

РАДИКАЛЬНАЯ КОРРЕКЦИЯ СЛОЖНОГО ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА У ПАЦИЕНТА С ВНЕПЕЧЕНОЧНОЙ ФОРМОЙ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Иванов А.С.¹, Цирульникова О.М.^{2, 3}, Гламазда С.В.¹, Лебедева А.В.¹, Абрамова Н.Н.⁴, Кузьмин В.В.¹, Галныкина Е.К.¹

¹ Кардиохирургическое отделение № 4 (отделение врожденных пороков сердца) ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация

² Отдел клинической трансплантологии того же центра

³ Кафедра трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация

⁴ Отделение рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии того же центра

Цель. Представить редкое клиническое наблюдение успешного хирургического лечения пациента с двухкамерным правым желудочком в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки, субаортальным фиброзно-мышечным стенозом, недостаточностью аортального клапана и внепеченочной формой портальной гипертензии. **Описание.** Больной Ф., 15 лет, диагноз: «врожденный порок сердца – двухкамерный правый желудочек, дефект межжелудочковой перегородки; субаортальный фиброзно-мышечный стеноз; недостаточность аортального клапана II ст.; недостаточность кровообращения II А, функциональный класс III; внепеченочная форма портальной гипертензии; спленомегалия; тромбоцитопения». Состояние после наложения спленоренального анастомоза в сентябре 1998 г. и наложения мезентерико-кавального Н-образного анастомоза в 1998 г. Нефункциональные анастомозы. Пациенту была показана хирургическая коррекция ВПС, однако, учитывая низкий уровень тромбоцитов, выраженную спленомегалию, лейкопению, пациент был направлен для предварительного лечения в ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева. Проведенное лечение (стимуляция тромбоцитопоэза при помощи ромиплостима) – без значительного эффекта. Достигнут уровень тромбоцитов $70-90 \times 10^9$. В связи с частыми кровотечениями из ВРВ пищевода пациенту выполнено их склерозирование. На момент госпитализации ВРВ пищевода отсутствовали. Пациент обратился в ФГБУ «ФНЦТИО им. акад. В.И. Шумакова», где было рекомендовано оперативное лечение. **Результат.** Пациенту выполнено оперативное вмешательство – радикальная коррекция порока: резекция стеноза выходного отдела правого желудочка, резекция субаортального стеноза, ушивание дефекта межжелудочковой перегородки, пластика АК в условиях искусственного кровообращения. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Отмечалась лейкопения до $1,2 \times 10^9$, тромбоцитопения $70-90 \times 10^9$. Несмотря на низкий уровень тромбоцитов, кровотечений в пред- и послеоперационном периоде не отмечалось. Антибиотикотерапия тиенамом. Получен хороший послеоперационный результат. Функция печени не пострадала. **Заключение.** Представленный клинический случай демонстрирует возможность выполнения оперативного вмешательства сложного порока сердца в условиях искусственного кровообращения у пациента с внепеченочной портальной гипертензией.

Ключевые слова: двухкамерный правый желудочек, внепеченочная форма портальной гипертензии, искусственное кровообращение.

RADICAL CORRECTION OF COMBINED CONGENITAL HEART DISEASE IN PATIENT WITH EXTRAHEPATIC PORTAL HYPERTENSION

Ivanov A.S.¹, Tsiurulnikova O.M.^{2, 3}, Glamazda S.V.¹, Lebedeva A.V.¹, Abramova N.N.⁴, Kuzmin V.V.¹, Galnykina E.K.¹

¹ Cardiac Division number 4 (Div. of CHD) V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs the Ministry of Health, Moscow, Russian Federation

² Division of Clinical Transplantation at the same center

³ Division of Transplantation and Artificial Organs Medical University «The First Sechenov's MG MU», Moscow, Russian Federation

⁴ X-ray computed and magnetic resonance imaging Division at the same center

Aim. To present rare clinical observation of successful surgical treatment of the patient with double-chamber right ventricle in combination with ventricular septal defect, subaortic fibrosis and muscular stenosis, insufficiency of the aortic valve and extrahepatic portal hypertension. **Description.** Patient F., 15 years old, was diagnosed with Congenital Heart Disease – double-chambered right ventricle, ventricular septal defect. Fibromuscular subaortic stenosis. Aortic valve insufficiency II. Circulatory failure II A., functional class III. Extrahepatic portal hypertension. Splenomegaly. Thrombocytopenia. The state after the imposition of splenorenal anastomosis in September 1998 and the imposition of mesocaval H-shaped anastomosis in 1998. Non-functioning anastomoses. Patient indicated for surgical correction of CHD, however, given the low level of platelets, expressed splenomegaly, leucopenia, the patient was referred for a preliminary treatment to Rogachev's Pediatric Hematology, Oncology and Immunology Center. The treatment (stimulating thrombopoiesis using romiplostim) gave no significant effect. Platelet count reached $70-90 \times 10^9$. Seeing of frequent bleeding from esophageal varices, the patient underwent varix sclerosis. At the time of hospitalization – no esophageal varices. The patient appealed to V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs where he was recommended for surgical treatment. **Result.** The patient performed surgery: radical correction of CHD: resection of the stenosis of the outflow tract of the right ventricle, subaortic stenosis resection, closure of ventricular septal defect, AV plasty under cardiopulmonary bypass. The early postoperative period was uneventful. Leukopenia was observed to $1,2 \times 10^9$, thrombocytopenia $70-90 \times 10^9$. Despite the low level of platelets bleeding in pre-and postoperative period was not registered. Antibiotic therapy with tienam. Good postoperative results were obtained. Liver function was not affected. **Conclusion.** Presented clinical case demonstrates the possibility of surgical intervention of combined heart disease with cardiopulmonary bypass in patient with extrahepatic portal hypertension.

