

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

На правах рукописи

**ТРОШКИНЕВ НИКИТА МИХАЙЛОВИЧ**

**РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА  
МЕТОДОМ «КОНУСНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ» У ДЕТЕЙ**

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

**ДИССЕРТАЦИЯ**

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
д.м.н. Е.В. Кривошеков

ТОМСК - 2021

## ОГЛАВЛЕНИЕ

|                                                                                                                      |    |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....                                                                                               | 5  |
| ВВЕДЕНИЕ.....                                                                                                        | 7  |
| ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ .....                                                                                      | 14 |
| 1.1. Эмбриология и анатомия порока.....                                                                              | 14 |
| 1.2. Гемодинамика и патофизиология при аномалии Эбштейна.<br>Функциональные параметры правого желудочка .....        | 16 |
| 1.3. Классификация аномалии Эбштейна .....                                                                           | 18 |
| 1.4. Клинические проявления аномалии Эбштейна.....                                                                   | 21 |
| 1.5. Методы диагностики аномалии Эбштейна.....                                                                       | 22 |
| 1.6. Показания и противопоказания к хирургическому лечению аномалии<br>Эбштейна. Виды оперативных вмешательств ..... | 24 |
| 1.7. Результаты методов хирургической коррекции.....                                                                 | 33 |
| ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ .....                                                                       | 36 |
| 2.1. Дизайн исследования .....                                                                                       | 36 |
| 2.2. Методы исследования.....                                                                                        | 39 |
| 2.3. Методы статистической обработки материала .....                                                                 | 41 |
| 2.4. Клиническая характеристика пациентов .....                                                                      | 42 |
| 2.5. Методы оперативного лечения аномалии Эбштейна .....                                                             | 47 |
| 2.5.1. Конусная реконструкция .....                                                                                  | 47 |
| 2.5.2. Модификации метода конусной реконструкции .....                                                               | 52 |
| 2.5.3. Выполнение двунаправленного кава-пульмонального анастомоза в<br>сочетании с конусной реконструкцией.....      | 53 |
| 2.5.4. Протезирование трикуспидального клапана.....                                                                  | 54 |
| ГЛАВА 3. АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ<br>ПАЦИЕНТОВ С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА.....                            | 55 |

|                                                                                                                                                                                   |     |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 3.1.1. Результаты хирургического лечения методом конусной реконструкции в раннем послеоперационном периоде .....                                                                  | 55  |
| 3.1.2. Результаты хирургического лечения методом конусной реконструкции через 6 месяцев .....                                                                                     | 62  |
| 3.1.3. Отдалённые результаты хирургического лечения методом конусной реконструкции .....                                                                                          | 65  |
| 3.1.4. Динамика эхокардиографических показателей у пациентов с конусной реконструкцией в сочетании с ДКПА.....                                                                    | 68  |
| 3.1.5. Клинический пример № 1.....                                                                                                                                                | 73  |
| 3.1.6. Клинический пример № 2.....                                                                                                                                                | 77  |
| 3.2.1 Результаты хирургического лечения пациентов с протезированием трикуспидального клапана в раннем послеоперационном периоде .....                                             | 82  |
| 3.2.2. Отдаленные результаты протезирования трикуспидального клапана .....                                                                                                        | 86  |
| ГЛАВА 4. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ НАРУШЕНИЙ РИТМА СЕРДЦА И ПРОВОДИМОСТИ У ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КОНУСНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ И ПРОТЕЗИРОВАНИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА .....                      | 91  |
| ГЛАВА 5. АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ МАГНИТНО–РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ.....                                                                                                                  | 94  |
| 5.1 Анализ контрактильной функции камер сердца и увеличения функциональной площади правого желудочка после конусной реконструкции по данным изменений площадей камер сердца ..... | 94  |
| 5.2 Оценка площади створок трикуспидального клапана после конусной реконструкции .....                                                                                            | 100 |
| ГЛАВА 6. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ .....                                                                                                                                  | 103 |
| ОГРАНИЧЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ .....                                                                                                                                                    | 109 |
| ВЫВОДЫ .....                                                                                                                                                                      | 110 |
| ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....                                                                                                                                                    | 111 |

|                        |     |
|------------------------|-----|
| СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ..... | 112 |
| ПРИЛОЖЕНИЕ .....       | 134 |

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВ узел – атриовентрикулярный узел
- АД – артериальное давление
- АЭ – аномалия Эбштейна
- ВПВ – верхняя полая вена
- ВПС – врожденный порок сердца
- ДАД – диастолическое артериальное давление
- ДКПА – двунаправленный кавапульмональный анастомоз
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
- ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
- ИК – искусственное кровообращение
- иКДО – индексированный конечно-диастолический объем
- иКСО – индексированный конечно-систолический объем
- КДИ – конечно-диастолический индекс
- КДО – конечно-диастолический объем
- КДР – конечно-диастолический размер
- КСИ – конечно-систолический индекс
- КСО – конечно-систолический объем
- КСР – конечно-систолический размер
- ЛГ – легочная гипертензия
- ЛЖ – левый желудочек
- ЛП – левое предсердие
- МЖП – межжелудочковая перегородка
- ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка
- МПП – межпредсердная перегородка
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- НРС – нарушения ритма сердца
- ОАР – отделение анестезиологии и реанимации
- ПЖ – правый желудочек

ПП – правое предсердие

РЧА – радиочастотная абляция

САД – систолическое артериальное давление

СДПЖ – систолическое давление правого желудочка

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ФК ТК – фиброзное кольцо трикуспидального клапана

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭхоКГ – эхокардиография

WPW (Wolff–Parkinson–White) – синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

## ВВЕДЕНИЕ

Аномалия Эбштейна – врожденный порок сердца, частота встречаемости которого составляет один случай на 200 000 новорожденных и около 1 % от всех врождённых пороков сердечно-сосудистой системы [1, 5, 6, 7, 43, 49]. Данная аномалия является одной из самых редких. Wilhelm Ebstein впервые описал эту патологию в 1866 г. при аутопсии умершего от хронической сердечной недостаточности девятнадцатилетнего пациента Josef Prescher [23, 147]. Средняя продолжительность жизни пациентов с этим пороком, при его естественном течении, меньше чем в основной популяции и составляет около 25–45 лет [78, 159, 164, 165].

Термин «болезнь Эбштейна» впервые использовали авторы W. Yater и M. Shapiro в 1937 году при описании 16 клинических случаев этого заболевания со схожей патоморфологией и клинической картиной [183]. В отечественной литературе Г. Г. Гельштейн с соавторами в 1960 году первыми описали клинику и патолого-анатомические данные двух больных с АЭ. До середины прошлого века эта болезнь оставалась слабо изученной и лечение неэффективным. Первые попытки хирургической коррекции носили паллиативный характер и были направлены на увеличение лёгочного кровотока через системно-легочные анастомозы: Блелок-Таусиг и Поттса. Впервые о такой операции сообщил J. Goodwin и соавт., но результаты оказались неутешительными – все больные погибли. В СССР первая попытка пластики ТК принадлежит Мешалкину Е. Н. в 1960 году [6]. Он попытался произвести пластику задней и септальной створок полоской из синтетического материала Айвалона, но, к сожалению, безрезультатно. Всемирно известный случай первого протезирования ТК принадлежит южноафриканскому кардиохирургу C. Barnard в 1963 году [6, 7, 10]. Первое успешное протезирование ТК в нашей стране выполнил Г. М. Соловьёв в 1964 году, имплантировав механический, шаровой протез в позицию трехстворчатого клапана [47, 170].

С началом эры искусственного кровообращения стали выполняться операции на открытом сердце, что позволило оперировать пациентов с аномалией Эбштейна.

Принципиально все способы коррекции ТК при АЭ можно разделить на протезирование и пластику клапана. За последние полвека разработано множество различных методов пластики ТК при АЭ [6, 46, 166, 170, 179, 182]: Danielson, Sebening stitch, Carpentier, Vargas, Wu, Hetzer и др. Указанные способы основаны на использовании собственных тканей для создания компетентного клапана, и им свойственны свои положительные и отрицательные стороны. Главным фактором, позволяющим выполнять пластику, остаётся объём деаминированных тканей от стенки ПЖ.

Отдельным вопросом рассматривается коррекция у новорожденных детей с крайне тяжёлыми формами аномалии: типами С и D. Как правило, таким пациентам свойственна тотальная регургитация на ТК и низкая фракция выброса ПЖ, что клинически проявляется одышкой, цианозом и необходимостью искусственной вентиляции легких [99, 107]. Методом коррекции в этом случае является процедура Starns [77].

Протезирование ТК может выполняться механическими, либо биологическими протезами [24, 27, 28, 43, 65, 100]. Несомненно, выбор в пользу той или иной техники зависит от опыта хирурга. Большинство кардиохирургов склоняются к выбору биологического протеза. Наиболее частым осложнением протезирования ТК механическим протезом является тромбоз клапана [10], при этом значительным недостатком биологических протезов у детей является кальциноз створок, который приводит к недостаточности протеза [10, 40, 47, 65]. Так же отрицательной чертой протезирования является возможность повреждения атриовентрикулярного узла и полная поперечная блокада сердца [70, 163].

Новой, передовой методикой стала операция «конусной реконструкции» бразильского кардиохирурга Pedro da Silva [50, 51, 52, 57], разработанная в 1990 году, которая основывается на методе А. Carpentier. Наибольший опыт оперативных вмешательств на данный момент принадлежит кардиохирургам



американской клиники братьев Мэйо города Рочестер (США) [51, 83, 94]. И хотя метод применяется хирургами около двух десятков лет, до сих пор не решены многие вопросы, возникающие при ведении пациентов, оперативном лечении, а так же гемодинамические результаты этой редкой и сложной патологии недостаточно отражены в отечественной и зарубежной литературе.

### **Гипотеза**

Метод конусной реконструкции трикуспидального клапана при аномалии Эбштейна позволяет получить удовлетворительные клинические и гемодинамические результаты хирургической коррекции в раннем и отдалённом послеоперационных периодах наблюдения.

### **Цель исследования**

Оценить ближайшие и отдалённые результаты коррекции аномалии Эбштейна, выполненную методом «конусной реконструкции» у детей.

### **Задачи исследования**

1. Изучить клинические и функциональные результаты «конусной реконструкции» трикуспидального клапана в раннем послеоперационном периоде;
2. Изучить клинические и функциональные результаты «конусной реконструкции» трикуспидального клапана в отдалённом послеоперационном периоде;
3. Изучить анатомо-функциональные параметры правого желудочка и трикуспидального клапана по результатам МРТ исследования;
4. Определить интраоперационные показания для двунаправленного кавапульмонального анастомоза при «конусной реконструкции».

### **Научная новизна**

1. Впервые в России изучены ранние и отдалённые результаты конусной реконструкции трикуспидального клапана у детей с аномалией Эбштейна.
2. Впервые определены интраоперационные показания к двунаправленному кава-пульмональному анастомозу при конусной реконструкции.

3. Разработаны модификации способа конусной реконструкции позволяющие избежать атриовентрикулярной блокады сердца и увеличить площадь тканей створок для реконструкции.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Конусная реконструкция – анатомическая коррекция аномалии Эбштейна, которая позволяет получить компетентный трикуспидальный клапан.

2. Конусная реконструкция приводит к уменьшению правых камер сердца и систолического давления правого желудочка в раннем послеоперационном периоде.

3. Конусная реконструкция в отдалённом послеоперационном периоде сопровождается ростом диаметра истинного фиброзного кольца ТК с ростом ребёнка и восстановлением объёма и сферичности левого желудочка.

4. Разработанные модификации конусной реконструкции позволяют проводить коррекцию типов С и D аномалии Эбштейна и избежать повреждения атриовентрикулярного узла.

5. Конусная реконструкция позволяет исключить акинетичную атриализованную часть правого желудочка и увеличить его функциональную площадь.

### **Достоверность выводов и рекомендаций**

Диссертационное исследование выполнено согласно надлежащим правилам и принципам клинической практики. Для выполнения поставленных задач набран достаточный клинический материал (47 пациентов). В исследовании было использовано современное оборудование и методы статистической обработки полученного материала. Вышеперечисленное является свидетельством высокой достоверности выводов и практических рекомендаций, которые сформулированы в диссертационной работе.

### **Материально-техническое обеспечение**

Для диагностики и выполнения хирургического лечения использовалось следующее оборудование и инструментарий серийного выпуска,

послеоперационный набор оборудования в реанимации и общих палатах, разрешённое к применению в медицинской практике:

1. Электрокардиограф Nihon Kohden Corporation «CardiofaxS» ECG-1250K (Япония).
2. Рентгенография органов грудной клетки выполнялась с помощью мобильной рентгеновской системы на аппарате SIEMENS AG модель № 01818447, серия 3667 (Испания).
3. Эхокардиографию выполняли с помощью системы ультразвуковой диагностики «PHILIPS» iE33 X Matrix Ultrasound System, CX-50 с использованием трансторакальных секторных датчиков S8-3 (8-3 MHz) и S5-1 (5-1 MHz), чреспищеводного S8-3t (8-3 MHz).
4. Магнитно-резонансный томограф Toshiba Vantage Titan 1.5 T (Япония).
5. Нити хирургические синтетические с атравматическими иглами 5/0–7/0, Premilene® B. Bruan (Германия).
6. Аппарат искусственной вентиляции легких Dreger (Германия).
7. Аппарат ИК Stockert S5 (Германия).

**Материалы диссертации изложены и обсуждены:**

1. The 26-th Annual Meeting of the Asian Society for Cardiovascular and Thoracic Surgery, 24–27 May 2018. Moscow, Russia.
2. XXIV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов, 25–28 ноября 2018 г. Москва.
3. XXV Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов, 10–13 ноября 2019 г. Москва.

**Апробация работы и публикации по теме диссертации**

По теме диссертации опубликовано 8 печатных работ, из них 3 полнотекстовые журнальные статьи в изданиях, рекомендованных ВАК РФ:

1. Трошкинев Н. М., Подоксенов А. Ю., Связов Е. А., Егунов О. А., Кривошеков Е. В., Киселев В. О. Исторические и современные аспекты хирургического лечения аномалии Эбштейна // Бюллетень сибирской медицины.

2020. № 19 (1). С. 190–202. <https://doi.org/10.20538/1682-0363-2020-1-190-202> (Scopus);

2. Трошкинев Н. М., Подоксенов А. Ю., Янулевич О. С., Егунов О. А., Соколов А. А., Кривошеков Е. В., Киселев В. О. Ранние и отдаленные результаты хирургической коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции // Сибирский медицинский журнал. 2020. № 35 (1). С. 45–53. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2020-35-1-45-53>;

3. Трошкинев Н. М., Связов Е. А., Мочула О. В., Шмакова Н. А., Иванова И. В., Егунов О. А., Кривошеков Е. В. Клинический случай повторной коррекции аномалии Эбштейна методом «конусной реконструкции» // Патология кровообращения и кардиохирургия. 2020. № 24 (2). С. 102–108. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2020-2-102-108> (Scopus).

#### **Получены патенты на изобретение:**

1. Патент РФ на изобретение № 2702468 / 08.10.2019 Бюл. № 28. Трошкинев Н. М., Кривошеков Е. В., Подоксенов А. Ю., Связов Е. А., Янулевич О. С., Егунов О. А. № 2721820 от 29.08.2019 «Способ хирургической коррекции аномалии Эбштейна».

2. Патент РФ на изобретение № 2721820 / 22.05.2020 Бюл. № 15. Трошкинев Н. М., Кривошеков Е. В., Подоксенов А. Ю., Связов Е. А., Янулевич О. С., Егунов О. А., Киселев В. О. Способ хирургической коррекции аномалии Эбштейна.

#### **Личный вклад автора**

Автор лично проводил отбор пациентов и включение их в исследование. Принимал активное участие в оперативном лечении отобранных пациентов в качестве второго ассистента, осуществлял наблюдение и лечение в отдалённом периоде. Выполнял анализ литературных источников, сформировал электронную базу данных пациентов, включенных в исследование, проводил статистический анализ и интерпретацию полученных данных, опубликовал эти результаты в центральной печати.

### **Объём и структура диссертации**

Научно-исследовательская работа состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, включая описание способов выполнения операции, главы, посвящённой результатам и обсуждению полученных результатов исследования, а также выводов и практических рекомендаций. Диссертация изложена на 140 страницах машинописного текста. Список литературы содержит 29 отечественных и 155 зарубежных источников. Работа иллюстрирована 19 таблицами и 56 рисунками.

## ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. Эмбриология и анатомия порока

Аномалия Эбштейна (АЭ) – особая форма дисплазии трикуспидального клапана, характеризующаяся смещением точки смыкания створок клапана к вершине правого желудочка, приращением створок к стенкам правого желудочка и наличием атриализованной части ПЖ [1, 6, 11, 108, 116].

На данный момент нет однозначного мнения об этиологии этого заболевания и большинство исследователей склоняются к мультифакториальной природе её возникновения. У человека гены, отвечающие за формирование тканей атриовентрикулярных клапанов, располагаются на длинном плече (q) 15 хромосомы, при их дупликации возникают перестройки тканей сердца похожие на АЭ [76, 124, 126, 184]. Так же установлены чёткие перестройки 11q плеча хромосомы в виде делеции и трисомии. Дефекты ТК возможны при следующих синдромах: Apert, Noonan, CHARGE, Holt-Oram, Corneliade Lange, Kabuki и VACTERL ассоциации [76]. Нельзя исключать и тератогенные факторы возникновения аномалии, к которым относят приём препаратов лития во время беременности [76, 124, 184].

Первоначально развитие тканей атриовентрикулярного клапана происходит на 5 неделе эмбрионального развития из эндокардиальных подушечек сердца, которые состоят из клеток, предшественников миокарда и эндокарда представленных в виде сердечного геля [78, 124, 125, 170, 184]. Важную роль на этом этапе играет белок периостин, контролирующий процесс перехода клеток в ткани створок атриовентрикулярных клапанов. При АЭ происходит нарушение деламинации ткани ТК от прилежащего миокарда. Нарушение формирования фиброзного кольца ведёт к появлению дополнительных предсердно-желудочковых путей проведения импульса и проявляется синдромом Wolff–Parkinson–White, часто сопровождающийся пароксизмальными тахикардиями [35, 41, 113, 114].

В ПЖ выделяют 3 части: приточный компонент, состоящий из трикуспидального клапана, сухожильных хорд и папиллярных мышц; трабекулярный компонент, представленный верхушкой сердца и конусная часть правого желудочка, представляющая собой выводной отдел [4, 7, 23, 108, 115, 116, 124]. Кроме того, ПЖ так же может быть разделён на переднюю, боковую и нижнюю стенки, а так же базальные, средние и апикальные отделы. Отличительной особенностью правого желудочка является его сложная форма в виде полукруга, охватывающая ЛЖ [143, 145, 167]. В норме, как у взрослого, так и у ребенка объём ПЖ больше объёма ЛЖ, а масса составляет одну шестую часть от массы ЛЖ.

Выделяют 5 анатомических черт характерных для АЭ (рисунок 1) [7, 11, 23, 107, 116]:

1 – приращение створок к миокарду желудочка. Как правило, передняя створка больше деламинирована от стенки желудочка, а задняя и септальная створки деламинированы минимально. В самых тяжёлых случаях септальная створка представляет собой гребень соединительной ткани.

2 – передне-апикальное смещение функционального кольца ТК (место перехода атриализованной части желудочка в истинный правый желудочек с нормальной деламинацией створок) по направлению к выводному отделу ПЖ.

3 – избыточность ткани передней створки (парусообразная створка), её фенестрация и ограничение подвижности между створкой клапана и ПЖ за счёт соединения хордами.

4 – наличие истончённой, дилатированной и акинетичной части ПЖ (атриализованная часть).

5 – расширенное истинное (анатомическое) фиброзного кольца ТК.

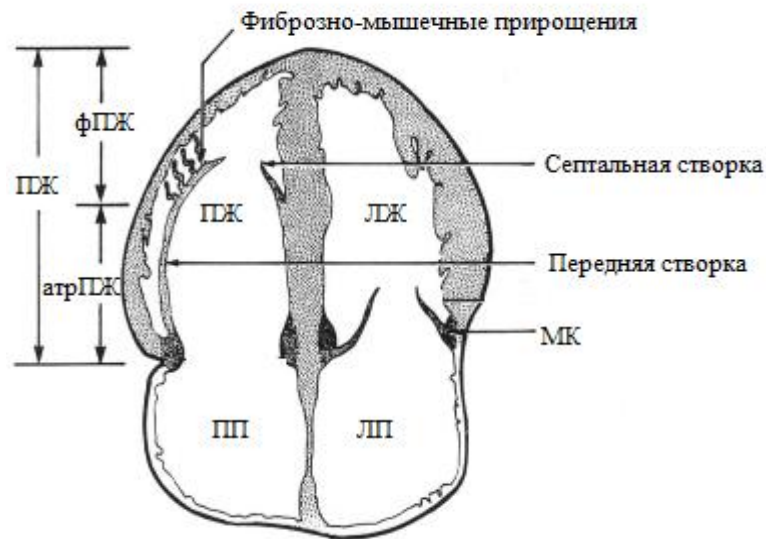


Рисунок 1. Анатомия аномалии Эбштейна [89]

Наиболее частым сопутствующим пороком представлен ДМПП от 30 до 70 % [4, 54, 76, 125, 164].

## 1.2. Гемодинамика и патофизиология при аномалии Эбштейна.

### Функциональные параметры правого желудочка

Патофизиология и клиническая картина при аномалии Эбштейна варьируют в зависимости от анатомической тяжести порока. Результатом объемной перегрузки является кардиомегалия с последующей гипоплазией легких и цианозом. Стойкое повышение легочного сосудистого сопротивления является препятствием для успешного антероградного выброса и способствует шунтированию крови справа налево при наличии межпредсердного сообщения. Атриализованная часть ПЖ как правило акинетична и не выполняет сократительную функцию [8, 9, 18, 146].

В большинстве случаев периода новорожденности бывают цианоз и сердечная недостаточность. Сердечная недостаточность при АЭ – это результат трикуспидальной регургитации и снижения фракции выброса. Цианоз является результатом право-левого шунтирования крови через ДМПП [127, 145]. При тяжёлых формах аномалии легочный кровоток будет преимущественно



осуществляться за счёт открытого артериального протока. Необходимо учитывать, что у новорожденных детей в первые недели жизни повышено лёгочное сосудистое сопротивление. Для поддержания лёгочного кровотока в этот период необходимо вводить простагландин  $E_1$ , чтобы не произошла облитерация ОАП, дополнительно обеспечивающий легочный кровоток [1, 54, 77]. Признаки сердечной недостаточности и цианоза после рождения являются плохим прогностическим признаком при АЭ.

Адаптация ПЖ к повреждению – это сложный процесс. В отличие от левого желудочка, который хорошо адаптируется к нагрузке давлением, правый желудочек приспособлен к объёмной нагрузке. По данным различных авторов фракция выброса ПЖ в норме составляет от 45 до 60 %. Перегрузка давлением ПЖ ведёт к ишемии, которая, в свою очередь, усугубляет желудочковую дисфункцию, а так же приводит к деформации ЛЖ, что уменьшает его наполнение (рисунок 2, 3).



Рисунок 2. Межжелудочковое взаимодействие в норме и при объемной перегрузке ПЖ [144]

При гистологическом исследовании ПЖ пациентов с патогенетической перегрузкой объёмом и давлением, замечена более высокая плотность фиброзной соединительной ткани в последнем случае.



Рисунок 3. Патофизиологические механизмы развития недостаточности правого желудочка [144]

При обобщении статей можно определить следующие критерии недостаточности ПЖ [128, 142, 144, 145, 162, 167]: фракция выброса ниже 35 %; соотношение площади ПЖ/ЛЖ  $>0,5$ ; индекс производительности миокарда ПЖ  $>1,20$ ; изоволюмическое ускорение более 2,52 см/сек; систолическая скорость через ФК ТК менее 10,8 см/сек. Повышенный предоперационный риск у пациентов старшей возрастной группы по данным К. М. Агуа и соавт. являются: КДИ ПЖ  $>200$  мл/м<sup>2</sup>, фракция выброса ПЖ ниже 40 %, возраст старше 50 лет. Так же было установлено, что более ранняя коррекция может дать более благоприятные результаты у пациентов с болезнью Эбштейна [130, 146].

### 1.3. Классификация аномалии Эбштейна

Классификация аномалии Эбштейна остаётся предметом дискуссии уже многие годы. Впервые клиническую классификацию, на основе наблюдения 26

случаев заболевания, в 1976 году предложил Shunsuke Takayasu. Наиболее принятой и обоснованной стала классификация французского кардиохирурга А. Carpentier, разработанная в 1988 году [31, 170], которая подразделяется на 4 типа, в зависимости от степени деламинации ткани ТК от стенок ПЖ (рисунок 4).

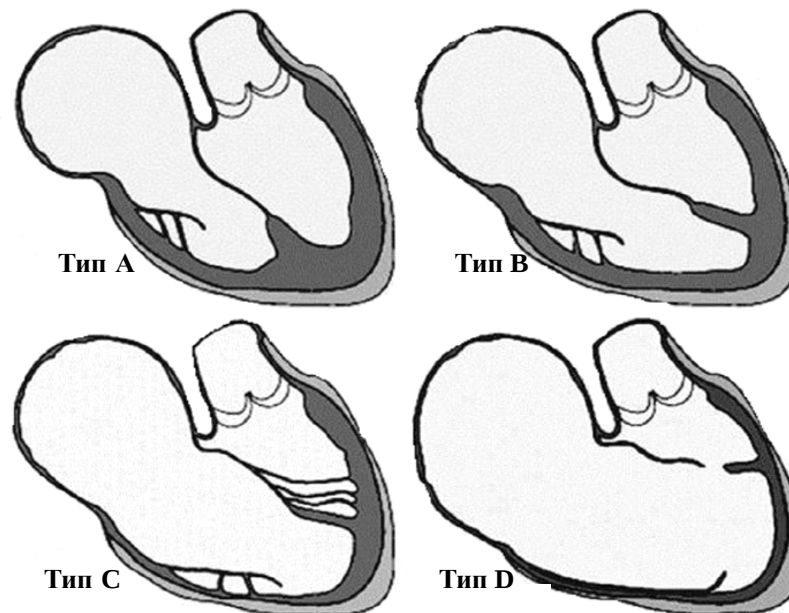


Рисунок 4. Типы аномалии Эбштейна [31]

Тип А (до 20 %) – характеризуется небольшим апикальным смещением задней и септальной створок. Ткань передней створки увеличена, с минимальным приращением к эндокарду ПЖ, поэтому регургитация на ТК, как правило, минимальная. Передняя группа папиллярных мышц обычно развита достаточно, а задняя группа – с умеренной гипоплазией. Поскольку передняя створка приращена минимально, то атриализованная часть имеет небольшие размеры и оставшийся, достаточный объём приходится на функциональную часть ПЖ.

Тип В (20–45 %) – при этом типе апикальное смещение и приращение к эндокарду задней и септальных створок значительное, вплоть до полного приращения септальной створки. Передняя створка увеличена, приращена фиброзно-мышечными тяжами к ПЖ, но при этом сохраняет подвижность. Регургитация на ТК II–III степени. Папиллярные мышцы передней группы с умеренной гипоплазией, а задняя группа мышц практически полностью отсутствует. Большие размеры атриализованной части ПЖ, вследствие чего

уменьшена функциональная часть, а отток осуществляется преимущественно через передне-септальную комиссуру.

Тип С – наиболее часто встречающийся тип 30–55 %, по данным различных авторов. Характеризуется тем, что деламинация септальной и задней створок минимальная и завершена в дистальных участках створок. Края этих створок утолщены в виде фиброзных валиков, а задняя створка чаще отсутствует. Передняя створка ТК значительно ограничена в движении с большими фиброзно-мышечными сращениями и облитерацией межхордальных пространств. Задняя группа папиллярных мышц атрофирована и не определяется, передняя папиллярная мышца часто сращена с модераторным пучком или основанием септо-маргинальной трабекулы, трабекулярная часть правого желудочка рестриктивна и не несёт функциональной нагрузки. Атриализованная часть обширная – до 40–60 % от всего объёма ПЖ, а насосная функция и гемодинамика осуществляются лишь за счёт инфундибулярного отдела.

Тип D – наиболее редкий и тяжелый тип аномалии, встречающийся от 2 до 5 %. Характеризуется тем, что септальная и задняя створки полностью сращены с ПЖ и визуально не определяются. Передняя створка гипоплазирована и образует единый конгломерат с модераторным пучком и трабекулами ПЖ, но возможно и полное её отсутствие. Недостаточность на клапане тотальная. Единый конгломерат створок образует атриализованную часть, называемую «трикуспидальный мешок». Он истончён, полностью akinетичен и не участвует в гемодинамике, отток из него осуществляется в гипоплазированный инфундибулярный отдел через рестриктивную передне-септальную комиссуру. Функциональная часть ПЖ остаётся в выводном отделе ПЖ.

В 2000 году вышла работа авторов J. A. Dearani, G. K. Danielson [62], в которой помимо 4 типов добавлены также АЭ левого желудочка и морфологически «эбштейно-подобное» поражение, ассоциированное с синдромом гипоплазии ПЖ (рисунок 5).

---

Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, Type I  
 Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, Type II  
 Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, Type III  
 Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, Type IV  
 Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, "Left-sided" Ebstein's anomaly  
 Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, Atypical  
 Ebstein-like anomalies associated with hypoplastic right heart syndrome  
 Tricuspid valve disease, Ebstein's anomaly, Other

Рисунок 5. Классификация АЭ по J. A. Dearani и G. K. Danielson

#### 1.4. Клинические проявления аномалии Эбштейна

Клинические проявления при аномалии Эбштейна крайне вариабельны и могут проявляться с периода новорожденности до старшего возраста [23, 90, 96, 126]. Существует множество морфологических факторов, которые могут влиять на симптоматику пациента [116]: величина истинного (функционального) ПЖ, объём атриализованной части и степень её сокращения, степень недостаточности ТК, нарушения сердечного ритма и проводимости, наличие межкамерных дефектов сердца, объём и направления сброса между камерами и т. д. Больные с АЭ, как правило, предъявляют жалобы на одышку и быструю утомляемость, у детей дошкольного возраста может проявляться вялость и сонливость. При осмотре у больных старшей возрастной группы возможно выявить цианоз, который является проявлением право-левого сброса на межпредсердной перегородке и ведёт к снижению сатурации. В дальнейшем у таких больных наблюдается изменение концевых фаланг пальцев кистей в виде «барабанных палочек» и деформации ногтевых пластинок в виде «часовых стекол». У 50 % больных определяется «сердечный горб», который обусловлен гигантскими размерами правого предсердия и атриализованной части правого желудочка. Верхушечный толчок смещается и пальпируется в пятом – шестом межреберье по передне-подмышечной линии, что зависит от смещения левого желудочка резко увеличенными правыми отделами. Перкуторно границы сердечной тупости значительно расширены влево и вправо [6, 7].

При аускультации сердца выслушивается глухой, ослабленный II тон над лёгочной артерией. Иногда выслушивается характерный «ритм галопа», связанный с раздвоением I и II тонов и наличием III и IV тонов сердца. В IV межреберье по левому краю грудины при недостаточности ТК выслушивается мягкий систолический шум [1, 4].

Электрокардиографическое исследование в стандартных отведениях позволяет выявить следующие отклонения [6, 7, 107]:

- во II стандартном отведении и правых грудных отведениях регистрируются высокие пикообразные зубцы R, указывающие на гипертрофию и дилатацию правого предсердия;
- блокада правой ветви пучка Гиса;
- специфические изменения при синдроме WPW – короткий интервал P–R (P – Q) – менее 0,12 с, патологическая волна Δ с расширением комплекса QRS более 0,1 с;
- ортодромная и антидромная наджелудочковые тахикардии, фибрилляция и трепетание предсердий.

### **1.5. Методы диагностики аномалии Эбштейна**

Рентгенография грудной клетки выполняется в прямой и боковой проекциях. Наиболее часто обнаруживаемый признак – это увеличение прозрачности лёгочных полей, за счёт обеднения лёгочного кровотока. Поэтому тень магистральных сосудов сужается из-за уменьшения лёгочной артерии. Также характерна кардиомегалия с характерной шаровидной формой сердца и смещением кардиовазального угла вверх, приобретаемой сердцем, при увеличении ПП и ПЖ. Левые отделы сердца обычно не увеличены [1, 4, 7].

ЭхоКГ исследование сердца на сегодняшний день выполняется рутинно для диагностики АЭ [80, 84, 98]. Преимуществом данного метода исследования остаётся неинвазивность и возможность выполнения в любом возрасте. Впервые в 1973 году Lundstrom опубликовал детальную анатомию АЭ. Четырёхкамерная проекция по длинной оси является наиболее информативной. Диагноз

устанавливается по характерному приращению или притягиванию «tethering» створок к стенкам желудочка. При апикальном смещении септальной створки ниже истинного ФК ТК более чем 8 мм/м<sup>2</sup> можно с высокой долей вероятности поставить диагноз АЭ [124, 126]. Точка смыкания клапана по краям створок называется функциональным фиброзным кольцом. Задняя створка лучше видна в парастернальной или субкостальной позиции по длинной оси.

Оценка функции правого желудочка при двухмерной ЭхоКГ затруднительна, поскольку ПЖ имеет сложную форму и практически невозможно захватить в одной проекции все три части ПЖ. Так в работе Khraiche и Moussa от 2015 года приводятся следующие возможные методы [98]: индекс движения трикуспидального кольца (TAPSE); время изоволюмического сокращения; индекс производительности миокарда правого желудочка; фракционное изменение площади ПЖ.

Для оценки выживаемости новорожденных с АЭ в 1992 году разработана шкала GOSE (Great Ormond Street Echo). Индекс GOSE равен отношению суммы площадей правого предсердия и атриализованной части к сумме левого предсердия, левого желудочка и функциональной части ПЖ (размеры камер сердца определяются в четырёхкамерной позиции) [119]. В зависимости от количества баллов определяется риск летального исхода при естественном течении порока (таблица 1).

Таблица 1- Шкала GOSHE SCORE

|          | SCORE    | Смертность |
|----------|----------|------------|
| GOSE I   | < 0,5    | 0 %        |
| GOSE II  | 0,5–0,99 | 10 %       |
| GOSE III | 1–1,49   | 44 %       |
| GOSE IV  | > 1,5    | 100 %      |

Магнитно-резонансная томография сердца является самым развивающимся и, безусловно, ведущим методом диагностики в современном мире. Способ основан на измерении электромагнитного отклика атомных ядер, чаще всего ядер атомов водорода, а именно, на возбуждении их определённым сочетанием электромагнитных волн в постоянном магнитном поле высокой напряжённости. МРТ исследование сердца проводится с синхронизацией ритма. Основное преимущество метода, по сравнению со спиральной компьютерной томографией, является отсутствие лучевой нагрузки, что особенно важно для пациентов педиатрической группы. При аномалии Эбштейна описывается стандартный протокол, включающий в себя [84, 133, 168]:

- размеры камер сердца,
- апикальное смещение и степень деламинирования створок ТК,
- оценку в кино-режиме мобильности створок и возможность их деламинации хирургом,
- оценку степени недостаточности ТК и фракцию регургитации,
- размер и объём атриализованной части ПЖ,
- объём и фракцию выброса желудочков сердца,
- исключение обструкции выводного отдела ПЖ,
- объём и направление шунта через ДМПП.

Учитывая большие возможности МРТ для оценки ПЖ, метод признан «золотым стандартом» в зарубежных кардиохирургических клиниках [35, 167].

### **1.6. Показания и противопоказания к хирургическому лечению аномалии Эбштейна. Виды оперативных вмешательств**

Существуют несколько подходов для определения тактики лечения и выбору оптимального метода коррекции. На сегодняшний день нет чётких показаний к выполнению оперативного лечения. По данным клиники Мауо и международных клинических рекомендаций [31, 61, 84], показаниями для оперативного лечения при АЭ являются:



- снижение толерантности к физической нагрузке;
- цианоз;
- прогрессирующая дилатация правых отделов сердца (кардиоторакальный индекс более 60 %);
- дисфункция правого желудочка (фракция выброса ниже 30 %, смещение межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка);
- дисфункция левого желудочка (снижение фракции выброса ниже 50 %, сниженный конечно диастолический объём);
- предсердные аритмии и атриовентрикулярные реентри тахикардии на фоне синдрома WPW.

Относительные противопоказания [61, 62]:

- возраст старше 50 лет;
- лёгочная гипертензия тяжёлой степени;
- значительное снижение функции левого желудочка (фракция выброса менее 30 %);
- полное нарушение деламинации септальной и задней створок трикуспидального клапана, при этом деламинация передней створки составляет менее 50 %.

На сегодняшний день нет чётких, достоверных клинических рекомендации к выполнению хирургической коррекции в детском возрасте.

Варианты хирургической коррекции аномалии Эбштейна включают:

- двухжелудочковая коррекция:
  - протезирование клапана (биологический или механический протез),
  - пластика клапана;
- полуторажелудочковая коррекция (пластика или протезирование клапана с выполнением двунаправленного каваппульмонального анастомоза);
- одножелудочковая коррекция (операция Starns).

У новорожденных с тяжелыми формами аномалии Эбштейна функциональная ПЖ значительно уменьшена. Если анатомия створок и желудочка не подходит для выполнения двухжелудочковой коррекции,

выполняют одножелудочковую коррекцию. Впервые данная методика была представлена Starns в 1991 году [77, 153]. 27 пациентов с процедурой Starns с 1989 по 2015 годы прооперировано в Children's Hospital Los Angeles.

Операция Starns выполняется в неонатальном периоде при выборе одножелудочковой коррекции. ПЖ полностью исключается из кровотока путём фиксации к истинному фиброзному кольцу политетрафторэтиленовой заплаты с фенестрацией 4 мм (рисунок 6).

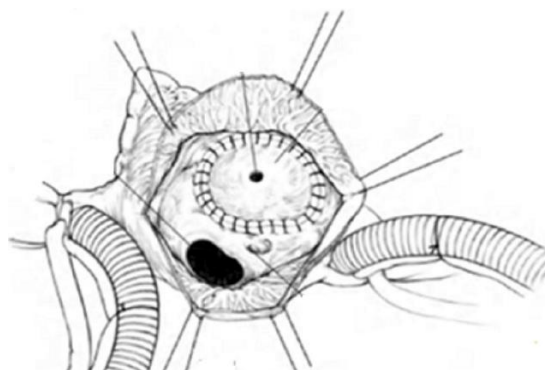


Рисунок 6. Процедура Starns [77]

При этом коронарный синус остаётся на стороне правого предсердия. Дополнительно иссекается межпредсердная перегородка для формирования единого предсердия. Лёгочный кровоток обеспечивается за счёт модифицированного Блелок-Таусиг шунта. На следующем этапе гемодинамической коррекции в возрасте от трёх до шести месяцев выполняется двунаправленный кавапульмональный анастомоз, от двух до четырёх лет проводят заключительный этап коррекции – процедура тотального кавапульмонального соединения [56, 85].

Протезирование ТК при АЭ впервые выполнил С. Barnard в 1963 году в г. Кейптауне (ЮАР). Современная техника операции включает в себя иссечение тканей некомпетентного клапана, ушивание атриализованной части ПЖ и затем имплантацию протеза. Основная опасность протезирования ТК заключается в повреждении атриовентрикулярного узла. С целью избежать полного АВ блока,

клапан имплантируется выше коронарного синуса, обходя проекцию вершины треугольника Коха.

Пионером в реконструкции клапана при АЭ можно считать К. Hardy, который в 1964 г. впервые выдвинул концепцию воссоздания клапана из собственных редуцированных тканей створок, а так же предложил исключать атриализованную часть желудочка.

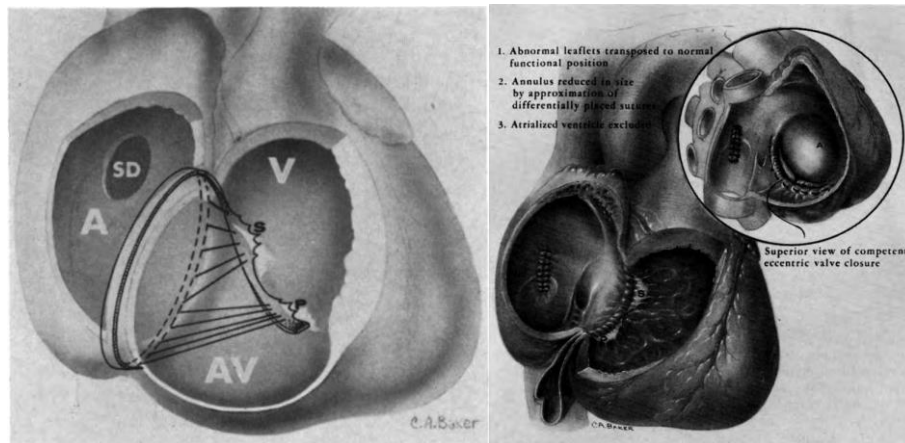


Рисунок 7. Техника операции Hardy [75]

Техника операции включала «подтягивание» ткани передней створки ТК к истинному фиброзному кольцу (рисунок 7). Шов фиброзного кольца дополнительно сужался. Атриализация ПЖ исключалась путём поперечной пликации внутренним швом [75].

В 1979 году, взяв за основу концепцию К. Hardy, коллектив хирургов из клиники Mayo (США) под руководством профессора G. Danielson разработали наиболее совершенную для того времени методику [59, 60, 138].

Оригинальный метод заключался в вертикальной пликации атриализованной части ПЖ, «подтягивания» функционального фиброзного кольца к истинному фиброзному кольцу при помощи П-образных швов на прокладках, а так же суживания фиброзного кольца по переднезадней комиссуре. Данная техника применима при условии достаточной мобильности передней створки ТК и, в итоге, формируется моностворчатый клапан [59] (рисунок 8). В обзоре 30 летнего опыта группы авторов из Южной Кореи пластика клапана по методу Danielson у большинства пациентов выполнялась при типах А и В, в некоторых случаях, при

С типе аномалии с учетом достаточной деламинации передней створки ТК [59, 103].

