

## ДВУХЭТАПНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕБЕНКА ОДНОГО ГОДА С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА И БИЛИАРНЫМ ЦИРРОЗОМ

*Готье С.В.<sup>1, 2</sup>, Иванов А.С.<sup>3</sup>, Попцов В.Н.<sup>6</sup>, Цирульникова О.М.<sup>2, 4</sup>, Гламазда С.В.<sup>3</sup>, Родионов А.С.<sup>3</sup>, Лебедева А.В.<sup>3</sup>, Хизроев Х.М.<sup>5</sup>, Ахаладзе Д.Г.<sup>5</sup>, Луговский М.К.<sup>3</sup>, Жилкин И.В.<sup>5</sup>*

<sup>1</sup> ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Кафедра трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Кардиохирургическое отделение № 4 (отделение врожденных пороков сердца) ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация

<sup>4</sup> Отдел клинической трансплантологии того же центра

<sup>5</sup> Отделение абдоминальной хирургии и трансплантации того же центра

<sup>6</sup> Отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии того же центра

**Цель:** представить результаты двухэтапного хирургического лечения ребенка одного года, страдающего врожденным пороком сердца в сочетании с циррозом печени: пластики дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок в условиях ИК и последующего проведения ортотопической родственной трансплантации сегмента печени по поводу билиарного цирроза. У больной в первые сутки жизни выявлена высокая кишечная непроходимость. Выполнено иссечение мембраны двенадцатиперстной кишки. На 12-е сутки жизни выполнена операция Касаи. Со второго месяца жизни у пациентки выявлено практически полное отсутствие поступления желчи в двенадцатиперстную кишку. Выполнен холедохоэнтероанастомоз по Ру. Гистологически подтвержден цирроз печени. По жизненным показаниям была рекомендована ортотопическая трансплантация печени. У пациентки диагностирован врожденный порок сердца: ДМЖП, ДМПП, осложненный легочной гипертензией, который требовал хирургической коррекции. Первым этапом выполнена операция пластики дефектов перегородок сердца в условиях искусственного кровообращения. Пациентка была экстубирована в операционной через 25 минут после окончания операции. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Через 11 месяцев после операции пациентке выполнена родственная ортотопическая трансплантация левого латерального сегмента печени. Пациентка выписана из стационара на 35-е сутки после трансплантации. Полученные результаты свидетельствуют о возможности выполнения коррекции сочетанного порока сердца и печени двухэтапным методом. Первый этап хирургической коррекции врожденного порока протекает без выраженных последствий для функции печени и гемодинамических нарушений.

*Ключевые слова:* дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, трансплантация печени, билиарный цирроз печени, искусственное кровообращение.

## TWO-STAGE SURGICAL TREATMENT OF A CHILD OF ONE YEAR FROM CONGENITAL HEART DISEASE AND BILIARY CIRRHOSIS

*Gautier S.V.<sup>1, 2</sup>, Ivanov A.S.<sup>3</sup>, Poptsov V.N.<sup>6</sup>, Tsirulnikova O.M.<sup>2, 4</sup>, Glamazda S.V.<sup>3</sup>, Rodionov A.S.<sup>3</sup>, Lebedeva A.V.<sup>3</sup>, Hizroev H.M.<sup>5</sup>, Ahaladze D.G.<sup>5</sup>, Lugovskiy M.K.<sup>3</sup>, Zhilkin I.V.<sup>5</sup>*

<sup>1</sup> «V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs», Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> I.M. Sechenov First Moscow State Medical University. Chair of Transplantology and Artificial organs, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> Division of surgery of congenital heart diseases at the same center

<sup>4</sup> Department of Clinical Transplantation at the same center

<sup>5</sup> Division of abdominal surgery and Transplantation at the same center

