



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Отдаленные осложнения и сопутствующая патология у пациентов после операции Фонтена.

Сорокина Наталья Николаевна, Гладышев И.В., Харисова Э.Ф.,
Гладышев А.И. (Челябинск).

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Цель и актуальность

Проблема отдаленных осложнений у пациентов после операции Фонтена приобретает особую значимость в связи с увеличением продолжительности их жизни. Так, показатель 10-летней выживаемости с 2001 года улучшился до 95%. Несмотря на это, пациенты данной категории сталкиваются с широким спектром системных нарушений, таких как аритмии (наблюдаются у 9–34% в отдаленном периоде), Фонтен-ассоциированная болезнь печени (FALD), частота которой достигает 50–89%, а также с белок-теряющей энтеропатией (ПБТЭП, 5–15%).

Кроме того, ранее не изучался потенциал генетических факторов, например полиморфизма гена UGT1A1 (синдром Жильбера), как дополнительных модуляторов течения послеоперационного периода. Данное исследование направлено на анализ спектра осложнений и выявление новых сопутствующих состояний у данной категории пациентов.



Материалы и методы

В исследование были включены 39 пациентов, прошедших оперативное лечение по методике Фонтена.

Дизайн работы предусматривал сбор и анализ клинических данных, инструментальные исследования, биохимические, иммунологические и генетические анализы



Результаты и обсуждение.

В ходе исследования были получены следующие результаты:

1. Сердечно-сосудистые осложнения: в сроки от 3 до 5 лет после операции у 40% пациентов зарегистрированы различные нарушения ритма
2. Белок-теряющая энтеропатия (БТЭП): клинически и лабораторно подтверждена 12 пациентов, что потребовало выполнения лечебной интервенции — закрытия БАЛК, замена экстракардиального кондуита.
3. FALD (Фонтен-ассоциированная болезнь печени
4. Неврологические нарушения:
5. Прочие нарушения:

Группа частоболеющих детей-22 пациента
эндокринные нарушения -20 пациентов



Заключение (Выводы)

Проведенное исследование демонстрирует высокую частоту (40% и более) развития жизнеугрожающих осложнений в отдаленном периоде после операции Фонтена.

Наиболее значимыми факторами, ухудшающими качество жизни пациентов, являются нарушения сердечного ритма (требующие РЧА и ЭКС), прогрессирующая печеночная недостаточность (FALD) по шкале METAVIR с пороговым значением MRE > 4.4 кПа и белок-теряющая энтеропатия.

Впервые выявленная коморбидность — высокая частота (70%) генетического полиморфизма UGT1A1 (синдром Жильбера) — может оказывать потенциальное влияние на метаболизм и тяжесть течения FALD у данной категории пациентов, что требует дальнейшего пристального изучения и разработки комплексных алгоритмов диагностики и лечения.

