## Для заказа доставки данной работы воспользуйтесь поиском на сайте по ссылке: <http://www.mydisser.com/search.html>

**АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ**

**НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ**

**ім. М.М. АМОСОВА**

**БОГУТА ЛЮБОМИР ЮРІЙОВИЧ**

# УДК: 616.12-007.2-053.2:616.141]-071-089

**ДІАГНОСТИКА ТА ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ТОТАЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖУ ЛЕГЕНЕВИХ ВЕН**

14.01.04. – серцево-судинна хірургія

**АВТОРЕФЕРАТ**

дисертації на здобуття наукового ступеня

кандидата медичних наук

**Київ – 2008**

Дисертацією є рукопис.

Робота виконана в Національному Інституті серцево-судинної хірургії

ім. М.М. Амосова АМН України.

**Науковий керівни**к: доктор медичних наук,

 **ЄМЕЦЬ Ілля Миколайович,**

 Науково-практичний медичний центр дитячої

 кардіології та кардіохірургії МОЗ України, Директор

**Офіційні опоненти:** доктор медичних наук, професор

 **ЛАЗОРИШИНЕЦЬ Василь Васильович,**

 Національний Інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова

 АМН України, заступник директора з наукової роботи

 доктор медичних наук, професор,

 **ВІТОВСЬКИЙ Ростислав Мирославович,**

 Національна медична академія післядипломної освіти

 ім. П.Л.Шупика МОЗ **У**країни, професор кафедри

 хірургії серця та магістральних судин

Захист відбудеться «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2008 р. о \_\_\_\_\_\_ годині на засіданні спеціалізованої вченої ради Д 26.555.01 в Національному Інституті серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова АМН України за адресою: 03680, м. Київ, вул. Миколи Амосова, 6.

З дисертацією можна ознайомитись в науковій бібліотеці Національного Інституту серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова АМН України за адресою: 03680, м. Київ, вул. Миколи Амосова, 6.

Автореферат розісланий «\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2008 р.

**Вчений секретар**

**спеціалізованої вченої ради Д 26.555.01,**

**кандидат медичних наук А.В. Габрієлян**

**ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА РОБОТИ**

**Актуальність дослідження.** Тотальний аномальний дренаж легеневих вен (TAPVC) належить до критичних ціанотичних вад серця з збагаченим легеневим кровотоком. Дана аномалія характеризується відсутністю сполучення між легеневими венами та лівим передсердям в поєднанні з збереженням ембріональних комунікацій між системами легеневих та системних вен. TAPVC з обструкцією відтоку крові з легеневих вен належить до серцевих вад, які завжди потребують невідкладного проведення операції враховуючи відсутність будь-яких консервативних шляхів для полегшення стану пацієнта на доопераційному етапі [Ando M. et al., 2002]. Природній перебіг даної аномалії є дуже несприятливим: понад 50% дітей вмирають протягом перших трьох місяців життя, а 80% - до завершення першого року життя. Середня тривалість життя цих дітей складає 2 місяці [Michielon G. et al., 2002, Sinzobahamvya N. et al., 1996, Bogers A.J. et al., 1999].

Рання діагностика TAPVC є одним з основних засобів для отримання позитивних результатів лікування, проте саме вона часто є найслабшою ланкою в системі надання спеціалізованої допомоги пацієнтам з цією вадою. Однак навіть у пацієнтів з своєчасно виявленим TAPVC процес доопераційної діагностики все ще не оптимізовано: сьогоднішня якість ехокардіографії не завжди дозволяє чітко оцінити анатомічну картину та ступінь обструкції відтоку крові з легеневих вен, а оправданість проведення ангіокардіографії залишається спірною внаслідок значної кількості потенційних ускладнень [Castaneda A.R. et al., 1994, Mee R.B. et al., 1989, Lee M.L. et al., 1995].

За всю історію хірургії даної вади було запропоновано велику кількість технічних модифікацій проведення її корекції [Williams G.R. et al., 1964, Shumacker H.B. et al., 1961, Vouhe P. et al., 1984, Phillips S.J. et al., 1990, Tucker B.L. et al., 1976]. Проте, кожна з них має свої недоліки [Balakrishnan K.R. et al., 2005, Jonas R.A., 2006, Fraser C.D., 2006, Phillips S.J. et al., 1990]. Тому пошук “ідеальної” методики виконання цієї операції, яка буде відповідати всім вимогам (достатня візуалізація лівого передсердя та колектора легеневих вен, значна кількість оперативного простору, можливість проведення адекватного захисту міокарда та уникнення обширних розрізів обох передсердь), все ще триває.

Післяопераційний догляд у пацієнтів з TAPVC по своїй важливості та складності є не менш, а іноді й більш значимим ніж етап оперативного лікування. Причиною цього є виникнення важких ускладнень, до яких належать серцева слабість, легеневі гіпертензійні кризи, а також дихальна недостатність [Castaneda A.R. et al., 1994, Sano S. et al., 1989, Emmel M. et al., 2004]. Внаслідок цього продовжуються дискусії стосовно оптимальних шляхів післяопераційного ведення пацієнтів з TAPVC, а саме: необхідності міорелаксації, параметрів механічної вентиляції легень, оптимального рівня переднавантаження для шлуночків, комбінації інотропних і вазодилятуючих засобів тощо [Atik F.A. et al., 2004, Castaneda A.R. et al., 1994, Choudhary S.K. et al., 2001].

Врешті, на сьогоднішній день, проводиться велика кількість досліджень, спрямованих на вивчення віддалених функціональних результатів після корекції TAPVC у ранньому віці, метою яких є не лише оцінка частоти виживання після операції та якості життя пацієнтів, а й встановлення їх зв’язку з різними чинниками доопераційного, інтраопераційного та післяопераційного періодів [Karamlou T. et al., 2007, Chowdhury U.K. et al., 2007, Wernovsky G. et al., 2007].

Виходячи з наведених даних, подальше покращення діагностики TAPVC, вдосконалення існуючих хірургічних методик його корекції та оптимізація післяопераційного лікування даної групи пацієнтів є актуальною і практично важливою роботою.

**Зв’язок роботи з науковими програмами, планами, темами.** Дисертаційна робота виконана у відповідності з основними напрямками науково-дослідної роботи Національного Інституту серцево-судинної хірургії ім.М.М.Амосова АМН України та є фрагментом комплексної планової теми, яка виконувалась інститутом в 2005-2007 роках: „Підвищити ефективність методів діагностики та хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен”. Шифр теми ГК 05.01.10., № державної реєстрації 0105U000474. Дисертант був відповідальним виконавцем цієї теми.

**Мета і задачі дослідження.** Вдосконалити методи діагностики та покращити результати хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен.