<sup>6</sup> Division of emergency care and anesthesiology at the same center

**Aim:** Clinical case of successful two-stage surgical treatment of a 1-year-old child with congenital heart disease and biliary cirrhosis is represented in this article. At the first day of life laparotomy was performed because of high intestinal obstruction. Kasai procedure and Roux-en-Y choledochojejunostomy were performed on 12<sup>th</sup> day and at the end of second month of life, respectively. Liver biopsy showed the signs of biliary cirrhosis. At the same time ventricular septal defect and atrial septal defect with pulmonary hypertension were diagnosed. The first step of treatment was the surgical septal defects closure. No complications during procedure, cardiopulmonary bypass and post-operative period were registered. There were no negative effects on liver function after cardiac surgery. 11 months later living-donor liver transplantation was performed without any complications. Patient was discharged at 35<sup>th</sup> post-transplant day with stable graft function.

*Key words:* ventricular septal defect, atrial septal defect, liver transplantation, biliary cirrhosis, cardiopulmonary bypass.

До настоящего времени случаи проведения реконструктивных кардиохирургических операций у детей при тяжелых заболеваниях печени считаются довольно редкими. Это связано с ограниченным числом таких операций и риском прогрессирования печеночной недостаточности при нарушении печеночной циркуляции во время искусственного кровообращения. Первое сообщение об успешном опыте проведения операций на сердце и трансплантации печени появилось в 1984 году. Т. Starzl et al. провели успешное оперативное вмешательство ребенку 6 лет, страдающему тяжелым хроническим заболеванием печени и синдромом Бланта–Уайта–Гарланда [10]. Позднее интерес к этой проблеме непрерыв-

но возрастал. И среди отчетов европейских клиник все чаще и чаще стали появляться сообщения об удачном опыте проведения операции на сердце и печени одновременно, в т. ч. и трансплантации печени. В 2001 году В.М. Parcer et al. и в 2004 году D. Axelrod et al. опубликовали отчеты о проведении операций на сердце (аортокоронарное шунтирование и клапанное протезирование) и трансплантации печени. По их данным, годовая выживаемость составила 80 и 74% соответственно [1, 7]. Анализируя данные за последние три десятилетия, можно говорить о значительном повышении выживаемости, вероятнее всего, связанной с прогрессированием хирургической техники, анестезиологического

---

*Готье Сергей Владимирович* – д. м. н., академик РАН, профессор, директор ФГБУ «Федеральный научный центр им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация, заведующий кафедрой трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация. *Иванов Алексей Сергеевич* – д. м. н., профессор, заведующий кардиохирургическим отделением № 4 (отделение врожденных пороков сердца) того же центра. *Попцов Виталий Николаевич* – д. м. н., профессор, заместитель директора по реализации высокотехнологичных программ, зав. отделом анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии того же центра. *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. *Гламзда Сергей Владимирович* – к. м. н., врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 4 (отделение врожденных пороков сердца) ФГБУ «Федеральный научный центр им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация. *Родионов Александр Сергеевич* – к. м. н., врач сердечно-сосудистый хирург того же отделения. *Лебедева Алена Валерьевна* – к. м. н., врач-кардиолог того же отделения. *Хизроев Хизри Магомедович* – к. м. н., заведующий отделением абдоминальной хирургии и трансплантации того же центра. *Ахаладзе Дмитрий Гурамович* – к. м. н., врач-хирург того же отделения. *Луговский Максим Константинович* – врач-ординатор кардиохирургического отделения № 4 того же центра. *Жилкин Илья Владимирович* – врач-педиатр отделения абдоминальной хирургии и трансплантации того же центра.

