

РОССИЙСКАЯ АКАДЕМИЯ МЕДИЦИНСКИХ НАУК

**Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н.Бакулева**

На правах рукописи

Шмальц Антон Алексеевич

**МНОГОЭТАПНАЯ ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО
ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ И ИСХОДНОЙ
ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

14.00.44 - сердечно-сосудистая хирургия

**АВТОРЕФЕРАТ
диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук**

Москва - 2008

Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН.

Научный консультант: доктор медицинских наук, академик РАМН, профессор Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор Селиваненко Вилор Тимофеевич - руководитель отделения кардиохирургии Московского областного научно-исследовательского клинического института им. М.Ф.Владимирского.

доктор медицинских наук, профессор Иванов Алексей Сергеевич - руководитель отделения хирургии врожденных пороков сердца Государственного учреждения Российского Научного Центра хирургии им. академика Б.В.Петровского РАМН.

доктор медицинских наук, профессор Коростылев Александр Николаевич - руководитель отделения кардиохирургии Института хирургии им. А.В.Вишневского РАМН.

Ведущая организация: Научно-исследовательский институт трансплантологии и искусственных органов МЗ РФ

Защита диссертации состоится « 06 » июня 2008 года в « ... » часов на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01. при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, дом 135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН.

Автореферат разослан « ... » 2008 года

Ученый секретарь Диссертационного Совета: доктор медицинских наук Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность проблемы

В течение последних 40 лет различные методы гемодинамической коррекции прочно вошли в хирургическую практику. Чаще “обход” правых отделов сердца выполняется пациентам с функционально единственным желудочком и стенозом легочной артерии. Однако значительному числу больных с гемодинамикой единственного желудочка сердца и увеличенным легочным кровотоком также не представляется возможным выполнение радикальной операции. Первым этапом хирургического лечения в этом случае обычно проводится суживание легочной артерии, а при сочетании порока с подаортальной обструкцией – операция Damus-Kaye-Stansel. В последующем при адекватном снижении давления в малом круге кровообращения возможна гемодинамическая коррекция порока.

Несмотря на то, что критерии отбора кандидатов на операции “обхода” правых отделов сердца к настоящему времени расширены и включают пациентов с одним или несколькими факторами риска, их выполнение после суживания легочной артерии представляет значительные сложности. У больных с исходной легочной гипертензией в отдаленном периоде после суживания легочной артерии могут иметь место не только резидуальные морфологические изменения сосудов малого круга кровообращения, но и выраженная гипертрофия системного желудочка и подаортальная обструкция, приводящие к неудовлетворительным результатам гемодинамической коррекции. Показания, оптимальные сроки проведения, факторы риска и противопоказания к различным операциям “обхода” правых отделов сердца у больных с функционально единственным желудочком, перенесших суживание легочной артерии, остаются недостаточно ясными.

Поскольку результаты гемодинамической коррекции напрямую

зависят от состояния сосудов малого круга кровообращения, диагностическая ценность биопсии легких у кандидатов на такие вмешательства не вызывает сомнений. В то же время в доступной мировой литературе накоплены лишь единичные сообщения, посвященные морфологии легочных сосудов у больных с функционально единственным желудочком сердца.

К настоящему времени Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН располагает значительным опытом суживания легочной артерии и операций "обхода" правых отделов сердца у больных с функционально единственным желудочком и исходной легочной гипертензией. Представляется актуальным проведение комплексного исследования, в котором был бы дан анализ многоэтапного хирургического лечения этой сложной категории пациентов, тщательно изучена динамика состояния малого круга кровообращения на разных этапах коррекции.

Цель исследования

Разработать тактику многоэтапной гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком и исходной легочной гипертензией.

Задачи исследования

1. Определить причины и темпы развития легочно-сосудистой болезни при функционально единственном желудочке сердца.
2. Изучить особенности техники суживания легочной артерии и операции Damus-Kaye-Stansel, их ближайшие и отдаленные результаты у больных с функционально единственным желудочком и легочной гипертензией.
3. На основании оценки динамики состояния малого круга кровообращения в отдаленном периоде после суживания легочной

артерии определить условия суживания, позволяющие осуществить «обход» правых отделов сердца.

4. Сравнить технику выполнения, ближайшие и отдаленные результаты кавопульмонального анастомоза и операции Фонтена у больных с суженной легочной артерией и ее врожденным стенозом.

5. Проанализировать влияние морфологического строения сосудов малого круга кровообращения на результаты операций «обхода» правых отделов сердца.

Научная новизна исследования

Представленная работа является первым отечественным исследованием, в котором изучены результаты суживания легочной артерии и последующей гемодинамической коррекции при сложных врожденных пороках сердца с исходной легочной гипертензией. Впервые показано влияние морфологии легочных сосудов на результаты операций «обхода» правых отделов сердца. Причины и темпы развития легочно-сосудистой болезни при функционально единственном желудочке практически не освещены в мировой литературе.

Практическая значимость исследования

Проведенное исследование позволило разработать и внедрить в клиническую практику многоэтапный метод «обхода» правых отделов сердца у больных с функционально единственным желудочком и исходной легочной гипертензией. Анализ ближайших и отдаленных результатов операций, выявление причин осложнений и летальных исходов, определение факторов риска дало возможность снизить летальность после хирургического лечения этой сложной категории пациентов.

Основные положения, выносимые на защиту

Причинами развития легочно-сосудистой болезни при функционально единственном желудочке сердца служат увеличенный

легочный кровоток и патология системных атриовентрикулярных клапанов.

Гемодинамическая коррекция функционально единственного желудочка сердца с исходной легочной гипертензией должна состоять из суживания легочной артерии или операции Damus-Kaye-Stansel на первом этапе, кавопульмонального анастомоза на втором этапе и операции Фонтена на третьем этапе.

Биопсия легких с гистоморфометрическим исследованием сосудов является важным методом, дополняющим общепринятые критерии отбора больных на гемодинамическую коррекцию.

Результаты кавопульмонального анастомоза и операции Фонтена у больных с суженной легочной артерией и ее врожденным стенозом существенно не отличаются. Вмешательства приводит к уменьшению или полному устранению гипоксемии и обеспечивает хороший функциональный результат.

Реализация результатов исследования

Научные положения и практические рекомендации, полученные в результате исследования, внедрены в клиническую практику Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, а также могут быть использованы в других кардиохирургических центрах страны. Получено удостоверение на рационализаторское предложение «Способ лечения стойкого послеоперационного хилоторакса у больных с центральной флебогипертензией после операции Фонтена».

Апробация работы

Основные положения работы доложены и обсуждены на заседании Ученого Совета НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН в 2007 году, на заседании Московской секции Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России в 2005 году, VII-XII Всероссийских съездах сердечно-сосудистых

хирургов, VII-X Ежегодных сессиях НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, 15-ом конгрессе Всемирного общества сердечно-сосудистых хирургов (Вильнюс, 2005), 55-ом Международном конгрессе Европейского общества сердечно-сосудистых хирургов (Санкт-Петербург, 2006) и на совместной научной конференции всех отделений врожденных пороков сердца, отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, рентгено-диагностического отдела, отдела патологической анатомии, лаборатории по применению полимеров в сердечно-сосудистой хирургии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН в 2007 году.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 49 печатных работ (15 из них – в центральной печати, 9 - в изданиях, рекомендованных ВАК).

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 203 страницах машинописного текста и состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 51 отечественный и 227 иностранных источников. Работа содержит 43 таблицы и 34 рисунка.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая характеристика больных и оперативных вмешательств

В работе представлен анализ результатов обследования и хирургического лечения 191 больного с функционально единственным желудочком в возрасте от 7 дней до 16 лет, оперированных в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с 1983 по 2007 год. У 99 пациентов диагностирован двуприточный левый желудочек, у 41 – атрезия трикуспидального клапана, у 51 – другие врожденные пороки сердца с гипоплазией одного из желудочков. Основные и сопутствующие пороки приведены в таблице 1.

Таблица 1. Диагнозы включенных в исследование больных.

Диагноз	Количество (%) больных
Анатомический тип единственного желудочка	
Двуприточный левый желудочек	99 (51,8%)
Атрезия трикуспидального клапана	41 (21,5%)
Другие пороки с гипоплазией одного из желудочков сердца	51 (26,7%)
Тип вентрикулоартериальных сообщений	
Вентрикулоартериальная конкордантность	60 (31,4%)
Вентрикулоартериальная дискордантность	102 (53,4%)
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	29 (15,2%)
Сопутствующие врожденные пороки сердца	
Аномалии формирования и положения сердца	11 (5,8%)
Отсутствие печеночного сегмента нижней полой вены с azygos-продолжением	8 (4,2%)
Добавочная верхняя полая вена	19 (10,0%)
Дефект межпредсердной перегородки	105 (55,0%)
Аномальный дренаж легочных вен	8 (4,2%)
Criss-cross сердце	2 (1,0%)
«Верхом сидящий» атриовентрикулярный клапан	21 (11,0%)
Гипоплазия и (или) стеноз атриовентрикулярного клапана	23 (12,0%)
Недостаточность атриовентрикулярного клапана (2+ и более)	48 (25,1%)
Коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты	22 (11,5%)
Открытый артериальный проток	51 (26,7%)
Подаортальная обструкция	29 (15,2%)
- в том числе: незначительная	22 (11,5%)
умеренная	5 (2,6%)
выраженная	2 (1,0%)
Стеноз легочной артерии	104 (54,5%)
- в том числе: незначительный	45 (23,6%)
умеренный	16 (8,4%)
выраженный	43 (22,5%)
Полная атриовентрикулярная блокада сердца	7 (3,7%)
Всего	191 (100%)

У 104 (54,5%) больных исходно имелся стеноз легочной артерии: в 45 случаях – незначительный, сопровождаемый легочной гипертензией 71-95%, в 16 случаях – умеренный, сопровождаемый легочной гипертензией 31-70% и в 43 случаях – выраженный с систолическим давлением в малом круге кровообращения ниже 30% от системного. Отсутствие легочного стеноза и 100% легочная гипертензия наблюдалось у 87 (45,5%) пациентов.

