

**ГУ «РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР  
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ»**

УДК: 616-001.4; 616-005; 617.5-089; 617.57

На правах рукописи

**БУРХОНОВ  
ШАМСИДДИН ШАХОБИДДИНОВИЧ**

**ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИКИ И ТАКТИКИ  
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО**

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук  
по специальности  
14.01.26-Сердечно-сосудистая хирургия

**Душанбе – 2025**

Диссертация выполнена ГУ «Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан.

**Научный руководитель:** **Гоибзода Алиджон Джурабой** - член-корреспондент Национальной академии наук Таджикистана, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры хирургических болезней №2 им. академика Н.У. Усманова ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино»; ведущий научный сотрудник отделения сосудистой хирургии ГУ «Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан.

**Официальные оппоненты:** **Дехконов Обид Хомидович** - доктор медицинских наук, профессор отделения хирургии сердца ГУ «Согдийский областной центр кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан

**Рахматуллаев Рахимжон** - доктор медицинских наук, директор ЗАО «Лечебно-диагностический центр «Вароруд» г. Турсунзаде Республики Таджикистан

**Ведущая организация:** Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр хирургии имени академика В. Вахидова” Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, г. Ташкент

Защита диссертации состоится « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 2025 г. в « \_\_\_\_ » часов на заседании диссертационного совета 6D.КОА-060 при ГУ «Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии». Адрес: 734003, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Санои, 33; e-mail: [sadriev\\_o\\_n@mail.ru](mailto:sadriev_o_n@mail.ru); +992915250055.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГУ «Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии».

Автореферат разослан « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 2025 г.

**Учёный секретарь  
диссертационного совета  
кандидат медицинских наук**

**О. Неъматзода**

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность темы исследования.** Врожденные пороки сердца продолжают оставаться одной из нередких причин смерти новорожденных и младенцев по всему миру, в том числе и в странах Центральной Азии, где ежегодно различные их варианты диагностируются в 0,7-3,2 случаев среди 1000 живорожденных [Абдрахманов К.Б. и др., 2015; Дадабаев Ф.М. и др., 2024; Кузибаева Н.К., 2021; Sagatov I.Y. et al., 2020]. При этом наиболее часто танатогенез возникает из-за развития легочных и кардиоваскулярных осложнений у детей с более «сложными» пороками сердца, к которым, в частности, относится тетрада Фалло (ТФ) [Алымбаева Э.Ш. и др., 2024; Морсина М.Г. и др., 2023; Zhuang B. et al., 2022].

В структуре всех форм врожденных пороков сердца ТФ занимает третье место, является одним из сложных по анатомии сердечных пороков и служит причиной частой госпитализации младенцев в реанимационное отделение из-за развития различных осложнений [Fang Y. et al., 2022; Townsley M.M. et al., 2019]. Сложный механизм нарушения кровообращения при ТФ и тяжелая гипоксемия нередко приводят к декомпенсации адаптационных возможностей организма и росту право-левого сброса крови с ухудшением течения гипоксии и частым развитием одышно-цианотического приступа [Ефименко О.В. и др., 2021; Жук О.И. и др., 2017; Суханов С.Г. и др., 2015]. На этом фоне не только усугубляется системная гипоксемия, но и нарушаются ряд метаболические процессы из-за минимального участия кислорода в ходе их процесса и накопления промежуточных продуктов обмена веществ [Бахарева Ю.А. и др., 2011; Котлукова Н.П. и др., 2009; Sukardi R. et al., 2016]. В связи с этим в настоящее время имеется необходимость в углубленном изучении не только особенностей процессов оксигенации крови, но и ряда других обменных процессов в зависимости от степени тяжести порока и гипоксемии. В этом направлении наиболее важным считается исследование особенностей функционирования оксидантной и антиоксидантной систем крови и их адаптационно-приспособительных изменений в зависимости от степени тяжести гипоксемии, длительности существования порока, развития специфических гемодинамических осложнений, системных и микроциркуляторных нарушений [Гульмурадов Т.Г. и др., 2010; Ёдалиева Х.Б., 2011; Ефименко О.В. и др., 2021]. Более того, у детей с ТФ малоизученными остаются особенности изменения сосудисто-тромбоцитарного и плазменного звеньев гемостаза с учетом существующей постоянной гипоксемии и нарушенного системного и регионарного кровообращения [Желев В.А. и др., 2013; Кабуллина А.М. и др., 2023].

Вопрос проведения радикальной (РК) или поэтапной коррекции ТФ, сроки выполнения оперативных вмешательств, критерии выбора того или иного метода лечения этой категории пациентов до настоящего времени остаются предметом дискуссии, так как имеющиеся результаты часто носят противоречивый характер и не всегда удовлетворяют ожидания специалистов [Ляпин А.А. и др., 2024; Кожанов Р.С. и др., 2024; Ким А.И. и др., 2023; Морсина М.Г. и др., 2023]. Более того, в условиях нашего

региона ситуация еще ухудшается тем, что зачастую пациенты с ТФ поступают в тяжелом и порою в критическом состоянии с выраженной системной гипоксией и частыми одышечно-цианотическими приступами, наличием вторичных кардиопульмональных осложнений, что в итоге влияет не только на тактику, но и на исходы лечения, увеличив при этом частоту неблагоприятных событий и летальных исходов [Гульмурадов Т.Г. и др., 2019; Кузибаева Н.К. и др., 2022].

При РКТФ в большинстве случаев возникает необходимость в рассечении фиброзного кольца клапана легочной артерии (ЛА) с пластикой выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) [Nemes A. et al., 2021; Wei X. et al., 2022], что в отдаленном периоде в 13,1%-20,7% случаев приводит к развитию различных функциональных нарушений ПЖ и клапана ЛА, требующих повторных оперативных вмешательств [Wu M. et al., 2021; Greutmann M., 2016; Latus H. et al., 2022]. В связи с этим поиск путей, направленных на улучшение результатов лечения пациентов с ТФ путем оптимизации предоперационной подготовки, уточнения критериев выполнения радикальной и паллиативных операций (ПО), а также выявления возможных предикторов ранних и поздних осложнений, считается актуальным.

**Степень научной разработанности изучаемой проблемы.** Несмотря на множество проведенных научных и клинических исследований, до настоящего времени продолжается поиск путей, направленных на улучшение результатов лечения пациентов с ТФ [Ким А.И. и др., 2023; Рудикова А.А. и др., 2022]. Это, прежде всего, обусловлено высокой частотой летальных исходов после радикальной коррекции порока или же развитием тяжелых гемодинамических нарушений при естественном течении заболевания либо в поздние сроки после паллиативных вмешательств [Бокерия Л.А. и др., 2019; Омельченко А.Ю. и др., 2016].

В условиях Республики Таджикистан более половины детей с ТФ не доживают до годовалого возраста, а частота послеоперационных летальных исходов достигает до 35% [Гульмурадов Т.Г. и др., 2019; Кузибаева Н.К. и др., 2022]. Кроме того, ранее отечественными специалистами не были проведены крупные научные исследования, посвященные изучению различных аспектов ТФ, хотя наша страна относится к числу высокогорных местностей и гипоксемия у этой категории пациентов приобретает более усугубленное течение в условиях пониженного парциального давления кислорода [Гульмурадов Т.Г. и др., 2010; Ёдалиева Х.Б., 2011]. Практически неизученными остаются особенности изменения оксидантного и антиоксидантного статусов, состояние иммунитета, свертывающей системы крови и системной эндотелиальной дисфункции у детей с разными вариантами течения ТФ.

Литературные данные показывают, что в связи с развитием новых технологий изменилась тактика лечения пациентов с ТФ [Алекян Б.Г. и др., 2019; Ляпин А.А. и др., 2021; Морсина М.Г. и др., 2023]. Первоначальный оправданный энтузиазм в отношении преимуществ хирургического лечения на сегодняшний день демонстрирует,

что в отдаленном периоде оно осложняется развитием различных вариантов нарушений сердечного ритма, необратимым ремоделированием сердца и внезапной смертностью [Бокерия Л.А. и др., 2020; Avila P. et al., 2016; Egbe A.C. et al., 2019; Refaat M.M. et al., 2017]. Поэтому тщательное взвешивание преимуществ и недостатков первичной радикальной или двухэтапной коррекции порока, а также уточнения показаний и противопоказаний к ним считается актуальным.

**Связь исследования с программами (проектами), научной тематикой.** Диссертационная работа была выполнена в рамках научно-исследовательского проекта ГУ «РНЦССХ» МЗиСЗН РТ «Реконструктивная и эндоваскулярная хирургия врожденных пороков сердца у детей» (№ГР 0114ТJ00381), финансируемого из государственного бюджета, а также в рамках практического осуществления Постановления Правительства Республики Таджикистан от 03.12.2012 года №676 «О перспективах профилактики и контроля неинфекционных заболеваний и травматизма в Республике Таджикистан на 2013-2023 годы».

## **ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ**

**Цель исследования:** оптимизация комплексной диагностики и результатов хирургического лечения больных с тетрадой Фалло.

### **Задачи исследования:**

1. Изучить состояние коагуляционных свойств крови и оксидантного статуса у пациентов с тетрадой Фалло.
2. Определить особенности изменения центральной гемодинамики и анатомо-физиологического функционирования сердца у пациентов с тетрадой Фалло до и после радикальной и паллиативной операций.
3. Оптимизировать предоперационную подготовку и уточнить критерии выбора тактики хирургического лечения тетрады Фалло.
4. Оценить эффективность и непосредственные результаты паллиативного и радикального хирургического лечения тетрады Фалло.

**Объект исследования.** Объектом диссертационного исследования служили 144 пациента (средний возраст  $7,4 \pm 4,4$  лет; 59,7% мужского и 40,3% женского полов; степень насыщения крови кислородом  $71,2 \pm 13,9\%$ ) с ТФ, перенесшие первично радикальную (первая группа – 92 пациента, средний возраст  $6,2 \pm 1,5$  лет; 55 мужского и 37 женского полов) или двухэтапную (вторая группа - 28 пациентов, средний возраст при паллиативных операциях  $2,4 \pm 0,9$  лет, при радикальной коррекции –  $5,9 \pm 2,2$  лет; 18 мужского и 10 женского полов) коррекцию порока, а также паллиативные (24 пациента, средний возраст  $6,1 \pm 2,4$  лет; 13 мужского и 11 женского полов) оперативные вмешательства.

**Предмет исследования.** Предметом исследования явились изучение особенностей клинического течения ТФ, состояния сердечно-сосудистой системы и централь-

ной гемодинамики, основных показателей сосудисто-тромбоцитарного звеньев гемостаза, маркеров оксидативного стресса, оптимизация предоперационной подготовки, определение критериев выбора первичной РК и ПО, частоты развития и характер специфических и неспецифических интра- и послеоперационных осложнений, факторы, ассоциированные с осложнениями и с неудовлетворительными результатами лечения.

### **Научная новизна исследования**

Впервые на достаточном клиническом материале изучены особенности изменения коагуляционных свойств крови и оксидантного статуса у пациентов с тетрадой Фалло. Выявлено, что у больных с тетрадой Фалло на фоне системной гипоксии развивается гиперкоагуляция и компенсаторная полицитемия, направленная на снижение тяжести системного кислородного голодания. Установлено, что у пациентов с тетрадой Фалло на фоне нарушенного системного кровообращения и право-левого сброса крови развивается глубокий окислительный стресс, тяжесть которого напрямую зависит от степени оксигенации крови и частоты одышечно-цианотических приступов.

Изучены наиболее важные показатели сердечной деятельности и особенности изменения гемодинамики пациентов до и после радикальной коррекции тетрады Фалло и паллиативных вмешательств. Исходно у этой категории пациентов установлено наличие высокой частоты встречаемости неполной блокады правой ножки пучка Гиса, перегрузка правых отделов сердца, уменьшение систоло-диастолического объемов правого желудочка без значимого снижения фракции его выброса, а также высокая разница градиента давления между легочной артерией и правым желудочком, которые в большинстве случаев устранились после выполнения радикальной коррекции.

Уточнены критерии для выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло, к которым относятся сохранная фракция выброса и отсутствие гипоплазии желудочков сердца, нормальные размеры ствола и крупных ветвей легочной артерии, отсутствие дополнительных крупных межсистемных анастомозирующих коллатералей, а также компенсированная системная гипоксемия с насыщением артериальной крови кислородом более 70%. Доказано, что для восстановления размеров и объема исходно гипоплазированных желудочков сердца и легочной артерии, уменьшения тяжести системной гипоксемии, а также снижения риска неблагоприятных исходов наряду с оптимизированной предоперационной подготовкой пациентов, включающей дополнительно продлённую антиоксидантную терапию, необходимо выполнение двухэтапной коррекции порока – наложение межсистемных анастомозов на первом этапе с последующей радикальной его коррекцией.

Впервые в отечественную медицинскую практику, как паллиативная операция, при лечении пациентов с тетрадой Фалло внедрен и успешно применен современный миниинвазивный способ лечения сопутствующего стеноза клапана легочной артерии

– эндоваскулярная баллонная вальвулопластика, позволившая без применения общего обезболивания и вскрытия грудной клетки восстанавливать суженный просвет клапана легочной артерии.

Оценены непосредственные результаты радикальной коррекции и паллиативных вмешательств у пациентов с тетрадой Фалло, которые демонстрировали хорошие результаты у 85,9% и 88,5% оперированных соответственно. Установлены предикторы неблагоприятных исходов хирургического лечения тетрады Фалло, к которым относятся исходно относительно низкая масса тела пациентов, продолжительность искусственного кровообращения, пережатия аорты и искусственной вентиляции легких. Доказано, что выполнение радикальной коррекции порока должно быть индивидуальным с учетом общего состояния и возраста пациентов, степени гипоксии и частоты одышно-цианотических приступов, а также при отсутствии гипоплазии легочной артерии, множественных дополнительных коллатералей и нормальных размерах камер сердца. Показано, что из-за критической гипоксии, выраженной полицитемии, меньших размеров желудочков сердца и легочной артерии единственным методом, улучшающим состояние пациентов и удлиняющим продолжительность их жизни, является паллиативная операция путем создания модифицированных межсистемных анастомозов.

**Теоретическая и научно-практическая значимость исследования.** На основании применения современных лабораторно-инструментальных методов исследования и статистического анализа было установлено, что при ТФ на фоне нарушенной центральной гемодинамики и длительной гипоксии развивается полицитемия, гиперкоагуляционный синдром и снижение антиоксидантных защитных сил организма с выраженным окислительным стрессом. Указанные изменения дополняют известные на сегодняшний день теоретические знания о системных биохимических изменениях, механизмах их развития и компенсации при естественном течении ТФ. В работе путем исследования электрической активности и анатомо-физиологических особенностей функционирования сердца были получены новые данные о характерных их изменениях при ТФ, позволяющие использовать их как теоретическую основу при выполнении последующих научных, клинических и диссертационных исследований. Также в ходе исследования были уточнены критерии выбора первичной радикальной и двухэтапной коррекции ТФ, факторы риска неблагоприятных исходов, имеющие важное научно-практическое значение в плане повышения качества оказания специализированной помощи этой категории пациентов. Предложенная оптимизированная предоперационная подготовка пациентов с включением антиоксидантов позволила значительно улучшить состояние пациентов за счет существенного снижения тяжести окислительного стресса и системной гипоксии, что является практически важным при лечении этой категории пациентов. Выявленные характерные сердечные изменения в отдаленном послеоперационном периоде после радикальных и паллиативных вмешательств, требующие повторных оперативных вмешательств у пациентов с ТФ,

являются практически полезными в плане профилактики их развития при первичном лечении пациентов.

### **Положения, выносимые на защиту:**

1. У больных с тетрадой Фалло на фоне нарушенного центрального кровообращения и тяжелой системной гипоксии развиваются полицитемия, гиперкоагуляционный синдром и тяжелый окислительный стресс за счет интенсификации процессов липопероксидации и снижения возможностей антиоксидантной защитной системы. После радикальной коррекции порока, нормализации центральной гемодинамики и устранения гипоксии наступает изокоагуляция и нормализация оксидантного статуса. Паллиативные операции не сопровождаются значимым снижением тяжести окислительного стресса, из-за чего до проведения радикальной коррекции тетрады Фалло необходимо продолжение антиоксидантной терапии.

2. Тетрада Фалло характеризуется тяжелыми изменениями центральной гемодинамики по типу патологического внутрисердечного шунтирования кровотока, высокого давления в правом желудочке, большого градиента систолического давления между правым желудочком и легочной артерией, низкого систолического давления в легочной артерии, имеющих прогрессирующий тип течения и зависящих, прежде всего, от степени стеноза легочной артерии и её клапана, наличия развитых межсистемных коллатеральных связей, а также закрытия открытого артериального протока. После радикальной коррекции отмечается полное восстановление всех параметров центральной гемодинамики до физиологических значений, а паллиативные операции способствуют значительному снижению их выраженности из-за редукции кровотока, обусловленной межсистемным анастомозированием.

3. Радикальную коррекцию тетрады Фалло необходимо выполнять при наличии анатомически благоприятного ствола и ветвей легочной артерии, отсутствии гипоплазии левого желудочка, чрезмерно развитых межсистемных анастомозов, а также компенсированной системной гипоксемии с насыщением артериальной крови кислородом более 70% у детей без значимого дефицита массы тела и выраженной гипотрофии. Тяжелое состояние пациентов с наличием частых одышечно-цианотических приступов, выраженная недостаточность массы тела, гипоплазия и малый объем левого желудочка, гипоплазия ствола и/или магистральных ветвей легочной артерии являются критериями для выполнения паллиативных операций, в том числе модифицированных межсистемных аорто-легочных анастомозов.

4. Персонифицированный подход в выборе тактики и объема хирургического лечения, усовершенствованная предоперационная подготовка и широкое применение новейших кардиохирургических технологий и экстракорпорального кровообращения позволяют в большинстве случаев добиться желаемого результата и провести радикальную коррекцию или паллиативные вмешательства с минимальными осложнениями и летальными исходами. Ранний послеоперационный период после радикальной



коррекции тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения и фармако-холодовой кардиоплегии у каждого пятого пациента сопровождается различными жизнеугрожающими осложнениями, требующими повторных операций или интенсивной консервативной терапии.

**Степень достоверности результатов.** Достоверность полученных в диссертации новых сведений и научно-клинических результатов по ТФ, экономическая и практическая их значимость и эффективность, а также основные положения работы, выносимые на защиту, обусловлены адекватным выбором методологии и дизайна исследования, достаточным объемом клинического материала и репрезентативными группами пациентов, широким применением для сбора и обработки цифровой и клинической информации современных статистических и инструментальных методов исследования, а также публикациями полученных результатов в рецензируемых научных изданиях с двойным слепым рецензированием. Кроме того, полученные в диссертации ряд новые показатели были неоднократно обсуждены на клинических конференциях организации, где выполнена работа, и на республиканских научных мероприятиях, что также свидетельствуют о достоверности полученных результатов.

**Соответствие диссертации паспорту научной специальности.** Концепция и дизайн, а также цель и задачи диссертации, объекты, предмет и методология исследования, использованные при реализации работы лабораторные и инструментальные методы диагностики, а также примененные хирургические методы при лечении пациентов соответствуют паспорту ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 14.01.26-Сердечно-сосудистая хирургия.

**Личный вклад соискателя учёной степени в исследование.** Автором на основании учета высокой смертности детей с ТФ в нашем регионе, а также многих нерешенных вопросов, касающихся данной патологии, было выбрано направление диссертационного исследования, определены его цель, задачи, методология и общая концепция исследования. На основании сравнительного анализа русско- и англоязычной литературы диссертант определил нерешенные вопросы по диагностике и лечению ТФ и составил литературный обзор по диссертации. Также диссертантом был проведен сбор клинического материала, его группировка, сортировка и статистическая обработка. Изучение анамнеза жизни и заболевания пациентов, клиническое их обследование, подготовка к операции, послеоперационная терапия и реабилитация лично были выполнены автором исследования. Диссертант также участвовал во время проведения эхокардиографии и ангиокардиографии пациентам и на основании их результатов выбирал тактику их ведения и лечения. Автор самостоятельно проводил оперативное лечение 92 пациентов с ТФ, в качестве лечащего врача курировал большинство пациентов, на основании определения показателей липопероксидации и антиоксидантной системы оптимизировал тактику предоперационной подготовки пациентов путем дополнительного включения донаторов оксида азота и антиоксидантных

препаратов в состав комплексной терапии. Соискателем также были изучены непосредственные и отдаленные результаты оперативных вмешательств, характер развившихся осложнений, изменения показателей центральной и внутрисердечной гемодинамики, на основании которых сформулировал выводы и практические рекомендации по применению результатов работы в ежедневной клинической практике.

**Апробация и реализация результатов диссертации.** Основные результаты диссертационной работы были доложены и обсуждены на научно-практических конференциях ГУ «РНЦССХ» МЗиСЗН РТ с международным участием (Душанбе, 2014, 2016, 2020 гг.) и годичный научно-практической конференций молодых учёных и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием (Душанбе, 29.04.2016 г.). Полученные результаты внедрены в практическую деятельность отделения хирургии сердца и отделении врожденных и приобретенных пороков сердца ГУ «РНЦССХ» МЗиСЗН РТ, а также используются на кафедре хирургических болезней №2 им. академика Н.У. Усманова ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» при практических и лекционных занятиях со студентами, клиническими интернами и ординаторами.

**Публикации по теме диссертации.** Основные разделы диссертации опубликованы в виде 4 оригинальных научных статей и 10 тезисов докладов. Также на усовершенствованную предоперационную подготовку пациентов автором получено рационализаторское предложение №3512/R1000, выданное ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» 06 марта 2023 г.

**Структура и объём диссертации.** Диссертационная работа изложена на 147 странице машинописного текста, состоит из вводной части, общей характеристики работы, главы описания клинического материала и использованных методов исследования, трех глав, посвященных полученным результатам и их обсуждению, выводов, рекомендаций по практическому применению результатов работы и списка литературы. Автором для составления литературного обзора и обсуждения полученных результатов были использованы 150 научных работ, в том числе 73 на русском и 77 - на иностранных языках. Диссертация иллюстрирована 23 рисунками и содержит 17 таблиц.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

Работа основана на результатах комплексной диагностики, лечения и реабилитации 144 пациентов с ТФ, которые в зависимости от проведенных методов хирургического лечения были разделены на 3 группы. В первую группу были включены 92 (63,9%) пациента (средний возраст  $6,2 \pm 1,5$  лет; 55 мальчиков, 37 девочек), перенесших РКТФ. Вторую группу составили 28 (19,4%) пациентов (средний возраст при ПО  $2,4 \pm 0,9$  лет; при РК –  $5,9 \pm 2,2$  года; 18 мальчиков, 10 девочек), которым проведена двухэтапная коррекция порока – сперва ПО, в последующем – РК. Третья группа включила в себя 24 пациента (средний возраст  $6,1 \pm 2,4$  года; 13 мальчиков, 11 девочек), которым из-за тяжелых анатомо-геометрических изменений сердца выполнены

только ПО. Половозрастное распределение больных трех клинических групп представлено в таблице 1.

**Таблица 1. – Распределение пациентов по группам, возрасту и полу**

| Показатель     | Клиническая группа |            |            | p     |
|----------------|--------------------|------------|------------|-------|
|                | I (n=92)           | II (n=28)  | III (n=24) |       |
| Возраст (лет)  |                    |            |            |       |
| 0,5-3 (n=54)   | 37 (40,2%)         | 9 (32,1%)  | 8 (33,3%)  | >0,05 |
| 4-6 (n=61)     | 39 (42,4%)         | 13 (46,4%) | 9 (37,5%)  | >0,05 |
| 7-11 (n=15)    | 8 (8,7%)           | 3 (10,7%)  | 4 (16,7%)  | >0,05 |
| 12-16 (n=11)   | 7 (7,6%)           | 2 (7,2%)   | 2 (8,3%)   | >0,05 |
| 17-21 (n=3)    | 1 (1,1%)           | 1 (3,6%)   | 1 (4,2%)   | >0,05 |
| Пол            |                    |            |            |       |
| мужчины (n=86) | 55 (59,8%)         | 18 (64,3%) | 13 (54,2%) | >0,05 |
| женщины (n=58) | 37 (40,2%)         | 10 (35,7%) | 11 (45,8%) | >0,05 |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей между группами (по Q-критерию Кохрена)

Характеристика некоторых исходных антропометрических и витальных показателей пациентов представлена в таблице 2.

**Таблица 2. - Некоторые исходные клинические параметры пациентов**

| Показатель           | Группа     |            |            | p     |
|----------------------|------------|------------|------------|-------|
|                      | I (n=92)   | II (n=28)  | III (n=24) |       |
| Возраст (лет)        | 6,2±1,5    | 5,9±2,2    | 6,1±2,4    | >0,05 |
| Масса тела (кг)      | 16,3±2,4   | 17,1±2,1   | 16,1±2,2   | >0,05 |
| Рост (см)            | 105,7±5,6  | 106,5±7,5  | 106,8±6,2  | >0,05 |
| SpO <sub>2</sub> (%) | 79,2±11,3  | 78,4±10,8  | 62,4±14,1  | >0,05 |
| Гемоглобин (г/л)     | 152,4±25,4 | 145,7±23,7 | 155,5±26,5 | >0,05 |
| Гематокрит (%)       | 74,9±6,1   | 74,8±5,9   | 75,2±6,4   | >0,05 |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей между группами (по H-критерию Крускала-Уоллиса)

Диагностика ТФ проводилась согласно национальному клиническому протоколу с применением современных лабораторно-инструментальных методов исследования. Ультразвуковое исследование сердца явилось основным методом диагностики ТФ, а также мониторинга оперированного сердца. Также всем пациентам с целью определения ритма и проводимости сердца неоднократно была выполнена электрокардиография (ЭКГ). Самым достоверным методом изучения анатомии сердца, аорты и ЛА, а также внутрисердечной гемодинамики явилась рентгеноконтрастная ангиокардиография.

У всех пациентов в периоперационном периоде были изучены основные показатели коагулограммы - время свертывания крови (ВСК) по Ли-Уайту, показатели международного нормализованного отношения (МНО), продолжительность активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), протромбиновое время (ПТВ) и индекс (ПТИ), тромбиновое время (ТВ), уровень фибриногена.

Состояние оксидантного статуса до и после операции изучали у 24 пациентов с ТФ путем определения содержания малонового диальдегида (МДА) в сыворотке крови по методике Стальной И.Д. и др. (1977), активности супероксиддисмутазы

(СОД) - по способу К.М. Байковой (1998) и аскорбиновой кислоты (АК) - по способу основанного вступления его в реакцию с 2,4 – динитрогидразином по В.В. Соколовскому и Г. Лебедевой (1974).

Данные, полученные в ходе исследования, подвергнуты статистической обработке с использованием статистических программ MS Excel, SPSS 21. Соответствие выборки нормальному закону распределения оценивалось по критериям Колмогорова-Смирнова и Шапиро-Уилка. Парные сравнения количественных показателей между независимыми группами проводились по U-критерию Манна-Уитни, множественные – по H-критерию Краскела-Уоллиса. Различия считались статистически значимыми при  $p < 0,05$ .

## РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

**Состояние гемостаза и антиоксидантной системы.** Исходно на фоне длительно текущей гипоксии у пациентов с ТФ имело место значимое повышение уровня гематокрита на 78%, укорочения ВСК на 22%, удлинение ПТВ на 12,2% ( $p < 0,001$ ), ПТИ - на 4,5%, укорочение АЧТВ на 13,7% ( $p < 0,05$ ) и увеличение содержания фибриногена на 17,1% ( $p < 0,001$ ). При этом отмечено снижение МНО на 13,8%, а количество тромбоцитов оставалось в пределах референсных значений ( $p < 0,001$ ). Раздельное исследование этих показателей у пациентов трёх клинических групп не показало достоверного их различия, что свидетельствует об исходном повышении гемостатического потенциала крови (таблица 3).

**Таблица 3. – Показатели системы гемостаза у пациентов трех групп**

| Показатель                            | Норма      | Вся когорта | Группа     |            |            |
|---------------------------------------|------------|-------------|------------|------------|------------|
|                                       |            |             | I (n=92)   | II (n=28)  | III (n=24) |
| ВСК по Ли-Уайту (мин)                 | 6,9±1,1    | 3,9±0,7*    | 3,8±0,7    | 3,8±0,8    | 3,9±0,6    |
| Гематокрит (%)                        | 43,6±3,5   | 75,0±6,2*   | 74,9±6,1   | 74,8±5,9   | 75,2±6,4   |
| Тромбоциты ( $\times 10^9/\text{л}$ ) | 268,2±15,6 | 311,5±31,5* | 310,5±30,5 | 312,0±32,0 | 315,5±31,5 |
| АЧТВ (с)                              | 31,3±2,6   | 32,8±2,5    | 32,9±0,6   | 32,7±0,5   | 33,1±0,8   |
| МНО (у.е.)                            | 1,03±0,2   | 0,75±0,1*   | 0,74±0,09  | 0,76±0,12  | 0,75±0,11  |
| ПТИ (%)                               | 96,3±4,2   | 115,8±6,1*  | 116,2±6,4  | 115,9±6,2  | 115,7±5,8  |
| ПТВ (с)                               | 13,8±1,3   | 20,2±1,4*   | 20,1±1,2   | 20,8±1,6   | 20,2±1,4   |
| Фибриноген (г/л)                      | 2,6±0,2    | 4,1±0,3*    | 4,2±0,6    | 4,1±0,4    | 3,9±0,2    |

**Примечание:** \* p – статистическая значимость различия показателей при сравнении с референсными значениями (по U-критерию Манна-Уитни)

Результаты исследования оксидантного статуса у пациентов с ТФ показало, наличия у них тяжелого окислительного стресса из-за наличия длительной системной гипоксии. Так, у них содержание МДА в плазме было повышено на 37,3%, активность СОД была сниженной на 52,4%, а АСК - на 45,5%. Кроме того, на фоне тяжелой гипоксии и частых одышечно-цианотических приступов происходит значимое нарушение окислительно-восстановительных процессов со снижением ферментативной активности антиоксидантной системы. Раздельное изучение вышеуказанных показателей в зависимости от объема проведенных операций при госпитализации пациентов не показало значимое их различие. В частности, содержание МДА ( $p_2 > 0,05$ ), СОД

( $p_2 > 0,05$ ) и АСК ( $p_2 > 0,05$ ) между двумя группами пациентов были почти идентичными. По нашему мнению, ведущей причиной вышеуказанных нарушений является длительно текущая гипоксия при ТФ, на фоне которой происходит не только интенсификация процессов липопероксидации, но и нарушается целостность мембран форменных элементов крови с уменьшением активности антиоксидантных ферментов (таблица 4).

**Таблица 4. - Показатели оксидантного статуса пациентов с ТФ**

| Показа-<br>тель     | Норма      | Больные с ТФ         |                                    |                                                            |                                    |                                                             | p      |
|---------------------|------------|----------------------|------------------------------------|------------------------------------------------------------|------------------------------------|-------------------------------------------------------------|--------|
|                     |            | вся<br>когорта       | метод операции                     |                                                            | SpO <sub>2</sub> >75%<br>(n=11)    | SpO <sub>2</sub> <75%<br>(n=13)                             |        |
|                     |            |                      | РК (n=12)                          | ПО (n=12)                                                  |                                    |                                                             |        |
| МДА<br>(мкмоль/л)   | 1,5±0,05   | 2,06±0,06<br>p<0,001 | 2,1±0,09<br>p <sub>1</sub> <0,01   | 2,04±0,04<br>p <sub>1</sub> <0,01<br>p <sub>2</sub> >0,05  | 2,34±0,09<br>p <sub>1</sub> <0,01  | 1,9±0,07<br>p <sub>1</sub> <0,01<br>p <sub>2</sub> <0,05    | <0,01  |
| СОД<br>(усл. ед./л) | 18,25±0,13 | 8,68±0,08<br>p<0,001 | 8,63±0,05<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 8,71±0,1<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> >0,05  | 6,54±0,07<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 11,15±0,12<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> <0,05 | <0,001 |
| АСК<br>(мкмоль/л)   | 77,3±4,82  | 42,1±2,15<br>p<0,001 | 43,2±2,21<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 41,9±2,13<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> >0,05 | 38,5±1,49<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 52,6±3,28<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> <0,05  | <0,001 |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей при сравнении данных всей когорты с референсными значениями (по H-критерию Крускала-Уоллиса);  $p_1$  – при сравнении с референсными значениями,  $p_2$  – при сравнении с радикальной коррекцией (по U-критерию Манна-Уитни)

В зависимости от степени насыщения крови кислородом показатели ПОЛ и АОС имели значительные различия и их усугубление напрямую зависело от степени тяжести гипоксемии. Так, у 11 пациентов, имевших гипоксию тяжелой степени с ежедневными одышечно-цианотическими приступами, по сравнению с детьми с более легкой гипоксией, уровень МДА был повышенным на 23,2%, а активность СОД и АСК были сниженными на 70,5% и 36,6% соответственно. Полученные данные демонстрируют, что у детей с более легкой формой гипоксии отмечается гораздо лучшее состояние ферментативной активности показателей антиоксидантной защиты. В частности, активность СОД у этой категории пациентов, по сравнению с детьми с тяжелой гипоксией, была повышена в 1,7 раза, а АСК - в 1,4 раза. Наряду с этим уровень МДА, являющегося одним из основных конечных продуктов перекисного окисления липидов, на фоне легкой гипоксии был снижен 1,2 раза, что также свидетельствует о более компенсированном течении окислительно-восстановительных процессов.

Таким образом, полученные нами данные показывают, что окислительный стресс, отмечающийся у пациентов с ТФ, напрямую зависит от степени тяжести гипоксии и способствует не только ухудшению течения существующей гипоксии по замкнутому кругу, но и, возможно, может выступать в качестве одного из патофизиологических механизмов развития различных периоперационных осложнений. Результаты исследования гемостазиограммы и оксидантного статуса после проведенных оперативных вмешательств будут представлены далее.

**Гемодинамические показатели у пациентов с ТФ.** Исследование биоэлектрической активности сердца показало наличие синусового ритма у всех пациентов первой группы (n=92). В 70 (76,1%) случаев были выявлены нарушения проводимости сердца по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса, у 74 (80,4%) пациентов - выраженное отклонение ЭОС вправо. У 91,3% пациентов имелись признаки перегрузки правых отделов сердца по типу удлинения зубца R в V4-V6 грудных отведениях, в 5 случаях отмечались признаки суправентрикулярной экстрасистолии. Рентгенологически были выявлены характерные признаки для ТФ – сердце в виде «деревянного башмака», увеличение контура ПЖ и обеднение легочного рисунка. Кардиоторакальный индекс составил в среднем  $54,1 \pm 8,2\%$ . Результаты ЭхоКГ и ангиокардиографии у пациентов всех трех групп представлены в таблице 5.

**Таблица 5. – Исходные показатели центральной гемодинамики обследованных пациентов**

| Показатель гемодинамики                                | Клиническая группа |                  |                  | p       |
|--------------------------------------------------------|--------------------|------------------|------------------|---------|
|                                                        | I (n=92)           | II (n=28)        | III (n=28)       |         |
| Систолическое артериальное давление (САД) (мм рт. ст.) | $95,5 \pm 7,5$     | $97,5 \pm 8,5$   | $100,5 \pm 12,5$ | $>0,05$ |
| Диастолическое артериальное давление (ДАД) (мм рт.ст.) | $65,5 \pm 10,5$    | $67,5 \pm 11,5$  | $65,5 \pm 10,5$  | $>0,05$ |
| Центральное венозное давление (мм рт. ст.)             | $11,2 \pm 1,1$     | $11,3 \pm 1,2$   | $14,3 \pm 1,1$   | $>0,05$ |
| Диаметр фиброзного кольца клапана ЛА (мм)              | $8,2 \pm 4,1$      | $8,1 \pm 3,9$    | $6,2 \pm 2,9$    | $>0,05$ |
| Давление в ЛА (мм рт. ст.)                             | $6,2 \pm 2,4$      | $6,3 \pm 2,3$    | $5,1 \pm 2,4$    | $>0,05$ |
| Давление в ПЖ (мм рт. ст.)                             | $101,5 \pm 13,9$   | $102,5 \pm 11,5$ | $110,6 \pm 13,9$ | $>0,05$ |
| Nakata index                                           | $262 \pm 21,3$     | $273,4 \pm 20,9$ | $192 \pm 20,4$   | $>0,05$ |
| Фракция выброса (ФВ) (%)                               | $59,2 \pm 8,4$     | $68,9 \pm 8,2$   | $68,5 \pm 7,5$   | $>0,05$ |
| Конечный систолический размер (КСР) (мм)               | $16,4 \pm 7,8$     | $11,8 \pm 4,2$   | $11,2 \pm 3,4$   | $>0,05$ |
| Конечный диастолический размер (КДР) (мм)              | $22,7 \pm 7,8$     | $17,3 \pm 7,6$   | $16,8 \pm 5,9$   | $>0,05$ |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей между группами (по Н-критерию Крускала-Уоллиса)

Эхографически у пациентов отмечалось уменьшение систолического и диастолического объемов ПЖ без значимого снижения их ФВ. Более того, у этой категории пациентов имел место значимо высокий градиент давления между ЛА и ПЖ сердца.

У пациентов второй клинической группы (n=28) на ЭКГ также во всех случаях регистрирован синусовый ритм, нарушение проводимости сердца имело место в 20 (71,4%) наблюдениях, выраженное отклонение ЭОС вправо - у 22 (78,6%) пациентов. Признаки перегрузки правых отделов сердца имелись у 92,9% пациентов. Рентгенологически у них также выявлена характерная картина ТФ по типу увеличения контура ПЖ и обеднение легочного рисунка. Кардио-торакальный индекс в этой группе пациентов составил в среднем  $55,2 \pm 9,3\%$ . Однако, у них отмечалось выраженное снижение объема ЛЖ, в связи с чем им планировано выполнение двухэтапной тактики лечения. Также были зафиксированы высокие показатели градиента давления между ПЖ и ЛА, без значимого снижения ФВ.

В группе пациентов, перенесших только ПО, наблюдались иные ангиокардиографические данные. Так, на ЭКГ у них во всех случаях был регистрирован синусовый ритм. Как и в предыдущих группах, ЭОС имела выраженное отклонение вправо

у 20 (83,3%) пациентов, неполная блокада правой ножки пучка Гиса была констатирована в 17 (70,8%) случаях. В 16 случаях как на ЭхоКГ, так и при ангиокардиографии была выявлена выраженная гипоплазия не только ствола, но и правой и левой ветвей ЛА. Выраженный инфундибулярный стеноз ЛА имел место у большинства пациентов, у более половины из них ( $n=14$ ; 58,3%) было выявлено значительное уменьшение размеров и объема (более 50%) ЛЖ, по сравнению с референсными значениями (таблица 5). Следует отметить, что КДР и КСР у пациентов первой группы имели большие значения, по сравнению с пациентами второй и третьей групп, в связи с чем пациентам произведена РКТФ.

**Критерии и некоторые особенности РКТФ и ПО. Радикальная коррекция порока.** Первичная РКТФ была выполнена 92 пациентам первой клинической группы и как второй этап после ПО - 28 больным второй группы. Критериями для выполнения как первичной, так и вторичной РКТФ явились: отсутствие гипоплазии желудочков сердца; нормальное развитие ЛА и её крупных ветвей; сохранная ФВ обеих желудочков сердца (50% и более); отсутствие дополнительных крупных коллатералей между аортой и ЛА; сатурация кислорода более 70%; нормальные показатели уровня гемоглобина (140-180 г/л).

При РКТФ в 11 (9,2%) случаях с целью ликвидации ДМЖП был использован ксеноперикард, в 8 (6,7%) наблюдениях - аутоперикард и в 101 (84,2%) случае - искусственный трансплантат из политетрафторэтилена. Вмешательство на фиброзном кольце ЛА и её клапане было выполнено в 97 (80,7%) случаях в связи с наличием утолщения и сращения створок клапана, а также его стенозом. В 17 (11,8%) случаях разрез был продлен до устья левой ветви ЛА в связи с наличием приустьевого стеноза. Для формирования ВОПЖ и ствола ЛА в 113 (94,2%) случаях был использован аутоперикард и лишь в 7 (5,8%) наблюдениях – синтетическая заплатка.

Показатели внутрисердечной гемодинамики (давление в ПЖ и лучевой артерии) с целью оценки адекватности проведенной операции были определены сразу же после окончания искусственного кровообращения (ИК). Длительность операции составила  $289,2 \pm 21,4$  минут, ИК –  $104,7 \pm 10,2$  минут, пережатия аорты –  $89,6 \pm 5,7$  минут, объем кровопотери - от 100 до 700 мл.

**Паллиативные межсистемные анастомозы.** Паллиативные вмешательства были выполнены 52 пациентам из торакотомного доступа. В 46 случаев был наложен модифицированный подключично-легочной анастомоз по Блелок-Таусигу, в 6 наблюдениях - по Ватерстоуну-Кули. Целью выполнения межсистемных анастомозов было улучшение притока крови к ЛЖ для увеличения его размеров, а также для улучшения оксигенации крови и снижения системной гипоксии. При выполнении межсистемных анастомозов нами были учтены следующие факторы: расположение дуги аорты с целью облегчения наложения анастомоза; диаметр правой и левой ЛА, так как анастомоз необходимо наложить с сосудом, имеющим меньший диаметр; анато-

мические особенности брахиоцефальных сосудов, так как после перевязки подключичной артерии возможно развитие ишемии верхней конечности; наличие функционирующих значимых окольных путей, соединяющих системы большого и малого кругов кровообращения. Обязательным компонентом операции явилось измерение давления в ЛА дистальнее уровня наложенного анастомоза, которое должно было не превышать 30 мм рт. ст. Продолжительность операции в среднем составила  $148,5 \pm 10,5$  минут, общего наркоза с искусственной вентиляцией легких (ИВЛ) –  $225,5 \pm 30,5$  минут. В трех случаях у пациентов с критическим стенозом клапана ЛА была выполнена эндоваскулярная баллонная вальвулопластика.

**Ранние послеоперационные результаты.** Интраоперационных летальных осложнений не было, за исключением одного случая временной остановки сердечной деятельности, которая была успешно восстановлена после реанимационных мероприятий и прямого массажа сердца. Некоторые интра- и послеоперационные показатели и характер осложнений представлены в таблице 6. Продолжительность операции при вторичной РКТФ, по сравнению с первичной, значимо не отличалась, хотя выделение спаек и ликвидация функционирующего анастомоза требовали некоторых временных затрат.

**Таблица 6. - Некоторые интра- и послеоперационные показатели при РКТФ и ПО**

| Показатель (минуты)          | Все пациенты      | Радикальная коррекция |                                    | Паллиативные операции (n=52)                      | p         |
|------------------------------|-------------------|-----------------------|------------------------------------|---------------------------------------------------|-----------|
|                              |                   | первичная (n=92)      | вторичная (n=28)                   |                                                   |           |
| Длительность операции        | $289,2 \pm 21,4$  | $285,5 \pm 21,5$      | $294,7 \pm 22,2$<br>$p_1 > 0,05$   | $148,5 \pm 10,5$<br>$p_1 < 0,001$ ; $p_2 < 0,001$ | $< 0,001$ |
| Длительность пережатия аорты | $89,6 \pm 5,7$    | $82,4 \pm 5,2$        | $96,2 \pm 6,2$<br>$p_1 < 0,01$     | -                                                 |           |
| Продолжительность ИК         | $104,7 \pm 10,2$  | $103,9 \pm 9,8$       | $105,8 \pm 10,7$<br>$p_1 > 0,05$   | -                                                 |           |
| Продолжительность наркоза    | $305,5 \pm 36,5$  | $365,5 \pm 40,5$      | $405,5 \pm 44,5$<br>$p_1 > 0,05$   | $225,5 \pm 30,5$<br>$p_1 < 0,001$ ; $p_2 < 0,001$ | $< 0,001$ |
| Продолжительность ИВЛ        | $806,25 \pm 51,0$ | $1250,5 \pm 160,5$    | $1325,5 \pm 165,5$<br>$p_1 > 0,05$ | $325,5 \pm 41,5$<br>$p_1 < 0,001$ ; $p_2 < 0,001$ | $< 0,001$ |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей между группами (по H-критерию Крускала-Уоллиса),  $p_1$  – при сравнении с первичной коррекцией,  $p_2$  – при сравнении со вторичной коррекцией (по U-критерию Манна-Уитни)

Из-за характера и объема выполненного оперативного вмешательства пациентам, перенесшим ПО, понадобилась менее продолжительная ИВЛ, в связи с чем они были экстубированы в среднем через  $325,5 \pm 41,5$  минут. Одним из негативных факторов, влияющих на результаты РКТФ, являлось увеличение продолжительности ИВЛ, которое имело место у 23,3% оперированных пациентов. Анализ данных показал, что в увеличении продолжительности ИВЛ значимую роль играли наличие церебральных, кардиальных и геморрагических осложнений, продолжительность ИК, относительно низкая масса тела пациентов (таблица 7).



**Таблица 7. – Предикторы увеличения продолжительности ИВЛ**

| Показатель (исходно)                        | Продолжительность ИВЛ |                       | p      |
|---------------------------------------------|-----------------------|-----------------------|--------|
|                                             | до 48 часов (n=92)    | более 48 часов (n=28) |        |
| Возраст (лет)                               | 6,3±1,6               | 6,1±1,2               | >0,05  |
| Масса тела (кг)                             | 16,7±2,6              | 12,5±1,9              | <0,001 |
| Гемоглобин (г/л)                            | 136,3±70,1            | 140,2±72,4            | >0,05  |
| SpO <sub>2</sub> (%)                        | 78,9±10,6             | 72,4±9,2              | >0,05  |
| САД (мм рт. ст.)                            | 98,5±9,0              | 97,5±8,5              | >0,05  |
| ДАД (мм рт. ст.)                            | 65,5±10,5             | 63,5±9,5              | >0,05  |
| Центральное венозное давление (см вод. ст.) | 12,2±1,2              | 12,7±1,4              | >0,05  |
| Давление в ЛА (мм рт. ст.)                  | 5,2±2,5               | 5,1±2,1               | >0,05  |
| Давление в ПЖ (мм рт. ст.)                  | 110,7±13,6            | 110,2±12,3            | >0,05  |
| ФВ (%)                                      | 68,2±7,6              | 67,4±7,2              | >0,05  |
| КСР ЛЖ (мм)                                 | 11,42±5,28            | 11,29±4,91            | >0,05  |
| КДР ЛЖ (мм)                                 | 17,14±5,23            | 17,2±5,23             | >0,05  |
| Время ИК (мин.)                             | 102,3±11,3            | 127,4 ±26,1           | <0,001 |
| Послеоперационные осложнения:               | 6 (6,5%)              | 22 (78,6%)            | <0,001 |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей между группами (по критерию  $\chi^2$ )

Показатели артериального и центрального венозного давления, а также КСР и КДР не оказали значимого влияния на пролонгацию ИВЛ. Средняя продолжительность нахождения пациентов в реанимации после экстубации не имела значимого различия при РКТФ и ПО и составила 65,4±5,2 часов и 63,1±4,9 часов (p>0,05) соответственно.

В раннем послеоперационном периоде у 23 пациентов были отмечены различные осложнения (таблица 8).

**Таблица 8. – Частота и характеристика послеоперационных осложнений**

| Характер осложнения              | Тип операции      |                  | p               |
|----------------------------------|-------------------|------------------|-----------------|
|                                  | РК (n=120)        | ПО (n=52)        |                 |
| Кровотечение:                    | 10 (8,3%)         | 1 (1,9%)         | <0,05           |
| из них ДВС-синдром               | 8 (6,7%)          | -                |                 |
| Острая сердечная недостаточность | 8 (6,7%)          | -                |                 |
| Полиорганная недостаточность     | 2 (1,7%)          | -                |                 |
| Пневмоторакс                     | -                 | 1 (1,9%)         |                 |
| Пневмония                        | 1 (0,83%)         | 2 (3,8%)         | >0,05           |
| Неврологические нарушения        | 4 (3,3%)          | 1 (1,9%)         | >0,05           |
| Инфекционные осложнения          | 3 (2,5%)          | 1 (1,9%)         | >0,05           |
| <b>Всего*</b>                    | <b>28 (23,3%)</b> | <b>6 (11,5%)</b> | <b>&lt;0,05</b> |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия частоты осложнений между группами (по точному критерию Фишера); \*28 (23,3%) осложнений развились у 17 (14,2%) пациентов, перенесших радикальную коррекцию порока

В 11 (6,4%) наблюдениях развились различные по степени тяжести кровотечения, которые были остановлены путем применения комплексными мероприятиями. Однако в последующем у 8 из них развился ДВС-синдром, тяжесть которого по классификации ISTH составила 6,2±0,4 баллов. Для его коррекции кроме хирургических мер по ликвидации геморрагии также с участием бригады трансфу-

зиологов проводились гемо- и плазмотрансфузии. Средний объем перелитой эритроцитарной взвеси составил  $670,5 \pm 35,5$  мл, свежезамороженной плазмы -  $850,5 \pm 50,5$  мл, криопреципитата -  $225,5 \pm 70,5$  мл на одного пациента.

Нами были исследованы ассоциированные с ДВС-синдромом факторы риска, характеристика которых представлена в таблице 9.

**Таблица 9. – Предикторы развития ДВС-синдрома**

| Показатель                                     | Пациенты без ДВС-синдрома (n=112) | Пациенты с ДВС-синдромом (n=8) | p        |
|------------------------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------|----------|
| Масса тела (кг)                                | $19,7 \pm 3,2$                    | $12,4 \pm 2,3$                 | $<0,05$  |
| Гемоглобин (г/л)                               | $145,2 \pm 11,4$                  | $144,1 \pm 9,8$                | $>0,05$  |
| Тромбоциты ( $\times 10^9$ /л)                 | $276,4 \pm 19,7$                  | $210,6 \pm 17,3$               | $<0,05$  |
| SpO <sub>2</sub> (%)                           | $85,1 \pm 10,5$                   | $79,4 \pm 9,2$                 | $>0,05$  |
| Давление в ЛА (мм рт. ст.)                     | $5,2 \pm 2,4$                     | $5,1 \pm 2,3$                  | $>0,05$  |
| Давление в ПЖ (мм рт. ст.)                     | $110,4 \pm 13,2$                  | $110,5 \pm 13,5$               | $>0,05$  |
| ФВ (%)                                         | $68,4 \pm 7,8$                    | $67,9 \pm 7,1$                 | $>0,05$  |
| КСР ЛЖ (мм)                                    | $11,36 \pm 5,3$                   | $11,32 \pm 5,1$                | $>0,05$  |
| КДР ЛЖ (мм)                                    | $17,2 \pm 5,2$                    | $17,1 \pm 5,1$                 | $>0,05$  |
| Время ИК (мин.)                                | $103,4 \pm 11,7$                  | $148,2 \pm 24,3$               | $<0,05$  |
| Длительность пережатия аорты (мин.)            | $88,7 \pm 5,4$                    | $105,1 \pm 8,3$                | $<0,05$  |
| Длительность ИВЛ (мин.)                        | $850,0 \pm 125,5$                 | $1325,5 \pm 175,0$             | $<0,05$  |
| Длительность послеоперационной гипотонии (мин) | $35,2 \pm 10,4$                   | $125,5 \pm 30,5$               | $<0,001$ |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей между группами (по U-критерию Манна-Уитни)

Исследование показало, что увеличение продолжительности ИК и пережатия аорты, относительно низкая масса тела оперированных пациентов, более низкие показатели содержания тромбоцитов и наличие длительной послеоперационной гипотонии выступили в качестве факторов риска развития ДВС-синдрома. В связи с этим для профилактики развития этого грозного осложнения использование выявленных факторов риска, как маркеров прогнозирования, будет полезными в практике. Особо надо отметить, что, несмотря на проведение реанимационных и инфузионно-трансфузионных мероприятий, а также всевозможной поддержки деятельности жизненно-важных органов и систем, в последующем у половины этих пациентов развилась полиорганная недостаточность с последующим летальным исходом в среднем через  $6,2 \pm 0,4$  суток.

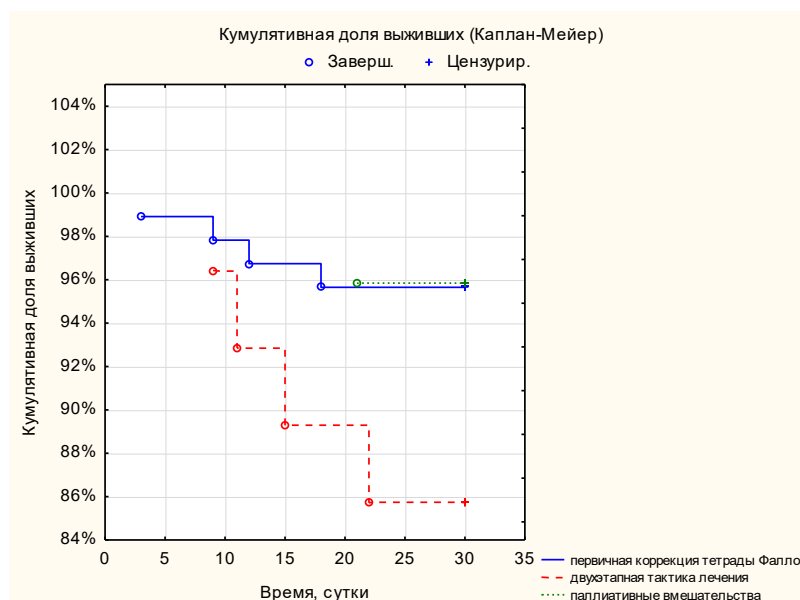
В 2 случаях у пациентов, перенесших РКТФ, отмечалось гемоперикард в объеме 150 и 180 мл соответственно. Динамическое наблюдение за изменением объема гемоперикарда, а также своевременная пункция и эвакуация крови с переливанием естественных факторов коагуляции позволили в обоих случаях успешно ликвидировать эти осложнения.

