

На правах рукописи

ХИРИЕВ Титалав Хайруллаевич

**РЕДКИЕ ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ
ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ: ДИАГНОСТИКА И ОПЫТ
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ**

Сердечно-сосудистая хирургия - 14.01.26

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

МОСКВА - 2014

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Российской академии медицинских наук.

Научные консультанты:

доктор медицинских наук, академик РАН и РАМН **Бокерия Лео Антонович**
доктор медицинских наук, профессор **Махачев Осман Абдулмаликович**

Официальные оппоненты:

Ковалев Сергей Алексеевич - доктор медицинских наук, профессор;
Кардиохирургический центр Воронежской областной клинической больницы №1; руководитель.

Хамидов Абдухамид Вахидович - доктор медицинских наук, профессор;
Государственное учреждение здравоохранения «Ульяновская областная клиническая больница»; заведующий отделением кардиохирургии.

Миролюбов Леонид Михайлович - доктор медицинских наук, профессор;
Казанский государственный медицинский университет; заведующий кафедрой детской хирургии.

Ведущая организация:

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

Защита состоится 20 июня 2014 года в 14.00 часов на заседании Диссертационного совета Д 001.015.01 при Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Российской академии медицинских наук (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал №2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на сайте Федерального государственного бюджетного учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Российской академии медицинских наук (www.bakulev.ru).

Автореферат разослан « ____ » _____ 2014 г.

Ученый секретарь
Диссертационного совета,
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Крайняя редкость некоторых форм врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы объясняет отсутствие алгоритма их диагностики и хирургического лечения, что затрудняет прижизненную диагностику и ухудшает результаты хирургического лечения этих патологий. К таким порокам несомненно относятся аномалии легочных артерий (ЛА).

Аномалии легочных артерий являются недостаточно изученными врожденными пороками конотрункуса, характеризующимися как отсутствием, так и нарушением соединений между легочными артериями и легочным стволом. В большинстве случаев эти аномалии легочных артерий сопровождаются нарушением физиологического кровообращения в легких. Например, при агенезии легочной артерии отсутствие антеградного кровотока с ипсилатеральной стороны исключает это легкое из системы малого круга кровообращения, а системное кровоснабжение при аномальном отхождении легочной артерии от восходящей аорты приводит к развитию высокой легочной гипертензии с последующими морфологическими изменениями в ипсилатеральном легком.

Аномалии легочных артерий встречаются как в изолированной форме, так и в сочетании с другими врожденными пороками сердца и сосудов. Спектр сопутствующих врожденных пороков сердца включает большое разнообразие аномалий, как с уменьшенным, так и с увеличенным легочным кровотоком.

Клинически аномалии легочных артерий характеризуются выраженными симптомами сердечно-легочной недостаточности в раннем младенчестве и часто сопровождаются смертью в течение первого года жизни. При сочетании аномалий легочных артерий с различными врожденными пороками сердца, клиническое течение во многом опреде-

ляется наличием сопутствующей патологии и ее влиянием на внутрисердечную гемодинамику. До внедрения в клиническую практику ангиокардиографических методов диагностики большинство редких аномалий легочных артерий диагностировались посмертно. Благодаря накоплению диагностического опыта и появлению новых современных методов диагностики, достигнуты несомненные успехи в прижизненном выявлении врожденных аномалий легочных артерий. Необходимо отметить, что отсутствие своевременной диагностики этих аномалий может стать причиной неоперабельности пациентов или неудовлетворительных результатов при выполнении хирургической коррекции.

Несомненно, что при отсутствии внутривентрикулярного сегмента одной из легочных артерий идеальным методом хирургического лечения является восстановление антеградного кровотока в легких, для выполнения которого необходимо наличие хилусной легочной артерии. Развитие необратимых обструктивных изменений в артериальных сосудах ипсилатерального легкого при аномальном отхождении легочной артерии также диктует необходимость реимплантации аномальной легочной артерии в легочный ствол в раннем детском возрасте. Однако, опыт операций, направленных на восстановление прямого сообщения между сосудом ипсилатерального легкого и легочным стволом или правым желудочком при аномалиях легочных артерий, по данным литературы, очень мал и представлен малочисленными публикациями с описанием единичных наблюдений.

Несмотря на достигнутые успехи в диагностике и хирургическом лечении редких аномалий легочных артерий и сочетающихся с ними врожденных пороков сердца, до настоящего времени остаются открытыми вопросы, касающиеся систематики редких форм аномалий легочных артерий, критериев их диагностики и количественной анатомии

легочных артерий. Не сформулирована концепция хирургического лечения врожденных пороков сердца, сочетающихся с аномалиями легочных артерий, а также не изучены результаты хирургического лечения редких аномалий легочных артерий в большой клинической группе.

Цель исследования

Разработать наиболее информативные критерии диагностики, систематизировать спектр анатомических вариантов и оптимизировать хирургическое лечение редких врожденных аномалий легочных артерий и сопутствующих им пороков сердца.

Задачи исследования:

1. установить диагностические критерии для выявления редких врожденных аномалий легочных артерий;
2. выявить спектр и частоту врожденных пороков сердца, сочетающихся с редкими аномалиями легочных артерий;
3. идентифицировать анатомо-гемодинамические варианты редких аномалий легочных артерий и создать систематику этих патологий;
4. изучить результаты паллиативных операций и радикальной коррекции редких аномалий легочных артерий и врожденных пороков сердца, сочетающихся с этими аномалиями;
5. разработать стратегию хирургического лечения больных с редкими врожденными аномалиями легочных артерий.

Научная новизна исследования

Представленная диссертация является первым в мировой литературе обобщающим исследованием, посвященным диагностике и хирургическому лечению редких врожденных аномалий легочных артерий. Это исследование позволило установить диагностические критерии для раннего выявления редких врожденных аномалий легочных артерий. Наряду с этим, идентифицированы анатомо-гемодинами-

ческие варианты и создана систематика для этих пороков. На основании изучения самого большого в мировой литературе опыта проведен анализ непосредственных результатов хирургического лечения врожденных пороков сердца с редкими аномалиями легочных артерий, а также разработана оптимальная тактика оперативного лечения больных этой категории.

Практическая ценность исследования

В работе представлены возможности неинвазивных и рентгенохирургических методов исследования в предоперационной диагностике врожденных аномалий легочных артерий. Определены наиболее информативные критерии для своевременного выявления врожденных аномалий легочных артерий. Предложена классификация врожденных аномалий легочных артерий, учитывающая локализацию поражения, величину легочного кровотока и количественную анатомию легочных артерий, охватывает все возможные варианты сочетания врожденных пороков сердца с этими аномалиями. Разработаны рекомендации, направленные на улучшение результатов хирургического лечения больных с врожденными аномалиями легочных артерий. Создан алгоритм выбора метода хирургического лечения для пациентов с аномалиями легочных артерий в сочетании с другими врожденными пороками сердца.