**Для досягнення поставленої мети були поставлені наступні задачі:**

1.Проаналізувати стан діагностики TAPVC в Україні і оптимізувати використання різних діагностичних методик на доопераційному етапі.

2.Вдосконалити існуючі методики хірургічної корекції TAPVC.

3.Проаналізувати безпосередні результати хірургічної корекції TAPVC, визначити значущі фактори ризику при даній операції.

4.Вивчити віддалені результати після корекції TAPVC.

5.Розробити практичні рекомендації по наданню спеціалізованої допомоги пацієнтам з TAPVC.

*Об’єкт дослідження:* 90 послідовних пацієнтів з тотальним аномальним дренажем легеневих вен, у яких під час знаходження в стаціонарі були застосовані різні лікувально-діагностичні підходи.

*Предмет дослідження:* Методики діагностики та хірургічного лікування TAPVC.

*Методи дослідження:* загальноклінічні, ехокардіографічні, електрокардіографічні, рентгенологічні, радіологічні, катетеризація порожнин серця, моніторинг показників центральної та периферійної гемодинаміки, статистичні.

**Наукова новизна отриманих результатів.** Представлена робота є першим вітчизняним дослідженням, скерованим на вивчення стану діагностики, а також методик і результатів хірургічного лікування TAPVC.

Результати отримані в ході дослідження призвели до радикальної зміни тактики на кожному з етапів лікувального процесу, наслідком чого стало значне покращення результатів лікування. Ретельний аналіз великого масиву даних вперше дозволив детально оцінити правильність тактичних підходів до діагностики та лікування TAPVC.

Оптимізовано протокол доопераційної підготовки пацієнтів з TAPVC та обґрунтовано показання до невідкладного проведення оперативних втручань. На основі проведеного аналізу вперше впроваджено в практику вдосконалені методи ведення пацієнтів в післяопераційному періоді.

В ході дослідження було вперше проаналізовано безпосередні та віддалені результати операцій, проведено оцінку ефективності хірургічних втручань і причин незадовільних результатів, виявлено фактори ризику, що ускладнюють перебіг захворювання та погіршують результати хірургічного лікування TAPVC.

**Практичне значення результатів дослідження.** Завдяки проведеному дослідженню вперше на теренах України було оптимізовано більшість етапів лікувального процесу при TAPVC. Вироблено обгрунтований підхід до діагностики цієї вади на доопераційному етапі, що дозволило знизити кількість ускладнень як до так і після операції.

Отримало подальший розвиток питання оптимізації лікувальної тактики у пацієнтів з TAPVC на доопераційному етапі.

Впровадження та широке застосування вдосконаленої методики хірургічної корекції TAPVC призвело до значного покращення результатів операцій та полегшило забезпечення адекватного інтраопераційного захисту міокарда.

Оптимізація лікування пацієнтів на післяопераційному етапі призвела до зменшення кількості потенційно летальних ускладнень, серед яких легеневі гіпертензійні кризи та синдром низького серцевого викиду.

Про ефективність проведеної роботи свідчить той факт, що в ході дослідження було покращено виявлення TAPVC та оптимізовано результати хірургічної корекції, яке характеризувалося зниженням рівня післяопераційної летальності з 35.9% до 9.8%.

**Впровадження результатів дослідження в практику**. Результати дисертаційного дослідження впроваджені в практику і знаходять застосування у відділах хірургії вроджених вад серця Національного Інституту серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова, відділенні кардіохірургії обласного діагностичного центру м. Дніпропетровська, діагностичному центрі Сімферопольської дитячої лікарні, відділеннях кардіохірургії та кардіології Науково-практичного медичного центру дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України.

**Особистий внесок здобувача.** Дисертація є завершеним науковим дослідженням здобувача. Автором самостійно проведені літературний і патентно-інформаційний пошук, сформульовані мета і завдання дослідження, розроблені основні теоретичні і практичні положення роботи.

Автором зібрано клінічний матеріал дослідження і проведено його аналіз. Дисертант брав безпосередню участь в доопераційній підготовці, оперативному лікуванні і післяопераційному веденні більшості пацієнтів, проводив їх обстеження у віддалених термінах спостереження.

Результати дослідження співавторів в дисертації не приводяться. Автором самостійно опрацьовано всю клінічну частину дослідження. Науковий аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження, обґрунтування висновків і практичних рекомендацій виконано безпосередньо дисертантом. Здобувачем підготовані до друку статті, написані всі розділи дисертаційної роботи і автореферату, проведено текстове та графічне оформлення результатів.

**Апробація результатів дисертації.** Результати досліджень були представлені на 14 науковій конференції Асоціації серцево-судинних хірургів України у 2006 році, 6 конференції молодих вчених “Актуальні питання невідкладної та відновної хірургії” (Ялта, 2006 р.), Науково-практичній конференції з нагоди 115-річчя кафедри педіатрії Харківського державного медичного університету (Харків, 2007 р.), 14 конференції Асоціації кардіоторакальних хірургів Єгипту (Олександрія, 2007 р.), 2 спільній конференції Асоціацій серцево-судинних хірургів України та Польщі (Люблін, 2007 р.).

Матеріали дисертації апробовані на спільному засіданні відділень і лабораторно-діагностичних підрозділів Національного Інституту серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова та кафедри хірургії серця та магістральних судин Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика 24 грудня 2007 року.

**Публікації.** За результатами роботи дисертантом опубліковано 11 статей, з них 8 праць у фахових виданнях, рекомендованих ВАК України, 2 в міжнародних виданнях, отримано 1 деклараційний патент на винахід, що безпосередньо пов’язаний з темою дисертації, розроблено та розповсюджено 1 інформаційний лист.

**Обсяг та структура дисертації**. Дисертація побудована за класичним типом та викладена на 153 сторінках машинописного тексту. Складається з вступу, 6 розділів, заключення, практичних рекомендацій, висновків, списку використаних джерел літератури, який містить 152 найменування, 11 – на кирилиці, 141 – на латиниці. Робота ілюстрована 19 рисунками, документована 37 таблицями.

**ОСНОВНИЙ ЗМІСТ**

**Клінічний матеріал дослідження** склали 90 послідовних пацієнтів з “простим” тотальним аномальним дренажем легеневих вен (TAPVC), які знаходилися на стаціонарному лікуванні у НІССХ ім. М.М.Амосова та НПМЦДКК МОЗ України у період з січня 2000 по червень 2007 року. „Простими” вважаються випадки наявності ізольованого TAPVC. Співіснуючі відкрита артеріальна протока (PDA), відкрите овальне вікно (PFO) та дефект міжпередсердної перетинки (ASD) також входять до простої групи. Всі пацієнти з супутніми серцевими аномаліями, окрім ASD та PDA, були виключені з даного дослідження.