**Для корреспонденции:** Луговский Максим Константинович. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1.

Тел.: 8 (499) 193-00-13. E-mail: lugovskiymax@gmail.com

*Gautier Sergey Vladimirovich* – academician of the RASci, director of «V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs»; Head of Transplantology and Artificial Organs Department, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation. *Ivanov Aleksey Sergeevich* – prof., Head of Congenital Heart Diseases Surgery Unit at the same center. *Poptsov Vitaliy Nikholaevich* – prof., Deputy director for high technology programs and Head of Intensive Care and Anesthesiology Unit at the same center; Professor at the Transplantology and Artificial Organs Department at the same University. *Tsirulnikova Olga Martenovna* – Principal Research Fellow at the same center; professor at the Transplantology and Artificial Organs Department at the same University. *Glamazda Sergey Vladimirovich* – surgeon at the same center. *Rodionov Alexander Sergeevich* – surgeon at the same center. *Lebedeva Alena Valerievna* – cardiologist at the same center. *Hizroev Hizri Magomedovich* – Head of Abdominal Surgery and Transplantation Unit at the same center. *Ahaladze Dmitriy Guramovich* – surgeon at the same center. *Lugovskiy Maxim Konstantinovich* – surgeon at the same center. *Zhilkin Ilya Vladimirovich* – pediatrician at the same center.

**For correspondence:** Lugovskiy Maxim Konstantinovich. Address: 123182, Moscow, Shchukinskaya, 1.

Tel. 8 (499) 193-00-13. E-mail: lugovskiymax@gmail.com.

пособия, медицинского оборудования, иммуно-супрессивной терапии и накопленного опыта [2–4, 8] Однако существует и множество скептических взглядов на проведение подобных операций, что связано с риском развития фатального нарушения свертывающей системы и резкого прогрессирования печеночной недостаточности интраоперационно и в послеоперационном периоде [5, 6, 9] Неоспоримым остается утверждение о том, что подобные пациенты нуждаются в более щадящем, но адекватном кардиохирургическом пособии на фоне заболевания печени.

**Цель публикации:** представить результаты лечения ребенка одного года, заключавшегося в пластике дефектов межпредсердной перегородки (МПП) и межжелудочковой перегородки (МЖП) в условиях ИК и последующем проведении ортотопической родственной трансплантации сегмента печени по поводу билиарного цирроза у пациентки одного года.

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И МЕТОДЫ

Пациентка Г. 1 года поступила в ФГБУ «ФНЦТИО им. ак. В.И. Шумакова» в отделение абдоминальной хирургии и трансплантации с жалобами на умеренный кожный зуд, желтушность склер. Ребенок от второй беременности, протекавшей с гестозом II половины, прогрессирующим многоводием, артериальной гипертензией. Антенатально по данным УЗИ диагностирован врожденный порок сердца (дефект межжелудочковой перегородки), дуоденальная непроходимость на 23-й неделе. Роды первые, оперативные, кесарево сечение на 37-й неделе в связи с прогрессирующим многоводием. Масса при рождении 2600 г, длина 46 см. В первые сутки жизни по данным УЗИ, клинического и рентгенологического обследования поставлен диагноз: высокая кишечная непроходимость. Экстренно была выполнена операция: лапаротомия, ревизия органов брюшной полости, иссечение мембраны двенадцатиперстной кишки. При динамическом наблюдении со второго месяца жизни у пациентки стали нарастать жалобы на рвоту, желтизну кожных покровов, ахолию стула. При обследовании выявлена дилатация холедоха до 1,25 см с резким сужением дистального отдела до 0,2 см, умеренное расширение внутрипеченочных желчных протоков. Выявлено практически полное отсутствие поступления желчи в двенадцатиперстную кишку. По лабораторным данным – холестаз (общий билирубин 136 мкмоль/л, прямой билирубин 101 мкмоль/л), цитоллиз (АСТ/АЛТ 237/164 Е/Л), ПТИ – 57%. На двенадцатые сутки жизни проведена релапаротомия, операция по Касаи, холецист-