Keywords: two-chamber right ventricle, extrahepatic form of portal hypertension, cardiopulmonary bypass.

Двухкамерный правый желудочек (ДКПЖ) относится к числу сложных врожденных пороков сердца. Частота порока, по данным А. Hurtmann и соавт. (1962), составляет 1,5% от числа всех врожденных пороков сердца, по другим сообщениям, данная аномалия наблюдается у 0,5–1% пациентов [1–3, 13, 17]. Впервые порок описан Peacock в 1867 г. [2, 3, 20]. Изолированная форма ДКПЖ диагностируется редко, в 2,5–2,9% [16, 17], в таких случаях чаще всего имеет место неправильная диагностика либо спонтанное закрытие ДМЖП. У 80–100% пациентов ДКПЖ сочетается с другими аномалиями сердца, такими как ДМЖП в 80% наблюдений, чаще всего обнаруживается перимембранозный ДМЖП у 63% больных. Также врожденными внутрисер-

дечными аномалиями могут являться: дискретный подаортальный стеноз (2,5–6% наблюдений), клапанный стеноз легочной артерии или ее гипоплазия, тетрада Фалло, двойное отхождение магистральных артерий от правого желудочка и другие [1–4, 13–20].

Обозначая сущность двухкамерного правого желудочка, А. Cabrera [17] определил ДКПЖ как врожденный порок сердца, при котором один или несколько аномальных мышечных пучков разделяют правый желудочек на две части: проксимальную с высоким давлением и дистальную с низким давлением. Многие авторы придерживаются схожего определения, однако существуют разные мнения относительно анатомического субстрата обструк-

Иванов Алексей Сергеевич – д. м. н., профессор, заведующий кардиохирургическим отделением № 4 (отделение врожденных пороков сердца) ФГБУ «Федеральный научный центр им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация. *Цирульникова Ольга Мартеновна* – д. м. н., главный научный сотрудник отдела клинической трансплантологии того же центра; профессор кафедры трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация. *Гламазда Сергей Владимирович* – к. м. н., врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 4 (отделение врожденных пороков сердца) того же центра. *Лебедева Алена Валерьевна* – к. м. н., врач-кардиолог того же отделения. *Абрамова Наталья Николаевна* – к. м. н., зав. отделением рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии того же центра. *Кузьмин Владимир Владимирович* – врач-ординатор кардиохирургического отделения № 4 (отделение врожденных пороков сердца) того же центра. *Галныкина Екатерина Константиновна* – врач-ординатор того же отделения.

Для корреспонденции: Галныкина Екатерина Константиновна. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1. Тел. 8 (499) 193-00-13. E-mail: Galka_1986@yahoo.com.

Ivanov Alexey Sergeevich – Professor, Head division of surgery of congenital heart diseases of V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Ministry of Health the Russian Federation, Moscow, Russian Federation. *Tsirulnikova Olga Martenovna* – Principal Research Fellow of clinical transplantation at the same center, Professor of the Department of Transplantation and Artificial Organs Department at the same University. *Glamazda Sergey Vladimirovich* – surgeon at the same center. *Lebedeva Alena Valerievna* – cardiologist of cardiosurgical department number 4 (Department of congenital heart defects). *Abramova Natalia Nikolaevna* – department X-ray computed and magnetic resonance imaging of the same center. *Kuzmin Vladimir Vladimirovich* – doctor-intern cardiosurgical department number 4 (Department of CHD) at the same center. *Galnykina Ekaterina Konstantinovna* – doctor-intern at the same Department.

For correspondence: Galnykina Ekaterina Konstantinovna. Address: 123182, Moscow, Schukinskaya, 1. Tel. 8 (499) 193-00-13. E-mail: Galka_1986@yahoo.com.

ции в полости правого желудочка, его морфологического строения и уровня его местоположения [1–3, 13–20].

Многие хирурги как причину прогрессирующей обструкции кровотока в полости правого желудочка и дисфункции правого желудочка рассматривают аномальные мышечные пучки, берущие начало от центральной части наджелудочкового гребня и прикрепляющиеся к его передней стенке. В месте прикрепления мышца часто разделяется на два пучка, один из которых сливается с париетальной стенкой желудочка в месте ее соединения с межжелудочковой перегородкой, а другой направляется к основанию передней сосочковой мышцы трехстворчатого клапана [13–20]. Клиническая картина зависит от типа ДМЖП, его локализации и размеров, степени выраженности и уровня обструкции в полости правого желудочка, а также от наличия других сопутствующих сердечных аномалий [13–19]. В изолированном состоянии клиника ДМЖП практически не отличается от изолированного стеноза легочной артерии. При сочетании порока с ДМЖП клиническая картина напоминает тетраду Фалло, причем выраженность цианоза зависит как от величины стеноза, так и от расположения и диаметра дефекта перегородки [15–17].