Медіана віку пацієнтів склала 2.5 місяці (від 3 діб до 14 років). Вік більшості пацієнтів (n=52, 57.8%) становив від 1 до 12 місяців. В досліджуваній групі також було 28 новонароджених (31.1%), та 10 пацієнтів (11.1%) віком старше 12 місяців. Медіана маси тіла пацієнтів склала 4.4 кг (від 1.83 до 32 кг). Осіб чоловічої статі було 53 (58.9%), жіночої – 37 (41.1%).

Для порівняльного аналізу всіх пацієнтів було розділено на 3 групи. Пацієнти, що були оперовані з січня 2000 по грудень 2004 року, увійшли до І групи (n=39), а з січня 2005 по червень 2007 року – до ІІ групи (n=41). До ІІІ групи були віднесені пацієнти (n=10), яким оперативне лікування не проводилося. Пацієнти усіх груп були подібними за віком та масою тіла. Водночас пацієнти І групи мали достовірно більшу площу поверхні тіла порівняно з пацієнтами ІІ та ІІІ груп.

У відповідності з анатомічною класифікацією TAPVC всі пацієнти розділялися за формою вади на хворих з супракардіальною, інтракардіальною, інфракардіальною та змішаною формами. Супракардіальну форму вади було діагностовано у 36 пацієнтів (40%). В 27 випадках (75%) вертикальна вена, що дренує колектор легеневих вен, впадала у ліву плечоголовну вену (v.anonyma), в 9 випадках (25%) – в верхню порожнисту вену (SVC). Така ж кількість пацієнтів (40%, n=36) мала інтракардіальну форму вади. В 21 випадку (58.3%) у пацієнтів цієї групи колектор легеневих вен дренувався в коронарний синус, в 15 випадках (41.7%) – безпосередньо в порожнину правого передсердя. Інфракардіальна форма TAPVC спостерігалася у 10 пацієнтів (11.1%). У решта 8 пацієнтів (8.9%) було виявлено змішану форму вади. Клінічний перебіг захворювання був симптоматичним у 65 пацієнтів (72.2 %) досліджуваної групи та безсимптомним – у 25 (27.8%).

**Діагностика TAPVC.** Наслідком невеликої частки TAPVC в загальній структурі вроджених серцевих аномалій (1,5-2%) є часта постановка помилкових діагнозів пацієнтам з TAPVC під час проведення первинних обстежень. Загалом у досліджуваній групі пацієнтів (n=90) було виявлено 21 випадок помилкової діагностики на первинному етапі, що склало 23.3% всіх пацієнтів, скерованих на лікування до обох установ. Найбільш частим хибним діагнозом був ASD (n=8, 38.1%), за ним слідували PFO (n=5, 23.8%), PAPVC (n=4, 19%), HLHS (n=3, 14.3%) та CoA-VSD (n=1, 4.8%). Слід наголосити, що двоє пацієнтів з попереднім діагнозом HLHS були визнані неоперабельними в клініках постановки попереднього діагнозу, але після постановки коректного діагнозу були успішно прооперовані і на сьогоднішній день є повністю здоровими. Проведений аналіз демонструє високу частоту помилкових діагнозів у досліджуваної групи пацієнтів з TAPVC (n=21, 23.3%), причому збільшення кількості пацієнтів в ході дослідження не характеризується зменшенням кількості помилкових первинних діагнозів (І група, 2000-04 рр., - n=7, 17.9%, ІІ група, 2005-07рр., - n=10, 24.4%, ІІІ група – n=4, 40%).

На сьогоднішній день ЕхоКГ є основним методом діагностики ізольованого TAPVC. Серед специфічних ЕхоКГ показників, які мають важливе значення з точки зору лікувальної тактики, знаходяться фракція викиду, кінцево-діастолічні розміри лівого шлуночка, розміри PFO чи ASD, ступінь легеневої гіпертензії, наявність обструкції відтоку крові з легеневих вен, а також її ступінь. Всі пацієнти (n=90) характеризувалися доброю скоротливістю лівого шлуночка з лише поодинокими випадками зниження фракції викиду нижче 60% навіть у пацієнтів в критичному стані. Величина даного показника у пацієнтів ІІІ групи була статистично достовірно більшою порівняно з його величиною у пацієнтів першої та другої досліджуваних груп. За всіма іншими показниками, статистично достовірних відмінностей між трьома групами пацієнтів не спостерігалося. Легенева гіпертензія, що досягала або переважала рівень артеріального тиску, спостерігалася у 15 пацієнтів (38.5%) І групи, 20 пацієнтів (48.8%) ІІ групи та у 8 пацієнтів (80%) ІІІ групи.

В минулому ангіокардіографія була основним методом для детального визначення анатомічної картини у пацієнтів з TAPVC. Проте в зв’язку з великою кількістю ускладнень, які супроводжують проведення ангіографії у даної групи пацієнтів, в ході нашого дослідження наголос було поставлено на збільшенні частки повністю неінвазивних діагнозів у пацієнтів з TAPVC. До початку 2005 року ангіокардіографія для уточнення анатомії при TAPVC застосовувалась достатньо широко – її було проведено 15 пацієнтам (38.5%) І групи та 9 пацієнтам (90%) ІІІ групи. Починаючи з 2005 року ситуація суттєво змінилася, і у ІІ групі дане обстеження було застосовано лише у 4 пацієнтів (9.8%). Балонна атріосептостомія, яка є свого роду паліативною процедурою при наявності PFO малих розмірів, була виконана у 1 пацієнта (2.6%) І групи, 1 пацієнта (2.4%) ІІ групи та у 5 пацієнтів (50%) ІІІ групи. В зв’язку з появою у 2006 році в арсеналі доступних діагностичних засобів комп’ютерної томографії, її було використано для уточнення анатомічної картини у 4 пацієнтів (9.8%) ІІ групи.

**Лікувальна тактика на доопераційному етапі.** У пацієнтів І групи на доопераційному етапі застосовувалася наступна лікувальна тактика. В разі задовільного стану пацієнт підлягав проведенню хірургічної корекції в плановому порядку. При наявності пневмонії, респіраторної інфекції, застійних явищ в легенях, а також ознак вираженої серцевої недостатності, олігурії, метаболічного ацидозу пацієнт підлягав проведенню максимальної стабілізації стану до операції. Медіана тривалості перебування в клініці до операції у пацієнтів І групи склала 6 днів (від 0 до 32 днів). Внаслідок зміни тактики всі пацієнти ІІ групи незалежно від стану при поступленні (стан легень, ступінь серцевої недостатності, адекватність діурезу тощо) підлягали проведенню хірургічної корекції незважаючи на ступінь оперативного ризику. Медіана тривалості перебування в клініці до операції у пацієнтів ІІ групи склала 3 дні (від 0 до 12 днів), що достовірно відрізнялося від аналогічного проміжку часу у пацієнтів І групи (p<0,05). Як і пацієнти І групи, хворі ІІІ групи підлягали проведенню максимальної стабілізації стану до операції. У 9 пацієнтів (90%) цієї групи така тактика була безуспішною. В її результаті всі 9 пацієнтів померли в стаціонарі від поліорганної недостатності через 5 днів (медіана) (від 1 до 25 днів) після поступлення у клініку.