эктомия. Спустя 44 дня в связи с сохранением ахоличности стула и расширенных внутрипеченочных протоков выполнена лапаротомия, холедохэнтероанастомоз по Ру. За время нахождения в стационаре исключены дефицит альфа-1-анти трипсина, галактоземия (ДНК-диагностика), гистологически – цирроз печени. В дальнейшем ребенок наблюдался амбулаторно. В связи с неуклонно прогрессирующим течением заболевания и бесперспективностью консервативного лечения больной по жизненным показаниям была рекомендована ортотопическая трансплантация печени. Выявлены относительные противопоказания к проведению трансплантации печени: отрицательная динамика ВПС: ДМПП, ДМЖП в виде нарастания размеров дефектов: МЖП – с 0,4 до 0,8 см, МПП – с 0,5 до 0,7; нарастания размеров полостей сердца (ЛП – с 3,1 × 3,0 до 3,6 × 2,2 см, КДРЛП – с 2,9 до 3,2 см), нарастания регургитации на митральном и трикуспидальном клапанах до II степени.

На момент осмотра в кардиохирургическом отделении № 4 ФНЦТИО им. акад. В.И. Шумакова жалоб со стороны сердечно-сосудистой системы не было. Аускультативно выслушивался систолический шум во II и III межреберье. ЧСС – 120 в мин, АД – 85/55 мм рт. ст.

По данным рентгенографии органов грудной клетки, легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Гиперволемиа малого круга кровообращения. Корни структурны. Синусы свободны, диафрагма подвижна. Сердце расширено в обе стороны. По левому контуру выбухают II и IV дуги. На ЭКГ ритм синусовый, правильный. Отклонение электрической оси влево. Неполная блокада правой ножки пучка Гисса. По данным трансторакальной эхокардиографии, размеры полостей сердца составляли: ЛП – 2,1 см (3,6 × 2,2), ПЖ – 1,2 см, толщина ПСПЖ – 0,4, МЖП – 0,6, КДРЛЖ – 3,2. Регургитация на митральном и трикуспидальном клапанах I–II степени. Давление в легочной артерии 46 мм рт. ст. Определялся турбулентный поток в области МПП диаметром 0,8 см, а также в области МЖП диаметром 0,7 см.

По данным лабораторных методов диагностики, общий анализ крови: эр. –  $3,49 \times 10^{12}/л$ , Нб – 98 г/л, Нсг – 31,3, лейкоц. –  $8,5 \times 10^9/л$ , тромбоциты –  $146 \times 10^9/л$ , п. – 4, с. – 67, лимф. – 20, м. – 8, эоз. – 1, б. – 0. Биохимический анализ крови: глюкоза – 4,32 ммоль/л, мочевины – 3,67 ммоль/л, креатинин – 39,2 нмоль/л, общ. белок – 62,0 г/л, альбумин – 26,0 г/л (норма больше 40 г/л), АЛТ – 384,0 ед/л (норма 40 ед/л), АСТ – 692,2 ед/л (норма 40 ед/л), ГГТ – 216 ед/л (норма до 22,0), ЩФ – 1671 ед/л (норма до 727), билирубин общ. – 86,5 ммоль/л (норма до 20,7), билирубин прямой – 48,24 ммоль/л (норма до

3,40). Коагулограмма: АЧТВ – 36 сек, протромбиновый индекс – 53%, фибриноген – 1343 мг/л. Агрегация: с адреналином – 7% v 4%, АДФ – 22% v 13%.

В отделении абдоминальной хирургии и трансплантации проводилась активная белковозаместительная и гастропротективная терапия как подготовительный этап к кардиохирургическому вмешательству.

В связи с отрицательной динамикой по размерам полостей сердца и наличием у ребенка легочной гипертензии II степени пациентке по жизненным показаниям первым этапом выполнена операция по ушиванию дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородки в условиях искусственного кровообращения доступом через правое предсердие.

Интраоперационно в мембранозной части МЖП дефект размерами 0,7 × 0,5 см (рис. 1). В области овальной ямки дефект размерами 0,5 × 1,0 см (рис. 2). Выполнено ушивание дефектов. Самостоятельное восстановление сердечной деятельности – ППБ → синусовый ритм с ЧСС 112 в минуту. Время искусственного кровообращения составило 43 минуты, ишемии миокарда – 26 минут. Кардиopleгия: «Консол» 200 мл в корень аорты. Режим перфузии – нормотермический.