В данной статье мы хотим представить редкое клиническое наблюдение двухкамерного правого желудочка с дефектом межжелудочковой перегородки, субаортальным фиброзно-мышечным стенозом, недостаточностью аортального клапана и внепеченочной формой портальной гипертензии (ВПГ).

Причиной ВПГ может являться аномалия развития воротной вены, которая приводит к блокаде портального кровообращения, однако самой частой причиной поражения воротной вены является результат перенесенного в периоде новорожденности пупочного сепсиса или омфалита и распространения воспалительного процесса на воротную вену.

Ведущим осложнением внепеченочной формы портальной гипертензии является кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода [5, 6, 10].

Нередко ВПГ сопровождается различными пороками сердечно-сосудистой системы, которые выявляются у 7,5% больных [6, 10]. Чаще всего она сочетается с дефектом межпредсердной перегородки (55%), дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок (15,1%); умеренным подклапаным стенозом аорты и стенозом при двустворчатом аортальном клапане (7,5%); дефектом межжелудочковой перегородки со стенозом легочной артерии, коарктацией аорты различной степени выраженности (3,7%); дисфункцией синусового узла с политопной экстрасистолией (1,8%); фиброэластом эндокарда (1,8%), стенозом легочной артерии (1,8%) [6, 10].

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Больной Ф., 15 лет, поступил в кардиохирургическое отделение № 4 (хирургия врожденных пороков сердца) ФГБУ «ФНЦТИО им. акад. В.И. Шумакова» в марте 2013 г. с диагнозом «врожденный порок сердца – двухкамерный правый желудочек, дефект межжелудочковой перегородки; субаортальный фиброзно-мышечный стеноз; недостаточность аортального клапана II ст.; недостаточность кровообращения II А, функциональный класс III; внепеченочная форма портальной гипертензии; спленомегалия; тромбоцитопения». Состояние после наложения спленоренального анастомоза в сентябре 1998 г. и наложения мезентерикокавального Н-образного анастомоза в 1998 г. Нефункциональные анастомозы.

При поступлении пациент предъявлял жалобы на слабость, быструю утомляемость, отставание в физическом развитии. Из анамнеза: ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности в 17 недель, в 22 недели – хламидиоз, в 36 недель – нефропатия 1-й степени. Роды в срок на фоне маловодия, предлежания правой ручки. Масса при рождении – 3355 г. Из роддома переведен в областную детскую больницу с диагнозом: «внутриутробная инфекция (хламидиоз), гнойный конъюнктивит, пупочный флебит, гипербилирубинемия, дисбактериоз, врожденный порок сердца (дефект межжелудочковой перегородки и стеноз легочной артерии), перинатальное поражение ЦНС». Наблюдался у кардиолога. Внепеченочная форма портальной гипертензии диагностирована на первом году жизни. В связи с неудовлетворительными показателями синтетической функции печени в сентябре 1998 г. в ФГБУ «РДКБ» МЗ РФ произведена операция: спленоренальное шунтирование по типу «бок в бок» – шунт функционировал неудовлетворительно. В связи с продолжающимися необильными пищеводными кровотечениями, а также сохраняющейся портальной гипертензией выполнено повторное оперативное вмешательство: наложение Н-образного мезентерико-кавального анастомоза. В 1999 г. произведено склерозирование варикозно расширенных вен пищевода с положительной динамикой. Состояние стабилизировалось. Находился под динамическим наблюдением в ФГБУ «РДКБ» МЗ РФ.

В феврале 2012 г. при очередном обследовании было рекомендовано оперативное лечение порока сердца, однако, учитывая низкий уровень тромбоцитов, выраженную спленомегалию, лейкопению, пациент был направлен для предварительного лечения в ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева. Проведенное лечение (стимуляция тромбоцитопоэза при помощи ромиплостима) – без значительного эффекта. Достиг-

нут уровень тромбоцитов $70-90 \times 10^9$. Пациент обследован на наличие мутации генов свертывания. Убедительных данных за ее наличие не получено. Учитывая необходимость коррекции врожденного порока сердца в течение года, рекомендована повторная попытка портосистемного шунтирования. При отсутствии эффекта – резекция селезенки или спленэктомия. Жалобы прогрессировали, пациент обратился в ФГБУ «ФНЦТИО им. акад. В.И. Шумакова», где было рекомендовано оперативное лечение.

Госпитализация 11.03.2013. Состояние тяжелое. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледно-розового цвета. На передней брюшной стенке послеоперационные рубцы. Язык влажный, чистый. Дыхание над всеми полями легких везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Аускультативно выслушивается систолический шум во II межреберье слева от грудины и на верхушке сердца. Тоны сердца ритмичные, ясные. АД – 100/70 мм рт. ст., ЧСС – 80 уд./мин. Живот пальпаторно мягкий, безболезненный во всех отделах, не вздут. Печень пальпаторно +1 см от края реберной дуги, эластичная. Селезенка значительно увеличена, эластичной консистенции. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Дизурических явлений нет. Физиологические отправления в норме.