Реализация результатов работы

Научные положения и практические рекомендации внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделениях Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, занимающихся диагностикой и хирургическим лечением врожденных пороков сердца. Результаты, полученные при выполнении этого исследования, могут быть использованы в других кардиохирургических центрах страны.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены на ежегодных сессиях НЦССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (2007-2013 г.г.); Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов (2008-2012 г.г.); международных конгрессах Европейского общества сердечно-сосудистых хирургов (2006, 2008-2013 г.г.).

Публикации результатов исследования

По теме диссертации опубликовано 39 научных работ, в которых полностью отражено содержание диссертации, из них 13 статей в ведущих рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК, 2 статьи – в зарубежных журналах (Ann.Thorac.Surg., 2007; ICVTS, 2013), 1 – монография, 1 – патент РФ.

Объем и структура работы

Диссертационная работа изложена на 336 страницах машинописного текста, состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы (включающего 16 отечественных и 317 иностранных источников). Иллюстративный материал представлен 139 таблицами и 58 рисунками.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Основным анатомическим признаком врожденных аномалий легочных артерий является отсутствие бифуркации легочного ствола при наличии прямого сообщения между правым желудочком и легочным стволом с контралатеральной легочной артерией или выявление атипичной бифуркации легочного ствола с аномальным взаиморасположением легочных артерий.
2. Использование современных методов исследования позволяет прижизненно диагностировать врожденные аномалии легочных артерий до развития выраженных морфологических изменений в артериальных со-

судах легких. Информативными методами диагностики врожденных аномалий легочных артерий и сопутствующих пороков сердца являются эхокардиография, катетеризация сердца с ангиокардиографией. Компьютерная томография и ангиография заклинивания легочных вен позволяют идентифицировать хилусную артерию ипсилатерального легкого у больных с односторонним отсутствием легочной артерии.

3. Новый подход к систематике врожденных аномалий легочных артерий и предложенные классификации являются оптимальными, так как учитывают все возможные анатомо-гемодинамические варианты, как при изолированной форме патологии, так и при ее сочетании с другими врожденными пороками сердца.

4. Выбор оптимального метода хирургического лечения больных с односторонним отсутствием легочной артерии определяется наличием и адекватным развитием хилусной артерии ипсилатерального легкого. При наличии развитой внутрилегочной артерии выполняется восстановление прямого сообщения между легочным стволом и хилусной артерией ипсилатерального легкого, а при наличии сопутствующих врожденных пороков сердца – одновременная или поэтапная их коррекция.

5. Алгоритм хирургического лечения аномального отхождения левой легочной артерии от восходящей аорты основывается на морфологии и количественной анатомии патологического сердца, анатомических особенностях и развитии легочных артерий, параметрах гемодинамики сердца, малого круга кровообращения и морфологии артериальных сосудов ипсилатерального легкого.

6. Стратегия хирургического лечения врожденных пороков сердца с уменьшенным легочным кровотоком у больных с врожденными аномалиями легочных артерий должна основываться на результатах

количественной оценки всей системы легочной артерии с определением степени отклонения параметров легочной артерии от нормы с использованием показателя Z-score.

7. Хирургическое лечение врожденных аномалий легочных артерий в сочетании с другими врожденными пороками сердца сопровождается минимальным риском госпитальной летальности.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Настоящее исследование, проведенное в НЦССХ им. А.Н. Бакулева, основано на изучении результатов диагностики и хирургического лечения 94 пациентов с редкими аномалиями легочных артерий за период с 1971 по 2013 гг.

Одностороннее отсутствие легочной артерии (ООЛА) было диагностировано в 68 наблюдениях. В 67 наблюдениях одностороннее отсутствие легочной артерии сочеталось с другими ВПС. Изолированная форма этой патологии была выявлена в 1 случае. В 55 (82%) случаях сопутствовали ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком, в 12 (18%) наблюдениях - ВПС с увеличенным кровотоком в контралатеральном легком. Мальпозиция легочных артерий (МЛА) была диагностирована у 19 пациентов (с criss-cross ЛА – в 13 случаях, без criss-cross ЛА – в 6 наблюдениях). У всех больных мальпозиция легочных артерий сочеталась с другими ВПС: в 10 (53%) случаях сопутствовали пороки с уменьшенным легочным кровотоком, в 9 (47%) наблюдениях - ВПС с увеличенным легочным кровотоком. Аномальное отхождение левой легочной артерии (АОЛЛА) от восходящей аорты было диагностировано в 7 случаях. Во всех наблюдениях АОЛЛА от восходящей аорты сочеталось с другими ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком.

На основании анализа данных литературы и материала ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН нами созданы нижеследующие классификации врожденных аномалий ЛА (ООЛА, МЛА, АОЛА от восходящей аорты), которые основываются на отсутствии или наличии сопутствующего ВПС, анатомии легочных артерий, величине легочного кровотока, локализации поражения, развитии и морфологическом состоянии сосудов легких.

Классификация врожденного одностороннего отсутствия легочной артерии

1. Изолированное отсутствие правой легочной артерии:
 - 1.1. без легочной гипертензии в левой легочной артерии;
 - 1.2. с легочной гипертензией в левой легочной артерии;
2. Изолированное отсутствие левой легочной артерии:
 - 2.1. без легочной гипертензии в правой легочной артерии;
 - 2.2. с легочной гипертензией в правой легочной артерии;
3. Отсутствие правой легочной артерии в сочетании с врожденным пороком сердца:
 - 3.1. с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 3.1.1. без стеноза левой легочной артерии;
 - 3.1.2. со стенозом или гипоплазией левой легочной артерии;
 - 3.2. с нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 3.2.1. без легочной гипертензии;
 - 3.2.2. с легочной гипертензией;
4. Отсутствие левой легочной артерии в сочетании с врожденным пороком сердца:
 - 4.1. с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 4.1.1. без стеноза правой легочной артерии;
 - 4.1.2. со стенозом или гипоплазией правой легочной артерии;
 - 4.2. с нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 4.2.1. без легочной гипертензии;
 - 4.2.2. с легочной гипертензией.

При каждом из вышеперечисленных вариантов рекомендуется указывать состояние легкого на стороне ООЛА: А – с нормально развитым ипсилатеральным легким; Б – с гипоплазией ипсилатерального легкого.

Классификация мальпозиции легочных артерий

1. Мальпозиция с criss-cross легочными артериями:
 - А – без мальпозиции магистральных сосудов;
 - Б – с мальпозицией магистральных сосудов;
2. Мальпозиция без criss-cross легочных артерий:
 - А – без мальпозиции магистральных сосудов;
 - Б – с мальпозицией магистральных сосудов.

