

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский
центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения
Российской Федерации

На правах рукописи

МОРОЗОВ АЛЕКСАНДР АЛЕКСАНДРОВИЧ

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С
АТРЕЗИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ
ПЕРЕГОРОДКИ И БОЛЬШИМИ АОРТО-ЛЕГОЧНЫМИ
КОЛЛАТЕРАЛЬНЫМИ АРТЕРИЯМИ

14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия

Диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук,
профессор Мовсесян Р.Р.

Санкт-Петербург – 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

	стр.
ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ.....	6
Глава I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	13
1. Общие вопросы терминологии и классификация атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.....	13
2. Легочное кровообращение у пациентов с атрезией ЛА и ДМЖП.....	16
3. Клиническая картина и методы диагностики АЛА с ДМЖП.....	20
4. Хирургическое лечение пациентов с атрезией легочной артерии и ДМПЖ.....	24
Глава II. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ХАРАКТЕРИСТИКА ИЗУЧАЕМОЙ ГРУППЫ ПАЦИЕНТОВ.....	43
1. Методы исследования.....	43
2. Общая характеристика больных.....	47
3. Использованные хирургические методики.....	50
4. Статистические методы анализа.....	56
Глава III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	58
1. Результаты оценки легочного кровоснабжения на дооперационном этапе.....	58
2. Характеристика и результаты проведения этапов хирургического лечения порока.....	64

2.1. Реконструкция пути оттока из правого желудочка с унифокализацией легочного кровотока	65
2.2. Системно-легочный анастомоз с унифокализацией легочного кровотока	67
3. Характеристика выявленных осложнений при проведении этапной коррекции порока	70
4. Результаты выполнения радикальной коррекции порока	72
Глава IV. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ	92
ВЫВОДЫ	105
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	107
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	109

ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ:

АЛА – атрезия легочной артерии

ВПС – врожденный порок сердца

СЛА – системно-легочный анастомоз

ЭхоКГ – эхокардиография

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ОАП – открытый артериальный проток

ПЖ – правый желудочек

ЛЖ – левый желудочек

ЛА – легочная артерия

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные артерии

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ЭКС – электрокардиостимуляция

ЛС – легочный сегмент

$Q_p \backslash Q_s$ – соотношение легочного и системного кровотока

$P_{пж} \backslash P_{лж}$ – соотношение систолического давления в правом и левом желудочке

ЛАИ – легочно-артериальный индекс

ОНЛАИ – общий нео-легочный артериальный индекс

ППТ – площадь поверхности тела

ЛАР – легочное артериальное русло

АКГ – ангиокардиография

СН – сердечная недостаточность

ИК – искусственное кровообращение

Р ла – систолическое давление в легочной артерии

Р пж – систолическое давление в правом желудочке

Р аорта – системное давление

РК – радикальная коррекция

PVR – легочное сосудистое сопротивление

SVR – системное сосудистое сопротивление

ВВЕДЕНИЕ

Атрезия легочных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) и коллатеральным легочным кровотоком относится к сложным врожденным порокам сердца (ВПС) и включает как интракардиальные, так и внесердечные нарушения. Внутрисердечные нарушения схожи с таковыми при тетраде Фалло и представлены дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), декстрапозицией аорты, гипертрофией правого желудочка (ПЖ) при нормальном взаимоотношении аорты и легочного ствола. Отличительной чертой, характеризующей АЛА с ДМЖП, является врожденное отсутствие прямого сообщения между ПЖ и легочной артерией (ЛА), а следовательно, и отсутствие антеградного тока крови из ПЖ в систему ЛА (Барчуков А.Ю., 1987; Somerville J., 1970; Bharathi S., 1975; Lofland G., 2000). Для функционирования малого круга кровообращения необходимо существование иного источника легочного кровотока (Stark J., 1994; Freedom R.M., 1997), который у данных пациентов представлен большими аорто-легочными коллатеральными артериями (БАЛКА) (Hofbeck M., 1991). В результате легочное артериальное русло у таких больных формируется как истинными легочными артериями, так и коллатеральными сосудами. В подобных условиях кровоснабжение легочной паренхимы может осуществляться посредством истинных ЛА, БАЛКА или иметь двойное кровоснабжение (Faller K., 1981; Yagihara T., 1996), при этом объем легочной ткани, изолированно перфузируемый БАЛКА, может варьироваться от нескольких легочных сегментов до долей или целого легкого. В крайних вариантах выявляется полное отсутствие истинных легочных артерий. Таким образом, у пациентов с АЛА, ДМЖП и коллатеральным легочным кровотоком имеются нарушения нормального распределения легочного артериального русла, которые сочетаются с мультифокальностью легочного кровотока.

Основной задачей хирургического лечения порока является устранение

нарушений распределения легочных артерий, создание единого нерестриктивного источника легочного кровотока, закрытие внутрисердечных шунтов. Однако, существенная анатомическая вариабельность легочного артериального русла в сочетании с его гипоплазией (от умеренной до экстремальной) зачастую не позволяют провести одномоментную радикальную коррекцию (РК) порока.

Ограниченные возможности выполнения одномоментного радикального вмешательства способствовала внедрению этапного хирургического лечения (Rome J.,1993; Carotti A., 1998; Metras D., 2001; Gupta A.,2003), которое в настоящее время представлено широким спектром вмешательств, направленных как на стимуляцию роста и развития собственных легочных артерий (различные варианты системно-легочных анастомозов, реконструкция пути оттока ПЖ без закрытия ДМЖП), так и на устранение нарушений распределения легочного артериального русла (ЛАР) – унифокализацию легочного кровотока (DeRuiter M.,1994). Необходимость объединения коллатерали, изолированно питающей легочный сегмент, с истинной легочной артерией для создания "унифокального" легочного кровотока была отмечена еще в работах McCartney F. (1973) и Haworth S.G.(1981) и в дальнейшем была реализована на практике. Устранение множественной природы легочного кровотока, создание единой системы легочных артерий дает предпосылки к успешному проведению внутрисердечного этапа коррекции. Кроме того, значительное развитие рентгенэндоваскулярных технологий открыло новые перспективы их использования как в диагностическом, так и лечебном ключе (Hausdorf G., 1993; Алекян Б.Г., 1996).

Разработка и развитие методов хирургического лечения, успехи в перфузиологии и анестезиологическом обеспечении позволили успешно проводить вмешательства у пациентов с ранее неоперабельными вариантами заболевания. Тем не менее, анатомическое многообразие форм порока, а

также стремление хирургов достичь РК, затратив для этого наименьшее количество этапов, оставляет немало вопросов, требующих обсуждения и дальнейшего изучения.

В литературе имеются данные, неоднозначно оценивающие как собственно роль унифокализации легочного кровотока при проведении этапного хирургического лечения (Anderson R.H., 1991; Pagani F.D., 1995), так и результаты ее выполнения (D'Udekem Y., 2005; Brizard C.P., 2009). С другой точки зрения, анатомическая обоснованность унифокализации, возможность проведения вмешательств у ранее неоперабельных пациентов, достижение радикальной коррекции порока, по данным ряда авторов, свидетельствуют о целесообразности и эффективности данного хирургического подхода с хорошими непосредственными и отдаленными результатами (Shanley C.J., 1993; Tchervenkov C.I., 1997; Reddy V.M., 2000). В настоящее время сложную задачу представляет собой выбор “идеального” подхода к хирургическому лечению пациентов с выраженной гипоплазией центральных ЛА и нарушением распределения легочного артериального русла. В литературе представлены данные о неблагоприятном влиянии унифокализации на развитие истинного легочного артериального русла (Carotti A., 1998), а также целесообразности первичного развития собственных ЛА.

Кроме того, сохраняет свою актуальность вопрос о показаниях к закрытию ДМЖП. Для оценки готовности легочного артериального русла авторами были предложены различные подходы, которые подвергались в определенной степени переоценке с учетом современной тенденции к минимизации этапов лечения и ранней радикальной коррекции порока (Blackstone E., 1979; Puga F.D., 1989; Reddy V.M., 1997; Carotti A., 1998; Murthy K. 1999).

Таким образом, проблема хирургического лечения АЛА с ДМЖП и коллатеральным легочным кровотоком сохраняет свою актуальность и в

настоящее время. Необходимость дальнейшего изучения и оценка возможности проведения одномоментных и этапных вмешательств у детей с различными вариантами нарушений распределения легочного артериального русла, выявление причин осложнений, летальности, а также факторов, влияющих на результаты радикальной коррекции порока делают настоящую работу актуальной с научной и практической точки зрения.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ - изучить результаты хирургического лечения пациентов с атрезией легочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки и большими аорто-легочными коллатеральными артериями.

В работе были поставлены следующие **ЗАДАЧИ ИССЛЕДОВАНИЯ**:

1. Изучить клинико-анатомические особенности легочного артериального русла у пациентов с АЛА, ДМЖП и большими аорто-легочными коллатеральными артериями.

2. Определить алгоритм диагностики и показания к выбору радикальной и этапной тактики хирургического лечения порока.

3. Обосновать эффективность унифокализации легочного кровотока у пациентов с атрезией легочной артерии и нарушениями распределения легочного артериального русла.

4. Изучить результаты выполнения одномоментной и этапной радикальной коррекции порока после предшествующих паллиативных вмешательств.

НАУЧНАЯ НОВИЗНА

Впервые в отечественной литературе доказана эффективность проведения хирургической унифокализации легочного кровотока у пациентов с атрезией ЛА, дефектом межжелудочковой перегородки и коллатеральным легочным кровотоком, проведена оценка состояния легочного артериального русла с использованием общего нео-легочного

артериального индекса, использование которого является прогностически значимым при планировании радикальной коррекции у пациентов с данным ВПС. В работе проведен анализ непосредственных и отдаленных результатов радикального этапа хирургического лечения пациентов с атрезией легочной артерии и нарушениями распределения легочного артериального русла при одномоментном и этапном лечении, в т.ч. у больных с некоторыми анатомическими формами ВПС, оперативное лечение которых считалось ранее неперспективным, определены ключевые факторы, влияющие на результаты радикального этапа коррекции.

ПРАКТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ

Проведенный анализ хирургического лечения пациентов с атрезией легочной артерии и коллатеральным легочным кровотоком позволяют рекомендовать выполнение хирургической унифокализации как способа коррекции нарушений распределения легочного артериального русла с использованием различных хирургических доступов. Применение этапного подхода в хирургическом лечении позволяет достигнуть завершающего этапа лечения у пациентов с выраженными нарушениями распределения легочного артериального русла и резкой гипоплазией собственных легочных артерий, а использование предложенных критериев оценки легочного артериального русла позволят наиболее эффективно оценивать возможность проведения радикального вмешательства.

В рамках предоперационной подготовки пациентов сформулирован протокол диагностики для пациентов с атрезией легочной артерии и коллатеральным легочным кровотоком, который позволяет наиболее полно проводить безопасную дооперационную диагностику и определять тактику предстоящего хирургического лечения, с указанием как спектра, так и программы исследований.

ПОЛОЖЕНИЯ, ВЫНОСИМЫЕ НА ЗАЩИТУ:

1. Унифокализация легочного кровотока является эффективным методом хирургического лечения нарушений распределения легочного артериального русла у пациентов с атрезией легочной артерии и ДМЖП, позволяя значимому проценту больных в перспективе достигнуть радикальной коррекции.

2. Легочно-артериальный индекс и общий нео-легочный артериальный индекс могут использоваться в качестве предикторов итогового соотношения систолического Рпж\лж у пациентов в послеоперационном периоде и являются значимыми факторами при определении показаний к оперативному лечению.

АПРОБАЦИЯ И ВНЕДРЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Результаты исследования и основные положения работы были изложены и обсуждены на XX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2014 г.), на Общероссийской конференции с международным участием «Перинатальная медицина: от прегравидарной подготовки к здоровому материнству и детству» (Санкт-Петербург, 2014 г.), на VII Ежегодной научной конференции молодых ученых и специалистов ФГБУ «Северо-западного федерального медицинского исследовательского центра им. В.А. Алмазова» Минздрава РФ (Санкт-Петербург, 2015 г.), на VI ежегодной научно-практической конференции с международным участием «Актуальные вопросы интервенционной радиологии. Междисциплинарный подход к лечению» (Санкт-Петербург, 2015 г.).

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца СПб ГБУЗ «Детская городская больница №1» (г. Санкт-Петербург), ФГБУ «Федеральный центр сердечно-

сосудистой хирургии» Минздрава РФ (г. Челябинск), ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава РФ (г. Калининград).

ПУБЛИКАЦИИ

По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ, в том числе 3 статьи в журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией РФ.

ОБЪЕМ И СТРУКТУРА ДИССЕРТАЦИИ

Работа изложена на 127 страницах машинописного текста и включает: введение, 4 основных главы, выводы, практические рекомендации и указатель литературы. Диссертация иллюстрирована 23 рисунками и 13 таблицами.

ГЛАВА I

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1. Общие вопросы терминологии и классификация атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Атрезия легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) представляет собой сложный врожденный порок сердца, который встречается, по данным разных авторов, в 1-3 % случаев от числа всех ВПС (Nadas A., 1972). По данным Vertranou E., (1978), при естественном течении порока около 50% детей выживают в течение первого года жизни и только 8% пациентов доживает до 10 лет. Лишь небольшая часть пациентов достигает зрелого возраста, однако средняя продолжительность жизни не превышает трех десятилетий (Marelli A., 1994).

Для АЛА с ДМЖП характерны определенные анатомические критерии (Барчуков А.Ю., 1987; Somerville J., 1970, Bharathi S., 1975; Lofland G., 2000), а именно: 1. Отсутствие прямого сообщения между правым желудочком и легочной артерией с перерывом на различном уровне, 2. Большой дефект межжелудочковой перегородки, 3. Гипертрофия правого желудочка, 4. Декстрапозиция корня аорты, 5. Нормальное взаимоотношение аорты и легочной артерии, 6. Наличие альтернативного источника\источников легочного кровотока.

Степень выраженности нарушений развития и распределения легочного артериального русла может варьироваться от мембранной атрезии легочной артерии до отсутствия истинных легочных артерий с коллатеральным легочным кровотоком. Внутрисердечная анатомия порока имеет определенное сходство с таковой при тетраде Фалло, отличаясь отсутствием соединения между ПЖ и легочными артериями и коллатеральным легочным кровотоком (Stark J., 1994; Freedom R.M., 1997).

Разнообразие анатомических вариантов легочного кровоснабжения нашло отражение в эволюции терминологического определения и классификации порока (Tchervenkov C.I., 2000): в книге Castañeda A. “Cardiac surgery of the neonate and infant”, пациенты данной группы обсуждаются в главе, посвященной тетраде Фалло, в работе Permut L. “Glenn’s thoracic and cardiovascular surgery” – в главе “хирургическое лечение атрезии ЛА с ДМЖП”. В “Textbook of angiocardiology” под редакцией Freedom R. данный вид ВПС отнесен к главе “Тетрада Фалло и легочная атрезия с дефектом межжелудочковой перегородки”, демонстрируя терминологическую дилемму. Наконец, в издании “Kirklin and Barratt-Boyes’s textbook of cardiac surgery” обсуждение порока проходит на страницах главы “Дефект межжелудочковой перегородки и легочный стеноз или атрезия”. Вопрос о терминологическом положении данной категории пациентов обсуждался на 3-й Международной Номенклатурной Конференции (США, 1999 г.), на которой было принято решение, что рассматриваемая категория пациентов будет анализироваться не как подтип тетрады Фалло, а как группа пациентов с АЛА и ДМЖП.

В литературе можно встретить большое количество классификаций АЛА, ДМЖП, из которых большинство наиболее ранних включали АЛА с ДМЖП в различные типы общего артериального ствола с дефектом аорто-легочной перегородки и атрезией аорты, представляя АЛА как “pseudotruncus arteriosus” (McGilpin H., 1950; Taussig H., 1960; VanPraagh R., 1965; Edwards J., 1973; 1977).

Одной из классификаций, имеющей важное практическое значение, является классификация Somerville J. (1970), в которой автором были выделены 4 типа порока:

- 1 тип: атрезия легочной артерии на уровне клапана.
- 2 тип: атрезия клапана и ствола легочной артерии (правая и левая ветви сохранены, могут быть сливающимися и не сливающимися между собой).

- 3 тип: атрезия клапана и ствола легочной артерии, а также одной ветви легочной артерии (на стороне атрезии легкое кровоснабжается коллатеральными артериями).

- 4 тип: отсутствует клапан, ствол и обе ветви легочной артерии (кровоснабжение легких осуществляется за счет системных коллатеральных артерий).

А. Castaneda (1994) выделял 4 группы пациентов:

- I и II группа: имеются хорошо развитые собственные легочные артерии, легочный кровоток обеспечивается посредством ОАП, бронхопульмональные сегменты соединяются с легочными артериями, у пациентов II группы отсутствует легочный ствол. - III группа: определяется гипоплазия легочных артерий, которые соединяются с переменным числом бронхопульмональных сегментов. ОАП отсутствует или малых размеров, в связи с чем аорто-легочные коллатеральные артерии представляются более важным источником легочного кровотока. В ряде случаев (около 30%) правая и левая ветвь легочной артерии не соединяются между собой, при этом одна из легочных артерий отходит от ОАП.

- IV группа: истинные легочные артерии отсутствуют, все бронхопульмональные сегменты кровоснабжаются посредством БАЛКА.

В 1990 году М. Barbero-Marcial и А. Jatene предложили классифицировать порок в соответствии с анатомией нативных легочных артерий и БАЛКА на 3 типа:

- тип А: все легочные сегменты соединены с центральными ЛА: А₁ — нормальные или гипоплазированные легочные артерии, подгруппа А₂ — стенозированные или нессливающиеся легочные артерии.

- тип В: одна часть легочных сегментов перфузируется ветвями центральных легочных артерий, тогда как другая часть сегментов кровоснабжается БАЛКА.

- тип С: все легочные сегменты кровоснабжаются исключительно БАЛКА, центральные легочные артерии отсутствуют.

В 2000 году была опубликована классификация Tchervenkov С., в которой были выделены следующие группы:

- группа А: имеются нативные ЛА, БАЛКА отсутствуют.
- группа В: имеются как нативные легочные артерии, так и БАЛКА.
- группа С: нативные легочные артерии отсутствуют, имеются только БАЛКА.

В данной работе, кроме использования принципа наличия или отсутствия центральных легочных артерий и БАЛКА, дополнительно учитывался тип атрио-вентрикулярного и вентрикуло-артериального соединения, что позволило использовать атрезию легочной артерии как интегральный критерий при анализе различных сложных ВПС.

2. Легочное кровообращение у пациентов с атрезией ЛА и ДМЖП.

В отсутствие антеградного тока крови из правого желудочка в легочную артерию перфузия малого круга кровообращения возможна только за счет поступления крови из системной циркуляции посредством альтернативных источников (Барчуков А.Ю., 1986). Согласно классификации J.Kirklin (1981) источником коллатерального кровообращения легких могут быть: 1. Открытый артериальный проток, 2. Большие аорто-легочные коллатеральные артерии, 3. Бронхиальные артерии, 4. Медиастинальные артерии, 5. Коронаро-легочная фистула, 6. Приобретенное коллатеральное кровоснабжение, 7. Смешанные формы.

Для пациентов с АЛА и ДМЖП большие аорто-легочные коллатеральные артерии, наряду с ОАП, являются одним из основных источников легочного кровотока, встречаясь у 30 - 65% больных (Hofbeck M., 1991). Коллатеральное легочное кровообращение является компенсаторным механизмом и связано с нарушениями эмбриологического

развития легочной артериальной циркуляции. В ходе нормального развития легочное артериальное дерево формируется из двух эмбриологических источников: легочного сплетения, которое дает начало дистальным легочным артериям и венам, и шестой пары аортальных дуг, из которых развиваются центральные легочные артерии (Huntington, 1919; Congdon, 1922). Считается, что у пациентов с атрезией ЛА эмбриональное легочное сплетение развивается нормально. Эмбриональное легочное сплетение, которое формируется с 4-й недели гестации, главным образом кровоснабжается из дорзальной аорты, а также из развивающейся 4-й пары аортальных дуг (Tobin S., 1952). По мере формирования 6-й пары аортальных дуг, краниальные ветви эмбрионального легочного сплетения анастомозируют с ними, в результате чего легкие перфузируются как за счет пары 6-х артериальных дуг, так посредством сегментарных артерий дорзальной аорты. В дальнейшем, к 50-му дню гестации связь легких с дорзальной аорты подвергается инволюции и 6-е пары аортальных дуг становятся основным источником легочного кровотока. Однако в случаях, когда 6-я пара аортальных дуг не развивается или подвергается ранней инволюции, легочное сплетение продолжает кровоснабжаться из системных артерий (Manhoff L., 1949; Stuckey, D., 1968; Macartney F., 1973; Haworth S., 1980). К наиболее частым источникам отхождения аорто-легочных коллатеральных артерий относятся нисходящая грудная аорта (Haworth S., 1980), дуга аорты, или ее ветви (подключичные артерии). В редких случаях коллатерали могут брать свое начало от абдоминальной части аорты (Marino B., 1987). Основываясь на месте отхождения коллатералей Rabinovitch M. (1981) выделял прямые коллатерали, идущие от нисходящей аорты к корню легкого и осуществляющие доленое или сегментарное легочное кровоснабжение и не прямые коллатерали, которые отходят от крупных ветвей аорты (подключичная, внутренняя грудная артерии) и анастомозируются обычно с центральными легочными артериями вне корней легких. В работе Haworth S.

(1980) также отмечено анастомозирование коллатеральных артерий с долевыми или сегментарными легочными артериями, и менее часто, с центральными ЛА. Кроме того, автором не было выявлено структурных различий среди внутрилегочных артерий, соединенных с коллатеральными или с центральными легочными артериями. Внутрилегочные артерии, перфузируемые коллатеральными, имели структуру нормальных “истинных” легочных артерий с обычным ветвлением (Haworth S.,1980). Гистологическое строение коллатеральной артерии меняется на ее протяжении от источника к легкому. Принципиально, аорто-легочная коллатеральная артерия относится к артериям мышечного или в редких случаях мышечно-эластического типа (Haworth S., 1980, 1981). В области отхождения от аорты стенка коллатерали имеет эластическую структуру, и широким просветом сосуда, либо мышечную структуру, с устьевым стенозом. По мере хода сосуда в направлении ворот легкого наружный диаметр коллатерали и ее просвет уменьшается. Строение стенки коллатерали на данном участке напоминает строение мышечной системной артерии. В области ворот легкого стенка коллатеральной артерии приобретает эластическую структуру, расширяется, и далее анастомозируется с внутрилегочной долевыми или сегментарной артерией, обеспечивая перфузию соответствующего участка легочной паренхимы. В 42 - 58.8 % случаев коллатерали были стенозированы. Наиболее часто локализация стенозов определялась в области отхождения коллатеральной артерии от аорты, в зоне анастомоза с легочными артериями, а также по ходу сосуда (McGoon M.,1977; Haworth S.,1980), при этом одна и та же коллатеральная артерия может иметь несколько стенозов. Данный факт объясняется пролиферацией интимы, степень которой определяет выраженность стеноза коллатеральной артерии (Thiene G., 1979). Наличие или отсутствие стенозов коллатеральных артерий имеет важнейшее значение. Перфузия участка легочной паренхимы коллатеральной артерией, не имеющей “защитных”

стенозов может привести к развитию избыточного кровотока в этой зоне и изменений легочного артериального русла, схожих с изменениями при значимом лево-правом сбросе, а как следствие, формированию обструктивного поражения легочных сосудов (Thiene G., 1979; Jefferson K, 1972; Macartney F., 1974). С другой стороны, по данным Haworth S. and Macartney F. (1980), гипоперфузия легочного сегмента, вызванная значимым стенозом коллатеральной артерии, приводит к недостаточному внутриацинарному кровотоку и нарушению развития периферических (интраацинарных) легочных артерий. Это, в свою очередь, сопряжено с повышением легочного сопротивления в ответ на увеличение легочного кровотока. Необходимо добавить, что, гипотетически, нахождение стенозов коллатеральных артерий у более старших пациентов не обязательно означает, что дистальное легочное русло “защищено”. В действительности, подобное стенозирование коллатералей может происходить даже после формирования обструктивного поражения легочных сосудов (Carotti A., 1988). Следствием изменений периферических легочных артерий является повышенное легочное сосудистое сопротивление и давление в ПЖ. У пациентов с собственными легочными артериями и БАЛКА источником перфузии легочного сегмента может быть как истинная легочная артерия, так и системно-легочная коллатераль. Объем кровоснабжаемой легочной ткани широко варьируется и может колебаться от одного или нескольких легочных сегментов до доли или целого легкого. Однако необходимо отметить, что часть легочных сегментов может иметь двойное кровоснабжение, получая кровь как из истинной легочной артерии, так и из коллатеральной (Faller K., 1981; Yagihara T., 1996; Tchervenkov S., 1997). При дефиците легочного кровотока компенсаторную функцию могут выполнять бронхиальные артерии, которые в норме питают легочную паренхиму, за счет множества анастомозов с легочными артериями на прекапиллярном уровне (Подзолков В.П., 2003). В литературе также

представлены ряд сообщений о наличии фистулы между левой коронарной артерией и ЛА (Roes J.,1970; Allanby K., 1950; Krongrad E., 1972). Определенную роль в увеличении эффективного легочного кровотока играет приобретенное коллатеральное легочное кровоснабжение, развитие которого наблюдается, в частности, у пациентов после торакотомии. Данные коллатерали представлены тонкими, извитыми сосудами, отходящими главным образом от межреберных артерий. В отличие от врожденного коллатерального кровотока, они не имеют соединения с внутрилегочными артериями или артериями корня легкого (Haworth S.,1981).

3. Клиническая картина и методы диагностики АЛА с ДМЖП.

Клинические проявления у пациентов с атрезии легочной артерии с ДМЖП могут быть чрезвычайно разнообразны и во многом зависят от источника легочной циркуляции, наличия стенозов коллатералей или, наоборот, их отсутствия. По данным Bull K. и Somerville J. (1995), у 50% пациентов проявлением порока является цианоз, у 25% - сердечная недостаточность. У около 65% пациентов клиническая манифестация происходит в грудном возрасте. Быстрое нарастание степени цианоза в первые недели жизни нередко связано с закрытием ОАП. У более старших детей цианоз может усиливаться в результате развития прогрессирующего стенозирования коллатеральных артерий, недостаточности коллатерального кровотока, которая развивается с ростом ребенка, формирования тромбов в периферических артериях, развития обструктивного поражения легочных сосудов (Haworth S., Macartney J., 1980). Развитие сердечной недостаточности объясняется легочной гиперциркуляцией в ответ на физиологическое снижение легочного сопротивления, особенно в отсутствие стенозов коллатералей.