По данным рентгенографии органов грудной клетки патологии легких и средостения не выявлено. Сердце увеличено в обе стороны. Увеличен контур правого предсердия.

ЭКГ: ритм синусовый, правильный, ЧСС 68 в минуту, ЭОС отклонена вправо. Нарушение внутрижелудочковой проводимости.

Эхо-КГ: размер левого желудочка (КДР – 5,1 см, КСР – 3,2 см, УО – 77 см, КДО 118 мм, КСО 41 мл, ФИ – 65%), толщина МЖП – 1,3 см, толщина ЗСЛЖ – 1,0 см; левое предсердие – 3,5 см; правый желудочек – 2,3 см. Толщина передней стенки ПЖ 1,3 см. Правое предсердие – 4,0 × 3,9 см. Диаметр аорты на уровне ФК – 2,9 см. Аортальный клапан 3-створчатый, створки утолщены, пиковый градиент 20 мм рт. ст., регургитация I+, субаортальная мембрана под клапаном аорты. Пиковый систолический градиент на мембране – 45 мм рт. ст. Митральный клапан не изменен. Трикуспидальный клапан – регургитация I ст. ФК ЛА – 2,1 см. Определяется выраженный стеноз в выходном отделе правого желудочка с пиковым градиентом давления – 100 мм рт. ст. При ЦДК в мембранозной части МЖП определяется дополнительный ток крови слева направо, диаметром 1,0 см.

По данным УЗИ органов брюшной полости определяются диффузные изменения паренхимы печени. УЗИ-признаки внепеченочной портальной гипер-

тензии. Ствол воротной вены не дифференцируется. Спленомегалия. Площадь селезенки 130 см² с диффузными изменениями ее паренхимы и варикозно расширенными венами в области ее ворот. Сплено-рентальный и мезентерико-кавальный анастомозы дифференцировать не удалось.

МРТ брюшной полости с контрастированием сосудов: признаки цирроза печени (диффузные изменения паренхимы, уменьшение размеров: правая доля – 8,0–9,0 см, левая доля – 4,4 см). Спленомегалия (14,2 × 8,3 × 18,9 см) с наличием участков измененной перфузии. Варикозно расширенная селезеночная вена до 2,5 см. Малый диаметр ствола воротной вены (4,0–5,0 см). Сплено-рентальный и мезентерико-кавальный анастомозы не функционируют (рис. 1).

МРТ сердца с внутривенным контрастированием сосудов: расширение правых камер сердца с наличием гипертрофии миокарда ПЖ и повышенной турбулентности ПЖ. Толщина миокарда ЛЖ: МЖП – 10 мм, боковая стенка 8 мм, передняя стенка 7–8 мм, нижняя стенка 7–8 мм. Миокард ЛЖ равномерно утолщается в систолу. Нарушений сегментарной сократимости миокарда ЛЖ не выявлено. В проекции выносящего тракта ПЖ определяется поток в систолу, обусловленный мышечной гипертрофией и наличием гипертрофированных trabecul в выносящем тракте ПЖ. Выносящий тракт ПЖ в области сужения диаметром 5 мм. Легочный ствол на уровне клапана 22 мм, над клапаном диаметр ЛА 14 мм, выше – 23 мм. Имеется утолщение

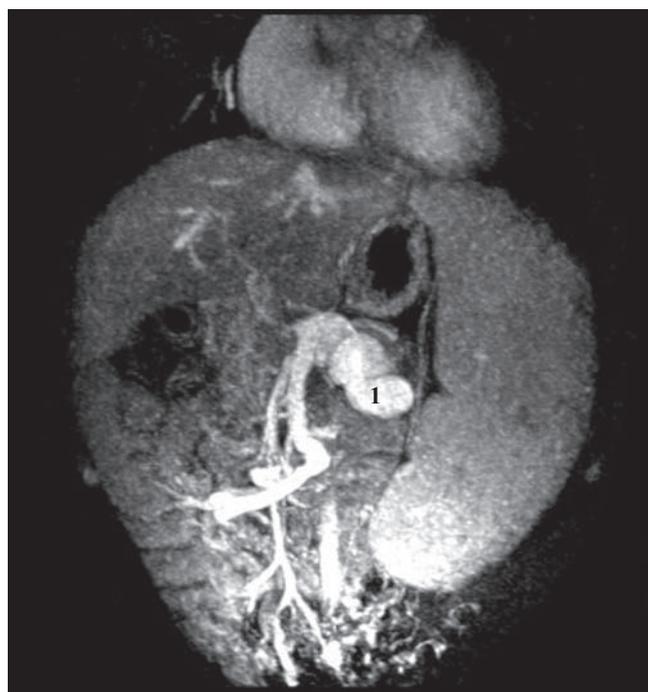


Рис. 1. МР-картина признаков цирроза печени, спленомегалии, воротной вены малого диаметра. 1 – варикозно расширенная селезеночная вена

створок клапана легочной артерии и поток в систолу в легочном стволе. Диаметр аорты на уровне ФК 30 мм, на уровне синусов Вальсальвы – 37 мм. Аортальная недостаточность II ст. Определяется дефект мембранозной части МЖП со сбросом крови слева направо.