**Методики хірургічної корекції.** У всіх випадках хірургічним доступом була серединна стернотомія. Більшість операцій (n=78, 97.5%) проводили в умовах помірної гіпотермії (26-28єС) з фармакохолодовою зупинкою серця. У двох випадках (2.5%) була застосована глибока гіпотермія (15-18˚С) із повним припиненням кровообігу.

Метою хірургічної корекції TAPVC є створення широкого співустя між колектором легеневих вен та лівим передсердям шляхом накладення анастомозу між ними або проведення внутрішньосерцевого тунелювання. Ключове значення при даній операції має *доступ до лівого передсердя та колектора легеневих вен*, оскільки без доброго доступу до цих анатомічних структур неможливо провести адекватну хірургічну корекцію TAPVC. Доступ проводили за загальноприйнятими методиками у 63 пацієнтів, і за власною методикою – у 17 пацієнтів.

Методика Williams, Richardson та Campbell в нашій роботі була застосована у 13 пацієнтів (16.3%). Вона полягає в тому, що для доступу до колектора та лівого передсердя (LA) серце за верхівку підіймали з порожнини перикарда і утримували в такому положенні протягом основного етапу операції (накладення анастомозу між LA та колектором легеневих вен).

Методику Shumacker, King було використано у 9 пацієнтів (11.3%). При ній серце залишалося in situ в перикарді. Спочатку виконували поперечний розріз правого передсердя на рівні овального вікна і на певній відстані від синусового вузла. Розріз подовжували дозаду через міжпередсердну перетинку на рівні овального вікна і далі на задню стінку LA. Після виконання аналогічного по формі та розміру розрізу передньої стінки колектора легеневих вен накладали анастомоз між ними.

Черездвопередсердний (транссептальний) метод був застосований у 3 пацієнтів (3.8%). Як і при попередній методиці серце під час основного етапу знаходилося in situ в перикарді. Після косо-поперечної правої атріотомії вертикально розсікали міжпередсердну перетинку, потім проводили поперечний розріз задньої стінки LA, що дозволяв отримати доступ до колектора легеневих вен. Далі проводили розріз останнього і накладали анастомоз.

Методика Malm використовувалася лише при дренуванні легеневих вен в коронарний синус. ЇЇ було застосовано у 19 пацієнтів (23.8%) досліджуваної групи. Після максимального розширення дефекта міжпередсердної перетинки з висіченням всіх залишкових тканин в ділянці овальної ямки розсікали дах коронарного синуса в напрямі його з’єднання з колектором. В разі наявності адекватного сполучення останнього з коронарним синусом (не менше діаметру нормального мітрального клапана) наступним етапом проводили закриття єдиною латкою з аутоперикарда спільного дефекта, утвореного розширеним міжпередсердним отвором та отвором коронарного синуса. Останній при цьому разом з легеневими венами відводили у LA.

Методика корекції TAPVC в праве передсердя була застосована у 18 пацієнтів (22.5%). Після розширення дефекта міжпередсердної перетинки, як при попередній методиці, проводили розріз тканин, що знаходяться між дефектом міжпередсердної перетинки і отвором колектора, для створення максимально широкого співустя між останніми. Наступним етапом виконували тунелювання для відведення легеневих вен у LA лоскутом аутоперикарду.

Верхньосептальний доступ був застосований під час корекції супракардіальної форми TAPVC у 1 пацієнта (1.25%). Принцип даного доступу є аналогічним до однойменної методики, яку використовують для експозиції мітрального клапана за наявності його вад.

У 17 (21.3%) пацієнтів, що потребували накладення анастомозу між LA та колектором легеневих вен, нами була використана власна модифікація хірургічної корекції TAPVC. Основною відмінністю цієї методики є те, що після підключення штучного кровообігу розріз перикарда подовжували з правого боку таким чином, щоб він на 0,5 см не доходив до правого діафрагмального нерва, а також широко розкривали праву плевральну порожнину. Завдяки широкому розкриттю правої плевральної порожнини, а також безпосередній канюляції порожнистих вен та широкому розкриттю порожнини перикарда справа, стає можливим вивернення серця з розміщенням його верхівки в правій плевральній порожнині. Цей крок дозволяє повністю звільнити порожнину перикарда, що покращує візуалізацію колектора легеневих вен та навколишніх анатомічних структур і полегшує накладення анастомозу.

Пацієнти І та ІІ груп характеризувалися подібними величинами медіан ішемічного часу – 42 та 46 хвилин, загального часу штучного кровобігу – 100 та 113 хвилин, та загального часу операції – 210 та 240 хвилин, відповідно. Звертає на себе увагу те, що представлення нами власної методики хірургічної корекції та практично повна відмова від інших методик корекції не призвели до виникнення статистично значимої відмінності поміж групами по жодному з вказаних показників. В результаті виражених явищ серцевої слабості та нестабільної гемодинаміки на етапі зупинки штучного кровобігу, що не реагували на збільшення дози інотропних засобів, 3 (7.7%) пацієнтів І групи та 2 (4.9%) пацієнтів ІІ групи потребували проведення допоміжного кровообігу в режимі паралельної перфузії.

Внаслідок вираженої серцевої слабості, що не купувалася великими дозами симпатоміметиків та тривалим штучним кровообігом в режимі паралельної перфузії, троє (7.7%) пацієнтів І групи померли на операційному столі. У одного пацієнта причиною смерті став недостатній розмір лівого шлуночка, в іншого – інфаркт правого шлуночка та масивні субдуральні гематоми у третього з них .

**Перебіг післяопераційного періоду.** Внаслідок того, що більшість ускладнень в процесі лікування TAPVC виникають саме в післяопераційному періоді, його вивченню була приділена особлива увага.Для зменшення енергетичних потреб міокарда та гладкого перебігу післяопераційного періоду в разі наявності серцевої слабості необхідним є застосування міорелаксантів та методики глибокої седації. В І групі пацієнтів міорелаксація та глибока седація застосовувалися достатньо широко – в 36.1% (n=13) пацієнтів та 55.6% (n=20) пацієнтів, відповідно. Внаслідок виникнення певних специфічних проблем після тривалого використання міорелаксантів, їх застосування в ІІ групі було достовірно більш обмеженим – 7.3% (n=3) порівняно з І групою (р=0.0005). Натомість глибока седація з призначенням фентанілу в дозі 5-10мкг/кг/год чи морфіну в дозі 40мкг/кг/год застосовувалася широко – 43.9% (n=18).