Острая сердечная недостаточность развилась у 8 (6,7%) пациентов только после РКТФ и среди них синдром низкого сердечного выброса был отмечен в 5 наблюдениях, а острая правожелудочковая недостаточность – у 3 больных. Причиной правожелудочковой недостаточности явились грубые манипуляции и травматизация

мышц ПЖ и выводного его тракта при выполнении РК порока из-за неосторожности и грубого вмешательства. В процессе усиленной кардиотропной терапии восстановления сердечной деятельности удалось добиться у 7 пациентов, летальный исход отмечен в одном наблюдении. В случаях развития синдрома низкого сердечного выброса также была проведена коррекция волемического статуса, кардиотропная терапия с широким включением кардиотоников и вазопрессоров. Однако в двух случаях нам не удалось ликвидировать данное осложнение и на фоне прогрессирования систолической дисфункции миокарда наступил летальный исход.

Полиорганная недостаточность (n=2) и различные варианты неврологических нарушений (n=5) в абсолютном большинстве случаев были зарегистрированы после РКТФ из-за негавтиного воздействия ИК и длительной ИВЛ. Только в одном наблюдении у пациента с декомпенсацией кровообращения и выраженной гипоксией после наложения межсистемного подключично-легочного анастомоза отмечалось ишемическое повреждение головного мозга. Среди пациентов с неврологическим дефицитом в 2 случаях отмечался летальный исход, из-за прогрессирующего отека мозга. В остальных трех наблюдениях отмечался регресс неврологического дефицита и пациенты выписаны с наличием остаточных явлений под наблюдение врача - невропатолога.

Таким образом, в ближайшие часы после хирургических вмешательств умерли 9 из 144 больных, что составляло 6,3%. Летальность после первичной РКТФ составила 4,4% (4 из 92). Среди больных, перенесших двухэтапную радикальную коррекцию, летальность составила 14,3% (4 из 28). В группе пациентов, которым были выполнены только ПО, только в 1 (4,2%) случае отмечен летальный исход (рисунок 1).



**Рисунок 1. – График выживаемости в группах по Каплану-Мейеру**

Как было указано выше, в развитии негативных последствий и летальных исходов основную роль играли полиорганная недостаточность, неврологические осложнения, кровотечение с ДВС-синдромом и острая сердечная недостаточность. Эти

осложнения также способствовали увеличению сроков нахождения пациентов в отделении реанимации, длительности ИВЛ, а также частоты и объема гемо-плазмотрансфузии.

### **Динамика показателей ПОЛ, АОС и системы гемостаза после РКТФ и ПО.**

При сравнении показателей гемостазиограмм у пациентов с ТФ до и после операции выявлено удлинение ВСК на 118%, увеличение АЧТВ на 45,2% и ПТВ - на 29,8%, уменьшение количества тромбоцитов на 40,5%, гематокрита - на 42,8%, ПТИ – на 14,5% и фибриногена - на 42,9% ( $p < 0,001$ ) (таблица 10).

**Таблица 10. - Влияние искусственного кровообращения на показатели гемостаза**

| Показатель                            | Больные с ТФ (n=120) |                | p      |
|---------------------------------------|----------------------|----------------|--------|
|                                       | до операции          | после операции |        |
| ВСК по Ли-Уайту (мин.)                | 5,9±0,7              | 12,9±0,4       | <0,001 |
| Гематокрит (%)                        | 75,0±6,2             | 42,9±2,1       | <0,001 |
| Тромбоциты ( $\times 10^9/\text{л}$ ) | 311,5±31,5           | 185,5±11,5     | <0,001 |
| АЧТВ (с)                              | 39,8±0,5             | 57,8±1,2       | <0,001 |
| ПТИ (%)                               | 85,8±6,1             | 73,4±7,2       | <0,001 |
| ПТВ (с)                               | 19,8±1,4             | 25,7±1,5       | <0,001 |
| Фибриноген (г/л)                      | 2,8±0,3              | 1,6±0,1        | <0,001 |

**Примечание:** p – статистическая значимость различия показателей до и после операции (по Т-критерию Вилкоксона)

Интерпретация полученных данных показала, что после РКТФ в условиях ИК и фармако-холодовой кардиopleгии происходит существенное изменение гемостатического потенциала крови из-за снижения активности факторов коагуляции, что свидетельствует о развитии подострой формы ДВС. Более того, при выполнении операций проводится системная гепаринизация, что также может повлиять на различные звена гемостаза. Это подтверждает научную обоснованность и необходимость коррекции нарушенных параметров системы гемостаза для предупреждения развития кровотечений в послеоперационном периоде. Вместе с тем, у пациентов, перенесших ПО без ИК, значимых изменений и нарушений в антикоагулянтной системе крови не отмечено (таблица 11).

**Таблица 11. - Показатели гемостазиограммы в зависимости от типа проведенных операций**

| Показатель                       | Больные с тетрадой Фалло (n=144) |                |                   |                | p |
|----------------------------------|----------------------------------|----------------|-------------------|----------------|---|
|                                  | РК с ИК (n=120)**                |                | ПО без ИК (n=52)* |                |   |
|                                  | до операции                      | после операции | до операции       | после операции |   |
| ВСК по Ли-Уайту (мин)            | 5,8±0,6                          | 13,8±1,4       | 5,9±0,7           | 7,3±0,9        |   |
| Гематокрит (%)                   | 76,5±5,9                         | 43,1±2,4       | 75,0±5,7          | 65,2±5,4       |   |
| Тромбоциты (×10 <sup>9</sup> /л) | 307,0±31,0                       | 184,5±11,0     | 306,0±30,0        | 295,5±28,5     |   |
| АЧТВ (с)                         | 41,2±0,7                         | 71,3±1,3       | 40,0±0,6          | 52,1±0,9       |   |
| ПТИ (%)                          | 85,9±5,8                         | 72,9±4,2       | 86,0±5,9          | 82,4±5,1       |   |
| ПТВ (с)                          | 19,9±1,5                         | 26,1±1,9       | 20,0±1,6          | 22,3±1,7       |   |
| Фибриноген (г/л)                 | 2,4±0,3                          | 1,6±0,2        | 2,5±0,2           | 2,2±0,2        |   |

**Примечание:** \* - были исследованы результаты ССК у пациентов второй группы до вторичной радикальной коррекции; \*\* - анализировано состояние ССК пациентов второй клинической группы после радикальной коррекции ТФ

Как видно из отраженных в таблице данных, у пациентов, перенесших ПО, особых изменений гемостатического потенциала крови не наблюдалось и существенные колебания показателей в раннем послеоперационном периоде не всегда имели место. Это подтверждает тот факт, что на свертывающую систему крови отрицательное влияние оказал не столько объем проведенной операции, сколько использование самого ИК и применение антикоагулянтов во время оперативного вмешательства.

Таким образом, у пациентов с ТФ исходный гемостатический потенциал крови имеет тенденцию к повышению, что соответствует изменениям гемостаза при хронической форме ДВС-синдрома. Применение ИК отрицательно влияет на коагуляционные свойства крови и способствует развитию выраженной гипокоагуляции.

Как было нами определено в процессе проведения исследования, у больных с ТФ исходно имело место повышение уровня МДА на 37,3%, снижение активности СОД на 52,4% и АСК на 45,5%, по сравнению с референсными значениями. Это свидетельствует о значимом снижении возможностей антиоксидантной защиты организма на фоне системной гипоксии и нарушенного центрального кровообращения (таблица 12). Повторное исследование указанных маркеров ПОЛ и АОС показало, что после оперативного лечения на фоне снижения или устранения гипоксии происходит улучшение оксидантного статуса, о чём свидетельствовало снижение уровня МДА на 32% и увеличение активности СОД и АСК на 99,3% и 82,4% соответственно и приближение их уровней к референсным показателям. Однако в связи с присутствием остаточной гипоксии после ПО не происходило полного восстановления равновесия дисбаланса про- и антиоксидантов, подтверждением чего является значимое различие маркеров ПОЛ и АОС после радикальной коррекции ТФ и межсистемных анастомозов.

**Таблица 12. - Показатели оксидантного статуса пациентов с ТФ до и после РК и ПО**

| Показатель                   |               | МДА<br>(мкмоль/л) | СОД<br>(усл. ед./л) | АСК (мкмоль/л)   |
|------------------------------|---------------|-------------------|---------------------|------------------|
| Референсные значения         |               | <b>1,5±0,05</b>   | <b>18,25±0,13</b>   | <b>77,3±4,82</b> |
| Вся когорта                  | исходно       | 2,06±0,06***      | 8,68±0,08***        | 42,1±2,15***     |
|                              | после лечения | 1,4±0,04          | 17,3±0,11           | 76,8±4,78        |
| <b>р</b>                     |               | <b>&lt;0,001</b>  | <b>&lt;0,001</b>    | <b>&lt;0,001</b> |
| Группа, перенесшая РК (n=12) | исходно       | 2,1±0,09***       | 8,63±0,05***        | 43,2±3,21***     |
|                              | после лечения | 1,3±0,05          | 19,4±0,2            | 78,6±4,94        |
| <b>Р</b>                     |               | <b>&lt;0,05</b>   | <b>&lt;0,001</b>    | <b>&lt;0,001</b> |
| Группа, перенесшая ПО (n=12) | исходно       | 2,04±0,04***      | 8,71±0,1***         | 41,9±3,1***      |
|                              | после лечения | 1,8±0,07**        | 16,1±0,13***        | 62,5±4,75        |
| <b>р</b>                     |               | <b>&lt;0,05</b>   | <b>&lt;0,001</b>    | <b>&lt;0,001</b> |

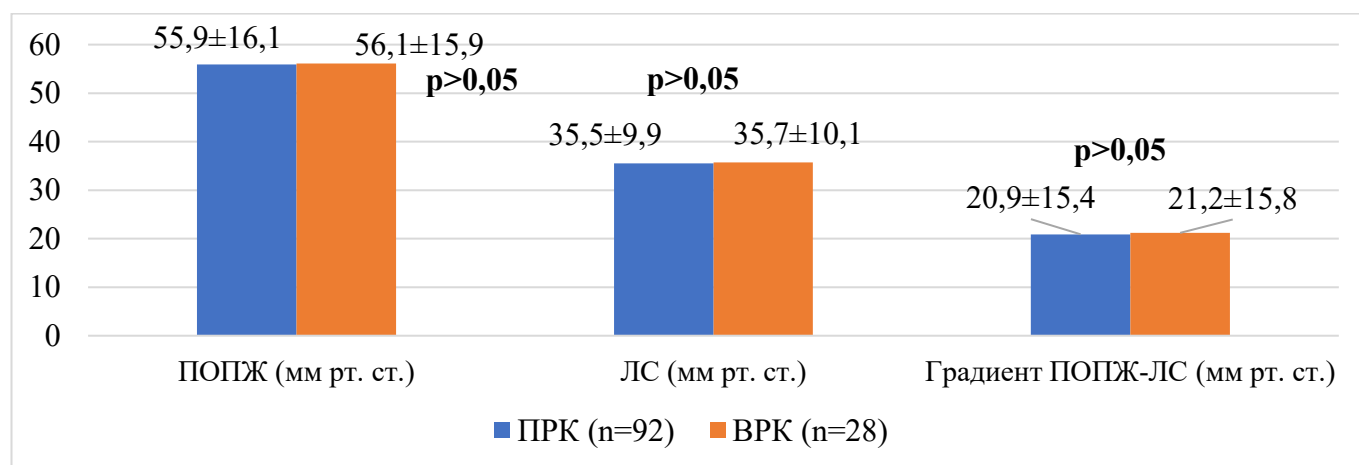
**Примечание:** р – статистическая значимость различия показателей до и после операции (по Т-критерию Вилкоксона); \*\*р<0,01, \*\*\*р<0,001 при сравнении с референсными значениями (по U-критерию Манна-Уитни)

Таким образом, после радикальной коррекции ТФ, благодаря устранению гипоксии и восстановления физиологического кровообращения, наступает нормализация

функционирования про- и антиоксидантной систем организма. У пациентов, перенесших ПО, из-за неполного устранения гипоксии и последующего развития легочной гипертензии дисбаланс в системе прооксиданты-антиоксиданты продолжает иметь место, в связи с чем этим пациентам до проведения РКТФ необходимо назначить курсы антиоксидантной терапии.

**Гемодинамические результаты РК и ПО.** Все виды оперативных вмешательств при ТФ, как правило, направлены на редукцию кровообращения и нормализацию оксигенации артериальной крови. При РКТФ указанные изменения происходит полностью, при ПО – частично. Так, после РК, выполненных как первично, так и вторично, в раннем послеоперационном периоде в большинстве случаев отмечено значимое снижение градиента между ПЖ и ЛС. Данный показатель при первичной РКТФ составил  $20,9 \pm 15,4$  мм рт. ст., после вторичной –  $21,2 \pm 15,8$  мм рт. ст. ( $p > 0,05$ ). Вместе с тем, у 7 (5,8%) пациентов (4 пациента при первичной и 3 пациента при вторичной РКТФ) должного снижения данного показателя не отмечено, что потребовало применения консервативной коррекции.

Также во всех наблюдениях соотношение систолического давления между ПЖ и аортой не превышало 0,75 у.е., что подтверждает адекватность проведенных оперативных вмешательств. Данный показатель у пациентов, перенесших первичную и вторичную РКТФ, не имел значимых различий и равнялся  $0,57 \pm 0,18$  у.е. и  $0,56 \pm 0,16$  у.е. соответственно. При корреляционном анализе полученных данных между градиентами ПЖ-ЛС и соотношения давления ПЖ-АО была получена сильная прямая зависимость ( $r = 0,796$ ,  $p < 0,001$ ), что также подтверждает факт адекватности редукции кровотока. Также отмечена прямая корреляционная связь соотношения давления ПЖ-АО с такими показателями, как степень насыщения крови кислородом ниже 70% ( $r = 0,81$ ,  $p < 0,001$ ), стеноз клапана ЛА ( $r = 0,832$ ,  $p < 0,001$ ), длительность искусственного кровообращения ( $r = 0,916$ ,  $p < 0,001$ ).

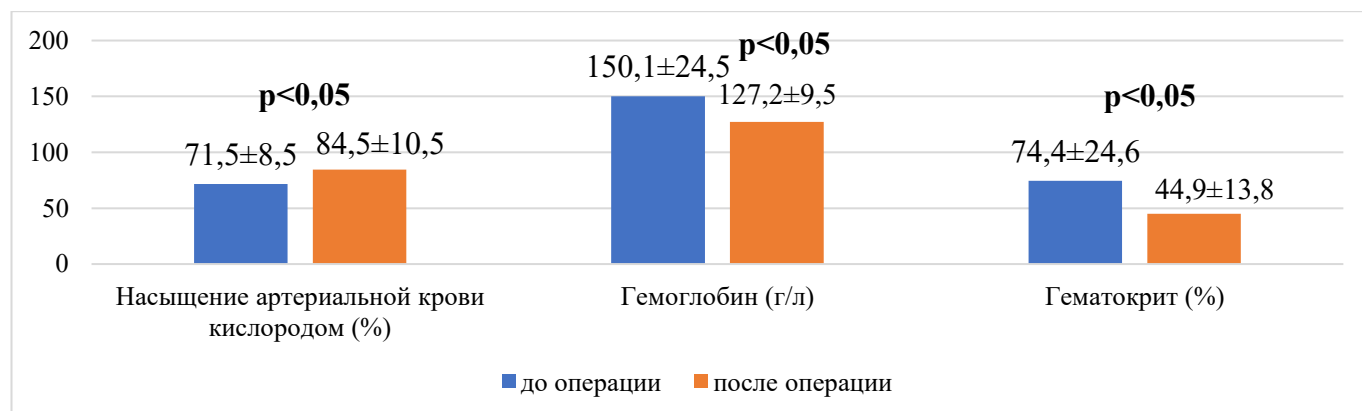


**Рисунок 2. – Гемодинамические показатели после РКТФ**

У 52 пациентов, перенесших ПО, в большинстве случаев ( $n = 51$ ; 98,1%) при вводном наркозе и на разных этапах операции сохранялись стабильная гемодинамика. Лишь в одном наблюдении после торакотомии на этапе мобилизации левой ветви ЛА

наступила остановка сердца, которая успешно ликвидирована после прямого массажа сердца и других реанимационных мероприятий. Однако, несмотря на адекватное выполнение модифицированного подключично-легочного анастомоза, в последующем у пациента развился ишемический инсульт и летальный исход на 5 сутки.

Во всех случаях после наложенных анастомозов отмечалось значимое увеличение показателей артериального давления в ЛА с  $5,9 \pm 1,2$  мм рт. ст. до  $29,8 \pm 2,5$  мм рт. ст. ( $p < 0,001$ ). Следует отметить, что изменение давления в ЛА зависело, прежде всего, от степени гипоплазии ЛА, диаметра наложенного анастомоза, возраста и массы тела пациентов. Также во всех случаях после межсистемных аорто-легочных анастомозов отмечался прирост насыщения крови кислородом и нормализация полицитемии (рисунк 3).



**Рисунок 3. – Показатели насыщения крови кислородом, гемоглобина и гематокрита до и после операции**

Таким образом, исследование анатомо-физиологических показателей сердца в послеоперационном периоде показало, что в абсолютном большинстве случаев происходит нормализация показателей центрального кровообращения и оксигенации крови.

**Ближайшие послеоперационные результаты.** Ближайшие послеоперационные результаты в сроках до 6 месяцев были изучены у всех выживших 135 пациентов – 112 пациентов после РКТФ, 23 больных – после ПО. Во всех случаях при обращении пациентов проводился не только клинический их осмотр и обследование, но и были выполнены инструментальные исследования сердечной деятельности и центральной гемодинамики путем ЭКГ и ЭхоКГ, а также исследование показателей гемограммы и свертывающей системы крови.

При осмотре и клиническом обследовании оперированных пациентов в большинстве случаев у лиц, перенесших РКТФ, аускультативно выслушивался остаточный систолический шум, а в 5 наблюдениях вследствие остаточного стеноза ЛА 1-2 степеней – грубый систолический шум во II-III межреберье по левому краю грудины. Также в 6 наблюдениях у пациентов после РКТФ выслушивался диастолический шум регургитации на клапане ЛА и отмечалось некоторое систолическое дрожание грудной клетки.

Ультразвуковое исследование сердца показало, что в большинстве случаев после РКТФ наблюдается незначительная остаточная легочная регургитация крови, носящая физиологический и в 5,4% наблюдениях – умеренный (II-III степеней) характер. В связи с ухудшением состояния пациентов в 3 случаях возникла необходимость в повторных операциях в объеме пластики клапана ЛА (n=1) или его протезирования (n=2). По данным ЭхоКГ незначительная дилатация ПЖ была отмечена у 67,9% пациентов, признаки обструкции ВОПЖ - у 8,9% пациентов, которые в свою очередь носили умеренный характер. Градиент давления при остаточной обструкции составил 22,1-35,7 мм рт. ст., что не выходит за рамки физиологических показателей.

Исследование электрической активности сердца у 4,5% пациентов показало наличие значимого нарушения ритма, полная и неполная блокады правой ножки пучка Гиса отмечены у 89,3% пациентов, причиной которой, по нашему мнению, является проведенная коррекция ДМЖП. Также у более половины пациентов имелись признаки нарушения реполяризации миокарда обоих желудочков сердца.

Таким образом, анализ полученных нами результатов показывает, что оптимизация диагностики и показаний к тому или иному способу оперативного лечения при ТФ позволяет в большинстве случаев добиться хороших результатов. В раннем послеоперационном периоде после РКТФ в 2,5% случаев возникают осложнения, требующие повторных реконструктивных операций. После по не во всех случаях происходит полное устранение гипоксии и нормализация оксигенации крови, в связи с чем с целью коррекции окислительного стресса пациентам необходимо продленное назначение донаторов оксида азота и антиоксидантов. Выполнение РКТФ должно быть индивидуальным с учетом общего состояния и возраста пациентов, степени гипоксии и частоты одышно-цианотических приступов, а также при отсутствии гипоплазии ЛА, множественных дополнительных коллатералей, и нормальных размерах желудочков сердца.

К выполнению по (аорто-легочных или подключично-легочных анастомозов) необходимо прибегнуть в случаях критической гипоксии, выраженной полицитемии, очень частых одышно-цианотических приступов, ненормальных размерах желудочков сердца и ЛА, а также при тяжелом состоянии пациентов, обусловленной не только осложнениями, развившимися при естественном течении порока, но и наличием экстракардиальных врожденных пороков развития.

## **ВЫВОДЫ**

1. У пациентов с тетрадой Фалло на фоне длительно текущей гипоксии и нарушенного кровообращения исходный гемостатический потенциал крови имеет тенденцию к повышению по типу хронической формы синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови. Применение искусственного кровообращения при радикальной коррекции порока отрицательно влияет на коагуляционные свойства крови и способствует развитию выраженной гипокоагуляции. Оксидативный стресс



при тетраде Фалло характеризуется повышением уровня малонового диальдегида в плазме крови на 37,3% и снижением активности супероксиддисмутазы и аскорбиновой кислоты на 52,4% и 45,5% соответственно. Степень тяжести окислительного стресса имеет прямую корреляционную связь со степенью тяжести гипоксии и после радикальной коррекции тетрады Фалло происходит полное его устранение со снижением уровня малонового диальдегида на 32% и увеличением активности супероксиддисмутазы и аскорбиновой кислоты на 99,3% и 82,4% соответственно [1-А, 4-А, 6-А, 8-А, 9-А, 10-А, 12-А, 13-А].

2. Нарушения центральной гемодинамики и сердечной деятельности при тетраде Фалло характеризуются наличием неполной блокады правой ножки пучка Гиса (в 76,4% случаев), перегрузкой правых отделов сердца (в 91,3% наблюдений), выраженным уменьшением систолического и диастолического объемов желудочков сердца, высоким градиентом давления между легочной артерией и правым желудочком, нередко выраженной гипоплазией или инфундибулярным стенозом ствола легочной артерии.

После радикальной коррекции порока у 5,8% пациентов выявляются высокий градиент между правым желудочком и легочной артерией, в 5,4% наблюдений - значимая регургитация на клапане легочной артерии, требующая не только медикаментозной поддержки, но и хирургической коррекции. Паллиативные операции приводят к значимому увеличению размеров левого желудочка и легочной артерии, давления в ЛА (с  $5,9 \pm 1,2$  мм рт. ст. до  $29,8 \pm 2,5$  мм рт. ст.;  $p < 0,001$ ), а также степени насыщения крови кислородом (от  $71,5 \pm 8,5\%$  до  $84,5 \pm 10,5$  мм рт. ст.;  $p < 0,05$ ), создавая благоприятную почву для проведения вторичной радикальной коррекции порока [2-А, 3-А, 5-А, 7-А, 11-А, 14-А].

3. При подготовке пациентов к оперативным вмешательствам кроме стандартной терапии также необходимо широкое применение антиоксидантов, позволяющих значительно снизить проявления окислительного стресса. Радикальную коррекцию порока следует выполнять при отсутствии гипоплазии желудочков сердца, нормальном развитии легочной артерии и её ветвей, отсутствии больших дополнительных межсистемных артериальных анастомозов, сатурации кислорода более 70%, отсутствии выраженной гипотрофии и недостаточности массы тела пациентов, имеющих нормоцитемию. С целью улучшения общего состояния маловесных пациентов, имеющих тяжелую системную гипоксемию и анатомически неподходящие показатели сердца, проведение паллиативных операций является обоснованным. Сохранение всех естественных структур выводного отдела правого желудочка сердца при первичной или вторичной радикальной коррекции порока позволяет в последующем получить лучшие анатомо-физиологические функциональные результаты [2-А, 3-А, 4-А, 5-А, 7-А, 11-А, 14-А].

4. Ранний послеоперационный период у каждого седьмого пациента, перенесшего радикальную коррекцию тетрады Фалло, ухудшается развитием жизнеугрожающих

осложнений по типу труднокорректируемой геморрагии, острой сердечной недостаточности, неврологических нарушениями и полиорганной недостаточностью, в генезе которых играют роль продолжительность искусственного кровообращения и системной гипотонии, а также исходно низкая масса тела пациентов. Выживаемость в ближайшие сроки после первичной и вторичной радикальной коррекции порока составляет 95,6% и 85,7% соответственно, свобода от повторных реконструктивных операций или эндоваскулярных интервенций достигнет 94,6%. Паллиативные операции сопровождаются значительно меньшей частотой послеоперационных и летальных исходов в связи с отсутствием негативного воздействия искусственного кровообращения на жизненно-важных органы и системы организма [2-А, 3-А, 5-А, 7-А, 11-А, 14-А].

## **РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ИСПОЛЬЗОВАНИЮ РЕЗУЛЬТАТОВ**

1. Во избежание развития геморрагических осложнений после радикальной коррекции тетрады Фалло необходима глубокая оценка исходного состояния всех показателей плазменного и сосудисто-тромбоцитарного звеньев гемостаза. С целью улучшения общего состояния пациентов и снижения степени тяжести окислительного стресса, независимо от способа хирургической коррекции, всем пациентам в предоперационном периоде необходимо назначение антиоксидантной терапии.

2. Для проведения радикальной или паллиативной операции при тетраде Фалло необходим точный качественный и количественный анализ анатомо-физиологических показателей сердца и легочной артерии. Нередко у пациентов с тетрадой Фалло выявляются скрыто текущие фатальные аритмии, в связи с чем необходимы своевременная их диагностика и адекватная медикаментозная коррекция для снижения риска внезапной сердечной смерти.

3. Пациентам с анатомически подходящими показателями сердца, независимо от возраста, первичная радикальная коррекция тетрады Фалло является самым оптимальным методом лечения. Гипоплазия ствола или ветвей легочной артерии, тяжелая системная гипоксия, низкая масса тела пациентов, наличие сопутствующих пороков развития и других тяжелых заболеваний являются показанием для проведения паллиативных операций. Наряду со стандартными методиками лекарственной терапии в предоперационном периоде пациентам также необходимо назначить антиоксидантные препараты и периодическую кислородотерапию.

4. Во избежание развития острой правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло необходимо использование щадящей оперативной техники с максимальным сохранением всех структур выводного отдела правого желудочка, а также кольца и створок клапана легочной артерии. После радикальных операций необходим регулярный трехмесячный мониторинг состояния всех структур сердца, направленный на своевременную

диагностику регургитации клапана легочной артерии и предупреждение развития обструкции выводного отдела правого желудочка.

## **СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ**

### **Статьи в рецензируемые научные издания перечня ВАК**

#### **при Президенте Республики Таджикистан**

[1-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Коагуляционно-оксидантный стресс у больных с врожденными пороками сердца, оперированных в условиях искусственного кровообращения [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, З.З. Абдурахимов, А.М. Мурадов // Доклады Академии наук Республики Таджикистан. – 2014. – Том 57, № 7. - С. 612-616.

[2-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Особенности радикальной коррекции тетрады Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, И.И. Болтабаев, С. Одил, Т.Г. Гульмурадов // Известия Академии наук Республики Таджикистан. – 2019. – № 2. – С. 94-100.

[3-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Особенности показателей гемостаза, окислительного стресса и антиоксидантной системы при тетраде Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Д. Гоибов, Х.Б. Рахимзода, Х.Ф. Юлдошев // Медицинский вестник Национальной Академии наук Таджикистана. – 2023. - № 1. - С. 12-20.

[4-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Выбор тактики и результаты хирургического лечения тетрады Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Д. Гоибов, Х.Б. Рахимзода, Х.Ф. Юлдошев // Симург. – 2023. - №19 (3). - С. 6-15.