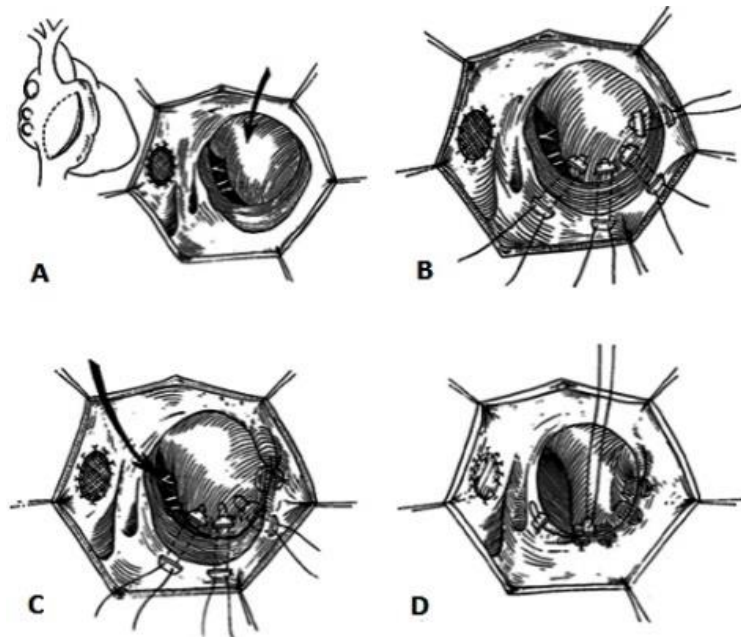


Рисунок 8. Техника операции Danielson [59]

Следующая техника была разработана немецким хирургом F. Sebening [136]. Суть оригинального метода заключалась в перемещении папиллярной мышцы передней створки ТК ближе к межжелудочковой перегородке по направлению к истинному трикуспидальному кольцу (рисунок 9). Фиксация осуществлялась с помощью П-образных швов на тefлоновых прокладках. Конечной целью данного метода является создание моностворчатого клапана. При этом передняя створка, которая, как правило, мобильная, приближается к краю истинного фиброзного кольца.

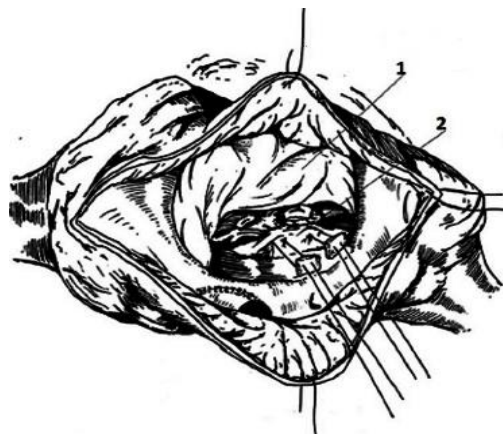


Рисунок 9. Техника операции Sebening stitch [140]

В 2000 г. был опубликован метод Knott-Craig [134, 136], который применяется в неонатальном периоде для выполнения двухжелудочковой коррекции.

Первым этапом выполняется деламинация переднего края передней створки клапана для обеспечения её подвижности, затем – шов через доминантную сосочковую мышцу передней створки с приведением последней к межжелудочковой перегородке на противоположной стороне. Для ушивания расширенного фиброзного кольца накладываются швы на переднезаднюю комиссуру клапана или через медиальную стенку коронарного синуса. Данный маневр обеспечивает подтягивание сосочковой мышцы передней створки к противоположной стенке желудочка, а так же даёт большую свободу передней створке и увеличивает её коаптацию (рисунок 10). В оригинальной методике выполняется резекция стенки правого предсердия в виде эллипса. При её выполнении в нижнем углу разреза следует быть осторожным, чтобы не повредить правую коронарную артерию, поскольку у новорожденных граница атриализованной части желудочка и правого предсердия достаточно сложно различима, далее – выполняется ушивание атриализованной части ПЖ.

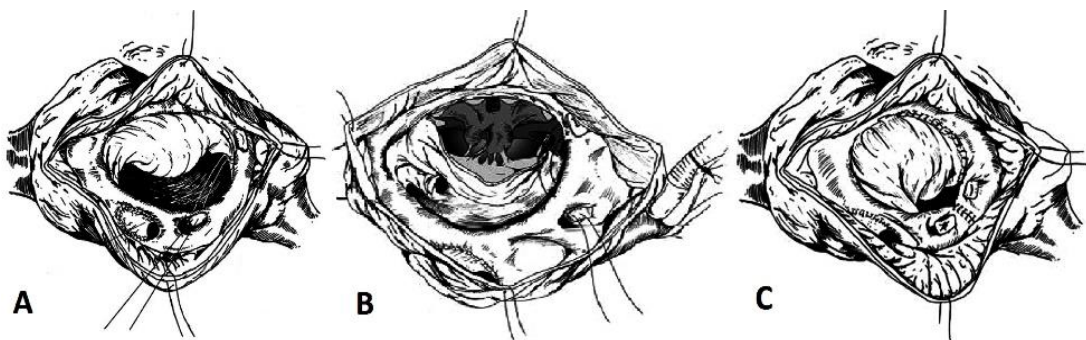


Рисунок 10. Техника операции Knott-Craig [134]

Техника пластики ТК сходна с техникой G. Danielson, итогом которой должно быть создание моностворчатого клапана. Необходимым условием для выполнения является мобильность передней створки ТК.

В 1988 году французский кардиохирург А. Carpentier впервые обратил внимание на возможность создания клапана с использованием собственных гипоплазированных тканей створок [31]. В своей инновационной технике он

впервые описал деламинацию передней и задней створок ТК путём рассечения фиброзированных хорд от стенок миокарда, начиная от высшей точки (функционального кольца). Рассечение фиброзированных хорд даёт мобильность тканям створки для последующего распределения по всей поверхности истинного фиброзного кольца. Однако, хорды, крепящиеся к сосочковой мышце, должны оставаться нетронутыми, чтобы избежать пролапса створки. Затем выполняется пликация атриализованной части по задней стенке ПЖ и сужение истинного фиброзного кольца клапана, а ранее деламинированные створки пришиваются к истинному фиброзному кольцу с поворотом по часовой стрелке. Таким образом, создается бicuspidальный клапан на уровне истинного фиброзного кольца (рисунок 11). У взрослых пациентов фиброзное кольцо дополнительно фиксируется с помощью каркасного опорного кольца. Поскольку достигалась большая мобильность створок клапана, этот метод позволил корригировать А, В С типы аномалии и в некоторых случаях, при условии минимального фиброзно-мышечного приращения передней створки, тип D [31, 103, 138, 171].

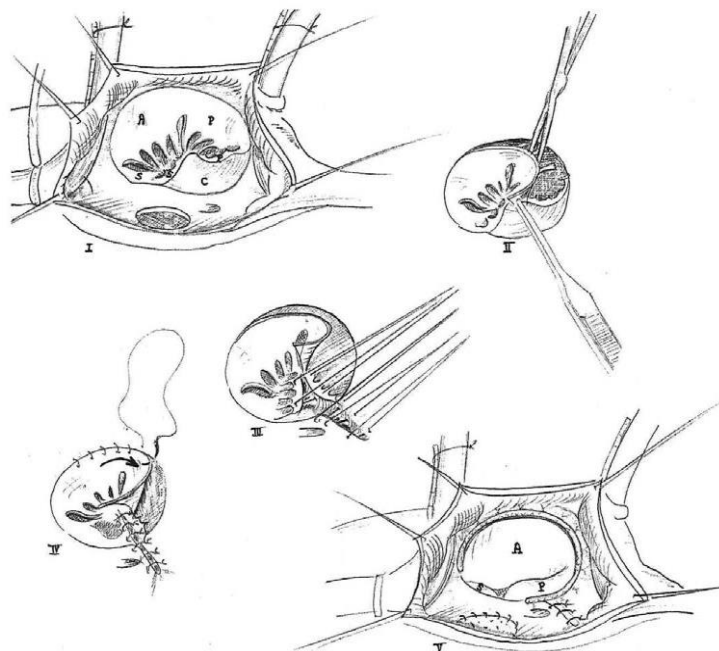


Рисунок 11. Техника операции Carpentier [31]

Следующим вариантом вмешательства рассмотрим технику немецкого кардиохирурга R. Hetzer [30], разработанную в 1998 году. Автор описывает

различные варианты пластики в своих работах, но ключевым моментом его техники становится шовная пликация фиброзного кольца ТК, при этом задняя часть ТК сшивается с септальной частью. В некоторых случаях R. Hetzer предполагал создание клапана по типу «double orifice» (рисунок 12), при чём ткани створок не мобилизуются для создания клапана и атриализованная часть не плицируется; недостаточность на клапане снижается за счёт уменьшения площади поверхности истинного фиброзного кольца. Эта техника применяется в большинстве случаев для коррекции типов А и В аномалии с достаточной мобильностью передней створки для коаптации [30, 46].

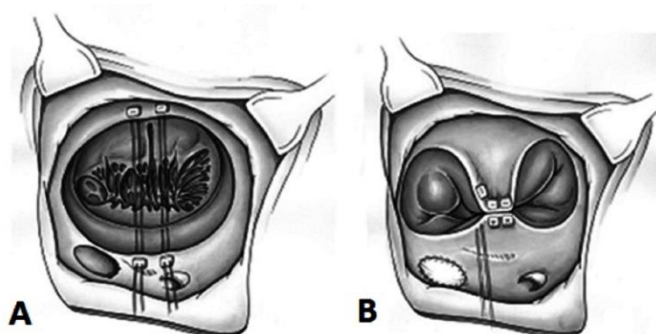


Рисунок 12. Техника операции R. Hetzer «double orifice» [30]

В 2001 году арсенал хирургических вмешательств дополнила техника китайского кардиохирурга Q. Wu [181, 182]. Эта техника была направлена на улучшение функции клапана за счёт ткани задней створки. Q. Wu описывает технику следующим образом: мобилизуются задняя и септальная створки от стенок ПЖ, створки сшиваются и прикрепляются к уровню истинного фиброзного кольца, создавая при этом бicuspidальный клапан (рисунок 13). В некоторых случаях выполнялась пластика септальной створки аутоперикардальной заплатой. В данной технике вместо пликации атриализованной части выполняется резекция треугольного лоскута правого желудочка. Автор описывает выполнение своего метода при типе А в 2 случаях, при типе В в 7 случаях и у 25 пациентов с типом С аномалии Эбштейна [181].



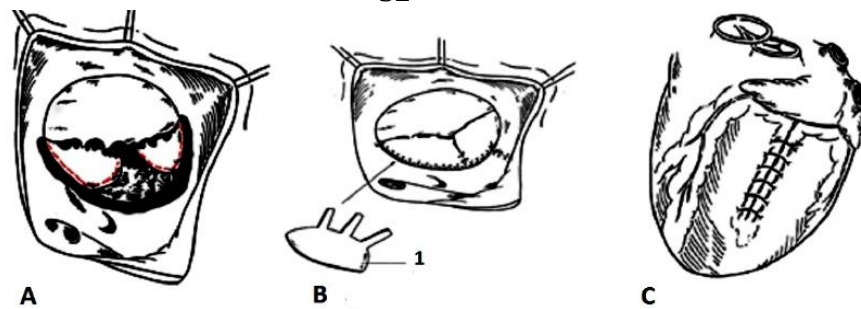


Рисунок 13. Техника операции Wu [182]

Наиболее прогрессивным методом на сегодняшний день считается «конусная реконструкция» ТК бразильского кардиохирурга J. da Silva [57, 57]. Основой для данной реконструкции послужила техника A. Carpentier [161].

Конечный результат «конусной реконструкции» включает  $360^\circ$  распределение ткани ТК на уровне истинного фиброзного кольца. Это позволяет створкам ТК смыкаться подобно тому, как это происходит в нормальном клапане.

Кроме того, восстановленный ТК присоединяется к истинному фиброзному кольцу, так что точка крепления клапана теперь находится в нормальном анатомическом положении. Истончённая атриализованная часть ПЖ плицируется, и, таким образом, устраняется дискинетичная часть ПЖ (рисунок 14).

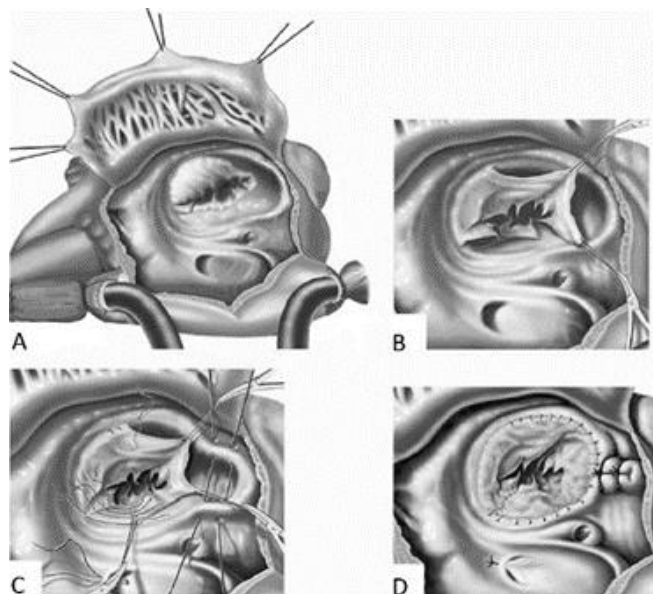


Рисунок 14. Техника операции конусной реконструкции по da Silva [57]



### 1.7. Результаты методов хирургической коррекции

Выбор метода оперативного лечения зависит от типа порока и объёма ткани створок ТК, который хирург может получить при деламинации ткани.

Наиболее полный обзор результатов был приведён в статье Brown, Dearani и соавт. [166] при исследовании результатов 539 пациентов, возраст которых составлял от 8 дней до 79 лет. В 337 случаях выполнялось протезирование ТК и лишь у 182 пациентов – пластика ТК. Ранняя летальность составила 5,9 % в течение первых 30 дней, а отдалённая, в течение 10- и 20-летнего периода, составила 84,7 % и 71,2 % соответственно. Свобода от реопераций составила в те же сроки – 80 % и 72 %.

Протезирование клапана – это крайняя мера, когда невозможно выполнить какой-либо способ пластики ТК. В 2007 году Н. Bartlett и соавт. [47] в своём исследовании описали результаты протезирования ТК у 97 пациентов, средний возраст которых составил  $2,9 \pm 1,7$  лет. 44 ребёнка получили механический протез и 53 – биологический протез, соответственно. В результате 26 (27 %) пациентов умерли в раннем послеоперационном периоде. Среди осложнений в раннем послеоперационном периоде отмечалась полная атриовентрикулярная блокада у 13 пациентов, которая потребовала имплантации водителя ритма. В группе с механическим протезом частота блокад была выше, чем в группе с биологическим (23 % против 6 %). Тромбоз клапана в раннем послеоперационном периоде отмечался у 5 пациентов. Все эти пациенты получили механический протез.

Согласно российским данным Ю. Н. Горбатовых и соавт. [24] процент репротезирований клапана в 10-летний срок наблюдения достигает 45–60 %. При протезировании ТК могут возникнуть следующие осложнения: инфекционный эндокардит, тромбоз клапана, кальциноз створок клапана и, при последующем росте ребёнка, несоответствие размера сердца, размеру протеза [47, 102, 121].

Анализ отечественной и зарубежной литературы показывает эффективность современных методов пластики. Так, результаты клиники Mayo при применении метода G. Danielson у 182 пациентов показали, что смертность в раннем

послеоперационном периоде составила 5 %, в течение 10 лет – 12 %. Количество реопераций при этом методе – 36 % за следующий 20-летний период наблюдения. Эта операция долгое время не имела аналогов для коррекции разных типов АЭ и использовалась многими кардиохирургами [59].

Результаты лечения по методике Hetzer были опубликованы в 2015 г.: летальность составила 2,4 % в раннем послеоперационном периоде и 8,7 % в течение 10-летнего периода. Количество реопераций оставило 7,1 % за последующий 20-летний период наблюдения. В своих работах R. Hetzer описывал различные варианты сужения фиброзного кольца, но за основу принят метод сшивания передней и задней части фиброзного кольца [30, 163].

В работе японского автора Takeushi Komoda и соавт. [46] применялась комбинация методов Sebening stitch и техники Hetzer. В исследование было включено 28 пациентов. В группе из 11 человек применялась комбинация методов. Послеоперационное наблюдение осуществлялось в течение 32 месяцев. В группе с комбинацией методов в результате отсутствовала послеоперационная летальность, так же не было реопераций.

По методу Carpentier результаты доложили S. Chauvaud и соавт. [31] о 9 % летальности в раннем послеоперационном периоде и 13 % летальности в течение 10-летнего периода. Количество реопераций составило 11 % за последующие 20 лет.

Результаты доктора J. da Silva и соавт. [57, 57] описаны у 52 пациентов, прооперированных этим методом. Ранняя послеоперационная летальность составила 3,8 %, 14 % за следующие семь лет и всего четыре реоперации за период наблюдения. С. Pizarro и соавт. сообщили о выполнении конусной реконструкции в неонатальном периоде двум детям, и один ребёнок был прооперирован в возрасте до одного года [129]. Опыт da Silva также показал что, конусная реконструкция может быть выполнена после процедуры Starns у трёх пациентов в возрасте трёх месяцев.

В статье K. Holst и J. Dearani от 2018 г. приведены результаты лечения 235 пациентов с «конусной» реконструкцией и последующим десятилетним периодом наблюдения [94]. В исследование вошли 134 ребёнка и 101 пациент старше 18 лет.

В раннем послеоперационном периоде был 1 летальный исход (0,4 %), количество реопераций составило 14 случаев (5,9 %).

Таким образом, можно сделать вывод, что нет идеального способа коррекции АЭ, который удовлетворял бы всем требованиям: безопасности, отсутствию повторных реопераций, повреждению атриовентрикулярного узла. Мировая тенденция склоняется к выбору способа «конусной реконструкции», методика которой неидеальна и требует дальнейшего усовершенствования. Данных о результатах лечения этим методом пока недостаточно из-за редкости этого порока. Опыт оперативного лечения во всем мире крайне мал. Наиболее крупная, мировая клиника Мауо насчитывает около 390 случаев конусной реконструкции [74, 94], выполненной с 2008 по 2020 год. Кроме того, отдаленные результаты так же не изучены.

На основании вышеизложенного, наш опыт крайне актуален и существует необходимость в усовершенствовании оперативного лечения этим методом.

## **ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Представленное исследование выполнено на базе отделения кардиохирургии № 2 Томского национального исследовательского медицинского центра НИИ кардиологии Российской академии наук (директор – академик РАН, профессор, доктор медицинских наук, С. В. Попов). Протокол исследования пациентов был одобрен этическим комитетом НИИ кардиологии г. Томска (протокол № 163 от 08.11.2017). Перед началом обследования родители были проинформированы и дали своё согласие на участие в данном исследовании. Получено разрешение на проведение лабораторных и инструментальных методов исследования: ЭхоКГ, ЭКГ, МРТ, суточного мониторинга ЭКГ.

### **2.1. Дизайн исследования**

#### **Критерии включения:**

- Наличие аномалии Эбштейна всех типов;
- Согласие родителей пациентов на участие в клиническом исследовании;
- Возраст пациентов до 18 лет на момент начала исследования.

#### **Критерии исключения:**

- Возраст старше 18 лет;
- Отказ родителей от участия в клиническом исследовании;
- Гемодинамика единственного желудочка сердца;
- Тяжелая сопутствующая патология.

Данное исследование начато с сентября 2017 года. Исследование состояло из двух этапов (рисунок 15): проспективного и ретроспективного. Общее количество пациентов с АЭ, прооперированных с 2011 года составило 54 человека. Были исключены из исследования: пять пациентов старше 18 лет, в двух случаях из которых выполнена реконструкция клапана и у трёх протезирование ТК, один пациент новорожденного периода, которому выполнена процедура Starns.

Отказались от участия родители двух пациентов. За время проспективного исследования были прооперированы 22 пациента с АЭ: в 20 случаях выполнена пластика ТК по методу «конусной реконструкции» и у двух пациентов ТК был протезирован биологическим протезом. Так же в отдалённом послеоперационном этапе проводилось обследование пациентов ретроспективного этапа исследования.

В отличие от ретроспективного этапа, на проспективном проводилось МРТ исследование пациентам на дооперационном этапе и после конусной реконструкции в отдалённом периоде.

Ретроспективно изучались данные историй болезни и выписок из амбулаторных карт. Всего до начала исследования в нашем центре было прооперировано 25 пациентов с АЭ, в 21 случае из которых выполнена конусная реконструкция и у четырёх пациентов проведено протезирование клапана биологическим протезом. Отдаленный период наблюдения составил 27,3 [12; 33] месяцев, максимальный период 8 лет.

Данное исследование является когортным, экспериментальным, самоконтролируемым, проспективным и ретроспективным, нерандомизированным.

Показанием для оперативного вмешательства были: наличие АЭ с увеличением размеров правых камер сердца.

**Первичные конечные точки:** градиент и недостаточность, размер фиброзного кольца ТК по данным эхокардиографии. Выживаемость пациентов в раннем послеоперационном периоде; отсутствие / наличие послеоперационных осложнений и степень сердечной недостаточности.

Длительность госпитализации – количество дней, проведённых пациентом в стационаре после операции.

Ранняя послеоперационная летальность – оценивалась как развитие летального исхода у пациента в течение 30 дней со дня операции или в период госпитализации пациента.

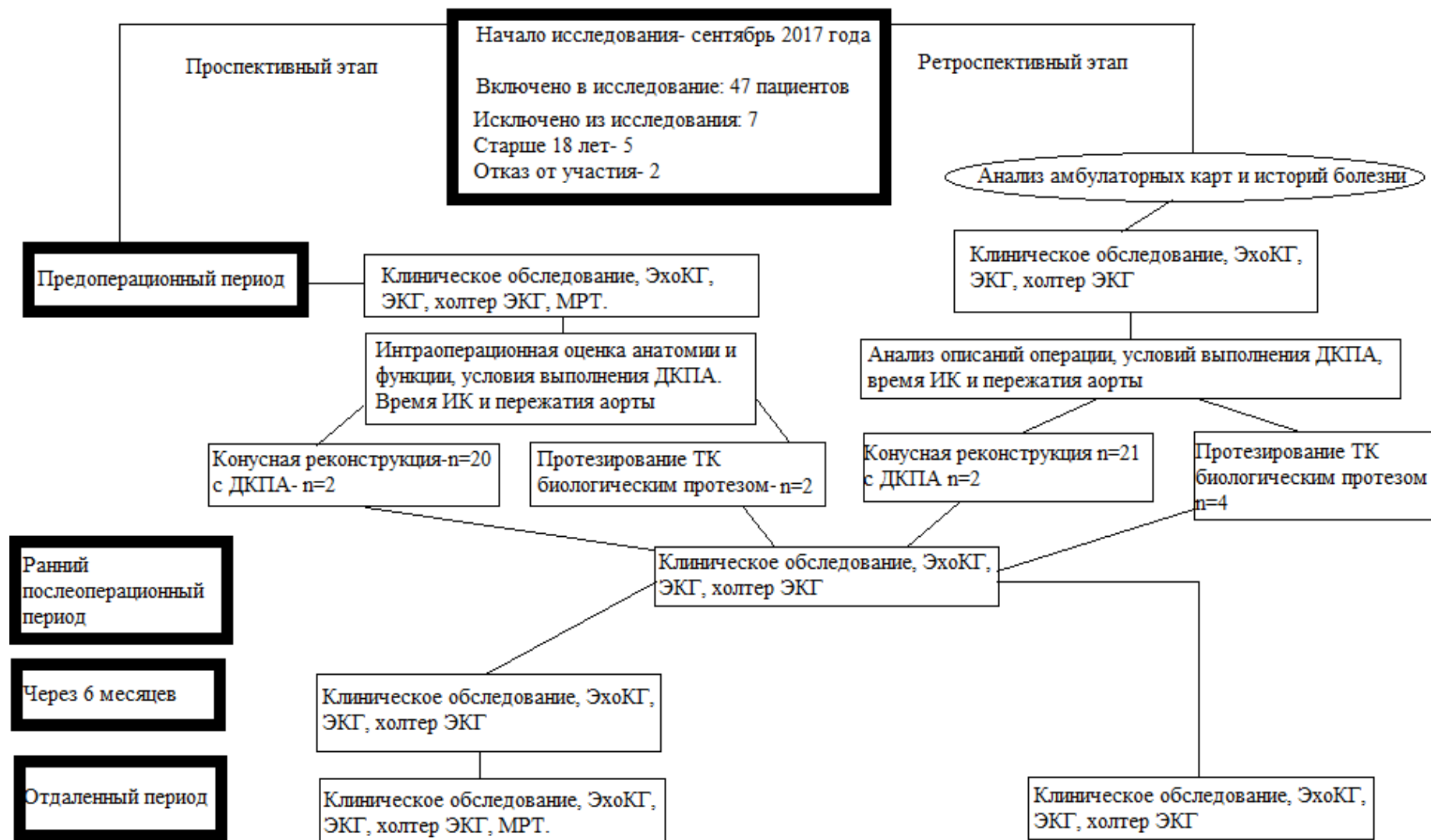


Рисунок 15. Дизайн исследования

Выживаемость пациентов после оперативного лечения оценивалась с учётом максимальной длительности наблюдения до окончания набора данных.

### **Вторичные конечные точки**

Размеры правого желудочка и трикуспидального клапана оценивались по данным эхокардиографии через шесть месяцев, в отдалённом периоде от одного года и более. Анатомо-функциональные параметры правого желудочка и трикуспидального клапана по данным магнитно-резонансной томографии оценивались в отдалённом периоде. В отдалённом периоде оценивалась степень сердечной недостаточности.

### **Этапы обследования:**

- 1) предоперационное обследование пациентов с аномалией Эбштейна;
- 2) обследование пациентов после оперативного лечения на 10–15-е сутки перед выпиской из стационара;
- 3) обследование прооперированных пациентов через шесть месяцев после оперативного лечения;
- 4) обследование прооперированных пациентов в отдалённом периоде – от одного года и более.

## **2.2. Методы исследования**

При госпитализации пациентов в стационар проводился широкий спектр общеклинических, лабораторных и инструментальных исследований. Собирался анамнез заболевания, жалобы, проводились физикальные методы исследования: пальпация, перкуссия и аускультация.

Во время первичного осмотра измерялось насыщение крови кислородом (SatO<sub>2</sub>) с использованием универсального модульного монитора пациента Infinity® Delta Dräger (Германия). Для выполнения измерения использовали стандартный датчик Neonatal-Adult SpO<sub>2</sub> sensor (Мексика).

Лабораторные методы исследования включали данные общего анализа крови, общего анализа мочи, показателей биохимии крови и коагулограммы.

Рентгенография грудной клетки проводилась аппаратом SIEMENS AG модель № 01818447 (Испания). Выполнялась оценка контуров сердца и магистральных сосудов, наличие очаговых и инфильтративных изменений корней лёгочного рисунка. Так же вычислялся кардиоторакальный индекс до операции и в раннем послеоперационном периоде.

Электрокардиография выполнялась на аппарате Nihon Kohden Corporation «CardiofaxS» ECG-1250K (Япония). Электрокардиограмма записывалась в трёх стандартных, трёх усиленных и шести грудных отведениях, скорость ленты – 50 мм/сек. Проводился анализ времени зубцов и интервалов ЭКГ, а так же определялись признаки отклонения электрической оси сердца, признаки блокады проводящих путей сердца, гипертрофии камер сердца. При обнаружении дельта волны, характерной для феномена WPW, пациент направлялся на чреспищеводное ЭКГ исследование. До оперативного вмешательства проводилась транскатетерная радиочастотная абляция дополнительных путей проведения на базе отделения хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции. Научный руководитель отделения – профессор С. В. Попов.

Суточное мониторирование ЭКГ проводилось аппаратом Schiller 300 (Швейцария). Проводилась оценка общего количества комплексов в сутки, с указанием минимальной, максимальной и средней ЧСС в течение дня. Так же отмечалось наличие и количество преэкзитации, эпизодов суправентрикулярной тахикардии и других аритмий.

Ультразвуковое исследование выполнялось на базе отделения функциональной диагностики, научный руководитель – профессор А. А. Соколов. Эхокардиография выполнялась на ультразвуковом аппарате iE33 XMatrix Ultrasound System и CX50 фирмы PHILIPS. На дооперационном и послеоперационном этапах применялись секторальные датчики S8-3 (8–3 MHz) и S5-1 (5–1 MHz). Интраоперационно использовался трансэзофагеальный датчик S8-3t (8–3 MHz). При трансторакальном исследовании применялись стандартные следующие позиции: парастернальная, субкостальная, апикальная



четырёхкамерная, супрастернальная по длинной и короткой оси. Исследовались следующие показатели: продольные и поперечные размеры ПП, ЛП, ПЖ, смещение точки смыкания ТК относительно истинного фиброзного кольца, конечно-систолический и конечно-диастолический размеры ЛЖ. Объём ПП, ЛП, конечно-систолический и конечно-диастолический объёмы ЛЖ. Измерялись пиковый и средний градиенты, степень недостаточности на ТК. Фракция выброса (ФВ) ЛЖ оценивалась в двухмерном режиме по методу Simpson. Индекс сферичности ЛЖ определялся как соотношение длины желудочка, к его ширине, измеренный в диастолу. Индексация размеров и объёмов камер сердца проводилась относительно площади поверхности тела. Вычисление Z-score и процентного показателя относительно нормы велось по «калькулятору нормативов эхокардиографии», разработанному в нашем институте (<https://info.cardio-tomsk.ru>) [12].

Магнитно-резонансная томография сердца выполнялась на базе отделения рентгеновских и томографических методов диагностики, научный руководитель – профессор В. Ю. Усов. Использовался аппарат Toshiba Vantage Titan с силой магнитного поля 1,5 Тл. Для визуализации были использованы динамические изображения в двух и четырёхкамерной проекции по длинной оси левого желудочка в импульсной последовательности GRE-SSFP (устойчивое состояние свободной прецессии). Детям до семи лет применялась внутривенная седация «Пропофолом» в расчётной дозировке 2 мл/кг с целью медикаментозного сна во время проведения исследования.

### **2.3. Методы статистической обработки материала**

Набор данных велся в программе Excel 2013 (Microsoft, Redmond, WA, USA). Статистическая обработка полученных данных проводилась при помощи программ: Statistica 10 (StatSoft Inc., USA), SPSS (IBM SPSS Software., USA), Rstudio (RCoreTeam (2014)).

Непрерывные данные представлены в виде медианы (Me) и межквартильного интервала ([Q25–Q75]). Категориальные данные описаны в виде абсолютных (N) и относительных частот (%).

Для проверки гипотезы о нормальном распределении переменной использовался Shapiro-Wilk тест. Динамика показателей двух связанных между собой выборок оценивалась по непараметрическому критерию Wilcoxon rank test. Для множественных сравнений использовалась поправка Holm-Bonferroni. Дополнительно выполнялся Freedman ANOVA тест.

Оценка корреляционных связей между парами количественных признаков осуществлялась с использованием непараметрического Spearman's rank correlation коэффициента. Для сравнения двух относительных показателей, характеризующих частоту признака, имеющего два значения использовался Fisher's exact test. С целью проверки частоты возникновения признака до операции и в отдалённом периоде наблюдения использовались непараметрические критерии Cochran's Q test для симптомов пациентов и McNemar's - Bowker test для функционального класса. Wilson procedure с расчётом доверительного интервала – применялась с целью интервальной оценки вероятности успеха проведения реконструкции в общей популяции. Уровень значимости во всех исследованиях был равен 0,05.

#### **2.4. Клиническая характеристика пациентов**

В исследование включено 47 пациентов с аномалией Эбштейна, прооперированные в КХО № 2 НИИ кардиологии г. Томска, которым выполнялась коррекция методом конусной реконструкции и протезирование ТК биологическим протезом.

Среди обследованных пациентов было 19 (40,4 %) девочек и 28 (59,6 %) мальчиков. Средний возраст пациентов в выборке составил 5,8 [2; 10] лет, минимальный возраст перед оперативным вмешательством составил четыре месяца, максимальный 17 лет. Масса детей составила 25,6 [12,1; 33] кг, рост 112,5 [87; 137] см, а площадь поверхности тела 0,86 [0,54; 1,06] м<sup>2</sup>.

При поступлении у пациентов и / или их родителей собирался анамнез заболевания и жалобы. Предъявляемые жалобы пациентов (рисунок 16): одышка (n = 22; 46,8 %), утомляемость (n = 21; 44 %), гипергидроз (n = 10; 21,2 %), цианоз (n = 9; 19,1 %), приступы учащенного сердцебиения (n = 8; 17 %), кашель (n = 7; 14,8 %), частые респираторные заболевания (n = 2; 4,2 %), боль в грудной клетке (n = 2; 4,2 %), эпизоды потери сознания (n = 2; 4,2 %). Не предъявляли жалоб 6 пациентов (12,7 %).

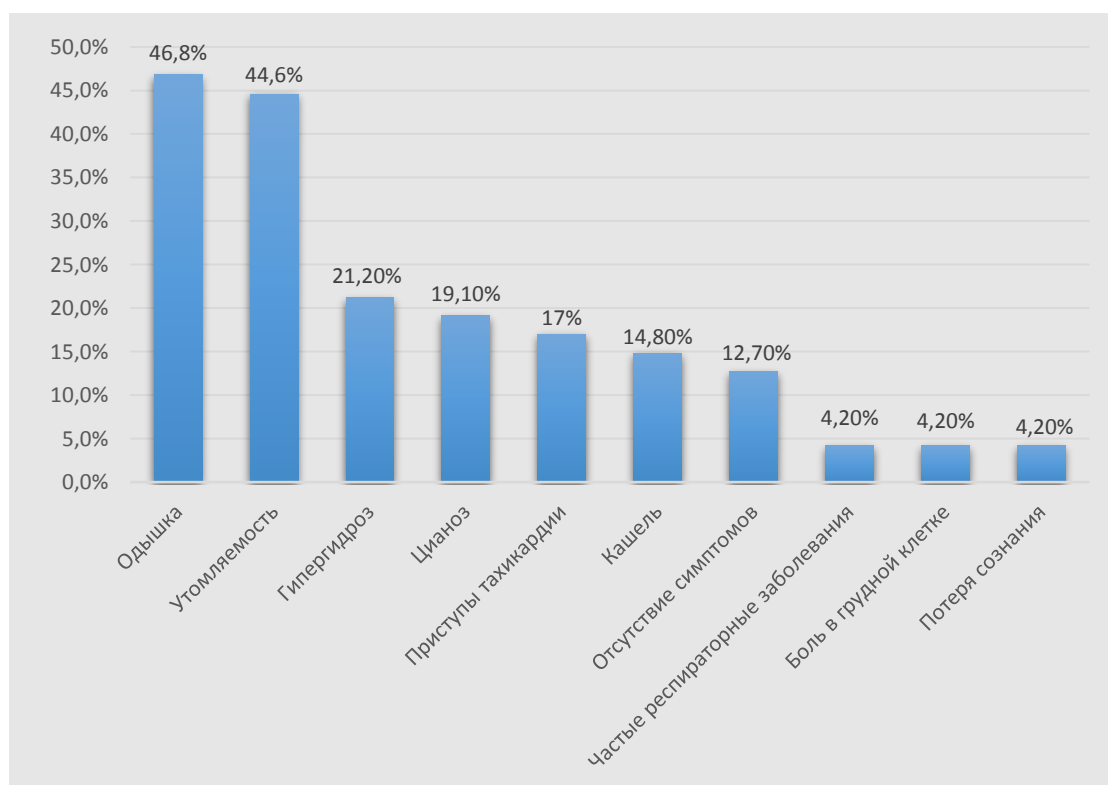


Рисунок 16. Распределение жалоб у пациентов до операции

Клинические признаки сердечной недостаточности детей раннего возраста функциональный класс (ФК) определялся по классификации Ross [13]; у детей со школьного возраста до 18 лет использовалась классификация по New York Heart Association (NYHA) [149]. ФК I был выявлен у 11 детей (23,4 %) и ФК III в двух случаях (2,4 %). Данные приведены в таблице 2.

Таблица 2 - Общая характеристика пациентов

| Показатели                                           | Me [25 %Q–75 %Q]             |                           |
|------------------------------------------------------|------------------------------|---------------------------|
| Пол, м : ж, п                                        | 28 (59,6 %) : 19 (40,4 %)    |                           |
| Возраст, лет                                         | 5,8 [2; 10]                  |                           |
| Масса, кг                                            | 25,6 [12,1; 33]              |                           |
| Рост, см                                             | 112,5 [87; 137]              |                           |
| Площадь поверхности тела м <sup>2</sup>              | 0,86 [0,54; 1,06]            |                           |
| ЧСС уд/мин                                           | 104,3[88; 120]               |                           |
| САД мм.рт.ст.                                        | 104,3[99; 109]               |                           |
| ДАД мм.рт.ст                                         | 61,3[54; 68]                 |                           |
| ФК(Ross/NYHA)                                        | I – 11<br>II – 34<br>III – 2 | 23,4 %<br>72,4 %<br>4,2 % |
| Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта                      | 10                           | 24,9 %                    |
| Радиочастотная абляция предсердно-желудочковых путей | 10                           | 24,9 %                    |
| <b>Типы аномалии Эбштейна</b>                        |                              |                           |
| Тип А                                                | 2                            | 4,2 %                     |
| Тип В                                                | 9                            | 19,2 %                    |
| Тип С                                                | 32                           | 70,2 %                    |
| Тип D                                                | 4                            | 6,4 %                     |

Показатели сатурации при поступлении у пациентов в состоянии покоя составили 96,2 [96; 99] % и при физической нагрузке 92,3 [88; 98] % (рисунок 17).

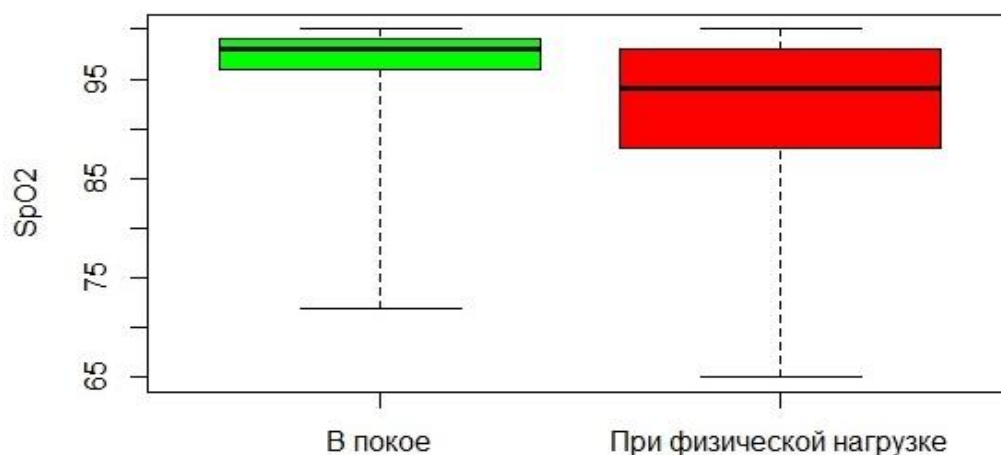


Рисунок 17. Процент насыщения гемоглобина кислородом при поступлении

Среди сопутствующей патологии наибольшее количество пациентов имели поражение центральной нервной системы – 12 детей (25,5 %), с проявлениями неврологического дефицита, задержкой физического и психоэмоционального развития. В пяти случаях (10,6 %) у пациентов был поставлен диагноз сколиоз и

нарушение осанки, у двух детей – миопия (4,2 %) и по одному случаю атопического дерматита (2,1 %) и анемии (2,1 %).

По ЭКГ и суточному мониторингированию ритма были зарегистрированы следующие нарушения ритма сердца: у 10 пациентов (21,2 %) диагностировался синдром WPW, затем выполнялось чреспищеводное электрофизиологическое исследование с фармакологической пробой атропином. До оперативного лечения всем пациентам с синдромом WPW проводилась радиочастотная абляция дополнительных предсердно-желудочковых путей. Так же в трёх случаях был диагностирован синдром слабости синусового узла (6,3 %), у двух пациентов – эпизоды АВ реентри тахикардии на фоне синдрома WPW (4,2 %).

По типам аномалии Эбштейна пациенты распределились следующим образом: тип А у двух пациентов (4,2 %), тип В у девяти пациентов (19,2 %), наибольшее количество пациентов было с типом С – 32 ребенка (70,2 %) и наиболее тяжелый тип D у четверых детей (6,4 %) (рисунок 18).

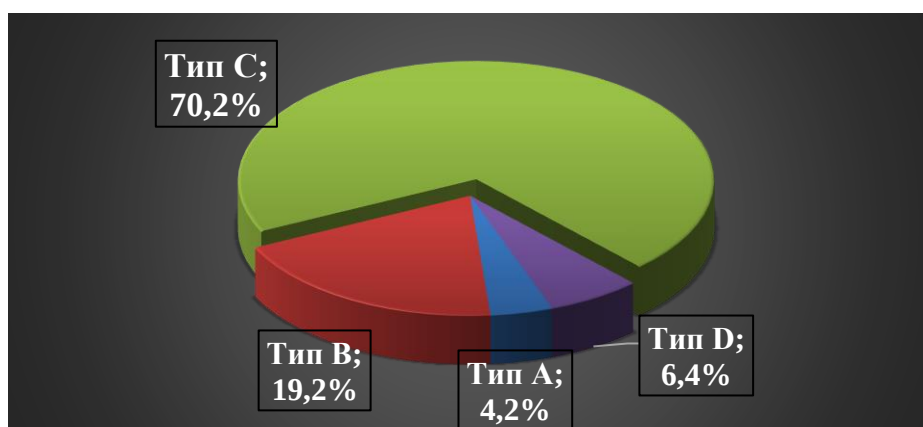


Рисунок 18. Распределение пациентов по типам аномалии Эбштейна

По данным эхокардиографии недостаточность ТК III степени была у 34 пациентов (72,3 %), II степени у 13 (27,7 %). Так же исследовался размер истинного ФК ТК, который составил 31,9 [25; 38] мм и расстояние смещения функционального фиброзного кольца в полость ПЖ 31,61 [25; 38] мм. Индексированные параметры ТК по индексу Z-score составили 3,51 [2,2; 5,1] и в процентном соотношении относительно возрастных нормативов 158,6 [135; 185,5] % (таблица 3).

Таблица 3-Предоперационные показатели трикуспидального клапана

| Показатели                        | Me [25 %Q – 75 %Q] |          |
|-----------------------------------|--------------------|----------|
| Смещение точки смыкания ТК (мм)   | 31,61 [25; 38]     |          |
| Размер истинного ФК ТК (мм)       | 31,9 [25; 38]      |          |
| Z-score ТК                        | 3,51 [2,2; 5,1]    |          |
| % относительно нормы              | 158,6 [135; 185,5] |          |
| <b>Степень недостаточность ТК</b> | <b>n</b>           | <b>%</b> |
| II степень                        | 13                 | 27,7 %   |
| III степень                       | 34                 | 72,3 %   |

Корреляционный анализ площади поверхности тела и сердечного индекса (рисунок 19) показал наличие отрицательной корреляции ( $p = 0,0012$ ), силу корреляционной связи  $r = -0,46$  можно расценивать как умеренную. Можно сделать вывод, что с ростом ребёнка с АЭ существует тенденция к снижению сердечного индекса и ухудшению гемодинамики.