131 больной с исходной легочной гипертензией различной степени подверглись многоэтапному хирургическому лечению с уменьшением легочного кровотока на первом этапе. У 129 пациентов первый этап включал суживание легочной артерии в сочетании с другими паллиативными процедурами, а у 2 – модифицированную операцию Damus-Kaye-Stansel с системно-легочным анастомозом (таблица 2). Вторым этапом 35 больным выполнен кавопульмональный анастомоз,

Таблица 2. Оперативные вмешательства у больных с единственным желудочком сердца и исходной легочной гипертензией.

Операция	Количество (%) больных
Первый этап хирургического лечения	
Суживание легочной артерии	129 (98,5%)
Модифицированная операция Damus-Kaye-Stansel	2 (1,5%)
Второй этап хирургического лечения	
Кавопульмональный анастомоз	35 (26,7%)
Полуторажелудочковая коррекция	5 (3,8%)
Создание аорто-легочного окна без гемодинамической коррекции	1 (0,8%)
Протезирование атриовентрикулярного клапана без гемодинамич. коррекции	2 (1,5%)
Создание межпредсердного сообщения без гемодинамической коррекции	6 (4,6%)
Третий этап хирургического лечения	
Операция Фонтена	9 (6,9%)
Всего	131 (100%)

пяти – полуторазжелудочковая коррекция, шести – создание межпредсердного сообщения без гемодинамической коррекции, двум – протезирование системного атриовентрикулярного клапана без гемодинамической коррекции и одному – создание аорто-легочного окна так же без гемодинамической коррекции. Третьим этапом 9 пациентам осуществлена операция Фонтена.

Результаты «обхода» правых отделов сердца у больных с исходной легочной гипертензией сравнены с результатами аналогичных вмешательств у больных с врожденным легочным стенозом. В контрольные группы включены 30 пациентов, подвергнутых кавопульмональному анастомозу и 10 пациентов, подвергнутых операции Фонтена после системно-легочного анастомоза или первично. Биопсия легкого в качестве самостоятельной операции проведена 20 больным. Помимо этого оценены результаты 66 биопсий, взятых при различных хирургических вмешательствах, и 19 аутопсий легкого.

Причины и темпы развития легочно-сосудистой болезни при функционально единственном желудочке сердца

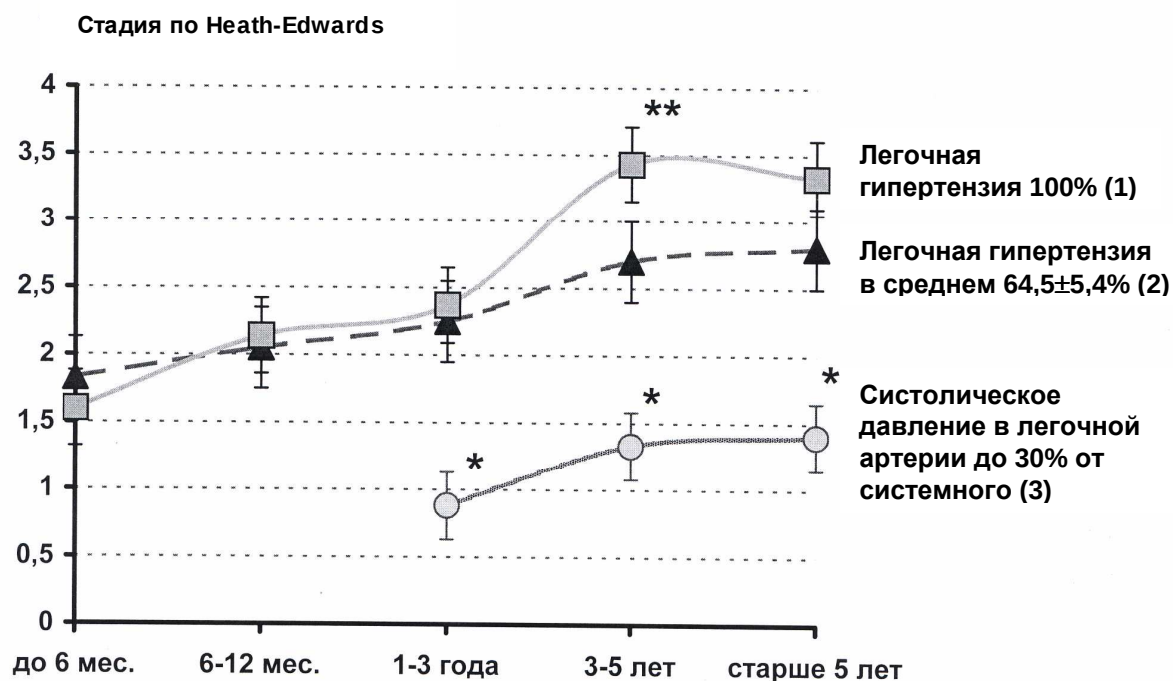
Темпы развития легочно-сосудистой болезни оценены отдельно в группах без легочной гипертензии (с систолическим давлением в легочной артерии до 30% от системного), с легочной гипертензией в среднем $64,5 \pm 5,4\%$ и со 100% легочной гипертензией – таблица 3.

Таблица 3. Степень легочной гипертензии у больных с биопсией легких.

Систолическое давление в легочной артерии \ систолическое артериальное давление	Число (%) больных
до 30%	29 (27,6%)
31-95% (в среднем $64,5 \pm 5,4\%$)	22 (21,0%)
100%	54 (51,4%)
Всего больных с биопсией легких	105 (100%)

В группе с систолическим давлением в малом круге кровообращения до 30% от системного отсутствие каких-либо изменений легочных сосудов по классификации Heath-Edwards наблюдалось лишь у 33,3% больных в возрасте 1-3 лет, у остальных же имела место I-II стадия легочно-сосудистой болезни (рисунок 1). Индекс толщины средней оболочки проксимальных легочных артериол у больных 1-3 лет составил $9,8 \pm 0,5\%$, у больных 3-5 лет - $12,9 \pm 1,5\%$ и у пациентов старше 5 лет - $13,0 \pm 1,8\%$ (рисунок 2). Индекс толщины средней оболочки дистальных легочных артериол в указанных возрастных диапазонах равнялся $13,3 \pm 1,1\%$, $13,4 \pm 0,6\%$ и $14,3 \pm 1,1\%$ соответственно. Отметим, что самому старшему пациенту с систолическим давлением в легочной артерии до 30% от системного, которому выполнялась биопсия легкого, было 15 лет.

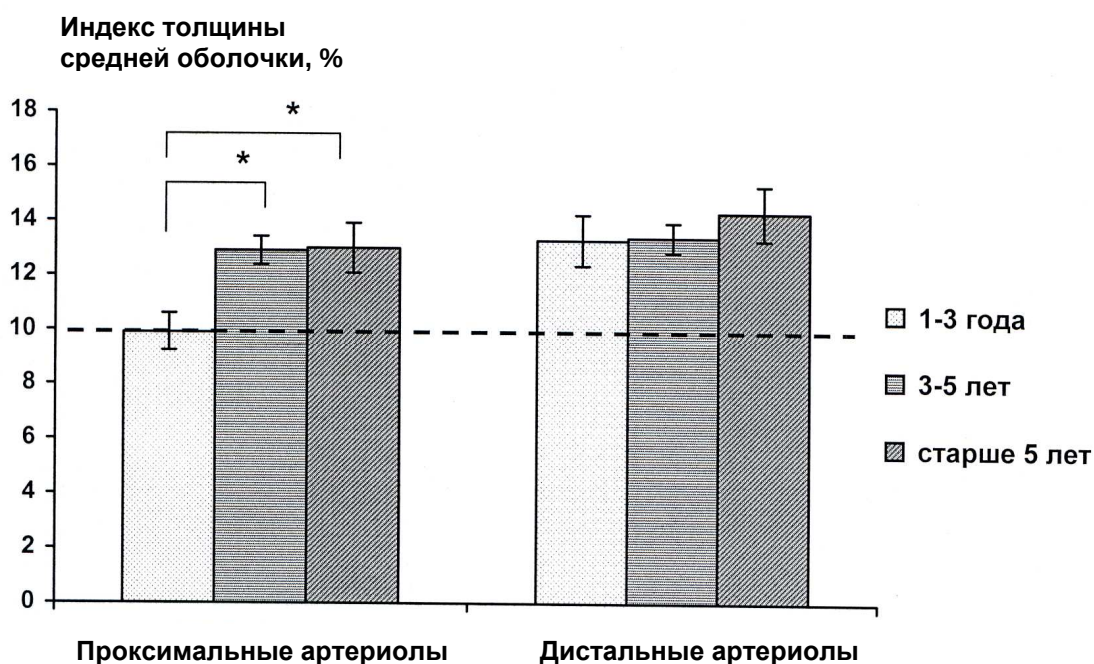
Рисунок 1. Темпы развития морфологических изменений легочных сосудов по классификации Heath-Edwards в зависимости от возраста и степени легочной гипертензии. * P_{1-3} и $P_{2-3} < 0,05$, ** $P_{1-2} < 0,05$.



Отсутствие изменений легочных сосудов по классификации Heath-Edwards наблюдалось у 16,7% больных с умеренным или незначительным

легочным стенозом в возрасте до 6 месяцев. В возрасте до 1 года гистологические изменения в этой группе не превышали III стадию по Heath-Edwards. Однако уже у 25% пациентов 1-3 лет наблюдалась IV стадия, в дальнейшем ее частота нарастала.

Рисунок 2. Индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериол у больных с систолическим давлением в легочной артерии до 30% от системного. Пунктиром показана верхняя граница нормальных значений. * $P < 0,05$.