#### **Статьи и тезисы в сборниках конференций**

[5-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Паллиативные операции у детей со сложными врожденными пороками сердца [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.А. Абдужабборов, Ф.Р. Рузиев, М.А. Курбонова // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, восстановительной хирургии и интервенционной кардиологии». Материалы годичной научно-практической конференции РНЦССХ. – Душанбе, 17 октября 2014. - С.9-10.

[6-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние гемостатического потенциала крови у больных с врожденными пороками сердца [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, Х.Б. Рахимзода, Н.Х. Авезова // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, восстановительной хирургии и интервенционной кардиологии». Материалы годичной научно-практической конференции РНЦССХ. – Душанбе, 17 октября 2014. – С. 15-16.

[7-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Выбор метода хирургического лечения взрослых пациентов с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, А.А. Абдужабборов, З.В. Гоибова // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, восстановительной хирургии и интервенционной кардиологии». Материалы годичной научно-практической конференции РНЦССХ. – Душанбе, 17 октября 2014. – С. 17-18.

[8-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Оценка перекисного окисления липидов у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, А.А. Абдужабборов, З.Р. Шарипов // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой и эндоваскулярной хирургии». Материалы Республиканской научно-практической конференции с международным участием. – Душанбе, 11 ноября 2016. – С. 33-34.

[9-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние оксидантного статуса у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, Х.Б. Ёдалиева // «Медицинская наука: достижения и перспективы». Сборник материалов научно-практической конференции молодых ученых и студентов ТГМУ им Абуали ибни Сино с международным участием посвященная 21-летию государственной независимости Республики Таджикистан. – Душанбе, 29 апреля 2016. – С. 146-147.

[10-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние перекисного окисления липидов и оксидантного статуса у больных с тетрадой Фалло / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, А.М. Сабурова, Х.Б. Ёдалиева // Материалы Конгресса кардиологов и терапевтов стран Азии и Содружества Независимых Государств «Актуальные проблемы сердечно-сосудистых и соматических заболеваний». Душанбе 26-27 апреля 2019 г. С. 132-133.

[11-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Тактика хирургического лечения больных с тетрадой Фалло / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов // «Современные принципы профилактики, диагностики и лечения соматических заболеваний». Сборник материалов второго Съезда врачей Республики Таджикистан. – Душанбе, 29 июня 2019 г. С. 43-44.

[12-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние гемостатического потенциала крови у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Дж. Гаибов // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, эндоваскулярной и восстановительной хирургии». Материалы международной научно-практической конференции РНЦССХ МЗиСЗН РТ. – Душанбе, 26 сентября 2020 г. – С. 16-17.

[13-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Оценка перекисного окисления липидов у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Х.Ф. Юлдошев, Ф.М. Джалилова // «Новые горизонты в медицинской науке, образовании и практике». Материалы годичной (72-ой) научно-практической конференции с международным участием, посвященной 85-летию ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». – Душанбе, 1 ноября 2024 г. – С. 29-30.

[14-А]. Бурхонов, Ш.Ш. Некоторые особенности хирургического лечения тетрады Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Д. Гаибов, Х.Ф. Юлдошев // «Новые горизонты в медицинской науке, образовании и практике». Материалы годичной (72-ой) научно-практической конференции с международным участием, посвященной 85-летию ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». – Душанбе, 1 ноября 2024 г. – С. 32-33.

### **Рационализаторское предложение**

1. Бурхонов Ш.Ш., Гоибзода А.Дж., Ньматзода О. «Способ предоперационной подготовки пациентов с тетрадой Фалло». Удостоверение на рационализаторское предложение №3512/R1000, выданное ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» 06 марта 2023 г.

### **Перечень сокращений и условных обозначений.**

АСК - аскорбиновая кислота

АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время

ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка  
ДВС-синдром – синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ИВЛ – искусственная вентиляция легких  
ИК – искусственное кровообращение  
КДР ЛЖ – конечно-диастолический размер левого желудочка  
КСР ЛЖ – конечно—систолический размер левого желудочка  
КТИ – кардиоторакальный индекс  
ЛА – легочная артерия  
ЛЖ – левый желудочек  
МДА – малоновый диальдегид  
МНО – международное нормализованное отношение  
ПЖ – правый желудочек  
ПТИ – протромбиновый индекс  
ПТВ - протромбиновое время  
РКТФ — радикальная коррекция тетрады Фалло  
СОД – супероксиддисмутаза  
ТФ – тетрада Фалло  
ФВ – фракция выброса (%).  
ЭКГ – электрокардиография.  
ЭОС – электрическая ось сердца.  
ЭхоКГ – эхокардиография.

**МД «МАРКАЗИ ҶУМҲУРИЯВИИ ИЛМИИ  
ҶАРОҲИИ ДИЛУ РАҒҲО»**

**ВБД: 616-001.4; 616-005; 617.5-089; 617.57**

Бо ҳукуки дастнавис

**БУРҲОНОВ  
ШАМСИДДИН ШАҲОБИДДИНОВИЧ**

**ОПТИМИЗАТСИЯИ ТАШҲИС ВА ТАКТИКАИ  
ТАБОБАТИ ҶАРОҲИИ ТЕТРАДАИ ФАЛЛО**

**АВТОРЕФЕРАТИ**

диссертатсия барои дарёфти дараҷаи илмӣ  
номзади илмҳои тиб аз рӯйи ихтисоси  
14.01.26-Ҷарроҳии дил ва рағҳои хунгард

**Душанбе – 2025**

Диссертатсия дар МД «Маркази ҷумҳуриявии илмӣ ҷарроҳии дилу рағҳо»-и Вазорати тандурустӣ ва ҳифзи иҷтимоии аҳолии Ҷумҳурии Тоҷикистон иҷро карда шудааст.

**Роҳбари илмӣ:** **Ғоибзода Алиҷон Ҷурабой** – узви вобастаи Академияи миллии илмҳои Тоҷикистон, доктори илмҳои тиб, профессор, профессори кафедраи бемориҳои ҷарроҳии №2 ба номи академик Н.У.Усмонови МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абӯалӣ ибни Сино»; ходими пешбари илмӣ шӯбаи ҷарроҳии рағҳои хунгарди МД «Маркази ҷумҳуриявии илмӣ ҷарроҳии дилу рағҳо» ВТ ва ҲИА ҚТ.

**Мукарири расмӣ:** **Деҳқонов Обид Ҳомидович** – доктори илмҳои тиб, профессори шӯбаи ҷарроҳии дили МД “Маркази бемориҳои дил ва ҷарроҳии дилу рағҳои хунгарди вилояти Суғд”-и Вазорати тандурустӣ ва ҳифзи иҷтимоии аҳолии Ҷумҳурии Тоҷикистон

**Раҳматуллаев Раҳимҷон** - доктори илмҳои тиб, директори ҚСП «Маркази ташхисию табобатии “Вароруд”»-и ш. Турсунзодаи Ҷумҳурии Тоҷикистон

**Муассисаи пешбар:** Маркази ҷумҳуриявии илмӣ-амалии махсусгардонидашудаи тиббии ҷарроҳии ба номи академик В. Воҳидови Вазорати тандурустии Ҷумҳурии Ёзбекистон, ш. Тошканд

Ҳимояи диссертатсия санаи «\_\_\_» \_\_\_\_\_ соли 2025 соати «\_\_\_» дар маҷлиси шӯрои диссертатсионии 6D.KOA-060–и МД «Маркази ҷумҳуриявии илмӣ ҷарроҳии дилу рағҳо» баргузор мегардад. Суроға: 734003, Ҷумҳурии Тоҷикистон, ш. Душанбе, кӯчаи Саной, 33; e-mail: [sadriev\\_o\\_n@mail.ru](mailto:sadriev_o_n@mail.ru); +992915250055.

Бо диссертатсия дар китобхонаи МД «Маркази ҷумҳуриявии илмӣ ҷарроҳии дилу рағҳо» шинос шудан мумкин аст.

Автореферат «\_\_\_» \_\_\_\_\_ соли 2025 фиристода шудааст.

**Котиби илмӣ**  
**шӯрои диссертатсионӣ,**  
**номзади илмҳои тиб**

**О. Неъматзода**

## МУҚАДДИМА

**Мубрами мавзу таҳқиқот.** Нуқсонҳои модарзодии дил ба ҳайси яке аз сабабҳои асосии фавти навзодон ва ширхорон дар тамоми ҷаҳон, аз ҷумла кишварҳои Осиёи Марказӣ боқӣ монда, дар ин ҷо ҳамасола намудҳои гуногуни онҳо дар 0,7-3,2 ҳолат миёни 1000 зинда таваллудшуда таҳхис карда мешаванд [Абдрахманов К.Б. ва диг., 2015; Дадабаев Ф.М. ва диг., 2024; Кузибаева Н.К., 2021; Sagatov I.Y. et al., 2020]. Дар ин маврид бештар аз ҳама марганҷомӣ бинобар пайдо шудани оризаҳои шушӣ ва кардиоваскулярӣ дар кӯдакони дорои нуқсонҳои нисбатан «мураккаб»-и дил ба вучуд меояд, ки ба он тетрадаи Фалло (ТФ) низ дохил мешавад [Алымбаева Э.Ш ва диг., 2024; Морсина М.Г. ва диг., 2023; Zhuang B. et al., 2022].

Дар сохтори ҳама намудҳои нуқсонҳои модарзодии дил ТФ ҷойи сеюмро ишғол намуда, яке аз мураккабтарин нуқсонҳои дил аз лиҳози сохтори анатомиявӣ мебошад ва бинобар пайдо шудани оризаҳои гуногун сабаби зуд-зуд бистарӣ гардидани навзодон дар шӯъбаҳои эҳёгарӣ мегардад [Fang Y. et al., 2022; Townsley M.M. et al., 2019]. Механизми мураккаби вайроншавии гардиши хун ҳангоми ТФ ва гипоксемияи вазнин дар аксарият мавридҳо ба ҷуброннопазирии имкониятҳои адаптатсионии организм ва зиёдшавии партофти хун аз қисмати рост ба қисмати чапи дил бо бад шудани чараёни гипоксия ва зуд-зуд пайдо шудани хуруҷҳои нафастангӣ-сианозӣ оварда мерасонад [Ефименко О.В. ва диг., 2021; Жук О.И. ва диг., 2017; Суханов С.Г. ва диг., 2015]. Дар ин замина на танҳо гипоксемияи системавӣ амиқ мешавад, инчунин як қатор протсессҳои метаболикӣ бинобар иштироки минималии оксиген дар равиши протсесси онҳо ва ҷамъ шудани маҳсулоти мобайнии мубодилаи моддаҳо вайрон мешаванд [Бахарева Ю.А. ва диг., 2011; Котлукова Н.П. ва диг., 2009; Sukardi R. et al., 2016]. Вобаста аз ин айни замон зарурати амиқ омӯхтани на танҳо хусусиятҳои протсессҳои оксигенатсияи хун, балки як қатор протсессҳои дигари мубодилавӣ вобаста аз дараҷаи вазнинии нуқсон ва гипоксемия мавҷуд аст. Дар ин самт таҳқиқоти хусусиятҳои фаъолият кардани системаҳои оксидантӣ ва антиоксидантии хун ва тағйироти мутобиқшавии онҳо вобаста аз вазнинии гипоксемия, давомнокии мавҷудияти нуқсон, пайдошавии оризаҳои махсуси гемодинамикӣ, ихтилолҳои системавӣ ва микросиркуляторӣ муҳим ба шумор мераванд [Гулмуродов Т.Г. ва диг., 2010; Ёдалиева Х.Б., 2011; Ефименко О.В. ва диг., 2021]. Зиёда аз ин, дар кӯдакони дорои ТФ хусусиятҳои тағйироти звеноҳои рағӣ-тромбоситарӣ ва плазмавии гемостаз бо назардошти мавҷуд будани гипоксемияи доимӣ ва гардиши хуни вайроншудаи системавӣ ва регионарӣ кам омӯхта шудаанд [Желев В.А. ва диг., 2013; Кабуллулина А.М. ва диг., 2023].

Масъалаи гузаронидани ҷарроҳии радикалӣ (ҶР) ё ислоҳи марҳилавии ТФ, муҳлати иҷрои амалиётҳои ҷарроҳӣ, меъёрҳои интиҳоби ин ё он усули табобати ин категорияи беморон то имрӯз мавзуи баҳс боқӣ мемонад, зеро натиҷаҳои мавҷудбуда аксар вақт моҳияти баҳсбарангездоранд ва на ҳама вақт интизории



мутахассисонро қаноатманд мекунад [Ляпин А.А. ва диг., 2024; Кожанов Р.С. ва диг., 2024; Ким А.И. ва диг., 2023; Морсина М.Г. ва диг., 2023]. Илова бар ин, дар шароити минтақаи мо вазъият боз аз он сабаб бад мешавад, ки бисёр вақтҳо беморони дорои ТФ дар ҳолати вазнин ва баъзан дар ҳолати бухронӣ бо гипоксияи возеҳи системавӣ ва хуруҷҳои нафастангиву сианозӣ, мавҷуд будани оризаҳои дувумии кардиопулмоналӣ муроҷиат менамоянд, ки дар ниҳояти кор на танҳо ба тактика, балки ба натиҷаи табобат низ таъсир расонида, дар ин маврид басомади ҳодисаҳои ногувор ва оқибатҳои марговарро зиёд менамояд [Гулмуродов Т.Г. ва диг., 2019; Кузибаева Н.К. ва диг., 2022].

Ҳангоми ҚРТФ дар бештари ҳолатҳо зарурати буридани ҳалқаи фиброзии дарғоти шарёни шушӣ (ШШ) бо пластикаи қисми баромади меъдачаи рост (ҚБМР) ба миён меояд [Nemes A. et al., 2021; Wei X. et al., 2022], ки дар давраи дур дар 13,1%-20,7% ҳолат ба пайдо шудани ихтилолҳои гуногуни функционалии меъдачаи рост (МР) ва дарғоти ШШ (ДШШ) оварда мерасонад ва ин ҷарроҳии такрориро талаб менамояд [Wu M. et al., 2021; Greutmann M., 2016; Latus H. et al., 2022]. Вобаста аз ин ҷустуҷӯи роҳҳои беҳтарсозии натиҷаҳои табobati беморони дорои ТФ тавассути оптимизатсияи омодагии пешазҷарроҳӣ, дақиқ кардани критерияҳои иҷро кардани ҷарроҳиҳои радикалӣ ва паллиативӣ (ҚП), ҳамчунин муайян кардани предикторҳои имконпазири оризаҳои барвақтӣ ва дер, мубрам шуморида мешавад.

**Дараҷаи коркарди илмӣ проблемаи мавриди омӯзиш.** Ба миқдори зиёди таҳқиқотҳои илмӣ ва клиникии гузаронидашуда нигоҳ накарда, то имрӯз ҷустуҷӯи роҳҳои беҳтар сохтани натиҷаҳои табobati беморони гирифтори ТФ идома дорад [Ким А.И. ва диг., 2023; Рудикова А.А. ва диг., 2022]. Ин, пеш аз ҳама, аз басомади баланди натиҷаҳои фавт пас аз ҷарроҳии радикалии нуқсон ё пайдо шудани ихтилолҳои вазнини гемодинамикӣ ҳангоми ҷараёни табиӣи беморӣ ва ё дар муҳлати дер баъди амалҳои паллиативӣ вобаста аст [Бокерия Л.А. ва диг., 2019; Омельченко А.Ю. ва диг., 2016].

Дар шароити Ҷумҳурии Тоҷикистон зиёда аз нисфи кӯдакони мубтало ба ТФ то яксолагӣ зинда наmemонанд, басомади натиҷаҳои фавтовари пас аз ҷарроҳӣ то 35% мерасад [Гулмуродов Т.Г. ва диг., 2019; Кузибаева Н.К. ва диг., 2022]. Ғайр аз ин, мутахассисони ватанӣ таҳқиқотҳои бузурги илмӣ марбут ба омӯзиши ҷанбаҳои гуногуни ТФ-ро нагузаронидаанд, гарчанде кишвари мо ба қатори мавзеи баландкӯҳ дохил мешавад ва гипоксемия дар ин категорияи беморон дар шароити паст будани фишори ҷузъии оксиген ҷараёни вазнинтар мегирад [Гулмуродов Т.Г. ва диг., 2010; Ёдалиева Х.Б., 2011]. Хусусиятҳои тағйироти статуси оксидантӣ ва антиоксидантӣ, вазъияти иммунитет, системаи лахтабандии хун ва дисфунксияи системавии эндотелиалӣ дар кӯдакони дорои вариантҳои гуногуни ҷараёни ТФ тақрибан наомӯхта боқӣ мемонад.

Маълумотҳои адабиётҳои илмӣ нишон медиҳанд, ки вобаста аз пайдо шудани технологияҳои нав тактикаи табobati беморони мубтало ба ТФ низ

тағйир ёфтааст [Алебян Б.Г. ва диг., 2019; Ляпин А.А. ва диг., 2021; Морсина М.Г. ва диг., 2023]. Ташаббуси ибтидоии асоснок нисбат ба бартарии табобати ҷарроҳӣ имрӯз намоиш медиҳад, ки дар давраи дур вай бо инкишофи вариантҳои гуногуни ихтилоли ритми дил, тағйирёбии ҷузъии баргаштнопазири дил, фавти нобаҳангом оризанок мешаванд [Бокерия Л.А. ва диг., 2020; Avila P. et al., 2016; Egbe A.C. et al., 2019; Refaat M.M. et al., 2017]. Аз ҳамин сабаб ба таври ҷиддӣ санҷидани бартарӣ ва камбудии ҷарроҳии аввалии радикалӣ ва думарҳилавии нуқсон, ҳамчунин дақиқ намудани нишондодҳо ва зиддинишондодҳои барои иҷрои онҳо, масъалаи мубрам ба шумор меравад.

**Робитаи таҳқиқот бо барномаҳо (лоиҳаҳо), мавзӯҳои илмӣ.** Таҳқиқоти диссертатсионӣ дар доираи лоиҳаи илмӣ-таҳқиқотии МД «МЧИҚДР» ВТбаХИА ҚТ «Ҷарроҳии реконструктивӣ ва эндоваскулярии нуқсонҳои модарзодии дил дар кӯдакон» (№ҚД 0114ТJ00381), ки аз буҷети давлатӣ маблағгузорӣ шудааст, ҳамчунин дар доираи иҷрои амалии Қарори Ҳукумати Ҷумҳурии Тоҷикистон аз 03.12.2012с., №676 «Дар бораи Дурнамои пешгирӣ ва назорати бемориҳои ғайрисироятӣ ва осеббардорӣ дар Ҷумҳурии Тоҷикистон барои солҳои 2013-2023» иҷро карда шудааст.

## **ТАВСИФИ УМУМИИ ТАҲҚИҚОТ**

**Мақсади таҳқиқот :** оптимизатсияи ташҳиси комплексӣ ва натиҷаҳои табобати ҷарроҳии беморони мубтало ба тетрадаи Фалло.

### **Вазифаҳои таҳқиқот:**

1. Омӯзиши вазъи хосиятҳои коагулятсионии хун ва статуси оксидантӣ дар беморони дорои тетрадаи Фалло.
2. Муайян кардани хусусиятҳои тағйироти гемодинамикаи марказӣ ва фаъолияти анатомӣ-физиологӣ дил дар беморонро тетрадаи Фалло то ва пас аз ҷарроҳии радикалӣ ва паллиативӣ.
3. Такмил додани оморасозии пеш аз ҷарроҳӣ ва мушаххас кардани меъёрҳои интихоби тактикаи табобати ҷарроҳии тетрадаи Фалло.
4. Баҳо додан ба самаранокӣ ва натиҷаҳои бевоситаи табобати ҷарроҳии радикалӣ ва паллиативии тетрадаи Фалло.

**Объекти таҳқиқот.** Объекти таҳқиқоти диссертатсионӣ 144 бемори (синну соли миёна  $7,4 \pm 4,4$  сол; 59,7% нафар ҷинси мард ва 40,3% ҷинси зан; дараҷаи серии хун аз оксиген  $71,2 \pm 13,9\%$ ) дорои ТФ буданд, ки мустақиман ҷарроҳии радикалӣ (гурӯҳи якум – 92 бемор, синну соли миёна  $6,2 \pm 1,5$  сол; 55 нафар ҷинси мард ва 37 нафар ҷинси зан) ё думарҳилавии (гурӯҳи дуюм - 28 бемор, синну соли миёна ҳангоми ҷарроҳии паллиативӣ  $2,4 \pm 0,9$  сол, ҳангоми ҷарроҳии радикалӣ -  $5,9 \pm 2,2$  сол; 18 бемори ҷинси мард ва 10 нафар ҷинси зан) ислоҳи нуқсон ва инчунин амалиётҳои паллиативиро (24 бемор, синну соли миёна  $6,1 \pm 2,4$  сол; 13 нафар мард 11 нафар зан) аз сар гузаронидаанд.

**Мавзуи таҳқиқот.** Мавзуи таҳқиқот омӯзиши хусусиятҳои ҷараёни клиникии ТФ, ҳолати системаи дилу рағҳо ва гемодинамикаи марказӣ, нишондиҳандаҳои асосии звенои рагиву-тромбоситарии гемостаз, маркерҳои стресси оксидативӣ, оптимизатсияи омодагии пеш аз ҷарроҳӣ, муайян кардани меъёрҳои интиҳоби ИР аввалиндараҷа ва ЧП, басомади инкишоф ва хусусиятҳои оризаҳои махсус ва номахсуси дохил- ва пасазҷарроҳӣ, омилҳои бо оризаҳо ва натиҷаҳои ғайри қаноъатбахши табобат вобастабударо дар бар гирифт.

#### **Навгони илмӣ таҳқиқот**

Бори нахуст дар асоси маводи кофии клиникӣ хусусиятҳои тағйироти хосиятҳои коагулятсионии хун ва статуси оксидантӣ дар беморони дорои тетрадаи Фалло омӯхта шуд. Муайян карда шуд, ки дар беморони дорои тетрадаи Фалло дар заминаи гипоксияи системавӣ гиперкоагулятсия ва полисitemияи ҷуброншаванда ба амал меояд, ки он ба коҳиш додани вазнинии норасоии системавии оксиген равона карда шудааст. Муқаррар карда шудааст, ки дар беморони дорои тетрадаи Фалло дар заминаи вайроншавии гурдиши хуни системавӣ ва партофти рости чапи хун стресси амиқи оксидативӣ ташаккул ёфта, вазнинии он аз дараҷаи оксигенатсияи хун ва басомади хуруҷҳои нафастангӣ-сианозӣ вобаста аст.

Нишондиҳандаҳои нисбатан муҳимми фаъолияти дил ва хусусиятҳои тағйироти гемодинамикаи беморон то ва пас аз ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло ва амалиётҳои паллиативӣ омӯхта шуданд. Дар асл дар ин категорияи беморон мавҷуд будани басомади баланди дучоршавии бандиши нопурраи пойчаи рости қабзаи Гисс, сарбории қисмҳои рости дил, коҳиши ҳаҷми систоло-диастоликии меъдачаи рости бидуни пастшавии назарраси фраксияи партоиши он, ҳамчунин фарқияти зиёди градиенти фишор байни шараёни шушӣ ва меъдачаи рости муқаррар карда шуд, ки онҳо дар бештари мавридҳо пас аз иҷро намудани ислоҳи радикалӣ бартараф шудаанд.

Меъёрҳо барои иҷро кардани ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло мушаххас карда шуданд, ки ба онҳо фраксияи ҳифзшудаи партоиш ва ҷой надоштани гипоплазияи меъдачаҳои дил, андозаҳои муътадили тана ва шохаҳои калони шараёни шушӣ, мавҷуд набудани анастомозҳои иловагии коллатералии калони байнисистемавӣ, ҳамчунин гипоксемияи ҷуброншавандаи системавӣ бо аз оксиген сер будани хуни шараёнӣ беш аз 70% дохил мешаванд. Исбот карда шудааст, ки барои барқарор шудани андоза ва ҳаҷми меъдачаҳои аслан гипоплазиябудаи дил ва шараёни шушӣ, коҳиш додани дараҷаи вазнинии гипоксемияи системавӣ, инчунин камтар намудани хатари натиҷаҳои нохуб дар қатори омодагии мукамалшудаи пешазҷарроҳӣ, ки иловатан табобати дарозмуддати антиоксидантӣ дар бар мегирад, анҷом додани ислоҳи думарҳилавии нуқсон - гузоштани анастомозҳои байнисистемавӣ дар марҳалаи якум ва баъдан ислоҳи радикалии он зарур аст.

Бори нахуст дар амалияи тибби ватанӣ, ба сифати ҷарроҳии паллиативӣ ҳангоми табобати беморони дорои тетрадаи Фалло усули муосири каминвазивии табобати стенози ҳамрадифи дарғоти шараёни шушӣ - валвулопластикаи эндоваскулярии баллонӣ татбиқ ва бомуваффақият амалӣ карда шуд ва он имконият дод, ки бе истифода аз беҳисгардонии умумӣ ва кушодани қафаси сина ҷавфи тангшудаи дарғоти шараёни шушӣ барқарор карда шавад.

Натиҷаҳои бевоситаи ислоҳи радикаливу амалиётҳои ҷарроҳии паллиативӣ дар беморони дорои тетрадаи Фалло арзёбӣ карда шуд, ки натиҷаҳои хубро мутаносибан дар 85,9% ва 88,5%-и ҷарроҳишудагон ташкил дод. Предикторҳои натиҷаҳои нохуби табобати ҷарроҳии тетрадаи Фалло мушаххас карда шуданд, ки ба онҳо вазни нисбатан ками аслии бадани бемор, давомнокии хунгардиши сунъӣ, пахшшавии шоҳраг ва вентилатсияи сунъии шушҳо дохил мешаванд. Собит карда шудааст, ки иҷро намудани ислоҳи радикалии нуқсон бояд инфиродӣ бо назардошти ҳолати умумӣ ва вазъияту синну соли бемор, дараҷаи гипоксия ва басомади хуруҷҳои нафастангӣ-сианозӣ, ҳамчунин дар сурати ҷой надоштани гипоплазияи шараёни шушӣ, коллатералҳои сершумори иловагӣ ва андозаҳои муътадили ҳучраҳои дил бошад. Нишон дода шудааст, ки аз сабаби гипоксияи бухронӣ, полиситемияи назаррас, андозаҳои хурди меъдачаҳои дил ва шараёни шушӣ усули ягона, ки ҳолати беморонро беҳтар ва давомнокии ҳаёти онҳоро дароз мекунад, ҷарроҳии паллиативӣ бо роҳи сохтани анастомозҳои такмилдодашудаи байнисистемавӣ мебошад.