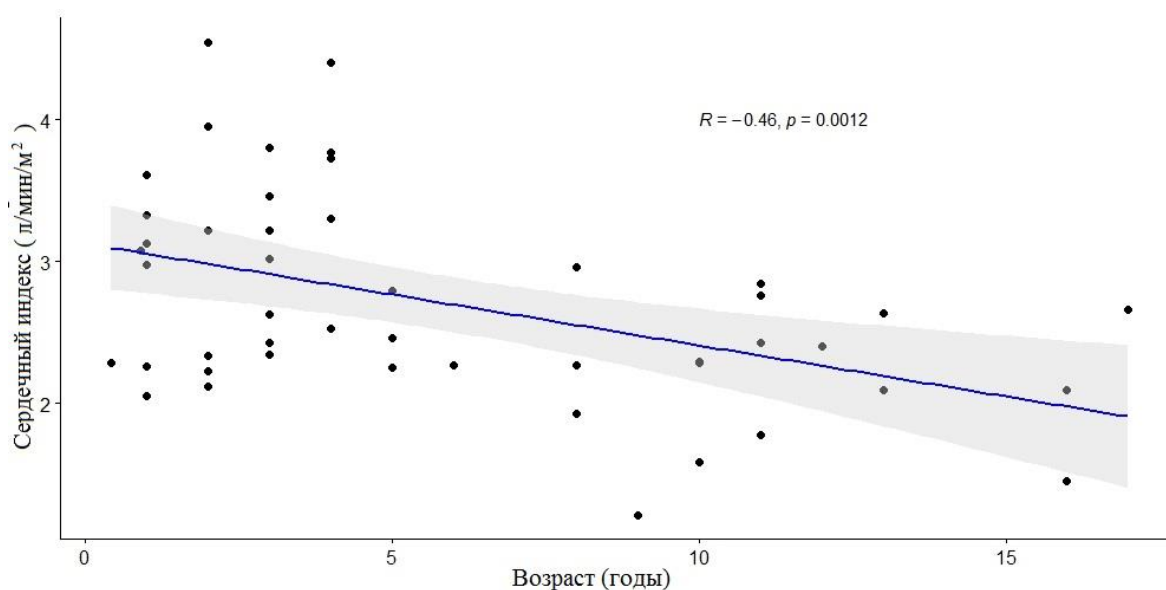


Рисунок 19. Корреляционная связь площади поверхности тела и сердечного индекса пациентов с АЭ до оперативного лечения (Spearman rank correlation coefficient  $r = -0,46$ ;  $p = 0,0012$ )

## 2.5. Методы оперативного лечения аномалии Эбштейна

### 2.5.1. Конусная реконструкция

Оперативное лечение выполнялось в условиях комбинированной анестезии. С целью мониторинга за гемодинамикой, устанавливались катетеры в лучевую артерию, в яремную и кубитальную вены. Положение пациента на операционном столе – лёжа на спине. Доступ к сердцу выполнялся через срединную продольную стернотомию, устанавливался ранорасширитель. Для лучшего доступа к магистральным сосудам удалялся тимус. Затем выполнялась перикардиотомия с забором аутоперикарда. Все операции проведены с использованием аппарата искусственного кровообращения, подключенного по схеме «восходящая аорта – верхняя полая вена, нижняя полая вена». Дренирование левых камер сердца осуществлялось через правую верхнюю лёгочную вену. Для остановки сердечной деятельности использовалась кровяной, холодовой кардиоплегический раствор. ИК проводилось в условиях нормо- или умеренной гипотермии до 34°. Открытый артериальный проток или аорто-лёгочную связку, прошивали или пересекали всем пациентам в возрасте до трёхлетнего возраста. После остановки сердечной деятельности выполнялся доступ к ТК путём правосторонней косой атриотомии. Ткань стенки ПП бралась на швы держалки. ТК осматривался и оценивалась анатомия створок и объём атриализованной части. Ключевым моментом была степень сращения передней створки ТК к стенке ПЖ. Первым этапом выполнялась деламинация передней створки, рассекалась ткань створки на 0,5 см ниже фиброзного кольца (рисунок 20 А). Затем иссекались фиброзно-мышечные сращения ближе к ткани створки (рисунок 20 Б).

По степени приращения и объёму полученной ткани передней створки предполагалась возможность выполнения конусной реконструкции. Рассекались все фиброзно-мышечные сращения до хорд первого порядка, которые крепились к папиллярной мышце. Обязательным условием являлось оставление фиксации ткани передней створки к передней папиллярной мышце.



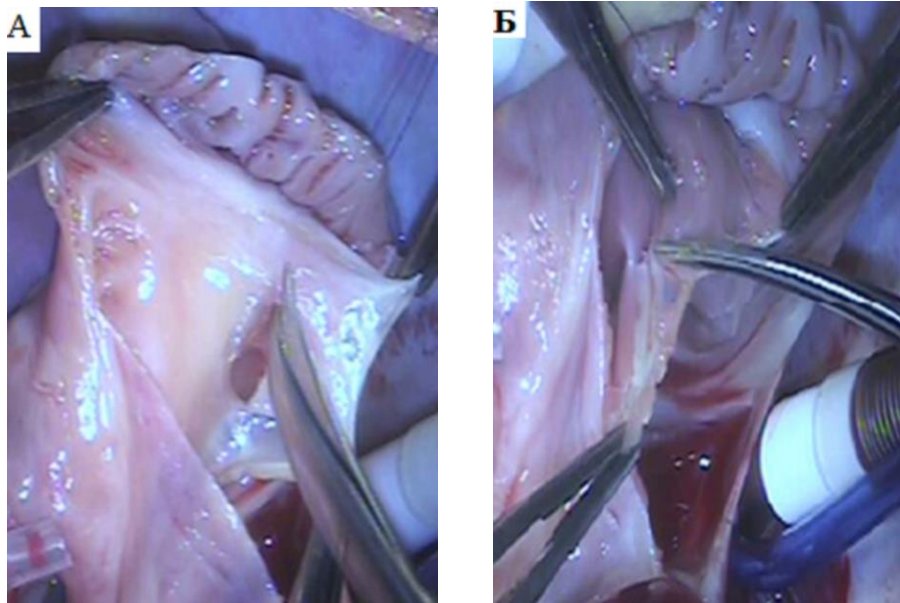


Рисунок 20. Начало деламинации передней створки ТК (А); рассечение фиброзно-мышечных сращений от прилежащего миокарда (Б)

Затем переходили к деламинации задней створки. Место окончания хирургической деламинации была, в основном, область задне-септальной комиссуры (рисунок 21). В полученной ткани створки ушивались дефекты фенестрации (рисунок 22).

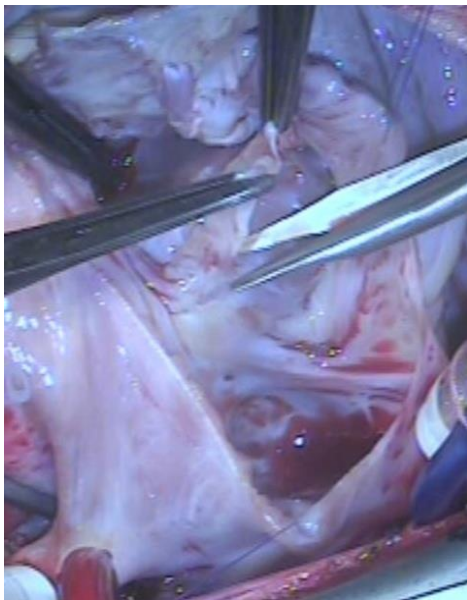


Рисунок 21. Окончание деламинации в области задней створки

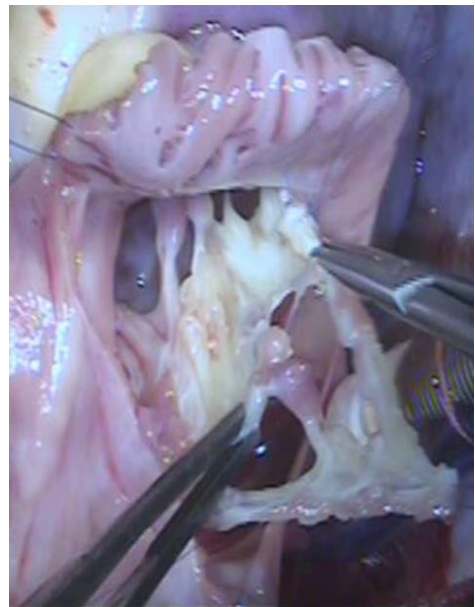


Рисунок 22. Ушивание дефектов деламинированной створки



Затем выполнялось ушивание атриализованной части ПЖ. Главным образом, выбиралось место перехода нормального миокарда ПЖ в истончённую и дилатированную атриализованную часть. Для этого использовалась нить Premilene 5/0 (B. Braun) с атравматической иглой. С атриализованной части ПЖ шов переводили на фиброзное кольцо (рисунок 23). Особенностью данного этапа является неглубокий вкол иглы в миокард в проекции правой коронарной артерии, и предотвращение деформации артерии при ушивании атриализованной части ПЖ.

Сужение фиброзного кольца выполнялось до нормативного по возрасту ребёнка. Дефекты и фенестрации в деламинированной ткани створок ушивались нитью Premilene 6/0. Следующим этапом ткань ТК подшивалась к истинному ФК ТК с ротацией створок на  $360^\circ$  и фиксировалась по периметру одиночными, узловыми швами первоначально, с целью равномерного распределения ткани (рисунок 24).

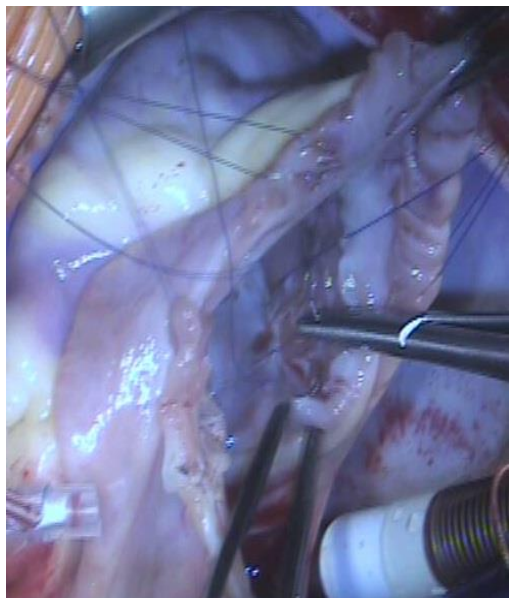


Рисунок 23. Ушивание атриализованной части ПЖ

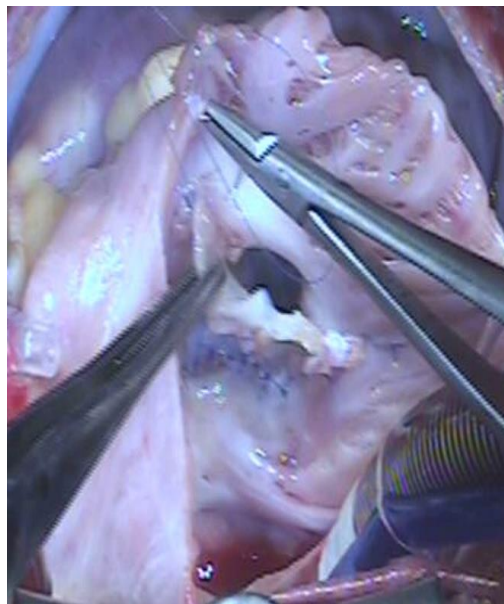


Рисунок 24. Подшивание ткани створки к истинному фиброзному кольцу ТК

В случае недостаточного количества ткани для клапана использовался аутоперикард, обработанный в глутаровом альдегиде в течение двух минут (рисунок 25).

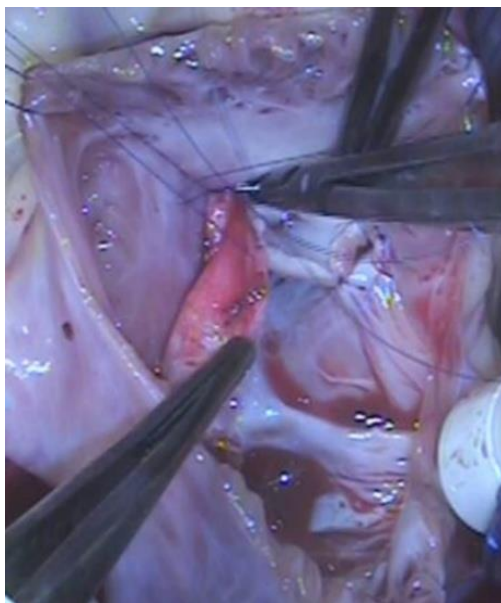


Рисунок 25. Дополнение аутоперикардальной вставкой

Затем применялся непрерывный обвивной шов, начиная с передне-септальной комиссуры по всему периметру истинного фиброзного кольца. В двух случаях пациентам старшей возрастной группы имплантировалось опорное кольцо для предотвращения дилатации истинного фиброзного кольца.

С целью оценки состоятельности проводилась гидродинамическая проба – физиологический раствор нагнетался в правый желудочек (рисунок 26).

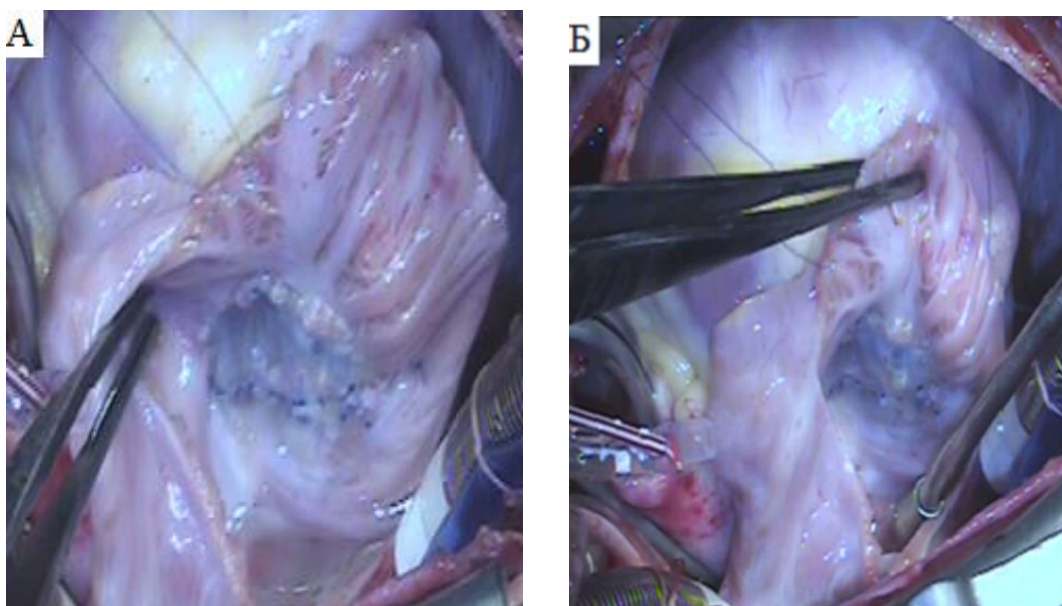


Рисунок 26. Окончательный вид клапана (А);  
гидродинамическая проба на клапан (Б)

При удовлетворительном результате ПП ушивалось двурядным швом. АИК останавливался. Интраоперационно, при помощи чреспищеводной ЭхоКГ, измерялся градиент и недостаточность на ТК. К стенкам ПП и ПЖ подшивались пара электродов для осуществления временной ЭКС. Остеосинтез грудины проводился проволочными лигатурами. Выполнялось дренирование перикарда, переднего средостения и плевральных полостей, затем операционная рана послойно ушивалась.

Одномоментно выполнялась коррекция сопутствующих ВПС, данные представлены в таблице 5. Наибольшее количество пациентов было с дефектом межпредсердной перегородки ( $n = 43$ ; 91,4 %). При конусной реконструкции пациентам до трёхлетнего возраста оставлялся резидуальный дефект 4 мм.

Таблица 4 - Спектр корригированных сопутствующих пороков

| Сопутствующие пороки                     | п  | %    |
|------------------------------------------|----|------|
| Дефект межпредсердной перегородки        | 43 | 91,4 |
| Дефект межжелудочковой перегородки       | 2  | 4,2  |
| Коарктация аорты                         | 1  | 2,1  |
| Частичный аномальный дренаж легочных вен | 1  | 2,1  |

### 2.5.2. Модификации метода конусной реконструкции

Первый способ разработан для увеличения площади получаемой ткани створок для последующего формирования конуса.

Главная особенность способа – мобилизация ткани створок путём их деламинации (отсепаровывания) от стенки правого желудочка начиналась с передне-септальной комиссуры (с 10 часов при условном применении циферблата к трёхстворчатому клапану) с переходом на переднюю створку (рисунок 27). Начинают деламинацию сразу ниже фиброзного кольца трикуспидального клапана. Затем, деламинируется передняя створка, при этом максимально сохраняются хорды, крепящиеся к краю передней створки в области передне-септальной комиссуры. Получен патент 1. № 2702468 от 28.12.2018 «Способ хирургической коррекции аномалии Эбштейна».

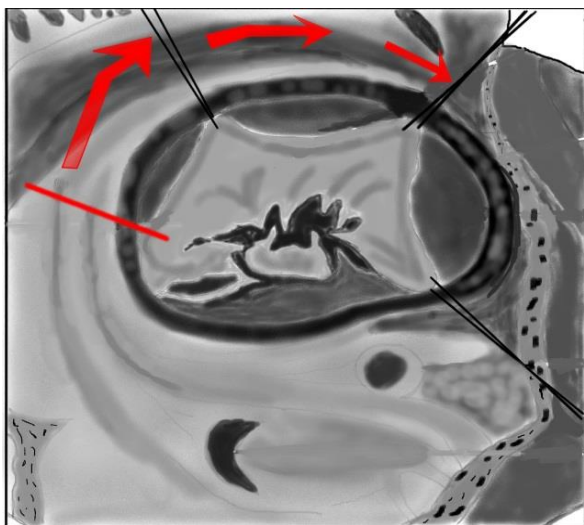


Рисунок 27. Способ № 1  
хирургической коррекции аномалии  
Эбштейна

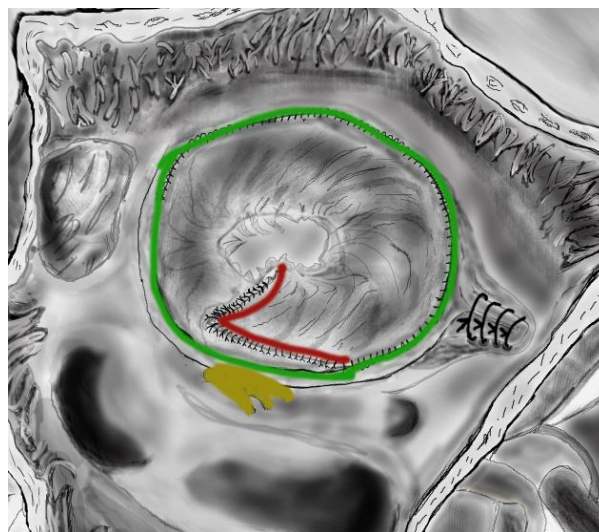


Рисунок 28. Способ № 2  
хирургической коррекции аномалии  
Эбштейна

Второй способ разработан для предотвращения полной атриовентрикулярной блокады при коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции.

В области атриовентрикулярного узла линия шва смещалась на 0,5 см ниже фиброзного кольца трикуспидального клапана и ткань створки

подшивается одиночными узловыми швами к эндокарду ПЖ (рисунок 28).  
Получен патент 2. № 2721820 от 29.08.2019 «Способ хирургической коррекции аномалии Эбштейна».

### **2.5.3. Выполнение двунаправленного кава-пульмонального анастомоза в сочетании с конусной реконструкцией**

В четырёх случаях, при отключении ИК после основного этапа, функция ПЖ оставалась неудовлетворительная, в результате снижалась системная гемодинамика и сатурация. При проведении транспищеводной эхокардиографии средний градиент на ТК был выше 8 мм рт. ст. Выполнялась прямая манометрия в ЛП, если соотношение давления ЦВД/ЛП было выше 1,5, то принималось решение о выполнении ДКПА (таблица 5). Анастомоз между верхней полой веной и правой лёгочной артерией выполнялся на параллельном ИК. Канюля в ВПВ обжималась турникетом, ВПВ отсекалась на 0,5 см выше устья. Проксимальный конец ВПВ ушивался двурядным швом нитью Premilene 6/0. Правая лёгочная артерия рассекалась продольно в проекции ВПВ, анастомоз выполнялся непрерывным обвивным швом с нитью Premilen 7/0.

Таблица 5- Гемодинамические показатели при выполнении двунаправленного кава-пульмонального анастомоза

| Пациент | Градиент на ТК,<br>мм рт. ст |         | ЦВД,<br>мм рт. ст | Давление<br>в ЛП,<br>мм рт. ст | Отношение<br>ЦВД/давление ЛП | АД,<br>мм рт. ст |     |
|---------|------------------------------|---------|-------------------|--------------------------------|------------------------------|------------------|-----|
|         | Пиковый                      | Средний |                   |                                |                              | САД              | ДАД |
| 1       | 15                           | 9       | 16                | 5                              | 3,2                          | 52               | 38  |
| 2       | 12                           | 8       | 14                | 8                              | 1,75                         | 50               | 32  |
| 3       | 15                           | 9       | 15                | 9                              | 1,66                         | 45               | 34  |
| 4       | 18                           | 10      | 19                | 7                              | 2,7                          | 39               | 25  |

#### 2.5.4. Протезирование трикуспидального клапана

Доступ к сердцу осуществлялся через продольную, срединную стернотомию. Аппарат ИК подключался по схеме: аорта – полые вены. Аорта пережималась и выполнялась кардиоплегия. Доступ к ТК осуществлялся через правостороннюю атриотомию. Первоначально осуществлялась попытка деламинировать наибольшее количество створок, как описано выше. При недостаточном объёме ткани створок для конусной реконструкции принималось решение о протезировании ТК. Створки тотально иссекались. Атриализованная часть ПЖ ушивалась продольно до истинного фиброзного кольца ТК. Протез ТК имплантировался в супракоронарную позицию (рисунок 29) непрерывным обвивным швом нитью Premilene 5/0. ПП ушивалось, выполнялась деаэрация, снимался зажим с аорты. После реперфузии и восстановления сердечной деятельности ИК останавливалось. Контроль за функцией протеза выполнялся при помощи чреспищеводной ЭхоКГ. К ПЖ подшивался электрод для осуществления временной ЭКС. Остеосинтез грудины проводился проволоочными лигатурами. Послойное ушивание раны с дренированием перикарда, переднего средостения и плевральных полостей.

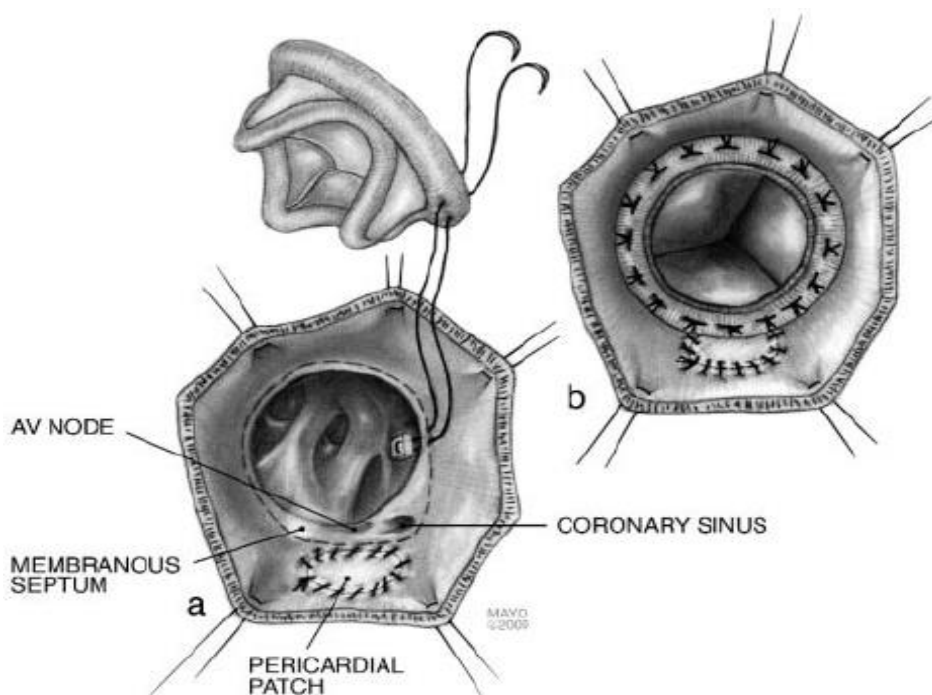


Рисунок 29. Схема протезирования трикуспидального клапана



### **ГЛАВА 3. АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА**

В связи с тем, что данный метод коррекции является достаточно новой методикой в арсенале кардиохирургов, а частота возникновения аномалии, как было указано выше, составляет около 1 % от всех ВПС, следовательно, полученные результаты помогут оценить эффективность предложенного способа оперативного лечения аномалии Эбштейна. В нашем исследовании впервые в литературе применены нормативные показатели в процентном соотношении по возрасту. Также более детально рассмотрено влияние конусной реконструкции на размеры каждой камеры сердца на всех этапах исследования.

Поскольку группы с пластикой ТК и протезированием были неравнозначные, то сравнение между ними не представляется возможным, поэтому рассматриваются отдельно.

#### **3.1.1. Результаты хирургического лечения методом конусной реконструкции в раннем послеоперационном периоде**

Клинические характеристики 41 пациента, вошедших группу представлены в таблице 6. Процент насыщения крови кислородом у больных в группе с конусной реконструкцией представлена на рисунке 30. Наибольшее количество пациентов (68,5 %) имели тип С аномалии Эбштейна.

Конусная реконструкция ТК была выполнена у 41 пациента. В четырёх случаях (9,7 %) дополнительно выполнен ДКПА. В двух случаях у пациентов из-за нестабильности гемодинамики грудная клетка не сводилась, а выполнялось дренирование перикарда с герметизацией барьерной плёнкой Opsite Flexigrid, после чего пациенты доставлялись в реанимацию. Сведение грудины выполнялось на вторые сутки, при стабилизации гемодинамики и нормализации лабораторных анализов крови.

Таблица 6 - Характеристика группы пациентов с конусной реконструкцией  
до оперативного лечения

| Показатели                               | Me [25 %Q – 75 %Q]; N (%) |        |
|------------------------------------------|---------------------------|--------|
|                                          | N = 41                    |        |
| Возраст, лет                             | 6,08 [2; 10]              |        |
| Масса, кг                                | 26,73 [12,5; 33]          |        |
| Рост, см                                 | 116,24 [90; 137]          |        |
| Площадь поверхности тела, м <sup>2</sup> | 0,9 [0,55; 1,06]          |        |
| ЧСС, уд/мин                              | 103,6 [88; 116]           |        |
| САД, мм рт. ст.                          | 104,34 [98; 108]          |        |
| ДАД, мм рт. ст                           | 61,87 [57; 68]            |        |
| Типы аномалии Эбштейна                   |                           |        |
| Тип А                                    | 2                         | 4,8 %  |
| Тип В                                    | 9                         | 21,9 % |
| Тип С                                    | 28                        | 68,5 % |
| Тип D                                    | 2                         | 4,8 %  |

В одном случае был летальный исход, причиной которого была интраоперационная правожелудочковая недостаточность. При отключении ИК

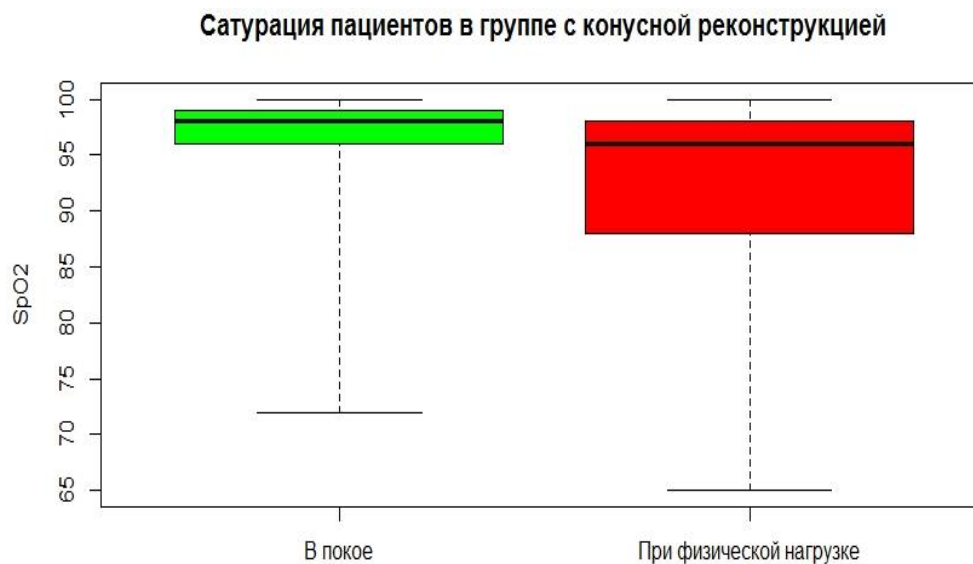


Рисунок 30. Процент насыщения гемоглобина кислородом пациентов  
с конусной реконструкцией до операции



гемодинамика на фоне максимальных доз инотропных препаратов резко снижалась, выполнен ДКПА. Продлённое, параллельное ИК до 5 часов не принесло результатов.

В раннем послеоперационном периоде в 15 случаях (30 %) наблюдался перикардальный выпот, транссудат в плевральную полость. Дренирование плевральной полости выполнено в восьми случаях, пункционное дренирование перикарда выполнено у двух пациентов. В одном случае потребовалась открытое дренирование перикардальной полости на восьмые послеоперационные сутки. У семи пациентов была успешная консервативная терапия с повышением дозы «Лазикса».

Время ИК составило 117,35 [90; 140] мин. Время пережатия аорты 90,66 [68; 96] мин. Количество дней госпитализации после оперативного лечения 17,17 [11; 19]. Кровопотеря по дренажам в первые сутки после перевода в реанимационную палату составила 171,84 [99; 188,5] мл.

Инотропная поддержка в раннем послеоперационном периоде потребовалась всем пациентам. С целью снижения лёгочного сосудистого сопротивления применялся ингибитор фосфодиэстеразы III – «Милринон» в дозировке 0,25–0,75 мкг/кг, а также применялась газовая смесь iNO (20–40 мг/кг) у тяжёлых пациентов и пациентов с ДКПА. Время экстубации, после перевода пациента в палату интенсивной терапии, составило в среднем 18,31 [4; 17,5] часов. Общее количество часов нахождения в реанимации – 65,27 [37; 89].

Исходя из нашего опыта, успех выполнения пластики клапана собственными тканями по методу конусной реконструкции зависит от следующих условий:

- достаточное количество деламинированной ткани передней створки и по возможности задней створки ТК;
- фиксация вершины ткани конуса должна находиться на передней папиллярной мышце, располагающейся в трабекулярной части ПЖ;
- удовлетворительная функция ПЖ;

- необходимость исключения акинетичной атриализованной части желудочка;

- стандартная анатомия правой коронарной артерии и её ветвей (при проекции её прохождения ниже предсердно-желудочковой борозды, возможен перегиб при ушивании атриализованной части ПЖ);

- сужение истинного фиброзного кольца выполняется до нормативного.

Анализ эхокардиографических данных (приложение, таблица 1) показал, что до оперативного вмешательства были значительно увеличены правые камеры сердца, как в процентном соотношении от нормы (длина 192,66 [164,3; 216,6] %, ширина 151,03 [126,6; 165,2] %), так и в индексированных размерах (длина 79,4 [63,38; 101,86] мм/м<sup>2</sup>, ширина 52,92 [37,04; 66,46] мм/м<sup>2</sup>). Объём ПП составил 703,17 [494; 860] % от нормативного. Размеры ЛП были в пределах нормы – 107,46 [86; 134] %, а КДО и КДР ЛЖ были меньше в процентном отношении от нормы и составили – 84,97 [75,6; 95] % и 86,2 [78; 92,3] % соответственно. Наблюдалось выраженное увеличение соотношений объёмов ПП/ЛП 4,88 [3,07; 6,74].

Одной из характерных визуальных черт АЭ на эхокардиографии была деформированная межжелудочковая перегородка в сторону ЛЖ. Данная особенность отражалась нарастанием эллипсоидности ЛЖ, на что указывало увеличение индекса сферичности ЛЖ, который был выше нормы у всех пациентов и составил 2,09 [1,83; 2,23].

Смещение функционального ФК ТК составило 31,9 [25; 38] мм. Недостаточность ТК преобладала II–III степени (таблица 7).

Размеры истинного ФК ТК были значительно увеличены до 31,77 [25; 38] мм (таблица 8), что в нормативных показателях составили: 157,36 [135; 184,1] % и индекс Z-score 3,41 [2,2; 5].

Таблица 8. Эхокардиографические показатели ТК при конусной реконструкции

| Показатель                                  |         | До операции<br>N = 41           | Ранний<br>послеоперационный<br>период<br>N = 40 | Через 6 месяцев<br>после операции<br>N = 28 | Отдаленный<br>послеоперационный<br>период<br>N = 32 | Freedman ANOVA<br>test;<br>Wilcoxon test с<br>поправкой<br>Holm–Bonferroni<br>(P < 0,05) |
|---------------------------------------------|---------|---------------------------------|-------------------------------------------------|---------------------------------------------|-----------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                             |         | Me (25 % Q – 75 % Q)            | Me (25 % Q – 75 % Q)                            | Me (25 % Q – 75 % Q)                        | Me (25 % Q – 75 % Q)                                |                                                                                          |
| Размер фиброзного<br>кольца ТК (мм)         |         | 31,77 [25; 38] <sup>1</sup>     | 16,71 [12; 20] <sup>2</sup>                     | 17,65 [13; 21] <sup>3</sup>                 | 19,87 [17; 22] <sup>4</sup>                         | P = 0,00001<br>1-2 = 0,00015<br>2-3 = 0,0015<br>3-4 = 0,006                              |
| Градиент<br>давления<br>на ТК<br>(мм.рт.ст) | Пиковый |                                 | 7,5 [6; 8,5] <sup>1</sup>                       | 7,63 [6; 8] <sup>2</sup>                    | 7,45 [5; 9] <sup>3</sup>                            | P = 0,88<br>1-2 = 0,89<br>2-3 = 0,64                                                     |
|                                             | Средний |                                 | 3,78 [3; 5] <sup>1</sup>                        | 3,63 [3; 6] <sup>2</sup>                    | 3,63 [3; 5] <sup>3</sup>                            | P = 0,55<br>1-2 = 0,3<br>2-3 = 0,87                                                      |
| Z score ТК                                  |         | 3,41 [2,2; 5] <sup>1</sup>      | -1,17 [-1,85; -0,6] <sup>2</sup>                | -0,78 [-1,6; 0,04] <sup>3</sup>             | -0,37 [-0,68; 0,1] <sup>4</sup>                     | P = 0,00001<br>1-2 = 0,00003<br>2-3 = 0,001<br>3-4 = 0,15                                |
| Размер ФК ТК в % от<br>нормы                |         | 157,36 [135;184,1] <sup>1</sup> | 80,35 [71,5;89,5] <sup>2</sup>                  | 87,1 [73,3;101] <sup>3</sup>                | 93,39 [91;102] <sup>4</sup>                         | P = 0,00001<br>1-2 = 0,00003<br>2-3 = 0,006<br>3-4 = 0,201                               |
| Смещение<br>функционального ФК<br>ТК (мм)   |         | 31,9[25;38]                     |                                                 |                                             |                                                     |                                                                                          |

Таблица 7 - Динамика недостаточности ТК в группе пациентов с конусной реконструкцией

|                                                                         | До операции<br>N = 41                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | Ранний<br>послеоперацион-<br>ный период<br>N = 40 | Через 6 месяцев<br>N = 28                         | Отдалённый<br>период<br>N = 32                    |
|-------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|---------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
|                                                                         | N (%)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | N (%)                                             | N (%)                                             | N (%)                                             |
| <b>Степень недостаточности ТК</b>                                       | 0 –<br>I –<br>II – 12 (29,2 %)<br>III – 29 (70,8 %)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | 0 – 2 (5 %)<br>I – 38 (95 %)<br>II –<br>III –     | 0 –<br>I – 26 (92,8 %)<br>II – 2 (7,2 %)<br>III – | 0 –<br>I – 30 (93,7 %)<br>II – 2 (6,3 %)<br>III – |
| <b>Wilcoxon test с поправкой Holm-Bonferroni; Freedman ANOVA test P</b> | <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="text-align: center;"> <math>P = 0,0004</math> </div> <div style="text-align: center;"> <math>P = 0,68</math> </div> <div style="text-align: center;"> <math>P = 0,84</math> </div> </div> <div style="text-align: center; margin-top: 10px;"> <math>P = 0,00001</math> </div> |                                                   |                                                   |                                                   |

В раннем послеоперационном периоде достоверно уменьшился индексированный объём ПП с 86,81 [56,08; 110,82] мл/м<sup>2</sup> до 24,38 [17,17; 26,67] мл/м<sup>2</sup> ( $p = 0,000003$ ) (рисунок 31).

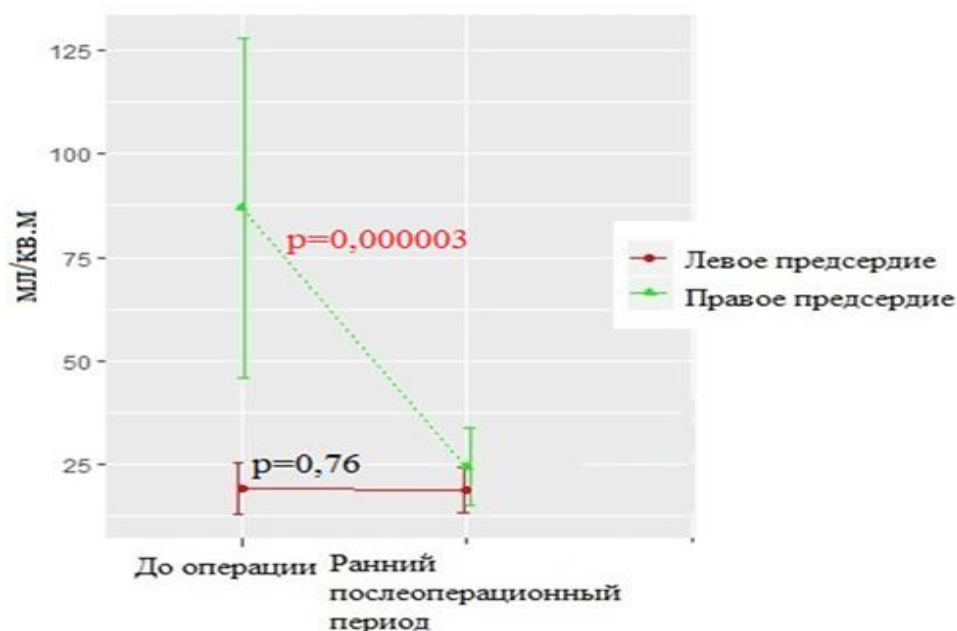


Рисунок 31. Динамика индексированных объёмов предсердий в раннем послеоперационном периоде

Так же уменьшился объём ПП в процентном соотношении от нормативного до 157,92 [125; 187,5] % (рисунок 32). Ширина ЛП имеет

тенденцию к увеличению с 30,88 [22,78; 37,24] мм/м<sup>2</sup> до 31,17 [23,28; 37,19] мм/м<sup>2</sup>, но статистически значимого результата не получено. Соотношение объёмов ПП и ЛП так же значительно уменьшились с 4,88 [3,07; 6,74] до 1,32 [0,99; 1,06], по сравнению с дооперационным периодом ( $p = 0,000003$ ).

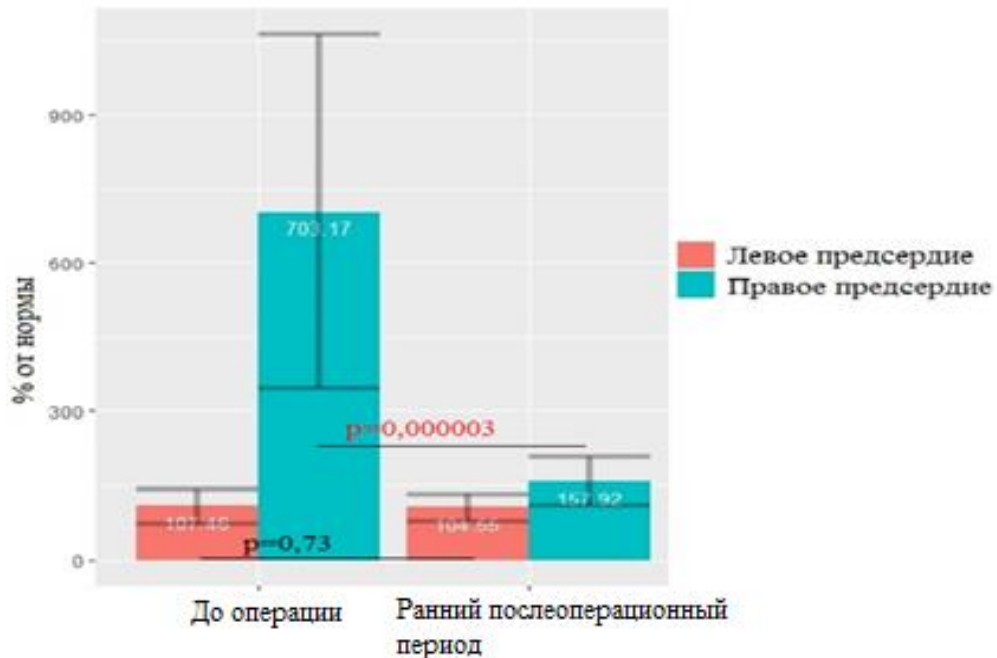


Рисунок 32. Динамика индексируемых объёмов предсердий в процентах от нормы в раннем послеоперационном периоде

СДПЖ также статистически значительно уменьшилось ( $p = 0,006$ ) с 30,74 [23; 39] до 22,4 [20; 24] мм рт. ст., что отражает снижение объёмной нагрузки на ПЖ (рисунок 33).