Классификация аномального отхождения легочной артерии от восходящей аорты

1. Изолированное аномальное отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты:
 - 1.1. без легочной гипертензии в левой легочной артерии;
 - 1.2. с легочной гипертензией в левой легочной артерии;
2. Изолированное аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты:
 - 2.1. без легочной гипертензии в правой легочной артерии;
 - 2.2. с легочной гипертензией в правой легочной артерии;
3. Аномальное отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты в сочетании с врожденным пороком сердца:
 - 3.1. с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 3.1.1. без стеноза левой легочной артерии;
 - 3.1.2. со стенозом или гипоплазией левой легочной артерии;
 - 3.2. с нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 3.2.1. без легочной гипертензии;
 - 3.2.2. с легочной гипертензией;
4. Аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты в сочетании с врожденным пороком сердца:
 - 4.1. с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 4.1.1. без стеноза правой легочной артерии;
 - 4.1.2. со стенозом или гипоплазией правой легочной артерии;
 - 4.2. с нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком:
 - 4.2.1. без легочной гипертензии;
 - 4.2.2. с легочной гипертензией.

Диагностика редких врожденных аномалий легочных артерий

Клиническая характеристика больных.

Насыщение артериальной крови кислородом при первичном поступлении у 55 больных с ООЛА и уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком составило $72.2 \pm 13.4\%$ (от 34% до 94%). В зависимости от степени выраженности артериальной гипоксемии пациенты были распределены на 4 группы (табл. 1).

Таблица 1

Распределение пациентов с ООЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком в зависимости от степени артериальной гипоксемии

Группа	Итого	%
• I группа (более 85%)	6	11
• II группа (75% - 84%)	18	33
• III группа (65% - 74%)	21	38
• IV группа (менее 65%)	10	18
Всего	55	100

В соответствии с этим распределением состояние 6 (11%) из 55 больных соответствовало относительно удовлетворительному, состояние 18 (33%) больных – средней тяжести, тогда как у 31 (56%) пациента степень артериальной гипоксемии соответствовала тяжелому и крайне тяжелому клиническому состоянию. Распределение 12 больных с ООЛА и ВПС с нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком в зависимости от систолического давления в ЛА представлено в таблице 2. Систолическое давление в ЛА в общей группе ($n=12$) составило 79.4 ± 32.3 мм рт. ст.

В зависимости от степени выраженности артериальной гипоксемии 10 больных с МЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком были распределены на 4 группы (табл. 3). Состояние большинства пациентов (70%) с МЛА и уменьшенным легочным кровотоком по степени артериальной гипоксемии соответствовало средней тяжести и тяжелому.

Таблица 2

Распределение пациентов с ООЛА и ВПС с нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком в зависимости от систолического давления в ЛА

Группа	ОПЛА	ОЛА	Итого	%
• I группа – с нормальным давлением в ЛА	2	-	2	17
• II группа – с начальной ЛГ (30% - 50%)	-	1	1	8
• III группа – с умеренной ЛГ (51% - 70%)	-	1	1	8
• IV группа – с высокой ЛГ (свыше 70%)	6	2	8	67
Всего	8	4	12	100

Таблица 3

Распределение пациентов с МЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком в зависимости от варианта МЛА и степени артериальной гипоксемии

Группа	С criss-cross ЛА	Без criss-cross ЛА	Итого	%
• I группа (более 85%)	1	1	2	20
• II группа (75% - 84%)	3	1	4	40
• III группа (65% - 74%)	2	1	3	30
• IV группа (менее 65%)	1	-	1	10
Всего	7	3	10	100

Распределение 9 пациентов с МЛА и ВПС с увеличенным легочным кровотоком в зависимости от варианта МЛА и степени легочной гипертензии представлено в табл. 4. У 67% (n=6) больных имела высокая степень легочной гипертензии (медиана возраста - 4 мес.). Систолическое давление в ЛА в общей группе (n=9) составило 78.7 ± 22.2 мм рт.ст. при систолическом давлении в аорте 94.4 ± 9.3 мм рт.ст.

Таблица 4

Распределение пациентов с МЛА в зависимости от варианта МЛА и степени легочной гипертензии

Группа	С criss-cross ЛА	Без criss-cross ЛА	Итого	%
• I группа – с начальной ЛГ (30% - 50%)	-	1	1	11
• II группа – с умеренной ЛГ (51% - 70%)	2	-	2	22
• III группа – с высокой ЛГ (свыше 70%)	4	2	6	67
Всего	6	3	9	100

Во всех наших случаях АОЛЛА от восходящей аорты сочеталось с ВПС и уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком. Насыщение артериальной крови кислородом при первичном поступлении у больных составило $73.6 \pm 13.6\%$ (от 51% до 96%). У большинства (86%) пациентов этот показатель был менее 80%. Только у 1 больного (14%) с АОЛЛА в сочетании с ТФ и ОАП насыщение артериальной крови кислородом составило 96%. В зависимости от степени выраженности артериальной гипоксемии пациенты были распределены на 4 группы (табл. 5).

Таблица 5

Распределение пациентов с АОЛЛА от восходящей аорты и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком в зависимости от степени артериальной гипоксемии

Группа	Итого	%
• I группа (более 85%)	1	14
• II группа (75% - 84%)	3	43
• III группа (65% - 74%)	2	29
• IV группа (менее 65%)	1	14
Всего	7	100

В соответствии с этим распределением клиническое состояние 71% больных с АОЛЛА от восходящей аорты и ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком по степени артериальной гипоксемии соответствовало средней тяжести и тяжелому. У 6 (86%) из 7 больных с АОЛЛА в ипсилатеральном (левом) легком легочная гипертензия составила 100%, у 1 пациента (со стенозом устья левой ЛА) степень легочной гипертензии равнялась 84%.

Рентгенологическое исследование. Анализ рентгенограмм был проведен у 36 больных с ООЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком и у 6 пациентов с ВПС и увеличенным кровотоком в контралатеральном легком. У больных с отсутствием левой ЛА асимметрия грудной клетки в виде сужения межреберных промежутков слева

отмечалась у 21 (57%) пациента. Обеднение легочного рисунка с ипсилатеральной стороны отмечалось у всех, за исключением одной пациентки. В 12 (32%) случаях легочный рисунок был симметричен и обеднен. У 13 (35%) больных корень правого легкого был нормальных размеров, у 15 (41%) других – он был неправильно сформирован и измерить его не представлялось возможным. У 9 (24%) больных с агенезией левой ЛА и врожденным отсутствием клапана ЛА корень правого легкого был значительно расширен и во всех случаях не дифференцировался. Смещение сердца и органов средостения в ипсилатеральную сторону отмечалось у 24 (65%) пациентов с АгЛЛА. Западение дуги ЛА по левому контуру сердечной тени имелось у 22 (59%) больных. У 15 (41%) пациентов сердце было смещено и ротировано, талия его при этом не дифференцировалась. У всех больных при исследовании в косых проекциях отмечалось увеличение правых отделов сердца. Праволежащая дуга аорты наблюдалась в 18 (49%) случаях. У пациентов с ООЛА и увеличенным кровотоком в контралатеральном легком выявлены: выраженное усиление сосудистого рисунка в контралатеральном легком и обеднение его в ипсилатеральном легком, выбухание дуги ЛА по левому контуру сердечной тени. Вычисление КТИ у больных с ТФ и АгЛЛА показало, что величина КТИ равна 0.62 ± 0.14 , а индексированный объем сердца составил $452 \pm 74 \text{ см}^3/\text{м}^2$ ($161 \pm 25\%$ от нормы). У всех больных с АгПЛА отмечалась асимметрия грудной клетки и легочного рисунка. Корень левого легкого был расширен и неправильно сформирован, правого – не дифференцировался.

