975).

Остаточное сужение можно выявить уже во время операции. Мы сравнили величины давления в правом желудочке во время операции (после завершения коррекции и отключения АИК) и в отдаленный послеоперационный период у 21 больного. Обнаружено, что соотношение давлений в желудочках, определяемое на операционном столе, сохраняет относительную стабильность и в отдаленный послеоперационный период.

Наиболее частое место локализации градиента систолического давления определяется на уровне клапанов легочной артерии или в инфундибулярном отделе правого желудочка (рис. 68, 69). Применение пластики инфундибулярного отдела желудочка позволяет избежать этого осложнения.

Остаточное сужение выводного тракта относительно мало влияет на состояние больных. Даже при значительном остаточном градиенте систолического давления отме-



Рис. 68. Ангиокардиограмма. Через 2 года 5 мес после операции.

Выходной отдел правого желудочка сужен в виде перетяжки, расположенной непосредственно под клапаном легочной артерии, аневризматическое расширение выходного отдела правого желудочка

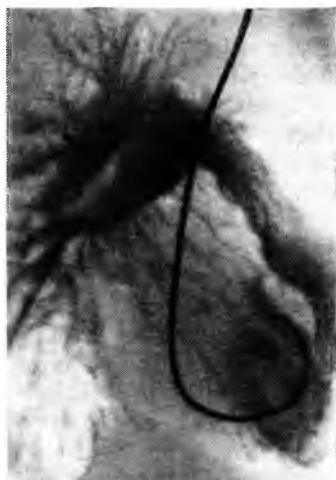


Рис. 69. Ангиокардиограмма. Через 4 года 7 мес после операции. Определяется низко расположенное мышечное сужение

чается заметная положительная динамика клинического статуса.

Аневризма выходного отдела правого желудочка. Расширение выходного тракта правого желудочка наблюдается у значительного числа обследованных. Нам кажется, что в подобных случаях следует применять термины «расширение, взбухание», а не «аневризмы», учитывая незначительные их размеры. Наиболее часто такие расширения возникают в местах, где стенка желудочка замещена соединительной тканью и не способна к гипертрофии, то есть в месте венстрикулотомии.

Большие аневризмы встречаются гораздо реже. Они могут возникнуть как после инфундибулэктомии и вальвулотомии, так и после расширения заплатой. Аневризматические расширения обнаруживаются в течение первых 6—12 мес после операции (Rosenthal с соавт., 1972; Seybold—Epting с соавт., 1977). У большинства из них стабильные размеры. Частота аневризм правого желудочка после реконструкции тракта оттока отмечается у 2—18% больных (Azag с соавт., 1969; Chiagiello с соавт.,

1975). Примерно такая же частота аневризм и после коррекции без использования пластики.

Способствуют развитию аневризм повышение давления в правом желудочке, сужение в области дистального отдела заплаты, истончение мышечной стенки в результате обширного иссечения, развитие соединительной ткани в месте разреза правого желудочка. Определенную роль играет септическое воспаление в области заплаты, особенно при сочетании с рещунтированием дефекта межжелудочковой перегородки и повышением давления в правом желудочке.

Аневризмы бывают истинные, образованные стенкой правого желудочка, и ложные. Их дифференциальная диагностика сложна. Истинные аневризмы по достижении определенной величины имеют тенденцию к стабилизации размеров, на ангиограммах их границы гладкие, четко очерченные. Ложные аневризмы постепенно увеличиваются и могут достигать огромных размеров. При их контрастировании видны короткая шейка и зазубренные края, часто образующие карманы.

Истинные аневризмы целесообразно лечить консервативными методами под постоянным рентгенологическим контролем. Больным рекомендуют ограничение физических нагрузок. Операция показана при правожелудочковой недостаточности и сдавлении жизненно важных органов.

При увеличивающихся ложных аневризмах необходимо хирургическое вмешательство, но его риск значительно повышен из-за возможности кровотечения.

Недостаточность клапана легочной артерии. Недостаточность клапана легочной артерии отмечается у 10—20% пациентов, выживших после радикальной коррекции тетрады Фалло. После изолированной инфундибулярной резекции это осложнение наблюдается у 9,5% больных, после инфундибулэктомии в сочетании с вальвулотомией — у 70,6% (Ruzyllo с соавт., 1974). При расширении тракта оттока с помощью заплаты недостаточность развивается у 80—100% больных, в том числе у 100% больных после вшивания заплаты с переходом через клапанное кольцо легочной артерии.