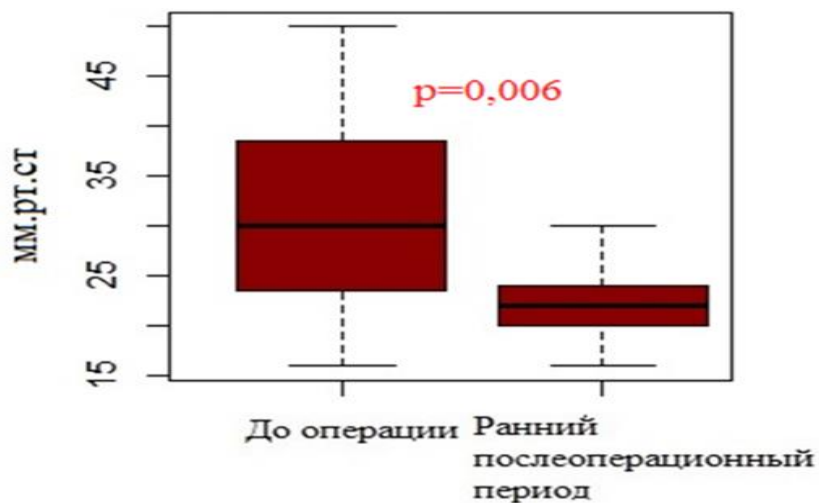


Рисунок 33. Динамика систолического давления правого желудочка в раннем послеоперационном периоде

Эти изменения можно объяснить и уменьшением объёма регургитации на ТК. Размер ПЖ в процентном отношении от нормы до операции 140,2 [119,2; 156,4] % и после операции – 113,37 [91,5; 127] % и Z-score желудочка уменьшился с 1,68 [0,81; 2,24] до 0,5 [-0,28; 1,36] ( $p = 0,00006$  и  $p = 0,00014$ , соответственно), как из-за снижения объёма регургитации, так и из-за ушивания атриализованной части ПЖ.

Изменений со стороны гемодинамических показателей ЛЖ в раннем послеоперационном периоде не наблюдалось. При этом следует отметить, что показатели индекса сферичности ЛЖ значительно уменьшились с 2,09 [1,83; 2,23] до 1,96 [1,76; 2,1] ( $p = 0,0003$ ). Уменьшение индекса сферичности свидетельствует об улучшении геометрии полости ЛЖ за счёт уменьшения давления в ПЖ и, соответственно, деформации ЛЖ.

Статистически значимо изменились все параметры ТК. Динамика показателей отображена в таблицах 8, 9. Значительно уменьшился размер истинного ФК ТК с 31,77 [25; 38] мм до 16,71 [12; 20] мм, из-за его сужения в ходе операции ( $p = 0,00015$ ). В процентном соотношении от нормы произошло значимое снижение с 157,36 [135; 184,1] % до 80,35 [71,5; 89,5] % ( $p = 0,00003$ ). Недостаточность в раннем послеоперационном периоде была минимальной в пределах I степени, а в двух случаях (5 %) недостаточность на ТК вовсе отсутствовала. Градиент давления составил: пиковый – 7,5 [6; 8,5] мм рт. ст., средний – 3,78 [3; 5] мм рт. ст.

### **3.1.2. Результаты хирургического лечения методом конусной реконструкции через 6 месяцев**

На этом этапе исследования проведено обследование 28 пациентов. Время наблюдения на этом периоде наблюдения составило в среднем 6,5 [6; 7] месяцев.

Статистический анализ ультразвуковых результатов показал, что по сравнению с ранним послеоперационным периодом произошли изменения в показателях левого желудочка. Статистически значимо возросли показатели

КДО ЛЖ в процентном соотношении от нормативного с 87,27 [74; 96] % до 95,22 [86; 111] % ( $p = 0,033$ ) и приблизились к 100 % (нормативным по возрасту). Изменения показателей КДР и КДО ЛЖ в процентном отношении от нормы представлены на рисунке 34.

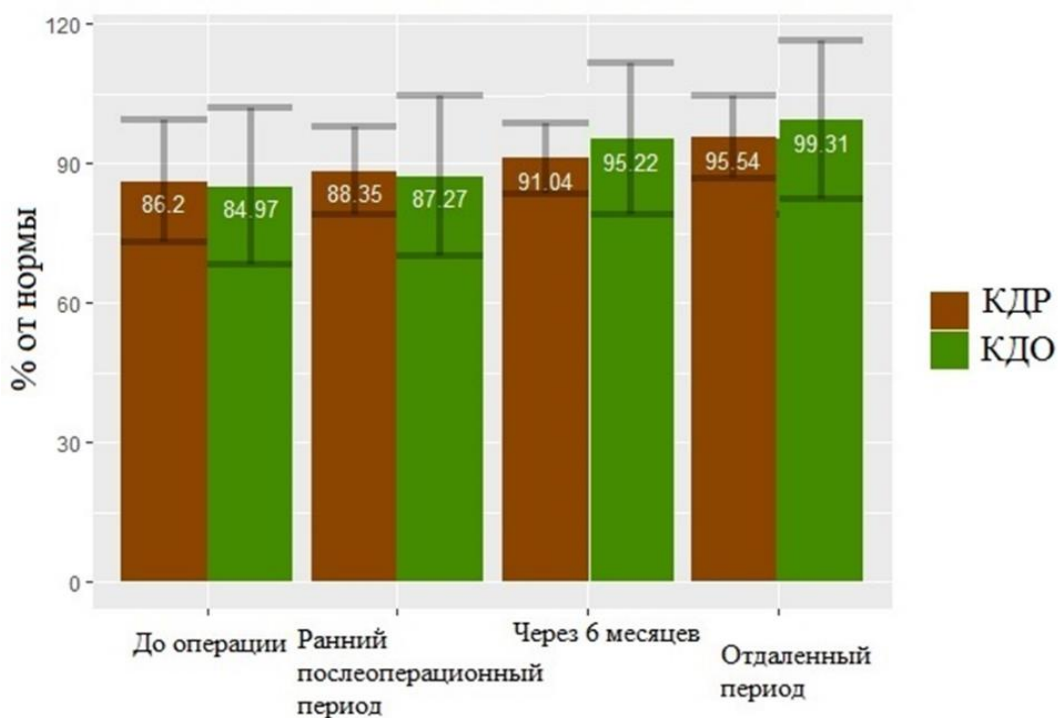


Рисунок 34. Динамика КДР и КДО ЛЖ в процентном отношении от нормы

КДИ и КСИ ЛЖ показали статистически достоверную положительную динамику через полугодовой период наблюдения. Сравнивая с ранним послеоперационным периодом, КДИ ЛЖ увеличился с 38,84 [32,58; 44,32] до 42,52 [37,72; 46,55] мл/м<sup>2</sup> ( $p = 0,03$ ), КСИ с 11,01 [7,55; 13,8] возрос до 13,51 [10,8; 14,34] мл/м<sup>2</sup> ( $p = 0,006$ ), по сравнению с ранним послеоперационным периодом (рисунок 35).

Нормализовалась форма ЛЖ, индекс сферичности ЛЖ снизился по сравнению с ранним послеоперационным периодом с 1,96 [1,76; 2,1] до 1,81 [1,68; 1,91] ( $p = 0,04$ ). Совокупность этих фактов указывала на восстановление формы ЛЖ за этот период и стабилизации его объёмной нагрузки.

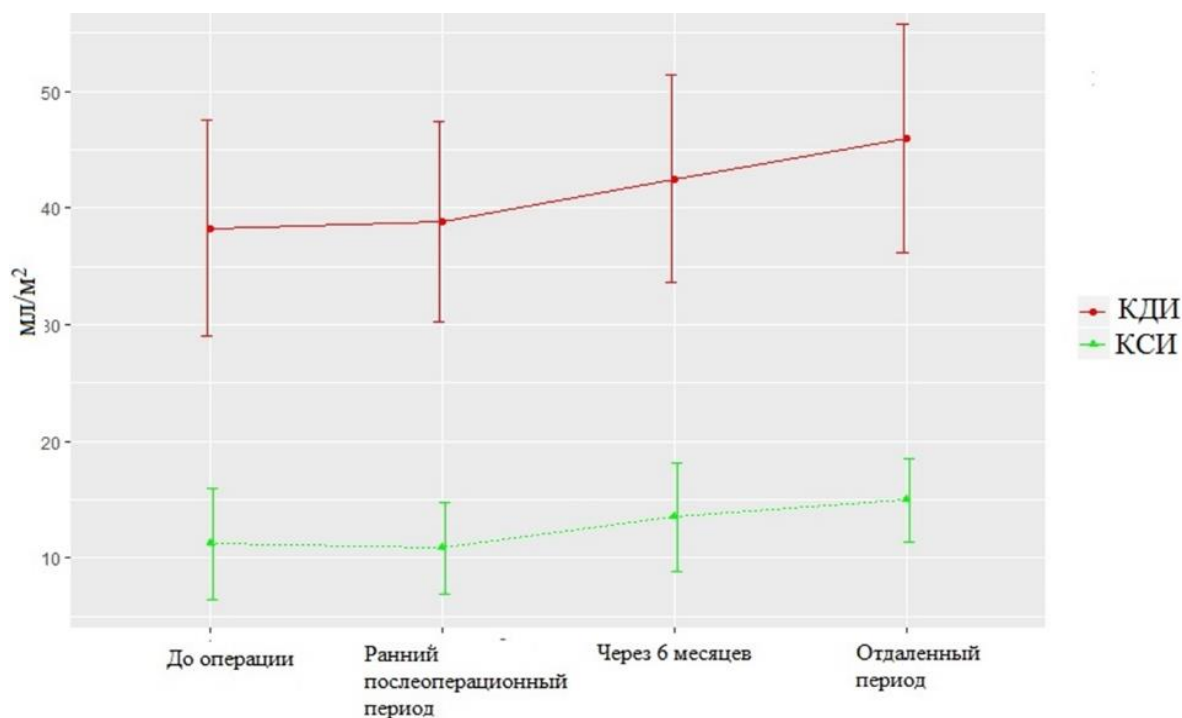


Рисунок 35. Динамика КДИ и КСИ левого желудочка у пациентов с конусной реконструкцией

В отличие от левых камер сердца, правые камеры имели тенденцию к увеличению по сравнению с ранним послеоперационным периодом, но статистически значимо увеличилась только индексированная ширина ПП с 36,88 [25,37; 45,23] мм/м<sup>2</sup> до 39,39 [33,67; 47,39] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,04$ ). Показатели процентного соотношения размеров и объемов предсердий относительно нормы не изменялись.

При рассмотрении показателей ТК можно заметить, что статистически достоверно, через 6 месяцев, по сравнению с ранним послеоперационным периодом, увеличивалось фиброзное кольцо ТК с 16,71 [12; 20] мм до 17,65 [13; 21] мм ( $p = 0,0015$ ), значимо возрастают и нормативные показатели: процент от нормы с 80,35 [71,5; 89,5] до 87,1 [73,3; 101] ( $p = 0,006$ ), Z-score ТК возрос с -1,17 [-1,85; -0,6] до -0,78 [-1,6; 0,04] ( $p = 0,001$ ). При этом не изменялись ни пиковый, ни средний градиент на клапане ( $p = 0,89$ ,  $p = 0,3$ , соответственно), а недостаточность I степени сохранялась у подавляющего большинства 26 (92,8 %) пациентов ( $p = 0,84$ ), сравнительно с ранним послеоперационным периодом.



### 3.1.3. Отдалённые результаты хирургического лечения методом конусной реконструкции

Отдалённые результаты формировались на основе повторных госпитализаций, данных амбулаторного эхокардиографического обследования и обследования детей по месту жительства. Данных за летальные исходы не было. В отдалённом периоде наблюдения проанализированы результаты 32 пациентов.

Время наблюдения составило 26,13 [16; 27] месяцев. Возраст пациентов 8,77 [4; 12] лет. Масса, рост и площадь поверхности тела обследуемых пациентов составили – 30,29 [16; 37] кг, 126,77 [106; 149] см, 1,01 [0,65; 1,22] м<sup>2</sup>, соответственно. Анализ клинических данных, приведённый в таблице 9, показал значительные улучшения в самочувствии пациентов, которые проявлялись в отсутствии симптомов у большинства обследуемых детей в отдалённом периоде 20 (80 %), с высокой статистической значимостью

Таблица 9-Клиническая характеристика пациентов с конусной реконструкцией

| Показатель                       | До операции<br>N=41   | Отдаленный период<br>N=32   | Cochran Q Test<br>P             |
|----------------------------------|-----------------------|-----------------------------|---------------------------------|
| Жалобы                           | N (%)                 | N (%)                       |                                 |
| Отсутствие симптомов             | 6 (14,6 %)            | 23 (71,8 %)                 | 0,0002                          |
| Утомляемость                     | 20 (48,78 %)          | 4 (12,5 %)                  | 0,032                           |
| Одышка                           | 20 (48,78 %)          | 2 (6,25 %)                  | 0,002                           |
| Цианоз                           | 8 (19,51 %)           | 0                           | 0,025                           |
| Гипергидроз                      | 8 (19,51 %)           | 2 (6,25 %)                  | 0,1                             |
| Кашель                           | 7 (17,07 %)           | 1 (3,2 %)                   | 0,017                           |
| Приступы тахикардии              | 7 (17,07 %)           | 0                           | 0,15                            |
| Боль в сердце                    | 2 (4,8 %)             | 0                           | 0,31                            |
| Частые респираторные заболевания | 1 (2,4 %)             | 0                           | 0,31                            |
| Потеря сознания                  | 2 (4,8 %)             | 0                           | 0,31                            |
| Сердечная недостаточность        | До операции<br>N = 41 | Отдаленный период<br>N = 32 | McNemar's -<br>Bowker test<br>P |
| ФК                               |                       |                             |                                 |
| I                                | 10 (24,4 %)           | 28 (87,5 %)                 | 0,007                           |
| II                               | 29 (70,8 %)           | 4 (12,5 %)                  |                                 |
| III                              | 2 (4,8 %)             | 0                           |                                 |

( $p = 0,0002$ ). По сравнению с дооперационным периодом уменьшился функциональный класс в отдалённом периоде до I – 28 (87,5 %) и II – 4 (12,5 %)  $p = 0,007$ .

В отдалённом периоде, по сравнению с результатами через 6 месяцев, не наблюдалось значимых изменений размеров ЛП. Индексированные размеры длины ПП уменьшились с 45,72 [36,77; 50,26] мм/м<sup>2</sup> по 40,55 [31,61; 49,08] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,012$ ). Уменьшилась ширина ПП с 39,39 [33,67; 47,39] мм/м<sup>2</sup> до 36,26 [29,05; 44,76] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,02$ ), а так же размеры ПЖ напротив, значимо уменьшились до 24,15 [18,68; 27,21] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,04$ ), но в процентном соотношении от нормы, результат был не значим. Следует отметить, что размеры ПЖ в процентном соотношении от нормы после коррекции через 6 месяцев и в отдалённом периоде находятся примерно в одном диапазоне показателей (рисунок 36).

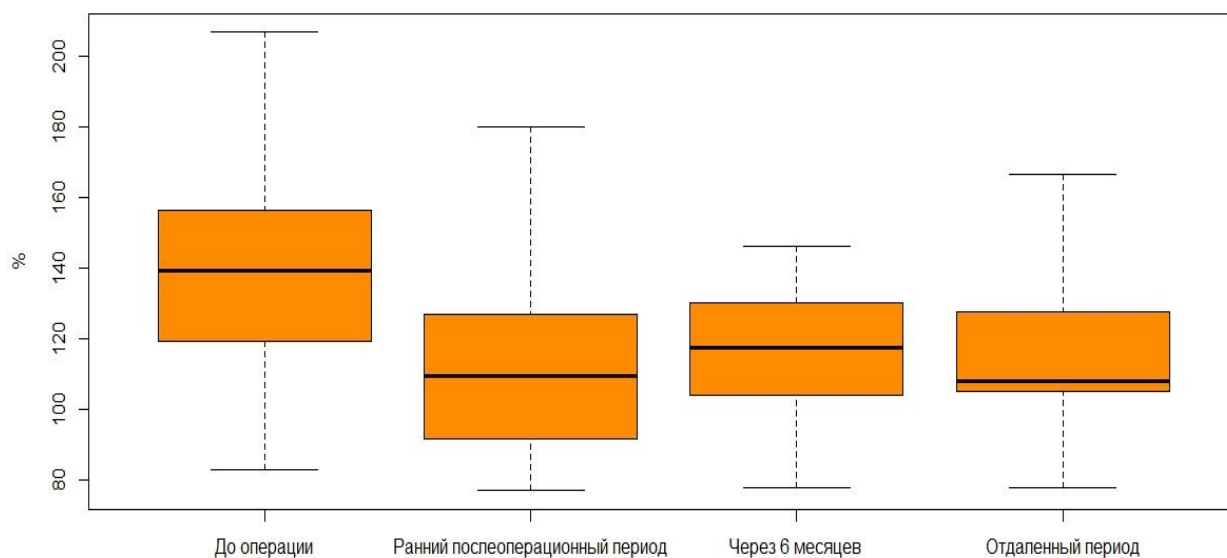


Рисунок 36. Динамика размеров ПЖ в процентах от нормы

Со стороны показателей ЛЖ увеличился КСР ЛЖ с 19,9 [18; 21] мм/м<sup>2</sup> до 20,54 [16; 24] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,03$ ). Нормативные показатели (см. рисунок 35) в отдалённом периоде возросли: КДО до 99,7 [88; 111] % ( $p = 0,03$ ), КДР до 99,28 [89; 109] % ( $p = 0,02$ ). Не наблюдалось снижения показателей ЛЖ и ухудшения гемодинамики.

Геометрическая форма ЛЖ по сравнению с 6-месячным сроком наблюдения не изменилась, на что указывала неизменность индекса сферичности и эксцентричности. С учётом вышеизложенных результатов можно заключить, что конусная коррекция ТК положительно действовала на гемодинамику левых камер сердца.

На рисунках 37, 38 показана динамика показателей ТК. В отдалённом периоде увеличился диаметр фиброзного кольца ТК до 19,87 [17; 22] мм, по сравнению с периодом наблюдения в 6 месяцев.

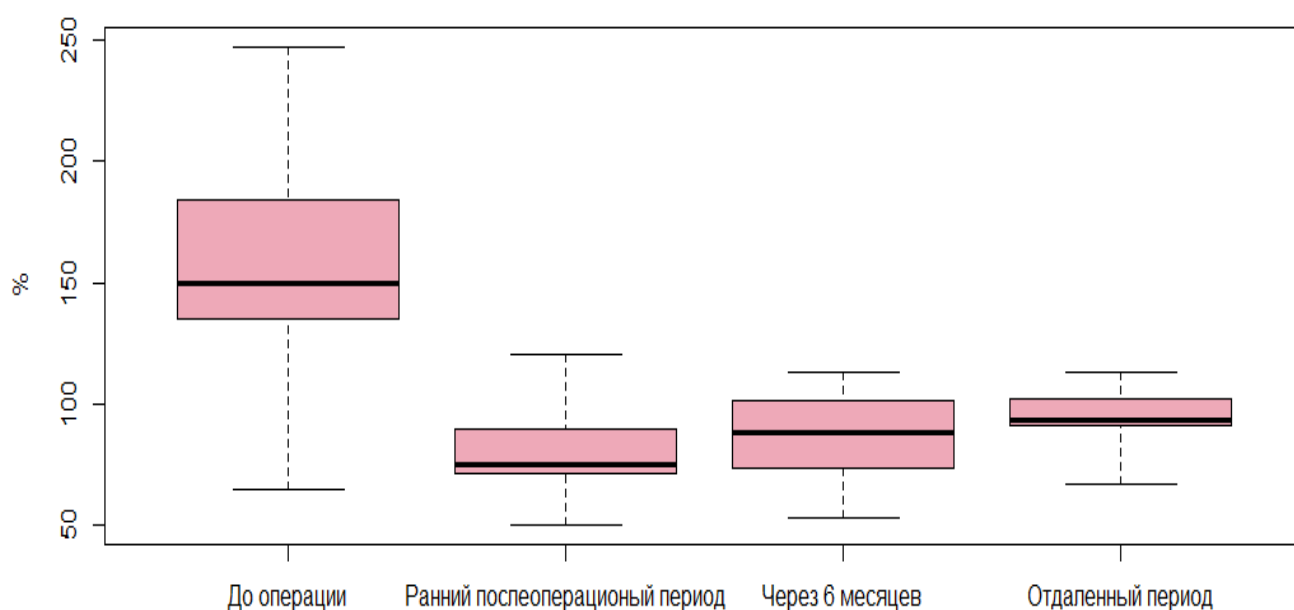


Рисунок 37. Динамика размера фиброзного кольца ТК в процентном отношении от нормы

С учётом результатов раннего периода и через 6 месяцев, наблюдается значимая тенденция к росту фиброзного кольца. При этом процент от нормы и Z-индекс не дали статистически значимые изменения ( $p = 0,2$ ,  $p = 0,15$ ) по сравнению с предыдущими размерами на полугодовом периоде наблюдения. Степень недостаточности на ТК статистически значимо не изменилась ( $p = 0,8$ ). Учитывая всю динамику изменений клапана – конуса, можно сделать следующие выводы: в раннем послеоперационном периоде, после пластики клапана, его размеры уменьшаются за счёт сужения истинного фиброзного кольца, а через 6 месяцев и в отдалённом периоде происходит рост фиброзного

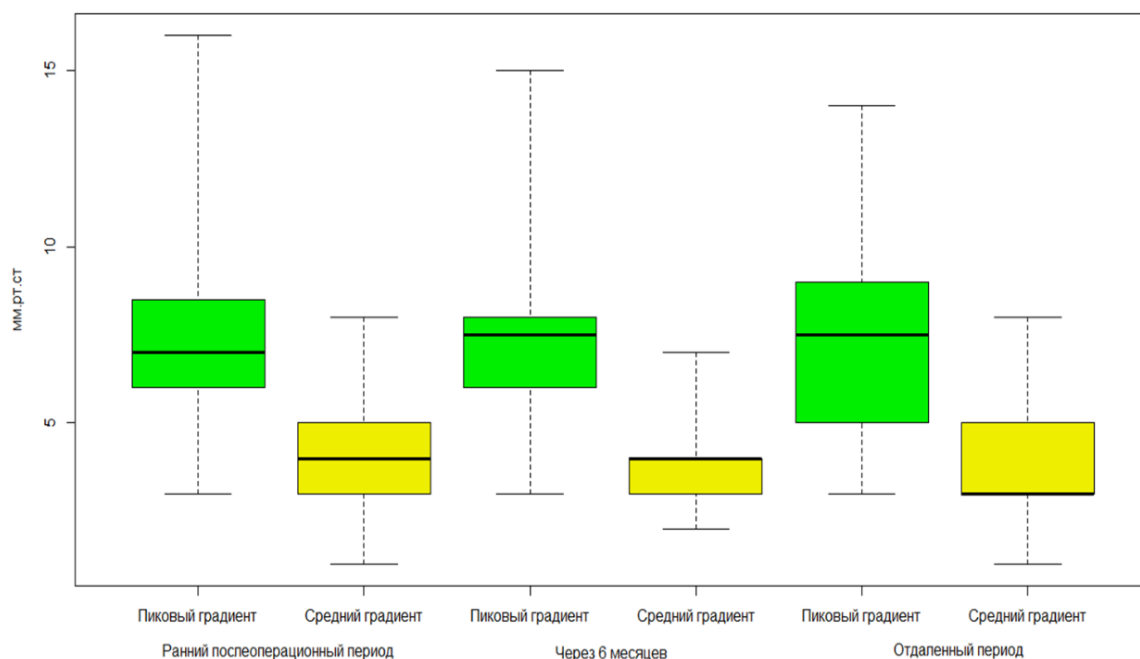


Рисунок 38. Динамика пикового и среднего градиентов ТК

кольца ТК. Этот факт указывает на то, что конусная реконструкция наиболее приближена к анатомической коррекции и должна быть операцией выбора, особенно в детском возрасте.

### 3.1.4. Динамика эхокардиографических показателей у пациентов с конусной реконструкцией в сочетании с ДКПА

Статистические методы не позволяют выполнить исследование в группе у четырёх пациентов с полуторазжелудочковой коррекцией и конусной реконструкцией, поэтому эти данные рассматриваются отдельно.

Размеры ТК у этих пациентов превышали нормативные в процентном соотношении (рисунок 39) и Z score в несколько раз (таблица 10). Недостаточность на клапане у трёх пациентов была III степени, и в одном случае II степени. После оперативного вмешательства диаметр фиброзного кольца уменьшился, причем, только у одного пациента размеры клапана были более 100 % от нормы. Градиент на ТК у всех пациентов был в удовлетворительный и пиковый градиент не превышал 8 мм рт. ст, а средний –

4 мм.рт.ст. Регургитация не превышала I степени, а в одном случае отсутствовала. Скоростные показатели потока в ДКПА также были в пределах нормы (80–20 см/с).

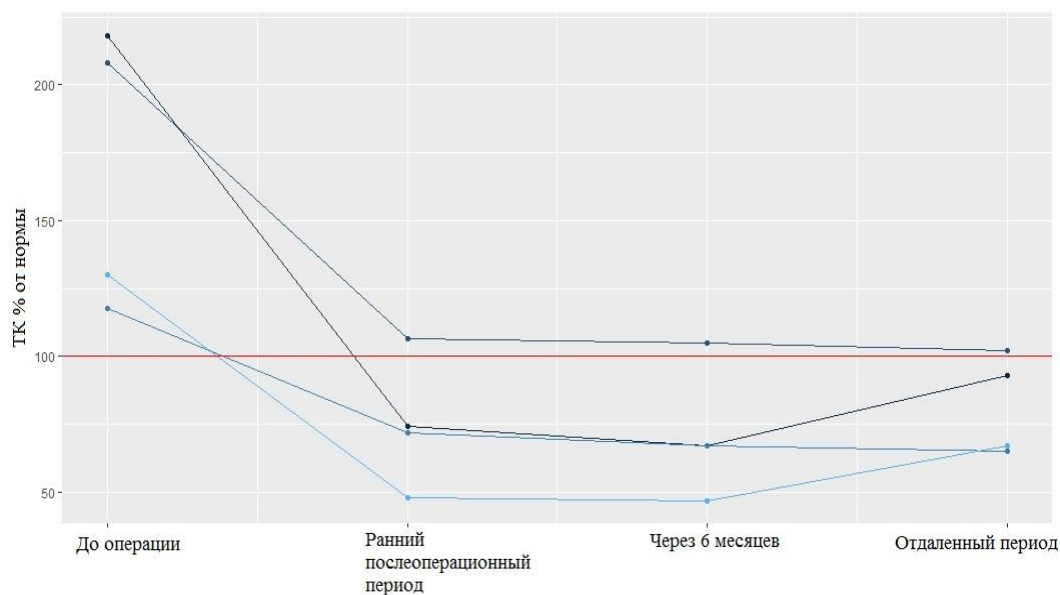


Рисунок 39. График размеров ТК у пациентов с ДКПА в процентах от нормы

При дальнейшем наблюдении, через шесть месяцев после оперативного лечения, размеры клапана увеличились незначительно только у двух пациентов. Пиковый градиент давления в двух случаях увеличился. Недостаточность на ТК возросла также у двух пациентов, но во всех случаях не превышала I степень. В отдалённом периоде гемодинамические показатели клапана были в пределах нормы, но увеличение диаметра клапана было минимальным. Этот результат можно объяснить тем, что преднагрузка на правые камеры сердца снижена и рост ФК ТК минимальный.

Изменения ультразвуковых показателей камер сердца отображены в приложении, таблице 3. Показатели правых камер сердца до оперативного лечения были значительно увеличены, что не противоречит показателям двух других групп. Соотношение объёмов ПП/ЛП были выше 3 (6,97; 7,04; 5,1; 3,78), что говорит о значительном повышении объёмов правого предсердия.

Динамика эхокардиографических показателей каждого пациента отражена в приложении, таблица 3. Как показали нормативные размеры КДО и КСИ в процентном отношении были значительно ниже должного и были в

пределах 52–85 % (рисунки 40, 41). Но ФВ ЛЖ была у всех четырёх пациентов в пределах нормы.

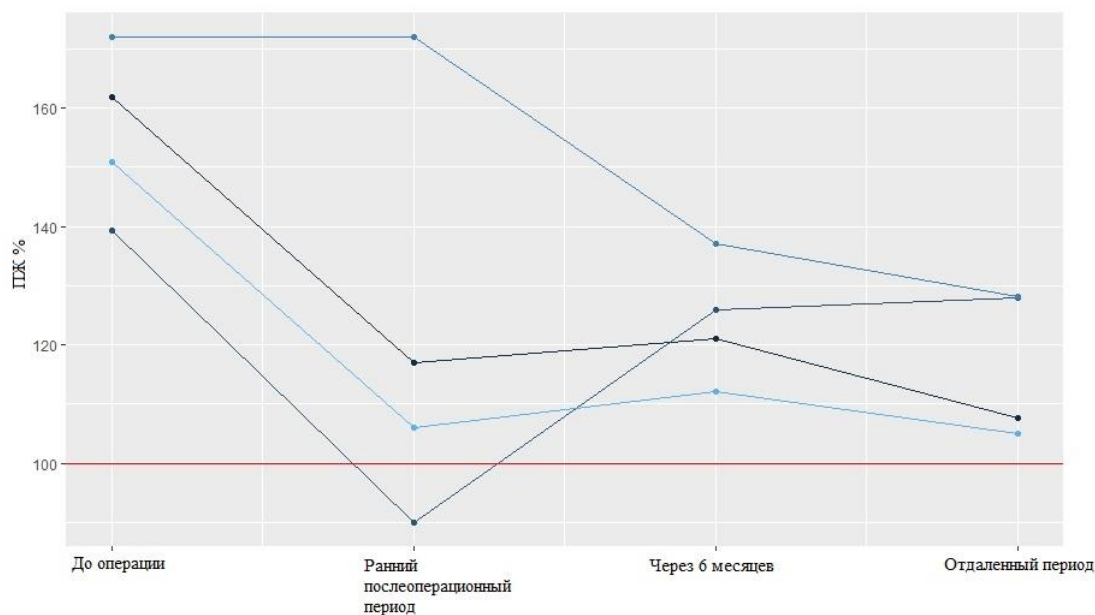


Рисунок 40. График размеров ПЖ у пациентов с ДКПА в процентах от нормы

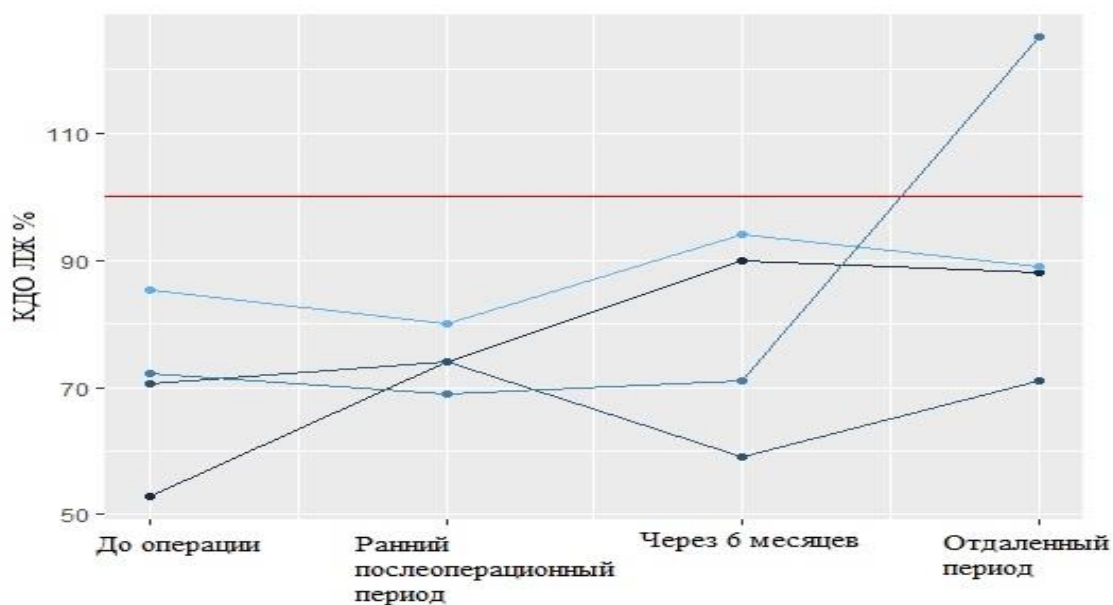


Рисунок 41. Динамика КДО ЛЖ у пациентов с ДКПА в процентах от нормативного

Сердечный индекс во всех случаях был ниже нормативного (2,4 мл/мин/м<sup>2</sup>). Этот факт можно объяснить тем, что при нормальной

сократительной функции сердца снижена преднагрузка ЛЖ, за счёт низкого сердечного выброса ПЖ.

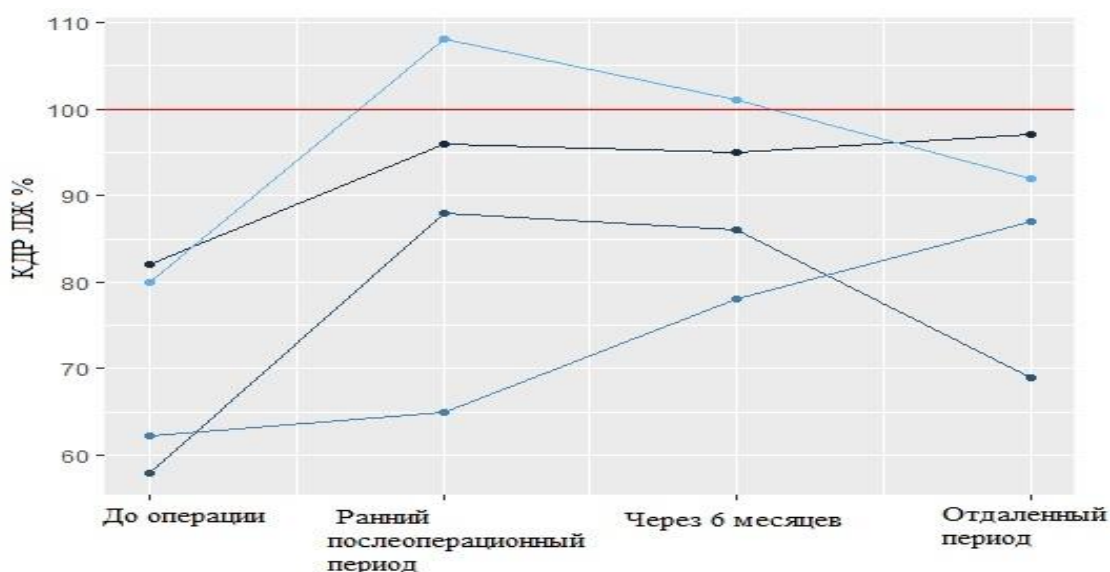


Рисунок 42. Динамика КДР ЛЖ у пациентов с ДКПА в процентах от нормативного

Ранний послеоперационный период показал значительное уменьшение размеров ПП и ПЖ, причём по всем параметрам. Со стороны ЛЖ произошло увеличение диастолического размера и объёма, как в индексированных размерах, так и в процентном соотношении от нормы. Систолический размер ЛЖ увеличился у трёх пациентов, соответственно КСИ увеличился так же. Значительное уменьшение было отмечено в индексе сферичности после оперативного лечения.

Через шесть месяцев наблюдения произошли следующие изменения в параметрах сердца: лишь у одного пациента было отмечено небольшое увеличение размера ПП на 12 %, но в силу роста ребёнка и, как следствие, увеличения площади поверхности тела индексированный показатель уменьшился.

Таблица 10-Эхокардиографические показатели трикуспидального клапана пациентов с конусной реконструкцией в сочетании с двунаправленным кавапульмональным анастомозом до и после оперативного лечения

| Пациент | Этапы наблюдения         | Смещение функционального ФК ТК (мм) | Размер фиброзного кольца ТК (мм) | Z score ТК | % от нормы ТК | Степень недостаточности ТК | Пиковый градиент мм.рт.ст | Средний градиент мм.рт.ст | Скорость кровотока в ДКПА (см/с) |
|---------|--------------------------|-------------------------------------|----------------------------------|------------|---------------|----------------------------|---------------------------|---------------------------|----------------------------------|
| 1       | До операции              | 38                                  | 47                               | 7          | 218           | III                        |                           |                           |                                  |
|         | Ранний послеоперационный |                                     | 16                               | -1,15      | 74,2          | I                          | 7                         | 3                         | 60/26                            |
|         | Через 6 месяцев          |                                     | 16                               | -1,97      | 67            | I                          | 11                        | 4                         | 48/31                            |
|         | Отдаленный               |                                     | 24                               | -0,44      | 93            | II                         | 5                         | 3                         | 59/53                            |
| 2       | До операции              | 29                                  | 43                               | 6,5        | 208           | III                        |                           |                           |                                  |
|         | Ранний послеоперационный |                                     | 22                               | 0,4        | 106,7         | I                          | 7                         | 2                         | 60/26                            |
|         | Через 6 месяцев          |                                     | 22                               | 0,3        | 105           | I                          | 6                         | 2                         | 55/26                            |
|         | Отдаленный               |                                     | 22                               | 0,1        | 102           | I                          | 5                         | 3                         | 60/26                            |
| 3       | До операции              | 36                                  | 18                               | 1,1        | 117,7         | III                        |                           |                           |                                  |
|         | Ранний послеоперационный |                                     | 8                                | -1,7       | 71,9          | I                          | 13                        | 6                         | 64/31                            |
|         | Через 6 месяцев          |                                     | 11                               | -1,95      | 67            | I                          | 6                         | 4                         | 56/33                            |
|         | Отдаленный               |                                     | 11                               | -2,07      | 65            | I                          | 9                         | 4                         | 64/31                            |
| 4       | До операции              | 25                                  | 21                               | 1,8        | 129,9         | III                        |                           |                           |                                  |
|         | Ранний послеоперационный |                                     | 8                                | -3,14      | 48            | 0                          | 5                         | 4                         | 48/40                            |
|         | Через 6 месяцев          |                                     | 8                                | -3,2       | 47            | 0                          | 11                        | 5                         | 67/45                            |
|         | Отдаленный               |                                     | 12                               | -1,96      | 67            | 0                          | 13                        | 5                         | 47/23                            |



В отдалённом периоде наблюдения уменьшились индексируемые размеры ПП в трёх случаях. Соотношение объёмов ПП/ЛП в отдалённом периоде в половине случаев уменьшилось. Индексируемые размеры ПЖ у всех пациентов с ДКПА уменьшились. Со стороны показателей КДР (рисунки 41, 42) и КСР ЛЖ наблюдался рост в процентном соотношении относительно нормы в половине случаев. КДО был ниже нормативного, за исключением третьего пациента. В процентном соотношении от нормы все пациенты в отдалённом периоде имели показатели КДР ниже 100 %, а КДО только у одного пациента был выше 100 от нормативного.

Таким образом, ДКПА уменьшил объём притекаемой крови к правым камерам сердца и снизить преднагрузку на ПЖ. Это позволяет выполнить конусную реконструкцию клапана при дисфункции ПЖ и избежать протезирования. Снижение преднагрузки отразилось на росте фиброзного клапана ТК в его отставании относительно нормативных показателей.

### **3.1.5. Клинический пример № 1**

Пациентка Ч., 2 года 3 месяца.

Диагноз: Врождённый порок сердца. Аномалия Эбштейна (тип С). Недостаточность трикуспидального клапана III степени.

Нарушение ритма сердца. Пароксизмальная тахикардия. НК I ст. ФК II (Ross).

При поступлении жалобы на двукратные эпизоды тахикардии до 250 уд/мин, кашель, утомляемость.

Из анамнеза известно, что диагноз ВПС подтверждён в первые сутки после рождения. По данным ЭКГ выявлен преходящий ВПУ. В возрасте 14 дней проведено суточное мониторирование ЭКГ, зарегистрирован пароксизм СВТ с ЧСС 230 в минуту. Назначены: «Анаприлин», затем добавлены «Эналаприл» и «Верошпирон». В ноябре 2015 года возник приступ тахикардии с частотой 250/мин, ребёнок доставлен в кардиологический стационар, где приступ купировался самостоятельно в течении 5 часов. К схеме лечения добавлен

«Пропанорм» 16 мг/кг/сут. Затем пароксизмы тахикардии купировались. По данным суточного мониторирования ритма от 2017 года регистрируется преходящая преэкситация, на максимальной ЧСС – преэкситации нет.

Объективно: вес – 10 кг, рост – 86 см. ЧДД в покое – 29 в минуту. ЧСС – 96 в минуту. АД на правой руке – 92/52 мм рт.ст. SpO<sub>2</sub> в покое – 95 %, при физической нагрузке – 92 %. Печень не увеличена.

Проведённые обследования: ОАК, ОАМ, БХ крови, коагулограмма – в пределах возрастной нормы.

ЭКГ при поступлении: синусовый ритм, ЧСС 120 / мин, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Суточное мониторирование ритма сердца: общее количество комплексов 162 785, максимальное ЧСС – 200 / мин, среднее ЧСС – 113 / мин, минимальное ЧСС – 66 уд/мин. Максимальная пауза – 1 168 мс, единичные СвЭС – 16 в сут. Заключение: в течение суток преимущественно ритм синусовый (эпизоды миграции водителя ритма). В ночное время эпизоды синусовой аритмии, синоатриальная блокада с паузой ритма – 1 168 мс.

ЭхоКГ при поступлении: нормальный объём полости ЛЖ, правые камеры дилатированы: ПП до 590 % от нормы; ПЖ до 156,38 %; КДИ ПЖ – 45,42 мл/м<sup>2</sup>; СДПЖ – 20 мм.рт.ст. Точка смыкания ТК смещена на 25 мм относительно истинного ФК ТК. Недостаточность ТК III степени. Диаметр истинного ФК ТК – 21 мм. Сброс через открытое овальное окно. Нормальная сократительность и насосная функция ЛЖ.

ЧПЭС: ЧСС – 100 уд/мин., точка Венкебаха – 240 уд/мин. индуцирован пароксизм суправентрикулярной тахикардии при программированной стимуляции, купирован сверхчастотной ЭКС. Преэкситации нет. Абсолютных показаний для проведения радиочастотной абляции.

По результатам ЧПЭФИ не было ортодромной тахикардии, характерной для синдрома WPW. Был индуцирован эпизод предсердной тахикардии не связанный с синдромом WPW. Ребёнок проконсультирован аритмологом, показаний к радиочастотной абляции нет.

Учитывая данные проведённого обследования ребёнку показано оперативное лечение.

Выполнена операция: конусная реконструкция трикуспидального клапана, ушивание открытого овального окна, двунаправленный кавапульмональный анастомоз.