У больных со 100% легочной гипертензией в возрасте до 1 года гистологические изменения легочных сосудов также не превышали III стадию. У 12,5% пациентов 1-3 лет наблюдалась IV стадия. IV и V стадия легочно-сосудистой болезни имели место у 42,9% больных 3-5 лет и у 33,3% больных старше 5 лет.

Причины развития легочно-сосудистой болезни мы проанализировали отдельно в группе без легочной гипертензии (с систолическим давлением в малом круге кровообращения до 30% от системного) и в группе со 100% легочной гипертензией - таблицы 4 и 5. Сделана попытка выявить самостоятельное влияние на сосуды малого круга таких повреждающих факторов, как увеличенный легочный

кровоток, стеноз и (или) выраженная недостаточность системного атриовентрикулярного клапана, полицитемия, а также «неблагоприятного» варианта внутрисердечного смещения крови с высоким ее насыщением в легочной артерии.

Таблица 4. Корреляции между клинико-гемодинамическими показателями и морфологическими изменениями легочных сосудов у больных с систолическим давлением в легочной артерии до 30% от системного. * - корреляция статистически значима

Коэффициент корреляции (r)	Стадия по Heath-Edwards	Индекс толщины средней оболочки проксимальных артериол	Индекс толщины средней оболочки дистальных артериол
Легочный кровоток \ системный кровоток	0,25	0,85 *	0,22
Артериовенозный сброс крови	- 0,23	0,51	0,27
Веноартериальный сброс крови	- 0,07	- 0,74 *	- 0,03
Стеноз или недостаточность (более 2+) системного атриовентрикул. клапана	- 0,10	0,13	- 0,07
Гемоглобин	0,05	- 0,17	- 0,36
Насыщение крови в аорте	- 0,22	0,61 *	0,26
Насыщение крови в легочной артерии	- 0,15	0,46	0,20
Общелегочное сопротивление \ общепериферическое сопротивление	0,37	- 0,26	0,11

В группе с систолическим давлением в малом круге кровообращения до 30% от системного выявлена прямая корреляционная зависимость между отношением легочного кровотока к системному и индексом толщины средней оболочки проксимальных легочных артериол. Наличие прямой корреляционной зависимости между индексом толщины средней оболочки проксимальных легочных артериол и насыщением артериальной крови и обратной корреляционной зависимости между индексом толщины средней оболочки проксимальных артериол и величиной вено-артериального сброса подтверждает роль увеличенного легочного кровотока как фактора развития гипертрофии меди у этой категории пациентов.

К патологии системного атриовентрикулярного клапана мы относили его стеноз при отсутствии адекватного межпредсердного сообщения и (или) недостаточность с регургитацией более 2+. В группе с легочным стенозом зависимости между патологией системного атриовентрикулярного клапана и морфологией легочных сосудов не найдено. Не влияла на состояние сосудов малого круга кровообращения и величина гемоглобина.

Последовательная катетеризация аорты и легочной артерии при зондировании полостей сердца осуществлена 82 пациентам с биопсией легкого. При этом в 30 случаях насыщение крови в обоих магистральных сосудах было одинаково (равно или различалось не более чем на 3%), в 29 случаях насыщение в аорте превышало насыщение в легочной артерии на 4% и более, а в 23 случаях насыщение в легочной артерии было выше чем в аорте на 4% и более. Мы предположили, что повышенное насыщение крови в легочной артерии при «неблагоприятном» варианте внутрисердечного смешения крови могло быть самостоятельным фактором повреждения эндотелия легочных сосудов по аналогии с таким пороком, как транспозиция магистральных сосудов. Однако среди больных с систолическим давлением в легочной артерии до 30% от системного значимой корреляции между гистологическими изменениями сосудов и насыщением крови в легочной артерии не найдено.

В группе со 100% легочной гипертензией выявлена обратная корреляционная зависимость между отношением легочного кровотока к системному и стадией по Heath-Edwards и прямая корреляционная зависимость между величиной вено-артериального сброса крови и стадией по Heath-Edwards. Вероятно, это указывает на уменьшение легочного кровотока по мере нарастания склеротических изменений сосудов малого круга кровообращения.

Таблица 5. Корреляции между клинико-гемодинамическими показателями и стадией по Heath-Edward у больных со 100% легочной гипертензией. * - корреляция статистически значима

Коэффициент корреляции (r)	Стадия по Heath-Edward
Легочный кровоток \ системный кровоток	- 0,64 *
Артериовенозный сброс крови	- 0,21
Веноартериальный сброс крови	0,76 *
Стеноз или недостаточность (2+ и более) системного атриовентрикулярного клапана	0,68 *
Гемоглобин	- 0,19
Насыщение крови в аорте	- 0,86 *
Насыщение крови в легочной артерии	0,08
Общелегочное сопротивление \ общепериферическое сопротивление	0,63 *

У больных со 100% легочной гипертензией обнаружена прямая корреляционная связь между наличием стеноза или выраженной недостаточности системного атриовентрикулярного клапана и стадией по Heath-Edwards. Также имелась прямая зависимость между стадией легочно-сосудистой болезни и отношением общелегочного сопротивления к общепериферическому.

Результаты многоэтапной гемодинамической коррекции функционально единственного желудочка сердца с исходной легочной гипертензией

Суживание легочной артерии

За период с 1990 по 2004 год суживание легочной артерии выполнено 129 больным с функционально единственным желудочком и легочной гипертензией в возрасте от 7 дней до 16 лет. У 66 пациентов диагностирован двуприточный левый желудочек, у 22 – атрезия трикуспидального клапана, у 41 – другие врожденные пороки с гипоплазией одного из желудочков сердца. Отсутствие какого бы ни было стеноза легочной артерии и 100% легочная гипертензия имела место у 69 больных, незначительный стеноз легочной артерии (сопровождается

легочной гипертензией 71-95%) – у 45, умеренный стеноз легочной артерии (с легочной гипертензией 31-70%) – у 15.

Функционально единственный желудочек с потенциальным риском развития подаортальной обструкции (двуприточный левый желудочек и атрезия трикуспидального клапана с вентрикулоартериальной дискордантностью и атрезия митрального клапана с вентрикулоартериальной конкордантностью) наблюдался в 82 (63,6%) случаях. Подаортальная обструкция была диагностирована у 26 (31,7%) больных с ее риском. При этом только в 5 случаях она была умеренной (с градиентом систолического давления между системным желудочком и аортой 11-20 мм рт. ст.), а в 21 случае – незначительной (с градиентом давления 6-10 мм рт. ст.). Исходные клинико-гемодинамические показатели кандидатов на суживание легочной артерии приведены в таблице 6.

Таблица 6. Клинико-гемодинамические показатели кандидатов на суживание легочной артерии

Показатель	Колебания (среднее значение)
Возраст	6 дней-17 лет (10,9±2,0 мес.)
Функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов, число (%) больных: II III-IV	15 (11,6%) 114 (88,4%)
Насыщение капиллярной крови, %	50-96 (85,1±2,8)
Гемоглобин, г\л	88-190 (127,5±4,1)
Степень легочной гипертензии, %	35-100 (88,9±3,5)
Легочный кровоток \ системный кровоток	1,3-4,7 (1,9±0,3)
Общелегочное сопротивление, ед\м2	1,9-21 (8,6±1,4)
Общелегочное сопротивление \ общепериферическое сопротивление	0,17-1,3 (0,55±0,08)
Фракция выброса системного желудочка, %	38-77 (61,5±1,3)

Суживание легочной артерии осуществляли двумя методиками: 1) накладыванием манжеты строго определенного, рассчитанного до операции, диаметра – 59 (45,7%) больных в возрасте до 1 года; 2)

регулированием диаметра манжеты на операционном столе под контролем гемодинамических показателей – 70 (54,3%) больных различного возраста (из них до 1 года – 44, старше 1 года – 26).

При суживании легочной артерии до заранее рассчитанного диаметра руководствовались формулами Торонто-1 (диаметр манжеты, мм = $21 + \text{масса тела больного, кг}$), Торонто-2 (диаметр манжеты, мм = $24 + \text{масса тела больного, кг}$), а в ряде случаев - более жесткими или мягкими формулами.

При выполнении вмешательства под интраоперационным гемодинамическим контролем эффективным считали такую степень суживания, при которой систолическое давление дистальнее манжеты снижалось до 30-50% от системного, градиент давления между легочной и системной артериями составлял 40-70 мм рт. ст., а сатурация капиллярной крови оставалась в пределах 75-85% при дыхании воздухом. Адекватность суживания дополнительно подтверждалась повышением системного артериального давления на 10-15 мм рт. ст., визуальным уменьшением диаметра легочного ствола в области манжеты на 60-80%, появлением над ним интенсивного систолического дрожания, сохранением нормального розового цвета миокарда, отсутствием дилатации сердца, брадикардии, ацидоза и уменьшения сердечного выброса. У 28 из 70 пациентов, оперированных под гемодинамическим контролем, дополнительно оценен и диаметр манжеты. Таким образом, диаметр суживающей манжеты был известен у 87 (67,5%) оперированных (таблица 7).

Помимо суживания легочной артерии у 51 больного был перевязан открытый артериальный проток, у 20 – корригирована коарктация или перерыв дуги аорты. У 21 больного сопутствующие паллиативные вмешательства осуществляли до суживания в условиях искусственного

кровообращения и кардиоплегии: у 16 пациентов со стенозами атриовентрикулярных клапанов или неблагоприятным внутрижелудочковым смещением крови - иссечение межпредсердной перегородки, у 4 пациентов с выраженной недостаточностью атриовентрикулярных клапанов – их пластика, у 5 пациентов с умеренной

Таблица 7. Методики суживания легочной артерии и сопутствующие хирургические вмешательства.