Пациентка переведена на самостоятельное дыхание и экстубирована в операционной через 25 минут после окончания операции.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Проводилась антибактериальная, противовоспалительная, десенсибилизирующая терапия, заместительная терапия в связи с печеночной недостаточностью, и на 12-е сутки пациентка была выписана из стационара. При выписке состояние удовлетворительное. По данным трансторакальной эхокардиографии, размеры полостей сердца составляли: ЛП – 2,0 см (3,3 × 2,1), ПЖ – 0,7 см, толщина ПСПЖ – 0,4, МЖП – 0,6, КДРЛЖ – 3,1. Давление в легочной артерии 32 мм рт. ст. Патологических потоков в области перегородок не наблюдается. По данным лабораторных методов диагностики, общий анализ крови: эр. –  $3,47 \times 10^{12}/л$ , Нв – 101 г/л, Нст – 31,8, лейкоц. –  $5,5 \times 10^9/л$ , тромбоциты –  $101 \times 10^9/л$ , п. – 4, с. – 33, лимф. – 44, м. – 11, эоз. – 1, б. – 0. Биохимический анализ крови: глюкоза – 4,39 ммоль/л, мочевины – 4,56 ммоль/л, креатинин – 10,4 нмоль/л, общ. белок – 85,3 г/л, альбумин – 45,4 г/л, АЛТ – 37,5 ед/л, АСТ – 57,9 ед/л, ГГТ – 96,4 ед/л (норма до 22,0), ЩФ – 838 ед/л (норма до 727), билирубин общ. – 66,7 ммоль/л (норма до 20,7), билирубин прямой – 37,48 ммоль/л (норма до 3,40). Коагулограмма: АЧТВ – 33 сек, протромбиновый индекс – 40%, фибриноген – 1517 мг/л.

Таким образом, на момент выписки обращала на себя внимание положительная динамика в виде

сокращения размеров полостей сердца, снижение давления в легочной артерии, регургитации на митральном и трикуспидальном клапанах (0–I ст.), выраженное улучшение показателей белков плазмы за счет трансфузионной терапии.

При осмотре, спустя 6 месяцев после операции, трансторакальное ЭХО-КГ: ЛП – 2,0 см, ПЖ – 1,0 см, ПСПЖ – 0,5 см, ПП – 2,5 × 1,8 см, МЖП – 0,6 см, КДРЛЖ – 3,1 см. Давление в легочной артерии 22 мм рт. ст. Патологических потоков в проекции перегородок не выявлено.

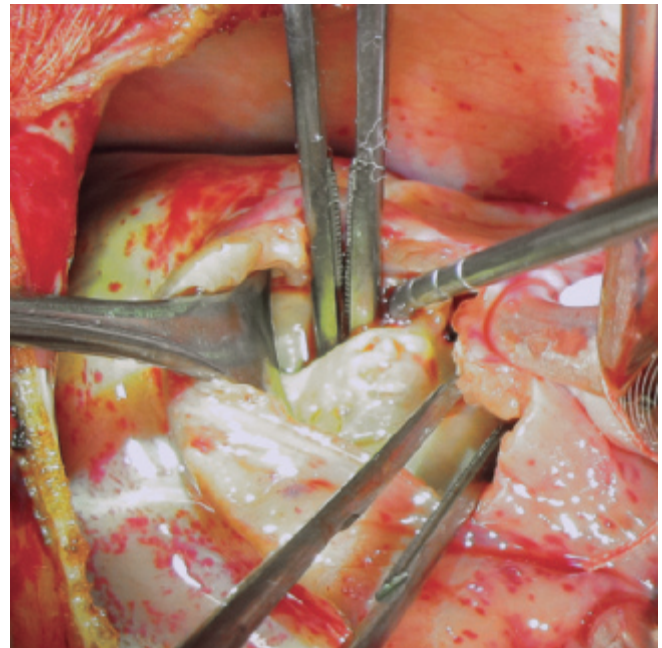


Рис. 1. Дефект межжелудочковой перегородки под септальной створкой трехстворчатого клапана (В ДМЖП введен конец пинцета)