Пацієнти І групи в післяопераційному періоді отримували достовірно вищу (p<0,05) дозу допаміну, медіана якої складала 7 мкг/кг/хв, порівняно з 5 мкг/кг/хв у пацієнтів ІІ групи. Водночас більшість пацієнтів І групи (63.9%, n=23) отримували допамін в дозі між 5 та 10 мкг/кг/хв, а ще 3 пацієнтів цієї групи потребували збільшення його дози понад 10 мкг/кг/хв, тоді як більшість пацієнтів ІІ групи (78%, n=32) отримували допамін в дозі меншій за 5 мкг/кг/хв, і лише 9 пацієнтів (22%) цієї групи потребували дози від 5 до 10 мкг/кг/хв. Жоден з пацієнтів ІІ групи не отримував допаміну в дозі понад 10 мкг/кг/хв. В той же час тривалість інотропної підтримки допаміном була достовірно більшою у пацієнтів ІІ групи (p<0,05). До нових терапевтичних кроків слід віднести застосування у пацієнтів ІІ групи левосимендану – інотропного засобу з потужними вазодилятуючими властивостями. Його поява стала одним з факторів, що дозволили знизити дозу базового інотропного засобу – допаміну у пацієнтів ІІ групи. Пацієнти цієї групи, яким призначали левосимендан, отримували достовірно нижчу дозу допаміну порівняно з іншими пацієнтами (р=0.0196).

Одним з факторів, які мали вплив на ступінь серцевої слабості в післяопераційному періоді, був стан вертикальної вени (VV). Медіана необхідної дози допаміну у пацієнтів, VV яких була залишена не перев’язаною (n=10), становила 9 мкг/кг/хв і була достовірно вищою порівняно з медіаною дози в 5 мкг/кг/хв у пацієнтів з перев’язаною VV (n=34) (р=0.0037). Тривалість штучної вентиляції легень (ШВЛ) в післяопераційному періоді достовірно не відрізнялася в обох групах пацієнтів. При цьому медіана тривалості ШВЛ складала 74 години (від 23 до 342 годин) у пацієнтів І групи та 97 годин (від 12 до 871 години) у пацієнтів ІІ групи. Лише 2 (5.6%) пацієнти І групи знаходилися на ШВЛ більше 10 діб порівняно з 7 (17.1%) пацієнтами ІІ групи. Водночас 5 (12.2%) пацієнтів ІІ групи потребували проведення ШВЛ більше 20 діб. Таку значну кількість пацієнтів, що потребували тривалої ШВЛ, у ІІ групі можна пояснити більшою кількістю хворих, що підлягали проведенню операції, незважаючи на важкість вихідного стану, а також покращенням догляду у відділенні реанімації, що дозволило уникнути великої кількості ускладнень, пов’язаних з тривалою ШВЛ.

Що стосується динаміки розмірів лівого шлуночка, то кінцево-діастолічний об’єм лівого шлуночка (EDV) у пацієнтів обох груп на момент виписки з стаціонару був достовірно більшим порівняно з доопераційними величинами (p<0,05). На момент виписки медіана величини EDV у пацієнтів І групи (18 мл) була достовірно більшою від відповідного показника у пацієнтів ІІ групи (13 мл) (p<0,05). При індексації цих показників було виявлено статистично значиме їх збільшення у пацієнтів обох груп порівняно з доопераційними величинами (p<0,05). Водночас, на відміну від EDV, величина кінцево-діастолічного індекса лівого шлуночка (EDI) при виписці була подібною у пацієнтів обох груп (45 мл/м2 та 46 мл/м2, відповідно). Наявність таких розбіжностей (статистично відмінні EDV за наявності подібних EDI) можна легко пояснити враховуючи доопераційні антропометричні дані обох груп пацієнтів, а саме достовірно більшу величину площі поверхні тіла у пацієнтів І групи.

Неускладнений перебіг післяопераційного періоду спостерігався у 45 (58.4%) пацієнтів обох груп, що пережили операційний етап лікування (n=77). Серед пацієнтів, у яких не виникло жодного ускладнення, був 21 (46.7%) хворий І групи та 24 (53.3%) – ІІ групи. Найбільш частими ускладненнями були дихальна недостатність (14.3%, n=11), легеневі гіпертензійні кризи (10.4%, n=8) та гостра ниркова недостатність (10.4%, n=8).

**Післяопераційна летальність.** Госпітальна летальність серед 80 оперованих пацієнтів склала 22.5% (в післяопераційному періоді померли 18 пацієнтів). При цьому в першій групі (2000 – 2004 роки) рівень летальності склав 35.9% (померли 14 пацієнтів), в ІІ групі (2005 – 2007 роки) – 9.8% (померли 4 пацієнтів) (р=0.007). Основною причиною смертей стала серцева слабість – 38.8% (n=7). У пацієнтів, що перенесли хірургічну корекцію TAPVC, остання часто є наслідком малих розмірів лівого шлуночка, який за несприятливих умов стає нездатним до забезпечення системного кровотоку. У нашому дослідженні малі розміри лівого шлуночка стали причиною смерті 5 (27.8%) пацієнтів. Четверо (80%) з них належали до І групи, один (20%) пацієнт відносився до ІІ групи. Серед пацієнтів, що померли від серцевої недостатності, було двоє хворих (11.1%), у яких причиною виникнення слабості стало ішемічне пошкодження міокарда з виникненням його інфаркту. У обох випадках вони представляли І групу.

Другою за частотою причиною смерті стали бронхолегеневі захворювання (38.8%, n=7). Серед них найчастіше зустрічалися пневмонії (27.8%, n=5). Всі пацієнти, що померли від пневмоній, належали до І групи. Решта 2 (11.1%) пацієнтів групи бронхолегеневих захворювань померли на висоті легеневих гіпертензійних кризів. Саме пацієнти, які померли від пневмоній та інших бронхолегеневих захворювань (n=7), склали більшість у групі хворих, післяопераційний період яких ускладнився виникненням легеневих гіпертензійних кризів (n=8). Причиною смерті двох пацієнтів (11.1%), по одному в кожній з груп, стало виникнення внутрішньомозкових крововиливів. Один з пацієнтів ІІ групи (5.6%) помер внаслідок активного септичного процесу. Інший пацієнт цієї групи (5.6%) помер внаслідок виникнення після операції обструкції відтоку крові з легеневих вен.

Серед всіх летальних випадків 3 смерті були інтраопераційними. Всі вони відбулися у пацієнтів І групи. Їх причинами стали малий розмір лівого шлуночка у одного пацієнта, інфаркт правого шлуночка у іншого та масивні субдуральні гематоми у третього з них.

