

На правах рукописи

Арнаутова Ирина Владимировна

**ЭВОЛЮЦИЯ ПОДХОДОВ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ
АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ
АРТЕРИИ ОТ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ**

14.01.26. – сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05. – кардиология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва – 2013

Диссертационная работа выполнена в Федеральном Государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно–сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН.

Научные консультанты

доктор медицинских наук,
академик РАН и РАМН

Бокерия Лео Антонович

доктор медицинских наук,
профессор

Шаталов Константин Валентинович

Официальные оппоненты:

Белов Юрий Владимирович - доктор медицинских наук, профессор, академик РАМН, Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова МЗ РФ, директор Научно-образовательного клинического центра аорты и инвазивной кардиологии.

Горбачевский Сергей Валерьевич - доктор медицинских наук, профессор, Федеральное Государственное бюджетное учреждение «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН, руководитель отделения хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией.

Басаргина Елена Николаевна - доктор медицинских наук, профессор, Федеральное Государственное бюджетное учреждение «Научный центр здоровья детей» РАМН, руководитель отделения кардиологии.

Ведущая организация: Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского».

Защита диссертации состоится «27» сентября 2013 г. в 14 часов на заседании диссертационного совета Д 001.015.01 при Федеральном Государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно–сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН (121552, Москва, Рублёвское шоссе, 135, конференц-зал № 2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Федерального Государственного бюджетного учреждения «Научный Центр сердечно–сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН.

Автореферат разослан «06» августа 2013 г.

Учёный секретарь Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

I. Общая характеристика работы

Актуальность темы исследования.

В спектре всех врожденных пороков сердца аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланд-Уайт-Гарланда – СБУГ) занимает особое место. Это связано с тяжестью пациентов с этим синдромом, сложностью диагностики и драматизмом истории его хирургического лечения. До настоящего времени постановка диагноза СБУГ требует серьезной детализации состояния сократительной способности миокарда, митрального клапана, а также структуры и геометрии левого желудочка. В кардиохирургии СБУГ является одним из наиболее сложных для коррекции врожденных пороков сердца.

За последние годы значительные успехи в хирургическом лечении данной патологии достигнуты благодаря широкому внедрению в клиническую практику систем вспомогательного кровообращения, а также появившейся возможности имплантации стволовых клеток интрамиокардиально и в коронарное русло. До настоящего времени происходит разработка новых технических приемов, позволяющих восстановить двухкоронарную систему кровоснабжения миокарда с учетом анатомических особенностей порока в разных возрастных группах. О неугасающем интересе к вопросам хирургической коррекции порока, и ее результатам свидетельствуют многочисленные публикации в современной литературе.

Опыт НЦССХ в оперативном лечении СБУГ практически за 40-летний период является одним из самых больших среди кардиохирургических клиник Европы. При рассмотрении спектра выполненных в Центре вмешательств, можно отчетливо проследить эволюцию подходов к хирургическому лечению СБУГ, начиная от самых простых и заканчивая сложными вмешательствами в условиях искусственного кровообращения, направленными на восстановление 2-х коронарной системы кровоснабже-

ния миокарда и лечение развившихся осложнений порока. Не вызывает сомнения, что подобный клинический материал нуждается в анализе, а полученные результаты могут быть сопоставимы с результатами ведущих кардиохирургических клиник.

В связи с этим целью настоящего исследования является: разработка комплексного подхода к хирургическому лечению аномального отхождения левой коронарной артерии (ЛКА) от легочной артерии (ЛА) (синдрома Бланд-Уайт-Гарланда).

Задачи исследования:

1. Провести ретроспективный анализ исходного клинического состояния пациентов с синдромом Бланд-Уайт-Гарланда с возможным прогнозированием их клинико-функционального состояния в раннем послеоперационном периоде.
2. Оценить функциональное состояние левого желудочка (ЛЖ), степень ишемической дисфункции митрального клапана (МК) и анатомические варианты коронарного кровоснабжения миокарда с помощью инструментальных методов исследования (ЭКГ, Эхо-КГ, АКГ, перфузионной сцинтиграфии миокарда, позитронно-эмиссионной томографии миокарда), а также по результатам секционного материала.
3. Выполнить сравнительный анализ непосредственных результатов хирургического лечения порока в группах пациентов с созданием системы единственной коронарной артерии и при восстановлении двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда, а также при коррекции развившихся осложнений порока, таких как недостаточность митрального клапана и аневризма левого желудочка с определением оптимального метода коррекции при различных типах аномалии.
4. Определить возможности «непрямой» реваскуляризации миокарда в восстановлении кровоснабжения левого желудочка у пациентов, не под-

лежащих хирургическому вмешательству на коронарном русле.

5. Оценить эффективность использования клеточных технологий в восстановлении сократительной способности левого желудочка при синдроме Бланд-Уайт-Гарланда.

6. Оценить эффективность использования систем вспомогательного кровообращения (левожелудочкового обхода, экстракорпоральной мембранной оксигенации, внутриаортальной баллонной контрпульсации) в периоперационном периоде у данной категории пациентов.

7. Проанализировать клинико-функциональное состояние пациентов в отдаленные сроки после коррекции с учетом вида выполненного хирургического вмешательства с определением частоты повторных хирургических вмешательств, их спектра и сроков выполнения.

Научная новина исследования.

Материалом для данного исследования явились 133 пациента в возрасте от 2 мес. до 50 лет, подвергшиеся диагностике и хирургической коррекции аномального отхождения ЛКА от легочного ствола в ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН за период с 1972 по 2009 гг.

На основании ретроспективного анализа данных эхокардиографического исследования до операции статистически достоверно подтверждено наличие более тяжелой ишемической дисфункции ЛЖ у пациентов младших возрастных групп (от 0 до 3-х лет жизни) в виде значительного снижения контрактильной способности, увеличения линейных размеров и объемных характеристик.

Изучены возможности использования радионуклидных методов исследования для оценки состояния перфузии и жизнеспособности миокарда при СБУГ, что имеет важное прогностическое значение для определения тактики и выбора метода хирургического лечения порока и его осложнений.

Выявлены предикторы возникновения летального исхода у больных с различными методами коррекции СБУГ. Установлено, что на прогноз смерти оказывают влияние возраст пациентов, степень кардиомегалии, фракция выброса левого желудочка, время искусственного кровообращения и пережатия аорты, применение систем вспомогательного кровообращения, исходное наличие фиброэластоза и аневризмы ЛЖ. В то же время, тип выполняемого хирургического вмешательства (создание одно- или двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда) не увеличивает риск летального исхода. То же относится и к дополнительным внутрисердечным манипуляциям – венстрикулопластике ЛЖ и устранению гемодинамически значимой митральной регургитации.

При анализе непосредственных результатов коррекции СБУГ доказано отсутствие достоверных различий в течении послеоперационного периода у пациентов с одно- и восстановленной двухкоронарной системами кровоснабжения миокарда. В тоже время, выявлена значимая редукция полости ЛЖ (даже при его сохраняющейся сниженной контрактильной способности) после восстановления нормальной двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда, что свидетельствует в пользу выполнения подобных операций.

При сравнении выживаемости в отдаленном периоде после операций с созданием одно- и двухкоронарной системы кровоснабжения отмечена тенденция к уменьшению выживаемости у больных с однокоронарной системой кровоснабжения на 5-6 году после выполненного вмешательства, что свидетельствует о прогрессировании «скрытой» ишемии и также доказывает необходимость восстановления двухкоронарной системы кровоснабжения.

Изучена возможность использования метода трансмиокардиальной лазерной реваскуляризации (ТМЛР) у больных со СБУГ в качестве

альтернативы прямой реваскуляризации миокарда у пациентов, находящихся в критическом состоянии и имеющих неблагоприятную анатомию коронарных артерий.

Изучены возможности и эффективность применения различных систем вспомогательного кровообращения (ВК) (внутриаортальной баллонной контрпульсации (ВАБКП), экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО), левожелудочкового обхода (ЛЖО)) в периоперационном периоде у больных со СБУГ. Определены показания к использованию вышеуказанных систем в качестве «моста» к восстановлению сократительной функции ЛЖ сердца после коррекции порока, а также внедрены в клиническую практику протоколы их подключения.

Оценка эффективности имплантации стволовых клеток при СБУГ в коронарное русло и интрамиокардиально, выполненная в данной работе, представляется крайне затруднительной, т.к. введение клеток осуществлялось наряду с нормализацией коронарного кровотока при коррекции основного порока.

Таким образом, на основании анализа большого клинического материала разработан комплексный подход к диагностике и тактике хирургического лечения СБУГ у пациентов разных возрастных групп, как в изолированном варианте, так и при наличии развившихся осложнений.

Объём исследования, а также спектр рассматриваемых в исследовании вопросов, являются наибольшими в Российской Федерации из работ, посвящённых хирургической коррекции такой тяжелой коронарной аномалии, как аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии. В мировой литературе исследования, анализирующие столь большой клинический опыт, являются единичными.

Практическая значимость.

При рассмотрении исходного состояния пациентов и данных о типе

кровообращения ЛЖ определены основные типы клинического течения порока (инфантильный или взрослый), их частота, а также разработан алгоритм диагностического поиска. При сравнении течения послеоперационного периода, осложнений и летальности в группах больных с различными видами хирургических вмешательств с данными об исходном функциональном состоянии ЛЖ произведена оценка эффективности выполненной коррекции и определены оптимальные методики в зависимости от клинического варианта течения порока. На основании анализа результатов использования систем ВК в периоперационном периоде у данной категории пациентов обоснована целесообразность их применения при хирургическом лечении порока, а также выработан алгоритм подключения вышеуказанных систем. Базируясь на данных обследования (ЭКГ, рентгенография, ПЭТ миокарда левого желудочка), дана оценка состояния миокарда ЛЖ в отдаленные сроки после хирургического вмешательства и оценена степень восстановления его насосной функции в зависимости от вида проведенной коррекции порока. В отдаленном послеоперационном периоде оценены выживаемость и качество жизни больных, а также определены показания и сроки выполнения повторных хирургических вмешательств.

Положения, выносимые на защиту.