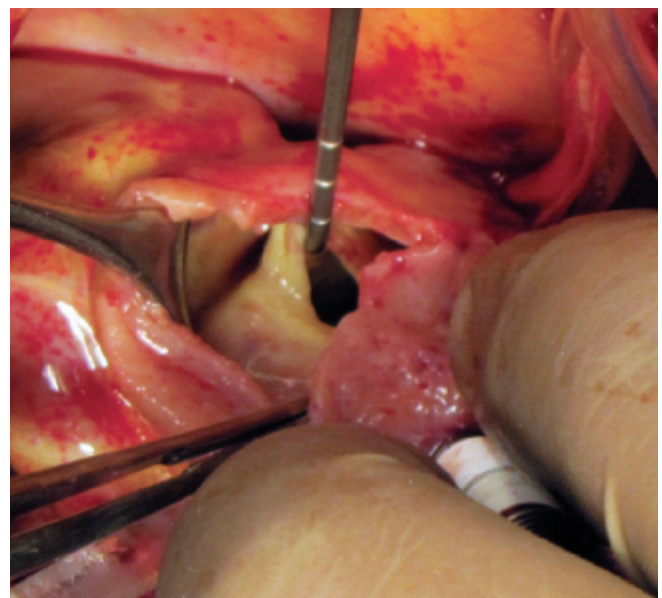


Рис. 2. Дефект межпредсердной перегородки

Спустя 11 месяцев после выписки из стационара пациентка поступила в отделение абдоминальной хирургии и трансплантации ФГБУ «ФНЦТИО им. ак. В.И. Шумакова» для выполнения родственной трансплантации печени. На момент поступления жалобы на умеренный кожный зуд, желтизна склер. Состояние соответствовало тяжести основного заболевания в связи с холестатическим, гепатодепрессивным синдромами, портальной гипертензией. При осмотре обращало на себя внимание увеличение размеров живота за счет гепатоспленомегалии, субиктеричность склер и кожных покровов. При обследовании противопоказаний для выполнения родственной трансплантации не выявлено. При УЗИ печени ТЛД – 4,93 см, ПД – 6,1 × 10,1 см, контуры неровные, четкие. Паренхима диффузно неоднородная, эхогенность повышена, сосудистый рисунок ослаблен. Кровоток: *v. portae* – 5,4 мм (до 4,9 мм), ЛСК – 13 см/с, ламинарный гепатопетальный кровоток, *v. hepatica* – НВО, *a. hepatica Pi* – 1,92 *Ri* – 0,87 *Vmax* – 54 см/с, *v. cava inf* – 0,5 см диаметр на уровне печени. Пупочная вена реканализирована ЛСК – 16,8 см/с. Селезенка увеличена – 13,7 × 4,14 см, *S* – 37,2. Варикозное расширение вен пищевода.

Кросс-матч с потенциальным родственным донором печени (матерью) – отрицательный, 4 совпадения по HLA.

В связи с необратимостью процесса и бесперспективностью консервативной терапии пациентке выполнена родственная ортотопическая трансплантация левого латерального сегмента печени.