**Аҳамияти назариявӣ ва илмию амалии таҳқиқот.** Дар асоси истифодаи усулҳои муосири лабораторӣ-инструменталии таҳқиқот ва таҳлили омӯри муқаррар карда шуд, ки ҳангоми тетрадаи Фалло дар заминаи ихтилолҳои гемодинамикаи марказӣ ва гипоксияи тӯлонӣ полиситемия, синдроми гиперкоагулятсионӣ ва камшавии имкониятҳои муҳофизавии антиоксидантии организм бо стресси оксидативии назаррас инкишоф меёбанд. Тағйиротҳои зикршуда донишҳои назариявии то имрӯз дар бораи тағйиротҳои биохимиявии системавӣ, механизмҳои пайдоиш ва ҷуброншавии онҳо ҳангоми ҷараёни табиӣ ТФ маълумбударо пурра менамоянд. Дар таҳқиқот тавассути пажӯҳиши ғаълонокии электрикӣ ва хусусиятҳои анатомӣ-физиологии қори дил оид ба тағйироти ба онҳо хос ҳангоми ТФ маълумоти нав ба даст оварда шуд, ки имкон медиҳанд онҳоро ҳамчун асоси назариявӣ ҳангоми таълифи таҳқиқотҳои минбаъдаи илмӣ, клиникӣ ва диссертатсионӣ истифода бурд. Ҳамчунин дар рафти таҳқиқот меъёрҳои интихоби ислоҳи аввалияи радикалӣ ва думарҳилавии ТФ, омилҳои хатари натиҷаҳои нохуб мушаххас карда шуданд, ки барои баланд бардоштани сифати расонидани ёрии махсусгардонидашуда ба ин категорияи беморон аҳамияти бузурги илмиву амалӣ доранд. Омодаسازیи такмилдодашудаи пешниҳодшудаи пешазҷарроҳии беморон бо илова намудани антиоксидантҳо

имконият дод, ки вазъияти беморон аз ҳисоби ба таври назаррас коҳиш ёфтани дараҷаи вазнинии стресси оксидативӣ ва гипоксияи системавӣ, беҳтар карда шавад, ки ин ҳангоми табобати ин категорияи беморон хеле муҳим аст. Тағйиротҳои ошкоргардидаи махсуси дил дар давраи дури пас аз ҷарроҳӣ баъди амалиётҳои радикалӣ ва паллиативӣ, ки дар беморони дорои ТФ ҷарроҳӣҳои такрориро тақозо мекунанд, дар пешгирии пайдошавии онҳо ҳангоми табобати аввалияи беморон аз ҷиҳати амалӣ муҳим арзёбӣ мешаванд.

### **Нуқтаҳои ба ҳимоя пешниҳодшаванда:**

1. Дар беморони дорои тетрадаи Фалло дар заминаи гардиши хуни марказии вайроншуда ва гипоксияи вазнинии системавӣ полиситемия, синдроми гиперкоагулятсионӣ ва стресси вазнинии оксидативӣ аз ҳисоби интенсификацияи протсессҳои липопероксидатсия ва кам шудани имкониятҳои системаи муҳофизатии антиоксидантӣ инкишоф меёбанд. Пас аз ислоҳи радикалии нуқсон, ба эътидол омадани гемодинамикаи марказӣ ва бартараф гардидани гипоксия, изокоагулятсия ва муътадилшавии статуси оксидантӣ ба амал меояд. Ҷарроҳӣҳои паллиативӣ вазнинии дараҷаи стресси оксидативиро чандон сабук намегардонанд ва аз ин сабаб то гузаронидани ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло давом додани табобати антиоксидантӣ зарур аст.

2. Тетрадаи Фалло дорои хусусиятҳои тағйиротҳои вазнинии гемодинамикаи марказӣ бо намуди партоиши патологӣ дохилидили маҷрои хун, фишори баланд дар меъдачаи рост, фишори пасти систоликӣ дар шараёни шушӣ, градиенти калони фишори систоликӣ миёни меъдачаи рост ва шараёни шушӣ мебошад, ки онҳо намуди ҷараёни пешраванда доранд ва пеш аз ҳама, аз дараҷаи тангии шараёни шушӣ ва клапани он, мавҷуд будани коллатералҳои пайвандсозандаи бузург инкишофёфтаи байнисистемавӣ, инчунин маҳкам будани маҷрои кушодаи артериалӣ вобаста мебошанд. Пас аз ислоҳи радикалӣ пурра барқарор шудани ҳама параметрҳои гемодинамикаи марказӣ то қиматҳои физиологӣ ба мушоҳида мерасанд, ҷарроҳӣҳои паллиативӣ бошанд, ба таври назаррас коҳиш додани возеҳии онҳо бинобар редуксияи маҷрои хуни аз ҳисоби сохтани анастомози байнисистемавӣ бавучудодада, мусоидат менамоянд.

3. Ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло бояд ҳангоми мавҷуд будани тана ва шохаҳои шарёни шушии аз ҷиҳати анатомӣ хуб, ҷой надоштани гипоплазияи меъдачаи чап, аз ҳад зиёд инкишоф ёфтани анастомозҳои байнисистемавӣ, ҳамчунин гипоксемияи ҷуброншудаи системавӣ бо дараҷаи серии хуни шараёни аз оксиген зиёда аз 70% дар кӯдакон бидуни дефисити назарраси вазни бадан ва гипотрофияи возеҳ иҷро карда шавад. Ҳолати вазнинии беморон бо хуруҷҳои зуд-зуд такроршавандаи нафастангӣ-сианозӣ, норасоии возеҳи вазни бадан, гипоплазияи ва ҳаҷми хурди меъдачаи чап, гипоплазияи тана ва ё шохаҳои магистрالي шараёни шушӣ критерияҳо барои иҷро кардани ҷарроҳӣҳои

паллиативӣ, аз ҷумла анастомозҳои мукамалкардашудаи байнисистемавии шохрагу-шараёни шушӣ мебошанд.

4. Муносибати инфиродӣ барои интиҳоб кардани тактика ва ҳаҷми табобати ҷарроҳӣ, омодазории пешазҷарроҳии такмилдодашуда ва васеъ истифода намудани технологияҳои навини кардиоҷарроҳӣ ва хунгардиши экстракорпоралӣ имконият медиҳанд, ки дар бештари мавридҳо натиҷаҳои дилхоҳ ба даст оварда шаванд ва ислоҳи радикалӣ ё амалиётҳои паллиативӣ бо камтарин оризаҳо ва натиҷаҳои марговар гузаронида шаванд. Давраи барвакти пас аз ҷарроҳӣ баъди ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло дар шароити хунгардиши сунъӣ ва кардиоплегияи фармако-хунукӣ дар ҳар як бемори панҷум бо оризаҳои барои ҳаёт хатарнок ҷараён мегирад, ки ҷарроҳии такрорӣ ва ё табобати интенсивии консервативиро талаб мекунанд.

**Дарачаи эътимоднокии натиҷаҳо.** Эътимоднокии маълумотҳои нав ва натиҷаҳои илмиву клиникӣ дар диссертатсия ба даст овардашуда оид ба ТФ, аҳамияту самаранокии иқтисодӣ ва амалии онҳо, ҳамчунин нуктаҳои асосии барои ғимоя пешниҳодшавандаи диссертатсия, дар натиҷаи интиҳоби муносиби методология ва дизайни таҳқиқот, ҳаҷми кофии мавод ва ғуруҳҳои репрезентативии беморон, истифодаи васеъ барои ҷамъоварӣ ва коркарди иттилооти рақамӣ ва клиникӣ усулҳои муосири омӯрӣ ва инструменталии таҳқиқот, ҳамчунин ҷопи натиҷаҳои ҳосилшуда дар нашрияҳои тақризшавандаи дорои тақризи дукаратаи беном, ба даст оварда шудаанд. Ғайр аз ин, як қатор нишондиҳандаҳои нави дар диссертатсия ба дастовардашуда, дар конференсияҳои клиникӣ ташкилоте, ки дар он диссертатсия иҷро карда шудааст, ҳамчунин ҷорабиниҳои илмӣ ҷумҳуриявӣ чандин маротиба муаррифӣ ва баррасӣ шудаанд, ки ин низ аз эътимоднокии натиҷаҳои ба даст овардашуда дарак медиҳад.

**Мутобиқати диссертатсия ба шиносномаи ихтисоси илмӣ (бо шарҳ ва соҳаи таҳқиқот).** Концепсия ва дизайн, инчунин мақсад ва вазифаҳои диссертатсия, объект, мавзӯ ва методологияи таҳқиқот, усулҳои дар рафти амалишавии таҳқиқот истифодашудаи ташхисии лабораторӣ ва инструменталӣ, ҳамчунин усулҳои ҷарроҳии дар табобати беморон истифодашуда ба Шиносномаи КОА-и назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон аз рӯи ихтисоси 14.01.26-Ҷарроҳии дил ва рағҳои хунгард мувофиқат менамоянд.

**Саҳми шахсии доктараби дарёфти дараҷаи илмӣ дар таҳқиқот.** Муаллиф дар асоси ба ҳисоб гирифтани ғавти баланди кӯдакон бо ТФ дар минтақаи мо, ҳамчунин бисёр масъалаҳои ҳалнашудаи марбут ба ин беморӣ, самти таҳқиқоти диссертатсия интиҳоб ва мақсад, вазифаҳо, методология ва концепсияи умумии таҳқиқот муайян карда шуд. Дар заминаи таҳлили муқоисавии сарчашмаҳои илмӣ бо забонҳои русӣ ва англисӣ таълифшуда диссертант масъалаҳои ҳалнашударо оид ба ташхис ва табобати ТФ муайян намуда, шарҳи адабиёти диссертатсияро мураттаб сохт. Ҳамчунин аз ҷониби диссертант маводи клиникӣ

ҷамъоварӣ гардида, гурӯҳбандӣ, тафриқасозӣ ва коркарди омории онҳо гузаронида шудааст. Омузиши собиқаи ҳаёт ва бемории беморон, муоинаи клиникии онҳо, оморасозӣ барои ҷарроҳӣ, табобати пасазҷарроҳӣ ва тавонбахшиашон шахсан аз тарафи диссертант анҷом дода шудааст. Диссертант ҳамчунин дар вақти гузаронидани эхокардиография ва ангиокардиография ба беморон иштирок намуда, дар асоси натиҷаҳои онҳо тактикаи муҳофизат ва табобати онҳоро интихоб кардааст. Муаллиф мустақилона амалиёти ҷарроҳиро дар 92 бемори дорои ТФ анҷом дода, ба сифати табиби муолиҷавӣ аксарияти беморонро тахти назорат қарор додааст, дар заминаи муайян кардани нишондиҳандаҳои липопероксидатсия ва системаи антиоксидантӣ татқиқи оморасозии пешазҷарроҳии беморонро бо роҳи ба таркиби табобати комплексӣ ба таври иловагӣ дохил намудани донаторҳои оксиди нитроген ва доруҳои антиоксидантӣ тақмил додааст. Довталаб ҳамчунин натиҷаҳои бевосита ва дури натиҷаҳои амалиётҳои ҷарроҳӣ, хусусиятҳои оризаҳои пайдошуда, тағйир ёфтани нишондиҳандаҳои гемодинамикаи марказӣ ва дохилидилиро омӯхта, дар заминаи онҳо хулосаҳо ва тавсияҳои амалиро оид ба истифодаи натиҷаҳои паҷуиш дар фаъолияти амалии ҳамарӯзаи клиникӣ таҳия намудааст.

**Тасвир ва амалисозии натиҷаҳои диссертатсия.** Нуқтаҳои асосии қори диссертатсионӣ гузориш ва баррасӣ шудаанд дар: конференсияҳои илмӣ-амалии Маркази ҷумҳуриявии илмӣ ҷарроҳии дилу рағҳои ВТ ва ҲИА ҚТ бо иштироки намояндагони байналмилалӣ (Душанбе, солҳои 2014, 2016, 2020) ва конференсияи солони илмӣ-амалии олимони ҷавон ва донишҷӯёни МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино» бо иштироки намояндагони байналмилалӣ (Душанбе, 29.04.2016с.). Натиҷаҳои ба даст овардашуда дар фаъолияти амалии ҳамарӯзаи шӯбаи ҷарроҳии дил ва шӯбаи ҷарроҳии нуқсонҳои модарзодӣ ва иқтисобии дили МД «МЧИҚДР»-и ВТ ва ҲИА ҚТ ворид шудаанд, ҳамчунин дар кафедраҳои бемориҳои ҷарроҳии №2 ба номи академик Н.У. Усмонови МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино» ҳангоми дарсҳои амалӣ ва лексияҳои донишҷӯён, интернҳо ва ординаторони клиникӣ истифода бурда мешаванд.

**Интишорот аз рӯи мавзӯи диссертатсия.** Фаслҳои асосии диссертатсия дар шакли 4 мақолаҳои илмӣ асли ва 10 фишурдаҳои гузоришҳо нашр шудаанд. Ҳамчунин барои тақмили оморасозии пешазҷарроҳии беморон муаллиф пешниҳоди ратсионализатории №3512/R1000-ро, ки он аз тарафи МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино» 06 март соли 2023 дода шудааст, гирифтааст.

**Соҳтор ва ҳаҷми диссертатсия.** Қори диссертатсионӣ дар ҳаҷми 147 саҳифаи матни компютерӣ таълиф шуда, аз қисми муқаддимаӣ, тавсифи умумии таҳқиқот, шарҳи адабиёт, боби тавсифи маводи клиникӣ ва усулҳои истифодашудаи таҳқиқот, се боби ба натиҷаҳои ҳосилшуда ва баррасии онҳо бахшидашуда, хулосаҳо, тавсияҳо оид ба истифодаи амалии натиҷаҳои таҳқиқот ва феҳристи адабиёт иборат аст. Муаллиф барои таҳияи шарҳи адабиёт ва баррасии натиҷаҳои ҳосилшуда аз 150 сарчашмаҳои илмӣ, аз ҷумла 73 бо забони

русӣ ва 77 - бо забонҳои хориҷӣ истифода кардааст. Диссертатсия бо 23 расм оро дода шуда дорои 17 ҷадвал мебошад.

## МУҲТАВОИ ТАҲҚИҚОТ

Таҳқиқот дар натиҷаҳои таҳлили комплексӣ, табобат ва тавонбахшии 144 беморони мубтало ба ТФ, ки вобаста аз усулҳои табobati ҷарроҳии гузаронидашуда ба 3 гурӯҳ тақсим шудаанд, асос ёфтааст. Ба гурӯҳи якум 92 (63,9%) беморони (синну соли миёна  $6,2 \pm 1,5$  сол; 55 писарон, 37 духтарон), ИРТФ-ро аз сар гузаронида шомил шудаанд. Гурӯҳи дуюмро 28 (19,4%) беморон (синну соли миёна ҳангоми ЧП  $2,4 \pm 0,9$  сол; ҳангоми ИР –  $5,9 \pm 2,2$  сол; 18 нафар писарон, 10 нафар духтарон), ки ба онҳо ислоҳи думарҳилавии нуқсон - аввал ЧП, сипас – ИР гузаронида шуд, ташкил намуданд. Гурӯҳи сеюм дар худ 24 беморро (синну соли миёна  $6,1 \pm 2,4$  сол; 13 нафар писарон, 11 нафар духтарон), ки дар онҳо бинобар вазнин будани тағйироти анатомӣ-геометрии дил танҳо ЧП гузаронида шудааст, дар бар гирифт. Гурӯҳбандии ҷинсӣ-синнусолии беморони ҳар се гурӯҳ дар ҷадвали 1 оварда шудааст.

**Ҷадвали 1. – Тақсимооти беморон мувофиқи гурӯҳҳо, синну сол ва ҷинс**

| Нишондиҳанда    | Гурӯҳи клиникӣ |            |            | p     |
|-----------------|----------------|------------|------------|-------|
|                 | I (n=92)       | II (n=28)  | III (n=24) |       |
| Синну сол (сол) |                |            |            |       |
| 0,5-3 (n=54)    | 37 (40,2%)     | 9 (32,1%)  | 8 (33,3%)  | >0,05 |
| 4-6 (n=61)      | 39 (42,4%)     | 13 (46,4%) | 9 (37,5%)  | >0,05 |
| 7-11 (n=15)     | 8 (8,7%)       | 3 (10,7%)  | 4 (16,7%)  | >0,05 |
| 12-16 (n=11)    | 7 (7,6%)       | 2 (7,2%)   | 2 (8,3%)   | >0,05 |
| 17-21 (n=3)     | 1 (1,1%)       | 1 (3,6%)   | 1 (4,2%)   | >0,05 |
| Ҷинс            |                |            |            |       |
| мардҳо (n=86)   | 55 (59,8%)     | 18 (64,3%) | 13 (54,2%) | >0,05 |
| занҳо (n=58)    | 37 (40,2%)     | 10 (35,7%) | 11 (45,8%) | >0,05 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқиятҳо байни гурӯҳҳо (мувофиқи Q-критерияи Кохрен)

Тавсифи баъзе нишондиҳандаҳои ибтидоии антропометрӣ ва ҳаётии беморон дар ҷадвали 2 оварда шудааст.

**Ҷадвали 2. – Баъзе параметрҳои ибтидоии клиникӣ беморон**

| Нишондиҳанда         | Гурӯҳ            |                  |                  | p     |
|----------------------|------------------|------------------|------------------|-------|
|                      | I (n=92)         | II (n=28)        | III (n=24)       |       |
| Синну сол            | $6,2 \pm 1,5$    | $5,9 \pm 2,2$    | $6,1 \pm 2,4$    | >0,05 |
| Вазни бадан (кг)     | $16,3 \pm 2,4$   | $17,1 \pm 2,1$   | $16,1 \pm 2,2$   | >0,05 |
| Қад (см)             | $105,7 \pm 5,6$  | $106,5 \pm 7,5$  | $106,8 \pm 6,2$  | >0,05 |
| SpO <sub>2</sub> (%) | $79,2 \pm 11,3$  | $78,4 \pm 10,8$  | $62,4 \pm 14,1$  | >0,05 |
| Гемоглобин (г/л)     | $152,4 \pm 25,4$ | $145,7 \pm 23,7$ | $155,5 \pm 26,5$ | >0,05 |
| Гематокрит (%)       | $74,9 \pm 6,1$   | $74,8 \pm 5,9$   | $75,2 \pm 6,4$   | >0,05 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқиятҳо байни гурӯҳҳо (мувофиқи H-критерияи Крускал-Уоллис)

Таҳлили ТФ мувофиқи протоколҳои клиникӣ миллӣ бо истифода аз усулҳои муосири лабораторию инструменталии таҳқиқот гузаронида шудааст. Таҳқиқоти ултрасадоии дил усули асосии таҳлили ТФ, инчунин мониторинги дили ҷарроҳишуда буд. Ҳамчунин ба тамоми беморон бо мақсади муайян



намудани назм ва гузаронандагии дил чандин маротиба электрокардиография (ЭКГ) гузаронида шуд. Усули боэътимодтарини омӯзиши анатомияи дил, шохраг ва шараёни шушӣ, ҳамчуни гемодинамикаи дохилидилӣ ангиокардиографияи рентгеноконтрастӣ буд.

Дар ҳамаи беморон дар давраҳои гуногуни ҷарроҳӣ нишондиҳандаҳои асосии системаи лахтабандии хун – вақти лахтабандии хун (ВЛХ) бо Ли-Уайт, нишондиҳандаҳои муносибати байналмилалӣ муътадилшуда (МБМ), давомнокии вақти фаъолшудаи қузъии тромбопластинӣ (ДВФҚТ), вақт (ВПТ) ва шохиси (ШПТ) протромбинӣ, вақти тромбинӣ (ВТ), миқдори фибриноген таҳқиқ карда шуданд.

Вазъи статуси оксидантиро то ва пас аз ҷарроҳӣ дар 24 беморони дорои ТФ бо роҳи муайян кардани миқдори диалдегиди малонӣ (ДАМ) дар зардобаи хун бо усули Сталная И.Д. ва диг. (1977), фаъолнокии супероксиддисмутаза (СОД) - бо усули К.М. Байкова (1998) ва кислотаи аскорбинӣ (КАС) – мувофиқи усули ба реаксия даромадани он бо 2,4-динитрогидразин бо усули В.В. Соколовский ва Г. Лебедева (1974), омӯхтем.

Маълумотҳое, ки дар ҷараёни таҳқиқот ба даст оварда шуданд, аз коркарди оморӣ бо истифода аз барномаҳои оморӣ MS Excel, SPSS 21 гузаронида шудаанд. Мувофиқат кардани намуна бо интиҳоби қонуни тақсимкунии муқаррарӣ тибқи критерияи Колмогоров-Смирнов ва Шапиро-Уилк сурат гирифт. Муқоисаҳои ҷуфти нишондиҳандаҳои миқдорӣ дар байни гурӯҳҳои новобаста тибқи U-критерияи Манн-Уитни, сершумор – тибқи H-критерияи Крускал-Уоллис, гузаронида шуд. Фарқиятҳо аз ҷиҳати оморӣ муҳим ҳангоми  $p < 0,05$  ҳисобида шуданд.

### **НАТИҶАҲОИ ТАҲҚИҚОТ**

**Ҳолати гемостаз ва системаи антиоксидантӣ.** Дар ибтидо дар заминаи гипоксияи ҷараёни тӯлонидошта дар беморон бо ТФ афзоиши назарраси сатҳи гематокрит то 78%, коҳиш ёфтани ВЛХ то 22%, дароз шудани ВПТ то 12,2% ( $p < 0,001$ ), ШПТ – то 4,5%, коҳишҳои ДВФҚТ то 13,7% ( $p < 0,05$ ) ва афзоиши миқдори фибриноген то 17,1% ( $p < 0,001$ ) қой дошт. Дар ин маврид коҳиш ёфтани МБМ то 13,8% ба қайд гирифта шуда, миқдори тромбоситҳо дар ҳудуди қиматҳои референсӣ боқӣ монд ( $p < 0,001$ ). Таҳқиқи ҷудогонаи ин нишондиҳандаҳо дар ҳамаи беморони се гурӯҳ фарқияти назарраси онҳоро муайян накард, ки он аз қой доштани зиёдшавии потенциали ибтидоии гемостатикии хун шаҳодат медиҳад (ҷадвали 3). Натиҷаҳои таҳқиқоти статуси оксидантӣ дар беморони дорои ТФ, дар онҳо мавҷуд будани стресси оксидативии вазнинро аз ҳисоби гипоксияи тӯлонии системавӣ нишон дод. Аз ҷумла, дар онҳо миқдори ДАМ дар плазма то 37,3% баланд, фаъолнокии СОД бошад то 52,4% ва КАС - то 45,5% паст шуда буд. Ғайр аз ин, дар заминаи гипоксияи вазнин ва хуруҷҳои зуд-зуд такроршавандаи нафастангӣ-сианозӣ ихтилоли назарраси протсессҳои

оксидшавию-барқароршавӣ бо паст шудани фаъолнокии ферментативии системаи антиоксидантӣ ба амал меояд.

**Ҷадвали 3. – Нишондиҳандаҳои системаи гемостаз дар беморони се гурӯҳ**

| Нишондиҳанда                      | Меъёр      | Ҳамаи беморон | Гурӯҳ      |            |            |
|-----------------------------------|------------|---------------|------------|------------|------------|
|                                   |            |               | I (n=92)   | II (n=28)  | III (n=24) |
| ВЛХ бо Ли-Уайт (дақ.)             | 6,9±1,1    | 3,9±0,7*      | 3,8±0,7    | 3,8±0,8    | 3,9±0,6    |
| Гематокрит (%)                    | 43,6±3,5   | 75,0±6,2*     | 74,9±6,1   | 74,8±5,9   | 75,2±6,4   |
| Тромбоситҳо (×10 <sup>9</sup> /л) | 268,2±15,6 | 311,5±31,5*   | 310,5±30,5 | 312,0±32,0 | 315,5±31,5 |
| ДВФҚТ (с)                         | 31,3±2,6   | 32,8±2,5      | 32,9±0,6   | 32,7±0,5   | 33,1±0,8   |
| МБМ (в.ш.)                        | 1,03±0,2   | 0,75±0,1*     | 0,74±0,09  | 0,76±0,12  | 0,75±0,11  |
| ШПТ (%)                           | 96,3±4,2   | 115,8±6,1*    | 116,2±6,4  | 115,9±6,2  | 115,7±5,8  |
| ВПТ (с)                           | 13,8±1,3   | 20,2±1,4*     | 20,1±1,2   | 20,8±1,6   | 20,2±1,4   |
| Фибриноген (г/л)                  | 2,6±0,2    | 4,1±0,3*      | 4,2±0,6    | 4,1±0,4    | 3,9±0,2    |

**Эзоҳ:** \*р – аҳамияти омории фарқияти нишондиҳандаҳо ҳангоми муқоиса бо қимматҳои референсӣ (мувофиқи U-критерияи Манн-Уитни)

Омӯзиши ҷудогонаи нишондиҳандаҳои зикршуда вобаста аз ҳаҷми ҷарроҳҳои гузаронидашуда ҳангоми бистаришавии беморон фарқияти назарраси онҳоро нишон наод. Аз ҷумла, миқдори ДАМ ( $p_2 > 0,05$ ), СОД ( $p_2 > 0,05$ ) ва КАС ( $p_2 > 0,05$ ) дар байни ду гурӯҳи беморон қариб, ки яхела буданд. Ба андешаи мо, сабаби асосии ихтилолҳои зикршуда гипоксияи тӯлонӣ ҷараёндошта ҳангоми ТФ мебошад, ки дар заминаи он на танҳо интенсификасияи протсессҳои липопероксидатсия ба амал меояд, инчунин бутунии мембранаи ҳуҷайраҳои хун вайрон шуда, коҳишёбии фаъолнокии ферментҳои антиоксидантӣ ба амал меояд (ҷадвали 4).