Рентгенологическое исследование, проведенное у 19 пациентов с МЛА, выявило декстракордию с *situs solitus* в 1 случае, в остальных наблюдениях было нормальное формирование и внутригрудное расположение сердца. У 10 больных с МЛА в сочетании с ДМЖП и стенозом

ЛА отмечалось обеднение легочного рисунка за счет артериального русла, связанного с уменьшением легочного кровотока. У 5 (50%) пациентов этой группы корни легких были нормальных размеров. У 1 пациентки с ДМЖП и стенозом ЛА определялось незначительное расширение корней легких, а в 4 наблюдениях корни легких не дифференцировались, так как они были прикрыты тенью сердца. Вычисление КТИ у этих больных показало, что его величина составила 0.54 ± 0.08 , а индексированный объем сердца по Бардину - $447 \pm 64 \text{ см}^3/\text{м}^2$, что соответствовало $158 \pm 23\%$ от нормы. У всех 9 больных с МЛА в сочетании с ВПС и увеличенным легочным кровотоком выявлено выраженное усиление легочного рисунка за счет артериального русла. Выбухание дуги ЛА по левому контуру сердечной тени разной степени выраженности отмечено у 6 (67%) пациентов. У 5 (55%) больных этой группы корни легких были расширены, у 4 больных корни легких не дифференцировались, так как они были прикрыты тенью сердца. КТИ в этой группе составил 0.60 ± 0.07 , индексированный объем сердца по Бардину - $493 \pm 55 \text{ см}^3/\text{м}^2$ ($174 \pm 19\%$ от нормы). Таким образом, анализ рентгенологической картины мальпозиции ЛА не выявил характерных признаков этой врожденной аномалии ЛА.

Рентгенологическое исследование проведенное у всех пациентов с АОЛЛА от восходящей аорты показало наличие висцероатриального situs solitus с левокардией. У 6 из 7 больных этой группы отмечалась асимметрия легочного рисунка с разницей в васкуляризации легочных полей т.е. усиление легочного рисунка левого легкого и обеднение легочного рисунка правого легкого. Лишь у одной 8-месячной девочки с АОЛЛА, ТФ, ОАП и высокой легочной гипертензией в обоих легких выявлено двухстороннее усиление легочного артериального рисунка. У 3 пациентов выявлена асимметрия корней легких:

узкий с контралатеральной стороны и расширенный с ипсилатеральной стороны. В 3 наблюдениях корни легких не дифференцировались, так как они были прикрыты тенью увеличенного в размерах сердца. У пациентки с АОЛЛА в сочетании с ТФ и ОАП (правосторонним) корни легких были расширены и «ампутированы». В этом наблюдении отмечалось выбухание дуги ЛА по левому контуру сердечной тени, тогда как в остальных случаях выявлено западение дуги ЛА, характерное для ВПС с обструкцией легочному кровотоку. Величина КТИ составила 0.66 ± 0.08 .

Эходоплеркардиографическое исследование. ЭхоКГ исследование было выполнено всем 67 больным с ООЛА в сочетании с ВПС. Патогномоничными ЭхоКГ-признаками ООЛА являются отсутствие визуализации бифуркации ЛС и одной из ЛА. Самыми информативными проекциями для выявления данного признака являются: парастеральная проекция по длинной оси ЛА и по короткой оси аорты, с подбором индивидуальных проекций сканирования. Цветное доплеровское картирование в этих проекциях наглядно демонстрирует наличие кровотока в ЛС и только в одной ЛА. Супрастеральная проекция по длинной и короткой оси магистральных сосудов, также позволяет визуализировать, как область бифуркации ЛА, так и ее ветви.

Всем 19 больным с МЛА в сочетании с ВПС было выполнено ЭхоКГ исследование. Патогномоничным ЭхоКГ-признаком МЛА является отсутствие визуализации типичной бифуркации легочного ствола, при котором отсутствует одновременная визуализация обеих ЛА в области бифуркации. Самыми информативными проекциями для выявления данного признака являются: парастеральная и супрастеральная проекции по длинной оси ЛА с получением последовательных секторальных изображений (срезов), позволяющих визуализировать про-

странственное взаиморасположение мест отхождения и следования ЛА. Цветное доплеровское картирование в этих проекциях позволило нам визуализировать наличие кровотока в левой ЛА, пересекающей проекцию правой ЛА.

ЭхоКГ исследование было выполнено всем больным с АОЛЛА. Патогномоничными ЭхоКГ-признаками АОЛА от восходящей аорты являются: отсутствие визуализации бифуркации легочного ствола и одной из ЛА; продолжение эхосигнала от стенок восходящей аорты в аномально отходящую ЛА. Самыми информативными доступами для диагностики отсутствия бифуркации являются парастеральная и супрастеральная проекции по длинной оси ЛА с подбором индивидуальных проекций сканирования. Цветное доплеровское картирование в этих проекциях демонстрирует наличие кровотока в ЛС и только в одной ЛА. Для визуализации аномального отхождения ЛА от восходящей аорты наиболее информативным является высокий парастеральный доступ с выведением длинной оси аорты. Высокая парастеральная и субкостальная проекции по длинной оси ЛА выявляют ЛС с единственной ЛА, в то время как другая ЛА отходит от восходящей аорты. Цветное доплеровское картирование дает возможность фиксировать направление кровотоков между восходящей аортой и ЛА в зависимости от направления сброса крови и анатомии порока.

Таким образом, учитывая вышеприведенные эхокардиографические признаки врожденных аномалий ЛА, уже при обычном ЭхоКГ исследовании возможно диагностировать эти пороки.