Интраоперационно выполнена деламинация створок, ушита атриализованная часть ПЖ, проведена пластика клапана по методу конусной реконструкции. ООУ ушито. После остановки ИК гемодинамика на фоне субмаксимальных доз инотропов нестабильная, системное давление 39/25 мм рт. ст, давление на ТК 18/10 мм рт. ст, выполнена прямая манометрия ЛП – 7 мм рт. ст. ЦВД 19 мм рт. ст. Резкое снижение сатурации до 78 %. Возобновлено ИК. Принято решение о выполнении двунаправленного кавапульмонального анастомоза. Наложён анастомоз между верхней полой веной и правой лёгочной артерией в условиях параллельного ИК. АИК остановлен. Давление 76/47 мм.рт.ст, сатурация стабильная 98 %, градиент на ТК 10/6 мм рт. ст. Удалены венозные и артериальные канюли. К ПЖ подшит электрод. Металлоостеосинтез грудины, послойное ушивание с дренированием перикарда и переднего средостения одним дренажем.

Время искусственного кровообращения – 108 минут, время окклюзии аорты – 58 минут. Ребёнок переведён в реанимацию, экстубирован через 3,5 часа. УЗИ контроль, ТК градиент 13/6 мм рт. ст., скорость кровотока в ВПВ 53/31 см/сек. Гемодинамика на фоне «Адреналина» 0,05 мкг/кг/мин, «Милринона» 0,1 мкг/кг/мин стабильная. Диурез сохранен. На вторые послеоперационные сутки отменены инотропные препараты. На третьи сутки ребёнок переведён в общую палату.

Назначена терапия: «Цефазолин» 330 мг 3р/сут; «Лазикс» 0,2 мг в/м; «Фуросемид» по 1/8 табл; «Аспаркам» по 1/2 табл. 3 р/день; «Силденафил» 4 мг 3 р./сут.

На пятые послеоперационные сутки по УЗИ отмечалась экссудация жидкости в перикардальную полость до 40 мл, который увеличился до 70 мл.

К терапии добавлен «Вольтарен» в дозировке 1,25 мг/кг/сут, увеличена доза «Фуросемида» 2 мг/кг/сут. На фоне проводимой терапии объём жидкости уменьшился до 10 мл.

ЭхоКГ контроль (рисунок 43): субнормальный объём ЛЖ, контрактильность сохранена. Трикуспидальный клапан 8,7 мм градиент 8/4 мм.рт.ст., регургитации на ТК нет. Кровоток в ДКПА в пределах нормы 48/40 см/сек. Жидкости в плевральных полостях и перикарде нет.

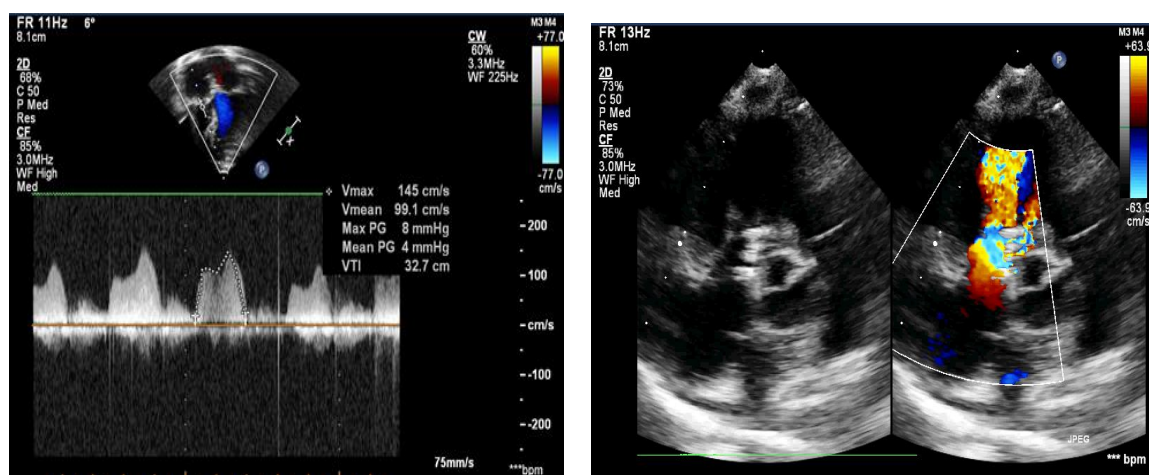


Рисунок 43. Эхокардиография в послеоперационном периоде. Показаны градиент на трикуспидальном клапане 8/4 мм.рт.ст. и минимальная недостаточность на трикуспидальном клапане

Суточное мониторирование ритма сердца: ритм синусовый, средняя ЧСС в пределах нормы, прирост и снижение ЧСС адекватные. За сутки полиморфные ЖЭС и СВЭС с низкой эктопической активностью. Единичные эпизоды парных ЭС.

Ребёнок был выписан домой на 13 послеоперационные сутки в удовлетворительном состоянии, с рекомендациями продолжить мочегонную терапию («Фуросемид» 5 мг 3 р/сутки в сочетании с «Аспаркамом»), «Силденафил» 4 мг 3 р/сутки и «Вольтарен» 6,25 мг 2 р/сутки.

Приведённый клинический пример подтвердил наши данные о том, что при конусной реконструкции выполнение ДКПА уменьшает объёмную нагрузку на ПЖ и позволяет избежать протезирования ТК.

### 3.1.6. Клинический пример № 2

Пациент М., 16 лет, поступил в кардиохирургическое отделение № 2 ТНИМЦ НИИ кардиологии г. Томска в марте 2019 года. На момент поступления рост пациента – 186 см, вес – 71 кг. При поступлении пациент предъявлял жалобы на одышку при подъёме на 1 этаж дома, слабость, эпизоды учащённого сердцебиения.

Из анамнеза известно, что аномалия Эбштейна была диагностирована сразу после рождения. Мальчик наблюдался кардиологом по месту жительства, и с осени 2013 года отмечалась отрицательная динамика в самочувствии ребёнка – появилась быстрая утомляемость, одышка при небольшой физической нагрузке, цианоз. Из выписки предыдущей госпитализации известно, что состояние при поступлении расценено как средней степени тяжести, SpO<sub>2</sub> – 92 %, тоны сердца ясные, ритмичные, I тон расщеплен, короткий систолический шум выслушивался вдоль левого края грудины. По остальным органам и системам не было выраженной патологии.

По данным ЭхоКГ из предыдущей выписки известно, что трёхстворчатый клапан был типичен для аномалии Эбштейна: сращение створок ТК к стенкам ПЖ с тотальной недостаточностью на клапане. Передняя створка удлинена, фиксирована к прилежащему миокарду фиброзными сращениями, за счёт чего точка смыкания створок была смещена на 26 мм к верхушке сердца, что характерно для В типа АЭ. Также обнаружен дефект межпредсердной перегородки 5 мм.

В феврале 2014 года ребёнку была выполнена хирургическая коррекция – пластика трикуспидального клапана с двунаправленным кава-пульмональным анастомозом (ДКПА), ушивание дефекта межпредсердной перегородки. Первичная коррекция выполнена не в нашем институте. В раннем послеоперационном периоде отмечалась полная АВ-блокада, потребовавшая проведения временной электрокардиостимуляции, продолжительностью 11 суток. После оперативного лечения недостаточность на ТК сохранялась II степени.

В 2017 году, по данным суточного мониторирования ритма, был выявлен синдром Wolff-Parkinson-White. Учитывая ухудшение состояния пациента и сохраняющуюся недостаточность на ТК до III степени, ребёнок был направлен в ТНИМЦ НИИ кардиологии г. Томска для обследования и решения вопроса о повторном оперативном вмешательстве.

При поступлении в КХО № 2 НИИ кардиологии ТНИМЦ, состояние было расценено как удовлетворительное. Жаловался пациент на одышку при физической нагрузке и эпизоды учащённого сердцебиения. Объективно: тоны сердца ясные, ритмичные. Выслушивался систолический шум по левому краю грудины, максимально в III–IV межреберье, усиливался в горизонтальном положении. Сатурация в покое – 99 %. По данным лабораторных методов исследования, общий анализ крови, биохимические показатели крови – без патологических отклонений.

Ультразвуковое исследование сердца (рисунок 44): ПП –  $59 \times 51$  мм, Объём ПП – 107,42 мл (245 % от нормы), КДР ЛЖ – 49 мм, КСР ЛЖ – 31 мм, КДО ЛЖ –  $115 \text{ см}^3$  (114 % от нормы), КСО ЛЖ –  $46 \text{ см}^3$ , ФВ (m) – 66 %, ФВ (b) – 64 %, УО – 69 мл, УИ –  $35,5 \text{ мл/м}^2$ , СИ –  $1,4557 \text{ л/мин/м}^2$ , КДИ –  $59,18 \text{ мл/м}^2$ , КСИ –  $23,7 \text{ мл/м}^2$ , ПЖ (m) – 28 мм, ПЖ (b) – 31 мм.

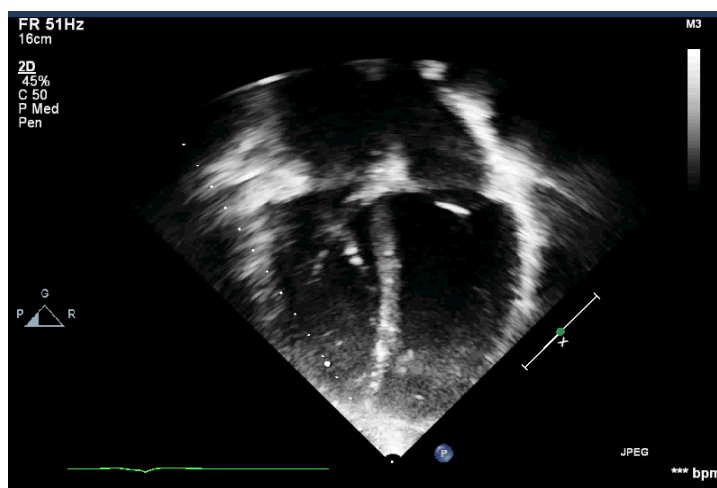


Рисунок 44. Эхокардиография до операции. Показана недостаточная коаптация створок трикуспидального клапана

Трикуспидальный клапан: ФК – 20 мм, градиент на клапане 6/3 мм.рт.ст, регургитация III степени. СДПЖ – 27 мм.рт.ст. Скоростные показатели кровотока в кавапульмональном анастомозе были в пределах нормы (54–45–30 см/сек).

Выполнена магнитно-резонансная томография сердца (рисунок 45) на аппарате Toshiba Vantage Titan (Япония) с индукцией магнитного поля 1,5 Тл. Для визуализации ТК были использованы динамические изображения в двух- и четырёхкамерной проекции по длинной оси левого желудочка в импульсной последовательности GRE-SSFP (устойчивое состояние свободной прецессии).

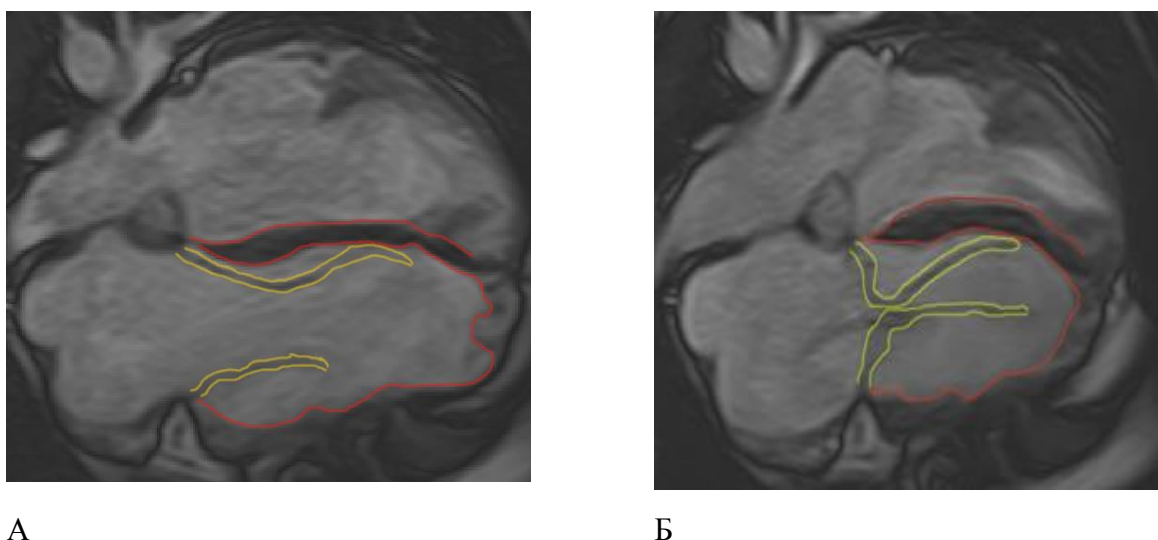


Рисунок 45. МРТ сердца, четырёхкамерная проекция по длинной оси ЛЖ в ИП GRE-SSFP: А – диастола, Б – систола. Показана недостаточная деламинация створок трикуспидального клапана после первого оперативного вмешательства

Было определено, что передняя створка клапана ограничена в движении в нижней трети, за счёт чего не было достаточной коаптации тканей ТК в систолическую фазу, что и приводило к значительной регургитации; показатели КСО ПЖ – 165 мл, КДО ПЖ – 203 мл, КДР ПЖ – 52 мм, КСР ПЖ – 47 мм, фракция выброса ПЖ – 18 %, левые камеры сердца не увеличены.

С целью диагностики нарушения ритма сердца проведено суточное мониторирование ЭКГ: ЧСС ср. – 69 уд/мин., ЧСС max. – 141 уд/мин, ЧСС min. – 30 уд/мин., максимальная пауза ритма – 2 632 мс. Количество пауз ритма

более 1,5 с – 7 389 за сутки. ЖЭС – 2 988 за сутки. Заключение – в течение суток АВ-блокада 1 степени (PQ до 500 мс), 2 степени Мобиц 1,2 и 2:1. Среднесуточная ЧСС ближе к минимальной норме. Паузы ритма до 2 632 мс. ЖЭС – эктопическая активность 3 %, групповых ЖЭС нет. Так же проведено чреспищеводное электрофизиологическое исследование – пароксизмы тахикардии не индуцировались.

Результаты проведённого обследования показали, что пациенту требуется повторная хирургическая коррекция ТК и, учитывая преходящую АВ-блокаду 2-й степени, показана имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора (класс показаний I, уровень доказательности B).

Интраоперационно при ревизии ТК: передняя створка деламинирована частично от передней стенки ПЖ, что явилось причиной недостаточной коаптации створок и регургитации. Передняя створка клапана рассечена на 0,5 см ниже фиброзного кольца; область рассечения – с переднесептальной до переднезадней комиссуры. Выполнена тотальная деламинация передней створки ТК путём рассечения фиброзно-мышечных сращений. Хорды, крепящиеся к папиллярной мышце, не пересекались. Край створки фиксирован к истинному фиброзному кольцу. Для предотвращения последующей дилатации фиброзного кольца ТК имплантировано опорное кольцо Sorin Sovering Band Tricuspid 28 mm. К правому предсердию и правому желудочку подшиты эпикардальные электроды Medtronic Capsure Epi – 35 см. Электроды подключены к двухкамерному электрокардиостимулятору Medtronic Ensure DR MRI Sure Scan, который помещён под апоневроз прямых мышц живота.

Время ИК – 121 минута, время пережатия аорты – 89 минут. Пациент экстубирован через 3 часа после операции, на третьи сутки переведён из ОАР в общую палату. Проводилась следующая терапия: «Фуросемид» по ¼ таб. 2 р/сут, «Аспаркам» по 1 таб. 3 р/сут. На четвёртые послеоперационные сутки, в связи с двусторонним гидротораксом, выполнена плевральная пункция. Получена серозная экссудативная жидкость (слева 320 мл, справа 400 мл). Ритм от ЭКС устойчивый (режим стимуляции AAI-DDD; базовая ЧСС – 50 уд. мин.;



максимальная ЧСС – 170 / уд. мин.; чувствительность: предсердия/желудочки RA 4,0 мВт / RV 18,5 мВт; порог стимуляции: предсердия/желудочки RA 1,125 V / RV 0,375 V; AV – задержка auto).

По данным послеоперационной ЭхоКГ (рисунок 46): СДПЖ 26 мм.рт.ст., трикуспидальный клапан: ФК – 23 мм, градиент 10/5 мм.ст.рт.; регургитация до I степени. Пациент выписан на 13 сутки после операции под наблюдение кардиолога амбулаторно-поликлинического звена.

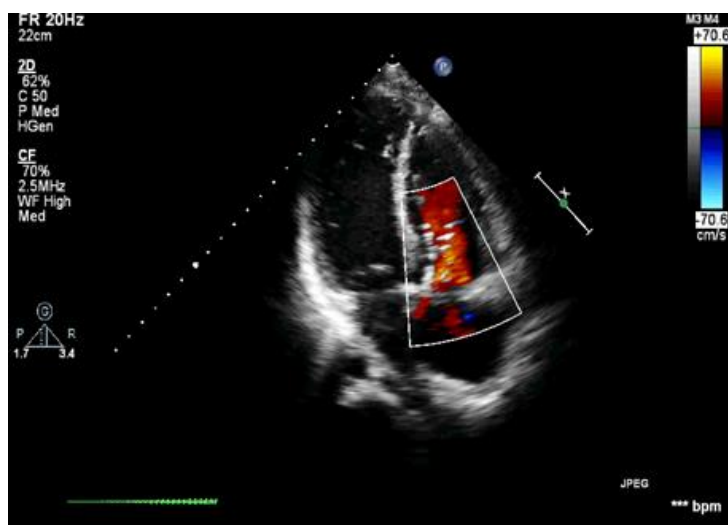


Рисунок 46. Эхокардиография после операции. Показана минимальная регургитация до I степени на трехстворчатом клапане

Через 6 месяцев пациент прошёл контрольное обследование по месту жительства. Жалоб, за указанный период наблюдения, пациент не предъявлял. Результаты ультразвукового обследования показали: ПП – 51 × 40 мм, объём ПП – 57 мл, КДР – 47 мм, КСР – 30 мм, КДО – 103 мл, КСО – 34 мл, ФВ(b) – 67 %, УО – 69 мл, УИ – 34,3мл/м<sup>2</sup>, КДИ – 51,24 мл/м<sup>2</sup>, КСИ – 16,91 мл/м<sup>2</sup>, ПЖ – 28 мм, трикуспидальный клапан: ФК – 23 мм, градиент 2,8/1,4 мм.ст.рт.; регургитация до I степени. Контроль системы ЭКС: режим стимуляции AAI-DDD; базовая ЧСС 50 уд/мин.; максимальная ЧСС 130 уд/мин; чувствительность: предсердия/желудочки RA 4,9 mV/ RV 20 mV; порог стимуляции: предсердия/желудочки RA 0,5 V / RV 0,5 V).

Данный клинический пример демонстрирует возможность выполнения конусной реконструкции после первичной пластики трикуспидального клапана.

Необходимыми условиями остаются: достаточный объём створок клапана и сохранение фиксации ткани переднего края створки к папиллярной мышце.

### 3.2.1 Результаты хирургического лечения пациентов с протезированием трикуспидального клапана в раннем послеоперационном периоде

При невозможности выполнить реконструкцию клапана собственными тканями, имплантировался биологический протез ТК. Протезирование клапана выполнено в шести случаях. Предоперационная характеристика этой группы приведена в таблице 11.

Таблица 11-Характеристика группы пациентов с протезированием ТК до оперативного лечения

| Показатели                    | Me [25 % Q – 75 % Q]; N (%) |      |
|-------------------------------|-----------------------------|------|
|                               | N = 6                       |      |
| Возраст, лет                  | 4,33 [2; 4]                 |      |
| Масса, кг                     | 18,5 [11,5; 19]             |      |
| Рост, см                      | 106,66 [87; 108]            |      |
| Площадь поверхности тела (м²) | 0,73 [0,52; 0,75]           |      |
| ЧСС уд/мин                    | 109,16[100; 121]            |      |
| САД мм.рт.ст                  | 104,66 [100; 110]           |      |
| ДАД мм.рт.ст                  | 62,33 [54; 68]              |      |
| Типы аномалии Эбштейна        |                             |      |
| Тип С                         | 4                           | 66 % |
| Тип D                         | 2                           | 34 % |

В группу вошли пациенты с наиболее тяжёлыми формами аномалий: тип С и тип D. Недостаточное количество ткани створок не позволило выполнить пластику ТК. Процент насыщения гемоглобина кислородом у пациентов этой группе до операции представлено на рисунке 47.

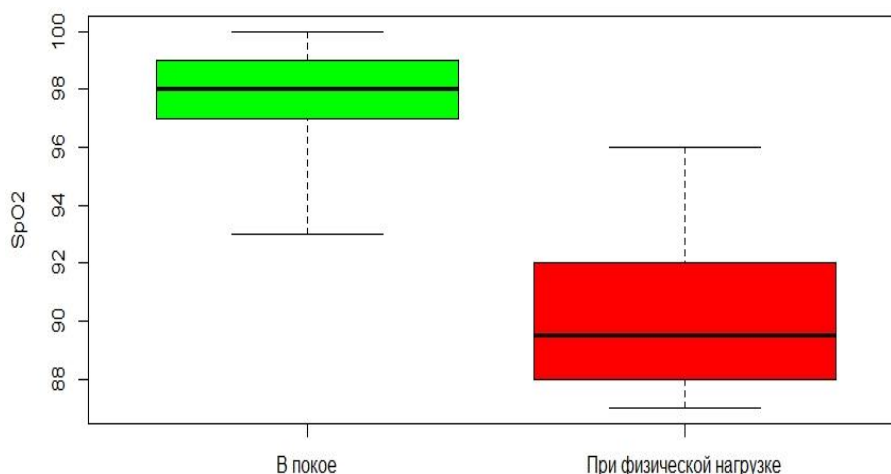


Рисунок 47. Процент насыщения гемоглобина кислородом у пациентов с протезом трикуспидального клапана до операции

Летальных исходов в этой группе не было. У одного пациента дополнительно выполнен ДКПА. В 1 случае потребовалась конверсия конусной реконструкции в протез из-за тотальной недостаточности на ТК, которая выявлена при контрольной эхокардиографии в палате реанимации.

Время ИК составило 135,6 [85; 203] мин. Время пережатия аорты – 110,6 [65; 170] мин. Количество часов в реанимации – 37 [37; 44] дней. Количество дней госпитализации после операции составило 23,3 [13; 20] дней. Кровопотеря за первые послеоперационные сутки, после перевода в палату реанимации, составила 113 [73; 102] мл.

Инотропная поддержка в раннем послеоперационном периоде так же требовалась всем пациентам. Время экстубации, после хирургического вмешательства, в среднем составило 6 [4; 7] часов. В одном случае потребовалось подключение аппарата ЭКМО. Общая продолжительность подключения аппарата составила 10 дней, отключение выполнено успешно, ребёнок выписан на 26 послеоперационные сутки.

Анализ эхокардиографических данных (приложение, таблица 2) показал достоверное уменьшение длины ЛП с 56,18 [47,4; 60,92] мм/м<sup>2</sup> до 49,62 [45,11; 55,01] мм/м<sup>2</sup> и, соответственно, уменьшился процент длины ЛП с 134,16 [115,1;

154] % до 118,33 [108; 128] % ( $p = 0,043$ ), по сравнению с предоперационными показателями. Со стороны ПП уменьшилась длина с 99,53 [71,09; 119,8] мм/м<sup>2</sup> до 53,13 [42,62; 64,49] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,043$ ), ширина с 72,65 [63,2; 79,86] мм/м<sup>2</sup> до 45,69 [37,08; 56,9] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,043$ ) и их размер в процентах, относительно нормы ( $p = 0,043$  и  $p = 0,046$ ). Объём ПП уменьшился с 150,26 [116,05; 164,44] до 35,25 [23,39; 41,49] мл/м<sup>2</sup>, что объясняется уменьшением объёма регургитации ( $p = 0,046$ ). Соответственно уменьшился и показатель соотношения объёмов ПП/ЛП с 7,37 [4,36; 9,04] до 1,8 [0,95; 2,67] ( $p = 0,046$ ). Вследствие малого объёма выборки статистически значимых изменений в показателях левых камер сердца после первого протезирования клапана не наблюдалось.

У 4 человек (66,7 %) в этой группе недостаточность ТК была III степени (таблица 12). В раннем послеоперационном периоде недостаточности на протезе не было ( $p = 0,027$ ). Градиент давления (таблица 13) составлял: пиковый – 8 [7; 9] мм.рт.ст. и средний – 3,66 [3; 4] мм.рт.ст.

Таблица 12. Динамика недостаточности ТК в группе протезирования

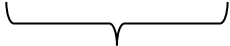
|                                                                                                             | До операции<br>N = 6                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Ранний<br>послеоперационный<br>период<br>N = 6 | Отдаленный<br>период до<br>реоперации<br>N = 5 | Отдаленный<br>период после<br>реоперации<br>N = 5 |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------|------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
|                                                                                                             | N (%)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | N (%)                                          | N (%)                                          | N (%)                                             |
| <b>Степень<br/>недостаточности<br/>ТК</b>                                                                   | 0 –<br>I –<br>II – 2 (33,3 %)<br>III – 4 (66,7 %)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 0 – 6 (100 %)<br>I –<br>II –<br>III –          | 0 –<br>I –<br>II – 1 (20 %)<br>III – 4 (80 %)  | 0 – 5 (100 %)<br>I –<br>II –<br>III –             |
| <b>Wilcoxon test<br/>споправкой<br/>Holm-<br/>Bonferroni;<br/>Freedman<br/>ANOVA test<br/>(P &lt; 0,05)</b> | <div style="display: flex; justify-content: space-around; align-items: center;"> <div style="text-align: center;"> <br/>0,027 </div> <div style="text-align: center;"> <br/>0,043 </div> <div style="text-align: center;"> <br/>0,043 </div> </div> <div style="text-align: center; margin-top: 10px;">0,002</div> |                                                |                                                |                                                   |

Таблица 13. Эхокардиографические показатели пациентов с протезом ТК

| Показатель                                                |         | До операции<br>N = 6 | Ранний<br>послеоперационный<br>период<br>N = 6 | Перед<br>репротезированием<br>N = 5 | После<br>репротезирования<br>N = 5       | Freedman<br>ANOVA<br>test;<br>Wilcoxon<br>test с<br>поправкой<br>Holm-<br>Bonferroni<br>(P < 0,05) |
|-----------------------------------------------------------|---------|----------------------|------------------------------------------------|-------------------------------------|------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                           |         | Me (25% Q – 75 % Q)  | Me (25 % Q – 75 % Q); N                        | Me (25 % Q – 75 % Q); N             | Me (25 % Q – 75 % Q); N                  |                                                                                                    |
| Размер фиброзного кольца<br>ТК, протеза ТК (мм)           |         | 40,16 [31;46]        | 25<br>25<br>25<br>25<br>23<br>25               | 25<br>25<br>25<br>25<br>23          | 27<br>25<br>25<br>25<br>Протез «Melody®» |                                                                                                    |
| Градиент<br>давления<br>на ТК<br>(мм.рт.ст)               | Пиковый |                      | 8 [7; 9] <sup>1</sup>                          | 14,8 [14; 16] <sup>2</sup>          | 5,8 [5; 7] <sup>3</sup>                  | 0,015<br>1–2 = 0,043<br>2–3 = 0,043                                                                |
|                                                           | Средний |                      | 3,66 [3; 4] <sup>1</sup>                       | 7,6 [7; 8] <sup>2</sup>             | 3 [3; 3] <sup>3</sup>                    | 0,015<br>1–2 = 0,043<br>2–3 = 0,027                                                                |
| Смещение<br>функционального ФК ТК<br>(мм/м <sup>2</sup> ) |         | 31,5 [27; 37]        |                                                |                                     |                                          |                                                                                                    |

### 3.2.2. Отдаленные результаты протезирования трикуспидального клапана

Общее количество пациентов поступивших на повторную коррекцию составило 5 человек. Возраст, масса, рост и площадь поверхности тела составили, соответственно: 8,6 [5; 11] лет, 29,4 [20; 41] кг, 128,4 [113; 142] см, 1,01 [0,79; 1,27] м<sup>2</sup>. Контрольной точкой наблюдения выбрано последнее репротезирования ТК, поскольку у трёх пациентов было несколько повторных операций за указанный период.

В одном случае выполнена транскатетерная имплантация биологического протеза «Melody» по типу «клапан в клапан» [22], что показано на рисунке 48.

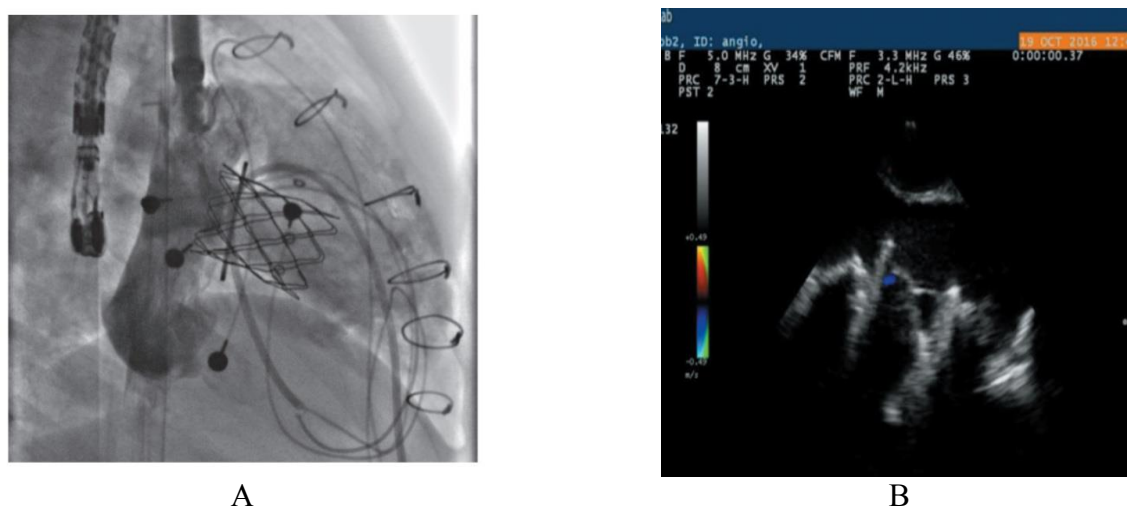


Рисунок 48. Транскатетерная имплантация биологического клапанного протеза «Melody®». А – ангиография; В – эхокардиография

Значимых статистических изменений в анализе жалоб пациентов перед репротезированием не получено из-за малого объёма выборки (таблица 14).

Динамика ультразвуковых показателей (приложение, таблица 2) с момента первой операции показала следующие изменения. Статистически значимо уменьшилась длина ЛП с 49,62 [45,11; 55,01] мм/м<sup>2</sup> до 40,97 [40,89; 44,35] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,043$ ), но в процентном соотношении относительно нормы достоверных результатов не получено. Так же уменьшились индексированные размеры ПЖ с 33,97 [29,42; 37,97] мм/м<sup>2</sup> до 24,55 [20,47; 25,95] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,04$ ), но в процентном отношении от нормы изменений не произошло.

Гемодинамические показатели ЛЖ изменились следующим образом: увеличился КДР с 29,83 [25; 37] мм/м<sup>2</sup> до 39,8 [34; 49] мм/м<sup>2</sup> и КСИ ЛЖ с 10,92 [9,48; 11,1] мл/м<sup>2</sup> до 20,5 [16,55; 23,7] мл/м<sup>2</sup> ( $p = 0,043$  и  $p = 0,046$ ), уменьшилась фракция выброса ЛЖ с 72,08 [67; 78] % до 63 [60; 68] % ( $p = 0,043$ ). Показатель сферичности ЛЖ уменьшился с 2,06 [1,94; 2,24] до 1,68 [1,61; 1,75] ( $p = 0,043$ ), что отразилось и на соотношении сферичности / эксцентricности в уменьшении с 2,14 [1,88; 2,47] до 1,69 [1,56; 1,78] ( $p = 0,043$ ). Эти изменения могут говорить о восстановлении формы ЛЖ, по сравнению с ранним послеоперационным периодом первого протезирования.

Таблица 14. Сравнительная характеристика пациентов с протезом ТК до операции и в отдалённом периоде

| Показатель                       | До операции<br>N = 6         | Отдаленный период<br>перед реоперацией<br>N = 5 | Cochran Q<br>Test<br>P          |
|----------------------------------|------------------------------|-------------------------------------------------|---------------------------------|
| <b>Жалобы</b>                    | <b>N (%)</b>                 | <b>N (%)</b>                                    |                                 |
| Нет симптомов                    | 0                            | 1 (20 %)                                        | 0,31                            |
| Одышка                           | 3 (50 %)                     | 0                                               | 0,15                            |
| Тахикардия                       | 2 (33,3 %)                   | 0                                               | 0,15                            |
| Утомляемость                     | 2 (33,3 %)                   | 3 (60 %)                                        | 0,56                            |
| Цианоз                           | 1 (16,6 %)                   | 0                                               | 0,31                            |
| Респираторные заболевания        | 1 (16,6 %)                   | 0                                               | 0,31                            |
| Кашель                           | 0                            | 1 (20 %)                                        | 0,31                            |
| Гипергидроз                      | 2 (33,3 %)                   | 0                                               | 0,15                            |
| <b>Сердечная недостаточность</b> | <b>До операции<br/>N = 6</b> | <b>Отдаленный период<br/>N = 5</b>              | <b>McNemar's<br/>test<br/>P</b> |
| <b>ФК</b>                        |                              |                                                 |                                 |
| I                                | 1 (14,6 %)                   | 1 (20 %)                                        | 0,8                             |
| II                               | 5 (85,4 %)                   | 4 (80 %)                                        |                                 |

Пиковый и средний градиенты возросли: пиковый с 8 [7; 9] мм.рт.ст до 14,8 [14; 16] мм.рт.ст ( $p = 0,043$ ), средний с 3,66 [3; 4] мм.рт.ст до 7,6 [7; 8] мм.рт.ст. ( $p = 0,043$ ). Недостаточность на протезе к моменту репротезирования была II–III степени.

Показаниями к репротезированию ТК была недостаточность клапана II–III степени и повышение среднего градиента более 8 мм рт. ст.

После репротезирования ТК значительно уменьшилась индексированная длина ПП с 44,13 [38,53; 53,72] мм/м<sup>2</sup> до 39,02 [32,89; 46,63] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,044$ ), что так же отразилось в уменьшении объёма ПП с 274,8 [240; 263] до 203,4 [190; 233] в процентном отношении от нормы ( $p = 0,042$ ). Статистически выраженные изменения эхокардиографических показателей других камер сердца не произошли.

Репротезирование ТК было выполнено в трёх случаях с использованием протеза размером 25 мм и, в одном случае – протезом 27 мм. Эффективная площадь клапана «Melody®» по УЗИ составила 19 мм. В результате смены клапана ТК уменьшились пиковый и средний градиенты на ТК ( $p = 0,043$ ,  $p = 0,027$ ), и составили, соответственно – 5,8 [5; 7] мм рт. ст. и 3 [3; 3] мм рт. ст.

Таким образом, за восьмилетний период наблюдения из 47 пациентов с АЭ выполнение пластики клапана было у 41 пациента (87,3 %), протезирование у шести пациентов (12,7 %). Основываясь на наших данных для расчета доверительного интервала при помощи Wilson procedure (с поправкой на непрерывность), можно вычислить, что в общей популяции пациентов с АЭ возможно проведение пластики клапана 73,5–94,7 %. Двунправленный кавалпульмональный анастомоз выполнен у пяти пациентов (10,6 %). Из 47 пациентов общая летальность составила 2,1 %, подключение ЭКМО в раннем послеоперационном периоде 1 случай (2,1 %).

Оценка показателя свободы от реопераций, в зависимости от времени наблюдения с помощью анализа Kaplan-Mayer, представлена на рисунке 49. Свобода от реоперации в группе протезирования ТК, составила 20 % из шести случаев наблюдений. При конусной реконструкции повторных оперативных вмешательств, за указанный период наблюдения, не потребовалось.

За вышеуказанный период наблюдения повторных операций у пациентов, прооперированных в нашей клинике, не было. Актуальная выживаемость в группе конусной реконструкции за восемь лет наблюдения составила 97,6 %, а в группе протезирования ТК – 100 % (рисунок 50).



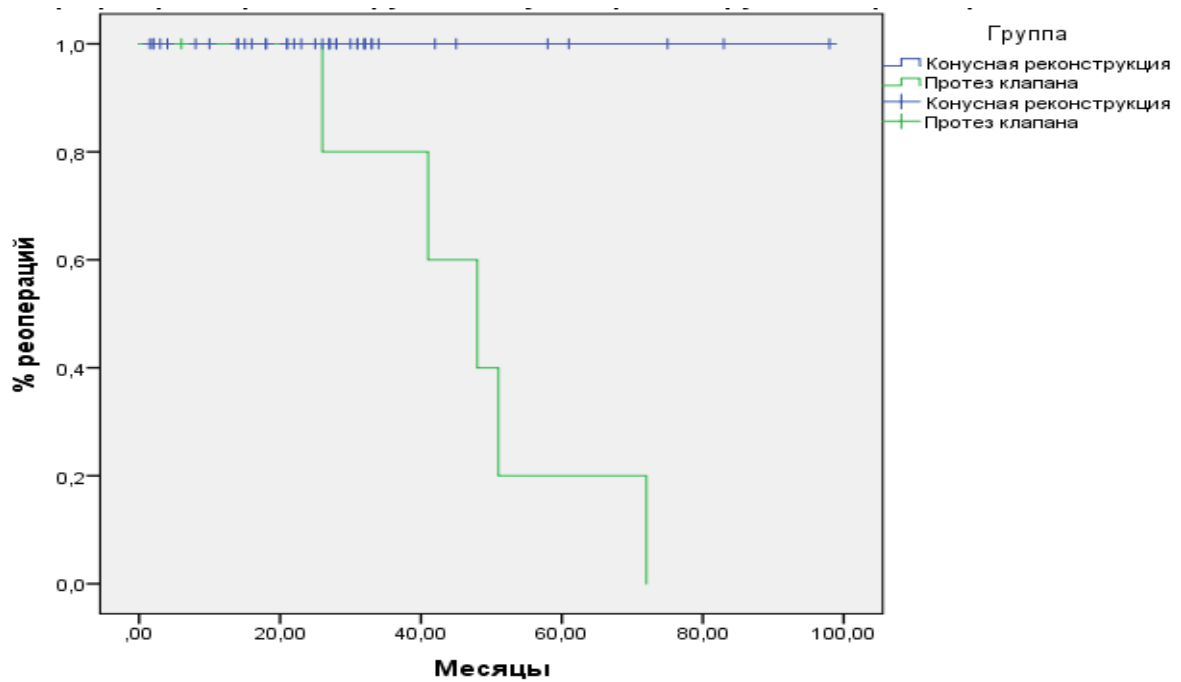


Рисунок 49. График реопераций в группах конусной реконструкции и протезирования ТК

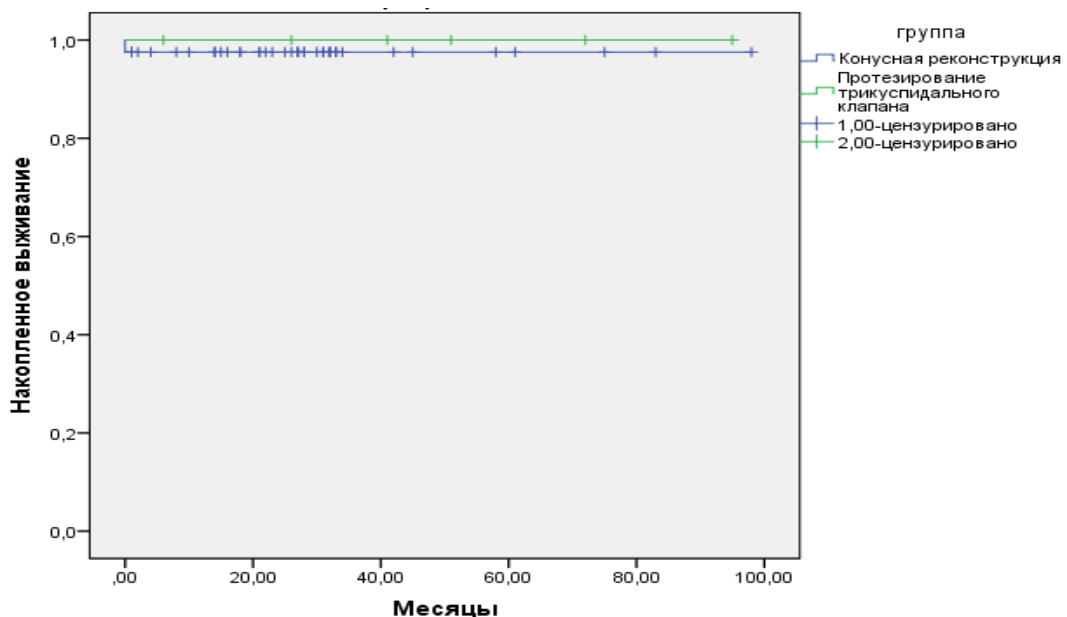


Рисунок 50. График выживаемости пациентов с конусной реконструкцией и протезированием ТК

Подводя итог данной главы можно говорить о следующих фактах. В результате проведенной коррекции АЭ методом конусной реконструкции пиковый градиент на ТК составил 7,5 [6; 8,5] мм.рт.ст., средний – 3,78 [3;

5] мм.рт.ст. и он не изменялся в течение времени наблюдения. После оперативного лечения у большинства (95 %) – 38 пациентов существенно снижается степень недостаточности на ТК до I степени и в процессе наблюдения статистически значимо не изменяется. Кроме того, с ростом ребёнка диаметр фиброзного кольца ТК увеличивался и, как показали наши результаты, достигает 93,39 [91; 102] % от нормативного по возрасту. Отмечено, что у четырёх пациентов с ДКПА, рост клапана так же происходил, но из-за уменьшенной преднагрузки, в половине случаев, составляет до 70 % от нормы.

Гемодинамическое влияние так же отмечено на правые отделы сердца; существенное уменьшение регургитации привело к уменьшению объёма до 186,09 [136; 199] % и размеров ПП до 115 % от нормативного. Со стороны ПЖ в раннем послеоперационном периоде уменьшилось СДПЖ до 22,4 [20; 24] мм.рт.ст. и на протяжении исследования достоверно не изменялось. Размер ПЖ так же приблизился к нормативному 114,99 [105; 127,6] % в отдалённом периоде наблюдения. В результате уменьшения СДПЖ и объёмной нагрузки ПЖ на ЛЖ сердца, произошёл рост КДР, КСР, КДО и КСО, и в итоге диастолические показатели приблизились к 100 %. Показатель индекса сферичности ЛЖ в конечном итоге приблизился к нормативному 1,63 [1,41; 1,9]. По совокупности фактов можно отметить положительное влияние на ЛЖ, которое заключалось в восстановлении его формы и объёма в отдалённом периоде после конусной реконструкции.