Обследование пациентов с атрезией легочной артерии и ДМЖП имеет ряд особенностей. При электрокардиографии, как правило, выявляется

гипертрофия ПЖ, а также отклонение электрической оси вправо. У пациентов с увеличенным легочным кровотоком в ряде случаев выявляется гипертрофия обоих желудочков и увеличение левого предсердия. В ходе обследования пациентов электрокардиография может помочь дифференцировать атрезию легочной артерии с ДМЖП и атрезию легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, при которой имеется гипоплазия ПЖ, признаки которой выявляются на ЭКГ (Moss and Adams' Heart Disease, 2008). При рентгенографии органов грудной клетки определяется тень сердца в виде сапожка (*coeur en sabot*) в следствии леворотации сердца, формирования приподнятой верхушки сердца за счет гипертрофии ПЖ, а также праволежащая дуга аорты, частота выявления которой может достигать 50% (Moss and Adams' Heart Disease, 2008; Miller.,1968). В случаях коллатерального легочного кровоснабжения легочный рисунок имеет характерный “сетчатый” вид. В целом, рентгенография грудной клетки позволяет косвенно оценить объем легочного кровотока, наличие обструктивных изменений в легочных сосудах, а также размеры сердца. Огромное значение в обследовании пациентов с атрезией легочной артерии принадлежит эхокардиографии (ЭхоКГ). Комплексное использование одно- и двухмерного сканирования и доплерографии обеспечивает получение при ЭхоКГ анатомо-функциональной характеристики сердца и магистральных сосудов. По данным Vesel S. (2006), проведение пренатальной ультразвуковой диагностики позволило корректно установить диагноз атрезии ЛА с ДМЖП в 90% случаев. При проведении эхокардиографии у пациента с атрезией легочной артерии используются стандартные позиции ультразвукового датчика (Marino V., 1991; Mackie A., 2003), с помощью которых производится оценка внутрисердечной анатомии и строения легочного артериального русла. Использование ультразвукового сканирования с цветным доплеровским картированием позволяет

определить протяженность атрезированного участка легочного русла, морфологию центральных легочных артерий, их конfluenceнтность, наличие ОАП (Smyllie J., 1989; Acherman R., 1996; Mackie A., 2003), а также выявить БАЛКА или признаки их наличия. По данным Mackie A. (2003), диаметр ветвей легочной артерии, выраженный через Z-фактор $\leq - 2.5$, диаметр ОАП ≤ 2 мм и признаки БАЛКА при цветном доплеровском картировании являются высоко чувствительными и специфичными критериями выявления пациентов с наличием ≥ 1 БАЛКА. При комбинировании Z-фактора $\leq - 2.5$ или диаметра ОАП ≤ 2 мм чувствительность и специфичность достигала 97% и 100%, соответственно. В ряде случаев на основании данных о состоянии легочных артерий, полученных при трансторакальной эхокардиографии, возможно проведение оперативных вмешательств без выполнения ангиографического исследования. По мнению Marino V. (1991), подобными критериями являются сливающиеся легочные артерии размерами более 3 мм, ОАП и нормальная легочная венозная система. Mackie A. (2003) считает, что пациенты с наличием сливающихся ветвей легочной артерии с минимальным диаметром Z-фактора $> - 2.5$ и минимальным диаметром ОАП > 2 мм могут подвергаться хирургическому вмешательству без выполнения дооперационного диагностического зондирования. Однако во многих случаях для оценки характера легочной циркуляции и выбора хирургической тактики требуется применение инвазивных методов диагностики. Традиционным является проведение катетеризации камер сердца и ангиографии. Использование диагностической ангиографии позволяет детально оценить анатомию центральных легочных артерий, их размер, конfluenceнтность, наличие стенозов. Применение ангиографии позволяет выявить все источники легочного кровотока, ход БАЛКА и их соединение с истинными легочными артериями. В дополнение к прямому контрастированию легочных артерий и БАЛКА, для визуализации всех легочных сегментов возможно ретроградное контрастирование легочных вен

(Keane J., 2006). Являясь инвазивной процедурой, катетеризация камер сердца имеет ряд недостатков, связанных с развитием возможных осложнений: аритмии, кровотечения, нарушения проходимости сосуда, использованного для доступа и др. (Cohn H., 1985; Vitiello R., 1998). В качестве альтернативных неинвазивных диагностических инструментов оценки легочной циркуляции используется компьютерная томография (Coo H., 2003; Westra S., 1999) и МРТ (Beekman R., 1997; Holmqvis C., 2001; Geva T., 2002). Применение указанных методов позволяет получить данные о состоянии центральных легочных артерий с высокой чувствительностью, составляющей 94%, 100%, 92.8% и 92.8% для ствола ЛА, правой ЛА, левой ЛА и бифуркации ветвей, соответственно, тогда как диагностическая специфичность составляет 28.5%, 100%, 80% и 50%, соответственно (Taeja K., 1996). По мнению автора, данная степень специфичности для ствола ЛА и бифуркации ветвей обусловлена отсутствием прямого тока крови из ПЖ в ЛА. При оценке БАЛКА можно успешно диагностировать их устья и ход коллатералей по направлению к легким, однако распределение их в легких и наличие анастомозов с истинными легочными артериями диагностируются с трудом (Cabrerera A., 1996; Livolsi A., 1990). Кроме того, к ограничениям методик относится невозможность получения кривых давлений в камерах сердца и сосудах, данных оксиметрии или проведения интервенционных вмешательств. Металлические клипсы, медицинское оборудование (искусственная вентиляция легких, автоматические инъекторы лекарственных средств и др.) ограничивают использование МРТ из-за магнитного поля. Выполнение оценки перфузии легочных сегментов, а также распределения легочного кровотока после проведенных вмешательств возможно при помощи сцинтиграфии легких с изотопом Tm^{99} (Oyen W., 1995). Таким образом, богатый арсенал методов, в том числе неинвазивных, позволяет провести диагностику и определить хирургическую тактику, индивидуально подходя к каждому пациенту.

4. Хирургическое лечение пациентов с атрезией легочной артерии и ДМЖП.

Хирургическое лечение пациентов с АЛА и ДМЖП представляет собой весьма сложную задачу из-за крайней variability анатомии легочного артериального русла. Так или иначе, основной целью хирургического лечения АЛА с ДМЖП является выполнение радикальной коррекции порока, которая включает устранение множественных источников легочного кровотока, создание нерестриктивного пути оттока из ПЖ в ЛА и закрытие ДМЖП. Среди множества факторов, влияющих на выбор того или иного подхода к хирургическому лечению необходимо выделить:

а) Размеры истинных центральных и проксимальных отделов легочных артерий.

В 1979 году Blackstone E. и Kirklin J. предложили метод расчета соотношения давлений в ПЖ и ЛЖ после хирургической коррекции ($P_{пж} \setminus P_{лж}$) на основании данных дооперационного ангиографического исследования, используя формулу: $P_{пж} \setminus P_{лж} = 0.4840 \setminus (\text{Диаметр правой ЛА} \setminus \text{Диаметр нисходящей аорты} + \text{Диаметр левой ЛА} \setminus \text{Диаметр нисходящей аорты}) + 0.2007$ (Blackstone E., 1979). В соответствии с данной формулой, Iyer K. (1991) выполнял радикальную коррекцию при расчетном соотношении $P_{пж} \setminus P_{лж}$ менее 0.7, (диаметры легочных артерий измерялись в воротах легких после этапной унифокализации) (Blackstone E., 1979), централизации более $2 \setminus 3$ легочных сегментов и наличии лево-правого шунта.

При оценке достаточности развития истинного легочного артериального русла традиционно используются такие показатели, как индекс McGoon и легочно-артериальный индекс. Значение индекса McGoon, при котором возможно выполнение радикальной коррекции, варьирует и, по разным данным, составляет от ≥ 1.5 до ≥ 1 (Подзолков В.П., 2003; Park M., 2008). Однако необходимо отметить, что данный индекс имеет тенденцию к переоценке размеров легочных артерий вследствие часто меньшего

диаметра нисходящей аорты на уровне диафрагмы у пациентов с АЛА и ДМЖП (Castañeda A., 1994). Широкое распространение приобрел легочно-артериальный индекс (Nakata S., 1984). Допустимое значение легочно-артериального индекса для радикальной коррекции должно превышать $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, что подтверждается многими авторами (DiDonato R., 1991; Castaneda A., 1994; Metras D., 2001). По мнению Jonas R. (2004), у пациентов с проток-зависимой легочной циркуляцией и уровнем сатурации 80-85%, легочные артерии способны пропускать весь сердечный выброс с приемлемым давлением в ПЖ и могут быть подвергнуты одноэтапной радикальной коррекции, без оценки легочных артерий с помощью индексов McGoop и легочно-артериального индекса (ЛАИ). Однако, данные умозаключения правомерны для пациентов без коллатерального легочного кровотока. У пациентов с БАЛКА для принятия решения о выборе того или иного метода коррекции необходимо оценивать как собственные ЛА, так и коллатеральный путь легочного кровотока. Для решения данной задачи группой авторов по руководством Hanley F. был разработан общий нео-легочный артериальный индекс (ОНЛАИ), вычисляемый по формуле: $\text{ОНЛАИ} = (\sum S \text{ поперечного сечения всех БАЛКА} \setminus \text{ППТ}) + \text{ЛАИ}$ (Reddy V., 1997). По данным авторов, ОНЛАИ более $200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ позволяет выполнить радикальное вмешательство у пациентов с коллатеральным легочным кровотоком.

б) Распределение легочного артериального русла (наличие БАЛКА).

Наличие неунифокализованных БАЛКА отрицательно влияет на результаты, подтверждая гипотезу о способности конкурирующего кровотока вызывать стаз в истинных ЛА и увеличивать риск тромбоза. Существует обратнопропорциональная связь давления в легочной артерии и легочного сопротивления с числом легочных сегментов, соединенных с центральными легочными артериями. По мнению Puga F. (1989), радикальная коррекция возможно при развитии центральных ЛА более 50% от нормы, количестве легочных сегментов, соединенных с ними, эквивалентных одному

легкому и признаках низкого артериального сопротивления. Murthy K. (1999) полагает, что выполнение радикального вмешательства возможно при размерах легочных артерий более 75% от нормы или перфузии более 15 легочных сегментов центральными ЛА, тогда как размеры истинных легочных артерий 50-75% от нормы или соединение их с 10-14 легочными сегментами требуют оставления ДМЖП открытым.

в) Непрерывность собственного легочного артериального русла.

Несливающиеся легочные артерии, врожденного или приобретенного генеза являются фактором риска выполнения радикальной коррекции (Kirklin J.W., 1988). По данным Shimazaki Y. (1988) врожденный перерыв легочных артерий встречается при АЛА с ДМЖП у 16% пациентов. Причиной спонтанного возникновения перерыва легочной артерии являются аномальное натяжение дуктальной ткани (Waldman J.D., 1996), при этом сохраняется анатомическая целостность и имеется перерыв сообщения просвета ЛА. Имеются данные о том, что объединение резко гипоплазированной ветви ЛА с нормального размера контралатеральной ветвью ЛА в момент выполнения первичной радикальной коррекции даже в отдаленном периоде не сопровождается ростом первой (Stamm C., 2002), поэтому требуется наложение системно-легочного шунта для стимуляции роста гипоплазированной легочной артерии с одномоментным устранением перерыва легочного артериального русла (ЛАР) или без него.

В литературе представлены несколько тактических подходов к хирургическому лечению пациентов с АЛА и ДМЖП.

Консервативный подход относится к наиболее раннему пути ведения пациентов и представляет лишь исторический интерес. Пациентам с клиническими симптомами (гипоксемия, цианоз) накладывался системно-легочный шунт с целью уменьшения проявлений гипоксии. Наоборот, при избыточном легочном кровотоке через БАЛКА проводилась терапия сердечной недостаточности.

Одной из распространенных концепцией ведения пациентов является увеличение кровотока по собственным легочным артериям и стимуляция их роста и развития в качестве подготовительного этапа, предшествующего радикальной коррекции. Данный результат может быть достигнут несколькими путями, одним из которых является наложение системно-легочного анастомоза. Одним из наиболее распространенных системно-легочных шунтов является модифицированный шунт по Блелоку-Таусинг. Хирургическое вмешательство, впервые предложенное в 1945 году (Blalock A., 1945) и позднее модифицированное за счет использования синтетических кондуитов (Klinner V., 1962; De Leval M., 1981; Lamberty J., 1984) стало процедурой выбора для выполнения паллиативных операций у детей с цианотическими ВПС, в том числе и у пациентов с атрезией легочной артерии. В литературе представлено множество работ, подтверждающих эффективность данного вмешательства в отношении роста собственных легочных артерий (Ilbawi M., 1984; Calder A., 1991; Sabri M., 1999). Однако, среди неоспоримых преимуществ метода были и существенные недостатки, такие как неравнозначный ток крови в правую и левую ветви ЛА, высокий риск кинкинга, стенозов легочной артерии или полной ее окклюзии в области дистального анастомоза по мере роста ребенка (Ebert P., 1972; Reitman M., 1974; Calder A., 1991; Gladman G., 1997; Godart F., 1998). Риск ятрогенной деформации легочной артерии, сопряженный с модифицированным шунтом по Блелоку-Таусинг особенно высок у новорожденных, и может варьировать от 18.9 до 36% (Ullom R., 1987; Honda J., 1993; Gladman G., 1997). С целью минимизации недостатков модифицированного шунта по Блелоку-Таусинг для его наложения в качестве альтернативного доступа может быть использована срединная стернотомия (Odim J., 1995). По мнению автора, указанный доступ позволяет расположить анастомоз более проксимально по отношению к бифуркации ЛА, обеспечить более симметричный ток крови в ветви ЛА, а, следовательно, достичь более сбалансированного развития

легочных артерий. К другим описанным преимуществам относятся отсутствие развития коллатеральных сосудов между грудной стенкой и легким после торакотомического доступа, косметический эффект, связанный с единым срединным разрезом. Недостатком метода является необходимость выполнения рестернотомии при повторных операциях, что, в современных условиях развития кардиохирургии, не является непреодолимым препятствием.

В хирургии АЛА с ДМЖП с целью стимуляции роста собственного легочного артериального русла достаточно широко применяются центральные шунты. Основными их преимуществами являются: 1. Билатеральный антеградный ток крови для обеспечения симметричного роста центральных легочных артерий и сосудов корней легких, 2. Минимизация ятрогенной деформации ветвей ЛА, 3. Снижение частоты возникновения стенозов ветвей ЛА (Amato J.,1988; Gates R.,1998; Potapov E., 2001), 4. Возможность выполнения информативного диагностического АКГ исследования для лучшего изучения анатомии легочных артерий, что в сумме имеет исключительно важное значение у пациентов с выраженной гипоплазией собственных легочных артерий. Расположение шунта между восходящей аортой и легочной артерией приводит к снижению риска развития тромбоза шунта, позволяет легко устранить его в ходе последующих операций. Вероятность повреждения шунта в ходе рестернотомии также не высока (Gates R., 1998). В 1991 году группой авторов была предложена оригинальная методика наложения центрального системно-легочного шунта (Watterson K.,1991) посредством прямого соединения гипоплазированного ствола легочной артерии непосредственно с участком восходящей аорты без использования синтетических материалов. Применение этого оригинального подхода, получившего название “Мельбурнский шунт”, продемонстрировало существенное развитие гипоплазированных легочных артерий в 72% случаев. Среди недостатков

шунта были отмечены высокая частота формирования проксимальных стенозов легочных артерий, составившая, в среднем, 72% и 48% для правой и левой легочной артерии, соответственно. Кроме того, у 40% пациентов определялось развитие застойной сердечной недостаточности разной степени выраженности, требовавшей соответствующей медикаментозной терапии. Данный факт имеет соответствующее объяснение. В случаях, сопровождающихся выраженной гипоплазией системы ЛА, отмечается высокий уровень кровотока по коллатералям и как следствие, избыточный легочный кровоток мультифокальной природы. В работе Rodefeld M. (2002) также использовался центральный системно-легочный анастомоз, в основе которого лежит оригинальная методика, описанная в 1991 году Watterson K. Однако, авторы разработали четкие показания для его применения, позволяющие избежать нежелательных последствий, связанных с избыточным легочным кровотоком, а именно: 1. наличие сливающихся центральных легочных артерий диаметром до 2.5 мм, 2. мелкие аорто-легочные коллатерали, большинство которых соединяется с собственными легочными артериями, 3. выраженный цианоз. Практическое применение указанных критериев, по данным авторов, позволило добиться роста собственных гипоплазированных легочных артерий у 88% пациентов в течение 2-6 месяцев и избежать избыточного легочного кровотока, тогда как адекватная мобилизация легочных артерий и выбор оптимальной локализации анастомоза позволило предотвратить развитие проксимального стеноза ветвей ЛА. Для предупреждения избыточного легочного кровотока A.Gupta (2003) использовал наложение аорто-легочного шунта в сочетании с суживанием коллатеральных артерий.

Вторым вариантом увеличения кровотока по собственным легочным артериям, получившим широкое применение в практике, является реконструкция пути оттока из ПЖ без закрытия ДМЖП (Piehler J., 1980; Freedom R., 1983; Millikan J., 1986; Подзолков В.П., 1996) с применением

кондуита или расширения выходного отдела ПЖ заплатой (Lane I., 1983; Gill C., 1977). В литературе также имеются сообщения об использовании интервенционных методик как альтернативы хирургическим для создания прямого тока из ПЖ в ЛА. Так, G. Hausdorf (1993) и Kuhn (1997) описали радиочастотную и проводниковую перфорацию мембранной легочной атрезии с последующей баллонной дилатацией и стентированием, соответственно. По мнению Gill C. (1977) создание сообщения между ПЖ и ЛА позволяет избежать деформации легочных артерий в ходе их мобилизации, добиться пульсирующего потока крови под системным давлением в систему легочных артерий, способствуя прогрессивному развитию легочных артерий, а также достичь снижения уровня гемоглобина и повышение сатурации как результат увеличения легочного кровотока. Кроме того, автор полагал, что повышение уровня сатурации частично может быть объяснено преимущественным током десатурированной системной венозной крови, которая позволяет поглощать большее количество кислорода в легких. Эффективность данного вмешательства в отношении роста собственных гипоплазированных легочных артерий нашла отражение в работах многих авторов (Crupi G., 1978; Millikan J., 1986; Okita Y., 1990; Suzuki Y., 2004). Кроме того, выполнение реконструкции пути оттока позволяет в дальнейшем использовать интервенционные методики в диагностических и лечебных целях (Rothman A., 1990; Zahn E., 1992; Алесян Б.Г., 1998). Реконструкция пути оттока из ПЖ с последующими интервенционными вмешательствами, направленными на устранение остаточных стенозов легочных артерий и эмболизацию коллатералей была описана J. Rome (1993) как методика “реабилитации собственных гипоплазированных легочных артерий”, которая играла роль подготовительного этапа на пути к проведению радикальной коррекции порока. Сочетание антеградного паллиатива ПЖ и интервенционных вмешательств нашло свое применение в практике (Pagani F., 1995; Metras D.,

2001). Paganì F. (1995) полагал, что ПЖ-ЛА кондуит как метод стимуляции роста легочного артериального русла оправдан у пациентов с размерами легочных артерий более 1,5 мм, тогда как при меньших размерах ЛА предпочтение отдавалось прямому аорто-легочному анастомозу.

Таким образом, концепция стимуляции роста и развития собственных легочных артерий представлена рядом хирургических методик и включает, как правило, несколько этапов. Первый этап заключается в восстановлении прямой связи между восходящей аортой или ПЖ с гипоплазированными легочными артериями, затем следуют интервенционные процедуры, направленные на устранение стенозов ЛА, процедуры этапных или одномоментных унифокализаций или ликвидации БАЛКА, после чего проводится заключительный этап - закрытие ДМЖП и создание нерестриктивного пути оттока из ПЖ (Duncan B., 2003; Carotti A., 1998; Metras D., 2001).

Принципиально иная концепция хирургического лечения пациентов с АЛА и ДМЖП придает большее значение БАЛКА и их максимальному соединению с системой ЛА. Для реализации данной задачи проводится унифокализация легочного кровотока, смысл которой можно определить как устранение множественных внесердечных источников легочного кровообращения, восстановление долевого и сегментарного артериального кровотока, адекватное увеличение гипоплазированных сегментов или протезирование отсутствующих сегментов центральных легочных артерий, а также создание единого центрального источника легочного кровоснабжения (DeRuiter M., 1994). Сама необходимость соединения коллатерали, изолированно питающей легочный сегмент, с истинной легочной артерией для создания "унифокального" легочного кровотока была отражена еще в работах McCartney (1973, 1974) и Haworth S.G. (1981). В хирургии АЛА с ДМЖП принципиальное значение имеет количество легочных сегментов, связанных с истинными легочными артериями. Как уже обсуждалось выше,

существует обратнопропорциональная связь давления в легочной артерии и легочного сопротивления с числом легочных сегментов, соединенных с центральными легочными артериями. Кроме того, вероятность летального исхода в послеоперационном периоде, сниженная функциональная активность пациентов имеет прямую связь с Рпж\лж (Wessel H., 1980; Kirklin J., 1988). Таким образом, унифокализация легочного кровотока у пациентов с нарушениями распределения нативного легочного артериального русла является одним из ключевых аспектов оперативного лечения порока. Общеизвестно, что легочный сегмент может кровоснабжаться из следующих источников:

1. Собственные легочные артерии
2. Большие аорто-легочные коллатеральные артерии
3. Кровоснабжение из обоих источников (двойное).

На основании этого были разработаны различные методики выполнения унифокализации легочного кровотока.

При кровоснабжении легочных сегментов из двух источников возможно выполнение ликвидации БАЛКА с использованием как интервенционных методов (Doyle T., 1993; Hijazi Z., 1994; Алесян Б.Г., 1996), так и в ходе открытого хирургического вмешательства. Устранение БАЛКА возможно при наличии следующих условий: 1. Кровоснабжение зоны легкого, в которой предполагается устранение коллатерального кровотока, обеспечивается двумя источниками – БАЛКА и истинными легочными артериями, 2. Между БАЛКА и собственными легочными артериями существуют прямые анастомозы, 3. БАЛКА и собственные ЛА хорошо дифференцируются. Кроме того, лигирование БАЛКА допустимо в случае коллатерали малого диаметра, питающей единственный бронхолегочный сегмент, унифокализация которой представляет чрезмерные технические трудности (Iyer K., 1991; Tchervenkov C.I., 1997; Duncan B., 2003).

При кровоснабжении легочных сегментов за счет БАЛКА необходимо

соединить коллатераль с истинными легочными артериями. Для решения этой задачи в литературе предложено большое количество различных вариантов технического исполнения. Одним из наиболее распространенных вариантов является прямое соединение БАЛКА, отсекаемой от источника, с собственными легочными артериями или другой БАЛКА по типу бок-в-бок или конец-в-бок, что позволяет добиться объединения легочных сегментов без использования синтетических материалов (Iyer K., 1991; Reddy V., 1995; Tchervencov C.I., 1997; Lofland G., 2000). Другим вариантом вмешательства является соединение БАЛКА с собственными легочными артериями с применением инородных материалов, например при невозможности выполнения прямого соединения БАЛКА и собственных ЛА. В качестве кондуитов авторами использовались сегменты непарной вены, синтетические и ксеноперикардальные графты (Iyer K., 1989; Yagihara T., 1996; Murthy K., 1999). Некоторыми авторами в качестве способов унифокализации выделяется метод ангиопластики (в т.ч. заплатой) внутрилегочной артерии, которая перфузируется БАЛКА и имеет рестриктивное соединение с центральной (или внутрилегочной) артерией, а также создание “дублирующих” или новых центральных легочных артерий из ксеноперикардальных графтов при резкой гипоплазии собственных ЛА или их отсутствии, соответственно (Ishizaka T., 1996; Yagihara T., 1996).

Принципиально, унифокализация легочного кровотока может проводиться двумя путями: поэтапно для каждого легкого через боковые торакотомные доступы и одномоментно с двух сторон через срединную стернотомию.

Тактика этапной унифокализации является более ранним вариантом проведения данной операции и представляет собой последовательное устранение нарушения распределения легочного артериального русла для каждого легкого. После унифокализации легочного кровотока с обеих сторон проводится заключительный этап коррекции, в ходе которого выполняется

закрытие ДМЖП и реконструкция пути оттока из ПЖ.

Как уже было отмечено, в ходе вмешательства могут быть использованы различные хирургические техники. Sawatari К. (1989), используя боковой доступ, выполнял унифокализацию легочных артерий непосредственно в корне легкого либо прямым анастомозированием сегментарной артерии и соответствующей части центральной легочной артерии, либо посредством их соединения ксеноперикардальным графтом (“внутрилегочный мостик”). В случае выраженной гипоплазии собственных центральных легочных артерий вмешательство дополнялось созданием дополнительных центральных легочных артерий из ксеноперикардального кондуита, при этом собственные гипоплазированные ЛА сохранялись открытыми. По данным Ishizaka Т. (1996) анастомозы, выполненные с легочными артериями в корне легкого имели более высокую степень проходимости по сравнению с внелегочными анастомозами (88% vs. 71.9%, соответственно). Многие авторы рутинно дополняют процедуру унифокализации системно-легочным анастомозом. Так, при унифокализации легочного кровотока у пациентов с гипоплазированными собственными легочными артериями ряд авторов использует Мельбурнский шунт (Duncan В., 2003; Mumtaz М., 2008), тогда как другие отдают предпочтение модифицированному шунту по Блелоку-Таусинг (Yagihara Т., 1996; Murthy К., 1999) или модифицированному шунту Ватерстоуна (Tchervenkov С.І., 1997). При этом, у пациентов с признаками сердечной недостаточности (СН) целесообразно выполнять первичную унифокализацию на стороне с наименьшей обструкцией легочному кровотоку, делая сердечную недостаточность более управляемой и снижая вероятность развития обструктивного поражения легочных сосудов. Напротив, у пациентов с выраженным цианозом унифокализация выполняется на стороне с наибольшими стенозами БАЛКА (Duncan В., 2003).

У пациентов с отсутствием собственных легочных артерий

унифокализация аорто-легочных коллатералей с центральными ЛА невыполнима по определению. В таких случаях БАЛКА могут быть объединены между собой для формирования нео-легочной артерии поэтапно, с использованием модифицированного шунта по Блелоку в качестве источника кровотока (Castaneda A., 1994), или же, редко, проведена одномоментная билатеральная унифокализация легочного кровотока (Shanley S., 1993; Бикташева Л.З., 2009; Черногринов А.Е., 2011). Для создания нео-легочных артерий рядом авторов применялись синтетические графты (Barbero-Marcial M., 1987; Puga F., 1977) или ксеноперикардальные кондуиты (Sawatari K., 1989; Toyoda Y., 1996; Yagihara T., 1996; Ishizaka T., 1996). Дистальный конец графта анастомозировался непосредственно с внутрилегочными артериями в корне легкого через междолевую щель (Sawatary, 1989; Ishizaka, 1996). Проксимальный конец “нео-легочной артерии” ушивался и фиксировался в средостении, анастомозируясь с модифицированным шунтом по Блелоку-Таусинг в качестве источника кровотока. Интервалы между этапными унифокализациями, по литературным данным, варьируется в различных пределах. Так, Castaneda A., (1994), Reddy V. (2000) сообщали о проведении унифокализации с обеих сторон в течение одной госпитализации, Tchervencov C.I. (1997) - через несколько месяцев от первой операции, Murthy K. (1999) - от 3 месяцев до 1 года. После проведения этапной унифокализации из боковых доступов с обеих сторон пациентам может быть выполнено соединение обеих нео-легочных артерий между собой и с правым желудочком через срединную стернотомию, в сочетании с закрытием ДМЖП или без него. Для реконструкции выходного тракта ПЖ используются, как правило, клапан-содержащие кондуиты или гомографты (Sawatary K., 1989; Yagihara T., 1996; Murthy K., 1999; Duncan B., 2003). Однако, этапный метод хирургической коррекции имеет определенные недостатки: необходимо несколько операций, пациенты сохраняют клиническую симптоматику, сатурация

остаётся сниженной до момента выполнения завершающего этапа коррекции, заднее средостение и область корней легких значительно рубцуются, с развитием вторичных коллатералей, повышая тем самым риск кровотечения и хирургический риск в целом.

В 1995 году группой по руководством Hanley F. были опубликованы результаты альтернативного метода хирургической коррекции порока, включавшего проведение одноэтапной унифокализации легочного кровотока из срединного доступа (Reddy V., 1995) в сочетании с закрытием ДМЖП в 2\3 случаев. В дальнейшем, данный метод получил развитие и был воспроизведен другими хирургическими группами (Moritz A., 1996; Tchervenkov S.I., 1997; Carotti A., 1998). При выполнении одноэтапной унифокализации из срединной стернотомии особый интерес представляет обеспечение доступа к БАЛКА для обеих легких. По мнению многих авторов, доступ к БАЛКА, отходящих от нисходящей аорты, осуществляется посредством вскрытия заднего листка перикарда и выделения коллатералей в пространстве между верхней полой веной и аортой (Reddy V., 2000). Доступ к БАЛКА справа выполняется между верхней полой веной, аортой и крышей левого предсердия, выше или ниже бифуркации трахеи и правого главного бронха, для БАЛКА слева – между левосторонним аспектом восходящей аорты и левым предсердием, в ретроаортальном пространстве, выше и ниже левого главного бронха (Tchervenkov S.I., 1997; Murthy K., 1999). Для лучшей идентификации коллатералей ряд авторов выполняет широкое открытие обеих плевральных полостей (Reddy V., 2000; Lofland G., 2000), тогда как другие оставляют плевральные полости интактными (Tchervenkov S.I., 1997; Carotti A., 1998; Murthy K., 1999). Кроме того, для достижения оптимальной визуализации корней легких и коллатералей сообщается о применении поперечной чрездвуплевральной торакостернотомии [clam-shell incision] (Lucciani G., 1997; Moritz A., 1996).

В ходе выполнения одномоментной унифокализации из срединного

доступа все доступные БАЛКА выделяются и отсекаются от источников кровоснабжения, поэтому для поддержания уровня оксигенации на достаточном уровне большинство авторов использует искусственное кровообращение (ИК). В литературе описаны различные методики проведения унифокализации в условиях экстракорпоральной мембранной оксигенации. Необходимо подчеркнуть, что подавляющее большинство авторов считает обязательным достижение контроля над максимальным количеством БАЛКА до начала ИК для проведения контролируемой перфузии (Reddy V., 2000; Tchervencov С.І.,1997; Murthy К., 1999), а также снижения опасности развития осложнений со стороны центральной нервной системы (в частности, острый и хронический хореоатетоз) (Castaneda А., 1994; Reddy V., 1997). Reddy V. (2000) выполнял последовательное лигирование БАЛКА и их унифокализацию, контролируя снижение уровня сатурации артериальной крови после лигирования каждой БАЛКА с помощью пульсоксиметра. При достижении уровня сатурации, требующего инициации ИК, в условиях параллельного искусственного кровообращения и умеренной гипотермии проводилась унифокализация оставшихся БАЛКА. Tchervencov С.І. (1997) выполнял унифокализацию сначала для правого легкого, затем, с началом ИК, коллатерали для левого легкого максимально быстро лигировались у их источников и выполнялась унификация легочного кровотока для левого легкого. Другие авторы отдавали предпочтение выделению и контролю всех возможных БАЛКА до начала ИК, с началом которого все коллатерали пережимались и проводилась унифокализация для обоих легких в условиях параллельного кровообращения (Carotti А., 1998; Murthy К., 1999). Выполнение одноэтапной унифокализации легочного кровотока позволяет избежать изменений в БАЛКА, происходящих с течением времени за счет повреждения их потоком крови и избыточным давлением. Раннее редуцирование данного гемодинамического стресса может сохранить микрососуды легких и обеспечить хорошие отдаленные

функциональные результаты.