**Віддалені результати.** Оцінка результатів операцій у віддалені терміни була проведена у 57 (91.9%) з 62 пацієнтів, що вижили після операції (20 з групи І та 37 з групи ІІ). Медіана тривалості спостереження після операції склала 21 місяць (від 3 до 81 місяця). Слід наголосити, що медіана тривалості спостереження пацієнтів І групи, яка становила 42 місяці, значно перевищувала величину даного показника у пацієнтів ІІ групи, що склала 7 місяців.

У віддаленому періоді спостереження летальних випадків та повторних операцій у обстежених пацієнтів не було. Більшість обстежених пацієнтів – 89.5% (n=51) – знаходяться в задовільному стані, ознак серцевої недостатності немає. Решта 6 (10.5%) пацієнтів мають порушення гемодинаміки 1 ступеня (класифікація недостатності кровообігу у дітей раннього віку Інституту серцево-судинної хірургії ім. О.М.Бакулєва (2001)). Лише 4 (7%) пацієнтів періодично приймають медикаментозні засоби (сечогінні, серцеві глікозиди, метаболіти тощо).

При обстеженні пацієнтів у віддалені терміни найбільше уваги ми приділяли оцінці динаміки розмірів лівого шлуночка, ступеню легеневої гіпертензії, а також стану легеневих вен та їх співустя з лівим передсердям. В нашому дослідженні оцінку наведених показників було проведено у 30 (52.6%) пацієнтів. Скоротлива функція лівого шлуночка, основною характеристикою якої є EF, суттєво не відрізнялася до та в різні терміни після операції. Водночас, спостерігалася чітка тенденція до збільшення розмірів лівого шлуночка. І якщо при цьому можна запідозрити, що збільшення EDV є наслідком звичайного соматичного росту пацієнтів, то достовірне збільшення медіани індексованого показника EDI (22.5 мл/м2 – при поступленні, 43.5 мл/м2 – при виписці, 64.5 мл/м2 – у віддалені терміни) свідчить про повну нормалізацію розмірів лівого шлуночка (р<0.001). У 29 (96.7%) пацієнтів рівень тиску в легеневій артерії відповідно до непрямих ознак (величина зворотнього току на тристулковому клапані) не перевищував 35 мм рт. ст. Під час оцінки швидкості потоку крові в місці співустя колектора легеневих вен з лівим передсердям у обстежених нами пацієнтів (n=30) медіана цього показника склала 1.24 м/с (від 0,54 до 1,71 м/с). При цьому, швидкість вище 1.5 м/с, що свідчить про наявність обструкції, спостерігалася лише у одного (3.3%) пацієнта (1.71 м/с).

**Фактори, що сприяють виникненню несприятливого результату.** Порівняно з І та ІІІ групами, ІІ група пацієнтів у нашій роботі характеризувалася суттєвими відмінностями в лікувальній тактиці на кожному з етапів лікування. Наслідком цього стало і значне зниження післяопераційної летальності. Для підтвердження ролі та впливу на результати лікування окремих лікувальних кроків нами було проведено однофакторний аналіз ризику виникнення несприятливого результату. Пацієнти, що померли в післяопераційному періоді, були оперовані достовірно пізніше після госпіталізації за виживших пацієнтів (р=0.0276). Ризик виникнення негативного результату операції зростав зі зменшенням доопераційних розмірів лівого шлуночка (EDI – р=0.0011, EDV – р=0.0012). Водночас пацієнти, що в подальшому померли, мали достовірно вищу EF порівняно з пацієнтами, що вижили (р=0.0372). Оцінка інвазивних діагностичних методик та малоінвазивних втручань, скерованих на стабілізацію стану пацієнтів, в загальній групі (n=90) продемонструвала суттєвий негативний вплив проведення ангіографії (р=0.0137) та балонної атріосептостомії (р=0.0281) на результати лікування. Аналіз кількісних інтраопераційних показників показав, що медіана часу операції у пацієнтів, які померли (300 хв), була значно вищою за медіану у пацієнтів, які вижили (210 хв), тому тривалість операції стала значущим фактором ризику несприятливого результату (р=0.0002). Медіана часу штучного кровообігу у пацієнтів, що померли (151 хв), також достовірно переважала величину аналогічного показника у пацієнтів, які вижили (102 хв) (р=0.0021). Тривалість ШВЛ і час інотропної підтримки не демонстрували суттєвого впливу на наслідки операції – (р=0.4893) та (р=0.3389), відповідно, а необхідність призначення високої дози допаміну з високим ступенем достовірності (р<0.0001) прогнозувала летальний наслідок в післяопераційному періоді. В нашому дослідженні застосування для накладення анастомозу між колектором легеневих вен та LA будь-якої з хірургічних методик, окрім нашої власної, було значущим передвісником летального наслідку (р=0.0295). Залишення прохідної вертикальної вени у всіх оперованих пацієнтів з високим ступенем достовірності прогнозувало смерть пацієнта (р=0.0008). Серцева слабість, що потребувала призначення адреналіну, була дуже потужним предиктором смерті пацієнта (р<0.0001), а призначення левосимендану, незважаючи на покладені на нього надії, не стало статистично значущим чинником покращення результатів лікування (р=0.2145). Поява в післяопераційному періоді легеневих гіпертензійних кризів майже неуникно призводила до смерті у переважної більшості пацієнтів (87.5%), внаслідок чого дане ускладнення стало високодостовірним фактором ризику виникнення несприятливих результатів лікування (р<0.0001). Таким чином, виявлено низку чинників, які мали значущий зв’язок із несприятливим наслідком операції. Однак наявність великої кількості факторів ризику дозволила припустити, що ці чинники мають часткові асоціації між собою. Для виявлення незалежних предикторів несприятливого результату було проведено багатофакторний дискримінантний аналіз. Останній виявив наступні чинники, що незалежно від інших прогнозують виникнення несприятливого результату: вертикальна вена, що залишається прохідною в післяопераційному періоді, час перебування пацієнта в стаціонарі до операції та його вік, тривалість оперативного втручання, а також методика хірургічної корекції. Дискримінантний аналіз засвідчує слушність запропонованих тактичних особливостей – їх позитивні наслідки є незалежними від особливостей пацієнтів.

**ВИСНОВКИ**

В дисертації наведено теоретичне обгрунтування та запропоновано нове вирішення наукового завдання, що виявляється в розробці та впровадженні вдосконалених лікувально-діагностичних підходів, які ведуть до покращення результатів лікування TAPVC.