**Ҷадвали 4. – Нишондиҳандаҳои статуси оксидантии беморон бо ТФ**

| Нишонди-<br>ҳанда | Меъёр      | Беморони дорои ТФ    |                                    |                                                            |                                    |                                                             | p      |
|-------------------|------------|----------------------|------------------------------------|------------------------------------------------------------|------------------------------------|-------------------------------------------------------------|--------|
|                   |            | ҳамаи<br>беморон     | усули ҷарроҳӣ                      |                                                            | SpO <sub>2</sub> >75%<br>(n=11)    | SpO <sub>2</sub> <75%<br>(n=13)                             |        |
|                   |            |                      | ИР(n=12)                           | ҚП(n=12)                                                   |                                    |                                                             |        |
| ДАМ<br>(мкмол/л)  | 1,5±0,05   | 2,06±0,06<br>p<0,001 | 2,1±0,09<br>p <sub>1</sub> <0,01   | 2,04±0,04<br>p <sub>1</sub> <0,01<br>p <sub>2</sub> >0,05  | 2,34±0,09<br>p <sub>1</sub> <0,01  | 1,9±0,07<br>p <sub>1</sub> <0,01<br>p <sub>2</sub> <0,05    | <0,01  |
| СОД<br>(в.ш/л)    | 18,25±0,13 | 8,68±0,08<br>p<0,001 | 8,63±0,05<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 8,71±0,1<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> >0,05  | 6,54±0,07<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 11,15±0,12<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> <0,05 | <0,001 |
| КАС<br>(мкмол/л)  | 77,3±4,82  | 42,1±2,15<br>p<0,001 | 43,2±2,21<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 41,9±2,13<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> >0,05 | 38,5±1,49<br>p <sub>1</sub> <0,001 | 52,6±3,28<br>p <sub>1</sub> <0,001<br>p <sub>2</sub> <0,05  | <0,001 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқияти нишондиҳандаҳо ҳангоми муқоисаи маълумотҳои ҳамаи беморон бо қимматҳои меъёрий (мувофиқи H-критерияи Крускал-Уоллис); p<sub>1</sub> – ҳангоми муқоиса бо қимматҳои меъёрий, p<sub>2</sub> – ҳангоми муқоиса бо ислоҳи радикалӣ (мувофиқи U-критерияи Манн-Уитни)

Вобаста аз дараҷаи аз оксиген сер будани хун нишондиҳандаи оксидшавии перекисии ҷарбҳо (ОПЧ) ва системаи антиоксидантӣ (САО) фарқияти назаррас доштанд ва тамоюли бадшавии онҳо мустақиман аз дараҷаи вазнинии гипоксемия вобаста буд. Ҳамин тавр, дар 11 беморе, ки дараҷаи вазнини гипоксия ва хуруҷҳои ҳамаҷузӣ нафастангӣ-сианозӣ доштанд, дар муқоиса аз кӯдакони дорои гипоксияи сабуктар, сатҳи ДАМ то 23,2% баланд, фаъолнокии

СОД ва КАС мутаносибан то 70,5% ва 36,6% паст буд. Маълумотҳои ба даст овардашуда нишон медиҳанд, ки дар кӯдакони дорои шакли нисбатан сабуктари гипоксия ҳолати хеле хуби фаъолнокии ферментативии нишондиҳандаҳои муҳофизати антиоксидантӣ ба мушоҳида мерасад. Аз ҷумла, фаъолнокии СОД дар ин категорияи беморон, дар муқоиса аз беморони дорои гипоксияи вазнин 1,7 маротиба ва КАС - то 1,4 маротиба баланд буд. Дар баробари ин сатҳи ДАМ, ки яке аз маҳсулоти асосии ниҳонии оксидшавии перекиси чарбҳо мебошад, дар заминаи гипоксияи сабук 1,2 маротиба пасттар буд, ки ин низ аз ҷараёни нисбатан ҷуброншавандаи протсессҳои оксидшавию барқароршавӣ дарак медиҳад. Ҳамин тавр, маълумотҳои ба дастовардаи мо нишон медиҳанд, ки стресси оксидативӣ, ки дар беморони дорои ТФ дида мешавад, мустақиман аз дараҷаи вазнинии гипоксия вобаста аст ва на танҳо барои бад шудани ҷараёни гипоксия дар давраи сарбаста мусоидат мекунад, балки мумкин аст, ки ба сифати яке аз мезанизмҳои патофизиологии инкишофи оризаҳои пешазҷарроҳӣ низ баромад кунад. Натиҷаҳои таҳқиқоти гемостазиограмма ва статуси оксидантӣ пас аз гузаронидани амалиётҳои ҷарроҳӣ баъдан пешниҳод карда мешаванд.

**Нишондиҳандаҳои гемодинамикӣ дар беморон бо ТФ.** Таҳқиқоти фаъолнокии биоэлектрикии дил ҷой доштани назми синусиро дар ҳамаи беморони гурӯҳи якум (n=92) нишон дод. Дар 70 (76,1%) ҳолатҳо вайроншавии раванди гузаронандагии дил ба намуди блокадаи нопурраи пояи рости қабзаи Гис муайян гардида, дар 74 (80,4%) беморон - тамоюли возеҳи меҳвари барқии дил (МБД) ба тарафи рост хос буд. Дар 91,3% беморон аломатҳои сарбории қисмҳои рости дил ба намуди дарозшавии дандонаҳои R дар баришҳои V4-V6 мавҷуд буда, дар 5 ҳолат нишонаҳои экстрасистолияи суправентрикулярӣ мушоҳида карда шуд. Ба таври рентгенологӣ низ аломатҳои хоси ТФ – дил дар намуди «мӯзачаи ҷӯбӣ», калон шудани тарҳи МР ва камшавии акси рағҳои хунгарди шушҳо муайян карда шуд. Шохиси кардио-торакалӣ ба ҳисоби миёна  $4,1 \pm 8,2\%$ -ро ташкил дод. Натиҷаҳои ЭхоКГ ва ангиокардиография дар беморони ҳар се гурӯҳ дар ҷадвали 5 оварда шудаанд.

**Ҷадвали 5. – Нишондиҳандаҳои ибтидоии гемодинамикаи марказии беморони муоинашуда**

| Нишондиҳандаи гемодинамика                      | Гурӯҳи клиникӣ |            |            | p     |
|-------------------------------------------------|----------------|------------|------------|-------|
|                                                 | I (n=92)       | II (n=28)  | III (n=28) |       |
| Фишори шараёнии систоликӣ (мм сут. сим.)        | 95,5±7,5       | 97,5±8,5   | 100,5±12,5 | >0,05 |
| Фишори шараёнии диастоликӣ (ФШД) (мм сут. сим.) | 65,5±10,5      | 67,5±11,5  | 65,5±10,5  | >0,05 |
| Фишори варидии марказӣ (мм сут. сим.)           | 11,2±1,1       | 11,3±1,2   | 14,3±1,1   | >0,05 |
| Қутри ҳалкаи фиброзии клапани ШШ (мм)           | 8,2±4,1        | 8,1±3,9    | 6,2±2,9    | >0,05 |
| Фишор дар ШШ (мм сут. сим.)                     | 6,2±2,4        | 6,3±2,3    | 5,1±2,4    | >0,05 |
| Фишор дар МР (мм сут. сим.)                     | 101,5±13,9     | 102,5±11,5 | 110,6±13,9 | >0,05 |
| Nakata index                                    | 262±21,3       | 273,4±20,9 | 192±20,4   | >0,05 |
| Фраксияи партоиш (%)                            | 59,2±8,4       | 68,9±8,2   | 68,5±7,5   | >0,05 |
| Андозаи ниҳонии систоликӣ (АНС) (мм)            | 16,4±7,8       | 11,8±4,2   | 11,2±3,4   | >0,05 |
| Андозаи ниҳонии диастоликӣ (АНД) (мм)           | 22,7±7,8       | 17,3±7,6   | 16,8±5,9   | >0,05 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқиятҳо байни гурӯҳҳо (мувофиқи Н-критерияи Крускал-Уоллис)

Дар беморон ба таври эхографӣ хурд шудани ҳаҷмҳои систоликӣ ва диастоликии МР бидуни ба таври муҳим коҳишёбии ФП он мушоҳида шуд. Илова бар ин, дар ин категорияи беморон градиенти баланди муҳими фишор байни ШШ ва МР дил мавҷуд буд.

Дар беморони гурӯҳи дуҷуми клиникӣ ( $n=28$ ) дар ЭКГ низ дар ҳамаи ҳолатҳо назми синусӣ ба қайд гирифта шуда, вайроншавии ҷараёни гузаронандагии дил дар 20 (71,4%) ҳолатҳо, тамоюли назарраси МБД ба рост бошад - дар 22 (78,6%) беморон ба қайд гирифта шуд. Аломатҳои сарбории қисмҳои рости дил дар 92,9% беморон ҷой доштанд. Ба тари рентгенологӣ низ дар ин категорияи беморон манзараи хоси ТФ ба намуди калон шудани тарҳи МР ва кам шудани манзараи акси рағҳои хунгарди шушҳо дида шуд. Шохиси кардио-торакалӣ дар ин гурӯҳи беморон ба ҳисоби миёна  $55,2 \pm 9,3\%$ -ро ташкил дод. Аммо дар онҳо камшавии назарраси ҳаҷми МЧ ба мушоҳида расид, ки бинобар он ба онҳо гузаронидани тактикаи думарҳилавии табобат ба нақша гирифта шуд. Ҳамчунин нишондиҳандаҳои баланди градиенти фишор байни МР ва ШШ, бидуни хеле паст шудани ФП ба қайд гирифта шуд.

Дар гурӯҳи бемороне, ки танҳо ЧП аз сар гузаронидаанд, маълумотҳои дигаргунии ангиокардиографӣ ба назар расид. Аз ҷумла, дар ЭКГ дар онҳо дар ҳама ҳолатҳо назми синусӣ ба қайд гирифта шуд. Ба монанди дигар гурӯҳҳои қаблӣ, МБД тамоюли назаррас ба тарафи рост дар 20 (83,3%) беморон ҷой дошта, блокадаи нопурраи пойчаи рости қабзаи Гис дар 17 (70,8%) маврид муайян карда шуд. Дар 16 ҳолат ҳам дар ЭхоКГ, ҳам ҳангоми ангиокардиография гипоплазияи возеҳи на танҳо дар танай асосӣ, инчунин шоҳҳои рост ва чапи ШШ низ муайян карда шуд. Стенози назарраси инфундибулярии ШШ дар бештари беморон ҷой дошта, дар зиёда аз нисфи онҳо ( $n=14$ ; 58,3%) хеле хурд шудани андоза ва ҳаҷми (зиёда аз 50%) МЧ дар муқоиса бо нишондиҳандаҳои меъёрӣ муайян карда шуд (ҷадвали 5). Қайд кардан лозим аст, ки нишондиҳандаҳои АНД ва АНС дар беморони гурӯҳи яқум назар ба беморони гурӯҳҳои дуҷум ва сеҷум қимати баланд доштанд, ки дар робита аз ин ба ин беморон ИРТФ гузаронида шуд.

**Критерияҳо ва баъзе хусусиятҳои ИРТФ ва ЧП. Ислоҳи радикалии нуқсон.** Ислоҳи радикалии аввалияи ТФ дар 92 бемори гурӯҳи яқуми клиникӣ ва ҳамчун марҳалаи дуҷум пас аз ЧП ба 28 бемори гурӯҳи дуҷуми клиникӣ иҷро карда шуд. Критерияҳо барои иҷрои ҳам аввалия ва ҳам дуҷумини ИРТФ инҳо буданд: набудани гипоплазияи меъдачаҳои дил; инкишофи муътадили ШШ ва шоҳҳои калони он; фраксияи ҳифзшудаи партоиши ҳардуи меъдачаҳои дил (50% ва бештар); ҷой надоштани коллатералҳои иловагии бузург миёни шоҳраг ва ШШ; сатуратсияи оксиген зиёда аз 70%; нишондиҳандаҳои муътадили сатҳи гемоглобин (140-180 г/л).

Ҳангоми ИРТФ дар 11 (9,2%) ҳолат бо мақсади бартарафсозии НДБМ ксеноперикард, дар 8 (6,7%) мушоҳида - аутоперикард ва дар 101 (84,2%) маврид - трансплантати сунъӣ аз политетрафторэтилен истифода шуд. Амалиётҳо дар ҳалқаи фибрози ШШ ва клапани вай дар 97 (80,7%) ҳолат бинобар ҷой доштани ғафсиву часпидагии табақаҳои клапан, инчунин стенози он гузаронида шуд. Дар 17 (11,8%) ҳолат бурриш то даҳанаи шоҳаи чапи ШШ бинобан ҷой доштани стенози назди даҳанагии он дароз карда шуд. Барои сохтани ҚБМР ва танаи ШШ дар 113 (94,2%) ҳолат аутоперикард ва танҳо дар 7 (5,8%) мушоҳида – лавҳачаи сунъӣ истифода шуд.

Нишондиҳандаҳои гемодинамикаи дохилидилӣ (фишор дар МР ва шарёни соид) бо мақсади баҳодиҳии дурустии ҳаҷми амали ҷарроҳии гузаронидашуда дарҳол баъди тамом шудани хунгардиши сунъӣ (ХС) муайян карда шуданд. Давомнокии ҷарроҳӣ  $289,2 \pm 21,4$  дақиқа, ХС –  $104,7 \pm 10,2$  дақиқа, фишурдашавии шохраг –  $89,6 \pm 5,7$  дақиқаро ташкил намуда, ҳаҷми талафи хун аз 100 то 700 мл. - ро ташкил дод.

**Анастомозҳои паллиативии байнисистемавӣ.** Амалиётҳои паллиативӣ дар 52 беморон аз бурриши торакотомӣ иҷро карда шуданд. Дар 46 ҳолатҳо анастомози тағйирдодашудаи шараёни зерикулфаку-шуш бо тарзи Блелок-Таусиг ва дар 6 маврид – бо усули Ватерстоун-Кули гузошта шуд. Мақсади иҷро кардани анастомозҳои байнисистемавӣ ин беҳтар кардани омадани маҷрои хун ба МЧ барои зиёд намудани андозаҳои он, ҳамчунин барои беҳтар сохтани оксигенатсияи хун ва коҳиш додани гипоксияи системавӣ буд. Ҳангоми иҷро кардани анастомозҳои байнисистемавӣ мо омилҳои зеринро ба эътибор гирифтем: ҷойгиршавии камонаки аорта бо мақсади осон кардани гузоштани анастомоз; қутри шоҳаҳои рост ва чапи ШШ, зеро анастомозро бо шараёне гузоштан лозим аст, ки қутри хурдтар дошта бошад; хусусиятҳои анатомии шараёнҳои брахиосефалӣ, зеро пас аз бастанӣ шараёни зерикулфак эҳтимол ишемияи андоми болоӣ инкишоф ёбад; мавҷуд будани шараёнҳои амалкунандаи назарраси пайвандсозандаи системаҳои гардиши калон ва хурди хун. Ҷузъи хатмии ҷарроҳӣ чен кардани фишор дар ШШ дуртар аз сатҳи анастомози гузошташуда буд, ки бояд он аз 30 мм сут. сим. баланд набошад. Давомнокии ҷарроҳӣ ба ҳисоби миёна  $148,5 \pm 10,5$  дақиқа, наркози умумӣ бо вентилятсияи сунъии шушҳо (ВСШ) –  $225,5 \pm 30,5$  дақиқаро ташкил намуд. Дар се ҳолат дар беморони дорои стенози критикии клапани ШШ валвулопластикаи эндоваскулярии балонӣ иҷро карда шуд.

**Натиҷаҳои барвақти пас аз ҷарроҳӣ.** Оризаҳои фавтовари дохилиҷарроҳӣ дида нашуд, ба истиснои як ҳолати муваққаттан бозмонии кори дил, ки пас аз ҷорабинӣҳои муваффақонаи реаниматсионӣ ва масҳи мустақими дил барқарор карда шуд. Баъзе нишондиҳандаҳои дохил- ва пасазҷарроҳӣ ва хусусиятҳои оризаҳо дар ҷадвали 6 оварда шудаанд. Давомнокии ҷарроҳӣ ҳангоми ИРТФ дуҷумӣ дар муқоиса бо аввалия, аз ҷиҳати омӯрӣ фарқ намекард, гарчанде чудо

намудани часпишҳо ва гирифтани анастомози фаъолиятдошта вақти муайянеро талаб намуданд.

**Чадвали 6. - Баъзе нишондиҳандаҳои дохил- ва баъдичарроҳӣ ҳангоми ИРТФ ва ЧП**

| Нишондиҳанда (дақиқа)       | Ҳамаи беморон | Ислоҳи радикалӣ |                                      | Чарроҳиҳои паллиативӣ (n=52)                               | p      |
|-----------------------------|---------------|-----------------|--------------------------------------|------------------------------------------------------------|--------|
|                             |               | аввалия(n=92)   | дувумӣ(n=28)                         |                                                            |        |
| Давомнокии чарроҳӣ          | 289,2±21,4    | 285,5±21,5      | 294,7±22,2<br>p <sub>1</sub> >0,05   | 148,5±10,5<br>p <sub>1</sub> <0,001; p <sub>2</sub> <0,001 | <0,001 |
| Давомнокии фишурдани шоҳраг | 89,6±5,7      | 82,4±5,2        | 96,2±6,2<br>p <sub>1</sub> <0,01     | -                                                          |        |
| Давомнокии ХС               | 104,7±10,2    | 103,9±9,8       | 105,8±10,7<br>p <sub>1</sub> >0,05   | -                                                          |        |
| Давомнокии наркоз           | 305,5±36,5    | 365,5±40,5      | 405,5±44,5<br>p <sub>1</sub> >0,05   | 225,5±30,5<br>p <sub>1</sub> <0,001; p <sub>2</sub> <0,001 | <0,001 |
| Давомнокии ВСШ              | 806,25±51,0   | 1250,5±160,5    | 1325,5±165,5<br>p <sub>1</sub> >0,05 | 325,5±41,5<br>p <sub>1</sub> <0,001; p <sub>2</sub> <0,001 | <0,001 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқиятҳо байни гурӯҳҳо (мувофиқи Н-критерияи Крускал-Уоллис), p<sub>1</sub>– дар муқоиса бо ислоҳи аввалия, p<sub>2</sub>- дар муқоиса бо ислоҳи дувумӣ (мувофиқи U-критерияи Манн-Уитни)

Бинобар хусусиятҳо ва ҳаҷми амалиёти чарроҳии дар беморони ЧП аз саргузаронида, зарурати давомнокии камтари ВСШ ба миён омад, ки вобаста аз ин онҳо ба ҳисоби миёна баъди 325,5±41,5 дақиқа экстубатсия шуданд. Яке аз омилҳои манфии ба натиҷаҳои РКТФ таъсиркунанда зиёд шудани давомнокии ВСШ мебошад, ки дар 23,3% беморони чарроҳишуда ҷой дошт. Таҳлили маълумотҳо нишон дод, ки дар зиёд шудани давомнокии ВСШ ҷой доштани оризаҳои серебралӣ, кардиалӣ ва геморрагӣ, давомнокии ХС, вазни нисбатан ками бадани беморон нақши муҳим доштанд (ҷадвали 7).

**Чадвали 7. – Предикторҳои зиёд шудани давомнокии ВСШ**

| Нишондиҳанда (дар ибтидо)            | Давомнокии ВСШ   |                       | p      |
|--------------------------------------|------------------|-----------------------|--------|
|                                      | то 48 соат(n=92) | беш аз 48 соат (n=28) |        |
| Синну сол (сол)                      | 6,3±1,6          | 6,1±1,2               | >0,05  |
| Вазни бадан (кг)                     | 16,7±2,6         | 12,5±1,9              | <0,001 |
| Гемоглобин (г/л)                     | 136,3±70,1       | 140,2±72,4            | >0,05  |
| SpO <sub>2</sub> (%)                 | 78,9±10,6        | 72,4±9,2              | >0,05  |
| ФШС (мм сут. сим.)                   | 98,5±9,0         | 97,5±8,5              | >0,05  |
| ФШД (мм сут. сим.)                   | 65,5±10,5        | 63,5±9,5              | >0,05  |
| Фишори марказии варидӣ (см сут. обӣ) | 12,2±1,2         | 12,7±1,4              | >0,05  |
| Фишор дар ШШ (мм сут. сим.)          | 5,2±2,5          | 5,1±2,1               | >0,05  |
| Фишор дар дар МР (мм сут. сим.)      | 110,7±13,6       | 110,2±12,3            | >0,05  |
| ФП (%)                               | 68,2±7,6         | 67,4±7,2              | >0,05  |
| АНС МЧ (мм)                          | 11,42±5,28       | 11,29±4,91            | >0,05  |
| АНД МЧ(мм)                           | 17,14±5,23       | 17,2±5,23             | >0,05  |
| Вақти ХС (дақ.)                      | 102,3±11,3       | 127,4 ±26,1           | <0,001 |
| Оризаҳои пасазчарроҳӣ:               | 6 (6,5%)         | 22 (78,6%)            | <0,001 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳо (тибқи критерияи  $\chi^2$ )

Нишондиҳандаҳои фишори шараёни ва марказии варидӣ, инчунин АНС ва АНД ба дарозшавии ВСШ таъсири назаррас боқӣ нагузоштанд. Давомнокии миёнаи дар ҳучраи эҳёгарӣ қарор доштани беморон пас аз экстубатсия ҳангоми

ИРТФ ва ЧП фарқияти назаррас надоштанд ва мутаносибан  $65,4 \pm 5,2$  соат ва  $63,1 \pm 4,9$  соатро ( $p > 0,05$ ) ташкил доданд.

Дар давраи барвакти пас аз ҷарроҳӣ дар 23 беморон оризаҳои гуногун дида шуд (ҷадвали 8).

**Ҷадвали 8. – Басомад ва хусусиятҳои оризаҳои пас аз ҷарроҳӣ**

| Хусусияти ориза                 | Намуди ҷарроҳӣ        |                  | p               |
|---------------------------------|-----------------------|------------------|-----------------|
|                                 | ИР (n=120)            | ЧП (n=52)        |                 |
| Хунравӣ:<br>аз онҳо алоими ЛПДР | 10 (8,3%)<br>8 (6,7%) | 1 (1,9%)<br>-    | <0,05           |
| Норасоии шадиди дил             | 8 (6,7%)              | -                |                 |
| Норасоии бисёрузвӣ              | 2 (1,7%)              | -                |                 |
| Пневмоторакс                    | -                     | 1 (1,9%)         |                 |
| Пневмония                       | 1 (0,83%)             | 2 (3,8%)         | >0,05           |
| Ихтилолҳои неврологӣ            | 4 (3,3%)              | 1 (1,9%)         | >0,05           |
| Оризаҳои сироятӣ                | 3 (2,5%)              | 1 (1,9%)         | >0,05           |
| <b>Ҳамагӣ*</b>                  | <b>28 (23,3%)</b>     | <b>6 (11,5%)</b> | <b>&lt;0,05</b> |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқияти басомади оризаҳо дар байни гурӯҳҳо (тибқи критерияи дақиқи Фишер); \*28 (23,3%) оризаҳо дар 17 (14,2%) бемороне, ки ислоҳи радикалии нуқсонро гузаронидаанд, инкишоф ёфтаанд

Дар 11 (6,4%) мушоҳидаҳо хунравии дараҷаи вазниниашон гуногун пайдо шуданд, ки онҳо тавассути истифодаи ҷарабиниҳои комплексӣ манъ карда шуданд. Аммо баъдан дар 8 нафари онҳо алоими лахташавии паҳншудаи дохилирагӣ (ЛПДР) инкишоф ёфт, ки дараҷаи вазнинии он аз рӯйи таснифи ISTH  $6,2 \pm 0,4$  холро ташкил намуд. Барои ислоҳ кардани он ба ҷуз ҷарабиниҳои ҷарроҳӣ барои аз байн бурдани геморагия ҳамчунин бо иштироки бригадаи трансфузиологҳо гемо- ва плазмотрансфузия гузаронида шуд. Ҳаҷми миёнаи массаи эритроцитарии тазриқшуда  $670,5 \pm 35,5$  мл, плазмаи нав ях кунонидашуда -  $850,5 \pm 50,5$  мл, криопресипитат -  $225,5 \pm 70,5$  мл барои як бемор ташкил намуд.

Аз тарафи мо омилҳои эҳтимолии бо пайдошавии алоими ЛПДР вобастабудани хатар омӯхта шуд, ки хусусиятҳои онҳо дар ҷадвали 9 дарҷ гардидаанд. Таҳқиқот нишон дод, ки зиёд шудани давомнокии ХС ва фишурдашавии шоҳраг, нисбатан вазни ками бадани беморони ҷарроҳишуда, нишондиҳандаҳои нисбатан пасти миқдори тромбоцитҳо ва мавҷуд будани гипотонияи пасазҷарроҳии тӯлонӣ ба сифати омилҳои хатари пайдошавии алоими ЛПДР баромад карданд. Вобаста аз ин барои пешгирӣ кардани ин оризаи таҳдидкунанда истифода кардани омилҳои хатари муайян кардашуда, ба монанди маркерҳои пешгӯйикунанда, дар амалия муфид мешаванд. Махсусан қайд кардан лозим аст, ки ба гузаронидани ҷарабиниҳои реаниматсионӣ ва инфузионӣ-трансфузионӣ, ҳамчунин дастгирии ҳамаҷонибаи фаъолияти узвҳо ва системаҳои ҳаётан муҳим нигоҳ накарда, минбаъд дар нисфи ин беморон норасоии бисёрузвӣ бо натиҷаи минбаъдаи фавтовар ба ҳисоби миёна пас аз  $6,2 \pm 0,4$  шабонарӯз ба амал омад.

### Чадвали 9. – Предикторҳои инкишофи алоими ЛПДР

| Нишондиҳанда                                   | Беморони бе алоими ЛПДР<br>(n=112) | Беморони бо алоими<br>ЛПДР (n=8) | p      |
|------------------------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|--------|
| Вазни бадан (кг)                               | 19,7±3,2                           | 12,4±2,3                         | <0,05  |
| Гемоглобин (г/л)                               | 145,2±11,4                         | 144,1±9,8                        | >0,05  |
| Тромбоситҳо ( $\times 10^9$ /л)                | 276,4±19,7                         | 210,6±17,3                       | <0,05  |
| SpO <sub>2</sub> (%)                           | 85,1±10,5                          | 79,4±9,2                         | >0,05  |
| Фишор дар ШШ (мм сут. сим.)                    | 5,2±2,4                            | 5,1±2,3                          | >0,05  |
| Фишор дар МР (мм сут. сим.)                    | 110,4±13,2                         | 110,5±13,5                       | >0,05  |
| ФП (%)                                         | 68,4±7,8                           | 67,9±7,1                         | >0,05  |
| АНС МЧ (мм)                                    | 11,36±5,3                          | 11,32±5,1                        | >0,05  |
| АНД МЧ (мм)                                    | 17,2±5,2                           | 17,1±5,1                         | >0,05  |
| Вақти ХС (дак.)                                | 103,4±11,7                         | 148,2±24,3                       | <0,05  |
| Давомнокии фишурдашавии<br>шоҳраг (дак.)       | 88,7±5,4                           | 105,1±8,3                        | <0,05  |
| Давомнокии ВСШ (дак.)                          | 850,0±125,5                        | 1325,5±175,0                     | <0,05  |
| Давомнокии гипотонияи паса-<br>зчарроҳӣ (дак.) | 35,2±10,4                          | 125,5±30,5                       | <0,001 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқияти нишондиҳандаҳо дар байни гурӯҳҳо (тибқи критерияи Манн-Уитни)

Ҳамчунин дар 2 ҳолат дар беморони ИРТФ гузаронида, гемоперикард мутаносибан дар ҳаҷми 150 ва 180 мл ба мушоҳида расид. Назорати динамикӣ оид ба тағйирёбии ҳаҷми гемоперикард, инчунин тазриқи саривактӣ ва эвакуатсияи хун бо гузаронидани омилҳои табиӣ коагулятсия имконият доданд, ки дар ҳарду ҳолат ин оризаҳо бартараф карда шаванд.