Определение показаний к той или иной хирургической методике представляет собой весьма сложную задачу. Как уже обсуждалось выше, основной задачей оперативного лечения порока является выполнение радикальной коррекции ВПС. Для определения показаний к реализации данной задачи было предложено несколько методов, одним из которых является дооперационное прогнозирование возможности закрытия ДМЖП, основанное на расчете ОНЛАИ. По данным Reddy V. (1997), значение ОНЛАИ более $200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ позволяет безопасно выполнить закрытие ДМЖП. Для определения показаний к закрытию ДМЖП у пациентов с ОНЛАИ менее $200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ важное значение имеет комплексная оценка морфологических параметров и физиологических данных, полученных на основании проводимого интраоперационного “flow study”. Суть “flow study” заключается в следующем: после выполнения унифокализации легочного кровотока и завершения дистального анастомоза с кондуитом, в дистальную часть кондуита устанавливается катетер для измерения давления и перфузионная канюля. При работающем левом дренаже начинается перфузия легких, в ходе которой постепенно увеличивается поток (непульсирующий поток), эквивалентный от 0.25 до 1.5 раза от прогнозируемого раннего послеоперационного сердечного индекса ($2.5 \text{ L} \cdot \text{min}^{-1} \cdot \text{m}^{-2}$). В случаях, когда среднее давление в ЛА составляло менее 30 мм рт.ст. выполняется закрытие ДМЖП (Reddy V., 1997; Carotti A., 1998; Nonjo O., 2009). Практическое применение данных положений позволило, по данным Reddy V. (1997), осуществить полную унифокализацию легочного кровотока с одномоментным закрытием ДМЖП из срединного доступа у 66% пациентов, еще у 27% больных выполнена полная унифокализация легочного кровотока с оставлением ДМЖП открытым (Reddy V., 2000). Остальные пациенты подверглись этапной унифокализации легочного кровотока в связи с множественными значимыми дистальными стенозами БАЛКА или из-за

сопутствующих состояний, при которых использование экстракорпорального кровообращения противопоказано. ОНЛАИ нашел практическое применение в работах и других авторов, однако значение индекса, при котором выполнение радикальной коррекции ВПС считалось возможным, отличалось. Например, Carotti A. (1998) полагал, что достаточным является значение индекса более $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$. По данным Nonjo O. (2009), имеется корреляция между средним давлением в ЛА при “flow study” и систолическим давлением в ПЖ и Рпж\лж, а также незначительная отрицательная корреляция ОНЛАИ и систолического давления в ПЖ. У пациентов с выраженной гипоплазией легочного артериального русла выбор оптимального метода хирургической коррекции еще более проблематичен. Так, по мнению Carotti A. (1998), гипоплазия центральных легочных артерий не обеспечивает адекватной поддержки для унифицированных коллатералей. Кроме того, недоразвитие периферических легочных сосудов, питаемых истинными ЛА, может привести к предпочтительному току крови в унифокализированные коллатеральные артерии, приводя к неравномерному распределению легочного кровотока. При ОНЛАИ менее $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ автор выполнял реконструкцию выходного отдела ПЖ в качестве первого этапа хирургического лечения, с последующей одномоментной полной унифокализацией легочного кровотока и закрытием ДМЖП у пациентов, продемонстрировавших рост легочного артериального дерева (приобретенный ОНЛАИ более $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$). Альтернативной реконструкции выходного отдела ПЖ у пациентов с гипоплазией системы ЛА является наложение центрального системно-легочного шунта, выполняемое при размерах ЛА, по данным ряда авторов, от 1.5 до 2.5 мм (Pagani F., 1995; Rodefeld M., 2002). При этом, наложение системно-легочного анастомоза нередко сочетается с этапной унифокализацией на соответствующей шунту стороне. Как обсуждалось ранее, у пациентов с признаками СН целесообразно выполнять первичную унифокализацию на стороне с

наименьшей обструкцией легочному кровотоку, делая сердечную недостаточность более управляемой и снижая вероятность развития обструктивного поражения легочных сосудов. Напротив, у пациентов с выраженным цианозом унифокализация выполняется на стороне с наибольшими стенозами БАЛКА (Duncan B., 2003). После унифокализации легочного кровотока с обеих сторон, в случае с одноэтапной унифокализацией без закрытия ДМЖП пациентам, как правило, проводится диагностическая катетеризация камер сердца и ангиопульмонография в различные сроки. В ходе исследования оценивается состояние легочного артериального русла, его рост и развитие, наличие дополнительных БАЛКА или периферических стенозов легочных артерий\унифокализованных коллатералей, которые при возможности устраняются путем проведения транслюминальной катетерной баллонной ангиопластики, в том числе со стентированием. Кроме расчетных анатомических параметров, соответствующих требуемому уровню, наличие “чистого” лево-правого шунта также расценивается как дополнительное показание к возможному закрытию ДМЖП (Jonas R., 2004). Одним из крайне перспективных направлений является использование специфической медикаментозной терапии у “пограничных ” или даже “неоперабельных” пациентов с высоким давлением в системе легочной артерии (Beghetti M., 2012). По данным Lim Z. (2008) применение силденафила является эффективным препаратом у пациентов с АЛА и сегментарной легочной гипертензией, как изолированно, так и в сочетании с ангиопластикой, улучшая сатурацию и клинические проявления порока. В работе Palma G. (2011) представлены результаты дооперационного применения силденафила у пациентов с легочной гипертензией умеренной и тяжелой степени ($P_{ла}/P_{аорта}$ более 0.7), при этом отмечается достоверно более низкое среднее давление в ЛА и соотношение $P_{ла}/P_{аорта}$ в послеоперационном периоде в сравнении с пациентами, не получавшими силденафил на дооперационном этапе. Использование

бозентана также демонстрирует весьма обнадеживающие результаты, широко представленные в литературе (Sitbon O., 2006; Yamamura K., 2012; Baptista R., 2013). Таким образом, по опубликованным в настоящее время в данным, легочное сосудистое сопротивление (PVR) менее 6 единиц Вуда, соотношение легочного и системного сосудистого сопротивления (PVR/SVR) на уровне 0.3 на фоне 12-ти месячного применения специфической медикаментозной терапии легочной артериальной гипертензии является верхним пределом операбельности (D'Alto M., 2012; Beghetti M., 2012).

Как реабилитация нативных легочных артерий, так и унифокализация легочного кровотока имеют своих сторонников и противников. В литературе представлены работы, в которых целесообразность выполнения унифокализации легочного кровотока ставится под сомнение. По данным морфологического исследования Anderson R. (1991), 11.8 сегментов легких перфузируются нативными ЛА, 5.1 сегмента - коллатеральями и 0.64 сегмента имеют двойное кровоснабжение. Таким образом, в среднем около 13 легочных сегментов связаны с истинными ЛА. При наличии 15 и более сегментов, соединенных с центральными легочными артериями, вклад унифокализации в снижении легочного сопротивления незначителен (Pagani F., 1995). D'Udekem Y. (2005) выявил высокую частоту тромбозов унифицированных сосудов, а также отсутствие их последующего роста. Однако, по данным многих авторов, проведение полной унифокализации легочного кровотока, в особенности с закрытием ДМЖП, является методом выбора. По мнению Hanley F., отмечается хороший рост унифицированных сосудов параллельно соматическому росту ребенка, крайне низкая частота тромбозов унифицированных коллатералей, при этом автор особо подчеркивает важность создания анастомозов без применения искусственных материалов. Не смотря на это, отмечается необходимость интервенционных вмешательств на периферических легочных сосудах у 32% пациентов. По мнению автора, концепция реабилитации легочных артерий применима лишь

для ограниченной части пациентов с благоприятным типом распределения ЛА, при котором большинство легочных сегментов соединено с истинными легочными артериями.

Несмотря на значительное количество работ, посвященных оперативному лечению АЛА с ДМЖП, разнообразие предложенных хирургических подходов, единое мнение относительно оптимальной тактики лечения в целом и эффективности процедуры унифокализации в частности отсутствует. Показания, используемые авторами, могут существенно отличаться в одних и тех же группах пациентов вследствие крайней анатомической вариабельности порока, а выбор тактики основывается во многом на накопленном опыте того или иного центра. В связи с этим, мы считаем необходимым провести анализ имеющегося материала по результатам коррекции АЛА и ДМЖП для определения показаний, методов и результатов хирургического лечения у пациентов с коллатеральным легочным кровотоком и различной степенью развития собственных ЛА.

ГЛАВА II

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ХАРАКТЕРИСТИКА ИЗУЧАЕМОЙ ГРУППЫ ПАЦИЕНТОВ

1. Методы исследования.

Для определения диагноза и тактики оперативного лечения всем пациентам проводилось комплексное обследование, включавшее выполнение общеклинического минимума, электрокардиографии, рентгенографии органов грудной клетки, пульсоксиметрии, эхокардиографии, ангиокардиографии с катетеризацией полостей сердца. Основное значение при выборе метода оперативного вмешательства на дооперационном этапе, а также при дальнейшей оценке послеоперационного статуса в раннем и отдаленном послеоперационном периоде, придавалось данным двухмерной эхокардиографии и катетеризации полостей сердца. Основными параметрами оценки являлись: анатомия собственного легочного и коллатерального легочного артериального русла, особенности внутрисердечной анатомии, давление в правом и левом желудочках, соотношение Рпж\Рлж.

Общеклинический минимум, электро- и рентгенографическое исследование проводилось по стандартным протоколам лечебных учреждений.

Пульсоксиметрия проводилась на аппарате «Ohmeda TruSat oximeter» фирмы «General Electric».

Эхокардиографическое исследование проводилось по стандартной методике с использованием ультразвуковых систем «Acuson Sequoia C 256» (США) и «Phillips iE-33» (США) с использованием фазово-электронного сканирующего датчика с частотой 3.5, 5.0 и 7.0 МГц с возможностью цветного доплеровского картирования и импульсной и непрерывной спектральной доплерографии.

Ангиокардиография с катетеризацией полостей сердца выполнялись на ангиокардиографической установке фирмы «Toshiba» (модель CAS-10A) и

ангиографическом комплексе «Innova» (модель 2121) фирмы «General Electric» в биплановом режиме с использованием контрастных препаратов «Омнипак» или «Ультравист».

При проведении ангиографического исследования мы придерживались следующего диагностического протокола:

- Сегментарная аортография с “тугим” контрастированием в передне-задней проекции в стандартном и субтракционном режимах.
- Селективная ангиография аорто-легочных коллатеральных артерий в передне-задней и боковой проекции в стандартном и субтракционном режимах.
- У пациентов после этапных оперативных вмешательств с наложением системно-легочного анастомоза или проведенной реконструкцией пути оттока из ПЖ - шунто- или ангиопульмонография для оценки легочного артериального русла.

В ходе исследования определялись размеры сосудов малого круга кровообращения. Данные измерения использовались для расчета таких показателей, как легочно-артериальный индекс (ЛАИ) и общий нео-легочный артериальный индекс (ОНЛАИ).

1. Легочно-артериальный индекс ($\text{мм}^2/\text{м}^2$) рассчитывался по формуле:

$$\text{ЛАИ} = \frac{\text{ППС ПЛА} + \text{ППС ЛЛА}}{\text{ППТ}},$$

где:

ППС ПЛА (мм^2) – площадь поперечного сечения правой легочной артерии

ППС ЛЛА (мм^2) – площадь поперечного сечения левой легочной артерии

ППТ – площадь поверхности тела

Площадь поперечного сечения легочной артерии вычислялась по формуле:

$$\text{ППС ЛА} = \pi R^2 ,$$

где:

R – радиус легочной артерии. Диаметр легочной артерии измерялся проксимальные отхождения долевых ветвей легочной артерии, измеренный в переднезадней проекции.

2. Общий нео-легочный артериальный индекс вычислялся по формуле:

$$\text{ОНЛАИ} = \text{ЛАИ} + \text{АОКИ} ,$$

где:

ЛАИ – легочно-артериальный индекс

АОКИ – аорто-легочный коллатеральный индекс

Расчет аорто-легочного коллатерального индекса производился следующим образом:

$$\text{АОКИ} = \frac{\sum \text{ППС БАЛКА}}{\text{ППТ}} ,$$

где:

\sum ППС БАЛКА – сумма площадей поперечного сечения всех унифокализируемых больших аорто-легочных коллатеральных артерий. Измерение размеров БАЛКА проводилось дистальнее зоны предполагаемой унифокализации.

В ряде случаев исследование дополнялось проведением прямой манометрии в камерах и магистральных сосудах сердца и взятием проб крови для проведения газового анализа и стандартного расчета легочного и системного кровотока (Q_p, Q_s) и сопротивления (R_p, R_s) по методу Фика, в том числе после проведения проб с легочными вазодилататорами.

При анализе результатов ангиокардиографического исследования учитывались следующие параметры:

- положение дуги аорты (право- \ леворасположенная)

- тип атрезии легочной артерии в соответствии с классификацией Somerville J. (1970)

- наличие и конфлюэнтность собственных легочных артерий
- наличие стенозов собственных легочных артерий
- количество аорто-легочных коллатеральных артерий к правому и левому легкому
- источник отхождения аорто-легочных коллатеральных артерий
- уровень отхождения аорто-легочных коллатеральных артерий по отношению к главному бронху соответствующей стороны
- наличие стенозов аорто-легочных коллатеральных артерий
- соотношение объемов легочной ткани, кровоснабжаемых системой собственных легочных и коллатеральных артерий (Ковач Ф., 1962).

Кроме решения диагностических задач некоторым пациентам выполнялись рентгенэндоваскулярные вмешательства на различных этапах лечения (эмболизация коллатералей, баллонная ангиопластика и\или стентирование стенозов легочного артериального русла) при выявлении соответствующих показаний и наличии технической возможности. Спектр рентгенэндоваскулярных вмешательств представлен в таблице 1.

Таблица 1 – Выполненные рентгенэндоваскулярные вмешательства

Вид вмешательства	Количество
Эмболизация аорто-легочной коллатерали	3
Баллонная ангиопластика легочных артерий	6
Стентирование легочных артерий	5
Эмболизация системно-легочного шунта	1

В ряде случаев пациентам проводилась мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием в режиме ангиографии по специальному протоколу со сниженной лучевой нагрузкой на аппаратах Siemens Somatom Definition AS 64 и Siemens Somatom Definition 128.

При анализе ближайшего послеоперационного периода в работе оценивались следующие параметры:

- Длительность пребывания в реанимационном отделении
- Продолжительность искусственной вентиляции легких
- Продолжительность кардиотонической поддержки
- Сатурация после оперативного вмешательства
- Послеоперационные осложнения

2. Общая характеристика больных.

В работу были включены все пациенты с диагнозом АЛА, ДМЖП и большими аорто-легочными коллатеральными артериями, оперированные в период с 1998 по 2012 гг. в отделении сердечно-сосудистой хирургии для детей ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава РФ и детского кардиохирургического отделения СПб ГБУЗ «Детская городская больница №1» г. Санкт-Петербурга.

Всего в исследование вошло 35 пациентов (n=35). Критериями включения пациентов в работу являлись: отсутствие прямого сообщения между правым желудочком и легочной артерией, наличие двух желудочков, дефекта межжелудочковой перегородки и альтернативного источника легочного кровообращения. В исследование не включались пациенты с проток-зависимым легочным кровотоком. У всех пациентов, вошедших в работу, легочный кровоток обеспечивался коллатеральными артериями и имелись нарушения распределения легочного артериального дерева различной степени выраженности, требовавшие соответствующего объема коррекции.

Изучаемая группа пациентов представлена 18 (51,4%) пациентами мужского пола и 17 (48,6%) пациентами женского пола.

Медианные показатели возраста, массы тела, уровня сатурации и гемоглобина на дооперационном этапе приведены в таблице 2.

Таблица 2 – Показатели дооперационного периода*

	Медиана	Min	Max
Возраст (мес.)	14,9	4 дня	16 лет
Масса тела (кг)	7,8	3,3	64
Исходная сатурация (%)	75	48	88
Гемоглобин (г/л)	162,5	103	205

* в таблицу не включены пациенты (n=4) с выполненными этапами оперативного лечения к моменту включения в исследование.

Перед выполнением первичного хирургического вмешательства и последующих этапных коррекций всем пациентам выполнялась трансторакальная эхокардиография и ангиокардиография (см. Методы исследования). У 18 пациентов (51,4%) расположение дуги аорты было обычным, тогда как в 17 (48,6%) случаях выявлена праворасположенная дуга аорты.

Общая характеристика пациентов по типу атрезии легочной артерии (по Somerville J.) показала, что в исследуемую группу вошли пациенты со всеми анатомическими вариантами атрезии легочной артерии по данной классификации. Распределение больных по типам атрезии представлено в таблице 3.

Таблица 3 – Распределение типов атрезии легочной артерии (по Somerville J.)

Тип атрезии ЛА	Количество пациентов	%
I	18	51,4
II	12	34,3
III	2	5,7
IV	3	8,6

Как видно из таблицы, более половины случаев атрезии легочной артерии пришлось на клапанную атрезию, еще $\frac{1}{3}$ случаев была представлена стволовой формой. Варианты, при которых отсутствовала одна или обе ветви легочной артерии суммарно составили менее 15 % от всех типов атрезии легочной артерии в изучаемой группе.

После проведения необходимых диагностических исследований всем пациентам проводилось оперативное лечение. Объем хирургического вмешательства определялся анатомическими параметрами пациента и варьировался от этапных паллиативных операций до проведения одномоментной радикальной коррекции порока. Спектр оперативных вмешательств, выполненных в различные годы, приведен в таблице 4 (продолжение таблицы 4 на стр. 50).

Таблица 4 – Распределение пациентов изучаемой группы по дате и объему оперативных вмешательств

Год выполнения операции	Спектр выполненных открытых оперативных вмешательств					
	СЛА	УФ	УФ+СЛА	УФ+РПОизПЖ	РК (одноэтапн.)	РК (многоэтапн.)
1998	-	-	-	1	-	-
1999	4	-	-	1	-	-
2000	2	1	-	-	-	2
2001	1	-	-	-	-	-
2002	2	1	-	-	-	-
2003	1	-	-	-	-	1
2004	1	-	-	-	-	-
2005	-	1	1	-	-	2
2006	3	-	1	-	-	-
2007	1	1	2	-	-	2
2008	-	1	5	1	2	-
2009	1	2	2	4	-	2

2010	-	-	1	-	-	-
2011	-	1	-	3	2	-
2012	-	-	2	2	-	5
Всего	16	8	14	12	4	14

СЛА – системно-легочный анастомоз, УФ – унифокализация легочного кровотока, УФ+СЛА – унифокализация легочного кровотока в сочетании с наложением системно-легочного анастомоза, УФ+РПОизПЖ – унифокализация легочного кровотока в сочетании с реконструкцией пути оттока из правого желудочка, РК (одноэтапн.) – одномоментная радикальная коррекция порока, РК (многоэтапн.) – радикальная коррекция порока после выполнения этапных паллиативных вмешательств.

3. Использованные хирургические методики.

Для обеспечения операций использовался стандартный анестезиологический протокол. *Премедикация:* диазепам, кетамин, атропин; *индукция:* фентанил 3,5 мкг/кг, ардуан 0,05-0,1 мг/кг, к моменту кожного разреза общая доза насыщения составляла 50 мкг/кг; *поддержание:* фентанил микроструйно 0,25 мкг/кг/мин, диазепам 5-6 мкг/кг/мин, ардуан 0,05 мг/кг каждые 40-60 мин.

Системно-легочный анастомоз.

При наложении системно-легочного анастомоза операцией выбора являлось создание модифицированного (с использованием политетрафлюороэтиленового сосудистого протеза) системно-легочного шунта по Blalock-Taussig (рис. 1). Техника операции заключалась в выполнении правосторонней или левосторонней задне-боковой торакотомии по 3 межреберью. В куполе плеврального мешка выделялась соответствующая подключичная артерия, а в корне легкого – соответствующая легочная артерия. При правостороннем доступе непарная вена перевязывалась и пересекалась. После выделения сосудов с помощью бокового сосудистого отжима отжималась подключичная артерия и

формировался проксимальный анастомоз непрерывным швом (Prolene 6/0), затем после отжатия легочной артерии – дистальный анастомоз шунта. Выбор диаметра сосудистого протеза определялся массой тела пациента и размерами сосудов. Во время основного этапа операции (создание проксимального и дистального анастомоза) анестезиологом вводился гепарин в дозе 50-100 мг/кг. В дальнейшем в реанимационном отделении все больные получали гепарин в/в, который в дальнейшем (после восстановления энтерального питания) заменялся пероральным аспирином.

Рисунок 1 – Модифицированный системно-легочный шунт по Блелоку-Таусинг

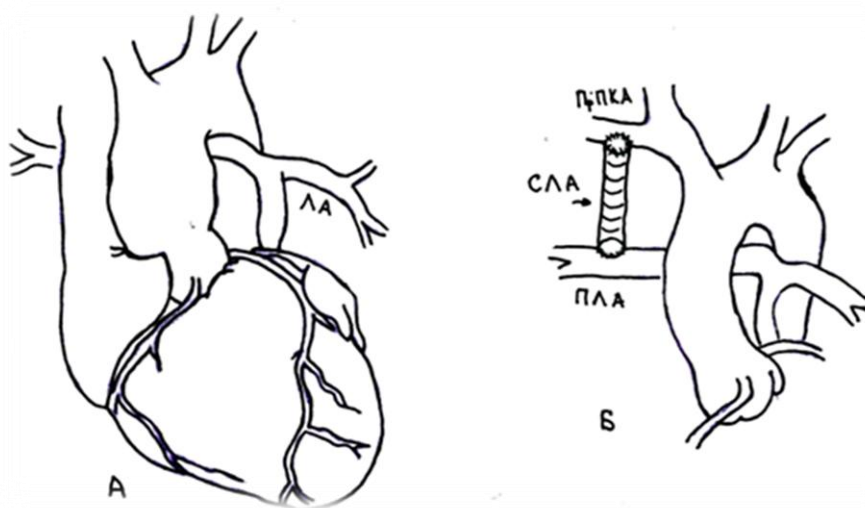


Рис. 1: А - исходные гипоплазированные собственные легочные артерии (ЛА), Б – состояние после наложения системно-легочного анастомоза (СЛА) с использованием сосудистого протеза между правой подключичной артерией (ПРПКА) и правой легочной артерией (ПЛА).

При исходном тяжелом состоянии пациента, с возможной необходимостью подключения АИК, в качестве хирургического доступа использовалась срединная стернотомия. Данный доступ использовался и при создании центрального системно-легочного анастомоза. Методом выбора при создании центрального системно-легочного анастомоза являлся прямой анастомоз ствола легочной артерии с восходящей аортой (“Мельбурнский

шунт”) (рис. 2). После вскрытия перикарда выполнялась мобилизация ствола и ветвей легочной артерии. После пережатия ветвей легочной артерии отсекался гипоплазированный легочный ствол. С помощью бокового сосудистого отжима отжимался соответствующий задне-боковой участок восходящей аорты слева. После формирования аортотомического отверстия формировался прямой анастомоз между отсеченным стволом легочной артерии и восходящей аортой непрерывным швом (Prolene 7/0).

Рисунок 2 – Центральный системно-легочный анастомоз
 (“Мельбурнский шунт”)

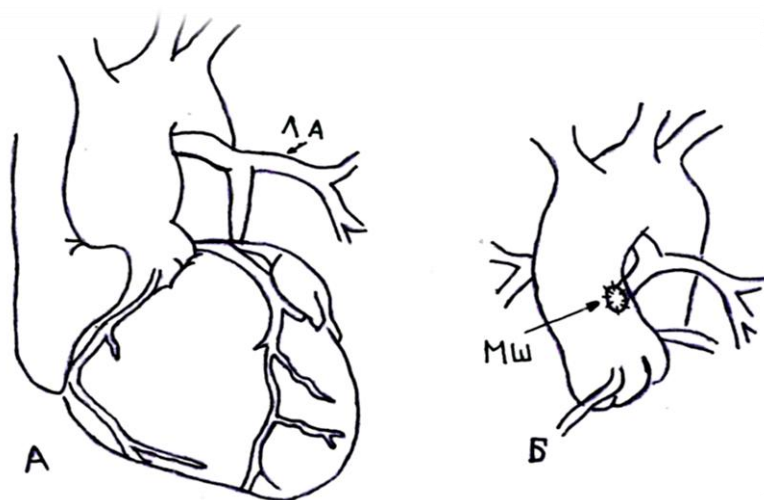


Рис. 2: А - пример клапанной атрезии с собственными резко гипоплазированными легочными артериями (ЛА), Б – ствол легочной артерии отсечен от правого желудочка и анастомозирован с задне-латеральным аспектом восходящей аорты (МШ).

Унифокализация легочного кровотока.

При выполнении этапной унифокализация легочного кровотока (рис.3) выполнялась задне-боковая торакотомия по 3 межреберью с правой или левой стороны. В корне легкого выделялась соответствующая ветвь легочной артерии. После ревизии корня легкого, нисходящей аорты выделялись обнаруженные аорто-легочные коллатеральные артерии. После пробного пережатия под контролем уровня сатурации аорто-легочные коллатерали

последовательно прошивались, отсекались от их источника и имплантировались в соответствующую ветвь легочной артерии или ранее перемещенную коллатераль по типу конец-в-бок или бок-в-бок непрерывным швом (Prolene 7/0, 8/0).

Рисунок 3 – Этапная унифокализация легочного кровотока из левостороннего бокового доступа

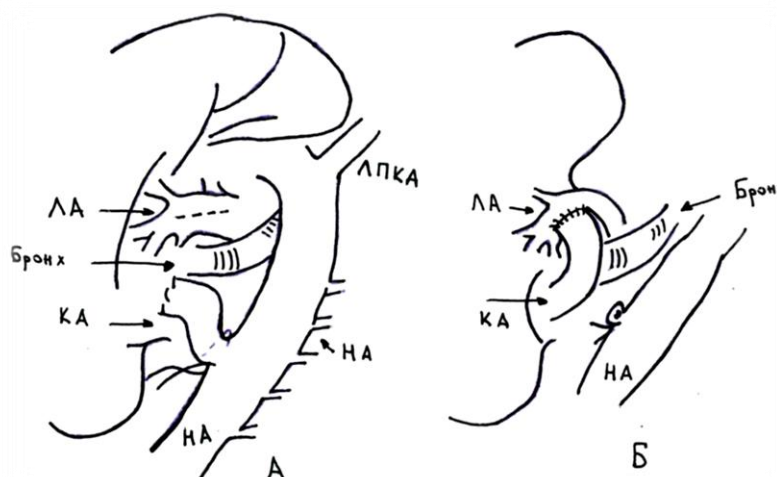


Рис. 3: ЛПКА – левая подключичная артерия, НА – нисходящая аорта, КА - аорто-легочная коллатеральная артерия, ЛА – легочная артерия. На рис. 3А показано взаиморасположение бронха, легочной артерии слева и аорто-легочной коллатеральной артерии от нисходящей аорты. На рис.3Б – аорто-легочная коллатераль отсечена от источника и анастомозирована с левой легочной артерией.

При проведении этапной унифокализации легочного кровотока в сочетании с системно-легочным шунтом первоначально выполнялось перемещение коллатеральных артерий и соединение их с собственной ветвью ЛА, затем выделялась соответствующая подключичная артерия и с помощью боковых сосудистых отжимов последовательно формировались анастомозы сосудистого протеза с подключичной и легочной артерией.

При проведении унифокализации легочного кровотока из срединного доступа (рис. 4) после выполнения хирургического доступа выделялись обе ветви собственной легочной артерии и все доступные аорто-легочные коллатерали для обеспечения контроля над ними. При подключении аппарата искусственного кровообращения выполнялась канюляция восходящей аорты

и раздельная канюляция верхней и нижней полых вен. После начала ИК в условиях умеренной гипотермии коллатеральные артерии пережимались и перевязывались у устьев. После отсечения коллатерали имплантировались в соответствующие ветви легочной артерии по типу конец-в-бок или бок-в-бок. При необходимости выполнялась пластика ветвей легочной артерии заплатой из аутоперикарда. Далее после пережатия аорты и проведения антеградной кардиopleгии вскрывался выходной отдел правого желудочка, между венрикулотомическом отверстием и собственной или вновь сформированной (например, у пациентов с отсутствием одной или обеих собственных легочных артерий) бифуркацией легочной артерии вшивался кондуит, таким образом выполнялась реконструкция пути оттока из правого желудочка.