Оперативное вмешательство	Количество (%) больных
Методики суживания легочной артерии	
Торонто-1 и более жестко	29 (22,5%)
Торонто-2	37 (28,7%)
Более мягко, чем Торонто-2	21 (16,3%)
Формула не оценена (суживание под контролем гемодинамики)	42 (32,5%)
Сопутствующие хирургические вмешательства	
Перевязка открытого артериального протока	51 (39,5%)
Коррекция коарктации или перерыва дуги аорты	20 (15,5%)
Иссечение межпредсердной перегородки	16 (12,4%)
Иссечение подаортальной обструкции	5 (3,9%)
Пластика атриовентрикулярных клапанов	4 (3,1%)
Подключично-легочный анастомоз	2 (1,5%)
Имплантация электрокардиостимулятора	5 (3,9%)
Всего	129 (100%)

подаортальной обструкцией – ее иссечение. Незначительную подаортальную обструкцию, наблюдавшуюся в 21 случае, не устраняли. В двух случаях достичь сбалансированного легочного кровотока, то есть снижения уровня легочной гипертензии при сохранении приемлемой сатурации крови, удалось лишь путем сочетания суживания легочной артерии с наложением подключично-легочного анастомоза.

В госпитальном периоде после суживания легочной артерии умерли

19 (14,7%) больных. В 10 (52,6%) случаях причиной смерти стала тяжелая, резистентная к терапии, пневмония, приведшая к легочно-сердечной и полиорганной недостаточности, в 8 (42,1%) случаях – тяжелая сердечная недостаточность, в 1 случае – отек и вклинение головного мозга вследствие воздушной эмболии его сосудов.

Поскольку послеоперационная интенсивная терапия в представленной серии больных не отличалась, с целью определения прогностических факторов неблагоприятного исхода мы проанализировали дооперационные клинико-гемодинамические показатели пациентов и методики выполнения самого хирургического вмешательства (таблица 8). Соотношение больных с различными анатомическими типами единственного желудочка, степенью легочной гипертензии и различного возраста среди выживших и умерших существенно не отличалось. Однако в группе с летальным исходом наблюдалось достоверно более низкое исходное насыщение крови кислородом, а так же большая частота сопутствующей патологии дуги аорты и подаортальной обструкции. У перенесших операцию больных суживание проводилось более жестко, чем у умерших в раннем послеоперационном периоде. Так, в группе с благоприятным исходом суживание выполнялось по формуле Торонто-2 или жестче в 54,6%, а более мягко – в 11,8% случаев против 31,6% и 42,1% случаев в группе с летальным исходом. Эти данные подтверждаются более низкой степенью легочной гипертензии после операции у перенесших ее больных (давление дистальнее манжеты и системное артериальное давление измерялось на операционном столе после окончания процедуры). В группе с неблагоприятным исходом помимо более частой коррекции дуги аорты также чаще иссекалась межпредсердная перегородка, однако различие не было статистически достоверным (26,3% против 10,0% в группе с

Таблица 8. Анатомические типы единственного желудочка, исходные клинико-гемодинамические показатели и методики суживания легочной артерии у больных с благоприятным и неблагоприятным результатом вмешательства.

Показатель	Результат суживания легочной артерии		Р
	Благоприятный (n=110)	Летальный исход (n=19)	
Анатомический тип единственного желудочка, число (%) больных			
Двуприточный левый желудочек	58 (52,7%)	8 (42,1%)	> 0,05 во всех случаях
Атрезия трикуспидального клапана	16 (14,6%)	6 (31,6%)	
Другие сложные пороки сердца	36 (32,7%)	5 (26,3%)	
Тип вентрикулоартериальных сообщений, число (%) больных			
Вентрикулоартериальная конкордантность	28 (25,4%)	5 (26,3%)	> 0,05 во всех случаях
Вентрикулоартериальная дискордантность	64 (58,2%)	11 (57,9%)	
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	18 (16,4%)	3 (15,8%)	
Сопутствующие пороки сердца, число (%) больных			
Коарктация или перерыв дуги аорты	13 (11,8%)	7 (36,8%)	< 0,05
Подаортальная обструкция	19 (17,3%)	7 (36,8%)	> 0,05
Исходные клинико-гемодинамические показатели, число (%) больных			
Возраст, мес.: до 3	23 (20,9%)	6 (31,6%)	> 0,05 во всех случаях
3-6	37 (33,6%)	7 (36,8%)	
7-12	28 (25,5%)	4 (21,1%)	
старше 12	22 (20,0%)	2 (10,5%)	
Легочная гипертензия, %: 100%	60 (54,6%)	9 (47,4%)	> 0,05 во всех случаях
70-95%	38 (34,5%)	7 (36,8%)	
менее 70%	12 (10,9%)	3 (15,8%)	
Насыщение капиллярной крови, %	86,3±1,2%	75,6±1,8%	< 0,05
Методика суживания легочной артерии, число (%) больных			
Торонто-2 и более жестко	60 (54,6%)	6 (31,6%)	> 0,05
Более мягко, чем Торонто-2	13 (11,8%)	8 (42,1%)	< 0,05
Формула не оценена	37 (33,6%)	5 (26,3%)	> 0,05
Степень легочной гипертензии после суживания легочной артерии, %	44,3±1,5%	52,9±4,1%	< 0,05

благоприятным исходом, $p > 0,05$). Четыре из пяти пациентов с умеренной подаортальной обструкцией, которым выполнялась ее иссечение, перенесли вмешательство; синусовый ритм сохранился у трех.

Таким образом, риск госпитальной смерти после суживания легочной артерии увеличивался при дооперационном насыщении крови кислородом ниже 75%, при наличии не устраненной (пусть даже и незначительной) подаортальной обструкции, при суживании мягче чем по Торонто-2 и при коррекции сопутствующей патологии дуги аорты ($p < 0,05$ во всех случаях).

Ранний послеоперационный период был осложнен у 39 (35,4%) выписанных из стационара больных. Среди всех случаев осложненного течения тяжелую пневмонию перенесли 17 (43,6%) пациентов, тяжелую сердечную недостаточность - 31 (79,5%), неврологические осложнения - 5 (12,8%). В группах с осложненным и не осложненным течением продолжительность искусственной вентиляции легких составила $255,1 \pm 48,9$ и $47,3 \pm 3,5$ часов ($p < 0,05$), а время пребывания в стационаре $25,4 \pm 2,5$ и $13,3 \pm 0,7$ суток ($p < 0,05$) соответственно. Перед выпиской из стационара градиент систолического давления на манжете был равен 27-88 ($59,7 \pm 1,5$) мм рт. ст., насыщение капиллярной крови кислородом – 64-94 ($81,6 \pm 0,8$)%.

В отдаленном периоде после суживания легочной артерии динамическое наблюдение вели за 94 из 110 выписанных из стационара больных. Максимальный срок наблюдения колебался от 11 месяцев до 16 лет, а в среднем он составил $4,7 \pm 0,8$ года.

44 (46,8%) больным в различные сроки после суживания легочной артерии выполнены операции «обхода» правых отделов сердца (35 – кавопульмональный анастомоз, 9 - операция Фонтена, 5 из них после кавопульмонального анастомоза, 5 – полуторажелудочковая коррекция), 5 (5,3%) пациентов являются кандидатами на подобные вмешательства. У 41 (43,6%) больных осуществить гемодинамическую коррекцию не представилось возможным из-за резидуальной легочной гипертензии или

повышенного общелегочного сопротивления. 4 (4,3%) пациента умерли в период от 1 месяца до 2 лет после суживания. Причиной летальных исходов в двух случаях стала прогрессирующая сердечная недостаточность, причина двух других смертей не известна.

С целью выявления условий суживания легочной артерии, позволяющих подготовить малый круг кровообращения больных с функционально единственным желудочком и легочной гипертензией к гемодинамической коррекции, мы проанализировали исходные (до суживания) показатели и методики суживания в группах с гемодинамической коррекцией и с противопоказаниями к ней (таблица 9).

В группе с противопоказаниями к гемодинамической коррекции имелась тенденция к большей частоте двуприточного левого желудочка с дискордантным вентрикулоартериальным сообщением. Соотношение сопутствующих пороков сердца и выполненных паллиативных вмешательств не различалось.

У больных, которым в отдаленном периоде после суживания легочной артерии удалось осуществить операции «обхода» правых отделов сердца, возраст, степень исходной легочной гипертензии, общелегочное сопротивление и его отношение к общепериферическому сопротивлению на момент суживания были существенно ниже. Само же суживание осуществлялось в этой группе более жестко (по Торонто-2 или жестче в 79,6% случаев против 19,5% в группе с противопоказаниями к гемодинамической коррекции), что подтверждается и более низкой степенью легочной гипертензии непосредственно после операции.

При рассмотрении перспектив гемодинамической коррекции у больных без исходного легочного стеноза (со 100%-ной легочной гипертензией до суживания легочной артерии) мы обнаружили, что они были возможны лишь тогда, когда суживание выполнялось в возрасте до 6

Таблица 9. Анатомические типы единственного желудочка, клинико-гемодинамические показатели до суживания легочной артерии и методики суживания у больных с гемодинамической коррекцией и с противопоказаниями к ней.