Зондирование полостей сердца: **систолический градиент на уровне приточный/выходной отдел правого желудочка – 110 мм рт. ст.,** подклапанной ДМЖП с незначительным сбалансированным сбросом крови.

ФГДС: полиповидные образования средней и нижней трети пищевода. В антральном отделе желудка эрозии, покрытые гематином. Хронический гастрит. Варикозно расширенных вен пищевода нет.

Проводилась терапия: омега-3, фамотидин с положительной динамикой.

Лабораторные методы исследования: из особенностей повышение уровня гемоглобина $Hb - 143 \text{ г/л}$, $Hct - 41,9$, лейкоц. – $3,7 \times 10^9/\text{л}$, **тромбоцитопения $46 \times 10^9/\text{л}$. АЧТВ – 34 сек., протромбиновый индекс – 63%, фибриноген – 2343 мг/л, РКФМ – 19,00 мг%. Агрегация тромбоцитов: с адреналином – 81% v 79%, АДФ – 77% v 63%, общ. белок – 68,43 г/л, АЛТ – 49,5 Ед/л, АСТ – 45,0 Ед/л, билирубин Т. – 29,68 ммоль/л.**

Общий анализ мочи: цвет – сол. желтый; прозрачность – полная; относительная плотность – 1021; реакция – кислая; белок – 0,079; эпителий – 1–2 ед. в п/з; лейкоциты – 2–4 в п/з; эритроциты – 2–5 в п/зр.

В связи с наличием выраженных нарушений гемодинамики, а также при удовлетворительной син-

тетической функции печени, несмотря на низкое количество тромбоцитов, решено было выполнить оперативное вмешательство в объеме радикальной коррекции порока сердца в условиях искусственного кровообращения.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

27.03.13 г. пациенту выполнено оперативное вмешательство – радикальная коррекция порока: резекция стеноза выходного отдела правого желудочка (рис. 2, V–VI), резекция субаортального стеноза, ушивание дефекта межжелудочковой перегородки (рис. 2, III), пластика АК в условиях искусственного кровообращения (рис. 2, IV). Интраоперационно: при ревизии аортального клапана и подклапанной части МЖП определяется дефект межжелудочковой перегородки в мембранозной части под комиссурой между правой и некоронарной створками АК диаметром до 8 мм (рис. 3). В 5 мм от нижнего края ДМЖП – субаортальный стеноз с диаметром просвета до 12 мм фиброзно-мышечного типа без перехода на переднюю створку митрального клапана (рис. 4). Выполнена резекция фиброзно-мышечного стеноза до диаметра ВОЛЖ 22 мм. Дефект межжелудочковой перегородки ушит непрерывным двухрядным швом через просвет аорты. Поперечным разрезом вскрыт выходной отдел ПЖ. Определяется инфундибулярный стеноз с просветом до 6 мм за счет гипертрофии четвертой пары септопариенных трабекул конуса (рис. 5). Выполнена резекция до диаметра 22 мм. Клапан ЛА трехстворчатый, интактный, в ствол ЛА свободно проходит расширитель Гигара 22. Выполнено уши-

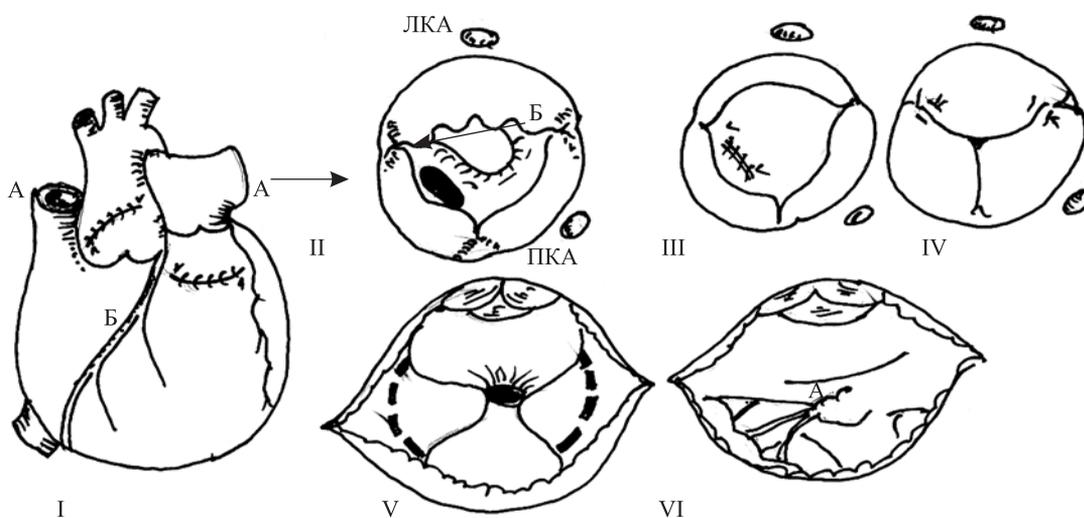


Рис. 2. Схема оперативного вмешательства. I – хирургические доступы: А – к стенозу ВОЛЖ, ДМЖП, аортальному клапану; Б – к ВОПЖ и КЛА. II – ДМЖП и субаортальный стеноз: ЛКА – левая коронарная артерия; ПКА – правая коронарная артерия; А – дефект межжелудочковой перегородки; Б – субаортальный стеноз. III – ушивание дефекта межжелудочковой перегородки и резекция субаортального стеноза. IV – комиссуральная пластика аортального клапана. V – стеноз выходного отдела правого желудочка (пунктиром обозначены зоны резекции). VI – вид выходного отдела правого желудочка после резекции. А – септо-маргинальная трабекула