Диагноз недостаточности клапана легочной артерии устанавливают по совокупности следующих признаков: диастолический шум на легочной артерии, уравнивание диастолического давления в легочной артерии и конечно-

диастолического давления в правом желудочке, снижение диастолического давления в легочной артерии, «вентрикулизация» кривой давления в легочной артерии.

Недостаточность клапана легочной артерии может стать причиной правожелудочковой декомпенсации и смерти у части больных в ранний послеоперационный период. В отдаленные сроки она приводит к повышению конечно-диастолического давления в правом желудочке, давления в правом предсердии, возрастанию градиента систолического давления между правым желудочком и легочной артерией, увеличению размеров сердца, снижению функциональной способности правого желудочка (Gotsman с соавт., 1969; Pouleur с соавт., 1975). Так как указанные нарушения у большинства больных клинически не проявляются и хорошо компенсируются в течение многих лет (Ruzylo с соавт., 1974; Rieker с соавт., 1975), часть хирургов не придает им особого значения. Но недостаточность клапана легочной артерии может привести к летальному исходу при остаточных или присоединившихся осложнениях (например, при рещунтировании дефекта межжелудочковой перегородки или гипертензии в системе легочной артерии, когда вследствие значительного повышения давления в правом желудочке и увеличения объема ретроградно поступающей крови быстро развивается сердечная декомпенсация).

Мы обследовали 57 пациентов с помощью катетеризации сердца и общеклинических методов в сроки до 15 лет после хирургической коррекции тетрады Фалло. У 34 человек недостаточность клапана легочной артерии не сочеталась с другими дефектами. Она не отражалась на состоянии больных. Диастолическое давление в легочной артерии у них было значительно ниже, чем у лиц с нормальной функцией клапана, а градиент диастолического давления практически отсутствовал. Даже при хороших результатах операции регургитация на клапане легочной артерии приводила к повышению конечно-диастолического давления в правом желудочке, но существенной разницы в значениях максимального и среднего давления в правом предсердии у пациентов с недостаточностью клапана легочной артерии и без нее не отмечали.

Нагрузочные тесты во время катетеризации сердца показали, что изолированная недостаточность клапана не оказывает существенного влияния на функциональное состояние сердечно-сосудистой системы. На высоте на-

грузки конечно-диастолическое давление в правом желудочке и максимальное и среднее давление в правом предсердии было таким, как и у больных с нормальной функцией клапана.

В некоторых случаях недостаточность клапана легочной артерии может быть единственной причиной ухудшения отдаленных результатов операции. Мы наблюдали 3 больных с жалобами на сильную одышку, сердцебиение, быструю утомляемость, снижение трудоспособности и сердечную декомпенсацию по правожелудочковому типу. При обследовании обнаружили типичные признаки недостаточности клапана легочной артерии со значительным повышением конечно-диастолического давления в правом желудочке и давления в правом предсердии. Других нарушений или остаточных дефектов не отметили.

По нашему мнению, нарушения гемодинамики в результате недостаточности клапана легочной артерии требуют дальнейшего исследования.

ЛЕТАЛЬНОСТЬ В ОТДАЛЕННЫЕ ПЕРИОДЫ

Смертность в отдаленный послеоперационный период относительно невысока. В сроки до 16 лет после коррекции тетрады Фалло умирают от 0,7 до 8,7% больных. Наибольшее число летальных исходов (свыше 40%) обусловлено неполной коррекцией порока. Около 30% этих больных гибнут после повторных оперативных вмешательств.

Приблизительно 30% умирают внезапно вследствие желудочковых аритмий и нарушения внутрисердечной проводимости. Особого внимания требуют пациенты, у которых полный блок правой ножки предсердно-желудочкового пучка сочетается с блоком передней ветви левой ножки. У них нередко возникает полный атриовентрикулярный блок, ведущий к летальному исходу.

Около 7% больных умирают вследствие бактериального эндокардита; 13—15% летальных исходов не связаны с заболеваниями сердца, а обусловлены самыми разнообразными причинами, в частности, сопутствующими врожденными аномалиями других органов и систем.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Амосов Н. М., Саттари В. В. Радикальная коррекция тетрады Фалло после предшествующих паллиативных операций.— Грудн. хир., 1972, № 3, с. 3—6.

Бураковский В. И., Бухарин В. А. Тетрада Фалло.— В кн.: Частная хирургия болезней сердца и сосудов. М.: Медицина, 1967, с. 175—213.