Рисунок 4 – Унифокализация легочного кровотока из центрального доступа

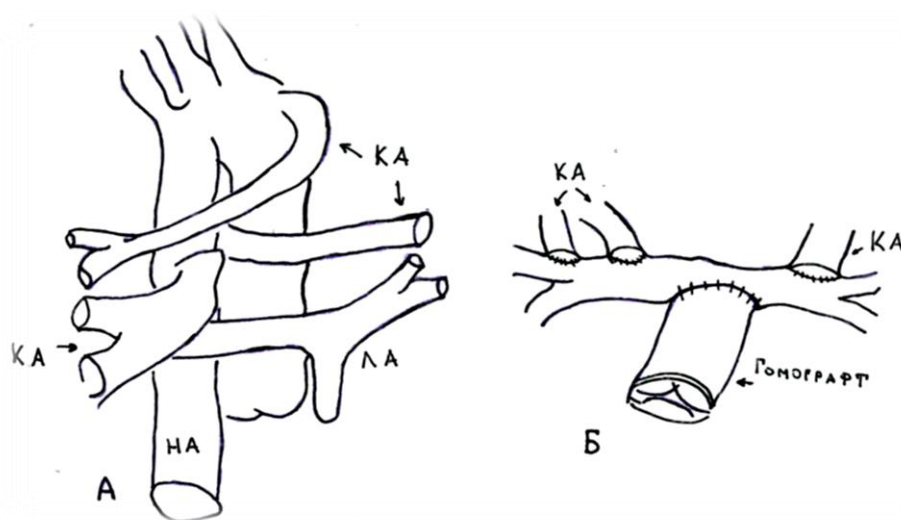


Рис.4: А - Аорто-легочные коллатерали (КА) отходят от аорты (НА), Б – коллатерали отсечены от источника и реимплантированы с собственными ветвями легочной артерии. Реконструкция пути оттока из правого желудочка выполнена с использованием гомографта.

При использовании в качестве источника легочного кровотока системно-легочного анастомоза, создание последнего проводилось по одной из ранее описанных методик.

Унифокализация легочного кровотока с реконструкцией пути оттока из ПЖ и закрытием ДМЖП.

Унифокализация легочного кровотока с реконструкцией пути оттока из правого желудочка и закрытием ДМЖП (радикальная коррекция порока) (рис. 5) проводилась из срединнотомного доступа в условиях ИК в гипотермическом режиме. У этапных пациентов, требующих повторной срединной стернотомии, первоначально выделялся брахиоцефальный ствол в области яремной вырезки, на который накладывался кисетный шов (супрастернальный доступ) для обеспечения возможности экстренной артериальной канюляции. После выполнения хирургического доступа выделялись ветви легочной артерии, аорто-легочные коллатерали (при их наличии) и существующие системно-легочные анастомозы (в случае этапной коррекции). С началом ИК все внесердечные источники легочного кровотока пережимались. После пережатия аорты, антеградной кардиopleгии выполнялась правая атриотомия и вентрикулотомия, производилась ревизия внутрисердечной анатомии. Дефект межжелудочковой перегородки закрывался с использованием синтетической или ксеноперикардальной заплаты непрерывным швом. Далее выполнялось формирование дистального анастомоза клапан-содержащего кондуита с бифуркацией легочных артерий. После снятия зажима с аорты в условиях параллельного кровообращения формировался проксимальный анастомоз клапан-содержащего кондуита с правым желудочком. При необходимости проводилась унифокализация аорто-легочных коллатералей с соответствующими ветвями легочной артерии. После ушивания правого предсердия и окончания ИК выполнялась прямая манометрия в правом и левом желудочках, легочной артерии.

Рисунок 5 – Одномоментная радикальная коррекция порока

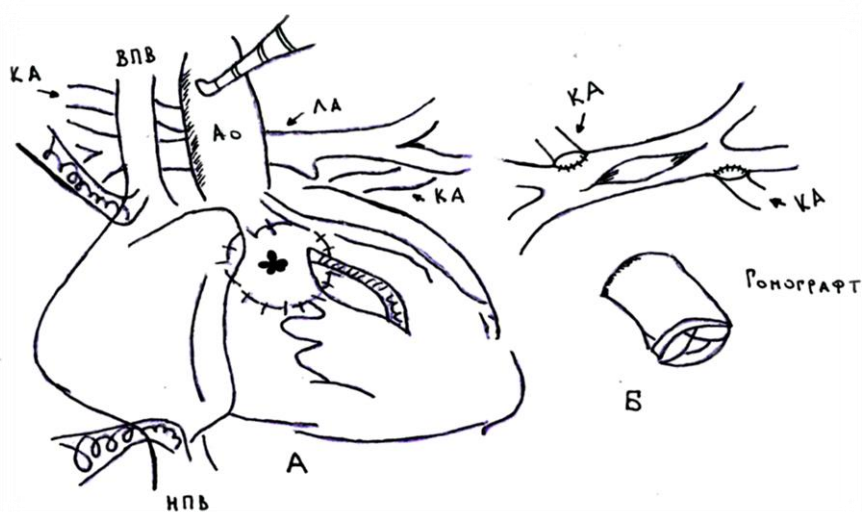


Рис.5: ВПВ – верхняя полая вена, НПВ – нижняя полая вена, Ао – аорта, ЛА – легочная артерия, КА – аорто-легочная коллатераль. А – дефект межжелудочковой перегородки закрыт заплатой (), выполнена вентрикулотомия правого желудочка, Б – аорто-легочные коллатерали отсечены от источников и анастомозированы с соответствующими ветвями легочной артерии, между бифуркацией легочных артерий и правым желудочком имплантирован гомографт.*

4. Статистические методы анализа.

Статистическая обработка данных проводилась на персональном компьютере в ОС MS Windows 7 с использованием программного обеспечения Microsoft Excel, Statistica 7.0, Stat Soft Inc., MedCalc 14.8., MedCalc Software bvba. Для характеристики количественных переменных данные представлены в виде $M \pm SD$ (M -среднее арифметическое, SD -стандартное отклонение), медианы с размахом значений от минимальных до максимальных. С учетом малого объема выборки в работе использовались методы непараметрической статистики. Определение значимости различий между сравниваемыми группами проводилась с помощью теста Wilcoxon, для выявления взаимосвязей между изучаемыми переменными использовался корреляционный анализ Spearman и регрессионный анализ. Дополнительно, для определения чувствительности и специфичности изучаемого критерия проводился ROC-анализ (receiver operating characteristic) с определением

площади под ROC-кривой. Оценка кумулятивной выживаемости проводилась по методу Kaplan-Meier. Различия между сравниваемыми показателями считались достоверными при значении $p < 0,05$, взаимосвязи между переменными, определенные по данным корреляционного анализа, считались значимыми при $r_s > 0,6$.

ГЛАВА III

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

1. Результаты оценки легочного кровоснабжения на дооперационном этапе.

Пациенты с атрезией легочной артерии и аорто-легочными коллатеральными артериями отличаются существенной анатомической вариабельностью строения легочного артериального русла. По данным первичного эхокардиографического обследования все пациенты имели комплекс ультразвуковых признаков атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Среди обследуемых пациентов тип атрезии легочной артерии (по Somerville) соответствовал I типу в 51,4% случаев, II типу - 34,3%, III – в 5,7% и IV – в 8,6% случаев. Таким образом, обе ветви собственной легочной артерии были представлены у 30 пациентов, одна из ветвей отсутствовала у 2 больных, отсутствие обеих ветвей собственной легочной артерии диагностировано в 3 случаях. Конфлюэнтность собственных ветвей легочной артерии определялась у 30 (85,7%) пациентов. Исходные стенозы собственных ветвей легочной артерии выявлены у 7 (20%) пациентов, из них в 6 (85,7%) случаях отмечался стеноз правой ветви, в 1 (14,3%) – левой ветви легочной артерии. Стеноз определялся как локальный устьевой в 5 наблюдениях, стеноз на протяжении – в 2 наблюдениях.

Проведенные измерения собственных легочных артерий и их индексация отражают исходное состояние развития собственных ЛА. Средний диаметр правой легочной артерии составил $3,2 \pm 1,8$ мм, левой легочной артерии – $3,6 \pm 2,1$ мм. Расчет легочно-артериального индекса (ЛАИ) показал, что среднее значение данного параметра составило $54,5 \pm 40$ мм/м². Общие данные измерений и расчетные параметры собственных легочных артерий на дооперационном этапе приведены в таблице 5.

Таблица 5 – Дооперационные параметры собственных легочных артерий

	Mean \pm SD	Медиана	Min	Max
Правая ЛА (мм)	3,2 \pm 1,8	3	1,5	8
Левая ЛА (мм)	3,6 \pm 2,1	3	2	10,5
ЛАИ (мм/м ²)	54,5 \pm 40	46,7	13,1	138

Анализ коллатерального легочного артериального русла включал качественную и количественную оценку таких параметров, как число коллатералей к правому и левому легкому, источник коллатерального легочного кровоснабжения, отношение коллатеральных артерий к другим структурам средостения и особенности кровоснабжения легких.

При проведении ангиокардиографии аорто-легочные коллатеральные артерии были выявлены у всех первично обследуемых пациентов. Из 96 визуализированных сосудов, 50 обеспечивали кровоснабжение правого легкого, 46 – левого легкого. Среднее количество коллатеральных артерий составило 3,1 \pm 1,2, при этом для правого легкого и левого легкого этот показатель равнялся 1,6 \pm 0,7 и 1,5 \pm 0,8, соответственно (см. таблицу 6).

Таблица 6 – Количественные параметры коллатерального легочного кровотока

	Mean \pm SD	Медиана	Min	Max
Правое легкое	1,6 \pm 0,7	2	1	3
Левое легкое	1,5 \pm 0,8	1	1	3
Всего	3,1 \pm 1,2	3	1	5

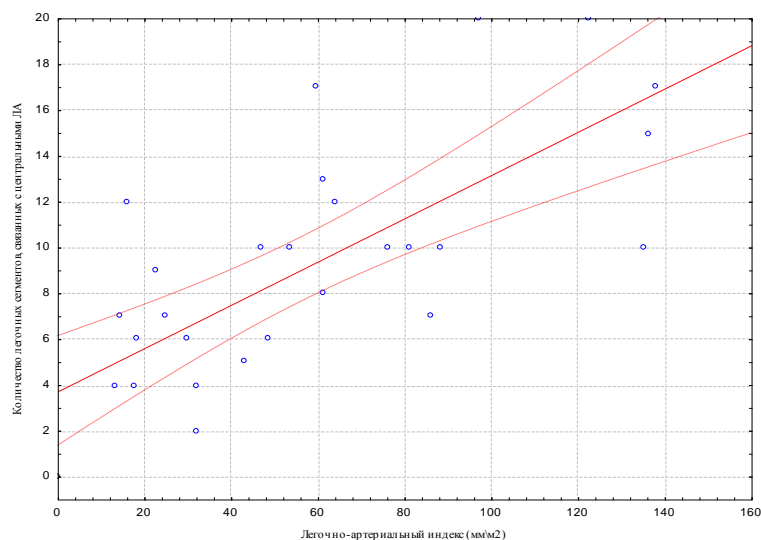
Источником легочного коллатерального кровотока в 84,9% являлась нисходящая аорта, ветви дуги аорты (правая и левая подключичные артерии) – в 11%, восходящая аорта и дуга аорты – 2,7%, внутригрудная артерия – 1,4%.

При оценке уровня отхождения аорто-легочных коллатералей и их взаиморасположение с другими структурами средостения основным ориентиром являлся главный бронх с соответствующей стороны. Отхождение коллатеральных артерий выше уровня бронха выявлено в 19,2% случаев, на уровне бронха – в 27,4%, ниже уровня бронха – в 53,4%. Определение соотношения уровня отхождения коллатерали с уровнем главного бронха способствовало облегчению поиска и выделения сосуда при унифокализации легочного кровотока.

При проведении дооперационной оценки взаимоотношения количества легочных сегментов с собственными и коллатеральными артериями было выявлено, что в изучаемой выборке пациентов только $9 \pm 5,3$ легочных сегментов (Me – 9, от 0 до 20) были связаны с собственными ЛА.

Проведенный корреляционный анализ выявил статистически достоверную взаимосвязь ($\rho = 0,731$) между количеством легочных сегментов (ЛС), связанных с истинными ЛА и степенью гипоплазии собственных ЛА ($p < 0,001$), значимость которой подтверждено данными регрессионного анализа и представлено на рисунке 6.

Рисунок 6 – Результаты корреляционного и регрессионного анализа



Коэффициент В = 5,67; 95% ДИ (3,58; 7,75); $p < 0,001$

Значимость модели: $R^2 = 0,54$, $p < 0,001$

С учетом выраженности исходных нарушений распределения легочного артериального русла были определены следующие анатомические типы пациентов: с умеренными, тяжелыми и крайне тяжелыми нарушениями распределения легочных артерий.

Пациенты с умеренными нарушениями распределения легочного артериального русла.

К данной подгруппе пациентов были отнесены 5 (14,3%) детей, у которых до 1\3 легочных сегментов не имели связи с центральными легочными артериями и кровоснабжались аорто-легочными коллатералиями. Во всех случаях атрезия ЛА соответствовала I-II типу по Somerville. У всех пациентов выявлены коллатерали, которые анастомозировались с центральными ЛА (коммуникантные коллатерали) и обеспечивали заполнение собственных конfluenceнтных легочных артерий, связанных с большинством легочных сегментов (рисунок 7).

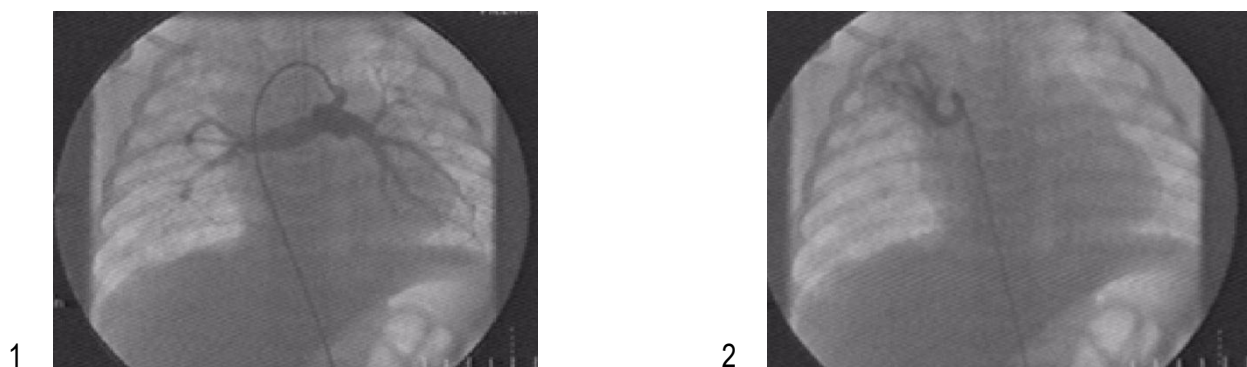


Рисунок 7 - Ангиограммы 1, 2. На ангиограмме 1 представлено заполнение обеих ветвей собственной легочной артерии, кровоснабжающей все левое легкое и нижнюю и среднюю доли правого легкого через короткую аорто-легочную коллатераль. На ангиограмме 2 представлена коллатераль от нисходящей аорты, которая кровоснабжает верхнюю долю правого легкого.

Пациенты с выраженными нарушениями распределения легочного артериального русла.

В данную подгруппу вошли 14 (40%) пациентов, у которых от 1\3 до 2\3 легочных сегментов не имели связи с центральными легочными артериями и кровоснабжались за счет аорто-легочных коллатералей. В 13 случаях атрезия легочной артерии соответствовала I-II типу по Somerville, при этом собственные легочные артерии были представлены гипоплазированными кофлюэнтными ветвями, еще в 1 случае определялась атрезия левой ветви легочной артерии (III тип) (рисунок 8, 9).

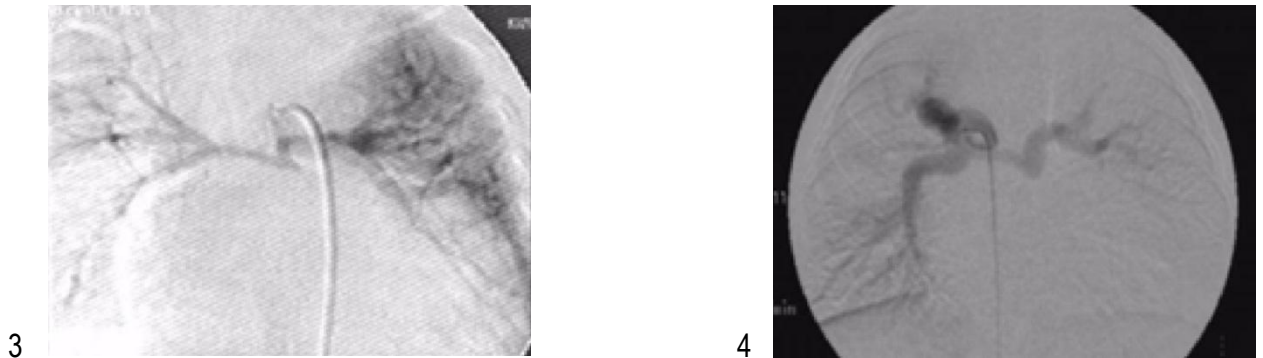


Рисунок 8 – Ангиограммы 3, 4. На ангиограмме 3 и 4 представлены собственные легочные артерии с различной степенью гипоплазии, заполняемые через аорто-легочные коллатерали.

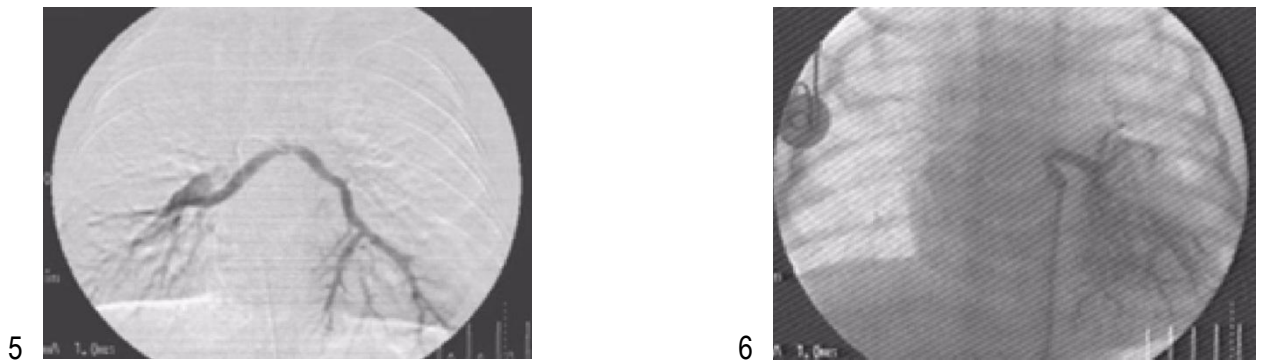


Рисунок 9 – Ангиограммы 5, 6. На ангиограмме 5 визуализируется заполнение нижних долей обеих легких через коллатераль от нисходящей аорты. На ангиограмме 6 нижняя доля левого легкого кровоснабжается изолированно коллатералью от нисходящей аорты.

Пациенты с крайне выраженными нарушениями распределения легочного артериального русла.

К данной категории были отнесены 16 (45,7%) пациентов, у которых 2\3 и более легочных сегментов не имели связи с центральными легочными артериями и кровоснабжались за счет аорто-легочных коллатералей. В 12 случаях уровень атрезии определялся как I-II тип, еще в 4 случаях соответствовал III-IV типу по Somerville. Анатомия собственных легочных артерий варьировалась от наличия конфлюэнтных ветвей с выраженной гипоплазией до атрезии одной или обеих ветвей легочной артерии (рисунок 10).

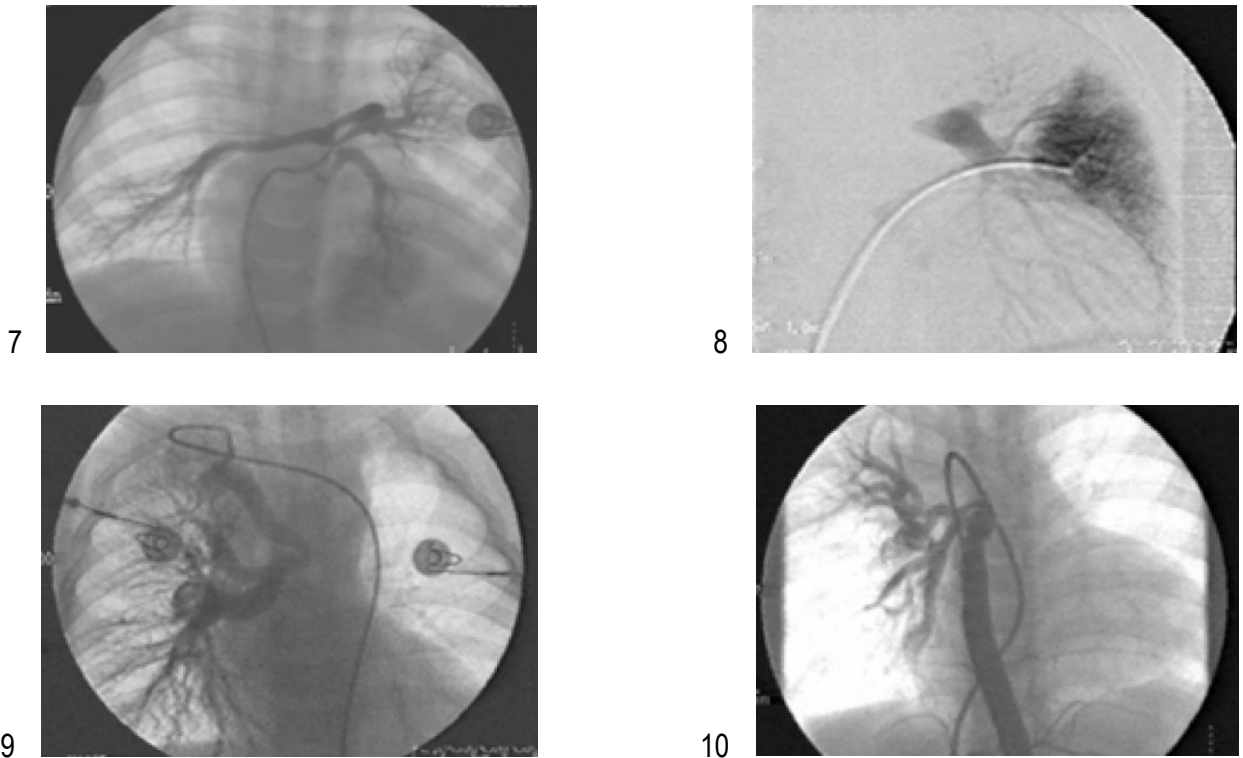


Рисунок 10 – Ангиограммы 7-10. На ангиограмме 7 представлены центральные гипоплазированные легочные артерии, заполняемые посредством коллатерали от нисходящей аорты, на ангиограмме 8 (при ретроградной ангиопульмонографии) показана проксимальная атрезия левой ЛА, которая представлена долевыми и сегментарными ветвями. На ангиограмме 9 все правое легкое кровоснабжается коллатералью от правой подключичной артерии, 10 – все правое легкое кровоснабжается коллатералью от нисходящей аорты.

В таблице 7 представлены данные по распространенности коллатерального кровоснабжения в различных участках легочной паренхимы.

Таблица 7 – Распространенность коллатерального кровоснабжения легочной паренхимы

	Правое легкое	Левое легкое
Верхняя доля	12	10
Средняя доля	4	-
Нижняя доля	16	28
Верхняя + средняя доля	5	-
Верхняя + нижняя доля	1	-
Средняя + нижняя доля	3	-
Все легкое	9	8
Всего	50	46

У 2 пациентов выявлен петлеобразный ход аорто-легочной коллатерали вокруг бронха с соответствующей стороны, в 8 случаях – по типу “ласточкин хвост”, отходя от источника единым устьем и делящимся на ветви к правому и левому легкому.

Таким образом, полученные данные демонстрируют значительную вариабельность анатомических вариантов легочного кровотока у пациентов с атрезией ЛА, что требует индивидуального подхода к каждому пациенту.

2. Характеристика и результаты проведения этапного хирургического лечения порока.

Этапная хирургическая коррекция порока была выполнена пациентам (n=31), у которых были выявлены нарушения распределения легочного артериального русла и гипоплазия собственных легочных артерий, что не позволило провести первичную радикальную коррекцию порока. По способу первичного вмешательства пациенты были разделены на 2 основные

подгруппы: 1) реконструкция пути оттока из правого желудочка с унифокализацией легочного кровотока, 2) системно-легочный анастомоз с унифокализацией легочного кровотока.

2.1. Реконструкция пути оттока из правого желудочка с унифокализацией легочного кровотока.

В данную группу включены 7 пациентов, которым была выполнена первичная реконструкцией пути оттока из ПЖ. Во всех случаях вмешательство сочеталось с проведением процедуры унифокализации легочного кровотока. Атрезия легочной артерии I типа выявлена у 5 больных, II и III типа – у 2 пациентов, соответственно. Медиана возраста детей на момент выполнения оперативного вмешательства составила 19,6 месяцев (от 4,2 до 42,7 месяцев), массы тела - 9 кг (от 5,9 до 14 кг), уровня сатурации – 78% (от 48 до 82%), гемоглобина – 148 г\л (от 103 до 205 г\л).

Реконструкция пути оттока из правого желудочка выполнялась несколькими способами: с помощью биологического клапан-содержащего кондуита – у 5 детей, с использованием синтетического бесклапанного кондуита – у 1 пациента, посредством трансаннулярной пластики выходного отдела ПЖ и ствола легочной артерии – у 1 ребенка.

Одномоментная унифокализация легочного кровотока для обоих легких выполнена у 6 (85,7%) пациентов, и лишь в 1 (14,3%) случае процедура носила унилатеральный характер. Основным хирургическим способом унифокализации аорто-легочных коллатералей являлось прямое соединение коллатералей с собственными легочными артериями с созданием единой системы легочных сосудов. Из 26 коллатералей только 3 (11,5%) сосуда были лигированы, остальные 23 (88,5%) были отсечены от их источников и вшиты в соответствующие ветви собственных ЛА по типу конец-в-бок или бок-в-бок.

Реконструкция центральных легочных артерий потребовалась 3 пациентам в объеме пластики одной из собственных ветвей легочной артерии

на протяжении с помощью аутоперикардальной заплаты (n=1), реконструкции бифуркации легочной артерии путем соединения унифокализованных коллатералей с одной стороны и собственной легочной артерией с другой (n=1), протезирования проксимальных сегментов обеих легочных артерий посредством аутоперикардальной трубки (n=1).

Во всех случаях вмешательство проводилось из срединного доступа в условиях искусственного кровообращения (ИК) и кардиopleгии. Медианное время ИК составило 102 мин. (от 42 до 214 мин.), время пережатия аорты - 30 мин. (от 16 до 35 мин.), длительность операции – 300 мин. (от 185 до 540 мин.).

В раннем послеоперационном периоде медиана продолжительности искусственной вентиляции легких составила 36 часов (от 6 до 146 часов), инотропной поддержки – 22 часа (от 0 до 166 часов), пребывания в реанимационном отделении – 102,5 (от 20 до 191 часа).

В отдаленном послеоперационном периоде всем пациентам выполнено ангиокардиографическое исследование, по результатам которого 2 пациента рассматривались в качестве кандидатов для радикальной коррекции порока, 2 пациентам выполнены эндоваскулярные вмешательства (катетерная баллонная ангиопластика, стентирование центральных ЛА), еще в 2 случаях - второй этап унифокализации легочного кровотока (в обоих - для левого легкого из бокового доступа). В последующем, радикальная коррекция порока была проведена еще 2 больным. Ниже представлены ангиографические данные пациента после успешно проведенной одноэтапной унифокализацией легочного кровотока с реконструкцией пути оттока из правого желудочка (рисунок 11).