#### **ГЛАВА 4. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ НАРУШЕНИЙ РИТМА СЕРДЦА И ПРОВОДИМОСТИ У ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ КОНУСНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ И ПРОТЕЗИРОВАНИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА**

Существует проблема повреждения атриовентрикулярного узла при пластике и протезировании трехстворчатого клапана. Наибольшее количество полных атриовентрикулярных блокад, особенно в раннем детском возрасте, возникает после протезирования клапана [14]. Частота блокад при пластике клапана ниже, но также встречается в статьях отечественных и зарубежных авторов [100, 134].

По ретроспективной оценке данных ЭКГ и суточного мониторирования ритма у 41 пациента группы конусной реконструкции выявлены следующие нарушения ритма сердца при поступлении: синдром вегетативной дисфункции синусового узла в 4 случаях (9,7 %), эпизоды преходящей атриовентрикулярной блокады 1-2 степени у 5 пациентов (12,1 %), синдром слабости синусового узла у одного ребенка (2,4 %). До оперативного лечения в 8 случаях (19,5 %) наблюдался синдром WPW. У 2 пациентов из этой группы синдром WPW, сопровождался приступами АВ реентри тахикардии.

В группе с протезированием ТК наблюдался один случай дисфункции синусового узла (16,6 %), у 2 пациентов диагностирован синдром WPW (33,3 %).

Так же по ЭКГ диагностирована полная и неполная блокада правой ножки пучка Гиса, характерная при АЭ. В группе конусной реконструкции у 15 пациентов (36,5%) присутствовала полная блокада правой ножки пучка Гиса и у 18 пациентов (43,9%) неполная блокада правой ножки Гиса, а в группе протезирования ТК все пациенты были с признаками полной блокады правой ножки пучка Гиса по данным ЭКГ.

Тактика ведения пациентов с синдромом WPW в нашем институте выстроена следующим образом. При подозрении на наличие дополнительных путей проведения первым этапом выполнялась чреспищеводная электрокардиостимуляция под внутривенной седацией 2 % «Пропофолом» и контролем гемодинамики. Наличие синдрома WPW было диагностировано у 10 (21,2 %) детей. При выявлении аномалии проведения, выполнялось картирование и радиочастотная абляция дополнительных предсердно-желудочковых путей. Затем пациент выписывался на амбулаторное наблюдение в течение 6 месяцев. При отсутствии клинических и инструментальных данных за функционирование дополнительных предсердно-желудочковых путей, ребенок поступал для оперативного лечения порока. Из 10 пациентов с синдромом WPW в двух случаях потребовалась двукратная РЧА и в одном случае, у ребенка с типом С аномалии Эбштейна, трехкратная РЧА.

Как было указано выше, в нашем институте разработан способ коррекции АЭ, который предотвращает повреждение АВ узла при конусной реконструкции. До хирургического вмешательства у всех пациентов регистрировался синусовый ритм, и не наблюдалось полной АВ блокады.

В группе пациентов с протезированием ТК в раннем послеоперационном периоде наблюдалась полная атриовентрикулярная блокада у 2 пациентов (33,3%). У пациентов, которым была проведена коррекция АЭ методом конусной реконструкции полной АВ блокады, в раннем и отдаленном послеоперационном периодах ни в одном случае не зарегистрировано. На рисунке 51 приведено сравнение частот развития полной поперечной блокады после хирургической коррекции с помощью Fisher's exact test.

Следует отметить, что в 1 случае у пациента, поступившего на повторную коррекцию диагностирована АВ блокада 2-3 степени, возникшая после первичной пластики ТК.

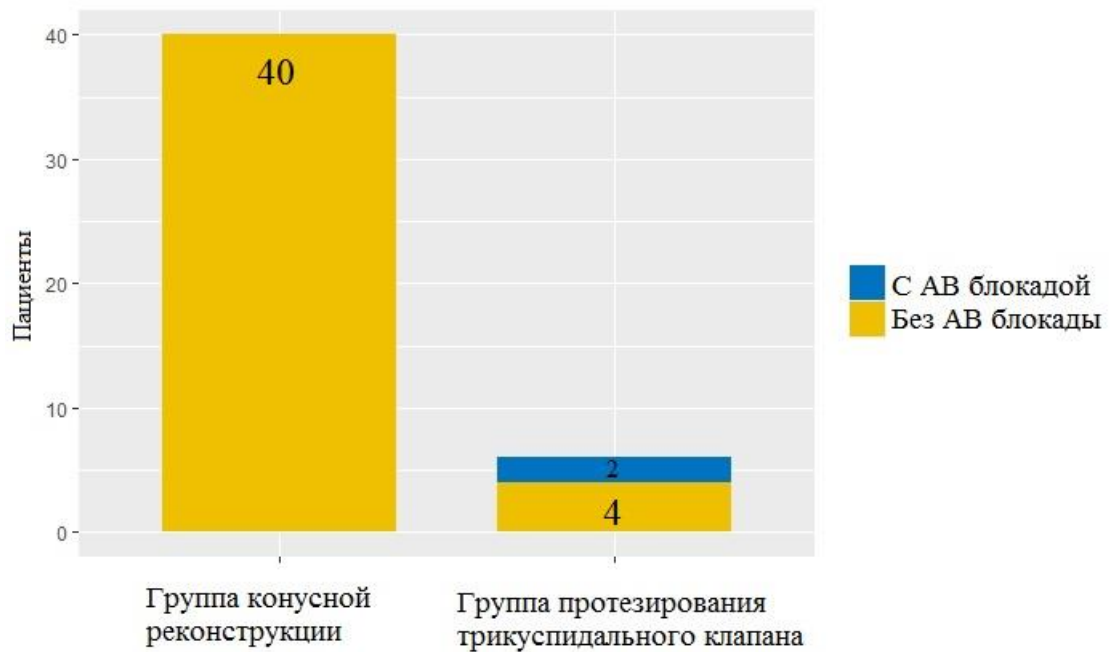


Рисунок 51. Частота распределения полной АВ блокады в группах с протезированием ТК и конусной реконструкцией (Fisher's exact test,  $p=0,014$ )

После проведенного обследования, выявлены паузы ритма до 2632 мс, поэтому принято решение имплантировать электрокардиостимулятор следующим этапом операции, после повторной реконструкции клапана.

Таким образом, разработанный способ хирургической коррекции, который заключается в смещении линии шва в проекции треугольника Коха ниже истинного фиброзного кольца на межжелудочковую перегородку, позволил избежать повреждения атриовентрикулярного узла и исключить полную поперечную блокаду сердца.

## **ГЛАВА 5. АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ МАГНИТНО–РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ**

### **5.1 Анализ контрактильной функции камер сердца и увеличения функциональной площади правого желудочка после конусной реконструкции по данным изменений площадей камер сердца**

Магнитно-резонансная томография – это современный и высокотехнологичный метод исследования с высокой разрешающей способностью. По данным литературы оценка функции правого желудочка при АЭ и после конусной реконструкции крайне актуальна [132, 133]. Но единого подхода к оценке функции правого желудочка и трехстворчатого клапана среди авторов не наблюдается [168, 169].

MPT исследование выполнялись на базе института в лаборатории рентгеновских и томографических методов исследования. В исследование вошли первичные пациенты до оперативного лечения и пациенты с выполненной конусной реконструкцией. Как указывалось выше, использовались статический и кино-режим в 4-камерной проекции по длинной оси, 2-камерные проекции правых камер сердца, исследования проводились без использования контрастных веществ. До оперативного вмешательства магнитно-резонансная томография была выполнена 10 пациентам, а в отдаленном периоде после конусной реконструкции исследование проведено 15 пациентам.

Расчет площади поверхности камер сердца проводился в систолу и диастолу в 4-камерной и 2-камерной проекциях (правые камеры сердца) по длинной оси. Плоскостные сечения камер сердца в систолу и диастолу, выполненные в разных проекциях, позволили экстраполировать эти измерения на объемы камер сердца и их функцию. В таблице 16 приведено сравнение

показателей в абсолютных значениях при помощи непараметрического критерия – Wilcoxon test.

Таблица 15. Площадь камер сердца пациентов с аномалией Эбштейна и после конусной реконструкции в 4- и 2-камерной проекциях в абсолютных значениях

| Показатель                                                  | Площадь<br>поверхности в<br>диастолу<br>N = 10 | Площадь поверхности<br>в систолу<br>N = 10 | Wilcoxon<br>test<br>P |
|-------------------------------------------------------------|------------------------------------------------|--------------------------------------------|-----------------------|
|                                                             | Me [25 % Q – 75 % Q]                           | Me [25 % Q – 75 % Q]                       |                       |
| Аномалия Эбштейна                                           |                                                |                                            |                       |
| *Площадь ПП (мм²)                                           | 19,2 [12; 26,15]                               | 27,41 [14,85; 41,6]                        | 0,011                 |
| *Площадь<br>атриализованной части<br>ПЖ (мм²)               | 19,66 [9,85; 27,25]                            | 15,35 [8,72; 25,2]                         | 0,068                 |
| *Площадь<br>функциональной части<br>ПЖ (мм²)                | 11,76 [7,35; 17,2]                             | 5,73 [4,15; 8,2]                           | 0,001                 |
| *Площадь ЛП (мм²)                                           | 5,92 [4,25; 7,6]                               | 9,1 [6,6; 11,85]                           | 0,012                 |
| *Площадь ЛЖ (мм²)                                           | 22,01 [16,25; 29,2]                            | 12,13 [6,85; 18,35]                        | 0,011                 |
| +Площадь ПП (мм²)                                           | 18,46 [9,1; 19,45]                             | 26,85 [15,4; 40,05]                        | 0,025                 |
| +Площадь<br>атриализованной части<br>ПЖ (мм²)               | 20,67 [15,02; 26]                              | 19,11 [14,95; 25,15]                       | 0,083                 |
| +Площадь<br>функциональной части<br>ПЖ (мм2)                | 45,66 [33,85; 54,4]                            | 34,3 [23,25; 44,65]                        | 0,025                 |
| Конусная реконструкция                                      |                                                |                                            |                       |
|                                                             | N = 15                                         | N = 15                                     | P                     |
| *Площадь ПП (мм²)                                           | 10,05 [5,2; 11,1]                              | 11,94 [7,6; 13,5]                          | 0,016                 |
| *Площадь ПЖ (мм²)                                           | 19,27 [13,2; 23]                               | 13,67 [7,4; 14,8]                          | 0,005                 |
| *Площадь ЛП (мм²)                                           | 5,55 [3,6; 4,6]                                | 8,29 [5,2; 9,1]                            | 0,005                 |
| *Площадь ЛЖ (мм²)                                           | 19,02 [14,4; 19,7]                             | 9,64 [7,5; 8,5]                            | 0,005                 |
| +Площадь ПП (мм²)                                           | 10,16 [5; 12,9]                                | 13,42 [7; 15]                              | 0,004                 |
| +Площадь ПЖ (мм²)                                           | 32,12 [20,3; 41,1]                             | 23,19 [13,4; 33,1]                         | 0,006                 |
| Примечание: * – 4-камерная позиция; + – 2-камерная позиция. |                                                |                                            |                       |

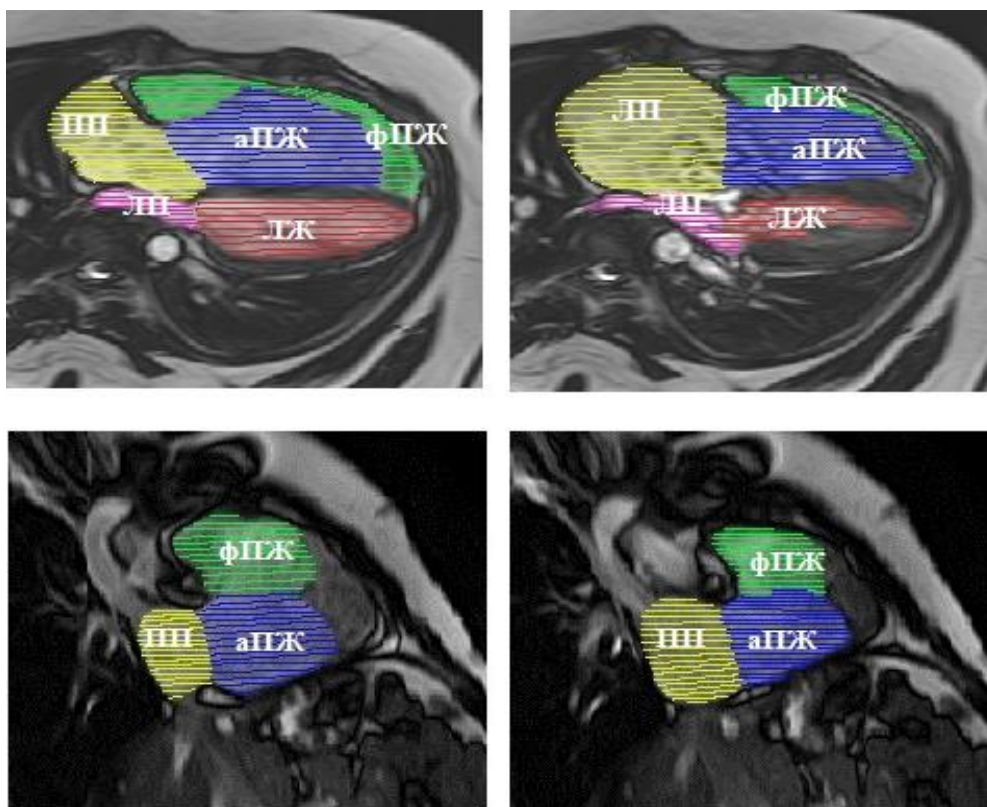


Рисунок 52. МРТ пациентов с аномалией Эбштейна

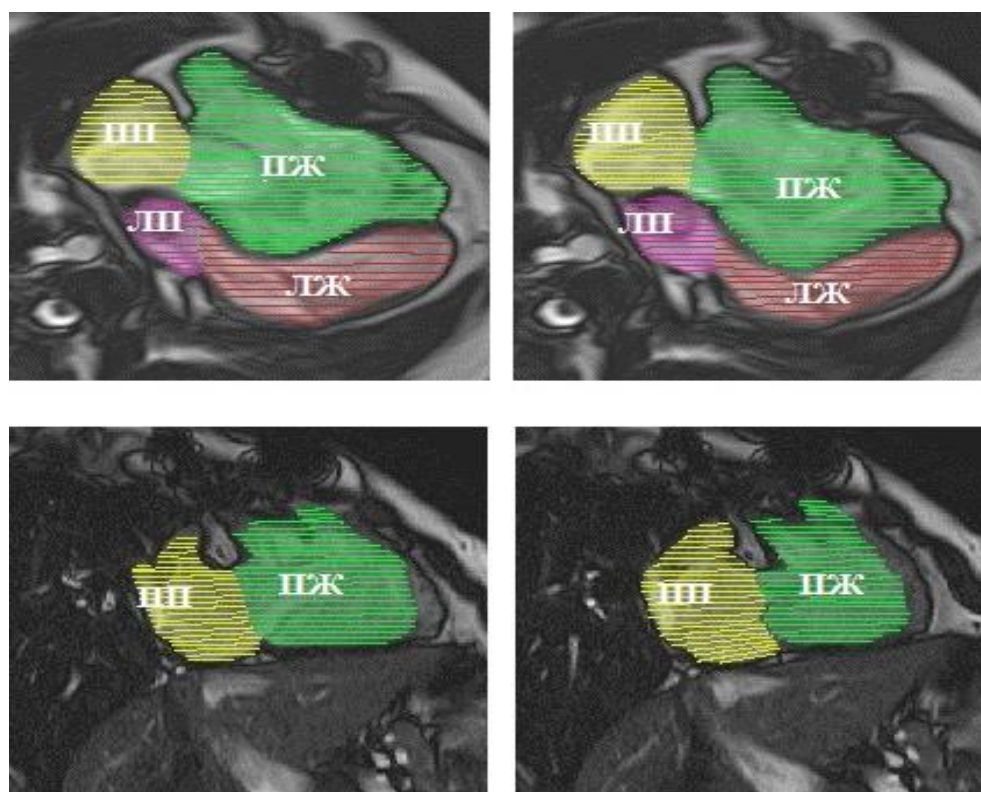


Рисунок 53. МРТ пациентов после конусной реконструкции



Результаты в дооперационном исследовании показывают, что статистически значимо изменились площади всех камер сердца, кроме атриализованной части. Обращают на себя внимание достоверные изменения функциональной части ПЖ до операции в 4-камерной проекции в систолу 5,73 [4,15;8,2] мм<sup>2</sup> и диастолу 11,76 [7,35;17,2] мм<sup>2</sup> и 2-камерной позиции в систолу 34,3 [23,25;44,65] мм<sup>2</sup> и диастолу 45,66 [33,85;54,4] мм<sup>2</sup> (p=0,001 и p=0,025 соответственно). Это показывает наличие контрактильной способности этой части ПЖ при АЭ до оперативного лечения.

Сравнение площади атриализованной части ПЖ в 4-камерной проекции в систолу 15,35 [8,72; 25,2] мм<sup>2</sup> и диастолу 19,66 [9,85; 27,25] мм<sup>2</sup>, в 2-камерной в систолу 19,11 [14,95; 25,15] мм<sup>2</sup> и диастолу 20,67 [15,02; 26] мм<sup>2</sup> показало, что нет статистической значимости результатов (p = 0,068 и p = 0,083, соответственно).

Это можно объяснить тем, что атриализованная часть желудочка акинетична, стенка желудочка истончена и нарушена цитоархитектоника миокарда, поэтому амплитуда сокращения и изменения площади камеры практически отсутствуют. Поэтому, в процессе операции, атриализованная часть ушивается непрерывным обвивным швом, располагающимся эндокардиально.

Так же визуально на рисунке 53 можно заметить деформацию межжелудочковой перегородки влево, что характерно при перегрузке объёмом ПЖ. Данный МРТ снимок сердца ребёнка после проведённой конусной реконструкции в сочетании с ДКПА.

Для сопоставления данных площадей камер сердца, они были выражены в процентном соотношении каждая отдельно. Вся площадь была равна 100 % и оценивалась в систолу и диастолу.

Анализ изменения площади с помощью Wilcoxon test показал, что и в этом случае значимые результаты получены во всех отделах сердца, кроме атриализованной части ПЖ до операции (p = 0,4 и p = 0,092) в обеих проекциях.

Результаты статистической обработки сравнения камер до и после операции в процентном соотношении (таблицу 16) показали, что площадь функциональной части ПЖ увеличилась после конусной реконструкции, поскольку была исключена атриализованная часть, а створки ТК подшиты к истинному фиброзному кольцу.

На рисунке 54 Box-Plot отображены изменения площади ПЖ до и после операции.

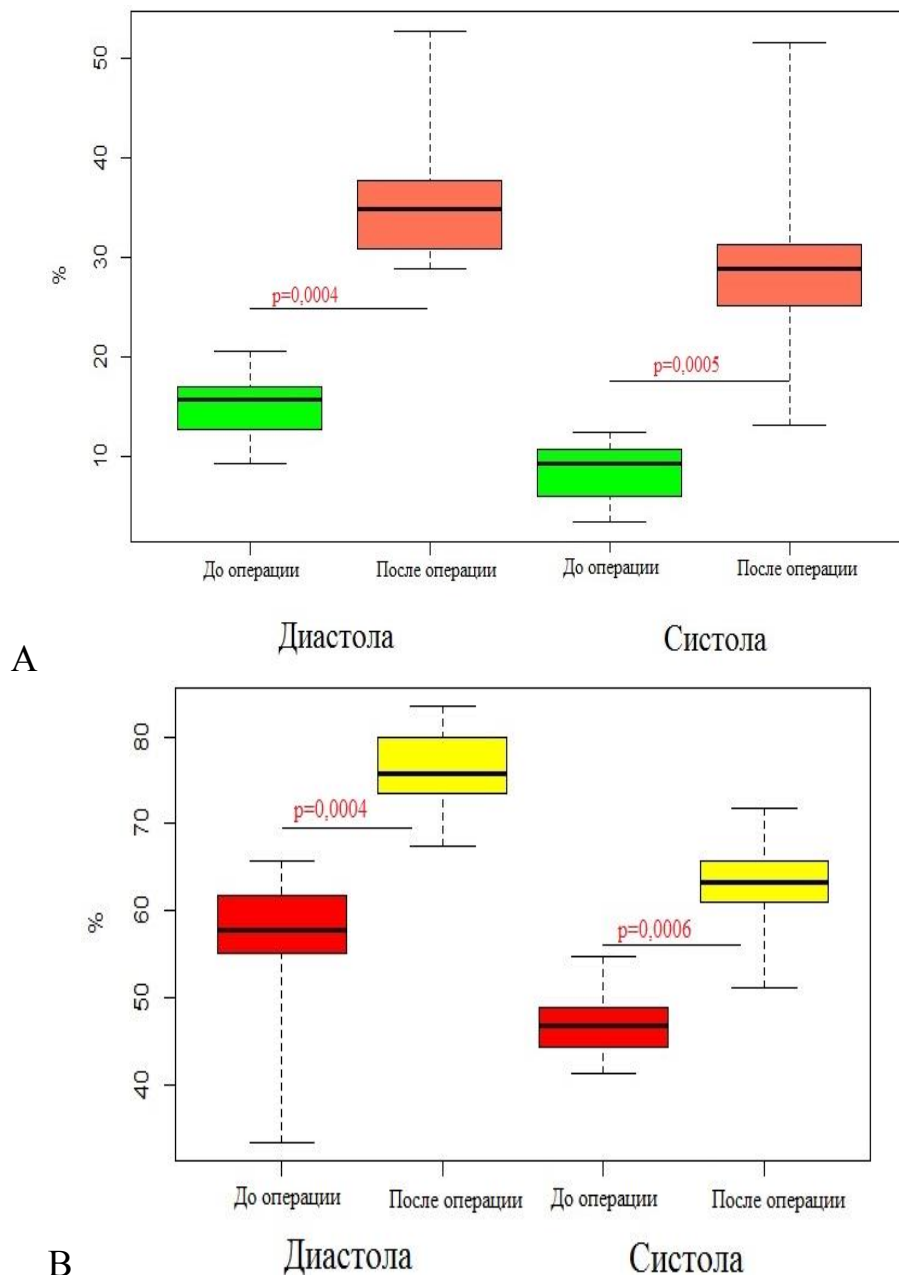


Рисунок 54. Процент площади ПЖ в диастолу и систолу до и после оперативного лечения. А – 4-х камерная проекция, Б – 2-х камерная проекция

Таблица 16. Площади камер сердца у пациентов с аномалией Эбштейна и после конусной реконструкции в 4- и 2-камерной проекциях в процентном выражении

| Показатель                                               | Площадь<br>поверхности в<br>диастолу<br>N = 10 | Площадь поверхности<br>в систолу<br>N = 10 | Wilcoxon<br>test<br>P |
|----------------------------------------------------------|------------------------------------------------|--------------------------------------------|-----------------------|
|                                                          | Me [25 % Q – 75 % Q]                           | Me [25 % Q – 75 % Q]                       |                       |
| Аномалия Эбштейна                                        |                                                |                                            |                       |
| *Площадь ПП в %                                          | 23,87[21,05;25,93]                             | 37,69[31,04;41,92]                         | 0,011                 |
| *Площадь<br>атриализованной части<br>ПЖ в %              | 23,15[19,03;27,25]                             | 21,1[17,7;25,67]                           | 0,4                   |
| *Площадь<br>функциональной части<br>ПЖ в %               | 15,08[12,75;17]                                | 8,42[5,93;10,64]                           | 0,011                 |
| *Площадь ЛП в %                                          | 8,03[6,55;9,75]                                | 14,49[12,15;18,02]                         | 0,011                 |
| *Площадь ЛЖ в %                                          | 29,89[26,85;34,3]                              | 18,28[16,02;22,47]                         | 0,011                 |
| +Площадь ПП в %                                          | 20,42[15,68;19,84]                             | 35,54[131,3;40]                            | 0,017                 |
| +Площадь<br>атриализованной части<br>ПЖ в %              | 23,6[12,6;33,4]                                | 17,52[15,89;19,98]                         | 0,092                 |
| +Площадь<br>функциональной части<br>ПЖ в %               | 55,98[55,03;61,72]                             | 46,94[44,24;48,79]                         | 0,011                 |
| Конусная реконструкция                                   |                                                |                                            |                       |
|                                                          | N=15                                           | N=15                                       |                       |
| *Площадь ПП в %                                          | 18,16[14,88;22,07]                             | 28,18[24,75;32,18]                         | 0,005                 |
| *Площадь ПЖ в %                                          | 35,85[30,83;37,68]                             | 29,54[25,21;21,26]                         | 0,01                  |
| *Площадь ЛП в %                                          | 9,79[7,92;11,17]                               | 19,24[517,49;9,1]                          | 0,005                 |
| *Площадь ЛЖ в %                                          | 36,19[33,47;40,41]                             | 23,03[19,38;24,45]                         | 0,005                 |
| +Площадь ПП в %                                          | 24,36[20,09;26,59]                             | 37,05[34,31;39]                            | 0,006                 |
| +Площадь ПЖ в %                                          | 76,22[73,4;79,91]                              | 62,84[61;65,9]                             | 0,005                 |
| Примечание: *- 4-камерная позиция; +- 2-камерная позиция |                                                |                                            |                       |

ПЖ в диастолу в 4-камерной проекции увеличился с 15,08 [12,75; 17] % до 35,85 [30,83; 37,68] % ( $p = 0,0004$ ), в систолу с 8,42 [5,93; 10,64] % до 29,54 [25,21; 31,26] % ( $p = 0,0005$ ). В 2-камерной проекции площадь в диастолу возросла с 55,98 [55,03; 56,92] % до 76,22 [73,4; 79,91] % ( $p = 0,0004$ ), в систолу с 46,94 [44,24; 48,79] % до 62,84 [61; 65,9] % ( $p = 0,0006$ ). При сравнении процентов площади других отделов сердца, статистически достоверно были изменения при сокращении, кроме атриализованной части ПЖ  $p = 0,4$  в 4-камерной проекции и  $p = 0,092$  – в 2-камерной проекции.

## **5.2 Оценка площади створок трикуспидального клапана после конусной реконструкции**

Оценка площади створок клапана после конусной реконструкции проводилась по статическим изображениям МРТ в 4-камерной проекции. Для оценки использовались следующие параметры: основанием конуса являлось фиброзное кольцо ТК, вершиной конуса была точка прикрепления створок клапана к папиллярной мышце. Размеры боковых поверхностей конуса равны дистанциям между фиброзным кольцом и папиллярной мышцей. Измерение размеров проводилось по статическим 4-камерным проекциям, выбирался оптимальный срез, где наиболее отчетливо визуализировалась папиллярная мышца. Дистанции между фиброзным кольцом и папиллярной мышцей оценивались в фазу диастолы (наполнения) ПЖ, поскольку именно в этот период наполнения правого желудочка максимальные расстояния и фиброзного кольца и створок клапана.

Обработка данных и построение математической модели проводилась с использованием программы «Компас 3D» (рисунок 55). В итоге была вычислена площадь боковой поверхности клапана и общий объем конуса.

Учитывая эти данные выполнялось построение конуса и расчет площади боковой поверхности в инженерной программе «Компас-3D». Площадь боковой

поверхности конуса составила 62,2 [39,78;70,4] мм<sup>2</sup>, объем 176,2 [82,5;188,7] мм<sup>3</sup>. Проведена линейная регрессия площади створок трикуспидального клапана с площадью поверхности тела пациентов (рисунок 56). Результаты показали высокую статистическую значимость  $p < 0,001$ ; R-squared: 0,89.

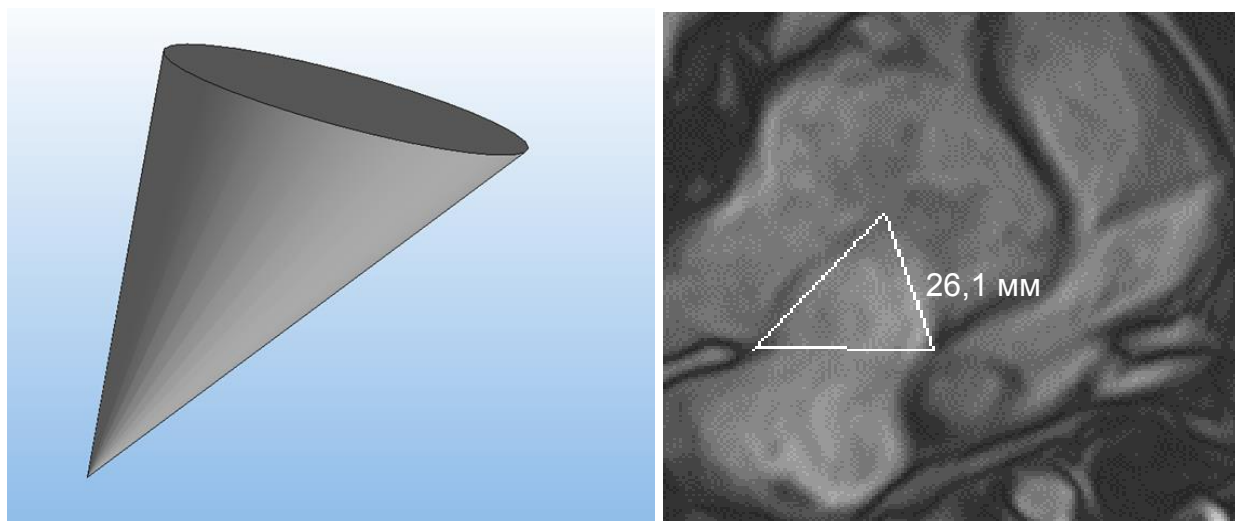


Рисунок 55. 3D-модель конуса на основе параметров клапана ТК

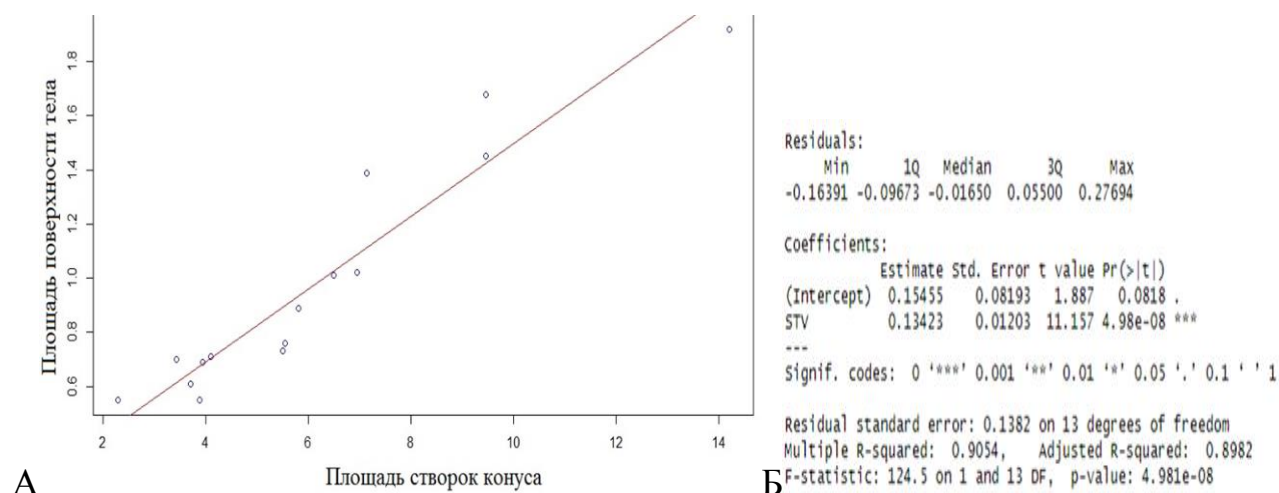


Рисунок 56. График линейной логистической регрессии площади поверхности тела и площади створок клапана. А- график линейной регрессии площади створок трикуспидального клапана с площадью поверхности тела пациентов, Б- линейная регрессия в пакете R ( $p < 0,001$ ; R-squared: 0,89).

Следует отметить, что площадь боковой поверхности истинного клапана *in vitro* может отличаться от площади по модели, поскольку ткань может содержать дефекты - фенестрации и нет полного прикрепления краев

всей ткани клапана к папиллярной мышце. Но данная модель позволит при дальнейшем исследовании оценить необходимое количество ткани для пластики клапана, учитывая размеры сердца. Несомненно, большую ценность имеет МРТ 3D реконструкция камеры ПЖ с визуализацией движения створок, оценки ее «свободы движения» т.е. степени деламинации от стенки ПЖ. Это несет большую прикладную информацию оперирующему хирургу о возможности интраоперационно отделить ткани ТК от ПЖ и предположить, что будет вероятнее провести – реконструкцию или протезирование.

Таким образом, по результатам магнитно-резонансной томографии можно утверждать, что атриализованная часть ПЖ сердца это акинетичная камера, стенку которой при реконструкции необходимо плицировать. Кроме того, конусная реконструкция увеличивает площадь функциональной части ПЖ за счет подшивания створок клапана к истинному фиброзному кольцу. По совокупности двух этих фактов, можно утверждать о положительном влиянии на исход операции. Площадь тканей клапана «конуса» коррелирует с площадью поверхности тела пациента, что в дальнейшем, при накоплении результатов исследования, позволит провести расчет необходимой площади в отдельности для каждого пациента.

## ГЛАВА 6. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Прошло более полувека с момента первой успешной коррекции аномалии Эбштейна, которую выполнил С. Barnard. На настоящем этапе развития кардиохирургической науки активно разрабатываются новые методы коррекции ВПС. Современные возможности методов диагностики, анестезиологической поддержки и послеоперационного ведения пациентов позволяют совершенствовать способы хирургической помощи. Результаты коррекции во многом зависят от выбранного метода: пластики клапана или протезирования ТК. Многие ведущие кардиохирургические клиники отдают предпочтение методам пластики ТК при АЭ.

Как было указано выше, существует немало методов пластики ТК при аномалии Эбштейна. Отличительной особенностью конусной реконструкции можно назвать её возможность применения практически в любом возрасте. Так, например, в работах отечественных и зарубежных авторов [29, 53] она применялась при коррекции в неонатальном периоде и у детей до года. В нашем исследовании минимальный возраст пациента был 4 месяца.

При изучении литературных данных с результатами конусной реконструкции, многие авторы утверждают об её эффективности в раннем и отдалённом послеоперационном периодах [2, 8, 16, 89, 95, 110, 139, 151, 154].

Трикуспидальный клапан в виде конуса обязательно должен иметь точку фиксации передней створки (вершины конуса) в трабекулярной (апикальной) части ПЖ на передней папиллярной мышце [92, 108], что позволит ему осуществлять смыкание при наполнении ПЖ. Однако при АЭ передняя папиллярная мышца может быть редуцирована или смещена к выводному отделу правого желудочка.

Главным фактором остаётся площадь тканей створок, которую можно получить при деламинации от стенок правого желудочка [93, 94, 150]. Так в работе Dearani с соавторами [154] указывается возможность аутоперикардальной вставки, а так же применения искусственного материала

Cor-matrix с дополнением в задне-септальную область клапана. В отечественных источниках существует патент, который описывает способ реконструкции клапана при крайних формах АЭ [17], путём аутоперикардальной вставки в область задне-септальной комиссуры. Мы использовали предложенный метод в работе, что дало возможность выполнить реконструкцию в двух случаях при типе D. Так же существует возможность повторной коррекции при сохранённом достаточном объёме ткани [149], что так же подтверждается и в нашем исследовании. Ретроспективно, по данным МРТ исследования и реконструкции объёма конуса, мы показали, что объём створок прямо пропорционально коррелирует с площадью поверхности тела пациента.

Рост фиброзного кольца ТК с ростом ребёнка пока недостаточно освещён в литературе. Однако в работах [73, 93] имеется упоминание, что в отдалённом периоде размер ФК клапана увеличивается и при этом не увеличивается градиент и недостаточность на ТК. В нашем исследовании мы наблюдали значимый рост фиброзного кольца, который увеличился с 16,71 [12; 20] мм до 19,87 [17; 22] мм, и в процентном соотношении от нормативных размеров с 80,5 % до 93 %. Важными показателями эффективности пластики являются градиент и недостаточность на ТК и их динамика. Одним из главных выводов в нашем исследовании является то, что с ростом ребёнка происходит рост фиброзного кольца ТК, причём как в относительных величинах, так и в процентах, относительно нормативов по возрасту. Статистически значимого увеличения градиента и недостаточности на клапане не наблюдается ( $p = 0,84$ ) на отдалённых периодах наблюдения. Средний градиент оставался в пределах 3,63–3,78 мм.рт.ст., а пиковый 7,45–7,63 мм.рт.ст.

Клинические данные показывают так же положительные результаты. Значительную положительную динамику по самочувствию у пациентов, проявляющуюся в уменьшении количества жалоб и снижении функционального класса с I – 10 (24,4 %), II – 29 (70,8 %), III – 2 (4,8 %) до I – 28 (87,5 %), II – 4 (12,5 %) в отдалённом периоде, выявленную в нашем



исследовании ( $p = 0,0007$ ). Результаты подтверждаются и зарубежными исследованиями, так в статье М. Brown с соавторами [86] показано снижение функционального класса у пациентов и улучшение качества жизни пациентов [139]. Значительное улучшение качества жизни подтверждено исследованием F. Cetta и группой авторов из Mayo Clinic [87, 131], исследовавших качество жизни пациентов в отдалённом периоде.

Двунаправленный кавапультмональный анастомоз применяется с целью снижения преднагрузки на ПЖ от  $1/3$  до  $1/2$  венозного возврата [39] и увеличению преднагрузки на ЛЖ. Показания для его выполнения остаются предметом дискуссии в научных статьях. Так в работе авторов клиники Mayo указывается, что ДКПА следует применять при снижении ФВ ПЖ ниже 25 % [74, 133]. По мнению доктора J. A. Dearani с соавторами [147] одним из возможных предикторов ДКПА, который должен принять во внимание хирург перед операцией, является смещение межжелудочковой перегородки в сторону ЛЖ (D-форма). Интраоперационно после завершения основного этапа и ушивании ПП, АИК отключался. При возникновении нестабильной гемодинамики, выполнялась прямая манометрия в ПП и ЛП. При градиенте свыше 1,5 между предсердиями и среднем градиенте на ТК выше 8 мм.рт.ст. выполнялся ДКПА на параллельном ИК. Результаты нашего исследования подтверждают так же результаты J. A. Dearani, M. Ibragim [50, 133].

Одной из причин интраоперационного ухудшения функции ПЖ после конусной реконструкции, может стать его возможная ишемия, что было описано в статье N. Makhija [106].

Объём крови из малого круга кровообращения в левые отделы сердца при АЭ снижен, поэтому размеры камер сердца уменьшены относительно нормативных. Отмечено, что характерным признаком объёмной перегрузки ПЖ является характерная деформация, смещение межжелудочковой перегородки в сторону ЛЖ, называемая в зарубежной литературе «D – shape» [83].

Динамика эхокардиографических показателей сердца после конусной реконструкции так же активно изучается [89]. Мы применили

эхокардиографическую оценку размеров камер сердца в процентах от нормы. В раннем послеоперационном периоде уменьшаются размер и объём правого предсердия ( $p = 0,000003$ ) и размер ПЖ уменьшился в абсолютных размерах после операции до 26,11 [18,8; 30,22] мм/м<sup>2</sup> ( $p = 0,00006$ ). Это является отражением уменьшения нагрузки на правые отделы в связи с восстановлением функции ТК и уменьшением регургитации. Значимо ( $p = 0,006$ ) уменьшился СДПЖ до 22,4 [20; 24] мм.рт.ст., в результате снизилась объёмная нагрузка на ПЖ и деформация ЛЖ, что достоверно ( $p = 0,036$ ) отразилось в снижении индекса сферичности до 1,96 [1,76; 2,1] единиц. В данном исследовании получены достоверные результаты об увеличении КДИ до 99,7 [88; 111] % ( $p = 0,03$ ) и КДР ЛЖ до 99,28 [89; 109] % ( $p = 0,02$ ) в отдалённом периодах наблюдения, причём как в индексированных показателях, так и в процентном выражении относительно нормы. Результаты нашего исследования подтверждаются многими зарубежными исследованиями [54, 68, 69, 95]. Однако в работе [44] показано так же увеличение фракции выброса ЛЖ после оперативного лечения. Мы не получили статистически достоверных результатов увеличения фракции выброса ЛЖ, и на протяжении всех этапов она была в пределах 68–72 %. На основании вышеизложенного можно говорить о том, что конусная реконструкция увеличивает преднагрузку на ЛЖ и, соответственно, возрастает КСИ и КДИ, но не влияет на функцию сократимости ЛЖ и не изменяет фракцию выброса.

Послеоперационные атриовентрикулярные блокады при пластике ТК были освещены в отечественной и зарубежной литературе. Стоит отметить, что частота возникновения полной АВ блокады при пластике ТК мала, по сравнению с результатами протезирования. В статье китайского автора Bin Li с соавторами сообщается о четырёх случаях полной атриовентрикулярной блокады после пластики трикуспидального клапана и о трёх случаях после протезирования трикуспидального клапана [121]. Многоцентровое исследование описанное Joseph A. Dearani с соавторами, показывает имплантацию электрокардиостимулятора в 11 случаях из 494 оперативных

вмешательств [163]. da Silva и соавторы описывают одно возникновение полной атриовентрикулярной блокады в отдалённом послеоперационном периоде, которая потребовала имплантацию водителя ритма [7]. Опыт российских авторов, приведённый в статье В. А. Болсуновского с соавторами, так же показал полную поперечную блокаду у одного пациента из 19 пациентов, оперированных методом конусной реконструкции [2]. В нашем исследовании два случая полной АВ блокады приходятся на группу протезирования ТК, при сравнении с 40 пациентами с конусной реконструкцией, дали статистически значимый результат ( $p = 0,014$ ). Наш запатентованный метод при конусной реконструкции, позволил предотвратить повреждение АВ узла, за счёт смещения линии шва ниже истинного фиброзного кольца и зоны треугольника Коха.