1. Аномальное отхождение ЛКА от ЛА представляет собой сложный врожденный порок сердца, характеризующийся неблагоприятным клиническим течением и сомнительным прогнозом, определяемыми типом коронарного кровообращения и степенью развития межкоронарных анастомозов.
2. Пациенты раннего детского возраста представляют собой наиболее тяжелый контингент больных в связи с быстрым развитием ишемической дисфункции ЛЖ, а также серьезной митральной недостаточности.

3. Современные неинвазивные методов диагностики порока (эхокардиография, позитронно-эмиссионной томография и т.д.) имеют высокую диагностическую ценность и могут являться альтернативой ангиокардиографического исследования.
4. Выбор метода хирургического лечения строго индивидуален и определяется анатомией порока и исходным клиническим состоянием пациента. Предпочтение следует отдавать методикам, направленным на восстановление 2-х коронарной системы кровоснабжения миокарда. Однако, операция перевязки и/или ушивания аномально отходящей коронарной артерии имеет право на существование и может являться операцией выбора у пациентов, находящихся в критическом состоянии.
5. Использование систем ВК в периоперационном периоде является важным фактором, позволяющим улучшить результаты хирургического лечения.
6. Летальность в послеоперационном периоде может достигать достаточно высоких цифр, и практически одинакова при использовании различных методик.
7. В отдаленные сроки после коррекции порока пациенты могут являться кандидатами на выполнение повторных хирургических вмешательств, таких как шунтирование коронарной артерии, коррекция митральной недостаточности и аневризмы ЛЖ.

Реализация результатов исследования.

Предложенные практические рекомендации внедрены в клиническую практику и используются во всех отделениях ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН, занимающихся проблемой лечения врожденных пороков сердца, а также могут быть использованы в других кардиохирургических центрах страны. По материалам диссертации в соавторстве в 2010 г. издана монография «Аномальное отхождение левой коронарной

артерии от легочной артерии (синдром Бланда-Уайта-Гарланда)», которая может быть использована в качестве практического руководства для педиатров, неонатологов, кардиологов и кардиохирургов.

Сведения о полноте публикаций.

По теме диссертации опубликовано 37 научных работ (из них – 1 монография в соавторстве, 1 лекция в соавторстве, 16 статей в центральных журналах), полностью отражающих ее содержание.

Объём и структура диссертации.

Диссертация написана на русском языке, изложена на 293 страницах текста и состоит из введения, 6 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя литературы, включающего 32 отечественных и 177 зарубежных источников. Материал сопровождается 23 таблицами и проиллюстрирован 65 рисунками.

II. Основное содержание работы

Клиническая характеристика материала

ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН располагает опытом диагностики и хирургического лечения 133 пациентов с аномальным отхождением ЛКА от ЛА (в том числе – 2 больных с отхождением ЛКА от правой ЛА) за период с 1972 по 2009 гг. включительно. Возраст самого маленького пациента, подвергшегося коррекции порока в нашем Центре составил 2 мес., самого взрослого – 50 лет. Средний возраст к моменту выполнения операции составил $62,5 \pm 98,6$ месяцев (Ме – 18 месяцев). Масса тела больных колебалась от 2,5 до 79 кг, в среднем вес был равен – $14,6 \pm 17,2$ кг (Ме – 8 кг). Площадь поверхности тела – $0,56 \pm 0,46$ м² (Ме – 0,44 м²). Среди обследованных 45 пациентов (33,8%) были мужского пола, 88 (66,2%) – женского. Большей частью обследованных больных являлись дети в возрасте до 3-х лет – 92 человека, что составляет 69,2% от всех наблюдавшихся пациентов.

1 ребенок, находящийся в критическом состоянии по пороку, погиб на этапе дооперационного обследования. В связи с этим он был исключен в исследовании из анализа результатов операции, а его данные учтены только при рассмотрении клинического материала.

132 пациентам выполнена коррекция СБУГ по различным методикам. При наличии развившихся осложнений в виде выраженной митральной недостаточности и/или же аневризмы ЛЖ осуществлялось их устранение: вмешательство на МК – у 26 (19,7%) больных (различные виды реконструктивных операций у 9 (6,8%) пациентов, протезирование МК – 17 (12,9%) пациентов); коррекция аневризмы в виде различных методик пластики – 11 пациентов (8,3%).

Оценка непосредственных результатов коррекции порока выполнена в двух сопоставимых группах больных, подвергшихся операциям, направленным на создание однокоронарной и двухкоронарной систем кровоснабжения миокарда – 26 (20,5%) и 101 (79,5%) пациент соответственно.

Отдаленный период прослежен у 60 пациентов, что составило 62,5% от общего количества выписанных. Сроки наблюдения составили от 3 мес. до 25 лет со средним значением $52,4 \pm 49,3$ мес. (Me – 36,0 мес.).

Исходное состояние пациентов ретроспективно оценено в следующих возрастных когортах: дети от 0 до 1 года жизни – 56 человек; дети от 1 до 3-х лет жизни – 36; больные от 3-х до 16-ти лет – 29 и старше 16 лет – 12 человек.

Клиническая картина СБУГ, появление первых симптомов и сроки диагностики определялись типом порока (инфантильный или взрослый) и отличались в обозначенных выше возрастных группах больных.

Лишь у 7 пациентов 1-ой группы (12,5%) порок сердца был заподозрен с рождения в связи с наличием выраженного шума над областью

сердца. У остальных пациентов этого возраста порок был диагностирован уже старше 5-6 месяцев после появления характерного симптомокомплекса или же случайного обнаружения кардиомегалии при выполнении рентгенологического исследования органов грудной клетки. Во всех случаях (100%) у младенцев имело место раннее развитие признаков недостаточности кровообращения в виде одышки, тахикардии и гепатомегалии, вследствие чего они были отнесены к ФК II-IV. Учитывая то, что большинство детей имели клинические признаки выраженной сердечной недостаточности (ФК III – 60,7% больных), а часть из них даже находилась в критическом состоянии по тяжести порока (ФК IV – 10,7%), то при поступлении 94,1% всех пациентов получали медикаментозную терапию.

Во второй возрастной когорте (дети от 1 до 3 лет жизни) ВПС был заподозрен с рождения лишь у 1 пациента (2,8%) по наличию выраженного систолического шума над областью сердца. У остальных 35 детей (97,2%) симптомы порока проявлялись уже в более старшем возрасте. Наиболее постоянными симптомами порока были: тахикардия (66,1%), одышка (66,8%). Увеличение размеров сердца и печени, определяемые перкуторно, присутствовали в 100% случаев. 35 детей (97,2%) в данной возрастной группе по своему клиническому состоянию относились к ФК II-III. В связи с этим большая часть пациентов – 24 (66,7%) находилась на медикаментозной терапии, направленной на уменьшение признаков сердечной недостаточности.

В третьей группе больных (29 детей в возрасте от 3 до 16 лет) каких-либо постоянных клинических симптомов коронарной аномалии не выявлялось. Перкуторное увеличение левых отделов сердца имело место у всех 29 пациентов, однако степень увеличения была достоверно меньше в сравнении с больными младших возрастных групп ($p < 0,0001$). Большая часть больных – 22 (75,8%) по своему исходному клиническому состоя-

нию относилась к ФК II, и лишь 5 (со значимо выраженными кардио- и гепатомегалиями) (17,2%) – к ФК III. Тем не менее, половина пациентов в данной возрастной группе получала медикаментозную терапию, направленную на компенсацию сердечной деятельности в виде сердечных гликозидов.

Среди взрослых пациентов (старше 16 лет) 2 человека (16,7%) при поступлении в Центр не предъявляли каких-либо определенных жалоб. 5 (41,7%) пациентов из этой возрастной группы отмечали появление кратковременных загрудинных болей при значительной физической нагрузке, у 2-х (16,7%) в анамнезе имели место синкопальные состояния, 3 больных (25,0%) отмечали ощущение перебоев в работе сердца. Размеры сердца за счет левых отделов в большинстве случаев (83,3%) были незначительно увеличены в сравнении с пациентами младших возрастных групп ($p < 0,0001$). По своему исходному клиническому состоянию 7 больных (58,4%) относились к ФК I. Лишь одна пациентка с гемодинамически выраженной недостаточностью МК была отнесена к ФК III. Медикаментозную терапию, направленную на купирование нарушений ритма, получали 4 пациента (33,3%).

Таким образом, ретроспективный анализ исходного состояния пациентов показал, что самой клинически тяжелой возрастной когортой являлись новорожденные и дети 1-ого года жизни. Именно в данной возрастной группе пациенты достоверно чаще ($p < 0,0001$) относились к ФК III и даже IV, что требовало назначения соответствующей терапии.

При рентгенологическом исследовании, выполненном в 3 стандартных проекциях, практически у всех пациентов (97,8% – 130 человек) выявлена кардиомегалия той или иной степени выраженности. Исключение составили 3 больных (2,2%) в возрасте старше 16 лет, которые имели нормальные значения КТИ от 48 до 50%. При наличии гемодинамически

значимой регургитации на МК у 51 пациента (38,3%) выявлялось увеличение ЛП. Усиление легочного рисунка по венозному типу, свидетельствовавшее о значительном снижении насосной функции ЛЖ присутствовало у 78 пациентов (58,6%). Следует отметить, что все 56 малышей 1-ого года жизни (100%) имели признаки венозного застоя. У 10 больных (7,5%) в возрасте старше 3-х лет на фоне длительно существующей гемодинамически значимой регургитации 3 степени на МК имело место формирование рентгенологической картины хронического альвеолярного отека легких. У 5 (3,8%) детей 1 года жизни, находившихся при поступлении в критическом состоянии в связи с резко сниженной ФВ ЛЖ (<20%) и тотальной недостаточностью МК до 4(+), рентгенологически выявлялась картина острой левожелудочковой недостаточности или острого альвеолярного отека легких.

При выполнении ЭКГ-исследования у всех 133 пациентов выявлены изменения, как общего порядка, так и характерные для СБУГ. При сравнительном анализе данных ЭКГ в различных возрастных группах было выявлено, что обширные зоны ишемии с захватом переднебоковой стенки, верхушки и даже задней стенки ЛЖ достоверно чаще встречаются у пациентов младшей возрастной группы ($p < 0,0001$). Так, инфарктоподобные изменения, рубцы и зоны ишемии зарегистрированы в 100% случаев в группе новорожденных и грудных детей; у пациентов возрасте от 1 до 3-х лет подобные изменения зафиксированы в 69,4% (25 детей) от всех наблюдений; в возрастной когорте от 3-х до 16 лет – практически у половины больных (51,7%). Среди пациентов старше 16 лет в 3 случаях (25,0%) ишемических изменений на ЭКГ в покое выявлено не было. Однако, после выполнения нагрузочных проб, даже у них появлялись электрокардиографические признаки ишемии по переднебоковой стенке.