Бухарин В. А., Кассирский Г. И., Киселева И. П. Радикальное хирургическое лечение больных тетрадой Фалло в свете отдаленных результатов.— Грудн. хир., 1965, № 1, с. 3—13.

Вишневский А. А., Галанкин Н. К., Крымский Л. Д. Тетрада Фалло.— М.: Медицина, 1969.— 224 с.

Зиньковский М. Ф., Бучнев А. И., Говенко А. В., Гончаров А. И. Реконструкция путей оттока из правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло.— Грудн. хир., 1980, № 3, с. 5—10.

Константинов Б. А., Рышкин В. С., Черепенин Л. П., Боцманов В. Ф. Радикальная коррекция тетрады Фалло у больных с анатомозом по Potts—Smith—Gibson.— Грудн. хир., 1980, № 1, с. 16—20.

Мешалкин Е. Н., Купцов Х. Н. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения больных с тетрадой Фалло с помощью наложения межсосудистых анастомозов.— Грудн. хир., 1977, № 4, с. 3—12.

Фальковский Г. Э. Хирургическое лечение тетрады Фалло у детей раннего возраста.— Грудн. хир., 1978, № 1, с. 16—24.

Alfiery O., Blackstone E., Pacitico J., Bargerion L. Surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia.— J. Thorac. Cardiovasc., 1978, 76, 3, 321—335.

Castaneda A., Freed P., Williams P., Norwood W. Repair of tetralogy of Fallot in infancy: Early and late results.— J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1977, 74, 3, 372—381.

Cooley D., Smith I. Repair of pulmonary arterial stenosis after Water—Gooliey anastomosis.— J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1979, 77, 3, 474—477.

Ebert P. Ascending aorta-right pulmonary artery anastomosis.— J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1979, 77, 478—479.

Kirklin I., Karp R. The Tetralogy of Fallot From a Surgical Viewpoint.— Philadelphia, 1970, W. B. Saunders Company.

Nadas A., Fyler D. Pediatric cardiology.— W. B. Saunders Company, 1972.

Tucker W., Turley K., Ulyot D., Ebert P. Management of Symptomatic Tetralogy of Fallot in the first year of life.— J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1979, 78, 4, 495—501.

СОДЕРЖАНИЕ

От авторов	3
<i>Глава I.</i> Анатомия тетрады Фалло	7
<i>Глава II.</i> Гемодинамика	26
<i>Глава III.</i> Клиника и диагностика	30
<i>Глава IV.</i> Естественное течение	36
<i>Глава V.</i> Показания к оперативному лечению	45
<i>Глава VI.</i> Паллиативные операции	62
<i>Глава VII.</i> Радикальная коррекция тетрады Фалло	78
<i>Глава VIII.</i> Коррекция гемодинамических нарушений во время операции и после хирургического вмешательства	116
<i>Глава IX.</i> Непосредственные результаты радикальной коррекции тетрады Фалло	129
<i>Глава X.</i> Отдаленные результаты радикальной коррекции	136
Список литературы	150

Николай Михайлович Амосов
Михаил Францевич Зиньковский

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Редактор
В. К. Кулева

Оформление художника
М. Я. Куленко

Художественный редактор
Н. Ф. Кормыло

Технический редактор
Е. Г. Вольвах

Корректоры
А. А. Гаврюшина,
И. Л. Бажанова,
Н. К. Сопиженко

Информ. бланк № 2039

Сдано в набор 10.03.82. Подп. к печ. 15.07.82. БФ 04705.
Формат 84×108¹/₃₂. Бумага тип. № 1. Гарн. лит. Печ. выс.
Усл. печ. л. 7,98. Уч.-изд. л. 9,26. Усл. кр.-отт. 7,98. Тираж
3000 экз. Зак. 2-96. Цена 1 р.

Издательство «Здоров'я», 252054, г. Киев-54, ул. Чкалова, 65.

Книжная фабрика «Жовтень». 252053, Киев, Артема, 25.

Амосов Н. М., Зиньковский М. Ф.

**А62 Хирургическое лечение тетрады Фалло.— Киев:
Здоров'я, 1982.— 152 с., ил., 0,86 л. ил.**

В книге приводятся сведения по диагностике и лечению сложного врожденного порока сердца — тетрады Фалло. Подробно рассматриваются анатомия и гемодинамика этой патологии, даются рекомендации по выбору тактики, методики хирургического вмешательства, описываются непосредственные и отдаленные результаты лечения.

А 411300000-108
М209(04)-82 — 27.82

54.54+54.101