Важные результаты получены по данным МРТ сердца [132, 133]. Оценка площади объёмов камер сердца при АЭ, описанная О. Hösch с соавторами [169], показывает значительно превосходящий объём и площадь ПЖ с атриализованной частью над левым желудочком. Мы доказали увеличение площади функциональной части ПЖ в 2-камерной и 4-камерной проекциях. Наши результаты подтверждаются и результатами МРТ исследования Yalonetsky с соавторами [42]. В своей работе они использовали формулу GOSH, но площадь камер рассчитывали по МРТ данным. Результатами так же было значительное увеличение эффективной площади ПЖ, за счёт исключения атриализованного компонента [37, 113, 117, 168]. Влияние конусной реконструкции на правый желудочек описал Lang R. с соавторами [59]. В статье он указывает на хороший результат влияния реконструкции ТК на гемодинамику. Непосредственными результатами было исключение атриализованной части ПЖ, что привело к увеличению функциональных КДО и КСО ПЖ [161]. В отдалённом периоде снизились КДО и КСО ПЖ, следовательно и ФВ ПЖ, но при этом увеличивается антероградная ударная скорость потока. В мета-анализе группы авторов из Китая и Японии [85]

показывает так же, что именно функциональная часть при АЭ играет ключевую роль и увеличивается после реконструкции.

Наши результаты подтверждают отсутствие сократительной способности атриализованной части ПЖ и её исключение позволяет увеличить площадь в 4-камерной проекции на 22,77 %, в 2-х камерной проекции на 20,44 % ( $p = 0,004$ ,  $p = 0,006$  соответственно).

Летальность при этой операции крайне низкая. В статье основоположника этого метода da Silva с соавторами [68], показана 91,9 % выживаемость за период 21 года от начала операций. В нашей серии операций общая летальность составила – 2,4 %, соответственно выживаемость составила – 97,6 %.

Так же отмечается крайне низкая частота повторных вмешательств на клапане конусе 5–7 % по данным мировой литературы [31, 169], а наш подход с забором максимального количества ткани створки позволил выполнить реконструкцию после первичной пластики.

В обобщении вышеизложенного материала можно сказать, что конусная реконструкция – это перспективная хирургическая методика коррекции АЭ, которая улучшает функцию сердца и положительно отражается на самочувствии пациентов. Нами разработанные и внедренные в практику способы позволяют выполнять реконструкцию бóльшим объемом ткани ТК при типах С и D, исключить риск повреждения атриовентрикулярного узла, что говорит об их высокой эффективности и безопасности. Особенно важным моментом является рост клапана после конусной реконструкции, что говорит об её несомненном преимуществе над другими методами и наиболее подходящей для детского возраста с учётом дальнейшего роста и развития ребёнка. Безусловно, ещё накоплен недостаточный опыт в наблюдении таких пациентов и не раскрыты все возможности этой техники, и, безусловно, всё это требует дальнейшего изучения данной темы.

## **ОГРАНИЧЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Основными ограничениями являются одноцентровой характер исследования и сравнительно небольшой период отдалённого наблюдения. Дополнительно оценка МРТ исследования проводилась без расширенного функционального программного обеспечения. Несомненно, чтобы сделать более детальные выводы необходим длительный период наблюдения, а так же большее количество пациентов на отдаленных этапах обследования.

## ВЫВОДЫ

1. Конусная реконструкция – анатомический метод хирургической коррекции аномалии Эбштейна, воспроизводимый в 87,2 % случаев и сопровождающийся послеоперационной летальностью 2,4 %.

2. В раннем послеоперационном периоде, после конусной реконструкции, уменьшаются показатели правых камер сердца: объём правого предсердия на 545,25 %, размер правого желудочка на 26,83 % и систолическое давление правого желудочка на 8,34 мм.рт.ст.

3. В отдалённом периоде, через 2 года после проведенной конусной реконструкции, происходит рост фиброзного кольца трикуспидального клапана 13,04 %, с недостаточностью I степени у 92,8 % пациентов, пиковый и средний градиенты давления на клапане статистически значимо не увеличиваются; увеличиваются показатели левых камер сердца: конечно-диастолический размер до 97,28 %, конечно-диастолический объём до 99,28 %, КДИ на 7,89 (мл/м<sup>2</sup>), КСИ на 3,96 (мл/м<sup>2</sup>).

4. Усовершенствованные методы конусной реконструкции позволяют увеличить объём ткани клапана для пластики, а так же исключить повреждение атриовентрикулярного узла в 100 % случаев.

5. По данным МРТ томографии, исключение акинетичной атриализованной части правого желудочка позволяет увеличить функциональную площадь правого желудочка в 4-камерной проекции: в диастолу на 20,77 %, в систолу на 21,12 %; в 2-камерной проекции: в диастолу на 20,54 %, в систолу на 17,9 %.

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Операция конусной реконструкции выполняется при типах В и С аномалии Эбштейна.

2. Деламинацию створок трикуспидального клапана следует выполнять, начиная с области передне-септальной комиссуры для большего объёма итоговой ткани.

3. Для предотвращения повреждения атриовентрикулярного узла необходимо сместить линию шва в проекции треугольника Коха ниже истинного фиброзного кольца на межжелудочковую перегородку.

4. При типе D при недостатке ткани створок использовать аутоперикардальную заплату для формирования клапана “конуса”.

5. При типе D предпочтительно выполнение протезирования трёхстворчатого клапана.

6. Интраоперационно двунаправленный кавапультмональный анастомоз выполняется, если средний градиент давления на ТК более 8 мм рт. ст.; соотношение градиентов давления между ПП и ЛП выше 1,5.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абралов, Х. К. Диагностика и хирургическое лечение аномалии Эбштейна / Х. К. Абралов, А. Б. Алимов // Вестник Национального медико-хирургического центра им. Н. И. Пирогова. – 2016. – Т. 11. – № 1. – С. 10–21.
2. Аномалия Эбштейна: операция конусной реконструкции – первый опыт анатомической коррекции / В. А. Болсуновский, Г. Г. Хубулава, Г. А. Новик и др. // Лечащий врач. – 2017. – № 1. – С. 7.
3. Архипов, А. Н. Сравнительная оценка способов хирургической коррекции аномалии Эбштейна: диссертация ... кандидата медицинских наук: 14.01.26 / Алексей Николаевич Архипов. – Новосибирск, 2010. – 124 с.: ил.
4. Банкл, Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / Г. Банкл. – Москва: Медицина, 1980. – 312 с.: илл.
5. Белозеров, Ю. М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе / Ю. М. Белозеров, Л. В. Брегель, В. М. Субботин // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – Том. 6. – С. 7–11.
6. Бокерия, Л. А. Аномалия Эбштейна : монография / Л. А. Бокерия, В. П. Подзолков, Б. Н. Сабиров. – Москва: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005. – 240 с., цв. илл.
7. Бураковский, В. И. Сердечно-сосудистая хирургия / В. И. Бураковский, Л. А. Бокерия. – Москва: Медицина, 1989. – 752 с.
8. Егорова, И. Ф. Изменения Z-дисков миофибрилл в кардиомиоцитах у больных с аномалией Эбштейна / И. Ф. Егорова, Е. В. Пеняева, Л. А. Бокерия // Архив патологии. – 2015. – №. 77 (6). – С. 3–8.
9. Егорова, И. Ф. Структурные особенности кардиомиоцитов атриализованной части правого желудочка у больных с аномалией Эбштейна / И. Ф. Егорова, Е. В. Пеняева, Л. А. Бокерия // Архив патологии. – 2014. – № 76 (2). – С. 13–16.
10. Качество жизни у пациентов педиатрического возраста после протезирования трикуспидального клапана / Ю. Н. Горбатых, Ю. Л. Наберухин,



Е. Н. Левичева и др. // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2012. – Т. 1. – С. 17–23. DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-1-28-33

11. Кривошеков, Е. В. Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей / под ред. Е. В. Кривошекова, И. А. Ковалева, В. М. Шипулина. – Томск : Изд-во STT, 2009. – 286 с.

12. Марцинкевич, Г. И. Эхокардиография у детей: антропометрические и возрастные нормы / Г. И. Марцинкевич, А. А. Соколов // Российский педиатрический журнал. – 2012. – Т. 2. – С. 17–21.

13. Национальные рекомендации ОССН, РКО и РНМОТ по диагностике и лечению ХСН (четвертый пересмотр) / В. Ю. Мареев, Т. Ф. Агеев, Г. П. Арутюнов и др. // Журнал Сердечная Недостаточность. – 2013. – Т. 14. – № 7 (81). – С. 379–472.

14. Опыт использования механического протеза при протезировании трикуспидального клапана по поводу аномалии Эбштейна у ребенка с синдромом Noonan / Л. А. Бокерия, К. В. Шаталов, А. А. Михайлова и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – № 3. – С. 62–65.

15. Опыт применения аутологичных костномозговых клеток-предшественников эндотелиоцитов CD 133+ в лечении пациентов с аномалией Эбштейна / Л. А. Бокерия, Е. З. Голухова, Т. Т. Какучая и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – № 1. – С. 67–75.

16. Опыт успешного применения аппарата ЭКМО после радикальной коррекции аномалии Эбштейна (клиническое наблюдение) / А. В. Ни, Е. Б. Еспенбетов, Ж. Ш. Даулетбеков и др. // Вестник хирургии Казахстана. – 2015. – № 1 (41). – С. 69–72.

17. Патент 2672382 РФ. Способ реконструкции трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна тип D / Хохлунов М.С., Хубулава Г. Г., Болсуновский В.А., Мовсесян Р. Р., Шорохов С. Е. Козева И. Г., Болсуновский А. В., Бухарева О. Н., Петров Е. С. – № 2017147130; заявл. 29.12.2017; опубл. 14.11.2018, Бюл. № 32. – 6 с.

18. Пеняева Е. В. Количественная оценка интерстициального фиброза миокарда правых отделов сердца при аномалии Эбштейна / Е. В. Пеняева, Л. А. Бокерия // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2017. – Т. 18. – № 3. – С. 167.

19. Первый опыт выполнения операции конусной реконструкции трехстворчатого клапана у пациентов с аномалией Эбштейна / М. С. Хохлунов, Г. Г. Хубулава, В. А. Болсуновский, и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2017. – Т. 9. – № 1. – С. 28–33. DOI: 10.24022/0236-2791-2017-59-1-28-33

20. Первый опыт выполнения операции конусной реконструкции трехстворчатого клапана у пациентов с аномалией Эбштейна / С. Е. Шорохов, В. А. Болсуновский, М. С. Хохлунов, и др. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2016. – Т. 61. – № 3. – С. 170.

21. Первый опыт выполнения операции конусной реконструкции трехстворчатого клапана у пациентов с аномалией Эбштейна / М. С. Хохлунов, Г. Г. Хубулава, В. А. Болсуновский и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2017. – Т. 59. – № 1. – С. 28–33.

22. Первый опыт транскатетерной имплантации трикуспидального клапана у ребенка с аномалией Эбштейна / О. Ю. Джаффарова, В. И. Варваренко, А. А. Соколов и др. // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2017. – Т. 96. – № 3. – С. 125–130.

23. Полный обзор аномалии Эбштейна: этиология, клиника, лечение / О. А. Даниленко, Д. И. Белохвостик, А. Э. Ракович и др. // Молодой ученый. — 2018. – № 14 (200). – С. 110–112.

24. Результаты протезирования трикуспидального клапана различными видами протезов у детей / Ю. Н. Горбатых, Ю. Л. Наберухин, Е. В. Ленько и др. // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2012. – № 16 (2). – С. 9–14. DOI: 10.21688/1681-3472-2012-2-9-14

25. Свободов, А. А. Тактика хирургического лечения аномалии Эбштейна у детей до 3-х лет: диссертация ... доктора медицинских наук: 14.00.44 / Андрей

Андреевич Свободов ; [Место защиты: ГУ "Научный центр сердечно-сосудистой хирургии РАМН"]. – Москва, 2008. – 171 с. : 68 ил.

26. Соловьев, Г. М. Первый опыт радикальной коррекции аномалии Эбштейна / Г. М. Соловьев // Грудная хирургия. – 1966. – № 4. – С. 3–11.

27. Сравнение непосредственных и отдаленных результатов различных методик реконструкции трехстворчатого клапана при аномалии Эбштейна / М. С. Хохлунов, Г. Г. Хубулава, В. А. Болсуновский, и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2018. – Т. 60. – № 2. – С. 118–123.

28. Сравнительная оценка вариантов хирургической коррекции аномалии Эбштейна / А. Н. Архипов, Ю. Н. Горбатов, В. Г. Стенин и др. // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2010. – Т. 4. – С. 12–16.

29. Успешная коррекция критической формы аномалии Эбштейна, осложнившейся тромбозом правого желудочка сердца у 10-месячного ребенка / Р. Р. Мовсесян, В. А. Болсуновский, А. В. Болсуновский и др. // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2017. – Т. 96. – № 1. – С. 206–208.

30. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly / R. Hetzer, N. Nagdyman, P. Ewert, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1998. – Vol. 115. – Is. 4. – P. 857–868. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(98\)70367-8](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(98)70367-8)

31. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve/ A. Carpentier, S. Chauvaud, L. Macé, Relland J., et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1988. – Vol. 96. –P. 92–101.

32. AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease 2018 / K. K. Stout, C.J. Daniels, J. A. Aboulhosn, et al. // J Am Coll Cardiol. – 2019. – Vol. 73. – Is. 12. – P. e181–e192. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.08.1029>

33. Anatomic Repair of Ebstein's Malformation: Lessons Learned With Cone Reconstruction / N. E. Igoumenidis, M. I. Hamilos, E. I. Skolidis, et al. // Hellenic J Cardiol. – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236–237. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.01.046>

34. Anatomic Repair of Ebstein's Malformation: Lessons Learned With Cone Reconstruction / J. A. Dearani, S. M. Said, P. W. O'Leary, et al. // The Annals of thoracic surgery. – 2013. – Vol. 95. – Is. 1. – P. 220–228. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.04.146>
35. Anderson K. R. The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly: a morphometric histopathologic study/ K. R. Anderson, J. T. Lie // Mayo Clin Proc.– 1979. – Vol. 54. – Is. 3. – P. 181–184. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(01\)02464-x](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(01)02464-x)
36. Arrhythmia after cone repair for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience in 143 young patients / P. Wackel, B. Cannon, J. Dearani, et al. // Congenital Heart Disease. – 2017. – Vol. 13. – Is. 1. – P. 26–30. <https://doi.org/10.1111/chd.12566>
37. Atrio-ventricular mechanics and heart failure in Ebstein's anomaly - a cardiac magnetic resonance study / M. Steinmetz, M. Broder, J. T. Kowallick, et al. // Hellenic J Cardiol. – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236–237. Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance. – 2016. – Vol. 18. – Article number: O119 <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2017.11.097>
38. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high-risk patients / S. Chauvaud, J. F. Fuzellier, A. Berrebi, et al. // European Journal of Cardio-thoracic Surgery. – 1998. – Vol. 13. – Is. 5. – P. 514–519. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(98\)00057-8](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(98)00057-8)
39. Bidirectional Glenn shunt for complex cyanotic congenital heart disease / S. Srivastava, K. S. Iyer, R. Sharma, et al. // Asian Cardiovascular and Thoracic Annals. – 1995. – Vol. 3. – Is. 2. – P. 63–66. <https://doi.org/10.1007/s12410-019-9507-3>
40. Calcification of Porcine Valves: A Successful New Method of Antimineralization / J. P. Gott, P. Chih, L. Dorsey, et al. // Ann Thorac Surg. – 1992. – Vol. 53. – P. 207–216. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)00656-8](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)00656-8)

41. Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly / J. K. Oh, Jr. Holmes, D. L. Hayes, et al. // J Am Coll Cardiol. – 1985. – Vol. 6. – Is. 06. – P. 1351–1357. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(85\)80224-2](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(85)80224-2)
42. Cardiac magnetic resonance imaging and the assessment of Ebstein anomaly in adults / S. Yalonetsky, D. Tobler, M. Greutmann, et al. // Hellenic J Cardiol. – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236–237. Am J Cardiol. – 2011. – Vol. 107. – Is. 5. – P. 767–773. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2010.10.058>
43. Cardiac Surgery / Ed by G. Ziemer, A. Haverich. – Springer, 2017. – P 1158.
44. Change in biventricular function after cone reconstruction of Ebstein's anomaly: an echocardiographic study / E. Perdreau, V. Tsang, E. M. L. Hughes, et al. // Eur Heart J Cardiovasc Imaging. – 2018. – Vol. 19. – P. 808–815. <http://dx.doi.org/10.1093/ehjci/jex186>
45. Chauvaud S. M. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly / S. M. Chauvaud, G. Brancaccio, A. F. Carpentier // Ann Thorac Surg. – 2001. – Vol. 71. – Is. 05. – P. 1547–1552. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(01\)02464-X](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(01)02464-X)
46. Combination of a Hetzer operation and a Sebening stitch for Ebstein's anomaly / T. Komoda, S. Komoda, N. Nagdyman, et al. // Gen Thorac Cardiovasc Surg. – 2007. – Vol. 55. – Is. 9. – P. 355–359. <https://doi.org/10.1007/s11748-007-0146-2>
47. Combs M. D. Heart valve development: regulatory networks in development and disease / M. D. Combs, K. E. Yutzey // Circ Res. – 2009. – Vol. 105. – P. 408–421. <https://doi.org/10.1161/CIRCRESAHA.109.201566>
48. Comparison of the outcome of porcine bioprosthetic versus mechanical prosthetic replacement of the tricuspid valve in the Ebstein anomaly / M. L. Brown, J. A. Dearani, G. K. Danielson, et al. // Am J Cardiol. – 2009. – Vol. 103. – Is. 4. – P. 555–561. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.09.106>
49. Comprehensive surgical management of congenital heart disease/ Ed by H. Richard A. Jonas. – Taylor & Francis Group, 2014. – P. 718.

50. Cone reconstruction for Ebstein's anomaly: Patient outcomes, biventricular function, and cardiopulmonary exercise capacity / M. Ibrahim, V. T. Tsang, M. Caruana, et al. // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 2015. – Vol. 149. – Is. 4. – P. 1144–1150. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.12.074>
51. Cone reconstruction in children with Ebstein anomaly: The Mayo Clinic Experience / H. N. Anderson, J. A. Dearani, S. M. Said, et al. // Congenit Heart Dis. – 2014. – Vol. 9. – Is. 3. – P. 266–271. <https://doi.org/10.1111/chd.12155>
52. Cone reconstruction is feasible in babies under 2 kg of weight / C. Bautista-Rodriguez, A. Fraisse, M. Burmester, et al. // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. – 2019. – Vol. 29. – Is. 4. – P. 652–653. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivz134>
53. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair / J. Liu, L. Qiu, Z. Zhu, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2011. – Vol. 141. – Is. 5. – P. 1178–1183. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2011.01.015>
54. Critical Care of Children with Heart Disease / Ed by Ricardo Muñoz, Victor O. Morell, Eduardo M. da Cruz, Carol G. Vetterly – Springer, 2010. – P. 746.
55. Current Spectrum of Surgical Procedures Performed for Ebstein's Malformation: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database / R. R. Davies, S. K. Pasquali, M. L. Jacobs, et al. // Ann Thorac Surg. – 2013. – Vol. 96. – Is. 5. – P. 1703–1710. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.05.005>
56. Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates / B. L. Reemtsen, B. T. Fagan, W. J. Wells, et al // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2006. – Vol. 132. – Is. 06. – P. 1285–1290. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.08.044>
57. Da Silva J. P. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: The Cone Repair / J. P. da Silva, L. F. da Silva // Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann. – 2012. – Vol. 15. – Is. 1. – P. 38–45. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2012.01.008>

58. Da Silva's cone repair for Ebstein's anomaly: effect on right ventricular size and function / R. Lange, M. Burri, L. K. Eschenbach, et al. // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2015. – Vol. 48. – Is. 4. – P. 316–321. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu472>
59. Danielson G. K. Surgical repair of Ebstein's anomaly / G. K. Danielson, J. D. Maloney, R. A. Devloon // *Mayo Clin Proc.* – 1979. – Vol. 54. – Is. 3. – P. 185–192.
60. Danielson G.K. Surgical repair of Ebstein's anomaly. G.K Danielson, V. Fuster // *Ann Surg.* – 1982. – Vol. 196. – Is. 4. – P. 499-504. <http://dx.doi.org/10.1097/00000658-198210000-00014>
61. Dearani J. A. Cone Reconstruction of the Tricuspid Valve for Ebstein's Anomaly: Anatomic Repair Operative Techniques / J. A. Dearani, E. Bacha, J. P. da Silva // *Thoracic and Cardiovascular Surgery.* – 2008. – Vol. 13. – Is. 2. – P. 109–125. <https://doi.org/10.1053/j.optechstcvs.2008.03.003>
62. Dearani J. A. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's Anomaly and Tricuspid Valve Disease / J. A. Dearani, G. K. Danielson // *Ann Thorac Surg.* – 2000. – Vol. 69. – P. 106–117. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(99\)01265-5](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(99)01265-5)
63. Dearani J. A. Surgical treatment of Ebstein's malformation: state of the art in 2006 / J. A. Dearani, P. W. O'Leary, G. K. Danielson // *Cardiol Young.* – 2006. – Vol. 16. – Is. 3. – P. 12–20. <https://doi.org/10.1017/s1047951106000710>
64. Distinct loading conditions reveal various patterns of right ventricular adaptation / M. J. Borgdorff, B. Bartelds, M. G. Dickinson, et al. // *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* – 2013. – Vol. 305. – Is. 3. – P. 354–364. . <https://doi.org/10.1152/ajpheart.00180.2013>
65. Durability of bioprostheses for the tricuspid valve in patients with congenital heart disease / M. Burri, M. O. Vogt, J. Hörer, et al. // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2016. – Vol. 50. – P. 988–993. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezw094>
66. Dutta T. Echocardiographic evaluation of the right ventricle: Clinical implications / T. Dutta, W. S. Aronow // *Clinical Cardiology.* – 2017. – Vol. 40. – Is. 8. – P. 542–548. <https://doi.org/10.1002/clc.22694>

67. Early and long-term outcomes of surgical treatment of Ebstein's anomaly / G. R. da Silva, L. A. Miana, L. F. Caneo, et al. // Braz J Cardiovasc Surg. –2019. – Vol. 34. – Is. 5. – P. 511–516. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0333>
68. Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly / J. M. Chen, R. S. Mosca, K. Altmann, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2004. – Vol. 127. – Is. 4. – P. 990–999. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2003.11.037>
69. Early and midterm results in anatomic repair of Ebstein anomaly / Q. Wu, Z. Huang, G. Pan, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2007. – Vol. 134. – Is. 6. – P. 1438–1440. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.08.019>
70. Early outcomes of tricuspid valve replacement in young children / H. L. Bartlett, D. L. Atkins, T. L. Burns, et al. // Circulation. – 2007. – Vol. 115. – Is. 3. – P. 319–325. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.618652>
71. Ebstein's Anomaly C. H. Attenhofer Jost, H. M. Connolly, J. A. Dearani, et al. // Circulation. – 2007. – Vol. 115. – Is. 2. – P. 277–285. <https://doi.org/10.5772/intechopen.78067>
72. Ebstein's anomaly in adults: Modified cone reconstruction of the tricuspid valve is associated with promising outcomes / Belli E., Rabot M., Petit J., et al. // Archives of Cardiovascular Disease. – 2017. – Vol. 110. – P. 325–333. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2017.03.003>
73. Ebstein's Anomaly. Results of the Conic Reconstruction of the Tricuspid Valve / J. P. da Silva, J. F. Baumgratz, L. da Fonseca, et al. // Arq Bras Cardiol. – 2004. – Vol. 82. – Is. 3. – P. 212–216. <http://dx.doi.org/10.1590/s0066-782x2004000300002>
74. Ebstein's Anomaly: “The One and a Half Ventricle Heart” / A. Malhotra, V. Agrawal, K. Patel, et al. // Braz J Cardiovasc Surg. – 2018. – Vol. 33. – Is. 4. – P. 353–361. <http://dx.doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0100>
75. Ebstein's anomaly: a functional concept and successful definitive repair / K. L. Hardy, I. A. May, C. A. Webster, et al // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1964. – Vol. 48. – P. 927–940.



76. Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition / C. H. Attenhofer Jost, H. M. Connolly, W. D. Edwards, et al. // Swiss Medical Weekly. – 2005. – Vol. 135. – Is. 20. – P. 269–281. <http://dx.doi.org/2005/19/smw-10985>
77. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach / V. A. Starnes, P. T. Pitlick, D. Bernstein, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1991. – Vol. 101. – Is. 6. – P. 1082–1087.
78. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: genetic and environmental factors / A. Correa-Villaseñor, C. Ferencz, C. A. Neill, et al. // Teratology. – 1994. – Vol. 50. – Is. 2. – P. 137–147. <https://doi.org/10.1002/tera.1420500208>
79. Ebstein's Malformation of the Tricuspid Valve: Short-term Outcomes of the “Cone Procedure” versus Conventional Surgery / M. Vogel, G. R. Marx, W. Tworetzky, et al. // Congenit Heart Dis. – 2012. – Vol. 7. – P. 50–58. <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2011.00603.x>
80. Echocardiographic assessment of the right ventricle in Ebstein's anomaly: relation to clinical outcome / P. Nihoyannopoulos, W. J. McKenna, G. Smith, et al. // J Am Coll Cardiol. – 1986. – Vol. 8. – P. 627–635.
81. Edwards W. D. Embryology and pathologic features of Ebstein's anomaly / W. D. Edwards // Prog Pediatr Cardiol. – 1993. – Vol. 2. – Is. 1. – P. 5–15. [http://dx.doi.org/10.1016/1058-9813\(93\)90042-X](http://dx.doi.org/10.1016/1058-9813(93)90042-X)
82. Effect of cone reconstruction on right ventricular function in patients with Ebstein's anomaly: a meta-analysis / D. Li, Y. Hirata, X. Zhou, et al. // Interact CardioVasc Thorac Surg. – 2018. – Vol. 26. – P. 301–306. <http://dx.doi.org/10.1093/icvts/ivx312>
83. Effect of operation for Ebstein anomaly on left ventricular function / M. L. Brown, J. A. Dearani, G. K. Danielson, et al. // Am J Cardiol. – 2008. – Vol. 102. – Is. 12. – P. 1724–1727. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.08.018>
84. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) / T. F. Members, H.

Baumgartner, P. Bonheoffer, et al. // European Heart Journal. –2010. –Vol. 31. – Is. 23. – P. 2915–2957. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq249>

85. Fate of the right ventricle after fenestrated right ventricular exclusion for severe neonatal Ebstein anomaly / B. L. Reemtsen, A. C. Polimenakos, B. T. Fagan, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2007. – Vol. 134. – Is. 06. – P. 1406–1410. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.07.047>

86. Fetal echocardiographic prediction score for perinatal mortality of tricuspid valve malformation and Ebstein anomaly / F. Torigoe, H. Ishida, Y. Ishii, et al. // Ultrasound in obstetrics and gynecology journal. – 2020. – Vol. 55. – Is. 2. – P. 226–232. <https://doi.org/10.1002/uog.20302>

87. Functional Status After Operation for Ebstein Anomaly / M. L. Brown, J. A. Dearani, G. K. Danielson, et al. // Journal of the American College of Cardiology. – 2008. – Vol. 52. – Is. 6. – P. 460–466. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.03.064>

88. Geerdink L. M. Dealing with Ebstein's anomaly / L. M. Geerdink, L. Kapusta // Cardiology in the Young. – 2014. – Vol. 24. – Is. 2. – P. 191–200. <https://doi.org/10.1017/S1047951113001169>

89. Gussenhoven W. J. Echocardiographic criteria for Ebstein's anomaly of tricuspid valve / W. J. Gussenhoven, S. E. Spitaels, N. Bom // Br Heart J. –1980. – Vol. 43. – Is. 1. – P. 31-37. <http://dx.doi.org/10.1136/hrt.43.1.31>

90. Hoffman J. The incidence of congenital heart disease / J. Hoffman, S. Kaplan // J Am Coll Cardiol. – 2002. – Vol.39. – Is.12. – P. 1890–1900. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(02)01886-7)

91. Holst K. A. Ebstein's Anomaly / K. A. Holst, H. M. Connolly, J. A. Dearani // J Methodist DeBakey cardiovasc. – 2019. – Vol. 15. – Is. 2. –P. 138–144. <http://dx.doi.org/10.14797/mdcj-15-2-138>

92. How I manage neonatal Ebstein's anomaly / E. L. Bove, J. C. Hirsch, R. G. Ohye, et al. // Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann. – 2009. – Vol. 12. – Is. 1. – P. 63–65. <http://dx.doi.org/10.1053/j.pcsu.2009.01.023>

93. Impact of the cone operation on left ventricular size, function, and dyssynchrony in Ebstein anomaly: a cardiovascular magnetic resonance study / R. S.

Beroukhim, L. Jing, D. M. Harrild, et al. // J Cardiovasc Magn Reson. – 2018. – Vol. 20. – Is. 32. – P. 1–8. <https://doi.org/10.1186/s12968-018-0452-0>

94. Improving results of surgery for Ebstein anomaly: where are we after 235 cone repairs? / K. A. Holst, J. A. Dearani, S. Said, et al. // Ann Thorac Surg. – 2018. – Vol. 105. – P. 160–168. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.09.058>

95. Jaquiss R. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate / R. Jaquiss, M. Imamura // Semin Thorac Cardiovasc Surg. – 2007. – Vol. 19. – Is. 3. – P. 258–263. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2007.07.004>

96. Keith J. B. Heart disease in infancy and childhood / J. B. Keith, R. D. Rows, P. Vlad // Academic Medicine. – 1958. – Vol. 33. – Is. 8. – P. 608.

97. Kezdi P. Ebstein's malformation clinical findings and hemodynamic alterations / P. Kezdi, J. Wennemark // The American Journal of Cardiology. – 1958. – Vol. 2. – Is. 2. – P. 200–209.

98. Khraiche D. Assessment of right ventricular systolic function by echocardiography after surgical repair of congenital heart defects / D. Khraiche, N. B. Moussa // Archives of Cardiovascular Disease. – 2016. – Vol. 109. – P. 113–119. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2015.11.002>

99. Kron I. L. Management of Ebstein's anomaly / I. L. Kron, M. E. Roeser // Ann Cardiothorac Surg. – 2017. – Vol. 6. – Is. 3. – P. 266–269. <http://dx.doi.org/10.21037/acs.2017.05.03>

100. Late Results of Bioprosthetic Tricuspid Valve Replacement in Ebstein's Anomaly / H. T. Kiziltan, D. A. Theodoro, C. A. Warnes // Ann Thorac Surg. – 1998. – Vol. 66. – P. 1539–1545. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(98\)00961-8](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(98)00961-8)

101. Left Heart Lesions in Patients With Ebstein Anomaly / C. A. Jost, H. M. Connolly, P. W. O'Leary, et al. // Mayo Clinic Proceedings. – 2005. – Vol. 80. – Is. 3. – P. 361–368. <https://doi.org/10.4065/80.3.361>

102. Long-term outcomes of patients undergoing tricuspid valve surgery / N. Saran, J. A. Dearani, S. M. Said, et al. // Eur J Cardiothorac Surg. – 2019. – Vol. 56. – Is. 5. – P. 950–958. <http://dx.doi.org/10.1093/ejcts/ezz081>

103. Long-term results after surgical treatment of Ebstein's anomaly: a 30-year experience / M.S. Kim, H.G. Lim, W. H. Kim, et al. // Korean Circ J. – 2016. – Vol. 46. – Is. 5 – P.706-713. <http://dx.doi.org/10.4070/kcj.2016.46.5.706>

104. Long-term results of isolated tricuspid valve replacement / S. Tokunaga, M. Masuda, A. Shiose, et al. // Asian Cardiovasc Thorac Ann. – 2008. – Vol. 16. – Is. 1. – P. 25–28. <http://dx.doi.org/10.1177/021849230801600107>

105. Long-term results of one-and-a-half ventricle repair in complex cardiac anomalies / Y. O. Lee, Y. J. Kim, J. R. Lee, et al. // European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2011. – Vol. 39. – Is. 5. – P. 711–715. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2010.07.048>

106. Makhija N. Ischemia Begets Right Ventricular Dysfunction After Cone Repair for Ebstein's Anomaly / N. Makhija, R. Magoon // Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia. – 2019. – Vol. 33. – Is. 1. – P. 261–262. <http://dx.doi.org/10.1053/j.jvca.2018.09.026>

107. Management and outcome of Ebstein's anomaly in children / A. Oxenius, C. H. Attenhofer Jost, R. Pretre, et al. // Cardiol Young. – 2013. – Vol. 23. – Is.1. – P. 27–34. <https://doi.org/10.1017/S1047951112000224>

108. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery 4th ed. / C. Mavroudis, C. L. Backer // John Wiley & Sons. – 2013. – 973 p.

109. Mitchell M. E. 360° Cone reconstruction for Ebstein's anomaly / M. E. Mitchell, V. Hraska, P. C. Kouretas // Ann Thorac Surg. – 2018. – Vol. 106. – Is. 3. – P. 155–158. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.03.073>

110. Modified cone reconstruction of the tricuspid valve for Ebstein anomaly as performed in Siberia / E. V. Krivoshechekov, J. P. Ackerman, O. S. Yanulevich, et al. // Texas Heart Institute journal. – 2017. – Vol. 44. – Is. 1. – P. 39–42. <http://dx.doi.org/10.14503/THIJ-16-5832>

111. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Pathophysiologic and clinical implications / D. S. Celermajer, S. M. Dodd, S. E. Greenwald, et al. // Journal of the American College of Cardiology. – 1992. – Vol. 19. – Is. 5. – P. 1049–1053.

112. More than valve repair: Effect of cone reconstruction on right ventricular geometry and function in patients with Ebstein anomaly/ X. Li, S. Wang, C. Schreiber, et al. // International Journal of Cardiology. – 2015. – Vol. 206. – Is. 1. – P. 131–137. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.01.032>

113. Morphologic and functional abnormalities in patients with Ebstein's anomaly with cardiac magnetic resonance imaging: Correlation with tricuspid regurgitation / X. Liu, Q. Zhang, Z. Yanga, et al. // European Journal of Radiology. – 2016. – Vol. 85. – Is. 9. – P. 1601–1606. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2016.06.012>

114. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults / NC. Frescura, A. Angelini, L. Daliento, et al. // Thorac Cardiovasc Surg. – 2000. – Vol. 48. – Is. 4. – P. 203–208. <https://doi.org/10.1055/s-2000-6893>

115. Morray B. Preoperative physiology, imaging, and management of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve / B. Morray // Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia. – 2015. – Vol. 20. – Is. 1. – P. 1–8. <https://doi.org/10.1177/1089253215616499>

116. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult (2-Volume Set)/ Ed by Hugh D. Allen MD FACC FAAP FAHA. – Lippincott Williams & Wilkins, 2016. – P. 1900.

117. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indications, surgical technique, and medium-term follow-up / C. J. Knott-Craig, E. D. Overholt, K. E. Ward, et al. // Ann Thorac Surg. – 2000. – Vol. 69. – Is. 5. – P. 1505–1510. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(00\)01138-3](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(00)01138-3)

118. Non-invasive Hemodynamic CMR Parameters Predicting Maximal Exercise Capacity in 54 Patients with Ebstein's Anomaly/ C. Meierhofer, A. Kühn, J. Müller, et al. // Pediatric Cardiology. – 2019. – Vol. 40. – P. 792–798. <https://doi.org/10.1007/s00246-019-02066-7>

119. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly / D. S. Celermajer, S. Cullen, I. D. Sullivan, et al // J Am Coll Cardiol. – 1992. – Vol. 19. – P. 1041–1046. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(92\)90291-T](https://doi.org/10.1016/0735-1097(92)90291-T)

120. Outcome of Neonates with Ebstein's Anomaly in the Current Era / J. J. Yu, T. Yun, H. Won, et al. // *Pediatr Cardiol.* – 2013. – Vol. 34. – P. 1590–1596. <http://dx.doi.org/10.1007/s00246-013-0680-x>

121. Outcome of tricuspid valve surgery in the presence of permanent pacemaker / N. Saran, S. M. Said, H. V. Schaff, et al. // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* – 2018. – Vol. 155. – Is. 4. – P. 1498–1508. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.11.093>

122. Outcomes of Ebstein's Anomaly Patients Treated with Tricuspid Valvuloplasty or Tricuspid Valve Replacement Experience of a Single Center. / Bin Li, Han Song Sun., Shi Wei Pan., et al. // *Chinese Medical Journal.* – 2018. – Vol. 131. – Is. 9. – P. 1067–1074. <http://dx.doi.org/10.4103/0366-6999.230731>

123. Ozbek B. Cone type repair has become our first option in the treatment of adult Ebstein anomaly / B. Ozbek, N. Tanrikulu // *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* – 2019. – Vol. 25. – Is. 5. – P. 260–264.

124. *Paediatric cardiology* 3rd ed. / Ed by Robert H. Anderson et al. – Elsevier Ltd., 2010. – P. 1327.

125. Paranon S. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult / S. Paranon, P. Acar // *Heart.* – 2008. – Vol. 94. – Is. 2. – P. 237–243. <https://doi.org/10.1136/hrt.2006.105262>

126. *Pediatric cardiovascular medicine.* – 2nd ed. / Ed by James H. Moller, Julien I. E. Hoffman. – Wiley-Blackwell, 2009. – P. 1094.

127. Physiologic determinants of exercise capacity in patients with different types of right-sided regurgitant lesions: Ebstein's malformation with tricuspid regurgitation and repaired tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation / S. S. M. Chen, K. Dimopoulos, F. H. Sheehan, et al. // *International Journal of Cardiology.* – 2016. – Vol. 205. – P. 1–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.10.175>

128. *Physiology of the heart* 5th ed. / Ed by Arnold M. Katz. – LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS, 2011. – P. 576.

129. Pizarro C. Cone reconstruction and ventricular septal defect closure for neonatal Ebstein's anomaly / C. Pizarro, M. A. Bhat, J. Temple // *Multimed Man*

Cardiothoracic Surg. – 2012. – mms014. – P. 1–5.  
<https://doi.org/10.1093/mmcts/mms014>

130. Preoperative predictability of right ventricular failure following surgery for Ebstein's anomaly / K. Agua, M. Burri, J. Cleuziou, et al. // Eur J Cardiothorac Surg. – 2019. – Vol. 55. – Is. 6. – P. 1187–1193. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezy425>

131. Quality of life in young patients after cone reconstruction for Ebstein anomaly / K. L. Sessions, C. V. Dorn, J. A. Dearani, et al. // Cardiol Young. – 2019. – Vol. 29. – Is. 6. – P. 756–760. <https://doi.org/10.1017/S1047951119000726>

132. Qureshi M. Y. Cardiac imaging in Ebstein anomaly / M. Y. Qureshi, P. W. O'Leary, H. M. Connolly // Trends in Cardiovascular Medicine. – 2018. – Vol. 28. – Is. 6. – P. 403–409. <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2018.01.002>

133. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology / P. J. Kilner, T. Geva, H. Kaemmerer, et al. // European Heart Journal. – 2010. – Vol. 31. – P. 794–805. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp586>

134. Repair of Ebstein's anomaly in neonates and small infants: impact of right ventricular exclusion and its indications / S. Sano, Y. Fujii, S. Kasahara, et al. // European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2013. – P. 1–7. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezt465>

135. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7-year follow-up / C. J. Knott-Craig, E. D. Overholt, K. E. Ward, et al. // Ann Thorac Surg. – 2002. – Vol. 73. – Is. 6. – P. 1786–1793. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03507-5](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03507-5)

136. Repair of neonates and young infants with Ebstein's anomaly and related disorders / C. J. Knott-Craig, S. P. Goldberg, E. D. Overholt, et al. // The Annals of Thoracic Surgery. – 2007. – Vol. 84. – Is. 2. – P. 587–593. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.03.061>

137. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly / N. Augustin, P. Schmidt-Habelmann, M. Wottke, et al. // Ann Thorac Surg. – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236–237. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(97\)00090-8](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(97)00090-8)



138. Results of surgery for Ebstein anomaly: A multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association / G.E. Sarris, N. M. Giannopoulos, A.J. Tsoutsinos, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2006. –Vol. 132. –P. 50-57. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.10.062>

139. Results of the 1.5-ventricle repair for Ebstein anomaly and the failing right ventricle / L. G. Quinonez, J. A. Dearani, F. J. Puga, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2007. – Vol. 133. – P. 1303–1310. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.12.007>

140. Results of valvuloplasty for Ebstein's anomaly / P. Schmidt- Habelmann, H. Meisner, E. Struck, F. Sebening, et al. // Thorac Cardiovasc Surg. – 1981. – Vol. 29. – Is. 3. – P. 155–159. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-1023466>

141. Right heart-pulmonary circulation unit in congenital heart diseases / I. Voges, M. H. Al-Mallah, G. Scognamiglio, et al. // Heart Failure Clin. – 2018. – Vol. 14. – Is. 3. – P. 283–295. <http://dx.doi.org/10.1016/j.hfc.2018.02.005>

142. Right ventricular diastolic function and right atrial function and their relation with exercise capacity in Ebstein anomaly / Y. Akazawa, T. Fujioka, A. Kühn, et al. // Can J Cardiol. – 2019. – Vol. 35. – Is. 12. – P. 1824–1833. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.05.036>

143. Right Ventricular Function in Cardiovascular Disease, Part I Anatomy, Physiology, Aging, and Functional Assessment of the Right Ventricle / F. Haddad, S. A. Hunt, D. N. Rosenthal, et al. // Circulation. – 2008. – Vol. 117. – Is. 11. – P. 1436–1448. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.653576>

144. Right Ventricular Function in Cardiovascular Disease, Part II Pathophysiology, Clinical Importance, and Management of Right Ventricular Failure / F. Haddad, R. Doyle, D. J. Murphy, et al. // Circulation. – 2008. – Vol. 117. – Is. 11. – P. 1717–1731. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.653584>

145. Right Ventricular Physiology, Adaptation and Failure in Congenital and Acquired Heart Disease / Ed by Mark K. Friedberg, Andrew N. Redington. – Springer, 2018. – P. 267.