Эхокардиографическое обследование до операции выполнено всем

пациентам. При анализе полученных данных было выявлено, что для грудных детей и детей первого года жизни по данным Эхо-КГ характерно наличие более тяжелых кардиальных изменений – отмечалась крайне выраженная дилатация полости ЛЖ с признаками его дисфункции. В 22 случаях (39,3%) эхокардиографически была диагностирована аневризма ЛЖ. Линейные размеры и объемные показатели, отражающие функциональное состояние ЛЖ (КСР, КДР, КСО, КДО), в этой возрастной когорте пациентов значительно превышали норму ($p < 0,0001$). Также достоверно чаще (в 91,1% случаев) имелись признаки фиброэластоза эндокарда ЛЖ и подклапанных структур МК. У большинства больных в этом возрасте (45 человек – 80,4%) имелась регургитация на МК той или иной степени выраженности. Схожие эхокардиографические характеристики присутствовали в группе детей в возрасте от 1 года до 3-х лет жизни.

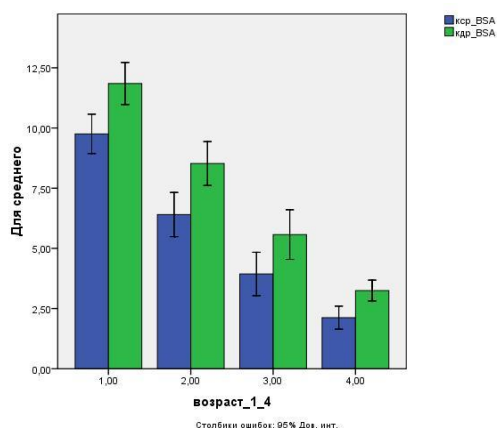
У детей со СБУГ старше 3-х лет и взрослых пациентов (старше 16 лет) наблюдалась относительная нормализация гемодинамики, обусловленная развитием межкоронарных анастомозов. Линейные и объемные характеристики ЛЖ в ряде случаев были не изменены. Диагностическое значение в этой возрастной категории в большей степени приобретали обнаружение дилатированного устья и проксимального отдела ПКА, визуализация ЛКА, отходящей от ЛА и регистрация ретроградного кровотока по ЛКА, со сбросом крови в просвет легочного ствола. У 6 (20,7%) представителей этой группы имели место дилатация ФК МК и гемодинамически значимая регургитация на нем, что потребовало в дальнейшем коррекции.

При сравнительном анализе показателей функционального состояния ЛЖ по данным ЭХО-КГ была получена зависимость линейных размеров и объемных характеристик ЛЖ от возраста пациентов. Чем младше был пациент, тем более значимое увеличение КДР, КСР, КДО и КСО у

него наблюдалось ($p < 0,0001$). В отношении насосной функции ЛЖ у больных со СБУГ отмечалась обратная зависимость – у новорожденных, грудных детей и детей первых 3-х лет жизни отмечалось большее снижение сократительной способности ЛЖ ($p < 0,0001$) (рис.1 и 2).

Р и с у н о к 1

Значения индексируемых показателей линейных размеров ЛЖ в возрастных когортах

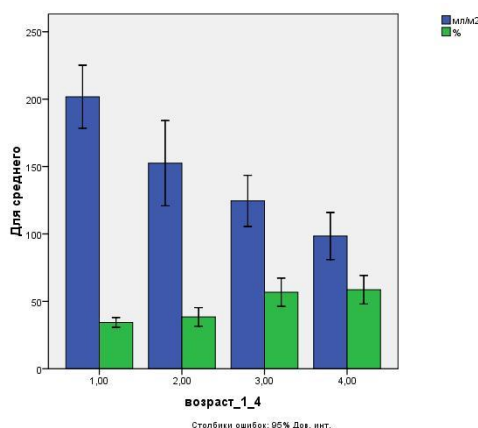


(1,00 – дети от 0 до 1 года; 2,00 – дети от 1 года до 3-х лет жизни; 3,00 – пациенты от 3 до 16 лет; 4,00 – больные старше 16 лет)

С увеличением возраста пациента наблюдается уменьшение линейных размеров ЛЖ (КДР и КСР), объясняемое развитием межкоронарных анастомозов между ПКА и ЛКА, компенсирующих нарушения гемодинамики (клинически проявляется «взрослым» типом порока).

Р и с у н о к 2

Значения ФВ и КДО ЛЖ в возрастных когортах



(1,00 – дети от 0 до 1 года; 2,00 – дети от 1 года до 3-х лет жизни; 3,00 – пациенты от 3 до 16 лет; 4,00 – больные старше 16 лет)

С увеличением возраста пациента наблюдается уменьшение объема ЛЖ (КДО, мл/м²) и улучшение насосной функции ЛЖ (ФВ, %), объясняемое развитием межкоронарных анастомозов между ПКА и ЛКА, компенсирующих нарушения гемодинамики (клинически проявляется «взрослым» типом порока).

Ангиокардиография (АКГ) была выполнена 98 пациентам (74,7%). Большинство пациентов – 59 (60,2%), имели так называемый «инфантильный» тип порока с характерными ангиокардиографическими признаками. У 39 пациентов (39,8%) по данным ангиокардиографии имелся

«взрослый» тип СБУГ.

Для оценки перфузии миокарда ЛЖ и степени имеющихся нарушений у 53 (39,8%) больных использовали метод однофотонной эмиссионной компьютерной томографии миокарда с 99m -технетрилом (ОФЭКТ с ^{99m}Tc -тн) или с хлоридом ^{201}Tl .

По данным сцинтиграфии у больных с аномальным отхождением ЛКА от ЛА наблюдалось снижение перфузии преимущественно в области передней и переднебоковой стенок ЛЖ. В ряде случаев перфузионные дефекты распространялись на область верхушки, переднюю часть межжелудочковой перегородки, заднебоковую и даже заднюю стенку ЛЖ. Анализ тяжести поражения миокарда ЛЖ в зависимости от возраста показал, что пациенты до 3-х лет имели нарушения перфузии различной выраженности – от умеренных до наиболее глубоких, соответствующих аневризме. Тогда как у больных старше 3-х лет в абсолютном большинстве случаев дефекты перфузии соответствовали умеренным или средним по выраженности.

Для определения прогноза предполагаемого хирургического вмешательства 39 больным (29,3%) выполнена ПЭТ миокарда с ^{18}F -фтордезоксиглюкозой (^{18}F -ФДГ), позволяющая выявить жизнеспособный миокард в условиях нарушенной коронарной перфузии при наличии диффузного снижения сократимости сердечной мышцы. На основании данных ПЭТ среди больных со СБУГ была выделена группа детей, у которых диагностировался жизнеспособный миокард в состоянии гиперметаболизма без признаков рубцовых изменений. Помимо этого даже при наличии аневризм у части больных старшего возраста было выявлено наличие гибернированного миокарда. В целом ПЭТ с ^{18}F -ФДГ как дополнительная диагностическая составляющая позволила выявить зоны жизнеспособного (гибернированного) миокарда практически у всех (в 95 % случаев) паци-

ентов до года и у 2/3 больных старшего возраста ($p < 0,0001$).

Анализ и сравнение результатов хирургической коррекции порока выполнены в двух группах операций – направленных на создание одно- и восстановление двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда.

Всего в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН за анализируемый период выполнено 26 (19,7%) операций перевода больных на однокоронарную систему кровоснабжения миокарда: 16 (61,5%) операций перевязки и 10 (38,5%) операций ушивания из просвета ЛС аномально отходящей ЛКА. Возраст оперированных пациентов колебался от 2 мес. до 50 лет и составил в среднем к моменту операции $92,4 \pm 156,9$ месяцев (Me – 22,5 месяца). Вес больных составил в среднем $20,9 \pm 24,8$ кг (Me – 10,3 кг). У 25 пациентов (96,2%) ЛКА отходила от задней поверхности ЛС (от заднего лицевого синуса – 10 (38,5%) случаев, от нелицевого синуса – 15 (57,7%) человек). В одном случае у 50-ти летней пациентки имел место редкий вариант отхождения ЛКА от правой ЛА.

Операция перевязки ЛКА выполнялась по «закрытой» методике, ушивание устья аномально отходящей ЛКА осуществлялось с подключением аппарата искусственного кровообращения (ИК) (среднее время ИК составило $135,6 \pm 48,3$ мин., пережатие Ао – $58,5 \pm 15,7$ мин., уровень гипотермии в среднем – $26,7 \pm 4,5^\circ\text{C}$). У 1 ребенка 6 мес. с резко сниженной контрактильной способностью ЛЖ (ФВ ЛЖ д/о – 15%) и сформировавшейся верхушечной аневризмой операция перевязки ЛКА была дополнена введением стволовых клеток в миокард ЛЖ. Одновременно с ушиванием устья аномально отходящей ЛКА одной больной (3,8%) 33-х летнего возраста выполнена аневризморафия имеющейся верхушечной аневризмы.

101 больному (76,5%) выполнены операции, основной целью которых являлось восстановление нормальной двухкоронарной системы кро-

воснабжения миокарда. Это было достигнуто с использованием различных методик: 1) шунтирующие операции (анастомоз Мейера, АКШ аномально отходящей ЛКА) – 9 пациентов (8,9%); 2) гемодинамическая коррекция по методу Hamilton-Takeuchi – 12 человек (11,9%); 3) прямая имплантация ЛКА в Ао – 80 операций (79,2%).

Возраст оперированных больных колебался от 2 месяцев до 33 лет и составил в среднем $56,3 \pm 80,5$ месяцев (Ме – 19 месяцев). Средний вес к моменту операции был $15,7 \pm 14,9$ кг (Ме – 10 кг).

Операция подключично-коронарного анастомоза в ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН выполнена только одному 11-месячному ребенку в 1985 г. Учитывая технические сложности, возникающие при выполнении данного вмешательства, в настоящее время этот вид операции не применяется нами.