1. Діагностика TAPVC в Україні залишається незадовільною. Про це свідчить невелика щорічна кількість (менше 50%) діагностованих випадків цієї вади порівняно з розрахунковою частотою на кількість населення в державі (50-60 випадків на рік для України), нечітка тенденція до збільшення кількості пацієнтів в ході дослідження, а також висока частота постановки хибних попередніх діагнозів (23.3%).
2. В більшості випадків (понад 90%) сучасна якість ЕхоКГ обстежень дозволяє проводити повністю неінвазивну діагностику “простого” TAPVС. Проведення ангіографії у даної категорії пацієнтів є необгрунтованим, оскільки суттєво погіршує подальші результати лікування (летальність 50% у пацієнтів, яким проводилася ангіографія, порівняно з 22.6% у пацієнтів з повністю неінвазивним діагнозом, р=0.0137).
3. Вичікувальна тактика з спробами стабілізації стану пацієнта до операції супроводжуються незадовільними результатами лікування (госпітальна летальність у неоперованих пацієнтів – 90%). Тривалість проміжку часу від госпіталізації до проведення операції пов’язана з наслідками лікування (р=0.0276). Результати лікування погіршуються при проведенні корекції більше ніж через 5 діб після поступлення (летальність при операції до 5 діб – 13.3%, після 5 діб – 34.3%, р=0.033).
4. Запропонована нами вдосконалена методика хірургічної корекції TAPVC є методом вибору при формах вади, які потребують накладення анастомозу між LA та колектором легеневих вен. Дана методика супроводжується значно нижчим рівнем летальності (5.9%) ніж інші методики накладення анастомозу (38.5%, р=0.0295). Застосування останніх також є незалежним фактором ризику виникнення несприятливого результату операції.
5. Стан вертикальної вени суттєво впливає на перебіг післяопераційного періоду та результати лікування. Пацієнти з не перев’язаною VV потребують вищих доз інотропних засобів (медіана дози допаміну у пацієнтів з не перев’язаною VV 9мкг/кг/хв, порівняно з 5мкг/кг/хв у пацієнтів з перев’язаною VV, р=0.0037). Не перев’язана VV також є фактором ризику виникнення несприятливого результату лікування як при однофакторному (р=0.0008) так і при багатофакторному аналізі.
6. Застосування оптимізованих лікувально-діагностичних методик у пацієнтів з TAPVC дозволяє суттєво покращити результати лікування. Про це свідчить зниження летальності з 35.9% у 2000-2004 роках, коли використовувалися стандартні лікувально-діагностичні підходи до 9.8% у 2005-2007 роках, з використанням оптимізованих підходів (р=0.007).
7. Хірургічна корекція TAPVC супроводжується хорошими віддаленими результатами. Ознакою цього є добрий функціональний та клінічний статус виживших пацієнтів (відсутність проявів серцевої недостатності – n=51 (89.5%), порушення гемодинаміки 1 ступеня – n=6 (10.5%)), нормалізація розмірів лівого шлуночка (медіана EDI 64.5 мл/м2, р<0.001), невисока частота залишкової легеневої гіпертензії (3.3%, n=1) та обструкції відтоку крові з легеневих вен (3.3%, n=1).

**СПИСОК ОПУБЛІКОВАНИХ ПРАЦЬ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ**

1. Богута Л.Ю., Ємець І.М. Хірургічна корекція тотального аномального дренажу легеневих вен: власна технічна модифікація // Серцево-судинна хіругія. Щорічник наукових праць. Випуск 14. Інститут серцево-судинної хірургії АМН України - 2006:С. 17-18.
2. Богута Л.Ю., Жовнір В.А., Бойченко О.М., Криштоф Є.А., Руденко Н.М., Ємець І.М. Оптимізація гемодинаміки в ранньому післяопераційному періоді після корекції тотального аномального дренажу легеневих вен // Серцево-судинна хіругія. Щорічник наукових праць. Випуск 14. Інститут серцево-судинної хірургії АМН України - 2006:С. 266-269.
3. Богута Л.Ю. Безпосередні результати хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен у дітей першого року життя // Вестник неотложной и восстановительной медицины. Том 7, №3, 2006 – С. 322 – 324.
4. Богута Л.Ю., Жовнір В.А. Випадок успішного лікування гострої декомпенсованої серцевої недостатності у новонародженого з тотальним аномальним дренажем легеневих вен препаратом левосимендан // Український кардіологічний журнал – №2, 2007. – С. 102 – 104.
5. Богута Л.Ю., Романюк О.М., Руденко Н.М., Ємець І.М. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен: проблеми діагностики та лікування // Современная педиатрия. – Том 15, №2, 2007. – С. 50 – 51.
6. Богута Л.Ю., Руденко Н.М., Ємець І.М. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен у дітей першого року життя // Серцево-судинна хіругія. Щорічник наукових праць. Випуск 15. Інститут серцево-судинної хірургії АМН України - 2007:С. 42 – 44.
7. Богута Л.Ю., Ємець І.М. Вертикальна вена при тотальному аномальному дренажі легеневих вен: аналіз хірургічної тактики // Серцево-судинна хіругія. Щорічник наукових праць. Випуск 15. Інститут серцево-судинної хірургії АМН України - 2007:С. 39 – 41.
8. Богута Л.Ю., Максименко А.В. Покращення результатів лікування тотального аномального дренажу легеневих вен в Україні // Матеріали Української науково-практичної конференції з нагоди 115-річчя заснування кафедри педіатрії Харківського державного медичного університету. – Харків, 18-19 січня 2007р. – С.57.
9. Bohuta L, Romanyuk A, Yemets I. Early results and long-term follow-up after repair of the total anomalous pulmonary venous connection // Abstract Book, abstr. № 38. 14th Annual conference of the Egyptian society of cardiothoracic surgery. Alexandria, Egypt, May 2-4, 2007.
10. Bohuta L. Early results and long-term follow-up after repair of the total anomalous pulmonary venous connection during the first year of life // Polish Journal of Cardiothoracic Surgery. Abstracts, abstr. №6. The 2nd Polish-Ukrainian Cardiac Surgery Congress. Lublin, Poland, June 28-30, 2007.
11. Патент України на корисну модель UA№18834U. Спосіб хірургічної корекції тотального аномального дренажу легеневих вен // Богута Л.Ю., Ємець І.М., Руденко Н.М., Романюк О.М., Куркевич А.К. Заявка №200606440 від 09.06.06. Опубл. 15.11.06. – Бюл. №11 - С. 4.4.
12. Інформаційний лист про нововведення в системі охорони здоров’я №225 – 2005. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен. Проблеми діагностики та лікування // Богута Л.Ю., Руденко Н.М., Ємець І.М.

**АНОТАЦІЯ**

**Богута Л.Ю. Діагностика та хірургічне лікування тотального аномального дренажу легеневих вен.** – Рукопис.

Дисертація на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук за спеціальністю 14.01.04 – серцево-судинна хірургія. – Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М.Амосова АМН України, Київ, 2008.

Дисертація присвячена вивченню проблем діагностики та хірургічного лікування тотального аномального дренажу легеневих вен (TAPVC), розробці та використанню нових лікувальних підходів на до- та післяопераційному етапах.