146. Right Ventricular Unloading for Heart Failure Related to Ebstein Malformation / V. Raju, J. A. Dearani, H. M. Burkhart, et al. // The Annals of



Thoracic Surgery. – 2014. – Vol. 98. – Is. 1. – P. 167–174.  
<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.03.009>

147. Robicsek .F. Wilhelm Ebstein and the History of Surgery for Ebstein's Disease / F. Robicsek // Thorac Cardiovasc Surg. – 2013. – Vol. 61. – P. 286–292.  
<https://doi.org/10.1055/s-0032-1304540>

148. Ross D. Surgical correction of Ebstein's anomaly / D. Ross, J. Somerville // Lancet. – 1970. – Vol. 296. – Is. 7667. – P. 280–284. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(70\)91329-2](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(70)91329-2)

149. Ross R. Medical management of chronic heart failure in children / R. Ross // Am. J. Cardiovasc. Drugs. – 2001. – Vol. 1. – Is. 1. – P. 37–44.  
<https://doi.org/10.2165/00129784-200101010-00004>

150. Saran N. Tricuspid Valve Repair: How I Teach It / N. Saran, J. A. Dearani // Ann Thorac Surg. – 2018. – Vol. 105. – Is. 3. – P. 675–679.  
<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.08.063>

151. Sata S. Cone Reconstruction of Ebstein's Anomaly in a Neonate / S. Sata, P. Murín, V. Hraška // Ann Thorac Surg. – 2012. – Vol. 94. – Is. 4. – P. 99–100.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.04.141>

152. Selective right ventricular unloading and novel technical concepts in Ebstein's anomaly/ Malhotra S, Petrossian EV, Reddy M, et al. // Ann Thorac Surg – 2009. –Vol. 88. – P. 1975–1981. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.07.019>

153. Single-stage, three-fold repair for Ebstein's anomaly / E. A. Mostafa, A. Midany, Y. Elnahas, et al. // Interact Cardio Vasc Thorac Surg. – 2017. – Vol. 24. – Is. 2. – P. 245–250. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivw333>

154. Strategies for tricuspid re-repair in Ebstein malformation using the cone technique / J.A. Dearani, S.M. Said, H.M. Burkhart, et al. // Ann Thorac Surg. – 2013. – Vol. 96. – P. 202–210. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.02.067>

155. Surgical outcomes of isolated tricuspid valve procedures: repair versus replacement / J. I. Ejiofor, R. C. Neely, M. Yammine, et al. // Ann Cardiothorac Surg. – 2017. – Vol. 6. – Is. 3. – P. 214–222. <http://dx.doi.org/10.21037/acs.2017.05.02>

156. Surgical repair of Ebstein anomaly / D. Mair, J.B. Seward, D. J. Driscoll, et al surg // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1980. – Vol. 79. – Is. 1. – P. 63–71. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.06.026>

157. Surgical repair of Ebstein's anomaly using a bicuspidization approach / R. D. Mainwaring, T. R. Rosenblatt, G. K. Lui, et al. // Ann Thorac Surg. – 2019. – Vol. 108. – Is. 6. – P. 1875–1882. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.06.026>

158. Surgical strategy toward biventricular repair for severe Ebstein anomaly in neonates and infancy / S. Huang, E. Wu, S. Chen, et al // Ann Thorac Surg. – 2017. – Vol. 104. – P. 917–925. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.01.081>

159. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair' / G. Stellin, V.L. Vida, O. Milanesi, et al. // European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. – 2002. – Vol. 22. – Is. 6. – P. 1043–1049. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(02\)00669-3](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(02)00669-3)

160. Surgical treatment of Wolf–Parkinson–White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly / V. V. Lazorishinets, M. D. Glagola, A. S. Stychinsky, et al. // European Journal of Cardio-thoracic Surgery. – 2000. – Vol. 8. – P. 487–490. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(00\)00466-8](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(00)00466-8)

161. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results / J. P. da Silva, J. F. Baumgratz, L. da Fonseca, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2007. – Vol. 133. – Is. 1. – P. 215–223. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.09.018>

162. The functional right ventricle and tricuspid regurgitation in Ebstein's anomaly / S. Fratz, C. Janello, D. Müller, et al. // Hellenic J Cardiol. – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236–237. Int J Cardiol. – 2013. – Vol. 167. – Is. 1. – P. 258–261. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2011.12.081>

163. The long-term impact of various techniques for tricuspid repair in Ebstein's anomaly / R. Hetzer, P. Hackeb, M. Javiera, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2015. – Vol. 150. – Is. 5. – P. 1212–1219. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.08.036>

164. The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease / Ed Robert M. Freedom et al. – Blackwell Publishing, 2004. – P. 877.

165. The Natural and Unnatural History of Congenital Heart Disease / Ed by Julien I. E. Hoffman. – Wiley-Blackwell, 2009. – P. 1094.

166. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly / M. L. Brown, J. A. Dearani, G. K. Danielson, et al. // Hellenic J Cardiol. – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236–237. J Thorac Cardiovasc Surg. – 2008. – Vol. 135. – Is. 5. – P. 1120–1136. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.02.034>

167. The right ventricle in congenital heart disease / P. A Davlouros, K. Niwa, G. Webb, et al. // Heart. – 2006. – Vol. 92. – Is. 1. – P. 27–38. <http://dx.doi.org/10.1136/hrt.2005.077438>

168. The shape and function of the right ventricle in Ebstein's anomaly / M. L. Christopher, F. H. Sheehan, B. Bouzas, et al. // International Journal of Cardiology. – 2013. – Vol. 167. – Is. 3. – P. 704–710. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.03.062>

169. The total right/left-volume index: a new and simplified cardiac magnetic resonance measure to evaluate the severity of Ebstein anomaly of the tricuspid valve / O. Hösch, J. M. Sohns, T. Nguyen, et al. // Circ Cardiovasc Imaging. – 2014. – Vol. 7. – Is. 4. – P. 601–609. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.001467>

170. The Tricuspid Valve in Congenital Heart Disease / Ed by A. Giamberti, M. Chessa. – Springer, 2014. – P. 204.

171. Tricuspid Valve Repair for Ebstein's Anomaly in Young Children: A 30-Year Experience / U. S. Boston, J. A. Dearani, P. W. O'Leary, et al. // Ann Thorac Surg. – 2006. – Vol. 81. – Is. 2. – P. 690–696. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.08.011>

172. Tricuspid Valve Re-Repair in Ebstein Anomaly Using the Cone Technique / D. J. Kim, J. W. Suh, Y. R. Shin, et al. // Korean J Thorac Cardiovasc Surg. – 2016. – Vol. 49. – P. 35–38. <https://doi.org/10.5090/kjtcs.2016.49.1.35>

173. Tricuspid valve surgery improves cardiac output and exercise performance in patients with Ebstein's anomaly / A. Kühn, G. De P. Meyer, J. Müller, et al. // International Journal of Cardiology. – 2013. – Vol. 166. – Is. 2. – P. 494–498. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2011.11.033>

174. Tsao S. Management of symptomatic Wolff–Parkinson–White syndrome in childhood / S. Tsao, B. J. Deal // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 2013. – Vol. 35. – P. 7–15. <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2012.11.002>

175. Unstented semilunar homograft replacement of the tricuspid valve in Ebstein's malformation / N. Kumar, R. Gallo, Z. al-Halees, et al. // *Ann Thorac Surg*. – 1995. – Vol. 59. – Is. 2. – P. 320–322. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(94\)00803-F](https://doi.org/10.1016/0003-4975(94)00803-F)

176. Ventricular structure–function relations in health and disease: Part I. The normal heart / G. D. Buckberg, J. E. Hoffman, H. Cecil Coghlan, et al. // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2015. – Vol. 47. – P. 587–601. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu278>

177. Ventricular structure–function relations in health and disease: Part II. Clinical considerations / G. D. Buckberg, J. E. Hoffman, H. Cecil Coghlan, et al. // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2015. – Vol. 47. – P. 778–787. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu279>

178. Ventricularization of the atrialized chamber: a concept of Ebstein's anomaly repair / M.V. Ullmann, S. Born, C. Sebening, et al. // *Ann Thorac Surg*. – 2004. – Vol. 78. – Is. 3. – P. 918–924. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2004.02.134>

179. Wackel P. L. Neonatal Ebstein repair – where are we now? / P. L. Wackel, J. A. Dearani, H. Goldberg // *Ann Transl Med*. – 2017. – Vol. 5. – Is. 5. – P. 109. <https://doi.org/10.21037/atm.2017.01.19>

180. Walsh E. P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a natural laboratory for re-entrant tachycardias / E. P. Walsh // *JACC: Clinical Electrophysiology*. – 2018. – Vol. 4. – Is. 10. – P. 1271–1288. <https://doi.org/10.1016/j.jacep.2018.05.024>

181. Wu Q. A new procedure for Ebstein's anomaly / Q. Wu, Z. Huang. // *Ann Thorac Surg*. – 2004. – Vol. 77. – Is. 2. – P. 470–476. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)01492-9](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)01492-9)

182. Wu Q. Anatomic correction of Ebstein anomaly / Q. Wu, Z. Huang. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2001. – Vol. 122. – Is. 6. – P. 1237–1238. <https://doi.org/10.1067/mtc.2001.116463>

183. Yater W. M. Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's disease): Review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histologic study of the conduction system / W. M. Yater, M. J. Shapiro // Ann.Intern.Med. – 1937. – Vol. 11. – P. 1043–1062.

184. Yuan S. Ebstein's anomaly: genetics, clinical manifestations, and management / S. Yuan // Pediatrics and Neonatology. – 2017. – Vol. 58. – P. 211–215. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2016.08.004>

## ПРИЛОЖЕНИЕ

Таблица 1. Эхокардиографические показатели пациентов с конусной реконструкцией

| Показатель                              | До операции<br>N=41              | Ранний<br>послеоперационный<br>период<br>N=40 | Через 6 месяцев<br>N=28            | Отдаленный<br>послеоперационный<br>период<br>N=32 | Freedman<br>ANOVA test;<br>Wilcoxon test<br>с поправкой<br>Holm–<br>Bonferroni<br>P |
|-----------------------------------------|----------------------------------|-----------------------------------------------|------------------------------------|---------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|
|                                         | Me(25%Q-75%Q)                    | Me(25%Q-75%Q)                                 | Me(25%Q-75%Q)                      | Me(25%Q-75%Q)                                     |                                                                                     |
| Инд. длина ЛПП<br>(мм/м <sup>2</sup> )  | 45,77[37,06;52,96] <sup>1</sup>  | 43,33[33,32;52] <sup>2</sup>                  | 44,03[34,85,32;53,07] <sup>3</sup> | 41,2[31,13;49,53] <sup>4</sup>                    | P= <b>0,00017</b><br>1-2=0,06<br>2-3=0,06<br>3-4=0,06                               |
| % ЛПП длина от<br>нормы                 | 113,96[104,4;122,1] <sup>1</sup> | 109,25[98,5;116,5] <sup>2</sup>               | 108,63[103;114] <sup>3</sup>       | 112,47[103,4;119] <sup>4</sup>                    | P=0,4<br>1-2=0,3<br>2-3=0,68<br>3-4=0,66                                            |
| Инд. ширина ЛПП<br>(мм/м <sup>2</sup> ) | 30,88[22,78;37,24] <sup>1</sup>  | 31,17[23,28;37,19] <sup>2</sup>               | 33,14[24,76;38,88] <sup>3</sup>    | 27,81[22,93;33,74] <sup>4</sup>                   | P= <b>0,00004</b><br>1-2=0,75<br>2-3=0,64<br>3-4=0,06                               |
| % ЛПП ширина от<br>нормы                | 101,7[93;110,9] <sup>1</sup>     | 104,8[96;114,5] <sup>2</sup>                  | 109,31[95;121] <sup>3</sup>        | 101,55[95,6;108] <sup>4</sup>                     | P=0,84<br>1-2=0,81<br>2-3=0,66<br>3-4=0,66                                          |
| Инд.объем ЛПП<br>(мл/м <sup>2</sup> )   | 19,04[14,52;22,45] <sup>1</sup>  | 18,72[13,88;22,96] <sup>2</sup>               | 19,39[16,97;20,64] <sup>3</sup>    | 18,41[16,98;19,89] <sup>4</sup>                   | P=0,62<br>1-2=0,76<br>2-3=0,48<br>3-4=0,59                                          |
| % объем ЛПП от<br>нормы                 | 107,46[86;134] <sup>1</sup>      | 104,55[81;121,5] <sup>2</sup>                 | 112,81[95;125] <sup>3</sup>        | 101,65[90,5;112,5] <sup>4</sup>                   | P=0,59<br>1-2=0,73<br>2-3=0,42<br>3-4=0,44                                          |
| Инд. длина ППП<br>(мм/м <sup>2</sup> )  | 79,4[63,38;101,86] <sup>1</sup>  | 43,41[33,33;54,55] <sup>2</sup>               | 45,72[36,77;50,26] <sup>3</sup>    | 40,55[31,61;49,08] <sup>4</sup>                   | P= <b>0,00001</b><br>1-2= <b>0,00003</b><br>2-3=0,18<br>3-4= <b>0,012</b>           |
| % ППП длина от<br>нормы                 | 192,66[164,3;216,6] <sup>1</sup> | 109,35[103,5;116] <sup>2</sup>                | 115,18[103;119] <sup>3</sup>       | 113,99[105;122] <sup>4</sup>                      | P= <b>0,000001</b><br>1-2= <b>0,000003</b><br>2-3=0,22<br>3-4=0,83                  |
| Инд. ширина ППП<br>(мм/м <sup>2</sup> ) | 52,92[37,04;66,46] <sup>1</sup>  | 36,88 [25,37;45,23] <sup>2</sup>              | 39,39 [33,67;47,39] <sup>3</sup>   | 36,26[29,05;44,76] <sup>4</sup>                   | P= <b>0,000001</b><br>1-2= <b>0,000003</b><br>2-3= <b>0,04</b><br>3-4= <b>0,02</b>  |
| % ширина ППП от<br>нормы                | 151,03[126,6;165,2] <sup>1</sup> | 105,17[93,5;113,5] <sup>2</sup>               | 114,4[103;127] <sup>3</sup>        | 117,11[101,7;130,8] <sup>4</sup>                  | P= <b>0,000001</b><br>1-2= <b>0,000003</b><br>2-3=0,54<br>3-4=0,24                  |
| Инд.объем ППП<br>(мл/м <sup>2</sup> )   | 86,81[56,08;110,82] <sup>1</sup> | 24,38[17,17;26,67] <sup>2</sup>               | 29,99[20,77;39,65] <sup>3</sup>    | 30,88[21,24;36,88] <sup>4</sup>                   | P= <b>0,000001</b><br>1-2= <b>0,000003</b><br>2-3=0,18<br>3-4=0,82                  |
| % объем ППП от<br>нормы                 | 703,17[494;860] <sup>1</sup>     | 157,92[125;187,5] <sup>2</sup>                | 189,31[143;218] <sup>3</sup>       | 186,09[136;199] <sup>4</sup>                      | P= <b>0,000001</b><br>1-2= <b>0,000003</b><br>2-3=0,7<br>3-4=0,7                    |
| Объем ППП/Объем<br>ЛПП                  | 4,88[3,07;6,74] <sup>1</sup>     | 1,32[0,99;1,06] <sup>2</sup>                  | 1,54[1,19;1,84] <sup>3</sup>       | 1,7[1,14;2,24] <sup>4</sup>                       | P= <b>0,000001</b><br>1-2= <b>0,000003</b><br>2-3=0,6<br>3-4=0,77                   |

|                           |                                 |                                 |                                 |                                 |                                                  |
|---------------------------|---------------------------------|---------------------------------|---------------------------------|---------------------------------|--------------------------------------------------|
| Инд. ПЖ b (мм/м²)         | 32,37[24,16;44,91] <sup>1</sup> | 26,11[18,8;30,22] <sup>2</sup>  | 25,91[22,72;30,37] <sup>3</sup> | 24,15[18,68;27,21] <sup>4</sup> | P=0,00066<br>1-2=0,00006<br>2-3=0,3<br>3-4=0,04  |
| % ПЖ b от нормы           | 140,2[119,2;156,4] <sup>1</sup> | 113,37[91,5;127] <sup>2</sup>   | 115,18[104;130] <sup>3</sup>    | 114,99[105;127,6] <sup>4</sup>  | P=0,00026<br>1-2=0,00006<br>2-3=0,54<br>3-4=0,54 |
| Z score ПЖ b              | 1,68[0,81;2,24] <sup>1</sup>    | 0,5[-0,28;1,36] <sup>2</sup>    | 0,59[0,16;1,2] <sup>3</sup>     | 0,64[0,19;1,1] <sup>4</sup>     | P=0,0055<br>1-2=0,000144<br>2-3=0,85<br>3-4=0,66 |
| УИ (мл/м²)                | 27,08[23,5;32,1] <sup>1</sup>   | 27,86[23,15;31,85] <sup>2</sup> | 29,9[24,9;32,8] <sup>3</sup>    | 31,58[24,9;38] <sup>4</sup>     | P=0,024<br>1-2=0,88<br>2-3=0,27<br>3-4=0,44      |
| СИ (л/мин/м²)             | 2,58[2,25;3,02] <sup>1</sup>    | 2,68[2,14;3,09] <sup>2</sup>    | 2,7[1,96;3,23] <sup>3</sup>     | 2,5[1,93;2,86] <sup>4</sup>     | P=0,19<br>1-2=0,52<br>2-3=0,42<br>3-4=0,6        |
| КДР ЛЖ (мм/м²)            | 31,12[26;35] <sup>1</sup>       | 32,05[27,05;35] <sup>2</sup>    | 33,85[30;36] <sup>3</sup>       | 34,09[29;38] <sup>4</sup>       | P=0,00012<br>1-2=0,296<br>2-3=0,001<br>3-4=0,296 |
| % КДР ЛЖ от нормы         | 86,2[78;92,3] <sup>1</sup>      | 88,35[83;93] <sup>2</sup>       | 93,4[87;95] <sup>3</sup>        | 99,28[89;109] <sup>4</sup>      | P=0,015<br>1-2=0,439<br>2-3=0,015<br>3-4=0,02    |
| КСР ЛЖ (мм/м²)            | 18,41[15;20] <sup>1</sup>       | 18,6[15;21] <sup>2</sup>        | 19,9[18;21] <sup>3</sup>        | 20,54[16;24] <sup>4</sup>       | P=0,0037<br>1-2=0,88<br>2-3=0,015<br>3-4=0,03    |
| КДИ ЛЖ (мл/м²)            | 38,07[32,8;44,53] <sup>1</sup>  | 38,84[32,58;44,32] <sup>2</sup> | 42,52[37,72;46,55] <sup>3</sup> | 45,96[38,5;51,1] <sup>4</sup>   | P=0,00003<br>1-2=0,79<br>2-3=0,03<br>3-4=0,034   |
| % КДО ЛЖ от нормы         | 84,97[75,6;95] <sup>1</sup>     | 87,27[74;96] <sup>2</sup>       | 95,22[86;111] <sup>3</sup>      | 99,7[88;111] <sup>4</sup>       | P=0,0004<br>1-2=0,68<br>2-3=0,033<br>3-4=0,03    |
| КСИ ЛЖ (мл/м²)            | 11,01[7,34;12,6] <sup>1</sup>   | 11,01[7,55;13,8] <sup>2</sup>   | 13,51[10,8;14,34] <sup>3</sup>  | 14,97[11,8;16,5] <sup>4</sup>   | P=0,006<br>1-2=0,4<br>2-3=0,006<br>3-4=0,066     |
| ФВ ЛЖ (%)                 | 70,85[65;78] <sup>1</sup>       | 72,44[67;78] <sup>2</sup>       | 70,31[65;75] <sup>3</sup>       | 69[66;74] <sup>4</sup>          | P=0,05<br>1-2=0,74<br>2-3=0,066<br>3-4=0,74      |
| СДПЖ (мм.рт.ст)           | 30,74[23;39] <sup>1</sup>       | 22,4[20;24] <sup>2</sup>        | 22,4[20;24] <sup>3</sup>        | 24,3[22;27] <sup>4</sup>        | P=0,005<br>1-2=0,006<br>2-3=0,96<br>3-4=0,26     |
| Индекс сферичности ЛЖ     | 2,09[1,83;2,23] <sup>1</sup>    | 1,96[1,76;2,1] <sup>2</sup>     | 1,81[1,68;1,91] <sup>3</sup>    | 1,97[1,85;2,13] <sup>4</sup>    | P=0,0003<br>1-2=0,036<br>2-3=0,04<br>3-4=0,13    |
| Индекс эксцентричности ЛЖ | 1,01[0,94;1,07] <sup>1</sup>    | 0,99[0,88;1,08] <sup>2</sup>    | 1,02[0,94;1,08] <sup>3</sup>    | 1,04[0,92;1,1] <sup>4</sup>     | P=0,00007<br>1-2=0,65<br>2-3=0,46<br>3-4=0,65    |
| Инд сфер.ЛЖ/Инд эксц.ЛЖ   | 2,17[1,78;2,53] <sup>1</sup>    | 2,01[1,74;2,39] <sup>2</sup>    | 1,79[1,59;1,86] <sup>3</sup>    | 1,94[1,57;2,2] <sup>4</sup>     | P=0,001<br>1-2=0,26<br>2-3=0,168<br>3-4=0,63     |

Таблица 2. Эхокардиографические показатели пациентов с протезированием ТК

| Показатель                             | До операции<br>N=6                 | Ранний<br>послеоперационный<br>период<br>N=6 | Отдаленный<br>период до<br>операции<br>N=5 | Отдаленный<br>период после<br>реоперации<br>N=5 | Freedman<br>ANOVA test;<br>Wilcoxon test с<br>поправкойHolm-<br>Bonferroni<br><br>P |
|----------------------------------------|------------------------------------|----------------------------------------------|--------------------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|
|                                        | Me(25%Q-75%Q)                      | Me(25%Q-75%Q)                                | Me(25%Q-75%Q)                              | Me(25%Q-75%Q)                                   |                                                                                     |
| Инд. длина ЛП<br>(мм/м <sup>2</sup> )  | 56,18[47,4;60,92] <sup>1</sup>     | 49,62[45,11;55,01] <sup>2</sup>              | 40,97[40,89;44,35] <sup>3</sup>            | 37,82[33,81;40,38] <sup>4</sup>                 | P= 0,0033<br>1-2=0,043<br>2-3=0,043<br>3-4=0,07                                     |
| % ЛП длина от<br>нормы                 | 134,16[115,1;154] <sup>1</sup>     | 118,33[108;128] <sup>2</sup>                 | 117,2[111;122] <sup>3</sup>                | 107,2[105;107] <sup>4</sup>                     | P= 0,021<br>1-2=0,043<br>2-3=0,5<br>3-4=0,68                                        |
| Инд. ширина ЛП<br>(мм/м <sup>2</sup> ) | 35,12[34,43;39,93] <sup>1</sup>    | 35,99[34,43;41,73] <sup>2</sup>              | 32,58[27,52;30,29] <sup>3</sup>            | 32,52[23,49;36,39] <sup>4</sup>                 | P= 0,65<br>1-2=0,46<br>2-3=0,34<br>3-4=0,68                                         |
| % ЛП ширина от<br>нормы                | 108,38[101,3;120,1] <sup>1</sup>   | 112[109;116] <sup>2</sup>                    | 122,4[105;134] <sup>3</sup>                | 120,6[114;134] <sup>4</sup>                     | P= 0,35<br>1-2=0,91<br>2-3=0,91<br>3-4=0,68                                         |
| Инд.объем ЛП<br>(мл/м <sup>2</sup> )   | 22,17[17,63;30,16] <sup>1</sup>    | 21,39[18,52;20,26] <sup>2</sup>              | 24,87[17,54;32,86] <sup>3</sup>            | 24,93[21,32;27] <sup>4</sup>                    | P= 0,45<br>1-2=0,68<br>2-3=0,5<br>3-4=0,68                                          |
| % объем ЛП от<br>нормы                 | 134,5[110;183] <sup>1</sup>        | 128,66[106;121] <sup>2</sup>                 | 141,4[108;177] <sup>3</sup>                | 137,4[106;158] <sup>4</sup>                     | P= 0,67<br>1-2=0,68<br>2-3=0,68<br>3-4=0,68                                         |
| Инд. длина ПП<br>(мм/м <sup>2</sup> )  | 99,53[71,09;119,8] <sup>1</sup>    | 53,13[42,62;64,49] <sup>2</sup>              | 44,13[38,53;53,72] <sup>3</sup>            | 39,02[32,89;46,63] <sup>4</sup>                 | P= 0,002<br>1-2=0,046<br>2-3=0,18<br>3-4=0,044                                      |
| % ПП длина от<br>нормы                 | 242,88[180,2;293,3] <sup>1</sup>   | 125,83 [110;131] <sup>2</sup>                | 128,8[123;134] <sup>3</sup>                | 114,4[112;132] <sup>4</sup>                     | P= 0,032<br>1-2=0,046<br>2-3=0,89<br>3-4=0,89                                       |
| Инд. ширина ПП<br>(мм/м <sup>2</sup> ) | 72,65[63,2;79,86] <sup>1</sup>     | 45,69[37,08;56,9] <sup>2</sup>               | 39,42[30,66;50,04] <sup>3</sup>            | 37,82[35,38;40,94] <sup>4</sup>                 | P= 0,069<br>1-2=0,046<br>2-3=0,22<br>3-4=0,53                                       |
| % ширина ПП от<br>нормы                | 204,01[176;230,7] <sup>1</sup>     | 126,66[113;143] <sup>2</sup>                 | 130,6[122;137] <sup>3</sup>                | 125,8[117;132] <sup>4</sup>                     | P= 0,11<br>1-2=0,046<br>2-3=0,52<br>3-4=0,58                                        |
| Инд.объем ПП<br>(мл/м <sup>2</sup> )   | 150,26[116,05;164,44] <sup>1</sup> | 35,25[23,39;41,49] <sup>2</sup>              | 45[40,92;47,58] <sup>3</sup>               | 36,07[30,81;42,3] <sup>4</sup>                  | P= 0,11<br>1-2=0,046<br>2-3=0,34<br>3-4=0,22                                        |
| % объем ПП от<br>нормы                 | 1695,5[777;2364] <sup>1</sup>      | 263,66[169;273] <sup>2</sup>                 | 274,8[240;263] <sup>3</sup>                | 203,4[190;233] <sup>4</sup>                     | P=0,032<br>1-2=0,046<br>2-3=0,68<br>3-4=0,042                                       |
| Объем<br>ПП/Объем ЛП                   | 7,37[4,36;9,04] <sup>1</sup>       | 1,8[0,95;2,67] <sup>2</sup>                  | 2,04[1,18;2,07] <sup>3</sup>               | 1,51[0,97;1,6] <sup>4</sup>                     | P=0,095<br>1-2=0,046<br>2-3=0,68<br>3-4=0,34                                        |



|                                   |                                 |                                 |                                 |                                 |                                                |
|-----------------------------------|---------------------------------|---------------------------------|---------------------------------|---------------------------------|------------------------------------------------|
| Инд. ПЖ b<br>(мм/м <sup>2</sup> ) | 40,28[34,43;49,91] <sup>1</sup> | 33,97[29,42;37,97] <sup>2</sup> | 24,55[20,47;25,95] <sup>3</sup> | 24,94[21,6;25,28] <sup>4</sup>  | P=0,006<br>1-2=0,24<br>2-3=0,04<br>3-4=0,89    |
| % ПЖ b от<br>нормы                | 175,36[158;212,3] <sup>1</sup>  | 149,33[117;160] <sup>2</sup>    | 126[116;145] <sup>3</sup>       | 124,3[106;137] <sup>4</sup>     | P= 0,21<br>1-2=0,24<br>2-3=0,13<br>3-4=0,68    |
| Z score ПЖ b                      | 1,68[0,81;2,24] <sup>1</sup>    | 0,5[-0,28;1,36] <sup>2</sup>    | 0,59[0,16;1,2] <sup>3</sup>     | 0,64[0,19;1,1] <sup>4</sup>     | P=0,21<br>1-2=0,24<br>2-3=0,13<br>3-4=0,89     |
| УИ (мл/м <sup>2</sup> )           | 30,08[27,1;34,3] <sup>1</sup>   | 28,15[19;37,5] <sup>2</sup>     | 32,72[22,8;39,4] <sup>3</sup>   | 32,6[29,1;32,11] <sup>4</sup>   | P= 0,94<br>1-2=0,75<br>2-3=0,68<br>3-4=0,89    |
| СИ (л/мин/м <sup>2</sup> )        | 3,5[2,53;4,4] <sup>1</sup>      | 2,62[2,37;2,83] <sup>2</sup>    | 2,61[1,81;2,45] <sup>3</sup>    | 2,4[2,21;2,5] <sup>4</sup>      | P= 0,32<br>1-2=0,074<br>2-3=0,5<br>3-4=0,5     |
| КДР ЛЖ (мм/м <sup>2</sup> )       | 27,83[25;32] <sup>1</sup>       | 29,83[25;37] <sup>2</sup>       | 39,8[34;49] <sup>3</sup>        | 39,2[33;44] <sup>4</sup>        | P= 0,006<br>1-2=0,4<br>2-3=0,043<br>3-4=0,78   |
| % КДР ЛЖ от<br>нормы              | 83,65[762,8;96,3] <sup>1</sup>  | 88,16[85;103] <sup>2</sup>      | 105,2[107;110] <sup>3</sup>     | 103,8[102;105] <sup>4</sup>     | P= 0,05<br>1-2=0,46<br>2-3=0,043<br>3-4=0,89   |
| КСР ЛЖ (мм/м <sup>2</sup> )       | 17,33[14;19] <sup>1</sup>       | 19,33[14;24] <sup>2</sup>       | 22,2[19;24] <sup>3</sup>        | 23,4[17;30] <sup>4</sup>        | P= 0,26<br>1-2=0,22<br>2-3=0,22<br>3-4=0,88    |
| КДИ ЛЖ (мл/м <sup>2</sup> )       | 39,59[34,88;44] <sup>1</sup>    | 39,04[28,44;48,41] <sup>2</sup> | 52,99[36,31;63,99] <sup>3</sup> | 47,91[40,85;50,39] <sup>4</sup> | P= 0,39<br>1-2=0,46<br>2-3=0,13<br>3-4=0,68    |
| % КДО ЛЖ от<br>нормы              | 94,38[87,9;100,9] <sup>1</sup>  | 86,33[65;98] <sup>2</sup>       | 112,2[78;164] <sup>3</sup>      | 101,4[87;117] <sup>4</sup>      | P= 0,64<br>1-2=0,46<br>2-3=0,13<br>3-4=0,68    |
| КСИ ЛЖ (мл/м <sup>2</sup> )       | 9,68[6,34;9,81] <sup>1</sup>    | 10,92[9,48;11,1] <sup>2</sup>   | 20,5[16,55;23,7] <sup>3</sup>   | 15,31[12,5;18,9] <sup>4</sup>   | P= 0,038<br>1-2=0,34<br>2-3=0,046<br>3-4=0,079 |
| ФВ ЛЖ (%)                         | 71,61[65;78] <sup>1</sup>       | 72,08[67;78] <sup>2</sup>       | 63[60;68] <sup>3</sup>          | 68,2[65;69] <sup>4</sup>        | P= 0,08<br>1-2=0,34<br>2-3=0,043<br>3-4=0,14   |
| СДПЖ<br>(мм.рт.ст)                | 31,83[23;37] <sup>1</sup>       | 24,52[21;26] <sup>2</sup>       | 32[26;38] <sup>3</sup>          | 25,33[20;34] <sup>4</sup>       | P= 0,002<br>1-2=0,11<br>2-3=0,07<br>3-4=0,23   |
| Индекс<br>сферичности<br>ЛЖ       | 3,06[2,13;4,04] <sup>1</sup>    | 2,06[1,94;2,24] <sup>2</sup>    | 1,68[1,61;1,75] <sup>3</sup>    | 1,63[1,41;1,9] <sup>4</sup>     | P= 0,05<br>1-2=0,17<br>2-3=0,043<br>3-4=0,89   |
| Индекс<br>эксцентричности<br>ЛЖ   | 0,87[0,73;0,97] <sup>1</sup>    | 0,97[0,88;1,09] <sup>2</sup>    | 0,99[0,98;1,03] <sup>3</sup>    | 1,06[1,03;1,12] <sup>4</sup>    | P= 0,24<br>1-2=0,24<br>2-3=0,41<br>3-4=0,079   |
| Инд<br>сферЛЖ/Инд<br>эксц ЛЖ      | 3,06[2,13;4,04] <sup>1</sup>    | 2,14[1,88;2,47] <sup>2</sup>    | 1,69[1,56;1,78] <sup>3</sup>    | 1,51[1,36;1,6] <sup>4</sup>     | P= 0,05<br>1-2=0,17<br>2-3=0,043<br>3-4=0,22   |

Таблица 3. Эхокардиографические показатели пациентов с конусной реконструкцией в сочетании с двунаправленным  
кава-пульмональным анастомозом

| Пациент | Этапы наблюдения         | Инд. длина ЛП (мм/м <sup>2</sup> ) | % ЛП длина от нормы | Инд. ширина ЛП (мм/м <sup>2</sup> ) | % ЛП ширина от нормы | Инд. длина ПП (мм/м <sup>2</sup> ) | % ПП длина от нормы | Инд. ширина ПП (мм/м <sup>2</sup> ) | % ПП ширина от нормы | Инд.объем ЛП (мл/м <sup>2</sup> ) |
|---------|--------------------------|------------------------------------|---------------------|-------------------------------------|----------------------|------------------------------------|---------------------|-------------------------------------|----------------------|-----------------------------------|
| 1       | До операции              | 37,55                              | 111,8               | 23,72                               | 94,5                 | 76,1                               | 232,9               | 47,44                               | 165,5                | 17,59                             |
|         | Ранний послеоперационный | 32,61                              | 97                  | 23,72                               | 94,5                 | 35,58                              | 109                 | 25,69                               | 90                   | 16,01                             |
|         | Через 6 месяцев          | 34,85                              | 108                 | 24,76                               | 103                  | 32,1                               | 103                 | 34,85                               | 127                  | 19,98                             |
|         | Отдаленный               | 31,13                              | 111                 | 19,37                               | 93                   | 26,29                              | 96,8                | 29,05                               | 121,4                | 19,23                             |
| 2       | До операции              | 39,04                              | 110,4               | 19,52                               | 73,7                 | 66,15                              | 192,1               | 46,63                               | 154,5                | 12,14                             |
|         | Ранний послеоперационный | 41,21                              | 116                 | 30,36                               | 114                  | 41,21                              | 119                 | 34,7                                | 114                  | 24,94                             |
|         | Через 6 месяцев          | 37,88                              | 109                 | 28,41                               | 109                  | 39,99                              | 118                 | 33,67                               | 113                  | 16,52                             |
|         | Отдаленный               | 29,49                              | 88,2                | 24,58                               | 120,5                | 39,32                              | 120,9               | 32,44                               | 113,7                | 11,3                              |
| 3       | До операции              | 67,9                               | 113,8               | 43,65                               | 96,2                 | 101,86                             | 173,5               | 70,33                               | 138,1                | 11,73                             |
|         | Ранний послеоперационный | 58,20                              | 97                  | 43,65                               | 96,2                 | 60,63                              | 103                 | 60,63                               | 118                  | 11,56                             |
|         | Через 6 месяцев          | 53,16                              | 101                 | 36,8                                | 92                   | 59,29                              | 115                 | 49,07                               | 109                  | 12,2                              |
|         | Отдаленный               | 54,17                              | 111,6               | 37,92                               | 103,3                | 50,56                              | 106,3               | 54,17                               | 130,8                | 19,32                             |
| 4       | До операции              | 59,33                              | 112                 | 36,82                               | 91,7                 | 100,25                             | 192,7               | 57,28                               | 126,6                | 14,52                             |
|         | Ранний послеоперационный | 53,19                              | 100                 | 36,82                               | 91,7                 | 59,33                              | 114                 | 40,91                               | 90                   | 14,64                             |
|         | Через 6 месяцев          | 53,07                              | 110                 | 33,61                               | 93                   | 44,23                              | 94                  | 38,92                               | 95                   | 16,1                              |
|         | Отдаленный               | 50,61                              | 116                 | 33,74                               | 103                  | 49,08                              | 115                 | 36,81                               | 99                   | 17,03                             |

Продолжение таблицы 3

| Пациент | Этапы наблюдения            | % объем<br>ЛП от<br>нормы | Инд.объем<br>ПП<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | % объем<br>ПП от<br>нормы | Объем<br>ПП/Объем<br>ЛП | Инд. размер<br>ПЖ b<br>(мм/м <sup>2</sup> ) | % ПЖ<br>b от<br>нормы | Z score<br>ПЖ b | УИ<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | СИ<br>(л/мин/м <sup>2</sup> ) | КДР ЛЖ<br>(мм) |
|---------|-----------------------------|---------------------------|-----------------------------------------|---------------------------|-------------------------|---------------------------------------------|-----------------------|-----------------|----------------------------|-------------------------------|----------------|
| 1       | До операции                 | 100                       | 122,74                                  | 1066                      | 6,97                    | 31,62                                       | 161,8                 | 2,49            | 16,6                       | 1,21                          | 31             |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 91                        | 16,83                                   | 126                       | 1,05                    | 22,73                                       | 117                   | 0,62            | 26,2                       | 1,88                          | 35             |
|         | Через 6 месяцев             | 112                       | 32,44                                   | 160                       | 1,62                    | 22,93                                       | 121                   | 0,86            | 32,7                       | 1,86                          | 37             |
|         | Отдаленный                  | 94                        | 29,69                                   | 136                       | 1,54                    | 18,68                                       | 107,7                 | 0,3             | 28                         | 1,85                          | 44             |
| 2       | До операции                 | 72                        | 85,62                                   | 687                       | 7,04                    | 28,19                                       | 139,4                 | 1,5             | 21,5                       | 1,78                          | 21             |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 147                       | 22,62                                   | 198                       | 0,9                     | 18,43                                       | 90                    | -0,35           | 23,8                       | 2,49                          | 32             |
|         | Через 6 месяцев             | 96                        | 28,65                                   | 190                       | 1,73                    | 25,25                                       | 126                   | 1,04            | 22,3                       | 2,01                          | 31,5           |
|         | Отдаленный                  | 65                        | 29,98                                   | 199                       | 2,65                    | 27,44                                       | 128                   | 2,7             | 22,4                       | 1,99                          | 26             |
| 3       | До операции                 | 68                        | 59,96                                   | 495                       | 5,1                     | 50,93                                       | 172                   | 2,8             | 15,4                       | 2,26                          | 17             |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 67                        | 26,52                                   | 151                       | 2,29                    | 50,93                                       | 172                   | 2,8             | 17,4                       | 2,05                          | 18             |
|         | Через 6 месяцев             | 75                        | 23,92                                   | 174                       | 1,95                    | 36,8                                        | 137                   | 1,45            | 19,1                       | 2,5                           | 22,4           |
|         | Отдаленный                  | 119                       | 31,85                                   | 179                       | 1,64                    | 32,5                                        | 128,2                 | 1,1             | 38,3                       | 4,06                          | 26             |
| 4       | До операции                 | 88                        | 55,01                                   | 596                       | 3,78                    | 40,91                                       | 150,9                 | 2,02            | 26                         | 2,33                          | 23             |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 88                        | 16,61                                   | 142                       | 1,13                    | 28,64                                       | 106                   | 0,22            | 20,7                       | 2,38                          | 31             |
|         | Через 6 месяцев             | 98                        | 14,98                                   | 101                       | 0,93                    | 29,72                                       | 112                   | 0,48            | 26,9                       | 1,77                          | 30,5           |
|         | Отдаленный                  | 104                       | 19,78                                   | 159                       | 1,16                    | 24,54                                       | 105                   | 0,19            | 26,2                       | 2                             | 29             |

Продолжение таблицы 3

| Пациент | Этапы наблюдения            | % КДР<br>ЛЖ от<br>нормы | КСР<br>ЛЖ<br>(мм) | КДИ<br>ЛЖ<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | % КДО<br>ЛЖ от<br>нормы | КСИ<br>ЛЖ<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | ФВ<br>ЛЖ<br>(%) | СДПЖ<br>(мм.рт.ст) | Индекс<br>сферичности<br>ЛЖ | Индекс<br>эксцентрично<br>сти ЛЖ | Инд<br>сфер.ЛЖ/И<br>нд эксц.ЛЖ |
|---------|-----------------------------|-------------------------|-------------------|-----------------------------------|-------------------------|-----------------------------------|-----------------|--------------------|-----------------------------|----------------------------------|--------------------------------|
| 1       | До операции                 | 82                      | 19                | 25,39                             | 52,8                    | 9                                 | 64              | 31                 | 2,19                        | 0,97                             | 2,25                           |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 96                      | 22                | 34,89                             | 74                      | 8,72                              | 75              | 23                 | 1,89                        | 0,97                             | 1,94                           |
|         | Через 6 месяцев             | 95                      | 21                | 46,31                             | 90                      | 10,9                              | 75              | 24                 | 1,72                        | 0,89                             | 1,93                           |
|         | Отдаленный                  | 97                      | 29                | 44,45                             | 88                      | 16,4                              | 63              |                    | 1,85                        | 0,96                             | 1,92                           |
| 2       | До операции                 | 57,9                    | 17                | 33,3                              | 70,5                    | 11,8                              | 65              | 19                 | 3,24                        | 0,68                             | 4,76                           |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 88                      | 20                | 35,63                             | 74                      | 11,9                              | 67              | 18                 | 2,06                        | 0,93                             | 2,21                           |
|         | Через 6 месяцев             | 86                      | 19                | 35,03                             | 59                      | 12,5                              | 65              | 21                 | 0,88                        | 1,5                              | 1,7                            |
|         | Отдаленный                  | 69                      | 16                | 34,11                             | 71                      | 11,7                              | 68              | 20                 | 2,92                        | 0,92                             | 3,17                           |
| 3       | До операции                 | 62,2                    | 10                | 20,44                             | 72,1                    | 5,05                              | 75              | 18                 | 2,82                        | 0,77                             | 3,66                           |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 65                      | 10                | 24,99                             | 69                      | 7,57                              | 77              | 26                 | 2,34                        | 0,84                             | 2,78                           |
|         | Через 6 месяцев             | 78                      | 13                | 27,6                              | 71                      | 8,49                              | 65              | 23                 | 1,91                        | 0,93                             | 2,05                           |
|         | Отдаленный                  | 87                      | 15                | 51,1                              | 125                     | 12,1                              | 75              | 22                 | 2,05                        | 0,93                             | 2,2                            |
| 4       | До операции                 | 79,9                    | 13                | 34,6                              | 85,3                    | 8,65                              | 75              | 20                 | 2,09                        | 1,03                             | 2,02                           |
|         | Ранний<br>послеоперационный | 108                     | 20                | 31,06                             | 80                      | 10,4                              | 67              | 21                 | 1,34                        | 1,17                             | 1,14                           |
|         | Через 6 месяцев             | 101                     | 19                | 39,45                             | 94                      | 13,44                             | 68              | 23                 | 1,44                        | 1,08                             | 1,33                           |
|         | Отдаленный                  | 92                      | 15                | 38,5                              | 89                      | 14,07                             | 68              | 23                 | 1,62                        | 1,07                             | 1,5                            |