За анализируемый период в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН выполнено 8 операций (7,9%) аортокоронарного шунтирования у больных с аномально отходящей ЛКА. Все операции произведены в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и сочетанной фармакохолодовой кардиopleгии. Среднее время ИК составило $207,1 \pm 85,8$ мин. (Ме – 170 мин.), пережатие Ао – $103,0 \pm 39,0$ мин. (Ме – 98 мин.), гипотермия – $24,9 \pm 0,9^\circ\text{C}$ (Ме – 25°C). В 4-х случаях (50%) была выполнена операция «классического» аортокоронарного шунтирования с перевязкой устья аномально отходящей ЛКА и имплантацией аутовенозного шунта между ПМЖВ и аортой. Остальным 4 больным в связи с отхождением ЛКА от нелицевого синуса клапана ЛА и наличием короткого ствола ЛКА с ранним делением ветви, произведено отсечение аномальной КА и анастомозирование с восходящей Ао по типу «конец в бок» с помощью различных «вставок» в виде: у двух пациентов – большой подкожной вены бедра, у 1 ребенка – протеза «Gore-Tex» диаметром 5 мм и свободного эксплантата

из левой подключичной артерии – 1 пациент.

Операции гемодинамической коррекции по методу Hamilton-Takeuchi при хирургическом лечении СБУГ были использованы в 12 случаях (11,9%). Все операции выполнены в условиях ИК, гипотермии и сочетанной фармакохолодовой кардиopleгии. Среднее время ИК составило – $146,8 \pm 13,2$ мин. (Me – 148 мин.), пережатие Ао – $85,1 \pm 8,2$ (Me – 87 мин.), $T_{\min \text{ rectum (ср.)}} = 25,6 \pm 0,9^{\circ}\text{C}$ (Me – $26,0^{\circ}\text{C}$).

Операция прямой имплантации ЛКА в Ао выполнена за анализируемый период у 80 больных, что составило 79,2% среди всех вмешательств, по восстановлению 2-х коронарной системы кровоснабжения миокарда. Операция по перемещению устья аномально отходящей ЛКА выполнялась в условиях ИК, глубокой гипотермии и сочетанной фармакохолодовой кардиopleгии. Среднее время ИК составило – $168,7 \pm 60,5$ мин. (Me – 157 мин.), пережатие Ао – $84,0 \pm 30,6$ (Me – 76,0 мин.), $T_{\min \text{ rectum (ср.)}} = 25,5 \pm 2,1^{\circ}\text{C}$ (Me – $26,0^{\circ}\text{C}$). Исключение составил малыш с отхождением ЛКА от правой ЛА, т.к. коррекция порока у него осуществлялась на работающем сердце.

При большом объеме оперативного вмешательства, наличии нестабильной гемодинамики и признаках миокардиальной недостаточности, а также при подключении систем вспомогательного кровообращения в послеоперационном периоде у 35 пациентов (43,8%) была использована пролонгированная стернотомия с закрытием послеоперационной раны заплатой из латекса или ксеноперикарда.

Одновременно с коррекцией коронарной патологии осуществлялось хирургическое лечение развившихся осложнений СБУГ, в частности – гемодинамически значимой регургитации на МК. В нашем собственном клиническом опыте имеется 26 случаев (19,7%) вмешательства на МК при коррекции основного порока, из них – 9 (34,6%) клапансохраняющих опе-

раций. Среди спектра выполненных реконструктивных операций на клапане следует отметить пластику МК по Reed у 4 пациентов (44,4%), асимметричную шовную пластику МК по передней комиссуре – 3 больных (33,4%), и двум больным (22,2%) произведена резекция задней створки МК с отсечением отдельных хорд.

В тех случаях, когда интраоперационно обнаруживались грубые морфологические изменения МК и подклапанных структур, и реконструкция клапана не представлялась возможной, выполнялось протезирование клапана. Замена МК на искусственный клапан осуществлена у 17 пациентов (12,9%). Минимальный размер имплантированного протеза составил – 17 мм, максимальный – 27 мм.

Наличие сформировавшейся аневризмы ЛЖ у 11 (8,3%) больных явилось поводом для дополнительных внутрисердечных манипуляций по ее коррекции во время хирургического лечения основного порока. Спектр хирургических вмешательств устранения аневризмы ЛЖ включал в себя следующие методики: 1) аневризморафия – 2 пациента (1,5%); 2) пластика аневризмы ЛЖ по Жатене – 3 пациента (2,3%); 3) пластика аневризмы ЛЖ по Дору – 6 больных (4,5%).

В связи с развитием тяжелой посткардиотомной сердечной недостаточности в послеоперационном периоде у 15 пациентов (11,4%), подвергшихся хирургической коррекции аномального отхождения ЛКА, использовались системы ВК: внутриаортальная баллонная контрпульсация – 5 пациентов (3,8%), система «Неторимп» в качестве левожелудочкового обхода – 2 детей (1,5%) и 8 случаев (6,1%) использования системы ЭКМО.

Особенно следует отметить случаи использования фетальных кардиомиобластов в лечении СБУГ у 13 детей (9,8%) в возрасте от 3 мес. до 3,5 лет. В большинстве случаев (12 детей – 92,3%) введение клеток осу-

ществовалось одновременно с коррекцией основного порока: прямая имплантация ЛКА в Ао – 9 человек (75%), АКШ аномально отходящей ЛКА – 1 пациент (8,3%), перевязка ЛКА – 1 ребенок. У 1 пациента с большой верхушечной аневризмой и инфантильным типом кровоснабжения миокарда ЛЖ коррекция порока не производилась ввиду анатомических особенностей ЛКА, и интраоперационно ему было произведено введение кардиомиобластов в околорубцовую зону. 1 пациентке в связи с критическим состоянием по ВПС и низкой ФВ ЛЖ стволовые клетки были введены интракоронарно при проведении коронарографии в качестве первого этапа лечения. Через 6 мес. этой больной была произведена прямая имплантация ЛКА в аорту с хорошим клиническим эффектом.

Оценка результатов хирургических вмешательств выполнена на основании значений летальности, данных о течении послеоперационного периода, а также показателей эхокардиографического исследования после выполненного вмешательства в каждой из групп.

В ближайшем послеоперационном периоде в анализируемых группах операций погиб 31 пациент, что составило 24,4%. Из них 6 человек (23,1%) – в группе операций по созданию однокоронарной системы кровоснабжения миокарда (перевязка или ушивание аномально отходящей ЛКА) и 25 пациентов (24,7%) – в группе операций по восстановлению двухкоронарной системы. Сопоставление показателей летальности в обеих группах вмешательств показало отсутствие отличия ($p=0,955$). При сравнительном анализе показателей летальности в группах различных методик восстановления двухкоронарной системы также достоверного различия между ними не получено ($p=0,742$). Так, летальность в группе больных, перенесших прямую имплантацию ЛКА в Ао, составила 26,2% (21 человек), при операциях гемодинамической коррекции в виде создания внутрилегочного тоннеля – 16,7% (2 пациента) и при выполнении шунти-

рующих операций – 22,2% (2 ребенка).

Нами было изучено возможное влияние различных факторов на вероятность возникновения летального исхода в послеоперационном периоде у пациентов со СБУГ. В результате анализа были выявлены предикторы возникновения летального исхода у больных с различными методами коррекции СБУГ (**таблица 1**). В рамках одновариантной логистической регрессии на прогноз смерти оказывали влияние возраст пациентов, КТИ, фракция выброса левого желудочка, время искусственного кровообращения и пережатия аорты, применение систем вспомогательного кровообращения, исходное наличие фиброэластоza и аневризмы левого желудочка. В то же время было выявлено, что тип выполняемого хирургического вмешательства (создание одно- или двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда) не увеличивал риск летального исхода ($p=0,955$). То же относилось и к дополнительным внутрисердечным манипуляциям – вен-трикулопластике ЛЖ ($p=0,982$) и устранению гемодинамически значимой митральной регургитации ($p=0,373$).

Анализу было подвергнуто течение послеоперационного периода 96 выживших пациентов, что составило 75,6% от всех больных подвергшихся коррекции порока. Из них 76 пациентам (79,2%) выполнено восстановление 2-х коронарной системы кровоснабжения миокарда по одной из методик, 20 больных (20,8%) переведены на однокоронарную систему.

Оценка тяжести ближайшего послеоперационного периода произведена на основании длительности искусственной вентиляции легких (ИВЛ), длительности и дозах препаратов кардиотонической поддержки, сроках пребывания пациентов в ОРИТ, частоты и спектра послеоперационных осложнений, а также сроках выписки больных из стационара. Отдельно учитывались спектр и частота послеоперационных осложнений, необходимость подключения систем ВК и выполнение дополнительных

хирургических манипуляций в ближайшие сроки после операции.

При сравнении обозначенных показателей, характеризующих течение послеоперационного периода в анализируемых группах, достоверного различия нами не получено. Все больные находились на искусственной вентиляции более 2 суток, до стабилизации гемодинамического статуса.

Все пациенты в послеоперационном периоде получали инотропную поддержку. Дозы используемых кардиотоников колебались от средне терапевтических до значимых (для адреналина свыше – 0,1 мкг/кг/мин, для допамина свыше – 15 мкг/кг/мин, для добутамина свыше – 10 мкг/кг/мин). При сохраняющихся явлениях низкого сердечного выброса, обусловленного низкой ФВ ЛЖ, в терапию подключали симдакс. Длительность применения кардиотоников в обеих группах также не различалась и составила в среднем 8 и 9 суток соответственно ($p=0,474$). Следует отметить, что подключение систем ВК (ВАБКП, «Неморитр», ЭКМО) как способа лечения посткардиотомной сердечной недостаточности во всех 15 случаях (11,4%), осуществлялось в группе пациентов, перенесших восстановление 2-х коронарной системы кровоснабжения.

Анализ частоты развития в послеоперационном периоде других видов осложнений, таких как полиорганная недостаточность, сложные нарушения ритма, неврологические нарушения, показал отсутствие качественных и количественных различий в обеих анализируемых группах операций. При сопоставлении, сроки пребывания в ОРИТ среди пациентов сравниваемых групп не различались ($p=0,439$), а среднее время нахождения в ОРИТ составило 4,5 и 5 суток соответственно.