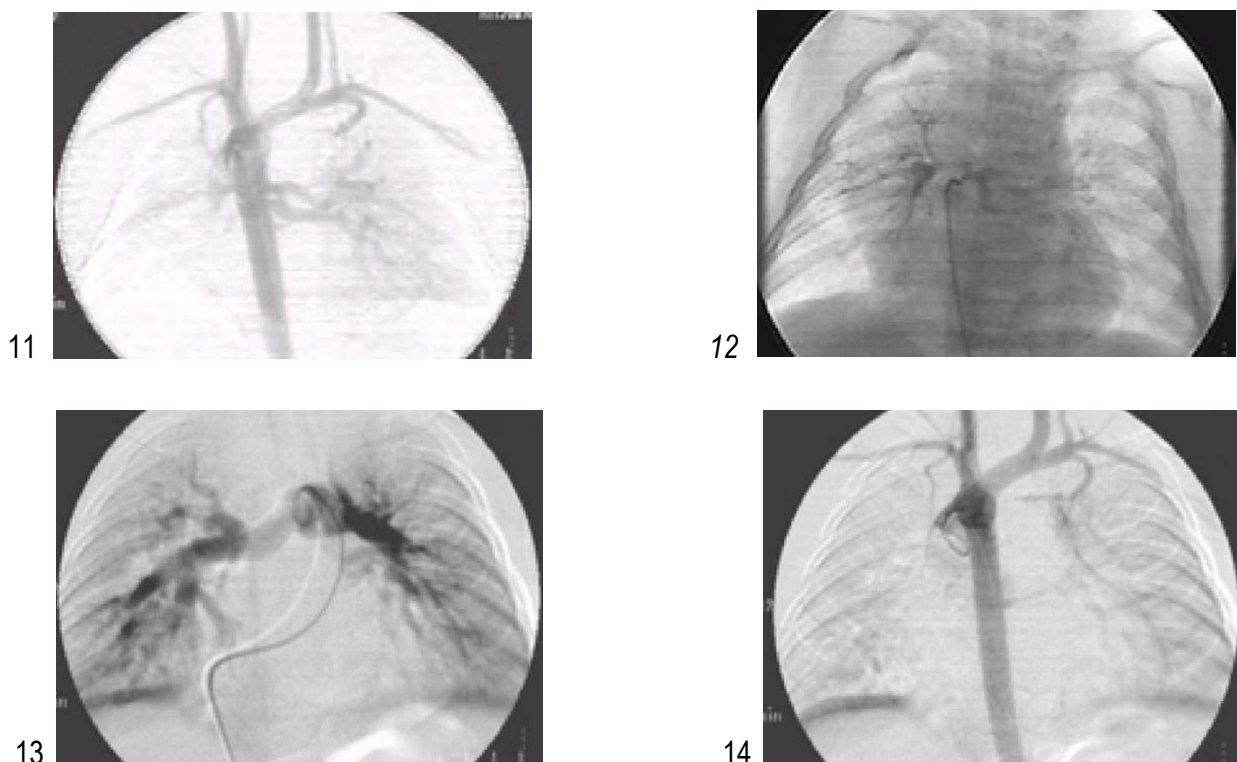


Рисунок 11 – Ангиограммы 11- 14. На ангиограммах 11 и 12 показано отхождение аорто-легочных коллатеральных артерий от аорты при аортографии и селективном их контрастировании, соответственно. На ангиограмме 13 выполнено контрастирование легочного артериального русла после унифокализации, проведенное через реконструированный путь оттока из ПЖ. На ангиограмме 14 при аортографии показано отсутствие аорто-легочных коллатералей, выявляемых ранее.

2.2. Системно-легочный анастомоз с унифокализацией легочного кровотока.

В данную группу были включены 24 пациента, которым проводилась этапная коррекция порока с созданием системно-легочного анастомоза (СЛА) и унифокализацией легочного кровотока. Группа является хирургически наиболее насыщенной и, как следствие, наиболее сложной для проведения анализа. В зависимости от типа атрезии легочной артерии пациенты распределились следующим образом: I и II тип выявлен в 10 (41,65%) случаях, соответственно, III тип – у 1 (4,2%) ребенка, IV тип – у 3 (12,5%) детей. Медиана возраста пациентов составила 14,6 месяцев (от 4 дней до 16 лет), массы тела – 7,3 кг (от 3 до 64 кг), сатурации – 74,5% (от 56 до 88%), уровня гемоглобина – 168,5 г/л (от 128 до 199 г/л).

В 11 случаях пациентам первым этапом наложение системно-легочного анастомоза проведено изолированно. При создании СЛА предпочтение было отдано наложению модифицированного системно-легочного шунта по Блелоку-Таусинг из бокового торакотомного доступа с использованием сосудистых протезов Гор-Текс или Экофлон (рисунок 12).

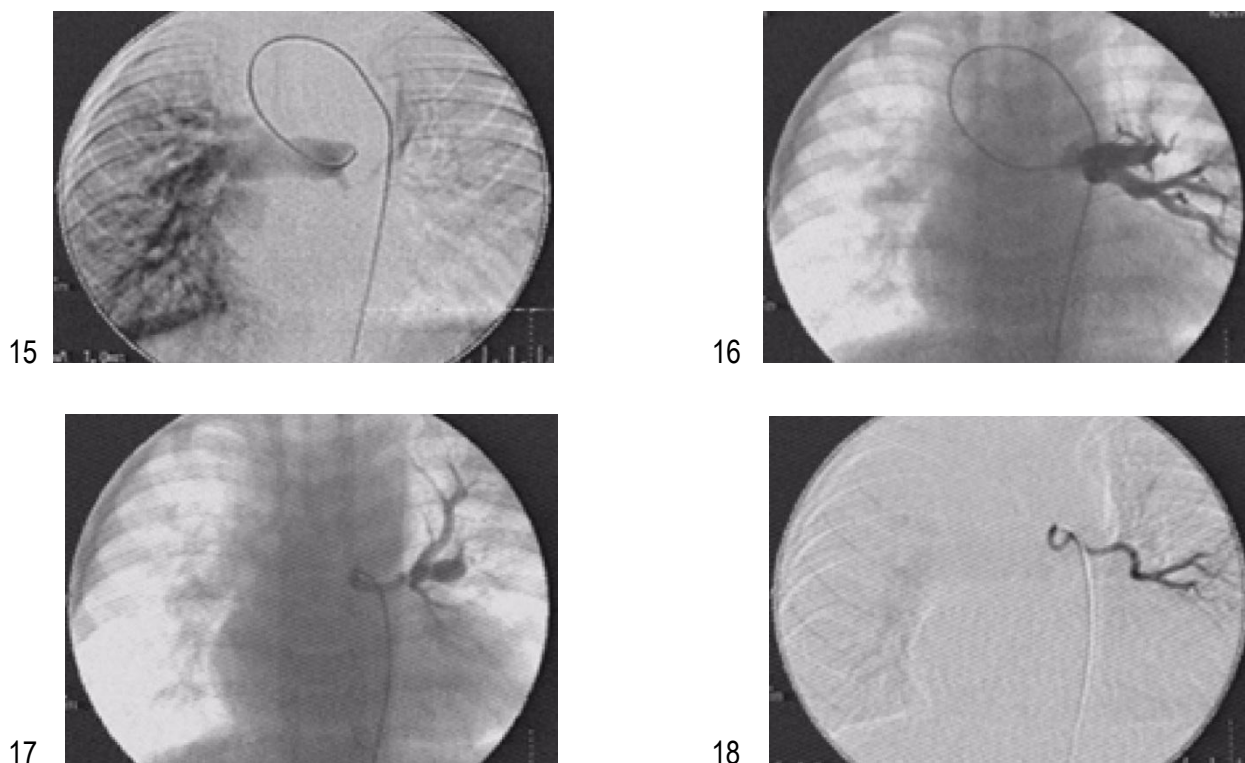


Рисунок 12 – Ангиограммы 15-18. На верхних ангиограммах представлено заполнение правой (ангиограмма 15) и левой (ангиограмма 16) ветвей собственной легочной артерии при проведении шунтографии после наложения модифицированного системно-легочного анастомоза справа. На двух нижних ангиограммах (17, 18) показаны аорто-легочные коллатерали к левому легкому.

После наложения СЛА 3 пациентам следующим этапом была выполнена радикальная коррекция порока с одновременным устранением нарушений распределения легочного артериального дерева. Среди оставшихся пациентов, 5 детей перенесли унифокализацию легочного кровотока, из них в 2 случаях – после одностороннего, а в 3 – после двустороннего формирования системно-легочного анастомоза. Этапная унифокализация легочного кровотока после одностороннего наложения

системно-легочного анастомоза выполнялась из бокового доступа, тогда как после билатерального формирования СЛА унифокализация проводилась из срединного доступа с одномоментной реконструкцией пути оттока из ПЖ. В дальнейшем, еще у 3 больных была достигнута радикальная коррекция порока.

У 13 пациентов одномоментно с наложением СЛА была проведена унифокализация легочного кровотока, при этом в 9 случаях процедура носила унилатеральный характер (5 – для правого легкого, 4 – для левого легкого) и выполнялась из боковой торакотомии, еще в 4 случаях проведена билатеральная унифокализация из стернотомного доступа.

В дальнейшем, 2 пациента перенесли повторное наложение системно-легочного анастомоза с контралатеральной стороны, 6 больным вторым этапом была выполнена унифокализация легочного кровотока, при этом в 5 случаях процедура сочеталась с формированием дополнительного источника кровотока (системно-легочный анастомоз у 3 детей, реконструкция пути оттока ПЖ у 2 детей), в одном случае создания дополнительного источника кровотока не требовалось. После первичной операции следующим этапом 1 пациенту была проведена радикальная коррекция порока с одновременным устранением остаточных нарушений легочного артериального распределения, еще у 3 больных радикальная коррекция была достигнута после нескольких дополнительных вмешательств.

В некоторых случаях при проведении этапного хирургического лечения пациентам, помимо ангиокардиографии, выполнялась мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) для визуализации взаимоотношений анатомических структур средостения в условиях спаечного процесса (с 3D-реконструкцией) (рисунок 13).

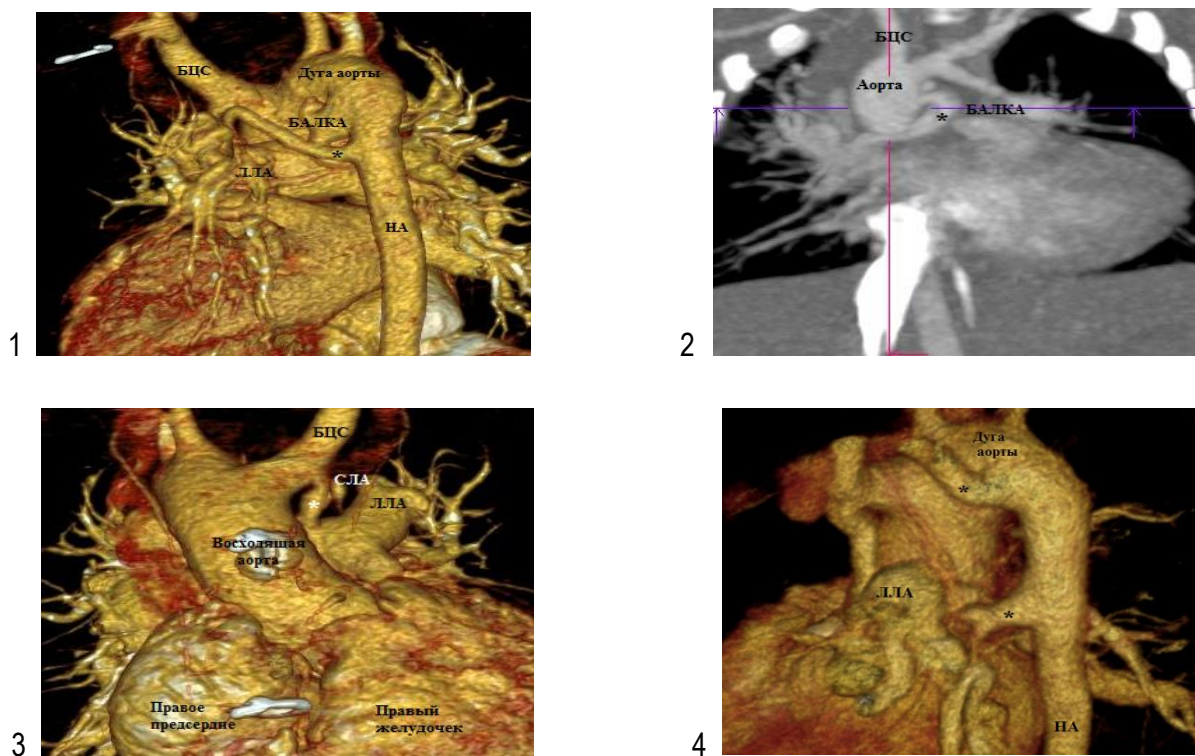


Рисунок 13 – Компьютерные томограммы 1 – 4 . БЦС – брахиоцефальный ствол, НА – нисходящая аорта, ЛЛА – левая легочная артерия, СЛА – системно-легочный анастомоз, символом (*) отмечено отхождение большой аорто-легочной коллатеральной артерии (БАЛКА)

3. Характеристика выявленных осложнений при этапной коррекции порока.

У 8 детей наблюдалось осложненное течение этапной хирургической коррекции. Возникшие осложнения носили как фатальный, так и не фатальный характер. Среди фатальных хирургических осложнений (n=3) в 2 случаях отмечалось кровотечение, в 1 случае – тромбоз системно-легочного шунта, который являлся единственным источником легочного кровотока. В структуре хирургических осложнений, не приведших к летальному исходу, у 3 пациентов были представлены описанные в литературе хирургические осложнения (тромбоз системно-легочного шунта – 1, кровотечение – 1, медиастинит с развитием нестабильности грудины – 1).

У 2 пациентов послеоперационная АКГ выявила неудовлетворительные результаты проведенного вмешательства, которые

можно трактовать как специфические осложнения. В 1 случае было выявлено отсутствие визуализации артериального рисунка в участках легочной паренхимы, перфузируемых коллатеральными артериями и вовлеченных в процедуру унифокализации, что, по всей видимости, сопряжено с их окклюзией (рисунок 14).

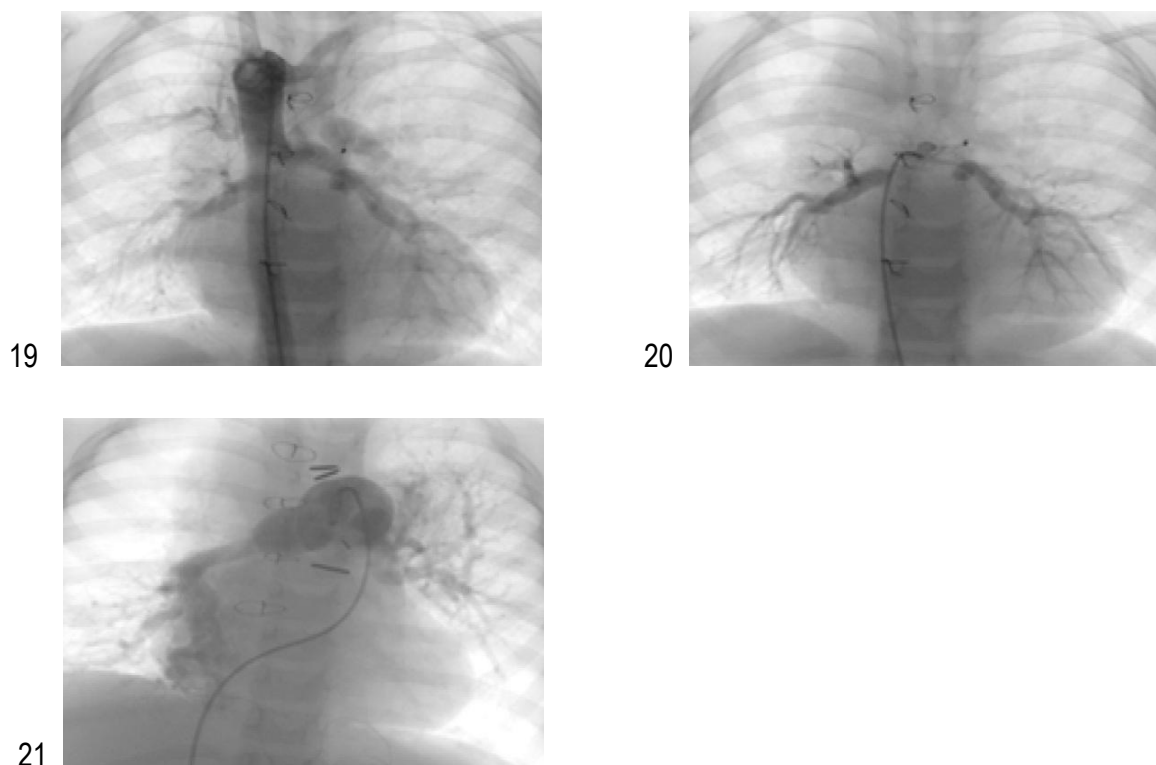


Рисунок 14 – Ангиограммы 19-21. На ангиограмме 19 и 20 представлено неселективное и селективное контрастирование аорто-легочных коллатералей к верхней доле правого легкого и нижним долям обоих легких. На ангиограмме 21 показано контрастирование легочных артерий через ПЖ-ЛА кондуит после унифокализации, легочный рисунок в верхней доле справа и нижней доле слева не определяется.

В другом случае выявлено наложение системно-легочного шунта между левой подключичной артерией и легочной веной из бокового доступа у пациента с исходно резко гипоплазированными легочными артериями в ходе предыдущего этапа (рисунок 15).

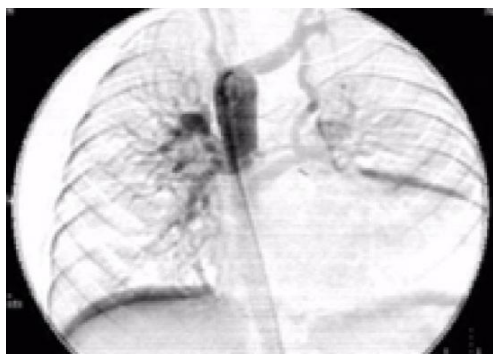


Рисунок 15 – Ангиограммы 22, 23. На ангиограмме 22 показано контрастирование системно-легочного анастомоза и легочной вены при аортографии, на ангиограмме 23 – контрастное заполнение шунта, легочной вены и левых отделов сердца.

4. Результаты выполнения радикальной коррекции порока.

Радикальная коррекция порока проведена в 18 (51,4%) случаях, из них 4 пациентам выполнено первичное радикальное вмешательство, остальным 14 больным - этапная коррекция, из них 4 детям - с реконструкцией пути оттока из правого желудочка, 10 – с наложением системно-легочного анастомоза. Процедура унифокализации легочного кровотока была проведена всем 18 пациентам, из них в 4 (22,2%) случаях – в структуре одномоментного радикального вмешательства, у 6 (33,3%) детей была завершена к моменту заключительного вмешательства, еще в 8 (44,5%) случаях финальный этап унифокализации проводился одномоментно с радикальной операцией. Распределение пациентов, которым была выполнена радикальная коррекция, по типам атрезии легочной артерии выглядело следующим образом: I тип – 9 (50%) пациентов, II тип – 7 (38,8%) пациентов, III и IV тип – по 1 (5,6%) пациенту. Среди пациентов, которым проводилось этапное лечение, 6 (42,8%) больных подверглись двухэтапному вмешательству, 6 (42,8%) детей перенесли трехэтапное вмешательство, в 2 (14,4%) случаях потребовалось проведение четырех этапов хирургического лечения. Медианное значение возраста, уровня сатурации, гемоглобина, а также длительности этапной коррекции приведены в таблице 8.

Таблица 8 – Дооперационные данные пациентов перед выполнением РК

	Первичная радикальная коррекция (n=4)	Этапная коррекция (n=14)
Возраст (мес.)	7,5 (от 5,6 до 10,3)	46,8 (от 12,3 до 216,9)
Сатурация (%)	80 (от 70 до 80)	84,5 (от 60 до 93)
Гемоглобин (г\л)	149 (от 144 до 178)	152,5 (от 120 до 202)
Длительность этапной коррекции (мес.)	---	17,5 (от 6,6 до 94,5)

Данные ангиокардиографического исследования пациентов перед выполнением РК.

Пациенты с первичной радикальной коррекцией.

По данным АКГ у данных пациентов (n=4) определялись конфлюэнтные собственные легочные артерии, без признаков стенозирования. При аортографии с селективным контрастированием у всех детей были выявлены значимые аорто-легочные коллатеральные артерии (Me - 1,5; от 1 до 4), унифокализация которых планировалась одновременно с радикальным вмешательством. Медианное значение количества легочных сегментов, связанных с собственными легочными артериями составило 16 (от 12 до 20), ЛАИ – 129,5 мм/м² (от 16,2 до 138 мм/м²), показатель общего нео-легочного артериального индекса составил 137,3 мм/м² (от 98,7 до 155 мм/м²). Ниже представлены примеры ангиограмм соответствующих пациентов (рисунок 16).

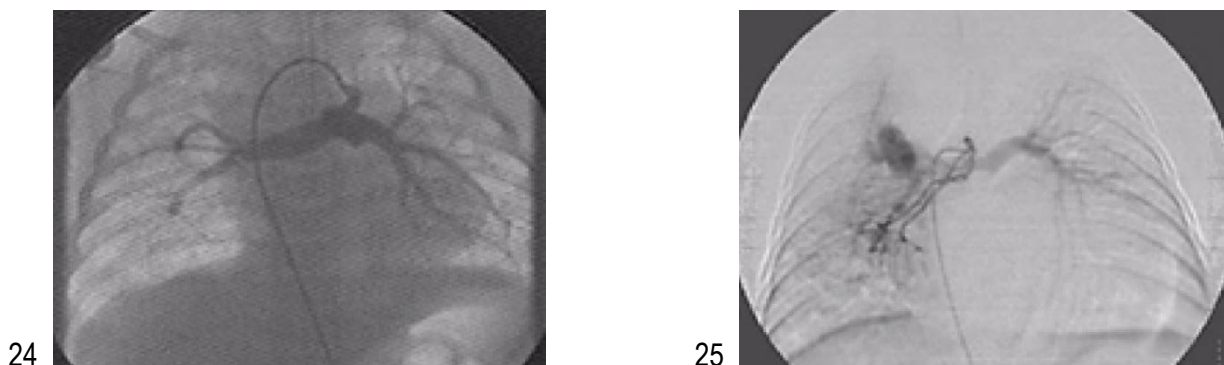


Рисунок 16 – Ангиограммы 24, 25. Ангиограммы пациентов с первичной радикальной коррекцией порока.

Пациенты с этапной коррекцией.

По данным проведенной АКГ у 12 пациентов определялись конфлюэнтные легочные артерии, еще у 2 детей ветви собственной ЛА не соединялись друг с другом. У 6 больных нарушения распределения легочного артериального русла были устранены до проведения радикального вмешательства, по данным АКГ значимых аорто-легочных коллатеральных артерий, требующих хирургической унифокализации, не выявлено. На приведенных ниже ангиограммах (рисунок 17) показаны изменения легочного артериального русла одного из пациентов, которому была выполнена двухэтапная унифокализация легочного кровотока с реконструкцией пути оттока из правого желудочка.

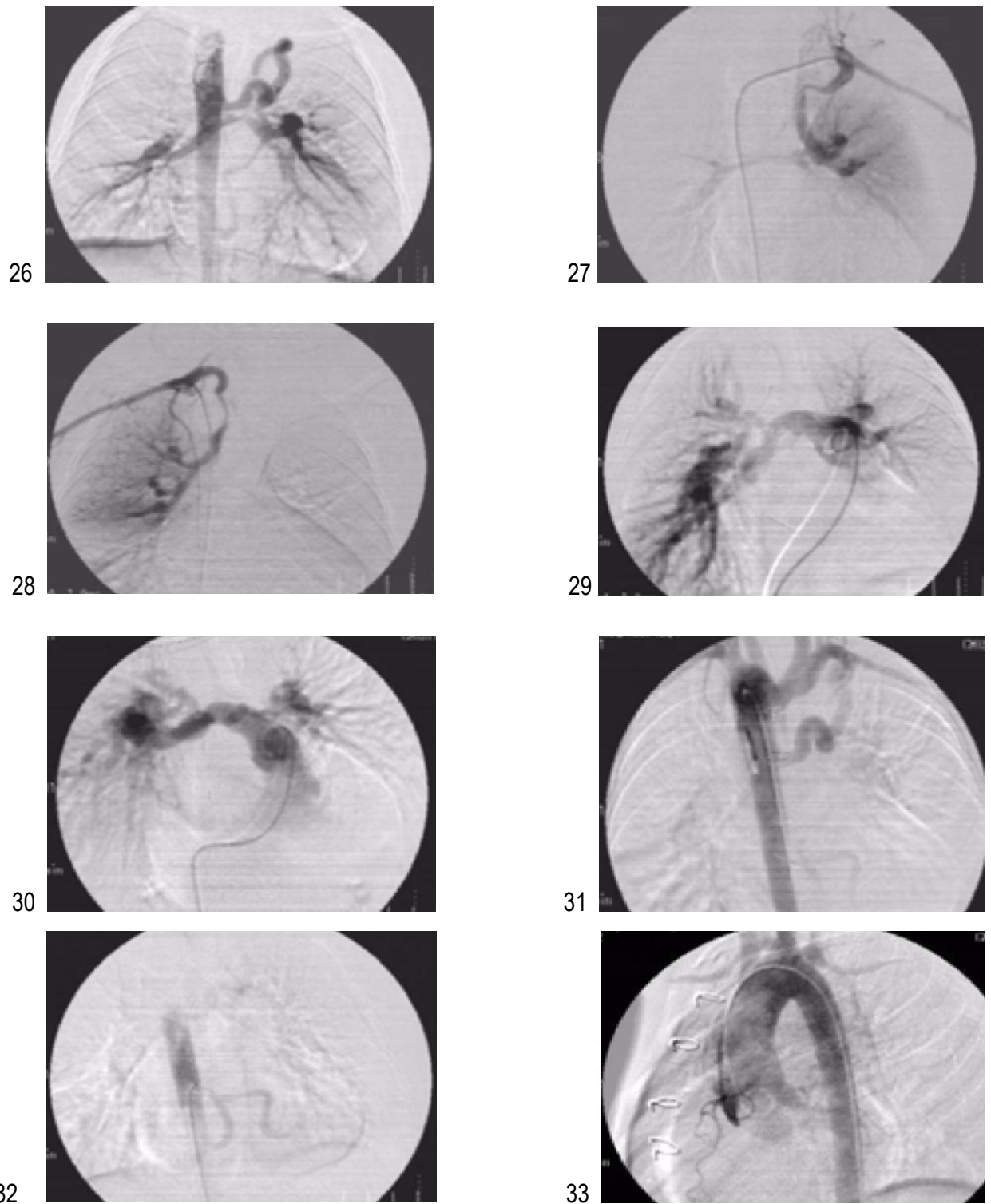


Рисунок 17 – Ангиограммы 26-33. Ангиограмма 26 – заполнение аорто-легочных коллатералей при аортографии; 27 – селективное контрастирование КА к левому легкому от левой подключичной артерии с ретроградным заполнением собственных гипоплазированных легочных артерий; 28 – селективное контрастирование КА к правому легкому от правой подключичной артерии; 29, 30 – заполнение легочного артериального русла после 1 этапа; 31, 32 – БАЛКА от нисходящей аорты к левому легкому; 33 -

аортография после 2 этапа унифокализации (значимые аорто-легочные коллатерали отсутствуют).

В 8 случаях при проведении АКГ были выявлены аорто-легочные коллатеральные артерии, требующие дальнейшей унифокализации, проведение которой было запланировано вместе с радикальным вмешательством. Для 2 пациентов вмешательство включало восстановление конfluenceности собственных легочных артерий. Проведенное этапное лечение позволило достигнуть роста собственного легочного артериального русла, при этом медиана легочно-артериального индекса составил 170,6 мм\м² (от 43,5 до 290,5 мм\м²), общего нео-легочного артериального индекса – 155,2 мм\м² (от 62,2 до 268,4 мм\м²).

В результате проведения этапной унифокализации легочного кровотока количество легочных сегментов, связанных с собственными легочными артериями перед завершающим этапом соответствовало 17 (от 10 до 20). Динамика показателей по сравнению с исходными данными пациентов представлена на рисунке 18 и 19 и является статистически достоверной ($p < 0,05$).

Рисунок 18 - Количество легочных сегментов, связанных с собственными легочными артериями у пациентов после этапной коррекции

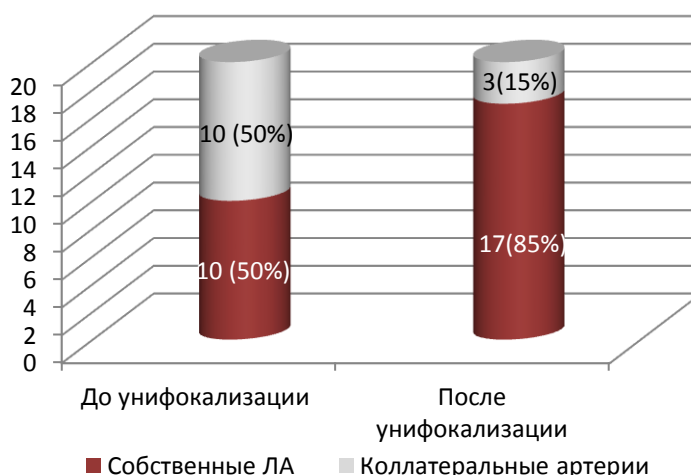
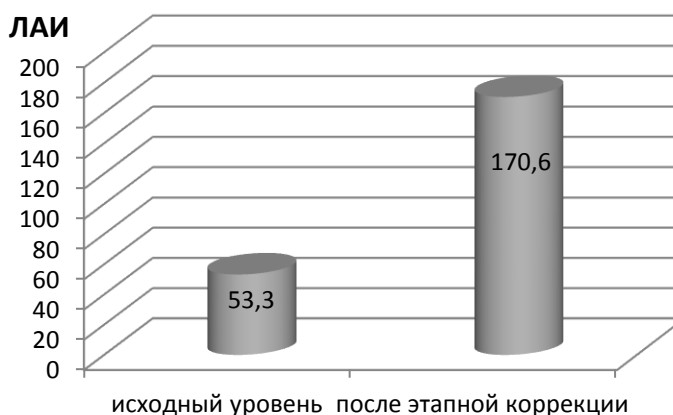


Рисунок 19 - Динамика легочно-артериального индекса ($\text{мм}\backslash\text{м}^2$) у пациентов после этапной коррекции



Для двух больных АКГ носила не только диагностический, но и лечебный характер. В результате рентгенэндоваскулярного вмешательства одному пациенту была выполнена эмболизация 2-х небольших коллатеральных сосудов с использованием спиралей, другому – баллонная ангиопластика устьевых стенозов верхней и нижнедолевой ветви правой легочной артерии.