На основі вивчення та аналізу 90 послідовних випадків ізольованого TAPVC було оптимізовано застосування різних діагностичних методик, а також лікувальну тактику на доопераційному етапі. Запропонована нами власна методика хірургічної корекції показала свою ефективність та відсутність ускладнень, характерних для інших існуючих методик накладення анастомозу між лівим передсердям та колектором легеневих вен. Задокументована користь від використання нових лікувальних підходів в післяопераційному періоді стала одним з компонентів зниження летальності і підтвердила необхідність широкого запровадження цих підходів в клінічну практику.

Аналіз багатьох чинників до-, інтра- та післяопераційного періодів дозволив визначити ті з них, що сприяють виникненню несприятливих результатів лікування. Проведення багатофакторного дискримінантного аналізу дозволило визначити перелік чинників, що незалежно від інших прогнозують погіршення результатів лікування, а запропонована математична модель дозволяє з високим ступенем точності прогнозувати можливі результати лікування внаслідок застосування різних тактичних кроків ще до завершення операції.

**Ключові слова:** тотальний аномальний дренаж легеневих вен, діагностика, хірургічне лікування.

**АННОТАЦИЯ**

**Богута Л.Ю. Диагностика и хирургическое лечение тотального аномального дренажа легочных вен.** – Рукопись.

Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.04. – сердечно-сосудистая хирургия. – Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М.Амосова АМН Украины, Киев, 2008.

Диссертация посвящена изучению проблем диагностики и хирургического лечения тотального аномального дренажа легочных вен (TAPVC), а также разработке и использованию новых лечебных подходов на до- и послеоперационном этапах.

Материалом исследования стали 90 последовательных пациентов с изолированным TAPVC. Медиана возраста пациентов составила 2.5 месяца (от 3 дней до 14 лет), медиана массы тела – 4.4 кг (от 1.83 до 32 кг).

В ходе исследования был предложен усовершенствованный подход к диагностике TAPVC, который состоял в уменьшении частоты использования ангиографии и увеличении частоты полностью неинвазивного диагноза (ЭхоКГ) до 90%, что способствовало снижению количества осложнений как до так и после операций. Проведение ангиографии стало одним из факторов достоверно ухудшающих результаты хирургического лечения (р=0.0137). Во время проведения анализа дооперационного этапа лечения было доказано, что выжидательная тактика с попытками стабилизации состояния пациента до операции сопровождается неудовлетворительными результатами (госпитальная летальность у неоперированных пациентов – 90%). В следствии изменения лечебной тактики на дооперационном этапе, сократились сроки пребывания пациентов в стационаре до операции (р<0,05) что привело к улучшению результатов лечения (р=0.033).

Изучение существующих методик хирургической коррекции TAPVC способствовало определению их недостатков. Разработка и внедрение собственной методики наложения анастомоза между левым предсердием и коллектором легочных вен дали возможность избежать этих недостатков и существенно улучшить результаты лечения (р=0.0295) за счет уменьшения травмы миокарда и улучшения его интраоперационной защиты.

Усовершенствование лечения пациентов в послеоперационном периоде привело к уменьшению количества потенциально летальных осложнений, среди которых легочные гипертензионные кризы и синдром малого сердечного выброса.

Об эффективности изменений в лечебных протоколах свидетельствует тот факт что в ходе исследования уровень послеоперационной летальности снизился с 35.9% до 9.8%.

Изучение отдаленных результатов лечения показало, что большинство выживших после операции пациентов (n=51, 89.5%) находятся в хорошем функциональном и клиническом состоянии, редко нуждаются в медикаментозной терапии, а также характеризуются нормализацией размеров левого желудочка (медиана конечно-дистолического индекса – 64.5 мл/м2, р<0.001) и давления в легочной артерии и невысокой частотой обструкции оттока крови из легочных вен (3.3%, n=1).

В ходе исследования нами были внедрены изменения в лечебно-диагностической тактике на каждом из этапов лечебного процесса. Для подтверждения роли и влияния на результаты лечения отдельных тактических решений был произведен анализ факторов риска возникновения неблагоприятного исхода. Но в связи с большим количеством составляющих, которые достоверно влияли на неблагоприятный исход операции было предположено, что они имеют частичные ассоциации между собой. Для выявления независимых предвестников неблагоприятного результата был проведен многофакторный дискриминантный анализ. Он обнаружил следующие факторы, которые независимо от других предвещают неблагоприятный результат лечения: время пребывания пациента в стационаре до операции и его возраст, длительность операции, методика хирургической коррекции, а также вертикальная вена, которая остается проходимой в послеоперационном периоде. На основании этого анализа была построена математическая модель, которая с высокой степенью точности позволяет прогнозировать возможные результаты лечения вследствие применения разных лечебных подходов еще во время его проведения.

**Ключевые слова:** тотальный аномальный дренаж легочных вен, диагностика, хирургическое лечение.

**Summary**

**Lyubomyr Bohuta. Diagnostics and surgical repair of the total anomalous pulmonary venous connection.** – Manuscript.

Ph.D. thesis in specialty 14.01.04 – cardiovascular surgery. M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the AMS of Ukraine, Kyiv, 2008.

This thesis is devoted to examination of the problems of diagnostics and surgical repair of the total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC), as well as working out and application of new management approaches on pre- and postoperative stages.

Based on examination and analysis of 90 consecutive cases of isolated TAPVC, application of different diagnostic modalities and preoperative management strategy were optimized. Introduced by us novel technique of surgical repair showed its efficacy and lack of complications specific for other commonly used techniques of performing anastomosis between left atrium and common pulmonary vein. Documented benefit from application of novel management approaches postoperatively became one of the important steps towards lowering mortality rate and confirmed the necessity of wide implementation of these into the clinical practice.

Analysis of many pre-, intra- and postoperative factors allowed to define those leading to unfavorable outcomes. Conduction of the multifactor discriminant analysis allowed to define the list of factors which independently of others predict worsening of the outcomes. As a result we introduced mathematic model which allows to undertake accurate prediction of possible management outcomes due to utilizing different treatment strategies even before the end of surgery.

**Key words:** total anomalous pulmonary venous connection, diagnostics, surgical repair.

**ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ**

ASD - дефект міжпередсердної перетинки

CoA-VSD - коарктація аорти з дефектом міжшлуночкової перетинки

EDI - кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка

EDV - кінцево-діастолічний об’єм лівого шлуночка

EF - фракція викиду

HLHS - синдром гіпоплазії лівих відділів серця

LA - ліве передсердя

PAPVC - частковий аномальний дренаж легеневих вен

PDA - відкрита артеріальна протока

PFO - відкрите овальне вікно

TAPVC - тотальний аномальний дренаж легеневих вен

VV - вертикальна вена

ШВЛ - штучна вентиляція легень

# Для заказа доставки данной работы воспользуйтесь поиском на сайте по ссылке: <http://www.mydisser.com/search.html>