Используя вышеуказанные критерии, мы проанализировали и сравнили течение послеоперационного периода у 76 выживших больных, перенесших операцию восстановления 2-х коронарной системы кровоснабжения по различным методикам: прямая имплантация ЛКА в Ао, гемоди-

намическая коррекция с созданием внутривидеочного тоннеля и шунтирующие операции.

Сравнение показателей летальности при использовании разных методов восстановления коронарного кровотока показало, что данные значения достоверно не отличались ($p=0,742$) и оказались равными по 25,0% соответственно в группах с прямой имплантацией ЛКА в Ао и гемодинамической коррекцией порока, и 22,2% в группе шунтирующих операций. Анализ структуры летальности в сравниваемых когортах также не выявил каких-либо различий: ведущее место занимала острая сердечная недостаточность, второй по значимости была полиорганная недостаточность и причиной небольшого процента летальных исходов были сложные нарушения ритма и неврологические осложнения во всех 3-х группах операций.

При сопоставлении основных показателей, характеризующих послеоперационный период в анализируемых группах, выявлено, что течение его было осложненным и практически не отличалось при использовании различных методик. Так длительность ИВЛ, использование инотропной поддержки, сроки пребывания в ОРИТ и выписки из стационара были сопоставимы во всех случаях ($p > 0,05$).

Рассмотрение структуры послеоперационных осложнений также не выявило больших различий: проявления сердечной, дыхательной недостаточности, нарушения ритма и неврологические осложнения равно одинаково встречались во всех трех анализируемых группах операций ($p > 0,05$). Исключение составила полиорганная недостаточность, которая достоверно чаще развивалась в группе операций по прямой имплантации ЛКА в Ао ($p=0,053$).

Т а б л и ц а 1

Предикторы летальности при коррекции СБУГ

Предикторы	Умершие	Выжившие	<i>p</i>
	М±σ (Me)	М±σ (Me)	
Возраст, мес.	27,0±48,9 (Me – 8)	75,5±107,9 (Me – 27)	0,028
КТИ, %	67,7±6,3 (Me – 68)	61,5±5,9 (Me – 61)	0,0001
ФВ, %	35,3±13,7 (Me – 33)	47,0±14,8 (Me – 47)	0,002
ИК, мин	175,0±71,6 (Me – 157)	146,8±55,3 (Me – 134)	0,05
Пережатие Ао, мин	90,1±28,4 (Me – 85)	74,1±31,1 (Me – 68)	0,031
	ОШ		
Применение СВК в п/о периоде	20,6		0,006
Фиброэластоз (исходно)	18,2		0,005
Аневризма (исходно)	2,75		0,031
Площадь рубцового поражения по данным ПЭТ			0,243
КДО, мл/м ²			0,233
Тип операции (создание одно- или двухкоронарной системы кровоснабжения)			0,955
Вмешательство МК (пластика/протез)			0,373
Резекция аневризмы ЛЖ			0,982

Применение систем ВК в послеоперационном периоде было равнозначным при всех видах операций. Так, при прямой имплантации аномально отходящей ЛКА в Ао частота использования ВК составила 16,3% (13 случаев), при операциях гемодинамической коррекции – 8,3% (у 1 больного) и 11,1% в группе шунтирующих операций (1 случай).

При стабилизации клинического состояния и/или уменьшении проявлений сердечной недостаточности, пациенты выписывались под наблюдение кардиолога и педиатра по месту жительства с рекомендацией обязательного ежегодного контроля в ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН. При сохраняющихся выраженных явлениях недостаточности кровообращения и/или дыхательной недостаточности в послеоперационном периоде 8 детей (8,3% от всех выживших) были переведены в стационары по месту жительства на долечивание. Сроки выписки из Центра в группах операций по созданию одно- и двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда не отличались и составили $13,9 \pm 10,1$ сут. (Me – 11 сут.) и $16,2 \pm 15,0$ сут. (Me – 14 сут.) соответственно ($p=0,475$).

Помимо анализа клинического состояния пациентов оценка результатов операций базировалась на данных инструментальных методов исследования.

Анализ эхокардиографических показателей, всех выживших пациентов, перенесших коррекцию СБУГ ($n=96$), показал, что в целом, в послеоперационном периоде отмечалась редукция полости ЛЖ без существенного изменения его сократительной функции (ФВ ЛЖ составила после операции $43,0 \pm 16$ (Me – 48,0%) при исходной – $44,0 \pm 15,0\%$ (Me – 42,0%)).

Однако, при сопоставлении данных эхокардиографического обследования в двух анализируемых группах выявлено, что операции по созданию однокоронарной системы кровоснабжения (ушивание или перевязка ЛКА) не приводили к существенному ремоделированию ЛЖ, и, в основ-

ном, эти изменения были достигнуты при использовании операций восстановления двухкоронарной системы. Исключение из анализа больных с вентрикулопластикой ЛЖ не приводили к изменениям результатов анализа.

Таким образом, анализ непосредственных результатов коррекции СБУГ, с использованием выше обозначенных критериев показал отсутствие достоверных различий в течении послеоперационного периода у пациентов с одно- и восстановленной двухкоронарной системами кровоснабжения миокарда. В тоже время, выявленная значимая редукция полости ЛЖ (даже при его сохраняющейся сниженной контрактильной способности) после восстановления нормальной двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда свидетельствует в пользу выполнения подобных операций и позволяет считать их методом выбора при коррекции СБУГ.

В отдаленные сроки после операции удалось проследить судьбу 60 пациентов, что составило 62,5% от всех выписанных выживших больных. Сроки наблюдения составили от 3 мес. до 25 лет, в среднем $52,4 \pm 49,3$ мес. (Me – 36,0 мес.).

50 человек (83,3%) в отдаленные сроки после операции непосредственно посетили ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН. Из них 33 человека (55,0%) обследованы амбулаторно в поликлиническом отделении, большинство из них – неоднократно. 17 человек (28,3%) в отдаленные сроки наблюдения были повторно госпитализированы в Центр и обследованы в условиях стационара. Причиной повторных госпитализаций явилось выполнение повторных хирургических вмешательств у 12 пациентов (20,0%) и изучение отдаленных результатов с коррекцией медикаментозной терапии сохраняющихся явлений выраженной НК у 5 детей (8,3%). В 10 случаях (16,7%) информация о состоянии больных была получена из

выписных эпикризов стационаров с места жительства. В отдаленном послеоперационном периоде погибло 5 пациентов (8,3%), из них 1 – в условиях нашего Центра при повторной госпитализации через 3 мес. после операции перевязки ЛКА; информация о смерти 4 детей (6,7%) поступила от родителей или кардиологов с места жительства.

Возраст пациентов колебался от 13 мес. до 51 года и составил в среднем к моменту обследования $115,3 \pm 94,3$ мес. (Me – 83 мес.); среднее значение массы тела – $26,4 \pm 18,4$ (Me – 19,8 кг).

Оценка результатов коррекции порока также произведена в двух группах больных – перенесших операцию устранения устья ЛКА путем перевязки или ушивания и при восстановлении двухкоронарной системы кровоснабжения по одной из методик.

Летальность в группе пациентов, переведенных на однокоронарную систему кровоснабжения путем перевязки или ушивания устья ЛКА, в отдаленные сроки наблюдения составила 3 человека, что составило 15,0% от всех выписанных больных. В сроки от 6 мес. до 25 лет после операции проанализировано состояние 8 пациентов, что составило 40,0% от всех выписанных больных в этой группе. Возраст пациентов к моменту обследования колебался от 12 мес. до 51 года. 4 человека были обследованы в условиях стационара в Центре, остальные – неоднократно амбулаторно. При обследовании состояние 6 пациентов (80%) расценено как удовлетворительное, а эффект операции хороший. Все эти больные не получают какого-либо медикаментозной терапии по поводу основного заболевания. Признаки НК отсутствуют. Однако, состояние 2 детей, обследованных в возрасте 12 и 27 мес. в сроки через 6 мес. и 1,5 года соответственно, оценено как тяжелое. Размеры сердца продолжают оставаться увеличенными, имеется гепатомегалия. Оба пациента отнесены к ФК III, находятся на терапии сердечными гликозидами, ингибиторами АПФ и мочегонных пре-

паратах. С кратностью 1 раз в 4 мес. дети получают курс коррекции медикаментозной терапии сохраняющейся сердечной недостаточности в условиях стационара.

Рентгенография органов грудной клетки у всех 6 пациентов выявила значимое сокращение размеров сердца – КТИ в отдаленном послеоперационном периоде оказался равным $52,3 \pm 5,6\%$ при исходном значении – $58,5 \pm 4,3\%$ ($p < 0,0001$). При электрокардиографическом исследовании у 3 пациентов зафиксировано нормальное положение ЭОС с отсутствием признаков ишемии, в 3-х случаях – сохраняются отклонение ЭОС влево и признаки гипертрофии левых отделов сердца с нарушением процессов реполяризации в миокарде. Проведенное велоэргометрическое исследование с нагрузкой у 3 взрослых пациентов не выявило ЭКГ признаков ишемии даже при достижении субмаксимальной ЧСС до 160 уд/мин.

При проведении ЭХО-КГ-исследования в отдаленные сроки после операции в целом по группе отмечена положительная динамика в виде уменьшения размеров ЛЖ и восстановления его сократительной способности в сравнении с идентичными показателями при выписке из стационара. В тоже время по данным эхокардиографии у 2 взрослых пациентов в сроки 14 и 25 лет после операции выявлено прогрессирующее нарастание регургитации на МК до 3,5(+) – при исходно имевшейся недостаточности клапана до 2(+). Учитывая хорошее соматическое состояние больных и отсутствие жалоб, в настоящее время принято решение воздержаться от вмешательства на МК.