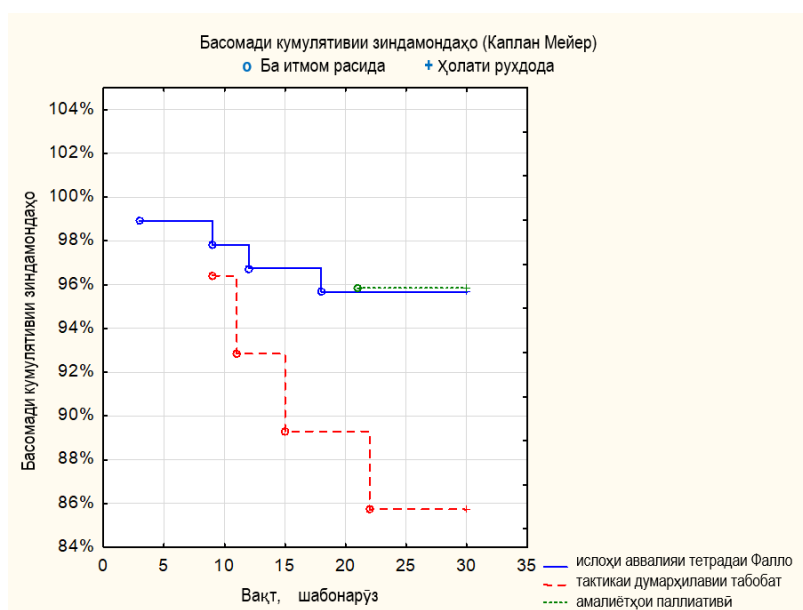
Норасоии шадиди дил дар 8 (6,7%) бемор танҳо пас аз ИРТФ инкишоф ёфт, ки дар байни онҳо синдроми партоиши пасти дил дар 5 мушоҳида ба назар расид, норасоии шадиди меъдачаи рост бошад - дар 3 бемор. Сабаби норасоии МР манипулятсияҳои дағал ва осебовар ба миокарди МР ва мавзеи баромади он дар вақти иҷро намудани ИР нуқсон буд, ки он бо безҳтиётӣ ва амали дағалона вобаста буд. Дар раванди табобати пурқувваткардашудаи кардиотропӣ барқарор кардани кори дил танҳо дар 7 бемор муяссар шуд, фавт дар як мушоҳида ба қайд гирифта шуд. Дар ҳолати пайдо шудани синдроми партоиши сусти дил инчунин ислоҳи статуси волемикӣ, табобати кардиотропӣ бо ба таври васеъ илова намудани кардиотропикҳо ва вазопрессорҳо гузаронида шуданд. Аммо дар ду ҳолат ба мо муяссар нашуд, ки ин ориза бартараф карда шавад ва дар заминаи пешравии дисфунксияи систоликии миокард натиҷаи фавтовар рух дод.

Норасоии бисёрузвӣ (n=2) ва вариантҳои гуногуни оризаҳои неврологӣ (n=5) дар ҳолатҳои бештарин пас аз ИРТФ бинобар таъсири манфии ХС ва давомнокии зиёди ВСШ ба қайд гирифта шуда буд. Танҳо дар як мушоҳида дар бемор бо декомпенсатсияи гардиши хун ва гипоксияи возеҳ пас аз гузоштани анастомози байнисистемавии шараёни зерикулфаку-шушӣ иллати ишемикии майнаи сар ба мушоҳида расид. Дар байни беморон бо дефитситаи неврологӣ дар 2 ҳолат бинобар варами афзоишёбандаи майнаи сар ҳолати фавт ба қайд гирифта шуд. Дар 3 ҳолати боқимонда регресси дефитситаи неврологӣ ба



мушоҳида расид ва беморон бо мавҷудияти осорҳои боқимонда тахти муоинаи табиби невропатолог рухсатӣ шуданд.

Ҳамин тавр, дар соатҳои наздиктарини баъди амалиётҳои ҷарроҳӣ аз 144 бемор 9 нафар вафот карданд, ки 6,3%-ро ташкил дод. Фавт пас аз ИРТФ аввалия 4,4% (4 аз 92)-ро ташкил намуд. Дар байни бемороне, ки ислоҳи думарҳилавии радикалиро аз сар гузаронидаанд, фавт 14,3%-ро (4 аз 28) ташкил дод. Дар гурӯҳи бемороне, ки дар онҳо танҳо ҶП иҷро карда шуд, танҳо дар 1 (4,2%) ҳолат фавт ба мушоҳида расид (расми 1).



**Расми 1. – Нақшаи зиндамонӣ дар гурӯҳҳои тибқи Каплан-Мейер**

Тавре ки дар боло нишон дода шуд, дар пайдошавии оқибатҳои манфӣ ва натиҷаҳои марговар нақши асосиро норасоии бисёрӯзвӣ, оризаҳои неврологӣ, хунравӣ бо алоими ЛПДР ва норасоии шадиди дил бозиданд. Ин оризаҳо инчунин барои дароз шудани муҳлати дар шуъбаи реаниматсия мондани беморон, давомнокии ВСШ ва ҳамчунин басомад ва ҳаҷми гемо-плазматрансфузия мусоидат карданд.

**Динамикаи нишондиҳандаҳои ОПЧ, САО ва системаи гемостаз пас аз ИРТФ ва ҶП.** Ҳангоми муқоисаи нишондиҳандаҳои гемостазиограмма дар беморони дорои ТФ то ва пас аз ҷарроҳӣ муайян гардид, ки ВЛХ то ба 118%, ДВФҚТ ба 45,2% ва ВПТ ба 29,8% зиёд гардида, миқдори тромбоцитҳо ба 40,5%, сатҳи гематокрит – ба 42,8%, ШПТ - ба 14,5% ва фибриноген – ба 42,9% ( $p < 0,001$ ) коҳиш меёбанд (ҷадвали 10). Шарҳи маълумотҳои ба даст овардашуда нишон дод, ки пас аз ИРТФ дар шароити ХС ва кардиоплегияи фармако-хунукӣ, бинобар паст шудани фаъолнокии омилҳои коагулятсия, тағйироти назарраси потенциали гемостатикии хун ба амал меояд, ки аз пайдо шудани шакли зершадиди алоими ЛПДР дарак медиҳад. Илова бар ин, ҳангоми иҷро кардани ҷарроҳӣ гепаринизатсияи системавӣ гузаронида мешавад, ки он низ ба звеноҳои гуногуни гемостаз метавонад таъсир расонад. Ин илман асоснок ва зарур будани

ислоҳи параметрҳои вайроншудаи системаҳои гемостазро барои пешгирии инкишофи хунравиҳо дар давраи пас аз ҷарроҳӣ тасдиқ мекунад.

**Ҷадвали 10. – Таъсири хунгардиши сунъӣ ба нишондиҳандаҳои гемостаз**

| Нишондиҳанда                      | Беморон бо ТФ (n=120) |                | p      |
|-----------------------------------|-----------------------|----------------|--------|
|                                   | то ҷарроҳӣ            | пас аз ҷарроҳӣ |        |
| ВЛХ бо Ли-Уайт (дақ.)             | 5,9±0,7               | 12,9±0,4       | <0,001 |
| Гематокрит (%)                    | 75,0±6,2              | 42,9±2,1       | <0,001 |
| Тромбоситҳо (×10 <sup>9</sup> /л) | 311,5±31,5            | 185,5±11,5     | <0,001 |
| ДВФҚТ (с)                         | 39,8±0,5              | 57,8±1,2       | <0,001 |
| ШПТ (%)                           | 85,8±6,1              | 73,4±7,2       | <0,001 |
| ВПТ (с)                           | 19,8±1,4              | 25,7±1,5       | <0,001 |
| Фибриноген (г/л)                  | 2,8±0,3               | 1,6±0,1        | <0,001 |

**Эзоҳ:** p – аҳамияти омории фарқияти нишондиҳандаҳо то ва пас аз ҷарроҳӣ (тибқи Т-критерияи Вилкоксон)

Дар айни замон, дар бемороне, ки ҚП бидуни ХС аз сар гузаронидаанд, тағйиротҳои назаррас ва ихтилолҳо дар системаи антикоагулянтӣ хун ба мушоҳида нарасид (ҷадвали 11).

**Ҷадвали 11. – Нишондиҳандаҳои гемостазиограмма вобаста аз навъи ҷарроҳии гузаронидашуда**

| Нишондиҳанда                      | Беморони дорои тетрадаи Фалло (n=144) |                |                  |                |
|-----------------------------------|---------------------------------------|----------------|------------------|----------------|
|                                   | ИР бо ХС (n=120)**                    |                | ҚП бе ХС (n=52)* |                |
|                                   | то ҷарроҳӣ                            | пас аз ҷарроҳӣ | то ҷарроҳӣ       | пас аз ҷарроҳӣ |
| ВЛХ бо Ли-Уайт (дақ.)             | 5,8±0,6                               | 13,8±1,4       | 5,9±0,7          | 7,3±0,9        |
| Гематокрит (%)                    | 76,5±5,9                              | 43,1±2,4       | 75,0±5,7         | 65,2±5,4       |
| Тромбоситҳо (×10 <sup>9</sup> /л) | 307,0±31,0                            | 184,5±11,0     | 306,0±30,0       | 295,5±28,5     |
| ДВФҚТ (с)                         | 41,2±0,7                              | 71,3±1,3       | 40,0±0,6         | 52,1±0,9       |
| ШПТ (%)                           | 85,9±5,8                              | 72,9±4,2       | 86,0±5,9         | 82,4±5,1       |
| ВПТ (с)                           | 19,9±1,5                              | 26,1±1,9       | 20,0±1,6         | 22,3±1,7       |
| Фибриноген (г/л)                  | 2,4±0,3                               | 1,6±0,2        | 2,5±0,2          | 2,2±0,2        |

**Эзоҳ:** \* - натиҷаҳои СЛХ дар беморони гурӯҳи дуюм то ислоҳи дувуми радикалӣ омӯхта шуд;

\*\* - ҳолати СЛХ дар беморони гурӯҳи дуюми клиникӣ пас аз ислоҳи радикалии ТФ таҳлил карда шуд

Тавре ки аз маълумотҳои ҷадвал бар меоянд, дар беморони ҚП аз сар гузаронида, тағйиротҳои махсуси потенциали гемостатикии хун ба назар нарасид ва тағйироти муҳимми нишондиҳандаҳо дар давраи наздиктарини пасазҷарроҳӣ низ на ҳамеша дида мешуд. Инро он далел тасдиқ мекунад, ки ба системаи лахтабандии хун таъсири манфиро на танҳо ҳаҷми ҷарроҳии гузаронидашуда, балки бештар истифодаи худӣ ХС ва ҳангоми амалиёти ҷарроҳӣ ба кор бурдани антикоагулянтҳо мерасонанд.

Ҳамин тавр, дар беморони дорои ТФ потенциали ибтидоии гемостатикии хун ба баландшавӣ майл дорад, ки ин ба тағйироти гемостаз дар шакли музмини алоими ЛПДР мувофиқат мекунад. Истифодаи ХС ба хосиятҳои коагулятсионии хун таъсири манфӣ мерасонад ва барои пайдо шудани гипокоагулятсияи возеҳ мусоидат менамояд.

Тавре ки мо дар протсессии гузаронидани таҳқиқот муайян кардем, дар муқоиса аз қиматҳои референсӣ дар беморони гирифтори ТФ дар ибтидо баланд шудани сатҳи ДАМ то 37,3%, паст шудани сатҳи фаъолнокии СОД то 52,4% ва КАС то 45,5% ба ҷашм мерасад. Ин аз хеле кам шудани имкониятҳои муҳофизати

антиоксидантии организм дар заминаи гипоксияи системавӣ ва ихтилоли хунгардиши марказӣ гувоҳӣ медиҳад (ҷадвали 12).

**Ҷадвали 12. – Нишондиҳандаҳои статуси оксидантӣ дар беморони дорои ТФ то ва пас аз табобати ҷарроҳӣ**

| Нишондиҳанда                       |               | ДАМ<br>(мкмол/л) | СОД<br>(в.ш./л)   | КАС<br>(мкмол/л) |
|------------------------------------|---------------|------------------|-------------------|------------------|
| <b>Нишондиҳандаҳои референсӣ</b>   |               | <b>1,5±0,05</b>  | <b>18,25±0,13</b> | <b>77,3±4,82</b> |
| Ҳамаи беморон                      | дар ибтидо    | 2,06±0,06***     | 8,68±0,08***      | 42,1±2,15***     |
|                                    | баъди табобат | 1,4±0,04         | 17,3±0,11         | 76,8±4,78        |
| <b>P</b>                           |               | <b>&lt;0,001</b> | <b>&lt;0,001</b>  | <b>&lt;0,001</b> |
| Гурӯҳи ИР аз сар гузаронида (n=12) | дар ибтидо    | 2,1±0,09***      | 8,63±0,05***      | 43,2±3,21***     |
|                                    | баъди табобат | 1,3±0,05         | 19,4±0,2          | 78,6±4,94        |
| <b>P</b>                           |               | <b>&lt;0,05</b>  | <b>&lt;0,001</b>  | <b>&lt;0,001</b> |
| Гурӯҳи ҚП аз сар гузаронида (n=12) | дар ибтидо    | 2,04±0,04***     | 8,71±0,1***       | 41,9±3,1***      |
|                                    | баъди табобат | 1,8±0,07**       | 16,1±0,13***      | 62,5±4,75        |
| <b>p</b>                           |               | <b>&lt;0,05</b>  | <b>&lt;0,001</b>  | <b>&lt;0,001</b> |

**Эзоҳ:** p - аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳо то ва пас аз ҷарроҳӣ (мувофиқи Т-критерияи Вилконсон), \*\*p<0,01, \*\*\*p<0,001 – дар муқоиса бо қиматҳои референсӣ (мувофиқи U-критерияи Манн-Уитни)

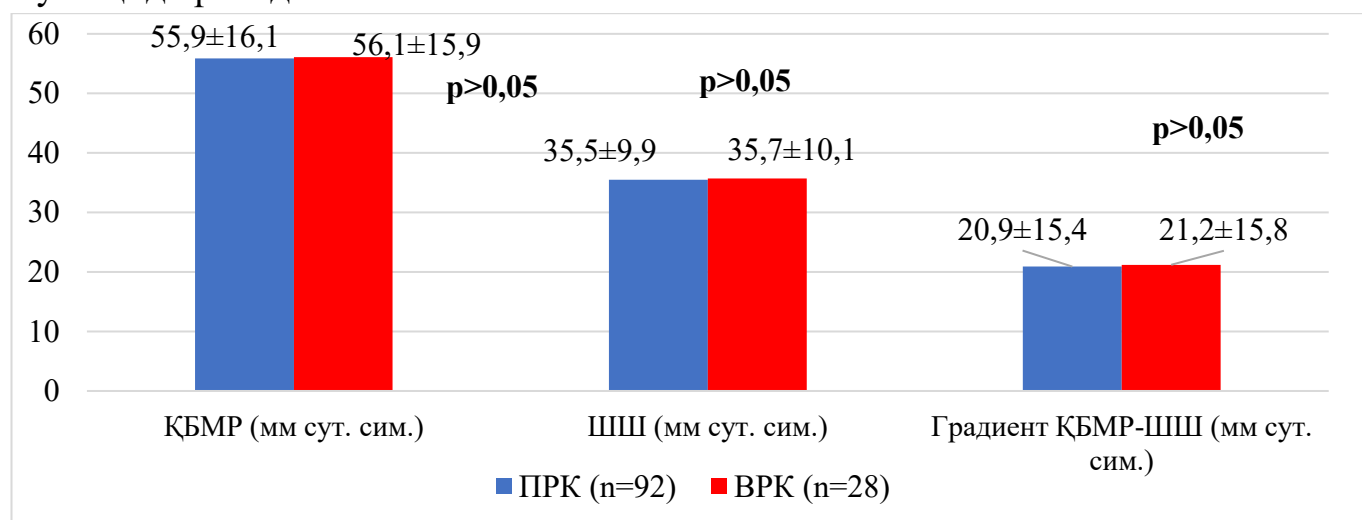
Таҳқиқоти такрории маркерҳои зикршудаи ОПЧ ва САО нишон дод, ки пас аз табобати ҷарроҳӣ дар заминаи кам шудан ва ё бартараф гаштани гипоксия беҳтаршавии статуси оксидантӣ ба амал меояд, ки дар ин хусус паст шудани сатҳи ДАМ то 32% ва зиёд гаштани фаъолнокии СОД ва КАС мутаносибан то 99,3% ва 82,4% ва наздик шудани сатҳи онҳо ба нишондиҳандаҳои референсӣ гувоҳӣ медиҳанд. Аммо вобаста аз мавҷуд будани гипоксияи боқимонда пас аз ҚП барқароршавии пурраи мувозинати номутаносибии про- ва антиоксидантҳо ба амал наомад, ки инро фарқиятҳои назарраси маркерҳои ОПЧ ва САО баъди ислоҳи радикалии ТФ ва анастомозҳои байнисистемавӣ тасдиқ мекунанд.

Ҳамин тавр, пас аз ислоҳи радикалии ТФ, бо шарофати бартараф кардани гипоксия ва барқарор кардани хунгардиши физиологӣ, муътадил шудани кори системаи про- ва антиоксидантии организм сар мешавад. Дар бемороне, ки ҚП аз сар гузаронидаанд, бинобар нопурра бартараф гардидани гипоксия ва баъдан пайдо шудани гипертензияи шушҳо номутаносибӣ дар системаи прооксидантӣ-антиоксидантӣ боқӣ мемонад, ки вобаста аз ин дар ин беморон то гузаронидани ИРТФ таъйин кардани курсҳои табобати антиоксидантӣ зарур мебошад.

**Натиҷаҳои гемодинамикии ИР ва ҚП.** Ҳама намудҳои амалиётҳои ҷарроҳӣ ҳангоми ТФ, маъмулан, ба тағйир додани гардиши хун ва муътадилгардонии оксигенатсияи хуни шараёнӣ равона шудаанд. Ҳангоми ИРТФ тағйиротҳои зиикршуда пурра ва ҳангоми ҚП – қисман ба амал меоянд. Чунончи, пас аз ИР ба таври аввалия ва дувумӣ иҷро шуда дар давраи барвакти пас аз ҷарроҳӣ, дар бештари ҳолатҳо ба таври назаррас кам шудани градиенти фишор байни МР ва ШШ ба мушоҳида мерасад. Ин нишондиҳанда ҳангоми ИРТФ-и аввалия 20,9±15,4 мм сут. сим.–ро ташкил дод, баъди ИРТФ-и дувумӣ бошад - 21,2±15,8 мм сут. сим. буд (p>0,05). Айни замон, дар 7 (5,8%) бемор (4 бемор пас аз ИРТФ-и аввалия ва 3 бемор аз дувумӣ) пастшавии зарурии ин

нишондиҳанда ба мушоҳида нарасид, ки ин истифодаи табобати консервативии ислохкунандаро талаб кард.

Ҳамчунин дар ҳамаи мушоҳидаҳо таносуби фишори систоликӣ байни МР ва шохраг аз 0,75 в.ш. баланд набуд, ки ин муносиб будани амалиётҳои ҷарроҳии гузаронидашударо тасдиқ менамояд. Ин нишондиҳанда дар бемороне, ки ИРТФ-и аввалия ва дувумро аз сар гузрониданд, фарқиятҳои муҳим надоштанд ва мутаносибан ба  $0,57 \pm 0,18$  в.ш. ва  $0,56 \pm 0,16$  в.ш. баробар буданд (расми 2). Ҳангоми таҳлили коррелятсионии маълумотҳои ба даст овардшудаи байни градиентҳои МР-ШШ ва таносуби фишори МР-АО вобастагии зичи мустақим ( $r=0,796$ ,  $p<0,001$ ) муайян карда шуд, ки ин низ далели муносиб будани редуксияи маҷрои хунро тасдиқ мекунад. Ҳамчунин иртиботи мустақими коррелятсионии таносуби фишори МР-АО бо чунин нишондиҳандаҳо, ба монанди аз оксиген сер будани хун 70% ( $r=0,81$ ,  $p<0,001$ ), стенози клапани ШШ ( $r=0,832$ ,  $p<0,001$ ), давомнокии хунгардиши сунъӣ ( $r=0,916$ ,  $p<0,001$ ) ба мушоҳида расид.

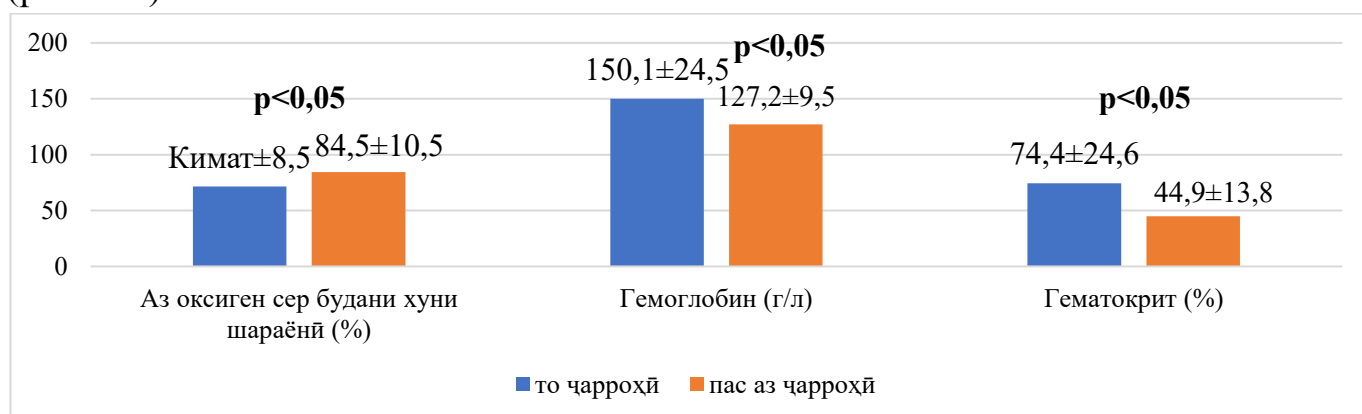


Расми 2. – Нишондиҳандаҳои гемодинамикӣ пас аз ИРТФ

Дар 52 беморе, ки амалиёти ҷарроҳии паллиативиро аз сар гузарониданд, дар бештари ҳолатҳо ( $n=51$ ; 98,1%) ҳангоми воридсозӣ ба наркоз ва дар марҳалаҳои гуногуни ҷарроҳӣ гемодинамикаи устувор ҳифз карда шуд. Танҳо дар як мушоҳида пас аз торакотомия дар марҳалаи мобилизатсияи шохҳои чапи ШШ бозистии қори дил ба амал омад, ки баъди масҳи мустақими дил ва дигар чорабиниҳои реаниматсионӣ бомуваффақият бартараф карда шуд. Аммо, ба иҷрокунии муносиби анастомози модификатсияшудаи шараёни зерқулфакшушӣ нигоҳ накарда, минбаъд дар бемор инсулти ишемикӣ инкишоф ёфта дар шабонарӯзи 5-ум натиҷаи фавтовар ба назар расид.

Дар ҳамаи ҳолатҳо баъди гузоштани анастомоз хеле баланд шудани нишондиҳандаҳои фишори шарёӣ дар ШШ аз  $5,9 \pm 1,2$  мм сут. сим. то  $29,8 \pm 2,5$  мм сут. сим. ( $p<0,001$ ) ба мушоҳида расид. Бояд қайд кард, ки тағйир ёфтани фишор дар ШШ, пеш аз ҳама аз дараҷаи гипоплазияи ШШ, қутри анастомози гузошташуда, синну сол ва вазни бадани беморон вобаста буд. Ҳамчунин, дар

ҳамаи ҳолатҳо пас аз анастомозҳои байнисистемавии шохраг-шуш афзоиши сершавии хун аз оксиген ва муътадил шудани полисitemия ба қайд гирифта шуд (расми 3).



**Расми 3. – Нишондиҳандаҳои аз оксиген сер будани хун, гемоглобин ва гематокрит то ва пас аз чарроҳӣ**

Ҳамин тавр, таҳқиқи нишондиҳандаҳои анатомӣ-физиологӣ дил дар давраи пас аз чарроҳӣ нишон дод, ки дар бештари мутлақ ҳолатҳо муътадил шудани нишондиҳандаҳои гардиши хун марказӣ ва оксигенатсияи хун ба амал меояд.

**Натиҷаҳои наздиктарини пас аз чарроҳӣ.** Натиҷаҳои наздиктарини пас аз чарроҳӣ дар муҳлати то 6 моҳ дар ҳамаи 135 бемори зиндамонда - 112 бемор пас аз ИРТФ, 23 бемор - пас аз ЧП омӯхта шуданд. Дар ҳамаи ҳолатҳо ҳангоми му-роҷиат кардани беморон на танҳо муоинаи клиникӣ онҳо гузаронида шуд, балки таҳқиқоти инструменталии қори дил ва гемодинамикаи марказӣ бо роҳи ЭКГ ва ЭхоКГ, ҳамчунин нишондиҳандаҳои гемограмма ва системаи лахтаку-нии хун иҷро карда шуд.

Ҳангоми муоина ва таҳқиқи клиникӣ беморони чарроҳишуда дар бештари мавридҳо дар шахсони ИРТФ-ро аз сар гузаронида, ба таври аускулта-тивӣ шуввоси боқимондаи систоликӣ шунида шуд, дар 5 ҳолатҳо дар асари сте-нози ШШ дараҷаи 1-2 – садои дағали систоликӣ дар байниқабурғаи II-III аз ка-нори чапи туш шунида шуд. Ҳамчунин дар 6 муоинаҳо дар беморон баъди ИРТФ садои диастоликии регургитатсия дар клапани ШШ шунида шуда ларзишҳои наҷандон зиёди систоликии қафаси сина мушоҳида шуд.

Таҳқиқи ултрасадоӣ дил нишон дод, ки дар бештари ҳолатҳо пас аз ИРТФ регургитатсияи наҷандони боқимондаи хуни шуш ба мушоҳида мерасад, ки ху-сусияти физиологӣ дорад, дар 5,4% мушоҳидаҳо – он характери муътадилӣ (да-раҷаҳои II-III) дорад. Дар робита бо бад шудани ҳолати беморон дар 3 маврид зарурати чарроҳӣ такрорӣ дар ҳаҷми пластикаи клапани ШШ (n=1) ва ё про-тезкунии он (n=2) ба амал омад. Тибқи маълумоти ЭхоКГ дилататсияи наҷандон зиёди МР дар 67,9%-и беморон ба мушоҳида расид, нишонаҳои обструксияи ҚБМР – дар 8,9% беморон, ки дар навбати худ дараҷаи муътадил дошт муайян карда шуд. Градиенти фишор ҳангоми обструксияи боқимонда 22,1-35,7 мм сут.

симобиро ташкил дод, ки ин аз доираи нишондиҳандаҳои физиологӣ намебарояд.

Таҳқиқи фаъолнокии электрикии дил дар 4,5%-и беморон мавҷуд будани вайроншавии назарраси ритм, блокадаи пурра ва нопурраи пойчаи ростии қабзаи Гисро дар 89,3%-и беморон нишон дод, ки сабаби он, ба андешаи мо, гузаронидани ислоҳи НДБМ мебошад. Ҳамчунин дар зиёда аз нисфи беморон аломатҳои вайроншавии реполяризатсияи миокарди ҳарду меъдачаҳои дил ҷой доштанд.

Ҳамин тавр, таҳлили маълумотҳои ба даст овардаи мо нишон медиҳад, ки оптимизатсияи таҳхис ва нишондодҳо ба ин ё он усули табобати ҷарроҳӣ ҳангоми ТФ имконият медиҳад, ки дар бештари ҳолатҳо натиҷаҳои хуб ба даст оварда шаванд. Дар давраи барвакти пас аз ҷарроҳӣ баъди ИРТФ дар 2,5% ҳолатҳо оризаҳое ба вучуд меоянд, ки ҷарроҳиҳои такрории реконструктивиро талаб мекунанд. Пас аз ҶП на дар ҳамаи ҳолатҳо пурра бартараф кардани гипоксия ва муътадил гаштани оксигенатсияи хун муяссар мешавад, вобаста аз ин бо мақсади ислоҳ кардани стресси оксидантӣ барои беморон таъйини дарозмуддати донаторҳои оксиди нитроген ва антиоксидантҳо лозим аст. Иҷро кардани ИРТФ бо назардошти ҳолати умумӣ ва синну соли беморон, дараҷаи гипоксия ва басомади хуруҷҳои нафастангӣ-сианозӣ, инчунин ҳангоми набудани гипоплазияи ШШ, коллатералҳои сершумори иловагӣ ва андозаҳои муътадили меъдачаҳои дил, бояд инфиродӣ бошад.