Показатель	Гемодинамическая коррекция		Р
	Выполнена (n=44)	Не выполнена (n=41)	
Анатомический тип единственного желудочка, число (%) больных			
Двуприточный левый желудочек	20 (45,5%)	27 (65,8%)	>0,05 во всех случаях
Атрезия трикуспидального клапана	8 (18,2%)	5 (12,2%)	
Другие сложные пороки сердца	16 (36,3%)	9 (22,0%)	
Тип вентрикулоартериальных сообщений, число (%) больных:			
Вентрикулоартериальная конкордантность	13 (29,5%)	6 (14,6%)	>0,05 во всех случаях
Вентрикулоартериальная дискордантность	20 (45,5%)	28 (68,3%)	
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	11 (25,0%)	7 (17,1%)	
Клинико-гемодинамические показатели на момент суживания легочной артерии			
Возраст, мес.	7,4±1,3	26,1±6,9	<0,05
Насыщение капиллярной крови, %	79,0±1,6	80,6±1,3	>0,05
Исходная легочная гипертензия, %	82,3±3,4	93,7±2,2	<0,05
Легочный кровоток\ системный кровоток	1,9±0,3	2,0±0,3	>0,05
Общелегочное сопротивление	6,4±0,8	9,6±1,4	<0,05
Общелегочное сопротивление \ общепериферическое сопротивление	0,44±0,06	0,61±0,06	<0,05
Методика суживания легочной артерии			
Торонто-2 и более жестко	35 (79,6%)	8 (19,5%)	<0,05
Более мягко чем Торонто-2	3 (6,8%)	12 (29,3%)	<0,05
Формула не оценена	6 (13,6%)	21 (51,2%)	<0,05
Степень легочной гипертензии после суживания легочной артерии, %	39,3±2,2%	48,1±2,7%	<0,05

месяцев по формуле Торонто-2 и жестче или же до систолического давления в легочной артерии ниже 45% от системного (таблица 10). У больных с незначительным или умеренным исходным легочным стенозом последующая гемодинамическая коррекция была возможна и после более позднего (до 3 лет) и мягкого суживания. Однако степень легочной

гипертензии непосредственно после суживания у этой категории пациентов также не превышала 45%.

Таблица 10. Исходная легочная гипертензия и методики суживания легочной артерии у больных, которым была осуществлена гемодинамическая коррекция.

Легочная гипертензия до суживания легочной артерии (%) \ число больных (n)	Возраст на момент суживания легочной артерии, мес.	Методика суживания легочной артерии \ число больных (n)
100% \ n=15	1,5-5 ($3,2 \pm 0,6$)	Торонто-2 или более жестко \ n=11 По давлению \ n=4
$88,1 \pm 3,2\%$ (от 35 до 94%) \ n=29	1,5-34 ($9,3 \pm 2,4$)	Торонто-2 или более жестко \ n=20 Более мягко чем Торонто-2 \ n=7 По давлению \ n=2

Причинами противопоказаний для «обхода» правых отделов сердца, по нашему мнению, было ослабление манжеты в 2 (4,9%) случаях, позднее суживание - в 28 (68,3%) случаях, недостаточно жесткое суживание – в 5 (12,2%) случаях и не устраненный при суживании стеноз митрального клапана (при интактной межпредсердной перегородке) – в 6 (14,6%) случаях. В то же время у 28 (68,3%) больных с противопоказаниями к «обходу» правых отделов сердца имелся сбалансированный легочный кровоток и приемлемое насыщение крови кислородом, что обеспечивало им II функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов. В таблице 11 приведены клинко-гемодинамические показатели, полученные на максимальном для каждого из пациентов сроке наблюдения после суживания легочной артерии.

В отдаленном периоде после суживания легочной артерии динамическое наблюдение велось за 56 больными с потенциальным риском развития подаортальной обструкции, при этом та или иная ее степень была зафиксирована у 23 (41,0%). Обструкция вновь возникла у 6 (10,6%) пациентов, выросла - у 8 (14,3%), сохранилась приблизительно того же уровня – у 9 (16,1%). При этом она оставалась незначительной в 14 (25,0%) случаях, была умеренной – в 4 (7,1%) и выраженной – в 5 (8,9%)

Таблица 11. Клинико-гемодинамические показатели на максимальном для каждого из больных сроке наблюдения после суживания легочной артерии.

Показатель	Гемодинамическая коррекция		Р
	Выполнена (n=44)	Не выполнена (n=41)	
Возраст, лет	1,2-10,9 (3,4±0,7)	3,1-16,0 (7,8±0,8)	<0,05
Срок после суживания легочной артерии, лет	0,7-10,0 (2,8±0,5)	1,1-15,1 (6,4±1,1)	<0,05
Функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов, число (%) больных:	II	28 (68,3%)	>0,05
	III-IV	13 (31,7%)	>0,05
Насыщение капиллярной крови, %	63-92 (80,5±2,1)	73-95 (84,5±1,9)	<0,05
Систолическое давление в легочной артерии / систолическое артериальное давление, %	14-42 (22,9±1,7)	30-85 (46,8±4,1)	<0,05
Среднее давление в легочной артерии, мм рт. ст.	5-19 (13,9±0,8)	18-67 (35,3±2,6)	<0,05
Легочный кровоток \ системный кровоток	0,4-4,6 (1,9±0,3)	0,6-4,0 (2,3±0,3)	>0,05
Общелегочное сопротивление, ед\м2	0,5-3,7 (2,4±0,3)	2,2-9,5 (5,4±0,8)	<0,05

случаях. Из четырех больных, перенесших иссечение подаортальной обструкции при суживании легочной артерии, в отдаленном периоде обструкция отсутствовала у одного, у двух уменьшилась и у одного выросла.

Кавопульмональный анастомоз

Кавопульмональный анастомоз выполнен 35 больным с функционально единственным желудочком, у которых после суживания легочной артерии среднее давление в малом круге кровообращения снизилось ниже 20 мм рт. ст., а общелегочное сопротивление – ниже 4 ед\2. Результаты кавопульмонального анастомоза после суживания легочной артерии (1 группа) сравнены с контрольной группой (2 группа) из 30 пациентов с врожденным легочным стенозом.

Частота подаортальной обструкции в 1 группе была достоверно

Таблица 12. Клинико-гемодинамические показатели кандидатов на кавопульмональный анастомоз

перенесших кавопульмональный анастомоз в качестве первой операции или после подключично-легочного анастомоза, наблюдалась тенденция к более тяжелому функциональному классу по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов и к более низкому насыщению капиллярной крови, а гемоглобин был достоверно выше. В группе после суживания легочной артерии имели место более высокое давление в малом круге кровообращения и соотношение легочного кровотока к системному.

Среди больных этой группы легочный кровоток превышал системный в 73,7% случаев, а был ниже системного в 26,3% случаев.

Таблица 13. Типы кавопульмонального анастомоза и сопутствующие вмешательства.

Оперативное вмешательство \ показатель	Кавопульмональный анастомоз		Р
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)	
Тип двунаправленного кавопульмонального анастомоза, число (%) больных			
Правосторонний	32 (91,4%)	26 (86,7%)	> 0,05
Двусторонний	3 (8,6%)	4 (13,3%)	> 0,05
Модификация легочного кровотока, число (%) больных			
Перевязка подключично-легочного анастомоза	-	9 из 11 (81,8%)	-
Дополнительная модификация легочного кровотока	13 (37,1%)	3 (10,0%)	< 0,05
- в том числе: суживание легочного ствола	7 (20,0%)	2 (6,7%)	< 0,05
перевязка легочного ствола	-	1 (3,3%)	> 0,05
перевязка правой легочной артерии (классический кавопульмональный а-з)	6 (17,1%)	-	< 0,05
Устранение кавопульмонального анастомоза	1 (2,9%)	1 (3,3%)	> 0,05
Сопутствующие хирургические вмешательства, число (%) больных			
Создание аорто-легочного окна	1 (2,9%)	-	> 0,05 во всех случаях
Иссечение подаортальной обструкции	1 (2,9%)	1 (3,3%)	
Иссечение межпредсердной перегородки	3 (8,6%)	2 (6,7%)	
Коррекция аномального дренажа легочных вен	1 (2,9%)	-	
Протезирование или пластика атриовентрикулярного клапана	4 (11,4%)	2 (6,7%)	
Имплантация электрокардиостимулятора	2 (5,7%)	1 (3,3%)	
Параметры искусственного кровообращения			
Искусственное кровообращение, мин.	33-162 (64,0±8,9)	42-173(56,2±7,5)	> 0,05
Пережатие аорты, мин.	19-60	17-45	-
Ректальная температура, град.	28-36 (34,2±0,5)	28-35 (33,9±0,4)	> 0,05
Всего оперированных больных	35 (100%)	30 (100%)	

Кавопульмональный анастомоз выполняли из срединной стернотомии в условиях параллельного искусственного кровообращения и

умеренной гипотермии. Для коррекции сопутствующих внутрисердечных аномалий у пяти больных 1 группы и трех пациентов 2 группы на 14-60 минут пережимали аорту (таблица 13).

Первоначально всем больным накладывали правосторонний или двусторонний двунаправленный кавопульмональный анастомоз с сохранением антеградного кровотока по легочному стволу. После окончания перфузии в зависимости от среднего давления в системе верхней полой вены (при измерении на операционном столе) и насыщения капиллярной крови принимали решение о перевязке системно-легочного анастомоза, а также о дополнительной модификации легочного кровотока. Показанием для перевязки подключично-легочного анастомоза считали давление в системе верхней полой вены 16 мм рт. ст. и выше, для дополнительной модификации легочного кровотока – 20 мм рт. ст. и выше. Дополнительная модификация легочного кровотока осуществлена 37,1% больных 1 группы и лишь 10,0% пациентов 2 группы. Повторное суживание легочной артерии мы выполняли в случаях, когда после первого ее суживания в полости перикарда не было грубого спаечного процесса. В противных случаях для уменьшения венозной гипертензии приходилось перевязывать правую ветвь легочной артерии, тем самым формируя гемодинамику классического кавопульмонального анастомоза. В двух случаях купировать венозную гипертензию удалось только после устранения кавопульмонального анастомоза с реимплантацией верхней полой вены в правое предсердие.

Одному больному из 1 группы с выраженной подаортальной обструкцией во время кавопульмонального анастомоза было создано аорто-легочное окно, другому расширен рестриктивный ДМЖП. Коррекцию незначительной и умеренной подаортальной обструкции, имевшейся у пяти больных 1 группы, не проводили.