Двум пациентам с сохраняющимися признаками НК в отдаленном периоде наблюдения (6 мес. и 1,5 года после операции) выполнено исследование перфузии и метаболизма миокарда. В целом у обоих малышей выявлено уменьшение площади дефекта перфузии, однако, в области переднебоковой стенки и верхушки ЛЖ продолжают оставаться признаки

гибернированного миокарда, как следствие дефицита перфузии по одно-коронарной системе кровоснабжения. При обследовании в отдаленном послеоперационном периоде в вышеуказанные сроки оба пациента перенесли повторные вмешательства в виде введения фактора CD133+ в систему ПКА при проведении АКГ-исследования. После выполненной манипуляции при выписке у обеих малышей отмечено некоторое улучшение сократительной способности ЛЖ в виде увеличения ФВ с 40 до 52% и с 44 до 56% соответственно. Дети выписаны с рекомендациями по медикаментозной терапии проявлений НК с обязательным контролем в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН.

В группе операций по восстановлению двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда ЛЖ в отдаленные сроки наблюдения погибли 2 пациента, что составило 2,6% от всех выписанных из стационара. Возраст погибших пациентов составил 3 и 3 года 10 мес. соответственно. На аутопсии у обоих пациентов выявлены тромбоз сосудистого шунта (после шунтирующей операции) и ствола ЛКА (после прямой имплантации ЛКА в Ao).

В сроки от 6 мес. до 15 лет (средний срок наблюдения – $46,9 \pm 32,7$ мес., Ме – 36 мес.) проанализировано состояние 47 пациентов, перенесших восстановление двухкоронарной системы кровоснабжения по одной из методик, что составило 61,8% от всех выписанных живыми. Средний возраст к моменту обследования в отдаленном послеоперационном периоде составил $105,7 \pm 82,6$ мес. (Ме – 77,5 мес.) и колебался от 13 мес. до 27 лет. В отдаленные сроки обследовано 16 детей в возрасте до 3-х лет (34,0%), 25 пациентов (53,2%) – от 3-х до 16 лет и 6 взрослых больных (12,8%) старше 16 лет.

При оценке клиническое состояние 28 пациентов (59,6%) расценено как удовлетворительное, а эффект операции хороший. Родители 16 ма-

лышей жалоб не предъявляют, отмечают улучшение в состоянии, исчезновение одышки, значительную прибавку в весе. 10 детей к моменту обследования посещали детские сады, 18 (38,3%) – общеобразовательную школу, 4 (8,5%) – обучались в ВУЗах. Медикаментозного лечения по поводу скорректированного порока на момент обследования эти пациенты не получают. Признаки НК отсутствуют. Родители 12 (25,5%) больных при обследовании в отдаленные сроки наблюдения предъявляли жалобы на периодически возникающую одышку при физической активности детей и повышенную утомляемость, а также возникновение кратковременных болей в области сердца, купирующихся самостоятельно. У 7 (14,9%) детей после операции сохранялись отставание в развитии, одышка в покое и усиливающаяся при физической нагрузке, имелся сердечный горб, присутствовала гепатомегалия. Дети находились на медикаментозной терапии сердечными гликозидами, мочегонными препаратами и ингибиторами АПФ, периодически получали курсы кардиотрофиков при стационарном лечении по месту жительства. Эти дети были отнесены к ФК II. 6 пациентов старше 16 лет жалоб не предъявляли и не принимали каких-либо препаратов, проявления НК отсутствовали.

При рентгенографии органов грудной клетки в отдаленные сроки так же, как и у пациентов с однокоронарной системой кровоснабжения, выявлено значимое сокращение размеров сердца, среднее значение КТИ составило $54,4 \pm 4,0\%$ при исходном – $64,2 \pm 6,4\%$ ($p < 0,0001$).

Выполненное ЭКГ исследование у 22 человек (46,8%) показало отклонение ЭОС влево, признаки сохраняющейся гипертрофии левых отделов сердца и нарушенных процессов реполяризации в миокарде ЛЖ. В 20 случаях (42,6%) положение ЭОС было нормальным, перегрузки отделов сердца отсутствовали, признаки ишемии отсутствовали. 3 пациента имели нарушения ритма в виде приступов пароксизмальной наджелудочковой

тахикардии, у 2 подростков зарегистрирована синусовая брадикардия с ЧСС – 50-55 в мин. При проведении велоэргометрической пробы с нагрузкой у 5 больных признаки ишемии отсутствовали даже при достижении субмаксимальной ЧСС, в 2 случаях проба была прекращена в связи с появлением электрокардиографических признаков субэндокардиальной ишемии и еще у 2-х пациентов – в связи с появлением болевого синдрома.

Показатели ЭХО-КГ исследования в отдаленные сроки наблюдения в целом по группе свидетельствовали об эффективности операции восстановления двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда. При сравнении основных характеристик состояния ЛЖ отмечена явная положительная динамика в виде улучшения контрактильной функции ($p < 0,0001$) и сокращения его линейных размеров и объемных характеристик ($p > 0,05$). В то же время у 5 пациентов, перенесших прямую имплантацию ЛКА в Ао, в сроки от 6 мес. до 3,5 лет после операции наблюдалась сохраняющаяся сниженная ФВ ЛЖ (38-40%), в связи, с чем в вышеуказанные сроки осуществлено эффективное введение стволовых клеток в коронарное русло с возрастанием ФВ ЛЖ до 48-52%.

При оценке функции имплантированных в митральную позицию клапанов в сроки от 5 до 10 лет после операции наблюдалось нарастание пикового градиента диастолического давления на протезе до 23-25 мм рт. ст., свидетельствующее о «перерастании» протеза. В связи с явлениями дисфункции протеза МК 1 пациентка была реоперирована через 7 лет после коррекции порока – ей произведена замена протеза на клапан большего диаметра.

Оценка функции МК в отдаленном послеоперационном периоде у 10 пациентов (21,3%) показала уменьшение регургитации на нем с 3 до 2(+). У 6 пациентов (12,8%) с одновременной реконструкцией МК в отдаленные сроки наблюдения сохранялась гемодинамически незначимая ре-

гургитация. 1 пациенту (2,1%) через год после коррекции порока с одновременной пластикой МК выполнено протезирование клапана в связи с развитием его тотальной недостаточности.

Помимо оценки состояния больных в отдаленные сроки после операции в целом в группе операций с нормализованным кровотоком, были проанализированы результаты при использовании отдельных методик.

Так, в сроки от 2 до 5 лет после операции обследовано 4 больных в группе с шунтирующими операциями при СБУГ, что составило 57,1% от всех выписанных из стационара. 3 пациента жалоб не предъявляют, медикаментозного лечения по поводу кардиальной патологии не получают, признаки НК отсутствуют. Больные обследованы в стационаре. По данным выполненной ЭХО-КГ отмечена хорошая сократительная функция ЛЖ с линейными размерами и объемными характеристиками, соответствующими возрастным нормам. У двоих при проведении АКГ-исследования и контрольной шунтографии обнаружены проходимость шунтов и умеренное стенозирование в области дистального анастомозов. В 1 случае через 2 года после операции наблюдался стеноз вставочного трансплантата. У 1 ребенка через полгода после операции констатирован тромбоз шунта. Однако, не смотря на тромбоз шунта, значимого снижения контрактильной способности ЛЖ не выявлено: ФВ ЛЖ – 55%.

При проведении сцинтиграфии у 3 пациентов отмечено улучшение перфузии ранее ишемизированного миокарда по переднебоковой стенке (вследствие повышения перфузионного давления в системе огибающей ветви). Однако, при проведении нагрузки отмечено снижение перфузии по переднеперегородочной области, что по всей вероятности связано с наличием сужений дистальных анастомозов с ПМЖВ.

В группе операций гемодинамической коррекции СБУГ по методу Takeuchi-Hamilton обследованы в условиях Центра 6 пациентов (66,7%) в

сроки от 2 до 7 лет после операции. У всех больных по данным инструментальных методов обследования отмечен хороший клинический и гемодинамический эффект восстановления кровотока по системе ЛКА. При выполнении рентгенографии органов грудной клетки выявлено значимое сокращение размеров сердца. Эхокардиографическое исследование выявило уменьшение размеров и объемных характеристик ЛЖ с восстановлением его сократительной функции. Нормализация коронарного кровотока подтверждена данными сцинтиграфии миокарда и ПЭТ, демонстрирующими улучшение перфузии по системе ЛКА.

В тоже время у части больных имеются осложнения, патогномичные для данного типа вмешательства. Так, у 1 пациента через 4 года после операции при обследовании обнаружены признаки надклапанного стеноза ЛА с градиентом систолического давления между правым желудочком и ЛА – 50 мм рт. ст. и сохранение нормального кровотока по аортокоронарному тоннелю, документированные данными Эхо-КГ и ангиокардиографии. Еще у 1 больного в сроки через 6 лет после операции при выполнении аортографии выявлен умеренный стеноз (до 30%) дистального отдела тоннеля с хорошей функцией ЛЖ. В связи с хорошим соматическим состоянием больных и отсутствием признаков недостаточности кровообращения оба больных оставлены под динамическое наблюдение. Два пациента, обследованные в сроки 6 мес. и 2,5 года после операции – асимптоматичны: хорошее заполнение аортокоронарного тоннеля и отсутствие признаков ишемической дисфункции ЛЖ (по данным Эхо-КГ, ангиокардиографии и сцинтиграфии).

У двух пациенток в сроки 3,5 года и 5 лет после операции обнаружено образование коронаро-легочных фистул за счет реканализации внутрилегочного тоннеля. Одна из них (с двумя фистулами по 1,5 мм) оставлена под динамическое наблюдение, учитывая хорошее соматическое

состояние ребенка и отсутствие нарушений гемодинамики. Вторая пациентка, оперированная в младенческом возрасте, через 3 года 7 мес. после операции подвергнута повторному хирургическому вмешательству по поводу устранения реканализации аортокоронарного тоннеля.

В группе операции прямой имплантации ЛКА в Ао в отдаленные сроки наблюдения от 2 до 16 лет обследованы 37 больных, что составило 62,7% среди выживших пациентов. Из них 20 человек (33,9%) являются асимптоматичными, родственники пациентов жалоб не предъявляют, медикаментозное лечение по поводу основной патологии отсутствует, признаков НК нет. Родители 10 больных отмечают повышенную утомляемость и возникновение одышки и приступов учащенного сердцебиения при физической активности ребенка, медикаментозная терапия по поводу порока также отсутствует. Однако у 7 малышей (11,9%), перенесших операцию в младенчестве и обследованных в возрасте до 3-х лет, имеются признаки НК в виде одышки, тахикардии, сохраняющиеся увеличенные размеры сердца и печени. Дети находятся на терапии препаратами дигиталиса, мочегонных препаратах, периодически получают курсы кардиотрофических препаратов в условиях стационара. Пациенты с имплантированными протезами МК принимают непрямые антикоагулянты под контролем ПТИ и МНО.