Объем оперативного вмешательства на заключительном этапе хирургического лечения варьировался в зависимости от первичного\этапного метода коррекции, а в последнем случае - от предшествующих вмешательств и их результатов. Спектр выполненных операций представлен в таблице 9.

Таблица 9 - Объем оперативного вмешательства при проведении РК

Объем вмешательства	n
Первичная радикальная коррекция:	
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + односторонняя унифокализация	1
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + односторонняя унифокализация + устранение стеноза собственной ЛА	1
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + двусторонняя унифокализация	2
Этапная коррекция:	
Закрытие ДМЖП	2
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit	2
Закрытие ДМЖП + устранение стеноза ПЖ-ЛА кондуита	1
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + устранение устьевого стеноза левой ЛА	1
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + унифокализация справа	5
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + унифокализация слева + устранение мембранной атрезии правой ЛА	1
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА конduit + унифокализация справа + соединение ветвей ЛА	1
Закрытие ДМЖП + ПЖ-ЛА + двусторонняя унифокализация + соединение ветвей ЛА	1

Всем пациентам в ходе радикального вмешательства выполнялось закрытие дефекта межжелудочковой перегородки, однако в 1 (5,6%) случае в раннем послеоперационном периоде, несмотря на удовлетворительный интраоперационный результат, потребовалась проведение фенестрации заплаты межжелудочковой перегородки вследствие развития острой правожелудочковой недостаточности, что определило длительность периода проведения интенсивной терапии (инотропной и вентиляционной поддержки с наложением трахеостомы) и общего времени нахождения ребенка в реанимационном отделении. В другом случае больной с уравненным давлением в правом и левом желудочке умер на 5-е сутки после операции в

реанимационном отделении вследствие острой некупируемой сердечно-сосудистой недостаточности. Течение раннего послеоперационного периода представлено в таблице 10.

Таблица 10 – Основные показатели раннего послеоперационного периода

Показатель	Медиана (min – max)
Сатурация (%)	97 (от 90 до 99)
Длительность пребывания в реанимационном отделении (часы)	92 (от 18 до 1896)
Длительность ИВЛ (часы)	16 (от 6 до 1295)
Длительность инотропной поддержки (часы)	24 (от 0 до 690)
Систолическое давление в ПЖ (в % от системного давления)	67,3 (от 44 до 100)

После проведения заключительного этапа хирургической коррекции соотношение систолического давления в правом и левом желудочке (Рпж\лж) составило $\leq 0,7$ у $2/3$ пациентов.

Для определения факторов, способных влиять на результат коррекции и течение послеоперационного периода был проведен корреляционный анализ, данные которого приведены в таблице 11.

Таблица 11 – Результаты корреляционного анализа*

	Р пж\лж	Время ИВЛ	Время инотропной поддержки	Длительность пребывания в реанимации
Возраст	0,3 (p=0,22)	- 0,25 (p=0,36)	- 0,14 (p=0,62)	- 0,27 (p=0,33)
Длительность этапной коррекции	0,45 (p=0,08)	- 0,04 (p=0,9)	0,12 (p=0,68)	0,03 (p=0,91)
Легочно-артериальный индекс	- 0,6 (p=0,016)	- 0,27 (p=0,37)	- 0,25 (p=0,41)	- 0,29 (p=0,32)
Сатурация	- 0,0009 (p=0,99)	0,02 (p=0,94)	- 0,09 (p=0,73)	- 0,05 (p=0,85)
Гемоглобин	- 0,05 (p=0,83)	- 0,41 (p=0,12)	- 0,25 (p=0,36)	- 0,29 (p=0,29)
Масса тела	0,18 (p=0,49)	- 0,28 (p=0,3)	- 0,08 (p=0,77)	- 0,27 (p=0,32)

* В заштрихованной ячейке обозначен коэффициент корреляции с $p < 0,05$.

По данным проведенного регрессионного анализа выявлено, что легочно-артериальный индекс является предиктором итогового Рпж\лж :

Коэффициент В = - 0,23; 95% ДИ (-0,39 ; -0,07); $p = 0,011$

Значимость модели: $R^2 = 0,63$, $p = 0,011$

Однако, расчет легочно-артериального индекса и его использование в качестве предиктора Рпж\лж у пациентов с отсутствием одной или обеих собственных легочных артерий сопряжен с соответствующими ограничениями. Также необходимо отметить, что у ряда больных (как первично-радикальных, так и этапных) к моменту проведения закрытия ДМЖП имеются аорто-легочные коллатерали, требующие унифокализации. В таких случаях ($n=9$), помимо легочно-артериального индекса, нами был рассчитан общий нео-легочный артериальный индекс, медиана которого составила $152 \text{ мм}\sqrt{\text{м}^2}$ (от 62,2 до 268,4 $\text{мм}\sqrt{\text{м}^2}$). Для оценки влияния показателя и

данных послеоперационного периода был выполнен корреляционный анализ, результаты которого приведены в таблице 12.

Таблица 12 - Результаты корреляционного анализа при использовании ОНЛАИ

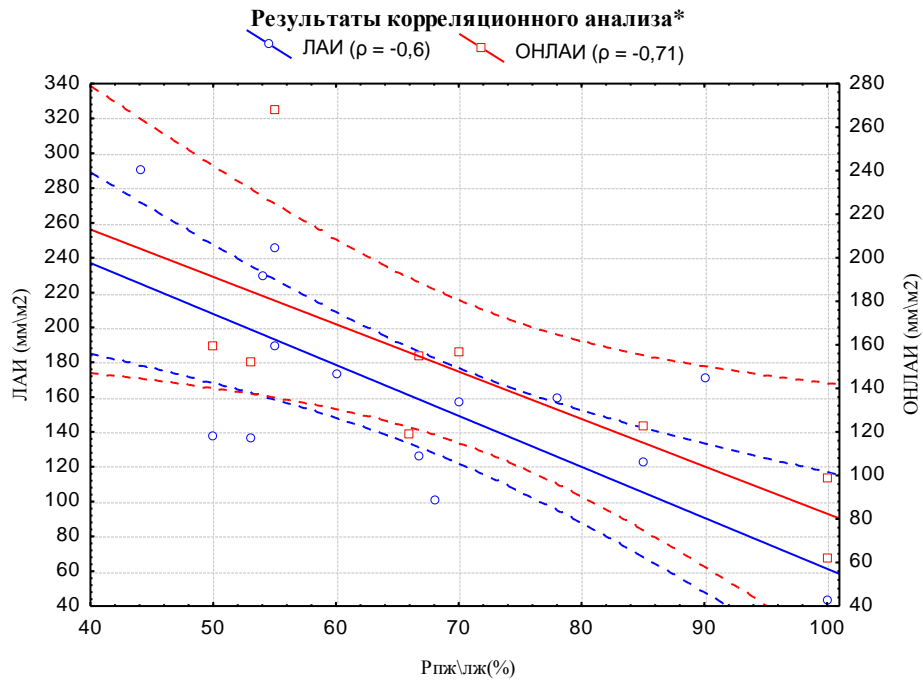
	Рпж\лж	Время ИВЛ	Время инотропной поддержки	Длительность пребывания в реанимации
ОНЛАИ	- 0,71 (p=0,03)	- 0,23 (p=0,57)	- 0,16 (p=0,69)	- 0,07 (p=0,86)

* В заштрихованной ячейке обозначен коэффициент корреляции с $p < 0,05$

Выявлена статистически значимая корреляция между ОНЛАИ и Рпж\лж. Проведенный регрессионный анализ позволил определить ОНЛАИ как прогностический фактор, влияющий на послеоперационное соотношение Рпж\лж у пациентов с остаточными нарушениями распределения легочных артерий или центрального легочного артериального русла: Коэффициент В = - 0,25; 95% ДИ (-0,47 ; -0,018); $p = 0,039$
Значимость модели: $R^2 = 0,54$, $p = 0,039$

На представленном ниже рисунке показана статистически достоверная взаимосвязь ЛАИ, ОНЛАИ и итогового Рпж\лж, полученная в результате проведения корреляционного анализа.

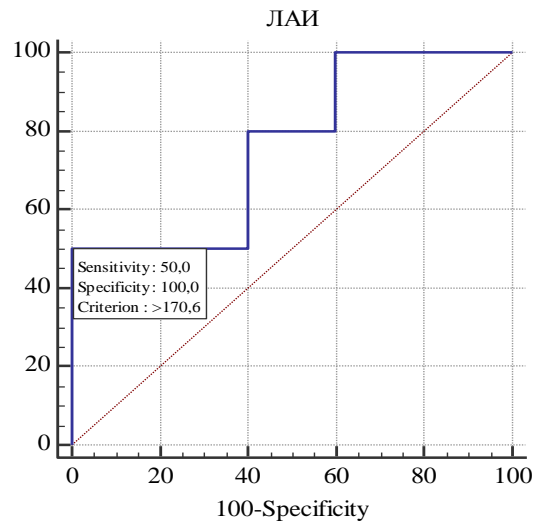
Рисунок 20 – Результаты корреляционного анализа*



* из анализа исключены пациенты ($n=3$) с протезированными или интраоперационно расширенными центральными ЛА.

В заключительной части работы мы попытались определить пороговое значение легочно-артериального индекса, при котором возможно проведение радикальной коррекции порока с итоговым соотношением Рпж\лж ≤ 0.7 путем ROC – анализа (receiver operating characteristic) (рисунок 21). Значение ЛАИ более 170 мм\м2 позволяет с чувствительностью 50% (95% ДИ: 18,7 - 81,3) и специфичностью 100% (95% ДИ: 47,8 - 100) выделить пациентов, у которых после проведения радикальной коррекции Р пж\лж будет в пределах допустимых значений.

Рисунок 21 - ROC-кривая (receiver operating characteristic) определения чувствительности и специфичности (AUC - 0,76)

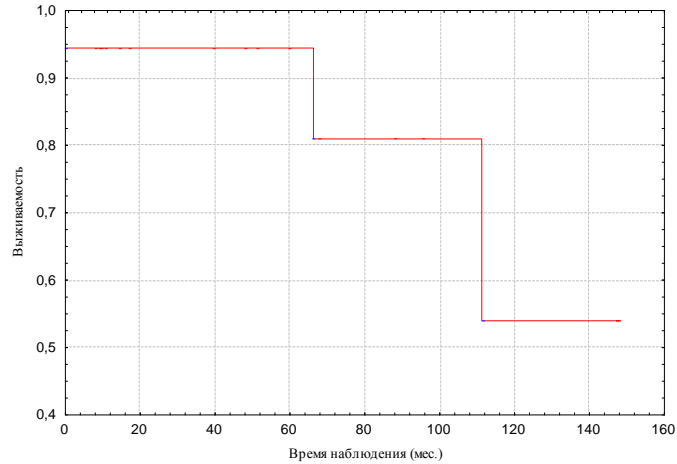


Разница между чувствительностью и специфичностью может определяться существованием и других факторов, имеющих значение в прогнозировании результата операции. Кроме того, причиной может являться ограниченный объем анализируемой выборки.

Оценка кумулятивной выживаемости пациентов после проведения РК:

Медиана времени наблюдения пациентов составила 49,6 месяца (от 0,16 до 147,6), за которое отмечено 3 летальных исхода. Кривая пятилетней кумулятивной выживаемости пациентов (по Kaplan-Meier) после проведения радикальной коррекции порока соответствовала 81% (рисунок 22).

Рисунок 22 - Выживаемость пациентов после радикальной коррекции порока



Хирургические и интервенционные вмешательства, выполненные после проведения РК.

После выполнения завершающего этапа оперативного лечения 4-м пациентам потребовалось проведение повторных хирургических вмешательств в различные сроки после проведения завершающего этапа коррекции, среди которых: замена ПЖ-ЛА кондуита (n=3), из них - дважды у одного ребенка, пликация купола диафрагмы (n=1), закрытие резидуального ДМЖП в сочетании с пластикой обеих ветвей легочной артерии (n=1). Интервенционные вмешательства (n=8) были выполнены 4 больным. Характер проведенных процедур представлен в таблице 13.

Таблица 13 - Рентгенэндоваскулярные вмешательства, выполненные детям после проведения радикальной коррекции порока

Вид вмешательства	n
Эмболизация аорто-легочной коллатерали	1
Стентирование стенозов ветвей ЛА	3
Катетерная баллонная ангиопластика стенозов ветвей ЛА	4

На приведенных ниже ангиограммах (рисунок 23) представлены этапы

стентирования проксимального стеноза левой легочной артерии, выполненного у пациента через 8,5 месяцев после радикальной коррекции.

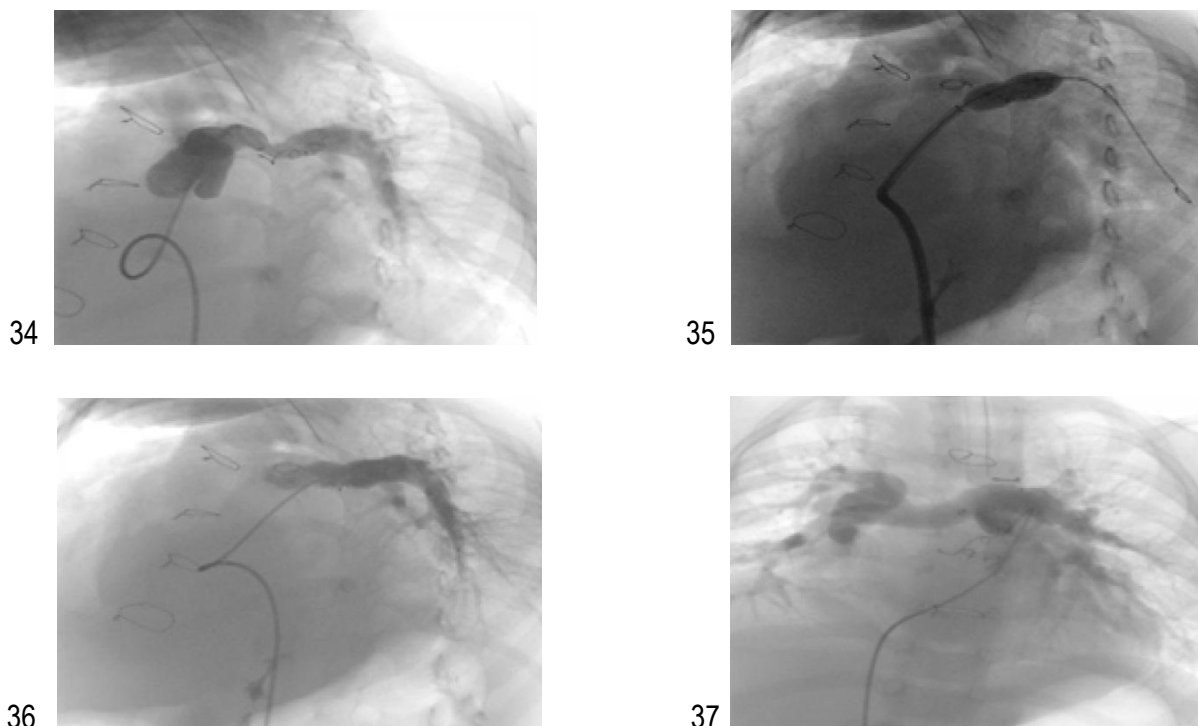


Рисунок 23 – Ангиограммы 34-37. Ангиограмма 34 – стеноз проксимального отдела левой легочной артерии при ангиопульмонографии; 35 – имплантация стента в зону выявленного стеноза; 36, 37 – контрольная ангиография левой ветви и ангиопульмонография.

В конце настоящей главы хотелось бы привести клинические примеры одномоментного и этапного лечения, иллюстрирующие анатомическую вариабельность порока и комплексность хирургических подходов в его коррекции, необходимых для достижения положительного результата.

Клинический пример 1. Пациентка П., поступила в возрасте 8,8 месяца с диагнозом: тетрада Фалло, ОАП. При поступлении масса тела составила 5,6 кг, сатурация – 70%, гемоглобин – 178 г\л. По данным эхокардиографического исследования: атрезия легочной артерии на уровне клапана, типичный подаортальный дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозиция аорты на 1\2 диаметра, собственные конфлюэнтные ветви легочной артерии диаметром 5 мм. При цветном доплеровском

картировании в проксимальном отделе левой легочной артерии определяется систоло-диастолический ток (ОАП(?)). Конечно-диастолический диаметр ЛЖ – 24 мм, конечно-диастолический объем ЛЖ – 20,2 мл, индекс конечно-диастолического объема ЛЖ – 63,1 мл/м². По данным проведенной ангиокардиографии: клапанная атрезия легочной артерии, праволежащая дуга аорты, от нисходящей аорты на уровне правого главного бронха отходит большая аорто-легочная коллатеральная артерия к верхней доле правого легкого диаметром 3 мм, от брахиоцефального ствола отходит коллатераль, впадающая в проксимальный отдел левой ЛА ближе к бифуркации и кровоснабжающая обе собственные конфлюэнтные ЛА, диаметром 5,3 мм. Легочно-артериальный индекс составил 147 мм², общий нео-легочный артериальный индекс – 170,5 мм².

С учетом полученных данных принято решение о проведении одномоментной радикальной коррекции порока. После выполнения срединной стернотомии, резекции тимуса, вскрыт перикард. Сердце умеренно увеличено за счет правых отделов. Расширена восходящая аорта. Дуга аорты правая. Ствол легочной артерии резко гипоплазирован. В бифуркацию легочной артерии впадает крупный извитой сосуд. Ветви легочной артерии по 5 мм. В пространстве между восходящей аортой и верхней полую веной выделена крупная коллатераль, идущая от нисходящей аорты к верхней доле правого легкого. Подключен АИК (аорта-полые вены). ИК. С началом искусственного кровообращения перевязаны обе аорто-легочные коллатерали. Гипотермия 19 С. Пережата аорта. Кардиоплегия в корень аорты. Вскрыто правое предсердие. Левое предсердие дренировано через овальное окно. Легочная артерия отсечена от правого желудочка (подтверждена атрезия устья легочной артерии). Правый желудочек вскрыт по передне-левой поверхности. Полость желудочка осмотрена через разрез. Большой субаортальный дефект межжелудочковой перегородки

закрыт заплатой из ксеноперикарда непрерывным швом Prolene 6-0. Консервированный аортальный гомографт диаметром 12 мм вшит в бифуркацию легочных артерий (Prolene 6-0). Профилактика воздушной эмболии, снят зажим с аорты, самостоятельное восстановление сердечной деятельности. Проксимальный конец гомографта анастомозирован с разрезом на правом желудочке, передняя часть анастомоза выполнена при помощи заплаты из аутоперикарда, стабилизированного алкоголем. Ушивание правого предсердия (овальное окно оставлено). Коллатераль к правому легкому отсечена от аорты (культя прошита дополнительным швом) и анастомозирована с правой ветвью легочной артерии (Prolene 8-0). Остановлен АИК. При прямой манометрия: ПЖ=40/5, ЛЖ=80/5 ммHg. Гемостаз. Электроды ЭКС к ПЖ. Дренаж за грудину и в правую плевральную полость. Ушивание операционной раны при стабильной гемодинамике, без инотропной поддержки.

Ранний послеоперационный период протекал без особенностей, инотропная поддержка не требовалась, пациентка экстубирована через 12 часов, на 3-и сутки переведена из реанимационного отделения.

Клинический пример 2. Пациент Ч., 1 год 9 месяцев, масса тела – 9 кг, сатурация – 48%, гемоглобин – 103 г\л. Ребенок поступил в тяжелом состоянии, обусловленной выраженной хронической гипоксией. Клинический анализ крови: эритроциты – $6,74 \cdot 10^{12}$, гемоглобин – 103 г\л, тромбоциты – $185 \cdot 10^9$, лейкоциты – $6,2 \cdot 10^9$. Микроскопически: микроцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия. По данным эхокардиографического исследования: большой субаортальный дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты на I\2, клапан и ствол легочной артерии не визуализируются, гипоплазия ветвей легочной артерии до 3-4 мм, в области бифуркации ЛА определяются аорто-легочные коллатерали. Конечно-диастолический диаметр ЛЖ – 24 мм, конечно-диастолический объем ЛЖ – 20,2 мл. По данным ангиокардиографии: выявлены 4 аорто-

легочные коллатерали, из которых 1 коллатераль - от левой подключичной артерии, кровоснабжает левое легкое (больше нижнюю долю), 1 коллатераль – от правой подключичной артерии, кровоснабжает правое легкое и 2 сосуда от нисходящей аорты, из них верхний кровоснабжает левое легкое, нижний кровоснабжает нижние доли обоих легких. Все коллатерали извитые, со стенозами. При контрастировании коллатерали от левой подключичной артерии заполняется гипоплазированная собственная правая (диаметр 3 мм) и левая (диаметр 2,7 мм) легочная артерия. С учетом полученных данных принято решение о проведении этапной хирургической коррекции порока. Первым этапом выполнена **унифокализация легочного кровотока из центрального доступа с реконструкцией пути оттока из ПЖ.**

Срединная стернотомия. Резекция тимуса. Перикардиотомия. Расширена восходящая аорта. Дуга аорты правая. Выделена правая и левая ветвь собственной легочной артерии. До начала искусственного кровообращения выделены две коллатеральные артерии слева в корне легкого диаметром 4 мм, коллатераль справа диаметром 3 мм с устьевыми стенозами, коллатераль к нижним долям обоих легких от грудной аорты, делящаяся на правую и левую ветвь на уровне предсердий. Подключен АИК (аорта-полые вены-дренаж ЛЖ). ИК в гипотермическом режиме (28 С). С началом ИК устья коллатеральных сосудов перевязаны. Коллатераль к нижним долям обоих легких анастомозирована в заднюю стенку легочной артерии на уровне бифуркации. Две коллатерали слева анастомозированы между собой по типу бок-в-бок и затем вшиты в левую ветвь собственной ЛА, коллатераль справа – в правую ветвь собственной ЛА (все анастомозы выполнены непрерывным швом с использованием нити Пролен 8\0). В собственную легочную артерию вшит дистальный конец бicuspidализированного легочного гомографта диаметром 12 мм. Зажим на аорту. Фармако-холодовая кардиopleгия антеградно. Выполнена

вентрикулотомия в выходном отделе правого желудочка, сформирован анастомоз вентрикулотомического отверстия с проксимальным концом гомографта. Профилактика воздушной эмболии, снят зажим с аорты, самостоятельное восстановление сердечной деятельности. Остановлен АИК. Модифицированная ультрафильтрация. Удалены канюли. Гемостаз. Электроды ЭКС к правому желудочку. Послойное ушивание операционной раны с оставлением дренажей в переднем средостении и плевральных полостях. Асептическая наклейка. В раннем послеоперационном периоде экстубирована через 28 часов, инотропная поддержка не требовалась, сатурация – 86%. Ребенок на 3-и сутки переведен из реанимационного отделения. Дальнейшее течение послеоперационного периода без особенностей, на 9-е сутки выписан из стационара.

Пациент поступил повторно через 6 месяцев для выполнения ангиокардиографии и проведения следующего этапа оперативного лечения. При поступлении масса тела – 9 кг, гемоглобин – 121 г\л, сатурация – 86%. По данным АКГ: от верхнего отдела нисходящей аорты и на уровне X грудного позвонка отходят 2 большие аорто-легочные коллатеральные артерии к левому легкому. При ангиопульмонографии определяется приустьевой стеноз левой ЛА и периферические стенозы обеих ветвей ЛА. $Q_p \backslash Q_s$ – 1,6:1. Легочное сосудистое сопротивление составило 4,3 единицы Вуда. При прямой манометрии давление в легочной артерии – 47\15 (28), давление в левой ЛА дистальнее места сужения – 23\15 (20). Выполнен следующий этап оперативного лечения – **левосторонняя задне-боковая торакотомия, лигирование больших аорто-легочных коллатеральных артерий**. В раннем послеоперационном периоде экстубирован через 5 часов, инотропной поддержки не требовалось, переведен из реанимационного отделения на 1-е сутки после операции. В дальнейшем – гладкое течение послеоперационного периода, сатурация – 94%, на 7-е сутки выписан из стационара .

В дальнейшем пациент поступил через 7 месяцев для контрольного ангиокардиографического исследования и решения вопроса о хирургическом лечении. Масса тела ребенка составила 10 кг, гемоглобин – 120 г/л, сатурация – 90%. По данным ангиокардиографии выявлен приустьевой стеноз левой ЛА (3,5 мм, далее – 8 мм), стеноз в проксимальном отделе правой “верхнедолевой” ветви ЛА (3,5 мм, далее – 8 мм), стеноз в проксимальном отделе правой “нижнедолевой” ветви ЛА (3 мм, далее 6 мм). При прямой манометрии: Рпж -87\0 (43), правая “верхнедолевая” ветвь ЛА – 22\12 (15), правая “нижнедолевая” ветвь ЛА – 37\16 (24), левая ЛА – 33\15 (22). Qp\Qs – 1,1:1. Легочное сосудистое сопротивление – 5 единиц Вуда. Принято решение о проведении катетерной баллонной ангиопластики выявленных стенозов легочных артерий. Выполнена эффективная катетерная баллонная ангиопластика стенозов “верхнедолевой” и “нижнедолевой” ветвей справа. Устранить устьевой стеноз левой ЛА не удалось вследствие высокой ригидности стеноза. При контрольной манометрии: Рпж -90\10 (45), правая “верхнедолевая” ветвь ЛА – 55\15 (33), правая “нижнедолевая” ветвь ЛА – 55\15 (35), левая ЛА – 33\15 (22). Qp\Qs – 1,4:1.

По результатам ангиокардиографии принято решение о выполнении завершающего этапа оперативного лечения в объеме: **закрытие ДМЖП, устранение стеноза левой легочной артерии, замена гомографта.** Рестернотомия. Кардиолиз. Сердце увеличено за счет правых отделов, расширена восходящая аорта. Гомографт с участками кальцификации. Выделены проксимальные отделы собственных ЛА. Подключен АИК (аорта-полые вены-дренаж ЛЖ). ИК в гипотермическом режиме (28 С). Зажим на аорту, кардиopleгия в корень аорты. Вскрыто правое предсердие. Аорта на 2\3 смещена вправо. Определяется большой субаортальный дефект межжелудочковой перегородки. Выполнена пластика ДМЖП заплатой из ксеноперикарда непрерывным швом (Пролен 6\0). Профилактика воздушной

эмболии, снят зажим с аорты, самостоятельное восстановление сердечной деятельности. Гомографт иссечен, разрез продолжен на устье левой ЛА. В легочную позицию имплантирован аортальный гомографт 16 мм. Шов правого предсердия. Остановлен АИК. При манометрии: Рпж – 65\0, лучевая артерия – 66\34 ммНг. Выявлена зона перегиба кондуита. Возобновлено ИК. В условиях параллельного кровообращения гомографт рассечен, клиновидно иссечен участок его стенки для предотвращения перегиба гомографта. Остановлен АИК. При повторной манометрии: Рпж – 65\0, лучевая артерия – 85\44 ммНг. Модифицированная ультрафильтрация. Удалены канюли. Гемостаз. Электроды ЭКС к ПЖ. Ушивание операционной раны с оставление дренажа в переднем средостении. Асептическая наклейка. В раннем послеоперационном периоде ребенок экстубирован через 16 часов после операции, инотропная поддержка допамином в дозе 5 – 2,5 мкг\кг\мин в течение 20 часов, переведен из реанимационного отделения на 2-е сутки после операции. Дальнейшее гладкое течение послеоперационного периода, сатурация 98-99%, на фоне терапии капотеном и дигоксином расчетное давление в ПЖ составило 60% от системного. Пациент на 8-е сутки выписан из стационара без признаков недостаточности кровообращения.

ГЛАВА IV

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Несмотря на значительный опыт, накопленный с момента выполнения первых операций по коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и коллатеральным легочным кровотоком, хирургическое лечение порока представляет собой сложную задачу, которая обусловлена анатомической его вариабельностью.