В госпитальном периоде после кавопульмонального анастомоза умерли 3 (8,6%) больных 1 группы и 2 (6,7%) пациентов 2 группы ($p>0,05$). Причиной летальных исходов в группе с суженной легочной артерией были тромбоз анастомоза с отеком головного мозга, внутричерепное кровоизлияние и полиорганная недостаточность.

При кавопульмональном анастомозе после суживания легочной артерии наблюдалась тенденция к большей частоте ряда ранних послеоперационных осложнений (клиническому синдрому верхней полой вены, дыхательной и сердечной недостаточности), а число случаев длительной плевральной транссудации было достоверно выше – таблица 14. Продолжительность искусственной вентиляции легких и время госпитализации не различались. Перед выпиской из стационара насыщение капиллярной крови кислородом в 1 и 2 группах равнялось соответственно 80-92 ($86,1\pm1,3$)% и 78-89 ($85,5\pm1,1$)%, $p>0,05$, а градиент систолического давления на легочной артерии - 64-110 ($81,6\pm3,1$) и 71-97 ($87,8\pm2,5$) мм рт. ст., $p<0,05$.

Таблица 14. Течение раннего периода после кавопульмонального анастомоза.

Показатель	Кавопульмональный анастомоз		Р
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)	
Осложненное течение, число (%) больных	8 (25,0%)	4 (14,3%)	$>0,05$
- в том числе:			
сердечно-легочная недостаточность	4 (12,5%)	3 (10,7%)	$>0,05$
клинический синдром верхней полой вены	4 (12,5%)	2 (7,1%)	$>0,05$
отек головного мозга	1 (3,1%)	2 (7,1%)	$>0,05$
плевральная транссудация > 2 недель	5 (15,6%)	1 (3,6%)	$<0,05$
полная атриовентрикулярная блокада	1 (3,1%)	-	$>0,05$
Искусственная вентиляция легких, часов	5-570 ($36,7\pm8,9$)	11-280 ($29,0\pm6,3$)	$>0,05$
Пребывание в стационаре, суток	8-35 ($13,2\pm2,7$)	9-24 ($11,6\pm2,2$)	$>0,05$
Всего перенесших кавопульмональный анастомоз больных	32 (100%)	28 (100%)	

В отдаленном периоде динамическое наблюдение вели за 22 больными с кавопульмональным анастомозом после суживания легочной артерии и за 21 пациентом из контрольной группы (таблица 15). Летальных случаев при сроке наблюдения от 1,2 до 14,2 лет не было. Ко II функциональному классу по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов относились 90,9% больных первой и 85,7% пациентов второй группы против 48,6% и 26,7% до операции. III функциональный класс у двух больных (из 1 и из 2 групп) был обусловлен нарастанием недостаточности общего атриовентрикулярного клапана до 2,5-3+, еще у трех пациентов (один из 1 и два из 2 группы) – гипоксемией с насыщением ниже 75%. В целом же насыщение капиллярной крови в отдаленном периоде после кавопульмонального анастомоза по сравнению с дооперационным уровнем повысилось в каждой из групп с $77,3 \pm 1,9\%$ до

Таблица 15. Клинико-гемодинамические показатели на максимальном для каждого из больных сроке наблюдения после кавопульмонального анастомоза.

Показатель	Кавопульмональный анастомоз		Р
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)	
Возраст, лет	1,2-10,9 ($5,8 \pm 0,6$)	2,1-14,2 ($6,7 \pm 0,7$)	$>0,05$
Срок после кавопульмонального анастомоза, лет	1,1-6,5 ($2,8 \pm 0,7$)	0,9-6,0 ($3,1 \pm 0,5$)	$>0,05$
Функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов, число (%) больных:			
II	20 (90,9%)	18 (85,7%)	$>0,05$
III	2 (9,1%)	3 (14,3%)	$>0,05$
Насыщение капиллярной крови, %	73-91 ($84,4 \pm 1,8$)%	72-89 ($83,8 \pm 1,7$)	$>0,05$
Гемоглобин, г\л	120-174 ($145,2 \pm 3,8$)	114-181 ($142,4 \pm 4,5$)	$>0,05$
Среднее давление в легочной артерии, мм рт.ст.	12-21 ($15,9 \pm 0,7$)	9-20 ($13,5 \pm 0,9$)	$<0,05$
Легочный кровоток \ системный кровоток	0,8-1,9 ($1,5 \pm 0,3$)	0,9-1,6 ($1,2 \pm 0,2$)	$>0,05$
Общелегочное сопротивление, ед\м2	2,1-4,7 ($2,6 \pm 0,4$)	2,3-4,8 ($2,5 \pm 0,4$)	$>0,05$
Фракция выброса системного желудочка, %	49-68 ($61,4 \pm 1,7$)	52-70 ($63,5 \pm 1,4$)	$>0,05$
Всего наблюдавшихся в отдаленном периоде больных	22 (100%)	21 (100%)	

84,4±1,8% и с 75,3±1,5% до 83,8±1,7% соответственно ($p<0,05$).

Пяти (22,7%) больным после суживания легочной артерии и кавопульмонального анастомоза заключительным этапом хирургического лечения выполнена операция Фонтена; еще семь (31,8%) больных являются не нее кандидатами. У десяти (45,5%) пациентов, перенесших суживание легочной артерии и кавопульмональный анастомоз, имелись противопоказания к полному «обходу» правых отделов сердца: среднее давление в легочной артерии выше 18 мм рт. ст., общелегочное сопротивление выше 3 ед/м² и индекс толщины средней оболочки легочных артериол выше 15%.

Операция Фонтена

Полный «обход» правых отделов сердца выполнен 9 больным с функционально единственным желудочком, перенесшим суживание

Таблица 16. Клинико-гемодинамические показатели кандидатов на операцию Фонтена.

Показатель	Операция Фонтена		p
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)	
Возраст, лет	2,9-10,6 (6,9±1,4)	2,5-11,3 (7,6±1,7)	> 0,05 во всех случаях
Срок после первой паллиативной операции, лет	2,7-11,1 (6,4±1,3)	3,4-10,2 (5,1±1,4)	
Срок после кавопульмонального анастомоза, лет	0,9-10 (n=5)	1,2-8,5 (n=7)	
Функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов, число (%)			
больных: II III	7 (77,8%) 2 (22,2%)	6 (60,0%) 4 (40,0%)	
Насыщение капиллярной крови, %	71-87 (82,8±2,4)	73-85 (79,2±2,1)	< 0,05
Гемоглобин, г\л	127-195 (154,0±5,1)	123-189(167,6±6,3)	
Среднее давление в легочной артерии, мм рт.ст.	14-18 (15,8±1,0)	7-18 (12,1±1,2)	< 0,05
Легочный кровоток \ системный кровоток	0,4-3,6	0,7-1,7	-
Общелегочное сопротивление, ед\м ²	0,6-2,8	0,8-3,4	-
Фракция выброса системного желудочка, %	56-71 (63,1±3,6)	52-68 (61,6±3,7)	> 0,05

легочной артерии. Результаты операции Фонтена после суживания легочной артерии (1 группа) сравнены с контрольной группой (2 группа) из 10 пациентов с выраженным врожденным легочным стенозом, которым операция была осуществлена первично, после системно-легочного или кавопульмонального анастомозов. В 1 группе имела тенденция к большему числу больных с двуприточным левым желудочком, во 2 группе – к большему числу пациентов с вентрикулоартериальной конкордантностью. Исходные клинико-гемодинамические показатели кандидатов на операцию Фонтена приведены в таблице 16.

Таблица 17. Модификации операции Фонтена и сопутствующие вмешательства.

Оперативное вмешательство \ показатель	Операция Фонтена		Р
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)	
Модификация операции Фонтена, число (%) больных			
Полный кавопульмональный анастомоз	2 (22,2%)	3 (30,0%)	> 0,05
Экстракардиальный кондуит	7 (77,8%)	7 (70,0%)	> 0,05
Сопутствующие хирургические вмешательства, число (%) больных			
Перевязка подключично-легочного анастомоза	-	1 (10%)	> 0,05 во всех случаях
Иссечение межпредсердной перегородки	2 (22,2%)	2 (20,0%)	
Пластика ветвей легочной артерии	1 (11,1%)	-	
Пластика атриовентрикулярного клапана	3 (33,3%)	2 (20,0%)	
Наложение фенестрации	2 (22,2%)	1 (10,0%)	
Параметры искусственного кровообращения			
Искусственное кровообращение, мин.	81-217(124,0±12,2)	57-172 (117,8±8,5)	> 0,05
Пережатие аорты, мин.	36-62 (n=6)	42-81 (n=6)	-
Ректальная температура, град.	28-33 (31,6±0,6)	28-34 (32,2±0,5)	> 0,05
Всего оперированных больных	9 (100%)	10 (100%)	

В 1 группе операцию Фонтена с использованием экстракардиального кондуита осуществили семи, полный кавопульмональный анастомоз –

двум больным, во 2 группе – семи и трем пациентам соответственно (таблица 17). Для коррекции сопутствующих внутрисердечных аномалий в шести случаях в каждой из групп пережимали аорту. В остальных случаях экстракардиальный конduit имплантировали в условиях параллельного искусственного кровообращения. Двум больным в 1 и одному во 2 группе оставили фенестрацию туннеля диаметром 3-4 мм.

Среди пациентов с исходной легочной гипертензией, перенесших суживание легочной артерии, в госпитальном периоде после операции Фонтена умер один (11,1%) от сердечной и полиорганной недостаточности. В контрольной группе летальных случаев не было ($p>0,05$). Осложненное течение госпитального периода (сердечно-легочная недостаточность, нарушения ритма сердца, клинический синдром верхней полой вены, отек головного мозга, длительная плевральная транссудация) имело место у 3 (37,5%) больных из первой и у 2 (20,0%) пациентов из второй группы - таблица 18.