Рентгенохирургические методы исследования (катетеризация полостей сердца и ангиокардиография). У всех пациентов с ООЛА, наблюдавшихся в нашем Центре (n=67), выполнялась катетеризация полостей сердца и АКГ, включавшая правую вентрикулографию,

селективную легочную ангиографию и аортографию. В 98.5% случаев (66/67) ООЛА было диагностировано до операции. Правая вентрикулография и/или легочная ангиография демонстрировала следующие АКГ признаки, характерные для ООЛА: отсутствие визуализации бифуркации и одной из ЛА, при контрастировании прямого сообщения между ВОПЖ и ЛС с контралатеральной ЛА. Для детального изучения состояния легочно-артериального русла информативной является селективная ангиография из ЛА в аксиальной и боковой проекциях.

Ангиография заклинивания левых легочных вен с мануальным введением контрастного вещества была выполнена у 1 пациента (7 мес.) с агенезией ЛЛА и ДМЖП. У ребенка ретроградно контрастирован внутрилегочный сегмент левой ЛА ($d=4$ мм) с ее долевыми ветвями.

У 18 (95%) из 19 пациентов с мальпозицией ЛА выполнялась катетеризация полостей сердца и АКГ. При катетеризации ЛА у больных с мальпозицией и criss-cross ЛА катетер из правой части ЛС проходил в левую ЛА, а из левой части – в правую ЛА; у пациентов с мальпозицией без criss-cross ЛА катетер из дистального (верхнего) сегмента ЛС проходил в ЛЛА, а из проксимального (нижнего) сегмента – в ПЛА.

Правая вентрикулография и/или легочная ангиография демонстрировала следующие АКГ-признаки мальпозиции ЛА: отсутствие типичной бифуркации ЛС и аномальное взаиморасположение правой и левой ЛА. При мальпозиции с criss-cross ЛА устье ЛЛА располагается справа и сверху по отношению к устью ПЛА, расположенному слева и снизу – это создает перекрест (criss-cross) ЛА на пути к соответствующим (одноименным) легким. При резко выраженной гипоплазии легочного артериального русла эти признаки на ангиокардиограмме проявляются лучше. При мальпозиции без criss-cross ЛА устье левой

ЛА располагается сверху и спереди по отношению к правой ЛА, легочные артерии направляются к одноименным легким без перекреста.

Катетеризация полостей сердца и АКГ выполнена у всех больных с АОЛЛА от восходящей аорты. При АОЛЛА от восходящей аорты катетер из правого желудочка проходит в легочный ствол и только в контралатеральную (правую) ЛА; провести катетер из ЛС в ипсилатеральную (левую) ЛА не удастся. При этом в ЛЛА катетер проходит из аорты, а контрастирование ее из восходящей аорты позволяет установить место ее аномального отхождения. Систолическое давление в ПЛА у 6 из 7 пациентов составило 21.3 ± 5.8 мм рт.ст. У 1 пациентки с ТФ, АОЛЛА от восходящей аорты и ОАП систолическое давление в ПЛА составило 78 мм рт.ст. из-за сброса крови через правосторонний ОАП (при систолическом давлении в аорте и ЛЛА равном 79 мм рт. ст.). Систолическое давление в аномальной ЛА у 6 из 7 больных было равно системному. Только у 1 больного со стенозом устья левой ЛА систолическое давление в этой аномально отходящей ЛА составило 67 мм рт. ст., при систолическом давлении в аорте 80 мм рт. ст. (легочная гипертензия 84%).

У всех 7 пациентов выявлены АКГ-признаки, характерные для аномального отхождения левой ЛА от восходящей аорты: отсутствие визуализации бифуркации легочного ствола и левой ЛА, при контрастировании прямого сообщения между выводным отделом правого желудочка и легочного ствола с правой ЛА (при правой вентрикулографии и/или легочной ангиографии); контрастирование аномальной левой ЛА, отходящей от восходящего отдела аорты к левому легкому (при левой вентрикулографии и/или аортографии). Индекс Nakata в общей группе был равен 301 ± 62 мм²/м², медиана Z-score от нормальной величины индекса Nakata равнялась -0.9 (-3.1; +1.3).

Хирургическое лечение редких аномалий легочных артерий и сочетающихся с ними врожденных пороков сердца

Одностороннее отсутствие легочной артерии. За период с 1983 по 2012 гг. в НЦССХ им. А.Н. Бакулева 29 больным с ООЛА были выполнены различные паллиативные вмешательства. У всех пациентов отсутствовала левая ЛА и сопутствовали ВПС с обедненным легочным кровотоком: ТФ (n=26), отхождение аорты и ЛА от ПЖ со стенозом ЛА (n=3). Медиана возраста больных составила 2.6 года (от 40 дней до 37 лет). Некоторые пациенты нуждались в выполнении повторных паллиативных операций. Так, 29 пациентам с ООЛА в сочетании с ВПС и уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком произведено 42 паллиативных вмешательства (9 больным выполнено от 2 до 4 паллиативных операций). Шестнадцати пациентам (53% случаев) после паллиативных вмешательств была выполнена радикальная коррекция сопутствующих ВПС.

Системно-легочные анастомозы были выполнены 13 больным. В 11 случаях отсутствие ЛЛА сочеталось с ТФ, в 2 наблюдениях - с отхождением аорты и ЛА от ПЖ со стенозом ЛА. Медиана возраста оперированных больных составила 1.8 года. В результате выполнения шунтирующих операций насыщение артериальной крови кислородом у больных с ООЛА достоверно увеличилось с $65.4 \pm 9.6\%$ до $82.3 \pm 7.5\%$ ($p < 0.01$). Летальность на госпитальном этапе после выполнения СЛА отсутствовала. Из нелетальных послеоперационных осложнений была отмечена выраженная дыхательная недостаточность в 1 случае. Продолжительность функционирования СЛА составила 4.5 ± 3.2 года. Радикальная коррекция ТФ у больных этой группы была выполнена в 9 из 13 случаев (69%). Интервал между шунтирующими операциями и РК составил 4.6 ± 3.9 лет.

Реконструкция ВОПЖ без закрытия ДМЖП была выполнена 17 пациентам с отсутствием ЛЛА. В 15 наблюдениях агенезия ЛЛА сочеталась с ТФ, в двух - с отхождением аорты и ЛА от ПЖ со стенозом ЛА. Медиана возраста больных составила 4.0 года. В 7 случаях РПОПЖ была произведена после предшествующих паллиативных операций. В связи с неадекватным ростом легочно-артериального русла и недостаточным клиническим эффектом первой РПОПЖ двум (12%) больным с ТФ выполнена повторная паллиативная РПОПЖ. Диаметр ВОПЖ, измеренный на операционном столе, после завершения РПОПЖ, составил 10.7 ± 2.3 мм, медиана Z-score от диаметра клапана ЛА в норме равнялась -1.5 (-2.9; -1.1), а величина систолического давления в ЛА составила 32.6 ± 8.8 мм рт.ст., при систолическом давлении в аорте – 96.1 ± 9.6 мм рт. ст.