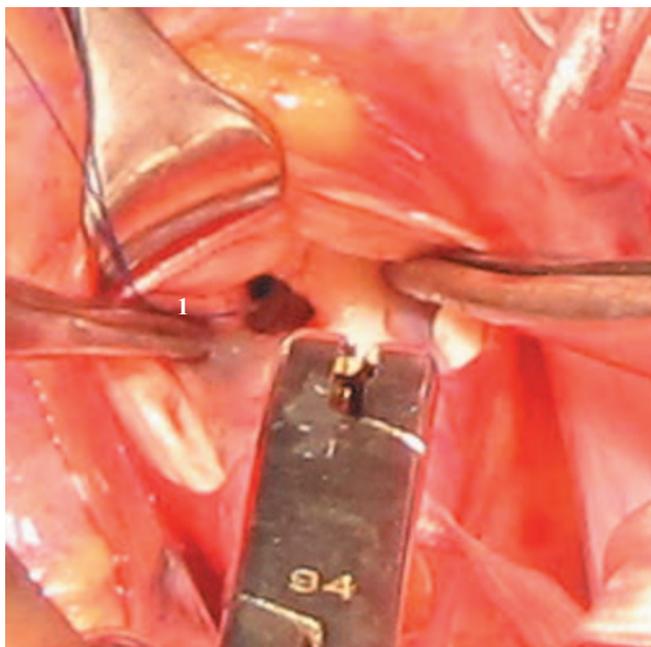


Рис. 3. Дефект межжелудочковой перегородки (1)

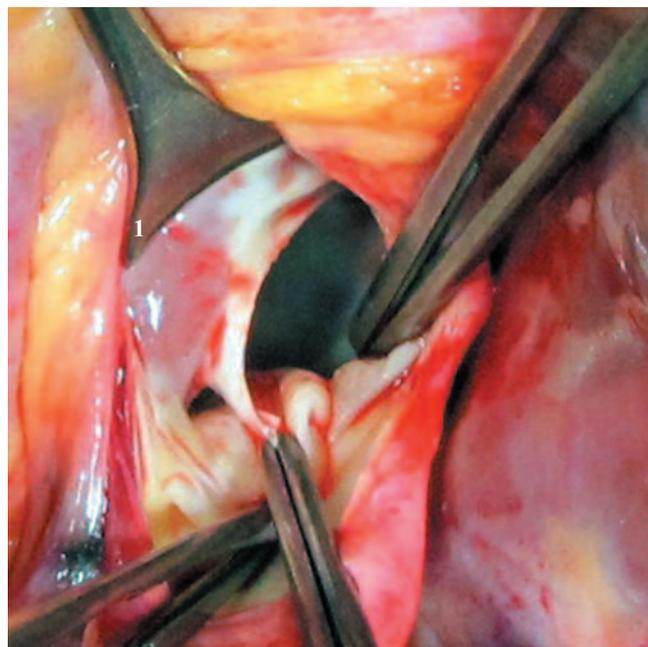


Рис. 4. Стеноз выходного отдела левого желудочка (1)

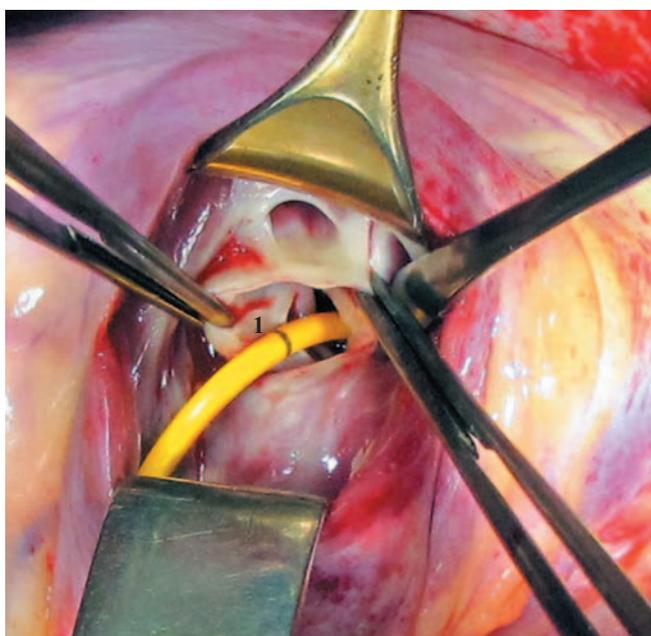


Рис. 5. Стеноз выходного отдела правого желудочка (1). Через стеноз проведен катетер Swan–Ganz (2)