Таблица 18. Течение раннего периода после операции Фонтена.

Показатель	Операция Фонтена		Р
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)	
Осложненное течение, число (%) больных	3 (37,5%)	2 (20,0%)	>0,05 во всех случаях
- в том числе:			
сердечно-легочная недостаточность	1 (12,5%)	2 (20,0%)	
суправентрикулярная тахикардия	-	1 (10,0%)	
клинический синдром верхней полой вены	2 (25,0%)	2 (20,0%)	
отек головного мозга	-	1 (10,0%)	
плевральная транссудация > 2 недель	2 (25,0%)	2 (20,0%)	
Искусственная вентиляция легких, часов	19-150 (42,7±5,6)	15-194 (46,0±6,4)	
Пребывание в стационаре, суток	12-44 (17,2±3,3)	14-38 (19,5±2,8)	
Всего перенесших операцию Фонтена больных	8 (100%)	10 (100%)	

В отдаленном периоде после операции Фонтена обследованы 6 больных из первой и 7 пациентов из второй группы (таблица 19).

Таблица 19. Клинико-гемодинамические показатели в отдаленном периоде после операции Фонтена.

Показатель	Операция Фонтена	
	После суживания легочной артерии (1 группа)	При врожденном легочном стенозе (2 группа)
Возраст, лет	4,7-22,5	5,7-18,2
Срок после операции Фонтена, лет	1,8-12,2	1,6-9,8
Функциональный класс по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов, число (%) больных:		
I	3 (50%)	3 (42,8%)
II	2 (33,3%)	3 (42,8%)
III	1 (16,7%)	1 (14,4%)
Насыщение капиллярной крови, %	86-96%	89-95%
Гемоглобин, г/л	117-142	105-138
Фракция выброса системного желудочка, %	48-61%	53-64%
Нарушения ритма сердца, число (%) больных	1 (14,3%)	-
Всего наблюдавшихся в отдаленном периоде больных	6 (100%)	7 (100%)

Летальных случаев при сроке наблюдения от 1,8 до 12,2 лет не было. В первой и второй группах к I функциональному классу по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов относились 50% и 42,8% пациентов, ко II функциональному классу – 33,3% и 42,8%, к III функциональному классу – 16,7% и 14,4%. III функциональный класс, гепатомегалия и энтеропатия у ребенка из первой группы были обусловлены суправентрикулярной тахикардией, недостаточностью митрального клапана 2+ и снижением фракции выброса левого желудочка до 48%.

Влияние морфологии легочных сосудов на результаты гемодинамической коррекции

Влияние гистоморфологического строения легочных сосудов на непосредственные результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза оценено у 32 больных с функционально единственным

желудочком. В зависимости от течения госпитального периода после cavoпультмонального анастомоза были выделены группы с не осложненным (25 больных) и с осложненным послеоперационным течением (7 больных). К осложненному течению отнесены случаи повышенного (более 18 мм рт. ст.) давления в системе верхней полой вены, сопровождаемые клиническим синдромом верхней полой вены, длительной плевральной транссудацией или требующие устранения cavoпультмонального анастомоза.

Все 5 больных с отсутствием патологических изменений легочных сосудов по классификации Heath-Edwards и индексом толщины средней оболочки проксимальных и дистальных артериол до 10% проделали не осложненный ранний период после cavoпультмонального анастомоза. Не осложненное послеоперационное течение так же наблюдалось у 14 пациентов с I стадией легочно-сосудистой болезни по Heath-Edwards и у 6 больных со II стадией. При этом индекс толщины средней оболочки проксимальных легочных артериол колебался от 8,1% до 16% (в среднем составил $10,8 \pm 0,5\%$), а индекс толщины средней оболочки дистальных легочных артериол – от 8,1% до 19% (в среднем составил $12,7 \pm 0,6\%$).

В группе с осложненным течением послеоперационного периода все больные имели ту или иную стадию легочно-сосудистой болезни: четыре – I, два – II, и один - III. В среднем стадия по классификации Heath-Edwards в группе с осложненным течением была достоверно выше ($1,5 \pm 0,2$ против $1,0 \pm 0,1$ в группе с не осложненным течением). Индекс толщины средней оболочки проксимальных ($17,2 \pm 2,6\%$) и дистальных ($15,0 \pm 1,0\%$) легочных артериол в группе с осложненным течением так же были существенно выше - рисунок 3.

У двух пациентов, потребовавших устранения cavoпультмонального анастомоза для снижения выраженной венозной гипертензии, имела место

Рисунок 3. Индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериол в норме и у больных с осложненным и не осложненным течением раннего периода после кавопульмонального анастомоза.



I и III стадия легочно-сосудистой болезни по Heath-Edwards, индекс толщины средней оболочки проксимальных легочных артериол составил $23,7 \pm 2,7$ и $26,2 \pm 2,2\%$ (гипертрофия более чем в 2 раза от нормы), а индекс толщины средней оболочки дистальных легочных артериол – $16,7 \pm 1,9\%$ и $16,6 \pm 1,6\%$.

К настоящему времени мы располагаем данными лишь 3 биопсий легких у пациентов, которым была выполнена операция Фонтена.

Выводы

1. Причинами развития легочно-сосудистой болезни при функционально единственном желудочке служат увеличенный легочный кровоток, стеноз и выраженная недостаточность системных атриовентрикулярных клапанов:

а. У больных без стеноза легочной артерии в возрасте до 1 года наблюдается I-III стадия легочно-сосудистой болезни по

классификации Heath-Edwards, в возрасте старше 1 года появляется IV, а в возрасте старше 3 лет – V стадия;

б. У больных с выраженным легочным стенозом (с давлением в легочной артерии до 30% от системного) изменения сосудов малого круга кровообращения не превышают I-II стадию по Heath-Edwards в возрасте до 15 лет с гипертрофией меди проксимальных и дистальных артериол.

2. Ближайшая и отдаленная летальность после суживания легочной артерии у больных с функционально единственным желудочком и легочной гипертензией составляет 14,7% и 4,3%. Факторами риска для операции служат исходное насыщение крови кислородом ниже 75%, патология дуги аорты, подаортальная обструкция и суживание мягче чем по формуле Торонто-2.

3. Невысокая частота (8,9%) значимого стеноза системного выводного тракта в отдаленном периоде после суживания легочной артерии позволяет рассматривать его в качестве процедуры выбора и при пороках с потенциальным риском, но без клинических проявлений подаортальной обструкции.

4. Своевременное и адекватное суживание легочной артерии позволяет уменьшить недостаточность кровообращения, улучшить функциональное состояние, предотвратить морфологические изменения сосудов малого круга кровообращения и создать условия для последующей гемодинамической коррекции.

5. Гемодинамическая коррекция после суживания легочной артерии у больных со 100% исходной легочной гипертензией возможна в случае, если суживание выполнено в возрасте до 6 месяцев по формуле Торонто-2 и жестче, либо до систолического давления дистальнее манжеты ниже 45% от системного. При умеренном врожденном легочном стенозе

гемодинамическая коррекция возможна после суживания, выполненного до 3 лет и обеспечивающего давление ниже 45% от системного.

6. У 73,7% кандидатов на кавопульмональный анастомоз с суженной легочной артерией кровоток малого круга кровообращения превышает системный. После наложения двунаправленного кавопульмонального анастомоза на фоне повышенного легочного кровотока необходимо дополнительно суживать легочную артерию или формировать классический кавопульмональный анастомоз.

7. Ближайшая летальность после кавопульмонального анастомоза и операции Фонтена, выполненных больным с суженной легочной артерией, составляет 8,6% и 11,1% и не отличается от летальности в группе с врожденным легочным стенозом. Однако в группе с суженной легочной артерией имеется тенденция к большей частоте ранних послеоперационных осложнений.

8. Биопсия легких с гистоморфометрическим исследованием сосудов является важным методом, дополняющим общепринятые критерии отбора на гемодинамическую коррекцию:

- а. При индексе толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериол до 10% наблюдается не осложненное течение раннего периода после кавопульмонального анастомоза;
- б. При индексе толщины средней оболочки от 10% до 20% возможно как не осложненное, так и осложненное течение после кавопульмонального анастомоза, при осложненном течении индекс толщины в среднем выше;
- в. Индекс толщины средней оболочки более 20% служит противопоказанием к кавопульмональному анастомозу.

9. Отдаленные результаты кавопульмонального анастомоза и операции Фонтена у больных с суженой легочной артерией и ее

врожденным стенозом не отличаются. Вмешательства приводит к уменьшению или полному устранению гипоксемии и обеспечивает хороший функциональный результат.

10. У 68,3% больных, которым ввиду позднего или недостаточно жесткого суживания легочной артерии не представляется возможным осуществить гемодинамическую коррекцию, в отдаленном послеоперационном периоде наблюдается сбалансированный легочный кровоток и относительно удовлетворительное функциональное состояние.

Практические рекомендации

1. Гемодинамическая коррекция функционально единственного желудочка сердца с исходной легочной гипертензией должна быть многоэтапной и состоять из суживания легочной артерии или операции Damus-Kaye-Stansel на первом этапе, кавопульмонального анастомоза на втором этапе и операции Фонтена на третьем этапе.

2. Суживание легочной артерии у младенцев до 1 года можно выполнять как до расчетного диаметра (по формуле Торонто-2 и жестче), так и под интраоперационным гемодинамическим контролем (до давления дистальнее манжеты ниже 45% от системного). У детей старше 1 года предпочтительнее суживать легочную артерию под гемодинамическим контролем.

3. Больным с функционально единственным желудочком и легочной гипертензией, обратившимся за помощью в старшем возрасте, показано паллиативное суживание легочной артерии в качестве окончательного хирургического вмешательства.

4. По показаниям одновременно с суживанием легочной артерии следует резецировать коарктацию аорты, перевязывать открытый артериальный проток и иссекать межпредсердную перегородку.