Госпитальная летальность после паллиативной РПОПЖ составила 11.8% (2/17). Нелетальные осложнения в ближайшем послеоперационном периоде встретились у 6 (40%) из 15 выживших пациентов. Радикальная коррекция ВПС у больных, перенесших РПОПЖ, была выполнена у 11 (73%) из 15 выживших пациентов. Интервал между паллиативной РПОПЖ и РК составил 3.1 ± 2.1 года.

За период с 1972 по 2012 гг. радикальная коррекция сопутствующих ВПС была выполнена 39 пациентам с ООЛА. Больных с ВПС и уменьшенным легочным кровотоком было 31, с ВПС и увеличенным кровотоком в контралатеральном легком – 8. Радикальная коррекция ТФ с ООЛА выполнена 25 пациентам, 9 из них произведена первичная РК. Паллиативные операции выполнены 16 пациентам: одноэтапные вмешательства, перед РК, были произведены 10 больным, многоэтапные – 6 пациентам. Интервал между паллиативной и радикальной операциями составил 4.1 ± 3.5 года. Медиана возраста больных, на

время выполнения РК составила 7.6 лет. Результаты количественной оценки легочно-артериального русла, выполненные у пациентов с ТФ и ОЛА перед радикальной коррекцией, представлены в таблице 6.

В соответствии со значениями индекса контралатеральной ЛА и Z-score ИКЛА пациенты были разделены на 2 группы. В первую группу (n=20) включены больные с ИКЛА $> 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и Z-score ИКЛА > -4 ; вторую группу (n=5) составили пациенты с ИКЛА $< 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и Z-score ИКЛА < -4 .

Таблица 6

**Ангиометрические показатели у больных с тетрадой Фалло
и отсутствием левой ЛА перед радикальной коррекцией**

Параметры	M $\pm$ SD	Мин – Макс
• A1/нAo	1.22 $\pm$ 0.15	1.1 – 1.5
• A2/нAo	1.27 $\pm$ 0.33	1.01 – 1.6
• B1/нAo	1.29 $\pm$ 0.23	1.01 – 1.6
• B2/нAo	1.42 $\pm$ 0.39	1.09 – 2.15
• ИКЛА	242 $\pm$ 47	174 – 366
• Z-score ИКЛА, ME (95% ДИ)	-2.8 (-3.8; -1.8)	(-5.2) – (+1.2)

В I группе величина ИКЛА составила $259\pm 37 \text{ мм}^2/\text{м}^2$; а медиана показателя Z-score ИКЛА равнялась -2.6 (-3.4; -1.8). Насыщение артериальной крови кислородом у больных этой группы составило $84.4\pm 5.3\%$. Госпитальная летальность после радикальной коррекции ТФ с ОЛА в этой группе отсутствовала. Во II группе величина ИКЛА составила $179\pm 7.3 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, а медиана показателя Z-score ИКЛА – -5.1 (-5.2; -4.8). Насыщение артериальной крови кислородом у больных второй группы перед операцией составило $79.4\pm 3.7\%$. После радикальной коррекции умерла одна пациентка с ИКЛА равным $174 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, показателем Z-score ИКЛА равным -5.2 и насыщением артериальной крови кислородом равным 73%.

Объем реконструкции ВОПЖ и ЛА, при радикальной коррекции ТФ с ООЛА представлен в таблице 7. Гемодинамические результаты хирургической коррекции у пациентов с ТФ и ООЛА, зарегистрированные в процессе интраоперационного измерения давления, свидетельствовали, в целом, об адекватном устранении обструкции на пути кровотока в малый круг кровообращения (табл. 8). Лишь у 2 больных с отсутствием ЛЛА (ИКЛА перед радикальной операцией составил у них 186 и 183 мм²/м²) соотношение систолического давления в правом и левом желудочках после радикальной коррекции ТФ с трансаннулярной пластикой ВОПЖ и легочного ствола заплатой без моностворки составило 0.81 и 0.7 соответственно. Градиент систолического давления между ПЖ и ЛС этих больных равнялся 50 мм рт.ст.

Таблица 7

Объем реконструкции выводного отдела правого желудочка и ЛА при радикальной коррекции тетрады Фалло с ООЛА

Объем реконструкции	n	%
РПОПЖ без пластики ВОПЖ	4*	16
РПОПЖ с пластикой ВОПЖ	3	12
РПОПЖ с ТАП ВОПЖ и ЛС без моностворки	5	20
РПОПЖ с ТАП ВОПЖ и ЛС с моностворкой	11	44
РПОПЖ с ТАП ВОПЖ, ЛС и устья ПЛА с пересечением восходящей аорты	2**	8
Всего	25	100

* - в 1 случае выполнена легочная вальвулопластика; ** - в 1 наблюдении использована Г-образная заплатка из Gore-Tex, во втором случае – реконструкция с помощью двух заплат из ксеноперикарда

Таблица 8

Гемодинамические параметры после радикальной коррекции тетрады Фалло с ООЛА

Показатели	M±SD	Мин – Макс
Систолическое давление в аорте (мм рт. ст.)	96.0±8.4	75 – 112
Систолическое давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	53.9±10.1	39 – 70
Систолическое давление в правой легочной артерии (мм рт. ст.)	30.0±8.0	20 – 50
Соотношение систолического давления (ПЖ/ЛЖ)	0.57±0.11	0.4 – 0.81
ГСД (ПЖ-ЛА) (мм рт. ст.)	23.8±14.1	6 – 50

Госпитальная летальность после радикальной коррекции ВПС с агенезией ЛА и уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком составила 3.2% (1/31). Смерть больной с ТФ и отсутствием ЛЛА наступила на операционном столе от острой сердечной недостаточности. Нелетальные осложнения в ближайшем послеоперационном периоде встретились у 14 (47%) из 30 выживших больных (табл. 9).

Таблица 9

**Структура осложнений госпитального периода
после радикальной коррекции ВПС с ООЛА**

№	Осложнения	n
1	Сердечно-легочная недостаточность	6
2	Хилоторакс (справа)	3
3	Кровотечение	2
4	Полная А-В блокада	1
5	Отек головного мозга	1
6	Гнойный медиастинит	1
Всего		14

Из 30 больных, выписавшихся из стационара, отличный и хороший результат коррекции был отмечен у 23 (77%) больных, удовлетворительный – у 7 пациентов.