При проведении инструментального обследования в целом по группе, документально подтверждено восстановление контрактильной функции ЛЖ с регрессией ишемии, редукция полости ЛЖ, уменьшение регургитации на МК (при отсутствии вмешательства на нем). В то же время, некоторые данные эхокардиографического обследования в отдаленные сроки после операции явились причиной выполнения повторных хирургических вмешательств.

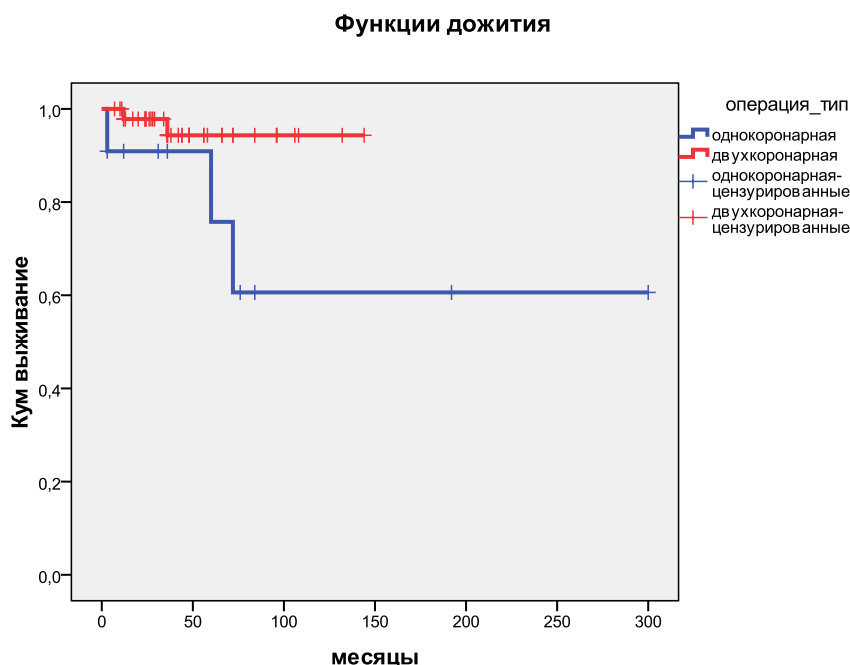
Из повторных операций, выполненных в отдаленные сроки наблю-

дения, следует отметить протезирование МК у 1 больной через год после операции в связи с прогрессированием митральной недостаточности; репротезирование МК в связи с «перерастанием» больными размера имплантированного клапана – 1 случай; пластику легочного ствола в связи с развитием надклапанного стеноза легочной артерии через 3,5 года после операции – у 1 больного и эффективную ТЛБАП надклапанного сужения ЛС в сроки через 5 лет после операции, а также эндоваскулярное интракоронарное введение стволовых клеток – у 5 больных (10,2%) ввиду сохраняющейся сниженной сократительной способности ЛЖ.

Завершая анализ результатов хирургического лечения СБУГ с использованием различных методик, отметим, что в целом, независимо от выбранного вида коррекции эффект операции достигался: ликвидировалось или уменьшалось прогрессирование ишемической дисфункции ЛЖ с восстановлением его геометрии и контрактильной способности. В отдаленные сроки после операции не получено достоверных различий в клиническом состоянии пациентов после использования различных методик коррекции СБУГ, что документально подтверждено данными общеклинического и инструментального обследования. Данный факт может свидетельствовать о правомочности существования и тех, и других операций. Однако, сравнение выживаемости в отдаленном периоде после операций с созданием одно и двухкоронарной системы кровоснабжения, наглядно демонстрирует, что приоритет все-таки следует отдавать операциям, нормализующим коронарный кровоток (**рис. 3**). Согласно полученным при анализе данным отмечается тенденция ($p=0,058$) к уменьшению выживаемости у больных с однокоронарной системой кровоснабжения на 5-6 году после выполненного вмешательства.

Р и с у н о к 3.

Кривая Каплан-Мейера для операций коррекции СБУГ с восстановлением одно- и двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда



ВЫВОДЫ.

1. Пациенты с синдромом Бланд-Уайт-Гарланда являются исходно тяжелым контингентом больных. Исходная тяжесть состояния определяется вариантом клинического течения порока – «инфантильным» или «взрослым», зависящим от степени развития межкоронарных анастомозов, выраженности ишемической дисфункции левого желудочка и наличия развившихся осложнений в виде гемодинамически значимой регургитации на митральном клапане и сформировавшейся аневризмы левого желудочка. Дети первых трех лет жизни, достоверно чаще, имеют проявления тяжелой сердечной недостаточности, обусловленной массивным повреждением миокарда левого желудочка вследствие нарушения перфузии по системе левой коронарной артерии, что предопределяет развитие осложненного раннего послеоперационного периода.

2. Инструментальные методы исследования (электрокардиография, эхо-

кардиография, ангиокардиография, однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда и позитронно-эмиссионная томография) достоверно указывают на выраженное нарушение функционального состояния левого желудочка у больных с синдромом Бланд-Уайт-Гарланда, и, в первую очередь, у детей до трех лет ($p < 0,0001$), что подтверждается данными патологоанатомических исследований (наличие выраженных изменений левого желудочка, проявляющиеся увеличением его линейных размеров, объемных характеристик, с формированием, в ряде случаев, аневризм, и развитием выраженных изменений митрального клапана).

3. Анализ непосредственных результатов коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда показал отсутствие достоверных различий в течении раннего послеоперационного периода у пациентов с одно- и восстановленной двухкоронарной системами кровоснабжения миокарда. Показатели летальности, сроки искусственной вентиляции легких, длительность и дозы кардиотоников, сроки выписки из стационара статистически сопоставимы и практически не отличаются при использовании различных методик коррекции. Однако, после восстановления нормальной двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда отмечена значимая редукция полости левого желудочка, что свидетельствует в пользу выполнения подобных операций и позволяет считать их методом выбора при коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда. Одновременная коррекция порока и устранение развившихся осложнений (выполнение дополнительных внутрисердечных манипуляций в виде вентрикулопластики ($p = 0,982$) и вмешательства на митральном клапане ($p = 0,373$)) не являются факторами, отрицательно влияющими на течение послеоперационного периода и ухудшающими показатели летальности.

4. Применение метода трансмиокардиальной лазерной реваскуляризации у больных с синдромом Бланд-Уайт-Гарланда в качестве альтернативы

прямой реваскуляризации миокарда может быть оправдано у пациентов, находящихся в критическом состоянии по основному пороку и имеющих неблагоприятную анатомию венечной системы с отсутствием или слабым развитием межкоронарных анастомозов и большой площадью рубцового поражения левого желудочка. Однако, окончательное место данного метода в арсенале хирургического лечения синдрома Бланд-Уайт-Гарланда можно определить лишь при накоплении клинического опыта.

5. Оценка эффективности имплантации стволовых клеток (фетальных кардиомиобластов, ангиогенного фактора CD133+) при синдроме Бланд-Уайт-Гарланда в коронарное русло и интрамиокардиально представляется крайне затруднительной, т.к. введение клеток осуществлялось наряду с нормализацией коронарного кровотока при коррекции основного порока. Тем не менее, использование данной методики может быть перспективно в отдаленные сроки после операции в случаях сохраняющейся сниженной сократительной способности левого желудочка.

6. Использование различных видов систем вспомогательного кровообращения, улучшающих энергоснабжение миокарда и одновременно уменьшающих потребление им кислорода (внутриаортальная баллонная контрпульсация, экстракорпоральная мембранная оксигенация, левожелудочковый обход), является важной составляющей в алгоритме послеоперационного ведения больных после коррекции порока. При четком соблюдении протокола подключения вышеуказанных систем, данный метод может быть эффективно использован в качестве «моста» к восстановлению сократительной функции миокарда левого желудочка после хирургического лечения синдрома Бланд-Уайт-Гарланда.

7. В отдаленные сроки после операции не получено достоверных различий в клиническом состоянии пациентов при использовании различных методик коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда, что документально

подтверждено данными общеклинического и инструментального обследования – отмечается уменьшение проявлений недостаточности кровообращения на фоне регрессии ишемической дисфункции левого желудочка, редукция его размеров и восстановление контрактильной способности. Однако, в группе с созданной однокоронарной системой кровоснабжения отмечается тенденция к снижению показателя выживаемости на 5-6 году жизни, что свидетельствует о прогрессировании «скрытой» ишемии миокарда в условиях не нормализованного коронарного кровотока, и, в свою очередь, обосновывает необходимость восстановления двухкоронарной системы.

8. В сроки от 6 мес. до 25 лет после операции 20% от всех обследованных пациентов нуждаются в выполнении повторных вмешательств. В группе больных с созданной однокоронарной системой выполнение повторных хирургических вмешательств (введение стволовых клеток в систему правой коронарной артерии) обусловлено сохраняющейся в 25% случаев (2 пациента) сниженной контрактильной способностью левого желудочка. Среди больных с восстановленной двухкоронарной системой кровоснабжения в 21,3% случаев повторные операции обусловлены развитием осложнений, патогномоничных для использования различных методик, и заключаются в: устранении надклапанного сужения легочного ствола, ликвидации коронаро-легочных фистул, эндоваскулярном введении стволовых клеток. В случаях имплантации протеза в митральную позицию при коррекции коронарной аномалии все пациенты в отдаленном периоде наблюдения являются кандидатами на репротезирование клапана в связи с «перерастанием» размера имплантированного протеза.

П РА К Т И Ч Е С К И Е Р Е К О М Е Н Д А Ц И И

1. При выявлении у младенца необъяснимой кардиомегалии в сочетании имеющимися в анамнезе приступами «стенокардии кормления», больной

должен быть подвергнут алгоритму обследования на предмет выявления коронарной аномалии, включающему в себя: электрокардиографию, эхокардиографию с доплерографией, ангиокардиографию (в сомнительных случаях), однофотонную эмиссионную компьютерную томографию миокарда. В подростковом возрасте и у взрослых пациентов показанием к использованию подобного алгоритма обследования следует считать впервые выявленные «стенокардитические» боли, нарушения ритма и/или же наличие выраженной регургитации на митральном клапане.