5. В отдаленном периоде после суживания легочной артерии необходимо вести постоянное наблюдение за больными для определения сроков гемодинамической коррекции. Уточнить показания к коррекции позволяет биопсия легких, осуществленная при суживании.\

6. Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз у больных, перенесших суживание легочной артерии и имеющих повышенный легочный кровоток, целесообразно дополнять повторным суживанием легочной артерии или формированием классического кавопульмонального анастомоза.

7. При наличии у больных, перенесших суживание легочной артерии, дополнительных внутрисердечных аномалий (помимо унiventрикулярной гемодинамики) на фоне резидуальной легочной гипертензии им показаны повторные паллиативные операции без «обхода» правых отделов сердца.

8. Устранять подаортальную обструкцию при единственном желудочке сердца можно путем ее иссечения, операции Damus-Kaye-Stansel и создания аорто-легочного окна.

Список основных работ, опубликованных по теме диссертации

1. Механизмы регуляции сердечного выброса и функция системного желудочка у больных после операции Фонтена. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2000. - №6. – С. 27-33. // Шмальц А.А., Кассирский Г.И., Юрлов И.А., Зеленикин М.М., Мchedlishvili К.А.
2. Применение кондуитов при операциях по методу Фонтена. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2000. - №6. – С. 23-27. // Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А., Заец С.Б., Шмальц А.А., Кацадзе Н.Г.
3. Deterioration of the cardiac diastolic function after fontan operation in children: the bakulev center experience. // Cardiology in the Young. – 2001. - Vol. 11. (Suppl. 1.) – P. 175. // Zaets S.B., Shmalts A., Ruzmetov M., Chiaureli

M.R., Podzolkov V.P.

4. Diastolic dysfunction after fontan operation a cause of physical intolerance. // The Journal of Heart Disease. – 2001. – Vol. 2. (№ 1) – P. 63. // Shmalts A., Zaets S.

5. Паллиативные операции у больных с единственным желудочком сердца и высокой легочной гипертензий. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Седьмого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М. – 2001. - Том 2 - №6. - С. 8. // Горбачевский С.В., Рахманкулов К.Б., Колединский Д.Г., Шмальц А.А., Аксенов В.А., Серебряная М.Р., Саркисова Т.Н., Соболев А.В., Аракелян К.А., Белкина М.В., Большакова Е.В.

6. Резервы кардиореспираторной системы после операций частичного и полного «обхода правого сердца». // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2002. - №3. – С. 38-42. // Горбатов Ю.Н., Ленко Е.В., Зеленикин М.М., Окунева Г.Н., Касаткин А.С., Шмальц А.А., Левичева Е.Н., Ленко О.А.

7. Операция Фонтена с использованием экстракардиального кондуита после ранее выполненной процедуры Мюллера. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2002. - №4. – С. 78-80. // Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Колединский Д.Г., Шмальц А.А., Большакова Е.В., Харькин А.В., Попов С.А.

8. Первый опыт двухэтапной гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца с высокой легочной гипертензией. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Седьмой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2003. - Том 4. - №6. - С. 11. // Горбачевский С.В., Шмальц А.А.,

Колединский Д.Г., Большакова Е.В., Белкина М.В.

9. Ближайшие результаты сужения легочной артерии у больных с гемодинамикой единственного желудочка сердца и легочной гипертензией.

// Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Девятого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М. – 2003. - Том 4. - №11. - С. 9. // Горбачевский С.В., Ильин В.Н., Ким А.И., Шмальц А.А., Колединский Д.Г., Харьков А.В., Аксенов В.А., Большакова Е.В., Белкина М.В.

10. Лечение стойкого хилоторакса после операции Фонтена методом дренирования грудного протока. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2004. - №5. – С. 72-73. // Шмальц А.А., Малинин А.А., Алесян Б.Г., Вишнякова М.В., Кольцов Ю.А., Бегаева М.М., Хахина Л.Л., Горбачевский С.В.

11. Гистологический профиль легочных сосудов у больных с гемодинамикой единственного желудочка сердца и легочной гипертензией.

// Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Восьмой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2004. - Том 5. - №5. - С. 335. // Горбачевский С.В., Горчакова А.И., Шмальц А.А., Мальцев С.Г., Марасулов Ш.И., Габисония Л.М.

12. Гемодинамическая коррекция пороков сердца с функционально единственным желудочком после ранее выполненного суживания легочной артерии. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Десятого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М. – 2004. - Том 5. - №11. - С. 8. // Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Горчакова А.И., Савченко М.М.

13. Морфология сосудов легких у больных с осложненным и не

осложненным течением двунаправленного кавопульмонального анастомоза. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Десятого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М. – 2004. – Том 5. – №11. – С. 20. // Шмальц А.А., Горчакова А.И., Зеленикин М.М., Мальцев С.Г., Горбачевский С.В.

14. Спектр морфологических изменений сосудов легких при пороках конотрункуса с высокой легочной гипертензией. // Сборник трудов ассоциации сердечно-сосудистых хирургов Украины «Сердечно-сосудистая хирургия». - 2004. - №12 – С. 231-232. // Горбачевский С.В., Мальцев С.Г., Белкина М.В., Шмальц А.А.

15. Изменения сосудов легких при сложных врожденных пороках сердца с высокой легочной гипертензией. // Архив патологии. – 2005. - №4. – С. 45-51. // Мальцев С.Г., Горчакова А.И., Шмальц А.А., Марасулов Ш.И., Кудышев А.Д., Харькин А.В., Горбачевский С.В.

16. Суживание легочной артерии у больных с функционально единственным желудочком сердца и легочной гипертензией. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2005. - №5. – С. 14-21. // Шмальц А.А., Мальцев С.Г., Горбачевский С.В.

17. Влияние морфологии легочных сосудов на результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2005. - №6. – С. 13-18. // Бокерия Л.А., Шмальц А.А., Горчакова А.И., Горбачевский С.В.

18. Влияние морфологии легочных сосудов на результаты двунаправленного кавопульмонального анастомоза. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Девятой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2005. – Том 6. - №3.

- С. 7. // Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Горчакова А.И.

19. Подаортальная обструкция у больных с функционально единственным желудочком сердца до и после суживания легочной артерии. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Девятой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. – 2005. – Том 6. - №3.

- С. 8. // Горбачевский С.В., Ильин В.Н., Шмальц А.А., Махачев О.А., Мальцев С.Г., Косенко А.И., Юрпольская Л.А., Шевердина В.В.

20. Histomorphometric analysis of pulmonary vessels changes and its influence on the results of the Fontane-type operations. // The journal of Cardiovascular Surgery. – 2005. - Vol. 46. (Suppl. 1. to No 3.) – P. 71. // Gorbachevsky S., Bockeria L., Shmaltz A., Gorchakova A.

21. Отдаленные результаты суживания легочной артерии у больных с функционально единственным желудочком сердца. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Одиннадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М. – 2005. - Том 6. - №5. - С. 10. // Горбачевский С.В., Ильин В.Н., Шмальц А.А., Шевердина В.В., Мальцев С.Г.

22. Результаты суживания легочной артерии у больных с функционально единственным желудочком сердца и легочной гипертензией. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - №2. – С. 27-38. // Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Ильин В.Н., Шмальц А.А., Харькин А.В., Косенко А.И., Горчакова А.И., Городков А.Ю., Тлепов Н.С.

23. Многоэтапная гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком и исходной легочной гипертензией. // Информационный сборник «Сердечно-сосудистая хирургия». – 2006. - №3. – С. 72-73. // Горбачевский С.В., Шмальц А.А.

24. Pulmonary vessels changes of the Fontan-type operations. // Interactive

Cardio Vascular and Thoracic Surgery. - 2006. - Vol. 5. (Suppl. 1.) – P. 166. // Bockeria L.A., Gorbachevsky S.V., Shmaltz A.A., Gorchakova A.I.

25. Морфология легочных сосудов у больных с двунаправленным кавопульмональным анастомозом. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - №4. – С. 32-38. // Бокерия Л.А., Шмальц А.А., Горчакова А.И., Горбачевский С.В.

26. Причины и темпы развития легочно-сосудистой болезни при функционально единственном желудочке сердца. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - №4. – С. 44-50. // Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Горчакова А.И.

27. Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии – объективный метод оценки степени тяжести легочной гипертензии у детей с врожденными пороками сердца. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - №4. – С. 72-77. // Горбачевский С.В., Белкина М.В., Колединский Д.Г., Шмальц А.А., Марасулов Ш.И., Мальцев С.Г., Самсонова О.А.

28. Модификации кавопульмонального анастомоза у больных после ранее выполненного суживания легочной артерии. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Десятой ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М. - 2006. – Том 7. - №3. - С. 6. // Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А.

29. Многоэтапная гемодинамическая коррекция сложных врожденных пороков сердца с функционально единственным желудочком и исходной легочной гипертензией. // Материалы Юбилейной конференции и Пятого съезда кардиохирургов Сибирского федерального округа. – Новосибирск. - 2006. - С. 23. // Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А.

30. Подаортальная обструкция у больных с функционально единственным желудочком до и после суживания легочной артерии. // Материалы

Юбилейной конференции и Пятого съезда кардиохирургов Сибирского федерального округа. – Новосибирск. - 2006. - С. 24. // Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Махачев А.М., Косенко А.И., Юрпольская Л.А., Шевердина В.В.

31. Суживание легочной артерии как причина развития подаортальной обструкции у больных с функционально единственным желудочком сердца. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Двенадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. - М. – 2006. – Том 7. - №5. - С. 8. // Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Махачев А.М., Косенко А.И., Юрпольская Л.А., Тлепов Н.С.

32. Клинико-функциональное состояние больных после операции Фонтена. // В сборнике: под редакцией Кассирского Г.И., Зотовой Л.М. Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. – М. - 2007. - С. 58-77. // Шмальц А.А.