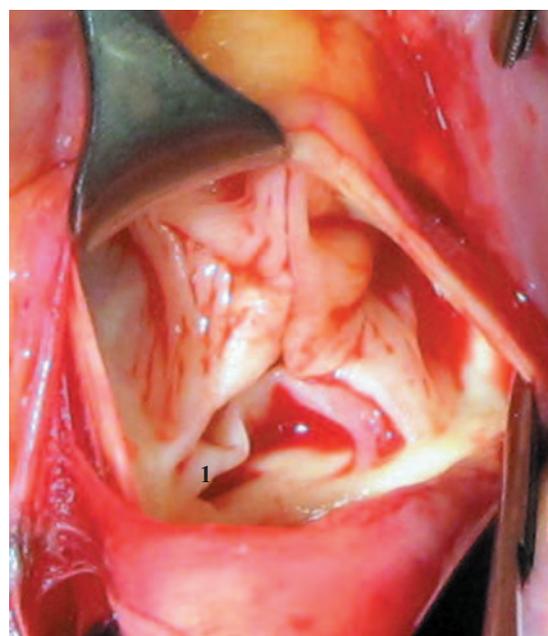


Рис. 6. Недостаточность аортального клапана. Избыточная площадь и пролабирование левой коронарной створки в ВОЛЖ (1)

вание разреза стенки на ВОПЖ. При гидравлической пробе АК – коаптация створок неудовлетворительная (рис. 6). Левая коронарная створка имеет избыточную длину свободного края и провисает в ВОЛЖ (рис. 6).

Произведена пластика области комиссур левой коронарной створки с их подтягиванием в дистальном направлении п-образными швами (рис. 2, IV). Гидравлическая проба удовлетворительная. По данным внутривидеоскопической ЭХО-КГ данных за река-

нализацию и аортальную недостаточность нет. Диаметр ВОЛЖ в области резекции субаортального стеноза 22 мм.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. С 7-х послеоперационных суток отмечалась гипертермия максимально до 38,2 °С преимущественно в вечернее время, в анализах крови лейкопения (до $1,2 \times 10^9$). На фоне проводимой терапии тиенамом на 12-е сутки после операции температура нормализовалась.

Данные послеоперационного обследования

Эхо-КГ: положительная динамика по полостям, уменьшение объемов правых и левых отделов. Размер левого желудочка (КДР – 4,8 см, КСР – 2,8 см, УО – 78 см, КДО 108 мм, КСО 30 мл, ФИ – 72%), толщина МЖП – 1,3 см, толщ. ЗСЛЖ – 1,0 см; левое предсердие – 3,0 см; правый желудочек – 1,9 см. Толщина передней стенки ПЖ 1,3 см. Диаметр аорты на уровне ФК – 2,9 см. Аортальный клапан 3-створчатый, створки утолщены, пиковый градиент 13 мм рт. ст., регургитация I, мембрана под клапаном аорты. Трикуспидальный клапан – регургитация I ст. Выходной отдел ПЖ проходим. Градиент на выходном отделе ПЖ 18 мм рт. ст. При ЦДК патологических потоков в области МЖП нет. Незначительное количество жидкости с фибрином в перикардиальной и правой плевральной полостях.

По УЗИ органов брюшной полости отрицательной динамики не выявлено.

Синтетическая функция печени сохранена. Пациент обследован на наличие антифосфолипидного синдрома и врожденные патологии системы крови. Убедительных данных за наличие патологии не получено.

Пациент осмотрен через 6 месяцев после проведенного оперативного лечения. Жалоб не предъявляет. Данных за реканализацию дефекта межжелудочковой перегородки не получено. Пиковый градиент давления на уровне выходного отдела левого желудочка и аортальном клапане 8,5 мм рт. ст. Регургитация I степени.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует возможность выполнения оперативного вмешательства сложного порока сердца в условиях искусственного кровообращения у пациента с внепеченочной портальной гипертензией.