Из 12 больных с ООЛА в сочетании с ВПС и нормальным или увеличенным кровотоком в контралатеральном легком хирургические вмешательства были выполнены 8 пациентам (табл. 10). Медиана возраста оперированных больных составила 1.9 года. Радикальная коррекция сопутствующего порока выполнена 6 больным. Одной нашей пациентке с отсутствием правой ЛА, ДМЖП и систолическим давлением в ЛЛА равным 110 мм рт.ст. была выполнена паллиативная операция - сужение ствола ЛА (операция Мюллера). Младенцу в возрасте 7 месяцев с агенезией ЛЛА, ДМЖП, правосторонней дугой аорты и начальной легочной гипертензией, выполнено прямое соединение левой хилусной артерии с легочным стволом. Наличие

маленького ДМЖП и градиента систолического давления в области устья левой неоЛА требует пристального динамического наблюдения за ребенком с целью своевременного выполнения рентгенохирургического вмешательства или повторной операции.

Таблица 10

**Спектр и количество хирургических операций при ООЛА
в сочетании с ВПС и увеличенным кровотоком в контралатеральном легком**

№	Операции	ОПЛА	ОЛЛА	n
1	Пластика ДМЖП	-	3*	3
2	Пластика ДМПП	1	-	1
3	Операция Manouguian-Seybold-Epating при клапанном стенозе аорты, ушивание ОАП	1**	-	1
4	Эмболизация ОАП	1	-	1
5	Операция Мюллера	1	-	1
6	Хирургическое восстановление кровотока в ипсилатеральном легком без закрытия ДМЖП	-	1	1
Всего:		4	4	8

* - в одном случае выполнено иссечение подаортальной мембраны; ** - выполнено протезирование аортального клапана протезом «ATS» №21 с расширением фиброзного кольца клапана аорты заплатой из ксеноперикарда

За период с 1993 по 2012 гг. хирургические вмешательства были выполнены 19 пациентам с ВПС и мальпозицией ЛА. Больных с МЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком было 10, с МЛА и ВПС с увеличенным легочным кровотоком – 9. Общая госпитальная летальность после хирургической коррекции ВПС с мальпозицией ЛА составила 5.3% (1/19). Умерла 1 пациентка после радикальной коррекции ВПС с увеличенным легочным кровотоком.

Паллиативные вмешательства выполнены 6 пациентам с мальпозицией ЛА. У всех больных с уменьшенным легочным кровотоком мальпозицией ЛА сочеталась с ДМЖП со стенозом ЛА. Медиана возраста больных составила 2.7 года. Некоторые пациенты нуждались в выполнении повторных паллиативных операций (табл. 11). Трем

больным после паллиативных вмешательств выполнена радикальная коррекция сопутствующих ВПС. Интервал между паллиативной и радикальной операциями составил в среднем 3.9 лет.

Таблица 11

Спектр, выполненных паллиативных вмешательств у больных с мальпозицией ЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком

I группа* (n=3)	п больных	п операций
• Левосторонний подключично-легочный анастомоз	1**	1
• Реконструкция пути оттока правого желудочка (РПОПЖ)	1	1
• Транслюминальная баллонная вальвулопластика (ТЛБВП) клапана ЛА	1**	1
II группа* (n=3)		
• Модифицированный анастомоз Блелока-Тауссиг (слева) + модифицированный анастомоз Блелока-Тауссиг (справа)	1**	2
• РПОПЖ + Транслюминальная баллонная ангиопластика (ТЛБАП) правой ЛА	1	2
• ТЛБВП клапана ЛА + РПОПЖ + ТЛБАП правой ЛА	1	3
Всего:	6	10

* - группа I - пациенты, которым выполнена 1 паллиативная операция; группа II - пациенты, которым выполнено несколько паллиативных операций; ** - этим больным выполнена радикальная коррекция

Системно-легочные анастомозы были выполнены 2 больным. Одному мальчику в возрасте 1 года 6 месяцев создан левосторонний СЛА по Вишневскому-Донецкому. Второму пациенту в возрасте 4 месяцев выполнен левосторонний модифицированный СЛА с помощью протеза Gore-Tex (d=4мм) и правосторонний модифицированный СЛА с помощью протеза Gore-Tex (d=4) в 11-месячном возрасте. В первом случае результат СЛА расценен как хороший, насыщение артериальной крови кислородом увеличилось с 70% до 81%. Во втором наблюдении систоло-диастолический шум левостороннего анастомоза выслушивался отчетливо, однако насыщение артериальной крови кислородом увеличилось с 61% до 69%. Только после создания у этого мальчика правостороннего СЛА насыщение

артериальной крови кислородом увеличилось до 79%. Летальных исходов после шунтирующих операций не было. Из нелетальных послеоперационных осложнений отмечено развитие у одного больного после СЛА сердечно-легочной недостаточности.

РПОПЖ без закрытия ДМЖП выполнена 3 пациентам с МЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком. Возраст больных составил 4.0 ± 0.9 года. Насыщение артериальной крови кислородом до РПОПЖ составило $64.3 \pm 3.0\%$, а концентрация гемоглобина в периферической крови – 176.0 ± 6.1 г/л. Диаметр ВОПЖ, измеренный на операционном столе, после завершения РПОПЖ без закрытия ДМЖП, составил 9.0 ± 1.0 мм, Z-score от диаметра клапана ЛА в норме равнялся -2.7; -1.5; -1.9 соответственно, величина систолического давления в ЛА составила 29.0 ± 1.7 мм рт.ст., при систолическом давлении в аорте – 96.7 ± 20.2 мм рт.ст. Госпитальная летальность после паллиативной РПОПЖ отсутствовала. У 1 пациента ближайший послеоперационный период осложнился сердечно-легочной недостаточностью.

С 1993 по 2012 г.г. радикально оперированы 7 пациентов с МЛА и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком, 4 из них произведена первичная РК. Паллиативные одноэтапные вмешательства, перед РК, были выполнены 2 больным, двухэтапные – 1 пациенту. Интервал между паллиативной и радикальной операциями у 3 этих больных составил 1.7 года (МЕ, от 1 года до 9 лет). Медиана возраста больных, на время выполнения РК составила 2.4 года. Концентрация гемоглобина в крови перед РК составила 154.3 ± 11.3 г/л, насыщение артериальной крови кислородом $86.0 \pm 10.2\%$. Гемодинамические показатели больных с МЛА, полученные при катеризации полостей сердца перед РК представлены в табл. 12.

Таблица 12

**Показатели гемодинамики у больных с мальпозицией ЛА и ВПС
с уменьшенным легочным кровотоком перед радикальной коррекцией**

Параметры	M±SD	Мин - Макс
Соотношение систолического давления ПЖ/ЛЖ	0.98±0.04	0.87 – 1
Систолическое давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	107.4±11.1	89 – 120
Систолическое давление в ЛА (мм рт. ст.)	22.8±4.0	14 – 24
ГСД (ПЖ-ЛС)	90.8±9.5	77 – 99

Результаты количественной оценки легочно-артериального русла, перед радикальной коррекцией у 7 пациентов этой группы представлены в таблице 13. Индекс Nakata был равен $280 \pm 37 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ (от 219 до $320 \text{ мм}^2/\text{м}^2$), медиана Z-score от нормальной величины индекса Nakata равнялась -1.4 (-2.6; -0.3).