Интраоперационно: долевые ветви печеночной артерии перевязаны в дистальном отделе, желудочно-двенадцатиперстная артерия выделена, лигирована, пересечена (рис. 3). Далее скелетирована воротная вена, пережата и отсечена от печени в области бифуркации. НПВ пережата над и под диафрагмой. Печень удалена с отдельной перевязкой и пересечением коммуникантных вен. Сформировано овальное окно из устьев трех печеночных вен. Трансплантат помещен в позицию левого латерального сектора. Трансплантат имеет 1 устье печеночной вены, которое расширено по раневой поверхности трансплантата. Последнее анастомозировано с устьями печеночных вен удаленной печени (рис. 4). «Старая» петля тощей кишки признана непригодной, что явилось показанием к ее иссечению при отступе 90 см от связки. По принятой методике выключена петля тощей кишки длиной 40 см. Наложен энтеро-энтероанастомоз «конец в бок» однорядным швом. Далее 1 проток трансплантата анастомозирован «конец в бок» с петлей кишки, выключенной по Ру, отдельными узловыми швами (рис. 5).



Рис. 3. Гепатэктомия: полностью мобилизованная печень реципиента (тяжелый гепатоз и энтеролиз в связи с предшествующими операциями)



Рис. 4. Сформированные сосудистые анастомозы (портальный и артериальный)

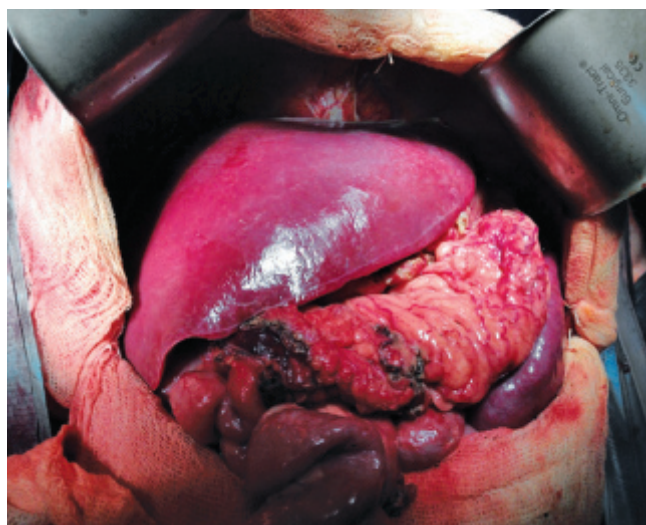


Рис. 5. Окончательный вид печени после трансплантации

Послеоперационный период протекал без осложнений. В отделении проводилась иммуносупрессивная (к моменту выписки програф 4 мг/сут), инфузионно-трансфузионная, антибактериальная, противогрибковая, противовирусная, гастропротективная, антиагрегантная, антикоагулянтная, вазодилатирующая, симптоматическая терапия.

Пациентка выписана из стационара на 35-е сутки после трансплантации. На момент выписки состояние удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски, чистые. Живот мягкий, безболезненный. Стул окрашен 3 р/д. Кровообращение полностью компенсировано. Данные ЭХО-КГ и ЭКГ без отрицательной динамики.

УЗИ печеночного трансплантата: размеры трансплантата ПЗ – 6,9 см, КК – 10,2, паренхима однородная, печеночные артерии  $P_i$  – 1,01,  $IR$  – 0,64,  $V$  – 37 см/с, воротная вена – 0,8 см, ЛСК – 23 см/с, печеночные вены НВО, НПВ 0,8 см, желчные протоки не расширены. Селезенка: 10,6 × 2,83 см,  $S$  – 27,8 см<sup>2</sup>. По данным лабораторных методов диагностики, общий анализ крови: эр. –  $4 \times 10^{12}/л$ ,  $Hb$  – 116 г/л, лейкоц. –  $10,6 \times 10^9/л$ , тромбоциты –  $251 \times 10^9/л$ , п. – 1, с. – 37. Биохимический анализ крови: мочевины – 6,8 ммоль/л, креатинин – 15 ммоль/л, общ. белок – 63,8 г/л, альбумин – 36,8 г/л, АЛТ – 20 ед/л, АСТ – 30,8 ед/л, ГГТ – 47 ед/л (норма до 22,0), ЩФ – 206 ед/л (норма до 727), билирубин общ. – 12 ммоль/л (норма до 20,7). Коагулограмма: АЧТВ – 29 сек, протромбиновый индекс – 67%, фибриноген – 3361 мг/л.

Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии, с удовлетворительной функцией печеночного трансплантата, без признаков декомпенсации кровообращения под наблюдением педиатра и детского кардиолога по месту жительства.

На момент написания статьи срок наблюдения после коррекции врожденного порока сердца составил 1,5 года с момента трансплантации печени. Состояние соответствует объему, сроку и тяжести перенесенного оперативного вмешательства. По данным инструментальных и лабораторных методов обследования отклонений не выявлено.

## ОБСУЖДЕНИЕ

Описанная хирургическая тактика последовательной двухэтапной коррекции сочетанной патологии сердца и печени недостаточно широко представлена в доступной литературе. Тем не менее в последнее время она получает все большее распространение вследствие ее высокой эффективности, особенно у детей раннего возраста.

Полученные нами результаты свидетельствуют о возможности выполнения коррекции сочетанного порока сердца и печени двухэтапным методом. Вы-

полнение первым этапом хирургической коррекции врожденного порока протекает без выраженных последствий для функции печени и гемодинамических нарушений. Современные методы хирургической, перфузиологической и анестезиологической техники позволяют максимально сократить период инвазивных манипуляций – время искусственного кровообращения, время ишемии миокарда – избежать использования больших доз кардиоплегических растворов и кровезаменителей. Все вышеизложенное минимизирует отрицательное воздействие операции на функцию печени.

Выполнение кардиохирургического этапа при сочетании врожденного порока сердца и цирроза печени целесообразно проводить в первую очередь. Коррекция нарушений гемодинамики нивелирует противопоказания к трансплантации печени со стороны сердечно-сосудистой системы.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Axelrod D., Koffron A., Dewolf A. et al. Safety and efficacy of combined orthotopic liver transplantation and coronary artery bypass grafting. *Liver Transpl.* 2004; 10: 1386–1390.
2. Barreiros A.P., Post F., Hoppe-Lotichius M. et al. Liver transplantation and combined liver-heart transplantation in patients with familial amyloid polyneuropathy: a single-center experience. *Liver Transpl.* 2010; 16: 314–323.
3. Eckhoff D.E., Frenette L., Sellers M.T. et al. Combined cardiac surgery and liver transplantation. *Liver Transpl.* 2001; 7: 60–61.
4. Fricker F.J., Griffith B.P., Hardesty R.L. et al. Experience with hearttransplantation in children. *Pediatrics.* 1987; 79: 138–146.
5. Kniepeiss D., Iberer F., Grasser B., Schaffellner S., Tscheliessnigg K.H. Combined coronary artery bypass grafting and orthotopic livertransplantation: a case report. *Transplant. Proc.* 2003; 35: 817–818.
6. Manas D.M., Roberts D.R., Heaviside D.W. et al. Sequential coronary artery bypass grafting and orthotopic liver transplantation: a case report. *Clin. Transplant.* 1996; 10: 320–322.
7. Parker B.M., Mayes J.T., Henderson J.M., Savage R.M. Combined aortic valve replacement and orthotopic liver transplantation. *J. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* 2001; 15: 474–476.
8. Plotkin J.S., Scott V.L., Pinna A., Dobsch B.P., DeWolf A.M., Kang Y. Morbidity and mortality in patients with coronary artery disease undergoing orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl. Surg.* 1996; 2: 426–430.
9. Raichlin E., Daly R.C., Rosen C.B. et al. Combined heart and liver transplantation: a single-center experience. *Transplantation.* 2009; 27: 219–225.
10. Starzl T.E., Bilheimer D.W., Bahnson H.T. et al. Heart-liver transplantation in a patient with familial hypercholesterolaemia. *Lancet.* 1984; 23: 1382–1383.

Статья поступила в редакцию 29.01.2014 г.