Несмотря на нефункционирующие сплено-ренальный и мезентерико-кавальный анастомозы, а также значительно увеличенную в размерах селезенку, у пациента была сохранена удовлетворительная синтетическая функция печени. В результате успешного склерозирования отсутствовали варикозно расширенные вены пищевода. Это дало возможность выполнения радикальной коррекции сложного многокомпонентного врожденного порока сердца.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Литтманн И. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / И. Литтманн, Р. Фоно. М.: Медгиз, 1954.
2. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / Под ред. А.Д. Вознакова. Киев: Книга плюс, 2010. *Zin'kovskij M.F. Vrozhdennye poroki serdca / Pod red. A.D. Voznakova. Kiev: Kniga pljus, 2010. [In Rus]*
3. Бураковский В.И. Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М.: Медицина, 1989. *Burakovskij V.I. Serdechno-sosudistaja hirurgija / Pod red. V.I. Burakovskogo, L.A. Bokerija. M.: Medicina, 1989. [In Rus]*
4. Деигхеиди Э.М. Двухкамерный правый желудочек сердца: диагностика и хирургическое лечение / Э.М. Деигхеиди. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. 2001; 4: 59–64. *Deigheidi J.M. Dvuhkamernyj pravyj zheludochek serdca: diagnostika i hirurgicheskoe lechenie / J.M. Deigheidi. Grudnaja i serdechno-sosudistaja hirurgija. 2001; 4: 59–64. [In Rus]*
5. Аверьянова Ю.В. Особенности лечения детей с внепеченочной портальной гипертензией и неудовлетворительными результатами ранее проведенных хирургических коррекций: Автореф. ... канд. мед. н. М., 2006. *Aver'janova Ju.V. Osobennosti lechenija detej s vnepechenochnoj portal'noj gipertenziej i neudovletvoritel'nymi rezul'tatami ranee provedennyh hirurgicheskikh korrekcij: Avtoref. ... kand. med. n. M., 2006. [In Rus]*
6. Сухов М.Н. Диагностика, лечение и катамнез детей с осложненными формами внепеченочной портальной гипертензии: Автореф. ... канд. мед. н. М., 2011. *Suhov M.N. Diagnostika, lechenie i katamnez detej s oslozhnennymi formami vnepechenochnoj portal'noj gipertenzii: Avtoref. ... kand. med. n. M., 2011. [In Rus]*
7. Семенова В.В. Дифференцированный подход к хирургическому лечению больных с портальной гипертензией: Автореф. ... канд. мед. н. Челябинск, 2008. *Semenova V.V. Differencirovannyj podhod k hirurgicheskomu lecheniju bol'nyh s portal'noj gipertenziej: Avtoref. ... kand. med. n. Cheljabinsk, 2008. [In Rus]*
8. Ерамишанцев А.К. Порто-кавальное шунтирование у больных с портальной гипертензией / А.К. Ерамишанцев, В.М. Лебевев, А.Г. Шерцингер и др. *Рос. журн. гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии*. 1995; 2: 60–64. *Eramishancev A.K. Porto-kaval'noe shuntirovanie u bol'nyh s portal'noj gipertenziej / A.K. Eramishancev, V.M. Lebezev, A.G. Shercinger i dr. Ros. zhurn. gastrojenterologii, gepatologii, koloproktologii. 1995; 2: 60–64. [In Rus]*
9. Караханов К.Я. Селективный дистальный сплено-ренальный шунт в лечении портальной гипертензии / К.Я. Караханов, Д.М. Велиханова. *Хирургия*. 2000; 7: 60–66. *Karahanov K.Ja. Selektivnyj distal'nyj spleno-renal'nyj shunt v lechenii portal'noj gipertenzii / K.Ja. Karahanov, D.M. Velihanova. Hirurgija. 2000; 7: 60–66. [In Rus]*
10. Karaliotas C., Broelsch Ch., Habib N. Liver and Biliary Tract Surgery. *Springer: Wein. New York, 2006.*

11. *Adsom M.A.* The Distal splenorenal shunt / M.A. Adsom, J.A. Heerden, D.M. Lisstrup. *Arch. Surg.* 1984; 119 (5): 609–614.
12. *Cohen J.* Portal vein thrombosis: A review / J. Cohen, R. Edelman, S. Chopra. *Am. J. Med.* 1992; 92: 173–180.
13. *K Shankrappa R., Patra S., Karur S., Singh A., C Nanjappa M., Chandrasekaran D.* An adult patient of double-chambered right ventricle with ventricular septal defect incidentally diagnosed after presentation with acute myocardial infarction / echocardiography / Wiley Periodicals. 2013.
14. *Akiyama M., Konishi A., Itoh Y., Konnai T., Sato N., Tabayashi K.* Double-chambered right ventricle associated with infective endocarditis complication of the pulmonary valve: surgical management. *J. Card. Surg.* 2008-jul-aug; 23 (4): 354–357.
15. *McElhinney D.B., Chatterjee K.M., Reddy V.M.* Double-chambered right ventricle presenting in adulthood. *Ann. Thorac Surg.* 2000 jul; 70 (1): 124–127.
16. *El Kouache M., Babakhoya A., Labib S., El Madi A., Atmani S., Harandou M. et al.* Repair of isolated double-chambered right ventricle. *Afr J Paediatr Surg.* 2013 Apr-Jun; 10 (2): 199–200.
17. *Cabrera A., Martinez P., Rumoroso J.R., Alchibar J., Arriola J., Pastor E. et al.* Double-chambered right ventricle. *Eur Heart J.* 1995 May; 16 (5): 682–686.
18. *Gadhinglajkar S., Sreedhar R., Krishnamanohar S.R., Jayant A., Bhoomkar N.S.* Double-chambered right ventricle in a patient with supracristal ventricular septal defect and prolapsing right coronary cusp: role of intra-operative transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009 Jun; 22 (6): 754. e3–5.
19. *Lopez-Pardo F., Aguilera A., Villa M., Granado C., Campos C., Cisneros J.M.* Double-chambered right ventricle associated with mural and pulmonic valve endocarditis: description of a clinical case and review of the literature. *Echocardiography.* 2004 feb; 21 (2): 171–173.
20. *Gale G.E., Heimann K.W., Barlow J.B.* Double-chambered right ventricle. Report of five cases. *Brit. Heart. J.* 1969; 31: 291.

Статья поступила в редакцию 29.01.2014 г.