Ба иҷрои ҶП (анастомозҳои шохрагу-шушӣ ё зерикӯлфаку-шушӣ) дар ҳолатҳои гипоксияи буҳронӣ, полисitemияи возеҳ, хуруҷҳои ниҳоят зиёд такроршаванда, андозаҳои номуътадили меъдачаҳои дил ва ШШ, инчунин ҳангоми ҳолати вазнини бемор, ки дар натиҷаи на танҳо оризаҳои дар вақти ҷараёни табиӣ ин нуқсон пайдошуда, инчунин ба ҷой доштани нуқсонҳои дигари модарзодии экстракардиалӣ вобаста ҳасатанд, рӯ овардан зарур аст.

## ХУЛОСАҲО

1. Дар беморони гирифтори тетрадаи Фалло дар заминаи гипоксияи тӯлонӣ ҷараёндошта ва хунгардиши вайроншуда потенциали ибтидоии гемостатикии хун майл ба зиёдшавӣ ба намуди шакли музмини алоими лахташавии паҳншудаи дохилирагии хун дорад. Истифодаи хунгардиши сунӣ ҳангоми ислоҳи радикалии нуқсон ба ҳосиятҳои коагулятсионии хун таъсири манфӣ мерасонад ва ба инкишофи гипокоагулятсияи возеҳ мусоидат менамояд. Стресси оксидативӣ ҳангоми тетрадаи Фалло дорои хусусияти баланд шудани сатҳи диалдегиди малонӣ дар плазмаи хун то 37,3% ва паст шудани фаъолнокии супероксиддисмутаза ва кислотаи аскорбинӣ мутаносибан то 52,4% ва 45,5% мебошад. Дараҷаи вазнинии стресси оксидативӣ бо дараҷаи вазнинии гипоксия иртиботи мустақими коррелятсионӣ дорад ва пас аз ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло пурра бартараф шудани он ва то 32% паст шудани сатҳи диалдегиди малонӣ ва афзудани фаъолнокии супероксиддисмутаза ва кислотаи аскорбинӣ

мутаносибан то 99,3% ва 82,4% ба мушоҳида мерасад [1-М, 4-М, 6-М, 8-М, 9-М, 10-М, 12-М, 13-М].

2. Ихтилолҳои гемодинамикаи марказӣ ва фаъолияти дил ҳангоми тетрадаи Фалло бо мавҷудияти блокадаи нопурраи пойчаи рости қабзаи Гис (дар 76,4% ҳолатҳо), сарбории қисмҳои рости дил (дар 91,3% мушоҳидаҳо), коҳиши назарраси ҳаҷми систоликӣ ва диастоликии меъдачаҳои дил, градиенти баланди фишор байни шараёни шушӣ ва меъдачаи рост, бо гипоплазияи начандон возеҳ ё стенози инфундибулярии танаи шараёни шушӣ тавсиф мешавад.

3. Пас аз ислоҳи радикалии нуқсон дар 5,8%-и беморон градиенти баланд байни меъдачаи рост ва шараёни шушӣ муайян гардида, дар 5,4%-и мушоҳидаҳо бошад – регургитатсияи назаррас дар клапани шараёни шушӣ, ки на танҳо дастгирии медикаментозӣ, инчунин ислоҳи ҷарроҳиро низ талаб менамояд, муайн карда мешавад. Ҷарроҳиҳои паллиативӣ ба таври назаррас ба зиёдшавии андозаҳои меъдачаи чап ва шараёни шушӣ, фишор дар шараёни шушӣ (аз  $5,9 \pm 1,2$  мм сут. сим. то  $29,8 \pm 2,5$  мм сут. сим.;  $p < 0,001$ ), ҳамчунин дараҷаи аз оксиген сербудани хун (аз  $71,5 \pm 8,5\%$  то  $84,5 \pm 10,5$  мм сут. сим.;  $p < 0,05$ ) оварда мерасонад ва барои гузаронидани ислоҳи радикалии дувумии нуқсон заминаи хуб фароҳам месозад [2-М, 3-М, 5-М, 7-М, 11-М, 14-М].

4. Ҳангоми омода кардани беморон ба амалиётҳои ҷарроҳӣ ба ҷуз табобати стандартӣ медикаментозӣ ва оксигендармонӣ инчунин истифодаи васеи антиоксидантҳо зарур аст, он ба коҳишёбии назарраси зухуроти стресси оксидативӣ имконият медиҳад. Ислоҳи радикалии нуқсонро ҳангоми мавҷуд набудани гипоплазияи меъдачаҳои дил, инкишофи муътадили шараёни шушӣ ва шоҳаҳои он, вучуд надоштани шараёнҳои калони иловагии пайвандсозандаи байнисистемавӣ, аз 70% баланд будани сатуратсияи оксиген, набудани гипотрофияҳои возеҳ ва норасоии вазни бадани беморони дорои нормоситемия бояд иҷро намуд. Бо мақсади беҳтар намудани ҳолати умумии беморони камвазни дорои гипоксемияи вазнини системавӣ ва нишондиҳандаҳои аз ҷиҳати анатомӣ номуносиби дил, гузаронидани ҷарроҳии паллиативӣ асоснок ба шумор меравад. Ҳифз кардани ҳама сохторҳои табиӣ қисми баромади меъдачаи рости дил ҳангоми ислоҳи аввалия ва ё дувумии радикалии нуқсон имконият медиҳад, ки дар оянда натиҷаҳои беҳтарини анатомӣ-физиологии функционалӣ ба даст оварда шавад [2-М, 3-М, 4-М, 5-М, 7-М, 11-М, 14-М].

5. Давраи барвақти пас аз ҷарроҳӣ дар ҳар як бемори ҳафтуми ислоҳи радикалии тетрадаи Фаллоро аз сар гузаронида, бо пайдо шудани оризаҳои ба ҳаёт таҳдидкунанда аз қабيلي хунрезии душворислоҳшаванда, норасии шадиди дил, ихтилолҳои неврологӣ ва норасоии бисёрузвӣ, ки дар пайдоиши онҳо давомнокии хунгардиши сунъӣ ва гипотонияи системавӣ, инчунин вазни ибтидоии ками бадани беморон нақши муҳим доранд, бад мегардад. Зиндамонӣ дар давраи барвақттарини пас аз ислоҳи радикалии аввалӣ ва дувумии нуқсон мутаносибан 95,6% ва 85,7%-ро ташкил медиҳад, озод будан аз ҷарроҳиҳои

реконструктивӣ ё интервенсияҳои эндоваскулярӣ то 94,6% мерасад. Ҷарроҳии паллиативӣ бо миқдори хеле ками басомади оризаҳои баъдиҷарроҳӣ ва натиҷаҳои бо марг анҷомида, бинобар ҷой надоштани таъсири манфии хунгардиши сунъӣ ба узвҳо ва системаҳои ҳаётан муҳими организм, ҷараён мегиранд [2-М, 3-М, 5-М, 7-М, 11-М, 14-М].

## **ТАВСИЯҲО ОИД БА ИСТИФОДАИ АМАЛИИ НАТИҶАҲО**

1. Бо мақсади роҳ надодан ба пайдошавии оризаҳои геморрагӣ пас аз ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло арзёбии амиқи ҳолати ибтидоии ҳама нишондиҳандаҳои зинаҳои плазмавӣ ва рагӣ-тромбоситарии гемостаз зарур мебошад. Бо мақсади беҳтар сохтани ҳолати умумии беморон ва паст кардани дараҷаи вазнинии стресси оксидативӣ, новобаста аз усули ислоҳи ҷарроҳӣ, ба ҳамаи беморон дар давраи пешазҷарроҳӣ таъйин кардани табобати антиоксидантӣ зарур аст.

2. Барои гузаронидани ҷарроҳии радикалӣ ё паллиативӣ ҳангоми тетрадаи Фалло таҳлили мушаххаси сифатӣ ва миқдории нишондиҳандаҳои анатомӣ-физиологии дил ва шараёни шушӣ муҳим мебошад. Аксар вақт дар беморони дорои тетрадаи Фалло аритмияҳои ғавтовари ҷараёни пинҳонидошта муайян карда мешавад, ки бинобар ин ташҳиси саривақтӣ ва ислоҳи муносиби медикаментозии онҳо барои коҳиш додани хатари марги нобаҳангоми дил зарур аст.

3. Дар беморон бо нишондиҳандаҳои муносиби анатомии дил, новобаста аз синну сол, ислоҳи аввалияи радикалии тетрадаи Фалло усули аз ҳама оптималии табобат ба ҳисоб меравад. Гипоплазияи тана ва шохаҳои шараёни шушӣ, гипоксияи вазнини системавӣ, вазни ками бадани беморон, мавҷуд будани нуқсонҳои инкишофи ҳамрадиф ва дигар бемориҳои вазнин барои гузаронидани ҷарроҳии паллиативӣ нишондод ба ҳисоб мераванд. Дар баробари усулҳои стандартӣ табобати доругӣ дар марҳилаи пеш аз ҷарроҳӣ ба беморон инчунин таъйин кардани доруҳои антиоксидантӣ ва оксигентерапияи давравӣ зарур аст.

4. Бо мақсади роҳ надодан ба норасоии шадиди меъдачаи рост дар давраи барвақти пас аз ҷарроҳӣ баъди ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло истифода кардани техникаи эҳтиёткоронаи ҷарроҳӣ бо нигоҳ доштани максималии ҳама сохторҳои қисми баромади меъдачаи рост, инчунин ҳалқа ва табақаҳои клапани шараёни шушӣ зарур аст. Пас аз ҷарроҳии радикалӣ мониторинги мунтазами семоҳаи ҳолати ҳамаи сохторҳои дил зарур аст, ки он ба ташҳиси саривақтии регургитатсияи клапани шараёни шушӣ ва пешгирӣ намудани пайдошавии обструксияи қисми баромади меъдачаи рост, зарур мебошад.

**ИНТИШОРОТ АЗ РҶҲИ МАВЗУИ ДИССЕРТАТСИЯ**  
**Мақолаҳо дар маҷаллаҳои тақризшавандаи ҚОА назди**  
**Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон**



[1-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Коагуляционно-оксидантный стресс у больных с врожденными пороками сердца, оперированных в условиях искусственного кровообращения [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, З.З. Абдурахимов, А.М. Мурадов // Доклады Академии наук Республики Таджикистан. – 2014. – Том 57, № 7. – С. 612-616.

[2-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Особенности радикальной коррекции тетрады Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, И.И. Болтабаев, С. Одил, Т.Г. Гульмурадов // Известия Академии наук Республики Таджикистан. – 2019. – № 2. – С. 94-100.

[3-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Особенности показателей гемостаза, окислительного стресса и антиоксидантной системы при тетраде Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Д. Гоибов, Х.Б. Рахимзода, Х.Ф. Юлдошев // Медицинский вестник Национальной Академии наук Таджикистана. – 2023. – № 1. – С. 12-20.

[4-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Выбор тактики и результаты хирургического лечения тетрады Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Д. Гоибов, Х.Б. Рахимзода, Х.Ф. Юлдошев // Симург. – 2023. – №19 (3). – С. 6-15.

#### **Мақолаҳо ва фишурдаҳо дар маҷмуаҳои конференсияҳо**

[5-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Паллиативные операции у детей со сложными врожденными пороками сердца [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.А. Абдужабборов, Ф.Р. Рузиев, М.А. Курбонова // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, восстановительной хирургии и интервенционной кардиологии». Материалы годичной научно-практической конференции РНЦССХ. – Душанбе, 17 октября 2014. – С.9-10.

[6-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние гемостатического потенциала крови у больных с врожденными пороками сердца [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, Х.Б. Рахимзода, Н.Х. Авезова // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, восстановительной хирургии и интервенционной кардиологии». Материалы годичной научно-практической конференции РНЦССХ. – Душанбе, 17 октября 2014. – С.15-16.

[7-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Выбор метода хирургического лечения взрослых пациентов с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, А.А. Абдужабборов, З.В. Гоибова // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, восстановительной хирургии и интервенционной кардиологии». Материалы годичной научно-практической конференции РНЦССХ. – Душанбе, 17 октября 2014. – С.17-18.

[8-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Оценка перекисного окисления липидов у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, А.А. Абдужабборов, З.Р. Шарипов // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой и эндоваскулярной хирургии». Материалы Республиканской научно-практической конференции с международным участием. – Душанбе, 11 ноября 2016. – С. 33-34.

[9-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние оксидантного статуса у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, Х.Б. Ёдалиева // «Медицинская наука: достижения и перспективы». Сборник материалов научно-практической конференции молодых ученых и студентов ТГМУ им Абуали ибни Сино с международным участием посвященная 21-летию государственной независимости Республики Таджикистан. – Душанбе, 29 апреля 2016. – С.146-147.

[10-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние перекисного окисления липидов и оксидантного статуса у больных с тетрадой Фалло / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмурадов, А.М. Сабурова, Х.Б. Ёдалиева // Материалы Конгресса кардиологов и терапевтов

стран Азии и Содружества Независимых Государств «Актуальные проблемы сердечно-сосудистых и соматических заболеваний». Душанбе 26-27 апреля 2019 г. С. 132-133.

[11-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Тактика хирургического лечения больных с тетрадой Фалло / Ш.Ш. Бурхонов, Т.Г. Гульмуродов // «Современные принципы профилактики, диагностики и лечения соматических заболеваний». Сборник материалов второго Съезда врачей Республики Таджикистан. – Душанбе, 29 июня 2019 г. С. 43-44.

[12-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Состояние гемостатического потенциала крови у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Дж. Гаибов // «Актуальные вопросы сердечно-сосудистой, эндоваскулярной и восстановительной хирургии». Материалы международной научно-практической конференции РНЦССХ МЗиСЗН РТ. – Душанбе, 26 сентября 2020 г. – С. 16-17.

[13-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Оценка перекисного окисления липидов у больных с тетрадой Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, Х.Ф. Юлдошев, Ф.М. Джалилова // «Новые горизонты в медицинской науке, образовании и практике». Материалы годичной (72-ой) научно-практической конференции с международным участием, посвященной 85-летию ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». – Душанбе, 1 ноября 2024 г. – С. 29-30.

[14-М]. Бурхонов, Ш.Ш. Некоторые особенности хирургического лечения тетрады Фалло [Текст] / Ш.Ш. Бурхонов, А.Д. Гаибов, Х.Ф. Юлдошев // «Новые горизонты в медицинской науке, образовании и практике». Материалы годичной (72-ой) научно-практической конференции с международным участием, посвященной 85-летию ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». – Душанбе, 1 ноября 2024 г. – С. 32-33.

### **Пешниҳоди ратсинализаторӣ**

1. Бурхонов Ш.Ш., Гоибзода А.Дж., Неъматзода О. «Усули тайёр намудани пешазҷарроҳии беморони гирифтори тетрадаи Фалло». Гувоҳномаи пешниҳоди беҳсозон №3512/R1000-ро, ки аз тарафи МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино» 06 март соли 2023 дода шудааст.

### **Номгӯи ихтисораҳо, аломатҳои шартӣ**

АНД – андозаҳои ниҳии диастоликӣ

АНС – андозаҳои ниҳии систоликӣ

ВЛХ - вақти лахтабандии хун бо Ли-Уайт

ВПТ – вақти протромбинӣ

ВСШ - вентилатсияи сунъии шушҳо

ВТ - вақти тромбинӣ

ДАМ - диалдегиди малонӣ

ДВФҚТ - давомнокии вақти фаъолшудаи чӯзӣи тромбопластинӣ

ДШШ – дарғоти шараёни шушӣ

ИР – ислоҳи радикалӣ

ИРТФ – ислоҳи радикалии тетрадаи Фалло

КАС - кислотаи аскорбинӣ

ҚБМР - қисми баромади меъдачаи рост

ЛПДР - лахташавии паҳншудаи дохилирағӣ

МБД – меҳвари барқии дил  
МБМ - муносибати байналмилалии муътадилшуда  
МР – меъдачаи рост  
МФ - миқдори фибриноген  
МЧ – меъдачаи чап  
НДБМ - нуқсони девораи байни меъдачаҳо  
СОД - супероксиддисмутаза  
ТФ – тетрадаи Фалло  
ХС – хунгардиши сунъӣ  
ШПТ - шохиси протромбинӣ  
ШШ – шараёни шушӣ  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭхоКГ – эхокардиография

АННОТАЦИЯ  
БУРХОНОВ ШАМСИДДИН ШАХОБИДДИНОВИЧ  
ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИКИ И ТАКТИКИ ХИРУРГИЧЕСКОГО  
ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

**Ключевые слова:** тетрада Фалло, радикальная коррекция, паллиативные операции, окислительный стресс, гемостазиограмма,

**Цель.** Улучшение результатов комплексной диагностики и хирургического лечения пациентов с тетрадой Фалло.

**Методы исследования и использованная аппаратура:** клинический материал включил в себя 144 пациента (средний возраст  $7,4 \pm 4,4$  лет; 59,7% мужского и 40,3% женского полов; степень насыщения крови кислородом  $71,2 \pm 13,9\%$ ) с ТФ, перенесшие первично радикальную или двухэтапную коррекцию порока, а также паллиативные операции. Были использованы ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография, контрастная ангиокардиография, определение маркеров ПОЛ и АОС, а также степень насыщения крови кислородом с целью изучения состояния центральной гемодинамики, основных показателей сосудисто-тромбоцитарного звеньев гемостаза, маркеров оксидативного стресса.

**Полученные результаты и их новизна.** Выявлено, что у пациентов с ТФ на фоне длительно текущей системной гипоксии происходит повышение коагуляционного потенциала крови, а также компенсаторная полицитемия, направленная на снижение тяжести системного кислородного голодания. Установлено, что у пациентов с ТФ на фоне нарушенного системного кровообращения и право-левого сброса крови развивается глубокий окислительный стресс, тяжесть которого напрямую зависит от степени оксигенации крови и частоты одышечно-цианотических приступов. Установлено наличие высокой частоты встречаемости неполной блокады правой ножки пучка Гиса, перегрузка правых отделов сердца, уменьшение систоло-диастолического объемов правого желудочка без значимого снижения фракции его выброса, а также высокая разница градиента давления между легочной артерией и правым желудочком, которые в большинстве случаев устранились после выполнения радикальной коррекции. Уточнены критерии для выполнения РКТФ, к которым относятся сохранная фракция выброса и отсутствие гипоплазии желудочков сердца, нормальные размеры ствола и крупных ветвей легочной артерии, отсутствие дополнительных крупных межсистемных анастомозирующих коллатералей, а также компенсированная системная гипоксемия с насыщением артериальной крови кислородом более 70%. Впервые в отечественную медицинскую практику, как паллиативная операция, при лечении пациентов с ТФ внедрен и успешно применен современный миниинвазивный способ лечения сопутствующего стеноза клапана легочной артерии – эндоваскулярная баллонная вальвулопластика.

**Рекомендации по использованию.** Во избежание развития геморрагических осложнений при РКТФ необходима глубокая оценка исходного состояния гемостаза. С целью улучшения общего состояния пациентов и снижения степени тяжести окислительного стресса, всем пациентам необходимо назначение антиоксидантной терапии. Для проведения радикальной или паллиативной операции при тетраде Фалло необходим точный качественный и количественный анализ анатомо-физиологических показателей сердца и легочной артерии.

**Область применения:** сердечно-сосудистая хирургия

АННОТАТСИЯ  
БУРҲОНОВ ШАМСИДДИН ШАҲОБИДДИНОВИЧ  
ОПТИМИЗАТСИЯИ ТАШХИС ВА ТАКТИКАИ ТАБОБАТИ ЧАРРОҲИИ ТЕТРА-  
ДАИ ФАЛЛО

**Калимаҳои калидӣ:** тетрадаи Фалло, ислоҳи радикалӣ, чарроҳии паллиативӣ, стресси оксидативӣ, гемостазиограмма.

**Мақсад:** беҳтар сохтани натиҷаҳои ташҳиси комплексӣ ва табобати чарроҳии беморони мубтало ба тетрадаи Фалло.

**Усулҳои таҳқиқот ва таҷҳизотҳои истифодашуда.** Маводи клиникӣ маълумотҳои 144 бемори (синну соли миёна  $7,4 \pm 4,4$  сол; 59,7% нафар ҷинси мард ва 40,3% ҷинси зан; дараҷаи серии хун аз оксиген  $71,2 \pm 13,9\%$ ) дорои ТФ дар бар гирифт, ки онҳо мустақиман чарроҳии радикалӣ (92 бемор, синну соли миёна  $6,2 \pm 1,5$  сол) ё думарҳилавии (28 бемор, синну соли миёна ҳангоми чарроҳии паллиативӣ  $2,4 \pm 0,9$  сол, ҳангоми чарроҳии радикалӣ -  $5,9 \pm 2,2$  сол) ислоҳи нуқсон ва инчунин амалиётҳои паллиативиро (24 бемор, синну соли миёна  $6,1 \pm 2,4$  сол) аз сар гузаронидаанд. Истифода карда шуданд ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография, ангиокардиографияи контрастӣ, муайянсозии маркерҳои ОПЧ ва СМА, инчунин дараҷаи аз оксиген сер будани хун бо мақсади омӯзиши ҳолати гемодинамикаи марказӣ, нишондиҳандаҳои асосии звенои рагиву-тромбоситарии гемостаз, маркерҳои стресси оксидативӣ.

**Натиҷаҳои бадастомада ва навгониҳои онҳо.** Муайян карда шуд, ки дар беморони дорои ТФ дар заминаи гипоксияи системавии муддати тӯлонӣ қараёндошта баланд шудани потенциали коагулятсионии хун, ҳамчунин полисitemияи чуброншаванда ба амал меояд, ки он ба қоҳиш додани вазнинии норасоии системавии оксиген равона карда шудааст. Муқаррар карда шудааст, ки дар беморони дорои тетрадаи Фалло дар заминаи вайроншавии гурдиши хуни системавӣ ва партофти рости чапи хун стресси амиқи оксидативӣ ташаккул ёфта, вазнинии он аз дараҷаи оксигенатсияи хун ва басомади хурӯҷҳои нафастангӣ-сианозӣ вобаста аст. Муайян карда шуд мавҷуд будани басомади баланди дучоршавии бандиши нопурраи пойчаи рости қабзаи Гисс, сарбории қисмҳои рости дил, қоҳиши ҳаҷми систоло-диастоликии меъдачаи рости бидуни пастшавии назарраси фраксияи партоиши он, ҳамчунин фарқияти зиёди градиенти фишор байни шараёни шушӣ ва меъдачаи рости, ки онҳо дар бештари мавридҳо пас аз иҷро намудани ислоҳи радикалӣ бартараф шудаанд.

Меъёрҳо барои иҷро кардани ИРТФ мушаххас карда шуданд, ки ба онҳо фраксияи ҳифзшудаи партоиш ва қой надоштани гипоплазияи меъдачаҳои дил, андозаҳои муътадили тана ва шохаҳои калони шараёни шушӣ, мавҷуд набудани анастомозҳои иловагии коллатералии калони байнисистемавӣ, ҳамчунин гипоксемияи чуброншавандаи системавӣ бо аз оксиген сер будани хуни шараёни беш аз 70% дохил мешаванд. Бори нахуст дар амалияи тибби ватанӣ, ба сифати чарроҳии паллиативӣ ҳангоми табобати беморони дорои ТФ усули муосири каминвазивии табобати стенози ҳамрадифи дарғоти шараёни шушӣ - валвулопластикаи эндоваскулярии баллонӣ татбиқ ва бомуваффақият амалӣ карда шуд.

**Тавсияҳо оид ба таҳқиқот.** Бо мақсади роҳ надодан ба пайдошавии оризаҳои геморрагӣ ҳангоми ИРТФ арзёбии амиқи ҳолати ибтидоии гемостаз зарур мебошад. Бо мақсади беҳтар сохтани ҳолати умумии беморон ва паст кардани дараҷаи вазнинии стресси оксидативӣ, ба ҳамаи беморон таъйин кардани табобати антиоксидантӣ зарур аст. Барои гузаронидани чарроҳии радикалӣ ё паллиативӣ ҳангоми тетрадаи Фалло таҳлили мушаххаси сифатӣ ва миқдорӣ нишондиҳандаҳои анатомӣ-физиологӣ дил ва шараёни шуш муҳим мебошад.

**Соҳаи татбиқ:** чарроҳии дил ва рағҳои хунгард

ANNOTATION  
BURKHONOV SHAMSIDDIN SHAKHOBIDDINOVICH  
OPTIMIZATION OF DIAGNOSTICS AND TACTICS OF SURGICAL TREATMENT  
OF FALLOT'S TETRALOGY

**Keywords:** Tetralogy of Fallot's, radical correction, palliative surgeries, oxidative stress, hemostasiogram,

**Purpose.** Improving the results of complex diagnostics and surgical treatment of patients with Fallot's tetralogy.

**Research methods and equipment used:** the clinical material included 144 patients (mean age  $7.4 \pm 4.4$  years; 59.7% male and 40.3% female; blood oxygen saturation  $71.2 \pm 13.9\%$ ) with TF, who underwent primary radical or two-stage correction of the defect, as well as palliative surgeries. ECG, echocardiography, radiography, contrast angiocardiology, determination of lipid peroxidation and antioxidant activity markers, and the degree of blood oxygen saturation were used to study the state of central hemodynamics, the main indicators of vascular-platelet hemostasis links, and oxidative stress markers.

**The results obtained and their novelty.** It was revealed that in patients with TF, against the background of long-term systemic hypoxia, there is an increase in the coagulation potential of the blood, as well as compensatory polycythemia aimed at reducing the severity of systemic oxygen starvation. It was found that in patients with TF, against the background of impaired systemic circulation and right-to-left blood shunting, deep oxidative stress develops, the severity of which directly depends on the degree of blood oxygenation and the frequency of dyspnea-cyanotic attacks. A high incidence of incomplete right bundle branch block, right heart overload, decreased systolic-diastolic volumes of the right ventricle without a significant decrease in its ejection fraction, and a high difference in the pressure gradient between the pulmonary artery and the right ventricle were established. In most cases, these differences were eliminated after radical correction.

The criteria for performing RCTF have been clarified, including preserved ejection fraction and absence of ventricular hypoplasia, normal sizes of the trunk and large branches of the pulmonary artery, absence of additional large intersystem anastomosing collaterals, and compensated systemic hypoxemia with arterial blood oxygen saturation of more than 70%. For the first time in domestic medical practice, as a palliative operation, in the treatment of patients with TF, a modern minimally invasive method for treating concomitant pulmonary valve stenosis - endovascular balloon valvuloplasty - has been introduced and successfully applied.

**Recommendations for use.** In order to avoid the development of hemorrhagic complications in RCTF, a thorough assessment of the initial state of hemostasis is necessary. In order to improve the general condition of patients and reduce the severity of oxidative stress, all patients need to be prescribed antioxidant therapy. To perform radical or palliative surgery for tetralogy of Fallot, an accurate qualitative and quantitative analysis of the anatomical and physiological parameters of the heart and pulmonary artery is necessary.

**Scope:** cardiovascular surgery