2. У пациентов с синдромом Бланд-Уайт-Гарланда при хорошо развитой сети коллатеральных сосудов без выраженной неспособности левого желудочка генерировать адекватный сердечный выброс, создание однокоронарной системы венечного кровообращения является операцией выбора.

3. Для исключения комприметации кровотока по ветвям левой коронарной артерии при переводе больного на однокоронарную систему кровоснабжения миокарда предпочтение следует отдавать операции ушивания устья аномально отходящей венечной артерии из просвета легочного ствола.

4. Восстановление двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда с использованием различных методик является в настоящее время «золотым» стандартом в хирургическом лечении синдрома Бланд-Уайт-Гарланда. Выбор метода определяется в первую очередь анатомией порока (особенностями венечно-артериальной системы, локализацией устья левой коронарной артерии по отношению к легочному стволу, а также наличием осложнений существования порока в виде митральной регургитации и аневризмы левого желудочка), клиническим состоянием больного, а также опытом и приверженностью хирурга одной из методик. Предпочтительной методикой нормализации коронарного кровотока у маленьких детей является прямая имплантация левой венечной артерии в аорту.

5. У взрослых пациентов прямая имплантация левой коронарной артерии может быть технически трудна и опасна вследствие снижения эластичности сосуда, затрудняющего ее мобилизацию и приводящего к непропорциональному натяжению, а также имеется высокий риск развития кровотечения. В этих случаях предпочтительным является шунтирование аномальной левой коронарной артерии внутренней грудной артерией.
6. При хирургической коррекции аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии всем пациентам, имеющим исходную недостаточность митрального клапана с регургитацией более 2(+), необходимо устранение митральной регургитации с помощью клапансохраняющих операций, а при невозможности их выполнения, показана имплантация искусственного клапана сердца.
7. Показаниями к выполнению одного из видов вентрикулопластик при коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда следует считать: 1) наличие аневризмы левого желудочка по данным эхокардиографии; 2) резкую дилатацию полости левого желудочка с наличием зон асинергии по данным ангиокардиографии; 3) признаки аневризмы с площадью рубцовых изменений $> 20\%$ по данным позитронно-эмиссионной томографии.
8. При развитии в послеоперационном периоде острой левожелудочковой недостаточности после коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда показано использование систем вспомогательного кровообращения: внутриаортальной баллонной контрпульсации, экстракорпоральной мембранной оксигенации, различных вариантов левожелудочкового обхода.
9. В отдаленные сроки наблюдения необходим контроль состояния пациентов на основании данных электрокардиографии, эхокардиографии, однофотонной эмиссионной компьютерной томографии и позитронно-эмиссионной томографии для выявления и предупреждения прогрессирования «скрытой» ишемии (после операций перевязки или ушивания устья

левой коронарной артерии) или выявления осложнений операций восстановления двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда (окклюзия и стенозы шунтов, стеноз внутрилегочного аортокоронарного тоннеля и образование коронаро-легочных фистул, прогрессирование митральной недостаточности).

10. При сохраняющихся явлениях недостаточности кровообращения в отдаленные сроки после коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда медикаментозная терапия может быть дополнена интракоронарным введением стволовых клеток (фетальных кардиомиобластов, ангиогенного фактора CD133+) при ангиокардиографическом исследовании.

Список научных трудов, опубликованных по теме диссертации

1. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланда-Уайта-Гарланда). // М.:НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. – 2010. – 146 с., цв. иллюстр.
2. Шаталов К.В., Арнаутова И.В. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии – синдром Бланда-Уайта-Гарланда. // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии под редакцией Бокерия Л.А. – М.:НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2013. – Стр. 348-357.
3. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Ким А.И., Арнаутова И.В., Плахова В.В., Лобачева Г.В., Сухих Г.Т. Хирургическое лечение аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии в сочетании с имплантацией фетальных кардиомиобластов человека у ребенка двух лет. // Бюллетень НЦССХ им.А.Н. Бакулева РАМН. – 2004. – том 5, № 4. – Стр. 159-165.
4. Бокерия Л.А., Сухих Г.Т., Шаталов К.В., Ким А.И., Арнаутова И.В., Плахова В.В., Лобачева Г.В. Хирургическое лечение аномального

отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии с имплантацией фетальных кардиомиобластов у ребенка двух лет. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2004. – № 2. – Стр. 91-94.

5. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Ким А.И. Эволюция подходов к хирургическому лечению синдрома Бланда-Уайта-Гарланда. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2004. – №3. – Стр. 28-39.

6. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Ким А.И., Горбачевский С.В., Лобачева Г.В., Тагаев М.Р., Аверина Т.Б., Тыгнырядко О.С., Захарченко А.Г., Арнаутова И.В., Харькин А.В., Аксенов В.А. Использование систем вспомогательного кровообращения у детей. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2004. – №3. – Стр. 55-60.

7. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Махалин М.В. Опыт хирургического лечения ишемической дисфункции митрального клапана при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда у детей раннего возраста. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – №1. – Стр. 29-34.

8. Шаталов К.В., Махалин М.В., Арнаутова И.В. Хирургическое лечение митральной недостаточности при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии у детей. // Новости науки и техники. Сердечно-сосудистая хирургия. – 2005. – № 1. – Стр. 3-20.

9. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Данилов Е.Ю., Василевская И.В., Плахова В.В. Успешная коррекция коронаро-сердечной фистулы в выводном отделе правого желудочка у ребенка с единственной коронарной артерией. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – №4. – Стр. 73-77.

10. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Василевская И.В., Сокольников М.В., Гусарова Ю.М., Квасников Б.Б., Лобачева Г.В., Тимченко Л.И., Плахова В.В. Хирургическое лечение врожденной недостаточности обоих атриовентрикулярных клапанов в раннем детском

- возрасте. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – №1. – Стр. 73-79.
11. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Василевская И.В., Арнаутова И.В., Чернова М.П., Подашевская Т.М. Результаты протезирования митрального клапана у детей раннего возраста. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. – №2. – Стр. 60-66.
12. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Лобачева Г.В., Махалин М.В., Ахтямов Р.Р., Арнаутова И.В., Харькин А.В., Аверина Т.Б., Гусарова Ю.В., Бродский А.Г., Шевцов И.В. Применение метода экстракорпоральной мембранной оксигенации в кардиохирургии. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2011. – № 4. – Стр. 41-46.
13. Бокерия Л.А., Арнаутова И.В., Шаталов К.В. Современные подходы к хирургическому лечению аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (синдрома Бланда-Уайта-Гарланда) (*обзор литературы*). // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 3. – Стр. 4-14.
14. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Махалин М.В., Коблов Д.В., Харькин А.В., Гусарова Ю.В. Случай успешной хирургической коррекции отхождения левой коронарной артерии от правой легочной артерии у маленького ребенка. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 3. – Стр. 61-63.
15. Бокерия Л.А., Арнаутова И.В., Шаталов К.В. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланда-Уайта-Гарланда) – гемодинамика, клиническое течение и диагностика (современное состояние вопроса) (*обзор литературы*). // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 4. – Стр. 4-12.
16. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В. Результаты хирургической коррекции синдрома Бланд-Уайт-Гарланда. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 4. – Стр. 13-20.

17. Шаталов К.В., Бродский А.Г., Махалин М.В., Лобачева Г.В., Арнаутова И.В. Предикторы исхода лечения детей с посткардиотомной сердечной недостаточностью при применении метода экстракорпоральной мембранной оксигенации. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 4. – Стр. 24-31.
18. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В. Коррекция митральной недостаточности при хирургическом лечении аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2013. – № 1. – Стр. 17-23.
19. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Ким А.И., Арнаутова И.В., Бокерия Г.Д., Василевская И.В., Плахова В.В. Коррекция синдрома Бланда-Уайта-Гарланда у пациентов раннего возраста. // Актуальные вопросы сердечно-сосудистой хирургии и кардиологии. Тезисы докладов конференции посвященной 30-летию Саратовского кардиохирургического центра. – 2004. – Саратов. – Стр. 27-28.
20. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Ким А.И., Рогова Т.В., Арнаутова И.В., Бокерия Г.Д., Махалин М.В., Чернова М.П., Василевская И.В. Восстановление двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда у детей раннего возраста. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания», «Девятый всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов». – Москва. – 2003. – Том 4, №11. – Стр. 10.
21. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Шаталов К.В., Ким А.И., Арнаутова И.В., Махалин М.В., Василевская И.В., Бокерия Г.Д., Плахова В.В., Тагаев М.Р. Эволюция подходов к хирургическому лечению аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (30-летний опыт коррекции порока). // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания», «Десятый всероссийский съезд сер-

дечно-сосудистых хирургов». – Москва. – 2004. – Том 5, №11. – Стр. 9.

22. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Махалин М.В., Плахова В.В. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда – современные подходы к хирургическому лечению. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания», «Десятая ежегодная сессия НЦ ССХ им.А.Н.Бакулева РАМН». – Москва. – 2006. – Том 7, №3. – Стр. 8.

23. Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Бокерия Г.Д., Плахова В.В., Махалин М.В., Тагаев М.Р. Арсенал методов хирургического лечения синдрома Бланда-Уайта-Гарланда. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания», «Девятая ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН». – Москва. – 2005. – Том 6, №3. – Стр. 6.

24. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Подзолков В.П., Арнаутова И.В. Хирургическое лечение синдрома аномального отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола. // Вторая всероссийская конференция «Актуальные вопросы кардиологии раннего детского возраста». – Москва. – 2006. – Стр. 48.

25. Bockeria L.A., Shatalov K.V., Podzolkov V.P., Arnautova I.V. Surgery for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: 35 Years experience. // 55-th International Congress European Association for Cardiovascular Surgery. Abstracts Book. – St. Petersburg, Russian Federation. – 2006. – P.S-59.

26. Bockeria L., Shatalov K., Podzolkov V., Arnautova I. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: 36 years experience. // Interactive cardiovascular and thoracic surgery. 56-th International Congress European Association for Cardiovascular Surgery. Abstracts Book. – Venice, Italy. – 2007. – P.S-82.