Одним из определяющих условий для проведения успешного оперативного лечения является состояние легочного артериального русла. При атрезии легочной артерии легочный кровоток у таких пациентов осуществляется за счет альтернативных источников легочного кровоснабжения, в качестве которых на первом плане в изучаемой группе больных находятся аорто-легочные коллатеральные артерии. Являясь следствием нарушений формирования нормального легочного артериального русла в ходе эмбриологического развития, аорто-легочные коллатеральные артерии становятся основным способом компенсации дефицита легочной перфузии в условиях отсутствия антеградного потока крови в легкие. В результате к моменту рождения у каждого пациента формируется собственный, индивидуальный легочный артериальный рисунок, который определяется взаимоотношением нативного легочного артериального и аорто-легочного коллатерального компонента в структуре общей легочной перфузии. Необходимо отметить, что этот критерий, характеризуемый как мультифокальность легочного кровотока, является одним из важнейших, отличающих пациентов с атрезией легочной артерии и аорто-легочными коллатеральями от детей с отсутствием антеградного тока крови из ПЖ без множественных источников легочного кровотока. В последнем случае пациенты, как правило, относятся к категории дуктус-зависимых, у которых перфузия легочных артерий осуществляется за счет открытого артериального протока, при этом собственные легочные артерии представлены во всех

легочных сегментах. Указанные анатомические особенности определяют ранние сроки манифестации порока у дуктус-зависимых больных с атрезией ЛА (первые дни и недели жизни), необходимость и эффективность применения препаратов простагландина E_1 для поддержания функционирования ОАП и, как следствие, легочного кровотока, что также отличает их от пациентов с аорто-легочными коллатеральями. Данный аспект является крайне важным, поскольку традиционно изучаемые пациенты относятся (следовательно, и анализируются) к больным с так называемой крайней формой тетрады Фалло или атрезией легочной артерии (в общем ее понимании), тогда как пути легочной перфузии имеют принципиальные отличия. В нашем исследовании, у всех пациентов легочный кровоток не являлся дуктус-зависимым и препараты простагландина E_1 в предоперационном периоде не использовались.

Многообразие анатомических вариантов влечет за собой попытки их систематизации. В литературе представлены данные о структуризации пациентов с учетом анатомии легочного коллатерального рисунка (Croti U., 2005), однако при крайней вариабельности последнего, ряд пациентов неизбежно выходит за рамки представленной системы, что делает данный путь классификации больных нефункциональным в практическом отношении. Функциональный принцип систематизации, заложенный в классификации М. Barbero-Marcial и А. Jatene (1990) и С.И. Tchervenkov (2000), на данный момент является наиболее эффективным для определения тактики оперативного лечения на основании состояния собственного артериального и коллатерального компонентов легочного кровотока. Классификация J. Somerville (1970) учитывает анатомический уровень атрезии легочной артерии, на основании которой определяется один из четырех ее типов (клапанная атрезия, стволовая форма, атрезия одной или обеих ветвей ЛА), при этом только в последних двух случаях (III и IV тип) отмечается участие коллатерального кровотока в кровоснабжении легких. В

результате проведенной оценки данных легочного артериального русла пациентов, вошедших в исследование, было отмечено, что наличие аорто-легочных коллатеральных артерий не зависит от варианта атрезии ЛА и может встречаться при всех ее типах по J.Somerville. Полученные нами результаты не противоречат данным других авторов (Подзолков В.П., 2003).

Для определения тактики оперативного лечения принципиальное значение имеют состояние собственных ЛА (при наличии), т.е. выраженность их гипоплазии, и тяжесть нарушений распределения, а именно соотношение количества легочных сегментов, связанных с истинными легочными и аорто-легочными коллатеральными артериями. На основании анализа данных была выявлена статистически значимая корреляция между этими двумя параметрами ($\rho = 0,73$, $p < 0,05$), т.е. чем больше легочных сегментов связано с собственными легочными артериями, тем больше диаметр артерий и, следовательно, меньше степень гипоплазии собственных ЛА. Данная зависимость отражена на соответствующем графике (см. главу “Результаты собственных исследований”). Необходимо отметить, что количество легочных сегментов, связанных с истинными легочными артериями является переменной величиной. По нашим данным, у 14,3% пациентов нарушения распределения легочного артериального дерева имели умеренный характер, тогда как в 85,7% случаев данные нарушения были выраженными (40%) или крайне выраженными (45,7%), что прямым образом отражается на исходной гипоплазии легочных артерий и сужает возможности проведения одномоментных радикальных вмешательств.

Неотъемлемым аспектом хирургии изучаемого ВПС является коллатеральный легочный кровоток. По полученным данным, в большинстве случаев источником легочного коллатерального кровотока является нисходящая аорта (84,9%). Среди других источников коллатерального кровотока правая и левая подключичные артерии определялись в 11%, восходящая аорта и дуга аорты – в 2,7%, внутригрудная артерия – в 1,4%.

Полученные данные демонстрируют, что наиболее часто встречающимся источником легочного коллатерального кровотока являются большие аорто-легочные коллатеральные артерии (БАЛКА), отходящие от нисходящей аорты. Аорто-легочные коллатерали, отходящие от крупных ветвей дуги аорты (большие медиастинальные коллатеральные артерии), в основном анастомозируются с центральными легочными артериями вне корней легких и в большинстве случаев не представляют существенных технических трудностей при их поиске и выделении. Для больших аорто-легочных коллатеральных артерий, являющихся основным источником легочного коллатерального кровотока для данной категории пациентов, ситуация представляется более проблематичной. Сосуды могут иметь начало как от передней, так и от задней поверхности грудной нисходящей аорты на любом ее участке, отходить единым устьем с последующим делением по типу “ласточкин хвост”, располагаться выше, на уровне или ниже главного бронха с соответствующей стороны. Особое внимание, уделяемое уровню отхождения коллатерального сосуда по отношению к главному бронху, сопряжено с выполнением хирургического доступа к данным аорто-легочным коллатералям. Для выделения коллатералей к правому легкому, отходящих от аорты выше и на уровне бронха может быть успешно использован доступ между восходящей аортой, верхней полой веной и крышей левого предсердия, тогда как для сосудов к левому легкому – пространство между левосторонним аспектом восходящей аорты и левым предсердием. При отхождении коллатеральных сосудов ниже уровня бронха последние располагаются в заднем средостении, позади бифуркации трахеи и правых легочных вен для правого легкого и позади левого предсердия и левых легочных вен – для левого легкого. Подобное расположение БАЛКА делает их достижение из центрального доступа крайне затруднительным, требует экстракорпоральной поддержки для обеспечения стабильной гемодинамики в ходе манипуляций с магистральными сосудами и камерами

сердца, что, в свою очередь, может привести к неконтролируемой перфузии и соответствующим неблагоприятным последствиям. При невозможности реализации данного подхода целесообразно использование бокового доступа для проведения унифокализации легочного кровотока с соответствующей стороны. Также следует отметить, что среди пациентов с атрезией легочной артерии и ДМЖП нередко встречается правостороннее расположение дуги аорты. По нашим данным, праворасположенная дуга аорты выявлена у 48,6% пациентов. Данный аспект имеет важное практическое значение, поскольку существенно уменьшает пространство хирургического доступа к аорто-легочным коллатеральным артериям правого легкого, затрудняя их идентификацию и выделение.

Все выше перечисленное обуславливает необходимость тщательного проведения диагностики, которая является во многом определяющим при выборе метода и объема хирургического вмешательства. Однако, вследствие анатомической сложности порока, единый, “универсальный” диагностический инструмент отсутствует, что требует применения комплекса как неинвазивных, так и инвазивных исследований, таких как эхокардиографическое исследование, ангиокардиография, в ряде случаев – мультиспиральная компьютерная томография.

Трансторакальная эхокардиография с цветным доплеровским картированием. Исследование позволяет поставить первичный диагноз атрезии легочной артерии на основании отсутствия антеградного тока крови из правого желудочка в легочную артерию, визуализировать дефект межжелудочковой перегородки, проксимальные отделы собственных легочных артерий, а также выявить ОАП и аорто-легочные коллатерали или их признаки. Необходимо отметить, что данное исследование в ряде случаев позволяет достоверно провести дифференцировку между пациентами с проток-зависимой легочной циркуляцией и коллатеральным легочным кровоснабжением. По мнению А. Mackie (2003) пациенты с наличием

сливающихся ветвей легочной артерии с минимальным диаметром Z-фактора легочных артерий $> - 2.5$ и минимальным диаметром ОАП > 2 мм могут подвергаться хирургическому вмешательству без выполнения дооперационного диагностического зондирования. Однако, оценка дистальных отделов собственных легочных артерий, в особенности в случаях их гипоплазии и гипоперфузии может вызывать существенные трудности.

Ангиокардиография. Данный метод позволяет визуализировать как центральное, так и периферическое легочное русло, а также проводить соответствующие гемодинамические измерения и расчеты. При выполнении исследования мы использовали соответствующий протокол (см. “Материалы и методы”), который имеет под собой практическое обоснование. Разобщение контрастирования восходящей и нисходящей аорты позволяет исключить наложение тени восходящей аорты и дуги аорты, в особенности при правом ее расположении, на нисходящую часть, что крайне затрудняет оценку коллатеральных сосудов. Кроме того, степень контрастирования восходящей аорты, дуги аорты и ее ветвей, достаточная для выявления коллатеральных сосудов, в нисходящем отделе снижается за счет “размывания” контрастного вещества, что не позволяет достигнуть “тугого” заполнения. После первичной идентификации БАЛКА необходимо проведение селективного контрастного исследования для определения хода каждого коллатерального сосуда, выявления перетоков и коммуникаций между собой и собственными ЛА. Использование боковой проекции при селективной ангиографии коллатеральной артерии целесообразно для определения объема кровоснабжаемой сосудом легочной паренхимы. Проведение шунтографии или ангиопульмонографии из ПЖ показано для оценки состояния собственного легочного русла после предшествующих оперативных вмешательств. К недостаткам метода относится его инвазивность, однако возможность решения всего необходимого объема диагностических задач в сочетании, при необходимости, с проведением

лечебных рентгенэндоваскулярных вмешательств, определяет актуальность метода.

Мультиспиральная компьютерная томография. МСКТ может служить альтернативой АКГ, являясь эффективным неинвазивным инструментом визуализации (в особенности, при 3D реконструкции) анатомических структур порока и взаимоотношений с органами средостения, что особенно ценно в условиях спаечного процесса в средостении после этапных вмешательств. Однако, отсутствие возможности селективного контрастирования сосудистых структур частично нивелирует информативность метода как первичного исследования, не позволяя в ряде случаев полностью проследить ход извитых сосудов или оценить внутрилегочные перетоки и анастомозы с собственными ЛА в условиях одномоментного контрастного заполнения. Мы полагаем, что максимальная диагностическая эффективность может быть достигнута путем сочетания методов исследования. Тем не менее, в литературе представлены данные об использовании компьютерной томографии с результатами, сопоставимыми с ангиокардиографией (Шинкарева Т.В., 2012).

С учетом преобладания выраженных нарушений распределения легочного артериального дерева их коррекция в структуре хирургического лечения порока является одной из первостепенных задач. Более того, мы считаем, что устранение данных нарушений является неотъемлемой частью хирургического лечения пациентов с коллатеральным легочным кровотоком, а ее эффективность, по нашему мнению, во многом определяет итоговый результат. Основным способом решения этой задачи является процедура унифокализации легочного кровотока. Собственно термином “унифокализация” обозначается устранение мультифокальной природы легочного кровотока, т.е. создание единого источника перфузии легких. С хирургической точки зрения это означает либо лигирование БАЛКА, либо ее транслокация и соединение с соответствующей ветвью собственной легочной

артерии. В случае изолированного кровоснабжения коллатеральным сосудом легочной паренхимы лигирование коллатерали приведет к инфаркту соответствующего участка легкого. Использование указанного способа является допустимым в случае двойного кровоснабжения легочной паренхимы. Однако, количество легочных сегментов, имеющих двойное кровоснабжение несущественно и не имеет определяющего значения (Anderson R., 1991), поэтому основным путем коррекции нарушений распределения легочного артериального дерева является транслокация БАЛКА и соединение с собственными легочными артериями. По нашим данным, в изучаемой выборке пациентов не менее 50% легочных сегментов кровоснабжались аорто-легочными коллатеральными, а, следовательно, проведение унифокализации легочного кровотока (одномоментно или поэтапно) путем транслокации БАЛКА показано в подавляющем большинстве случаев для достижения удовлетворительного итогового Рпж\лж. При этом мы считаем, что унифокализация легочного кровотока должна носить агрессивный характер, способствуя объединению максимального числа легочных сегментов с истинными легочными артериями. Данный подход обусловлен: а) прямо пропорциональной связью между числом легочных сегментов, связанных с собственными легочными артериями и размерами легочных артерий, б) обратно пропорциональной связью давления в легочной артерии и легочного сопротивления с числом легочных сегментов, соединенных с центральными легочными артериями. Важность этого аспекта как критерия для проведения радикального вмешательства отмечена многими авторами (Iyer K., 1991; Murthy K., 1999; Cho J., 2002) и соответствует, в среднем, 2\3 и более легочных сегментов, соединенных с собственными ЛА при их удовлетворительных размерах. Практическое применение данного подхода позволило достигнуть статистически значимого прироста количества легочных сегментов, связанных с собственными легочными артериями (с 50 до 85%). По мнению

F. Pagani (1995), при наличии более 15 легочных сегментов, соединенных с центральными легочными артериями, вклад унифокализации в снижение легочного сопротивления незначителен. Мы полагаем, что создание системы с большей гемодинамической емкостью способствует увеличенной пропускной способности крови через легочное артериальное русло, что влечет за собой предпосылки для более эффективного роста артерий. Полученные нами результаты показали, что в группе пациентов с этапной коррекцией получено статистически значимое увеличение легочно-артериального индекса (с 53,3 до 170,6 мм\м²).

Основной задачей оперативного лечения порока является проведение радикальной коррекции, которая включает устранение мультифокальной природы легочного кровотока, реконструкцию пути оттока из правого желудочка и закрытие межжелудочкового дефекта. Реализация данной задачи возможна как одномоментно, так и посредством выполнения этапных вмешательств. В результате, одномоментное радикальное вмешательство было выполнено 4 детям, еще 14 пациентов подверглись этапному хирургическому лечению. Соотношение одномоментных и этапных радикальных вмешательств (20% и 80%, соответственно) обусловлено тем, что в изучаемой нами выборке преобладали пациенты с исходно сложными нарушениями распределения легочного артериального русла и гипоплазией собственных ЛА (медиана ЛАИ = 46,7 мм\м²).

В нашем исследовании радикальная коррекция была достигнута в 51,4% случаях, что сопоставимо с данными других авторов (Iyer K., 1991; Marelli A., 1994; Yagihara T., 1996). После выполнения радикальной коррекции итоговое соотношение Рпж\лж составило $\leq 0,7$ у 2\3 пациентов, в 1\3 случаев Рпж\лж $> 0,7$. Данный показатель является интегральным “отражением” результата хирургического лечения и имеет прямую связь с вероятностью летального исхода в послеоперационном периоде (Kirklin, J.W., 1988). При соотношении Рпж\лж более 0.89 летальность составляет

100%, при соотношении более 0.7 летальность превышает 40% (Stark J., 1994; Metras D., 2001). Для выявления факторов, ассоциированных с итоговым соотношением Рпж\лж, был проведен корреляционный анализ, который выявил статистически достоверную взаимосвязь между искомым критерием, легочно-артериальным индексом и общим нео-легочным артериальным индексом, тогда как достоверной корреляции с возрастом пациентов, сатурацией, уровнем гемоглобина, массой тела, а также длительностью этапной коррекции и итоговым Рпж\лж выявлено не было. Однако стоит отметить, что пациенты, перенесшие одноэтапную коррекцию, были детьми меньшего возраста по сравнению с этапными больными. Следующим этапом был выполнен регрессионный анализ, который подтвердил значимость легочно-артериального индекса, а также общего нео-легочного артериального индекса на итоговое соотношение Рпж\лж. Оба критерия могут рассматриваться в качестве факторов прогнозирования итогового соотношения Рпж\лж, при этом каждый из них обладает определенным “спектром” применения. Легочно-артериальный индекс отражает состояние центрального легочного артериального русла и наиболее информативен в качестве предиктора итогового соотношения Рпж\лж для пациентов с завершенной (к моменту радикального вмешательства) коррекцией нарушений распределения легочного артериального дерева, а также для больных с предполагаемой унифокализацией легочного кровотока путем лигирования аорто-легочных коллатеральных артерий. В последнем случае емкость ЛАР не изменяется, что позволяет применять легочно-артериальный индекс для данной категории пациентов. Дополнительно нами был выполнен ROC-анализ для определения порогового значения легочно-артериального индекса. В результате проведения анализа со статистической достоверностью выявлено, что пороговое значение легочно-артериального индекса соответствует $170,6 \text{ мм}\cdot\text{м}^2$. Таким образом, мы можем сказать, что у пациентов с легочно-артериальным индексом $\geq 170,6$ после проведения РК

прогнозируемое итоговое соотношение $R_{пж\backslash лж}$ будет соответствовать значению $\leq 0,7$. Полученный критерий обладает высокой чувствительностью и относительно высокой специфичностью, что, в свою очередь, может объясняться существованием и других факторов, влияющих на итоговый результат, таких как общее легочное сосудистое сопротивление, возможные остаточные градиенты при реконструкции пути оттока из ПЖ, качество хирургического исполнения анастомозов на легочных артериальных сосудах и т.д.

Однако, легочно-артериальный индекс позволяет оценивать степень развития собственных центральных легочных артерий с позиции того, что собственные легочные артерии являются единственным источником легочного кровотока. Но у многих этапных пациентов к моменту радикального вмешательства существуют значимые аорто-легочные коллатеральные артерии, не говоря уже о больных с одномоментной радикальной коррекцией. Следовательно, мы предполагаем, что в результате вмешательства емкость легочного артериального русла изменится (то есть увеличиться) за счет включения в систему аорто-легочных коллатералей, кровоснабжающих то или иное количество легочных сегментов. Для пациентов соответствующей категории нами был использован общий неолегочный артериальный индекс. Проведенный корреляционный и регрессионный анализ продемонстрировал высокую информативность данного ранее не применяемого ангиометрического показателя, который, наряду с легочно-артериальным индексом, может быть использован в качестве фактора прогнозирования итогового соотношения $R_{пж\backslash лж}$, однако определение статистически достоверного количественного уровня показателя не представляется возможным вследствие небольшого ($n=9$) количества соответствующих больных.

При выполнении радикальной коррекции порока непосредственная летальность составила 5,6%, показатель отдаленной летальности

соответствовал 16,6%. Во всех случаях летальные исходы отмечены среди пациентов, у которых итоговое соотношение Рпж\лж превышало 0,7. Пятилетняя кумулятивная выживаемость (по Kaplan-Meier) соответствовала 81%. Однако, в ряде случаев пациентам требовались повторные вмешательства как хирургического (n=4), так и рентгенэндоваскулярного (n=8) плана. В подавляющем большинстве данные вмешательства были направлены на коррекцию стенозов в системе легочной артерии. При этом, хирургическое вмешательство требовалось, как правило, для устранения обструкции на уровне имплантированного ПЖ-ЛА кондуита, тогда как рентгенэндоваскулярные операции были направлены на устранение стенозов ветвей легочной артерии различного порядка. Высокая частота повторных вмешательств имеет под собой логичное объяснение: использование ПЖ-ЛА кондуита (как биологического, так и синтетического) является фактором риска возникновения его стеноза вследствие разрастания нео-интимы внутри кондуита и\или его кальцификации, а необходимость создания единой системы легочной артерии путем вовлечения в данную систему аорто-легочных коллатеральных артерий, отличающихся от обычной легочной артерии гистологически, обуславливают возникновение стенозов ветвей как в областях анастомозирования БАЛКА с собственными ЛА, так и на периферии легочного артериального дерева. Таким образом, данные пациенты имеют предрасположенность к формированию стенозов легочных артерий в послеоперационном периоде и требуют соответствующего динамического наблюдения для выявления и устранения соответствующих осложнений.

В заключении необходимо отметить, что в условиях анатомической variability ВПС создание исчерпывающего алгоритма ведения пациентов с АЛА, ДМЖП и коллатеральным легочным кровотоком представляется чрезвычайно трудной задачей. Наиболее целесообразным, на наш взгляд, является индивидуальный подход к каждому конкретному

пациенту, а выбор тактики должен определяться с учетом хирургического опыта, отдавая в сомнительных случаях предпочтение этапной коррекции.

ВЫВОДЫ

1. Аорто-легочные коллатеральные артерии являются основным механизмом компенсации легочного кровотока и встречаются у пациентов при любых типах атрезии легочной артерии с межжелудочковым дефектом.
2. Для пациентов с АЛА, ДМЖП и БАЛКА типична значимая гипоплазия центрального легочного артериального русла в сочетании с нарушениями распределения легочного артериального дерева, при этом имеется статистически достоверная корреляция ($\rho = 0,731$, $p < 0,05$) между степенью гипоплазии истинных ЛА и выраженностью нарушений распределения легочного артериального русла.
3. Проведение комплекса исследований, включающего трансторакальную эхокардиографию, ангиокардиографию и МСКТ является оптимальным для реализации всего спектра диагностических и лечебных задач.
4. Унифокализация легочного кровотока является эффективным методом коррекции нарушений распределения легочного артериального дерева. Проведение этапной унифокализации позволило существенно увеличить число легочных сегментов, связанных с центральными ЛА до проведения завершающего вмешательства со статистически значимой достоверностью ($p < 0,05$).
5. Высокая частота проведения этапной коррекции обусловлена преобладанием больных со значимыми нарушениями распределения легочного артериального русла и гипоплазией собственных ЛА. Проведение этапной коррекции у данной категории пациентов позволило достичь значимого роста центральных легочных артерий, со статистически значимой достоверностью ($p < 0,05$).
6. Легочно-артериальный индекс и общий нео-легочный артериальный индекс являются статистически достоверными

факторами прогнозирования Рпж\лж после радикальной коррекции ($R^2 = 0,63$ и $0,54$, $p = 0,011$ и $0,039$, соответственно). Использование общего нео-легочного артериального индекса целесообразно у пациентов с отсутствием одной или обеих центральных ЛА, а также при планируемой радикальной коррекции, включающей симультантную унифокализацию больших аорто-легочных коллатеральных артерий.

7. Радикальная коррекция порока достигнута у 51,4% детей. Пациенты с уровнем ЛАИ более 170 мм^2 , конфлюэнтными собственными ЛА и умеренными нарушениями распределения легочного артериального русла могут рассматриваться в качестве кандидатов для проведения радикальной коррекции порока. У пациентов с гипоплазированными ЛА (ЛАИ менее 170 мм^2), выраженными нарушениями распределения легочного артериального дерева, нессливающимися собственными ЛА целесообразно проведение этапного лечения.

8. Непосредственная летальность при выполнении радикальной коррекции порока составила 5,6%, пятилетняя кумулятивная выживаемость соответствовала 81%. Предложенные концепции лечения являются эффективным методом хирургической коррекции порока, позволяющим значимому проценту пациентов в перспективе достигнуть радикальной коррекции.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При проведении ангиокардиографии целесообразно выполнение сегментарной аортографии с селективным контрастированием коллатералей с “тугим” заполнением. Соблюдение указанных аспектов дает возможность избежать взаимного наложения контрастируемых структур и позволяет получить максимальную детализацию анатомических особенностей порока.
2. Применение МСКТ, в особенности у пациентов, подвергаемых этапному лечению, позволяет визуализировать взаимоотношение структур средостения, тем самым снижая хирургический риск повторного вмешательства в условиях вариабельности анатомии порока.
3. Выявление высокой частоты (48,6 %) праворасположенной дуги аорты требует внимания при планировании унифокализации легочного кровотока в связи с уменьшением “хирургического окна” при доступе к соответствующим аорто-легочным коллатералям.
4. При оценке уровня отхождения аорто-легочных коллатералей и их взаиморасположение с другими структурами средостения основным ориентиром является главный бронх с соответствующей стороны. Отхождение коллатеральных артерий выше уровня бронха выявлено в 19,2% случаев, на уровне бронха – в 27,4%, ниже уровня бронха – в 53,4%. Определение соотношения уровня отхождения коллатерали с уровнем главного бронха способствует облегчению выделения сосуда при унифокализации легочного кровотока.
5. При выполнении повторной срединной стернотомии у этапных пациентов целесообразно предварительное выделение и наложение кисетного шва на брахиоцефальный ствол в области яремной вырезки (супрастернальный доступ) для обеспечения возможности экстренной артериальной канюляции. Данный подход способствует снижению риска возникновения кровотечения и актуален как для детей младшего возраста, так и для более старших пациентов.

6. При проведении транслокации аорто-легочных коллатералей необходимо избегать применения синтетических материалов, отдавая предпочтение использованию собственных тканей для предупреждения тромбозов и стенозов коллатералей, а также сохранения потенциала для роста.
7. При устьевом стенозе аорто-легочной коллатерали формирование анастомоза при транслокации сосуда необходимо выполнять дистальнее по отношению к стенозу.
8. Пациентам после радикальной коррекции показано регулярное динамическое наблюдение в связи с возможностью отсроченного возникновения стенозов легочного артериального русла.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алекян Б.Г. Эндovasкулярная хирургия при лечении врожденных пороков сердца / Б.Г. Алекян, Ю.С. Петросян, В.А. Гарибян // Грудная и серд.-сосуд. хир. - 1996. - №3. - С. 54-63.
2. Алекян Б.Г. Эндovasкулярные вмешательства как подготовительный этап к радикальному хирургическому лечению больных с атрезией легочной артерии после реконструкции путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки / Б.Г. Алекян, В.П. Подзолков, И.В. Кокшенев и соавт. // Грудная и серд.-сосуд. хир. - 1998. - №2. - С. 45-56.
3. Барчуков А.Ю. Источники коллатерального кровоснабжения легочного сосудистого русла при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки / А.Ю. Барчуков // Грудная и серд.-сосуд. хир. - 1986. - №4. - С. 73-80.
4. Барчуков А.Ю. Хирургическая анатомия, клиника, диагностика атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки: / А.Ю. Барчуков // Дисс. канд.мед.наук. - М., 1987.
5. Бикташева Л.З. Случай одномоментной двусторонней унифокализации легочного кровотока при атрезии легочной артерии IV типа с дефектом межжелудочковой перегородки / Л.З. Бикташева, А.Е. Черногринов, Т.И. Парамонова и соавт. // Грудная и серд.-сосуд. хир. - 2009. - N 5.- С.70-72.
6. Ковач Ф. Рентгеноанатомические основы исследования легких / Ф. Ковач, З. Жебек // Будапешт, 1962.
7. Подзолков В.П. Реконструкция путей оттока правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки в хирургическом лечении атрезии легочной артерии / В.П. Подзолков, И.В. Кокшенев, А.А. Гаджиев и соавт. // Грудная и серд.-сосуд. хир. - 1996. - №2. - С. 8-14.

8. Подзолков В.П. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки / В.П. Подзолков, И.В. Кокшенев, А.А. Гаджиев // М., 2003.
9. Черногринов А.Е. Одномоментная радикальная коррекция при атрезии легочной артерии IV типа с дефектом межжелудочковой перегородки / А.Е. Черногринов, Л.З. Бикташева, В.В. Базылев и соавт. // Грудная и серд.-сосуд. хир. - 2011.- N 1.- С.56-60
10. Шинкарева Т.В. Предоперационная оценка морфо-функциональных параметров сердца у пациентов с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки с помощью рентгеновской компьютерной томографии / Т.В. Шинкарева //Дисс. канд. мед. наук. - М., 2012.
11. Acherman R.J. Echocardiographic assessment of pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect./ R.J. Acherman, J.F. Smallhorn, R.M. Freedom //J Am Coll Cardiol. – 1996.- Vol. 28.- P. 1308-1313.
12. Allanby K.D. Pulmonary atresia and the collateral circulation to the lungs. / K.D. Allanby, W.D. Brinton, M. Campbell, F. Garnder // Guys Hosp Rep. – 1950. –Vol. 99. – P. 110-52.
13. Amato J.J. Systemic-pulmonary polytetrafluoroethylene shunts in palliative operations for congenital heart disease. Revival of the central shunt. / J.J. Amato, M.L. Marbey, C. Bush et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1988. – Vol. 95. – P. 62-69.
14. Anderson R.H. The surgical anatomy of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia rather than pulmonary stenosis. / R.H. Anderson, W.A. Devine, P. Del Nido //J Card Surg.- 1991.- Vol.6. – P. 41-59.
15. Baptista R. Long-term effect of bosentan in pulmonary hypertension associated with complex congenital heart disease. / R. Baptista, G. Castro, A.M. da Silva et al. // Rev Port Cardiol.- 2013.- Vol. 32, №2. – P. 123-129.

16. Barbero-Marcial M. Correction of pulmonary atresia with ventricular septal defect in the absence of the pulmonary trunk and the central pulmonary arteries (so-called truncus type IV). /M. Barbero-Marcial //J. Thorac. Cardiovasc. Surg.- 1987. – Vol. 94. – P. 911-914.
17. Barbero-Marcial M. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia./ M. Barbero-Marcial, A.D. Jatene // Semin Thorac Cardiovasc Surg.- 1990.- Vol. 2. – P. 93-107.
18. Beekman R.P. Usefulness of MRI for the pre-operative evaluation of the pulmonary arteries in Tetralogy of Fallot. / R.P. Beekman, F.J.A. Beek, E.J. Meijboom // Magnetic Resonance Imaging - 1997. - Vol.15, №9. - P. 1005-1015.
19. Beghetti M. Can “Inoperable” Congenital Heart Defects Become Operable in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension? Dream or Reality? / M. Beghetti, N. Galiè, D. Bonne // Congenital Heart Disease – 2012. – Vol.7, №1. – P. 3–11.
20. Bertranou E.G. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. / E.G. Bertranou, E.H. Blackstone, J.B. Hazelrig et al. // Am J Cardiol. – 1978. – Vol. 42. – P. 458-466.
21. Bharathi S. The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect. / S. Bharathi, M.H. Paul, F.S. Idriss et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1975. –Vol. 69. – P. 713-721.
22. Blackstone E.H. Preoperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot./ E.H. Blackstone, L.W. Kirklin, E.G. Bertranou et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1979. – Vol.78, №4. – P. 542—555.
23. Blalock A. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia./ A. Blalock, H.B. Taussig // JAMA. – 1945. –Vol.128. – P.189-202.

24. Brizard C.P. Pulmonary atresia, VSD and mapcas: repair without unifocalization./ C.P. Brizard, M. Liava'a, Y. d'Udekem // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* – 2009. – Vol. 12. – P. 139-144.
25. Bull K. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia./ K. Bull, J. Somerville, E. Ty et al. // *J Am Coll Cardiol.* – 1995. – Vol. 25. – P. 491-499.
26. Cabrera A. Evaluation of pulmonary arteries using nuclear magnetic resonance in patients with pulmonary atresia / A. Cabrera, D. Rodrigo, F. Sáez et al. // *Rev Esp Cardiol.* - 1996. – Vol. 49(5). – P. 346-52.
27. Calder A. Progress of patients with pulmonary atresia after systemic to pulmonary arterial shunts / A. Calder, N. Chan, P. Clarkson, A. Kerr, J. Neutze // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – Vol. 51(3). – P. 401-407.
28. Carotti A. Total repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateralls: an integrated approach / A. Carotti, R.M. Di Donato, C. Squitieri et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1998. – Vol. 116. – P. 914-923.
29. Castañeda A.R. Cardiac surgery of the neonate and infant /A.R. Castañeda, R.A. Jonas, J.E. Mayer, Jr, et al. // USA, Philadelphia.- 1994.- P. 215-234.
30. Cho J.M. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries / J.M. Cho, F.J. Puga, G.K. Danielson et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2002. – Vol. 124. – P. 70-81.
31. Cohn H.E. Complication and mortality associated with cardiac cateterizationin infants under one year: a prospective study / H.E. Cohn // *Pediatr. Cardiol.*- 1985. – Vol. 6. –P. 123-131.
32. Congdon E. D. Transformation of the aortic-arch system during the development of the human embryo. Contributions to Embryology (Publications of the Carnegie Institution) - 1922. – Vol. 14 –P. 47.

33. Coo H.W. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko, Y.H. Kim, D.M. Seo, T.J. Yun, J.J. Park, C.H. Yoon // *RadioGraphics*. – 2003. – Vol. 23. - P.147-165.
34. Croti U.A. Assessment of the pulmonary vascular blood supply in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect and aortopulmonary collateral arteries / U.A. Croti, M.L. Marcial, C. Tanamati, M.B. Jatene, D.M. Braile, S.A. de Oliveira // *Arq Bras Cardiol*. - 2005. – Vol. 84(1). – P. 3-9.
35. Crupi G. Open-heart palliative surgery for pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries / G. Crupi, G. Locatelli, M. Villani et al. // *Thorax*.- 1978.- Vol. 33(5). – P. 625-8.
36. D’Alto M. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease / M. D’Alto, V.S. Mahadevan // *Eur Respir Rev*.- 2012. - Vol. 21. - № 126. – P. 328-337.
37. De Leval M.R. Modified Blalock-Taussig shunt: use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic–pulmonary artery shunts / M.R. De Leval, R. McKay, M. Jones et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 1981. – Vol. 81. – P. 112-119
38. DeRuiter M.C. The restricted surgical relevance of morphologic criteria to classify systemic-pulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect / M.C. DeRuiter, A.C. Gittenberger-de Groot, A.J. Bogers, N.J. Elzenga // *J Thorac Cardiovasc Surg*.- 1994. – Vol. 108. – P. 692-699.
39. Di Donato R.M. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia / R.M. Di Donato, R.A. Jonas, P. Lang, J.J. Rome, J.E. Mayer, Jr., A.R. Castaneda // *J Thorac and Cardiovasc Surg*. - 1991. - Vol. 101. – P. 126-137.

40. Doyle T.P. The role of cardiac catheterization in the evaluation and treatment of neonates with congenital heart disease / T.P. Doyle, W.E. Hellebrand // *Semin Perinatol.* - 1993. – Vol. 17(2). - P. 122-34.
41. D' Udekem Y. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries: unifocalization brings no long- term benefits / Y. D' Udekem, N. Alphonso, M.A. Nørgaard, A.D. et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2005. – Vol. 130. – P. 1496-1502.
42. Duncan B.W. Staged repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries / B.W. Duncan, R.B. Mee, L.R. Prieto et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.*- 2003.- Vol.126. – P. 694-702.
43. Ebert P. Management of aorta-pulmonary artery anastomosis during total correction of tetralogy of Fallot / P. Ebert, W. Gay, N.H. Oldham // *Surgery.* – 1972. – Vol. 71. – P. 231-234.
44. Edwards J.E. Clinicopathological correlation: absens of anatomic origin from heart of pulmonary arterial supply / J.E. Edwards, D.C. McGoon // *Circulation.* - 1973.- Vol. 47.- P.393-398.
45. Edwards J.E. Truncus arteriosus type 4 / J.E. Edwards // *Ibid.* - 1977. - Vol. 58. - P. 1050-1060.
46. Faller K. Duplicate sources of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect / K. Faller, S.G. Haworth, J.F.Taylor, F. J. Macartney // *Br Heart J.*- 1981.- Vol. 46(3). – P. 263-268.
47. Freedom R.M. Palliative right ventricular outflow tract construction for patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic pulmonary arteries / R.M. Freedom, G. Pongiglione, W.G. Williams et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.*- 1983.- Vol. 86. – P. 24-36.
48. Freedom R.M. Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia and ventricular septal defect. In: Freedom R.M., Mawson J.B., Yoo S.J., Benson L.N., eds. *Congenital heart disease. Textbook of angiocardiology* /R.M. Freedom,

- J.B. Mawson, S.J. Yoo, L.N. Benson //Armonk: Futura Publishing Co. – 1997. – P. 493-533.
49. Gates R.N. Side-to side aorto-Gore-Tex central shunt / R.N. Gates, H. Laks, K. Johnson // Ann Thorac Surg. – 1998.- Vol. 65. – P. 515-516.
50. Geva T. Gadolinium-Enhanced 3-Dimensional Magnetic Resonance Angiography of Pulmonary Blood Supply in Patients With Complex Pulmonary Stenosis or Atresia / T. Geva // Circulation.- 2002. – Vol.106. – P. 473.
51. Gill C.G. Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries / C.G. Gill, D.S. Moodie, D.C. McGoon // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1977. – Vol. 73. –P. 436-442.
52. Gladman G. The modified Blalock-Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era / G. Gladman, B.W. McCrindle, W.G. Williams et al. // J Thorac Cardiovasc Surg.- 1997.- Vol.114. – P. 25-30.
53. Godart F. Effects of modified and classic Blalock-Taussig shunts on the pulmonary arterial tree / F.Godart, S.A. Qureshi, A. Simha et al // Ann Thorac Surg. – 1998. – Vol. 66. –P. 512-518.
54. Gupta A. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: Experience with 104 patients / A. Gupta, J. Odum, D. Levi et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2003. –Vol. 126. – P. 1746 – 1752.
55. Hausdorf G. Radiofrequency-assisted "reconstruction" of the right ventricular outflow tract in muscular pulmonary atresia with ventricular septal defect / G. Hausdorf, I. Schulze-Neick, P.E. Lange // Br Heart J. – 1993. – Vol. 69. – P. 343-346.
56. Haworth S.G. Growth and development of pulmonary circulation in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries / S.G. Haworth // Br Heart J. – 1980. – Vol. 44. – P. 14-24.

57. Haworth S.G. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. Effect of systemic pulmonary anastomosis / S.G. Haworth, P.G. Rees, J.F. Taylor et al. // *Br Heart J.*- 1981.- Vol. 45.- P. 133-141.
58. Hijazi Z.M. Results of antegrade transcatheter closure of patent ductus arteriosus of multiple Gianturco coils / Z.M. Hijazi, R.L. Geggel // *Amer. J. Cardiol.* - 1994. - Vol. 74. - P. 925 - 929.
59. Hofbeck M. Analysis of survival in patients with pulmonic valve atresia and ventricular septal defect / M. Hofbeck, J. Sunnegardh, P.E. Burrows et al. // *Am J Cardiol.*- 1991.- Vol. 67. – P. 737-743.
60. Holmqvis C. Pre-operative evaluation with MR in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect / C. Holmqvis, P. Hochbergs, G. Björkhem et al. // *Acta Radiol.* – 2001. - Vol. 42(1).- P. 63-69.
61. Honda J. Growth of the pulmonary arteries and morphological assessment after Blalock-Taussig shunts / J. Honda // *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* – 1993. – Vol. 41 (4) – P. 569-577.
62. Honjo O. The functional intraoperative pulmonary blood flow study is a more sensitive predictor than preoperative anatomy for right ventricular pressure and physiologic tolerance of ventricular septal defect closure after complete unifocalization in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collaterals / O. Honjo, O.O. Al-Radi, C. MacDonald et al. // *Circulation.* - 2009. – Vol. 120 (11 suppl. 1). – P. 46 - 52.
63. Huntington G. S. The morphology of the pulmonary artery in the mammalia /G. S. Huntington // *Anatomical Record.* - 1919. –Vol. 17. – P. 165.
64. Ilbawi M.N. Modified Blalock-Taussig shunt in newborn infants / M.N. Ilbawi, J. Grieco, S.Y. DeLeon et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1984. – Vol.88. – P.770 -775

65. Ishizaka T. Results of unifocalization for pulmonary atresia, ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: patency of pulmonary vascular segments / T. Ishizaka, T. Yagihara, F. Yamamoto et al. // *Eur J Cardiothorac Surg.*- 1996.-Vol. 10. – P. 331-337.
66. Iyer K.S. Use of azygous vein as interposition graft for surgical unifocalization of pulmonary blood supply / K.S. Iyer, M. Varma, R.B. Mee // *Ann Thorac Surg.*- 1989.- Vol. 48. – P. 776–778.
67. Iyer K.S. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals / K.S. Iyer, R.B. Mee // *Ann Thorac Surg.* – 1991. – Vol. 51. – P. 65-72.
68. Jefferson K. Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development / K. Jefferson, S. Rees, J. Somerville // *Br Hear J.*- 1972. – Vol. 34. – P. 418-427.
69. Jonas R. A. Comprehensive surgical management of congenital heart disease / R.A. Jonas // London - 2004. - P. 544
70. Keane J.F. Nadas' Pediatric Cardiology. Second Edition /J.F. Keane, J.E. Lock, D.C. Fyler // Philadelphia.- 2006. - P.559-579.
71. Kirklin J.W. Management of the tetralogy of Fallot with large aortopulmonary collateral arteries /J.W. Kirklin, L.M. Bargeron, Jr., A.D. Pacifico et al. // In: Godman M.J. ed. Pediatric cardiology. - Vol.4. - Edinburg: Churchill Livingstone. - 1981.- P. 483-491.
72. Kirklin J.W. Survival, functional status, and reoperations after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia / J.W. Kirklin, E.H. Blackstone, Y. Shimazaki, T. Maehara, A.D. Pacifico, J.K. Kirklin, L.M. Bargeron, Jr // *J Thorac Cardiovasc. Surg.*- 1988. - V. 96. – P. 102-116.
73. Klinner V.W. Anastomose zwischen system und lungenarterie mit hilfe von kunststoffprothesen bei cyanotischen herzvitien / V.W. Klinner, M. Pasini, A. Schaudig // *Thoraxchirurgie.* – 1962. – Vol. 10. – P. 68.

74. Krongrad E. Pulmonary atresia or severe stenosis and coronary artery-to-pulmonary artery fistula / E. Krongrad // *Circulation*.- 1972.- Vol. 46.- P.1005-1012.
75. Kuhn M.A. Valve perforation and balloon pulmonary valvuloplasty in an infant with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia / M.A. Kuhn, N.F. Mulla, D. Dyar et al. // *Cathet Cardiovasc Diagn.* – 1997. – Vol. 40(4). – P. 403-406 (disc. 407).
76. Lamberty J.J. Systemic- pulmonary shunts in infants and children / J.J. Lamberty, J. Carlisle, J.D. Waldman et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1984. – Vol.88. – P. 76-81
77. Lane I. Diminutive pulmonary artery growth following right ventricular outflow tract enlargement / I. Lane, T. Treasure, M. Leijala et al. // *Int J Cardiol*.- 1983.- Vol. 3(2). – P. 175-185.
78. Lim Z.S. Sildenafil therapy in complex pulmonary atresia with pulmonary arterial hypertension / Z.S. Lim, J.J. Vettukattill, A.P. Salmon et al. // *Int J Cardiol.* - 2008. - Vol.129(3). – P. 339-43.
79. Livolsi A. Pre- and postoperative MRI study of 3 newborn infants with pulmonary atresia and interventricular communication / A. Livolsi, B. Kastler // *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*.- 1990. – Vol. 39(5). – P. 301-304.
80. Lofland G.K. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy / G.K. Lofland // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2000. – Vol. 18. – P. 480-486.
81. Lucciani G.B. The clamshell incision for bilateral pulmonary artery reconstruction in tetralogy of fallot with pulmonary atresia / G.B. Lucciani, W.J. Wells, A. Khong // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*- 1997. – Vol.113(3). – P. 443 - 452.

82. Macartney F. Haemodynamic characteristics of systemic arterial blood supply to the lungs / F. Macartney, P. Deverall, O. Scott // *Br Heart J.*- 1973. – Vol. 35. – P. 28-37.
83. Macartney F.J. Haemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect-including a case of persistent fifth aortic arch / F.J. Macartney, O. Scott, P.B. Deverall // *Br Heart J.* – 1974. –Vol. 36. – P.1049-61.
84. Mackie A.S. Echocardiographic predictors of aortopulmonary collaterals in infants with tetralogy of fallot and pulmonary atresia / A.S. Mackie // *J Am Coll Cardiol.* – 2003. – Vol. 41. – P. 852-857.
85. Manhoff L., Jr. Absence of the pulmonary artery / L. Manhoff, Jr., J.S. Howe // *Arch Pathol.* – 1949. –Vol. 48. – P. 155.
86. Marelli A.J. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults / A.J. Marelli, J.K. Perloff, J.S.Child, H. Laks // *Circulation.*- 1994. –Vol. 89. – P. 243-51.
87. Marino B. Patterns of pulmonary arterial anatomy and blood supply in complex congenital heart disease with pulmonary atresia / B. Marino, R. Calabro, M.G. Gagliardi et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* -1987.- Vol. 94. – P. 518.
88. Marino B. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. Selection of patients for systemic-to-pulmonary artery shunt based on echocardiography / B. Marino, L. Pasquini, P. Guccione et al. // *Chest.*- 1991. – Vol. 99. – P. 158-161.
89. McGilpin H.H. Truncus arteriosus communis persistent / H.H. McGilpin // *Amer. Heart J.* - 1950. - Vol.39. - P. 615-625.
90. McGoon M.D. Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect / M.D. McGoon, R.E.Fulton, G.D. Davis et al. // *Circulation.*- 1977. - Vol. 56. - P. 473 – 479.

91. Metras D. Pulmonary atresia with ventricular septal defect, extremely hypoplastic pulmonary arteries, major aorto–pulmonary collaterals / D. Metras, P. Chetaille, B. Kreitmann et al. // *Eur J Cardiothorac Surg.*- 2001.- Vol. 20. – P. 590-597.
92. Miller W.W. Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect / W.W. Miller, A.S. Nadas, W.F. Bernhard, R.E. Gross // *Am J Cardiol.*- 1968.- Vol. 21. – P. 673 – 680.
93. Millikan J.S. Staged surgical repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and hypoplastic, confluent pulmonary arteries / J.S. Millikan, F.J. Puga, G.K. Danielson et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1986. –Vol. 91(6). – P. 818 – 825.
94. Moritz A. Complete repair of PA-VSD with diminutive or discontinuous pulmonary arteries by transverse thoracosternotomy / A. Moritz, M. Marx, G. Wollenek et al. // *Ann Thorac Surg.* – 1996. – Vol. 61. – P. 646-650.
95. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th edition // Lippincott Williams & Wilkins – 2008.- P. 882.
96. Mumtaz M.A. Melbourne shunt promotes growth of diminutive central pulmonary arteries in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and systemic-to-pulmonary collateral arteries / M.A. Mumtaz, G. Rosenthal, A. Qureshi et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2008. -Vol. 85. – P. 2079 -2084.
97. Murthy K. S. Median sternotomy single stage complete unifocalization for pulmonary atresia, major aorto-pulmonary collateral arteries and VSD-early experience / K.S. Murthy, S.K. Naik, R. Coelho et al.// *Eur J Cardiothorac Surg.* – 1999. – Vol. 16. - P. 21-25.
98. Murthy K.S. Evolving surgical management for ventricular septal defect, pulmonary atresia, and major aortopulmonary collateral arteries / K.S.

- Murthy, S.G. Rao, S.K. Naik et al.// *Ann Thorac Surg.* – 1999. – Vol. – 67. – P.760-764.
99. Nadas A. *Pediatric cardiology* / A. Nadas, D. Fyler // Philadelphia. - 1972. - P.702
100. Nakata S.Y. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow / S.Y. Nakata, Y. Imai, Y. Takanashi et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1984. – Vol. 88. – P. 610 - 619.
101. Odim J. Sternotomy approach for the modified blalock-taussig shunt / J. Odim, M. Portzky, D. Zurakowski et al. // *Circulation.*- 1995. – Vol. 92. – P. 256-261.
102. Okita Y. Palliative reconstruction of right ventricular outflow tract in tetralogy with hypoplastic pulmonary arteries / Y. Okita, S. Miki, K. Kusuhara et al. // *Ann Thorac Surg.*- 1990. – Vol. 49(5). – P. 775-9.
103. Oyen W.J. Pulmonary perfusion after endovascular stenting of pulmonary artery stenosis / W. J. Oyen, A.M.van Oort, R.B. Tanke et al. // *J Nucl Med.* – 1995. – Vol. 36. – P. 2006-8.
104. Pagani F.D. The management of Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and diminutive pulmonary arteries / F. D. Pagani, J.P. Cheatham, R.H. Beekman, 3rd et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.*- 1995.- Vol. 110(5). – P. 1521-1533.
105. Palma G. Sildenafil therapy for pulmonary hypertension before and after pediatric congenital heart surgery / G. Palma, R.Giordano, V. Russolillo et al. // *Tex Heart Inst J.* – 2011. – Vol. 38(3). – P. 238–242.
106. Park M.K. *Pediatric cardiology for practitioners, 5th edition* / M.K. Park // Mosby Inc., Philadelphia – 2008.- P. 680.
107. Piehler J.M. Management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and hypoplastic pulmonary arteries by right ventricular outflow

- construction / J.M. Piehler, G.K. Danielson, D.C. McGoon et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1980. – Vol. 80. – P. 552-567.
108. Potapov E.V. Development of pulmonary arteries after central aortopulmonary shunt in newborns / E.V. Potapov, V.V. Alexi-Meskishvili, I. Dähnert et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2001. – Vol. 71. – P. 899-905.
109. Puga F.J. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries, experience with preliminary unifocalization procedures in pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries / F.J. Puga, F.E. Leoni, P.R. Julsrud, D.D. Mair // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1977. – Vol. 73. – P. 436-442.
110. Puga F.J. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and severe peripheral arborization abnormalities of central pulmonary arteries / F.J. Puga, F.E. Leoni, P.R. Julsrud, D.D. Mau // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1989. – Vol. 98. – P. 1018-1029.
111. Rabinovitch M. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia / M. Rabinovitch // *Circulation.* - 1981. - Vol.64(6). - P.-1234-1249.
112. Reddy V.M. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals / V.M. Reddy, J.R. Liddicoat, F.L. Hanley // *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* - 1995. - Vol. 109(5). – P. 832-844.
113. Reddy V.M. One-stage complete unifocalization in infants: when should the ventricular septal defect be closed? / V.M. Reddy, E. Petrossian, D.B. McElhinney et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* - 1997. - Vol.113. – P. 858-868.
114. Reddy V.M. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary

- collateral arteries / V.M. Reddy, D.B. McElhinney, Z. Amin et al. // *Circulation*.- 2000. – Vol. 101. – P. 1826.
115. Reitman M.J. Ascending aorta to right pulmonary artery anastomosis. Immediate results in 123 patients and one month to six year follow-up in 74 patients / M.J. Reitman, F.M. Galioto, Jr, G.M. el-Said et al. // *Circulation*. – 1974. – Vol. 49. – P. 952-957.
116. Rodefeld M.D. Surgical creation of aortopulmonary window in selected patients with pulmonary atresia with poorly developed aortopulmonary collaterals and hypoplastic pulmonary arteries /M.D. Rodefeld, V.M. Reddy, L.D. Thompson et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2002. – Vol. 123(6). – P.1147-1154.
117. Roes J.P. Diagnosis and surgical treatment of coronary artery fistula / J.P. Roes, H. Hartman, H. Van der Schaar, A.G. Brom // *Thorax*. – 1970. – Vol. 25(3). – P. 259-66.
118. Rome J.J. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries / J.J. Rome, J.E. Mayer, A.R. Castaneda, J.E. Lock // *Circulation*.- 1993.-Vol. 88. – P.1691-1698.
119. Rothman A. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses /A. Rothman, S.B. Perry, J.F. Keane, J.E. Lock // *J Am Coll Cardiol*. – 1990. – Vol. 15. – P.1109-1117.
120. Sabri M.R. Branch pulmonary artery growth after blalock-taussig shunts in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect: a retrospective, echocardiographic study / M.R.Sabri, G. Sholler, R. Hawker, G. Nunn // *Pediatr Cardiol*. – 1999. - Vol. 20 (5) – P. 358-63.
121. Sawatari K. Staged operation for pulmonary atresia and ventricular septal defect with major aortopulmonary collateral arteries . New technique for complete unifocalization / K. Sawatari, Y. Imai, H. Kurosawa et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg*. - 1989.- Vol. 98. – P. 738-750.

122. Shanley C.J. Primary unifocalization for the absence of intrapericardial pulmonary arteries in the neonate / C.J. Shanley, F.M. Lupinetti, N.L. Shah et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. - 1993. – Vol. 106. - P. 237-247
123. Shimazaki Y. Pulmonary artery pressure and resistance late after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia / Y. Shimazaki, Y. Tokuan, M. Lio et al. // J Thorac Cardiovasc Surg.- 1990. – Vol. 100. – P. 425-40.
124. Sitbon O. Bosentan for the treatment of pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart defects / O. Sitbon, M. Beghetti, J.Petit // Eur J Clin Invest. - 2006.- Vol. 36 (Suppl 3). – P. 25-31.
125. Smyllie J.H. The value of Doppler color flow mapping in determining pulmonary blood supply in infants with pulmonary atresia with ventricular septal defect / J.H.Smyllie, G.R. Sutherland, B.R. Keeton // J Am Coll Cardiol. – 1989. – Vol. 14(7). – P. 1759-1765.
126. Somerville J. Management of pulmonary atresia / J. Somerville // Br Heart J. – 1970. – Vol. 32. – P. 641.
127. Stamm C. Outcome after reconstruction of discontinuous pulmonary arteries / C. Stamm, I. Friehs, D. Zurakowski et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. - 2002. – Vol.123(2). – P. 246-57.
128. Stark J. Surgery for congenital heart defects, 2nd edition / J. Stark, M. DeLeval // W. B. Saunders, Philadelphia - 1994. - P. 732
129. Stuckey D. Absent sixth aortic arch: a form of pulmonary atresia / D. Stuckey, J.D. Bowdler, R.D.K. Reye // British Heart journal. - 1968.- Vol. 30. – P. 258.
130. Suzuki Y. Palliative right ventricle outflow reconstruction in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and hypoplastic pulmonary artery /Y. Suzuki, Y. Ikeda, M. Hisagi, S. Nakayama // Kyobu Geka.- 2004. – Vol.57(2). – P. 100-6.

131. Taeja K. Comparison of computed tomography and cineangiography in the demonstration of central pulmonary arteries in cyanotic congenital heart disease / K. Taeja, S. Sharma, K. Kumar et al. // CardioVascular and Interventional Radiology. – 1996. – Vol.19(2). – P. 97-100.
132. Taussing H.B. Congenital malformation of the heart / H.B. Taussing// Cambridge. – 1960. - P.-226-245, 275-324
133. Tchervenkov C.I. One-stage midline unifocalization and complete repair in infancy versus multiple-stage unifocalization followed by repair for complex heart disease with major aortopulmonary collaterals / C.I. Tchervenkov, G. Salasidis, R. Cecere et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1997. – Vol.114. – P. 727-737.
134. Tchervenkov C.I. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia – ventricular septal defect / C.I. Tchervenkov, N. Roy // Ann Thorac Surg. – 2000. – Vol. 69. – P. 97-105.
135. Thiene G. Histology of pulmonary arterial supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect / G. Thiene // Circulation. – 1979. - Vol. 60(5). - P. 1066-1074.
136. Tobin C. E. The bronchial arteries and their connections with other vessels in the human lung / C.E. Tobin // Surgery, Gynecology and Obstetrics. -1952. –Vol. 95. – P. 741.
137. Toyoda Y. Staged repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia without central pulmonary arteries / Y. Toyoda, M. Yamaguchi, H. Ohashi et al. // Ann Thorac Surg.- 1996.- Vol. 61. – P. 210-213.
138. Ullom R.L. The Blalock-Taussig shunt in infants: standard versus modified / R.L. Ullom, R.M. Sade, F.A. Crawford, Jr, et al.// The Annals of Thoracic Surgery. – 1987. - Vol.44. – P. 539-543.
139. VanPragh R., VanPragh S. The anatomy of common aorticpulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic

- implications. A study of 57 necropsy cases / R.VanPragh, S.VanPragh // *Am J Cardiol.* – 1965. – Vol. 16. – P. 406-425.
140. Vesel S. Prenatally diagnosed pulmonary atresia with ventricular septal defect: echocardiography, genetics, associated anomalies and outcome / S.Vesel, S. Rollings, A. Jones et al. // *Heart.* – 2006. – Vol. 92. – P.1501-1505.
141. Vitiello R. Complications associated with pediatric cardiac catheterization / R.Vitiello, B.W. McCrindle, D. Nykanen et al. // *J Am Coll Cardiol.* – 1998. – Vol. 32. – P. 1433 – 1440.
142. Waldman J.D. Spontaneous acquisition of discontinuous pulmonary arteries / J.D.Waldman, R.B. Karp, A.C. Gittenberger-de Groot et al.//*Ann Thorac Surg.* - 1996. – Vol. 62(1). – P. 161-8.
143. Watterson K.G. Very small pulmonary arteries: central end-to-side shunt / K.G. Watterson, J.L.Wilkinson, T.R. Karl, R.B. Mee // *Ann Thorac Surg.*- 1991. – Vol. 52. – P. 1132-7.
144. Wessel H.U. Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair / H.U. Wessel, W.J. Cunningham, M.H. Paul et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1980. - Vol. 80. – P. 582-593.
145. Westra S.J. Three-dimensional helical CT of pulmonary arteries in infants and children with congenital heart disease / S.J. Westra // *AJR.*- 1999. – Vol. 173. – P. 109-115.
146. Yagihara T. Unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries / T. Yagihara, F. Yamamoto, K. Nishigaki et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1996. – Vol.112. – P.392-402.
147. Yamamura K. Efficacy of bosentan therapy for segmental pulmonary artery hypertension due to major aortopulmonary collateral arteries in children / K.Yamamura, H.Nagata, K. Ikeda et al. // *Int J Cardiol.* - 2012. – Vol.161(1). – P.1-3.

148. Zahn E.M. Use of endovascular stents to increase pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect / E.M. Zahn, V.C. Lima, L.N. Benson, R.M. Freedom R.M. // Am J Cardiol. – 1992. – Vol. 70. – P. 411 – 412.