Таблица 13

**Результаты количественной оценки ЛА у больных с мальпозицией ЛА
и ВПС с уменьшенным легочным кровотоком перед радикальной коррекцией**

Структура	Размеры	
	В % от нормы	Z-score, ME (95% ДИ)
Фиброзное кольцо клапана ЛА и легочный ствол	84.0±16.3	- 0.54 (-0.95; +0.14)
Правая ЛА	94.0±10.7	- 0.82 (-1.5; -0.05)
Левая ЛА	93.6±24.5	+ 0.23 (-3.2; +0.32)

Гемодинамические результаты радикальной коррекции, зарегистрированные в процессе интраоперационного измерения давления, свидетельствовали об адекватности выполненной операции (табл. 14).

Таблица 14

**Гемодинамические параметры после радикальной коррекции
ВПС с мальпозицией ЛА и уменьшенным легочным кровотоком**

Показатели	M±SD	Мин – Макс
• Систолическое давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	45.0±14.6	30 – 65
• Соотношение систолического давления ПЖ/ЛЖ	0.50±0.18	0.3 – 0.69

Госпитальная летальность после радикальной коррекции ВПС с мальпозицией ЛА и уменьшенным легочным кровотоком отсутствовала. Нелетальные осложнения в ближайшем послеоперационном периоде встретились у 5 из 7 больных. Во всех случаях отмечалась сердечно-легочная недостаточность. При сочетании МЛА с ВПС и увеличенным легочным кровотоком хирургические вмешательства были выполнены 9 пациентам (табл. 15).

Таблица 15

Спектр и частота сопутствующих ВПС при мальпозиции ЛА с увеличенным легочным кровотоком

№	Сопутствующие пороки	Итого	%
1	ДМЖП, ОАП	3 ¹	33.3
2	ДМЖП	2 ²	22.2
3	ДМПП	1	11.1
4	Частично открытый атриовентрикулярный канал	1	11.1
5	ДМЖП, ДМПП, перерыв дуги аорты (тип В), ОАП, с. DiGeorge	1	11.1
6	ДМЖП, коарктация аорты, ОАП	1	11.1
Всего		9	100

¹ – в одном наблюдении в сочетании с правосформированным и праворасположенным сердцем, дополнительной левосторонней ВПВ, дренирующейся в коронарный синус; ² – в одном случае в сочетании с дополнительной левосторонней ВПВ, дренирующейся в коронарный синус.

У всех больных этой группы диагноз был установлен в возрасте до 1 года [МЕ возраста 5.0 мес.]. Паллиативные операции произведены 2 пациентам. Радикальная коррекция ВПС при мальпозиции ЛА с увеличенным легочным кровотоком выполнена 8 пациентам, у семи из них – коррекция была первичной. Гемодинамические показатели, полученные при катетеризации полостей сердца у больных с МЛА перед радикальной коррекцией представлены в таблице 16. Гемодинамические результаты хирургической коррекции, зарегистрированные в процессе интраоперационного измерения давления представлены в таблице 17.

Таблица 16

**Показатели гемодинамики у больных с мальпозицией ЛА и ВПС
с увеличенным легочным кровотоком перед радикальной коррекцией**

Параметры	M±SD	Мин - Макс
Систолическое давление в аорте (мм рт. ст.)	94.4±9.3	78–100
Систолическое давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	85.4±16.1	56–100
Систолическое давление в ЛА (мм рт. ст.)	78.7±22.2	32–100
Легочная гипертензия (%)	83.1±20.3	32–100
SaO ₂ (%)	91.8±3.5	87–96

Таблица 17

**Гемодинамические параметры после радикальной коррекции
ВПС с мальпозицией ЛА и уменьшенным легочным кровотоком**

Показатели	M±SD	Мин – Макс
Систолическое давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	42.0±9.7	29 – 54
Соотношение систолического давления ПЖ/ЛЖ	0.43±0.12	0.3 – 0.57

Госпитальная летальность после радикальной коррекции ВПС с мальпозицией ЛА и увеличенным легочным кровотоком составила 12.5% (1/8). Нелетальные осложнения в ближайшем послеоперационном периоде встретились у 2 (29%) из 7 выживших больных. В обоих случаях отмечалась сердечно-легочная недостаточность.

За период с 1992 по 2012 гг. в НЦССХ им. А.Н. Бакулева были оперированы 7 больных с АОЛЛА от восходящей аорты и ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком. Четырём (57%) больным произведена первичная РК, 3 пациентам перед РК произведены паллиативные вмешательства. Госпитальная летальность в этой группе отсутствовала. Одному пациенту с ТФ создан СЛА. Через 4 года ему произведена РК с имплантацией ксеноперикардального кондуита между ВОПЖ и левой ЛА. Второму пациенту с отхождением аорты и ЛА от ПЖ была выполнена ТЛБВП клапана ЛА. После ТЛБВП клапанного стеноза ЛА систолическое давление в ЛА увеличилось с 13 до 37 мм рт. ст., а насыщение артериальной крови кислородом с 64%

до 75%. Через 5 месяцев этому больному произведена РК ВПС с имплантацией клапансодержащего кондуита между ВОПЖ и ЛЛА. Третьей пациентке с ДМЖП, стенозом ЛА, гипоплазией ЛС и ПЛА с систолическим давлением в аномальной ЛЛА равным системному выполнено ее суживание манжетой. В 4-летнем возрасте этой больной произведена радикальная коррекция ВПС с имплантацией клапансодержащего ксеноперикардального кондуита между ВОПЖ и ЛЛА.

Медиана интервала между паллиативной и радикальной операциями у 3 наших больных составила 3.9 лет. Медиана возраста больных, во время выполнения радикальной коррекции составила 4 года (от 6 месяцев до 16 лет). Концентрация гемоглобина в крови перед радикальной коррекцией составила в среднем 150.7 ± 15.2 г/л, а насыщение артериальной крови кислородом - $77.7 \pm 8.9\%$.

Систолическое давление в ПЛА у 6 из 7 пациентов с АОЛЛА от восходящей аорты составило 26.5 ± 6.1 мм рт. ст. У одной 8-месячной девочки с ТФ, АОЛЛА от восходящей аорты и ОАП систолическое давление в ПЛА составило 78 мм рт.ст. из-за сброса крови через правосторонний ОАП (при систолическом давлении в аорте и ЛЛА равном 79 мм рт.ст.). Систолическое давление в аномальной (левой) ЛА у 6 из 7 больных было равно системному. Только у 6-месячного мальчика со стенозом устья ЛЛА систолическое давление в аномально отходящей ЛЛА составило 67 мм рт. ст., при систолическом давлении в аорте 80 мм рт.ст. (легочная гипертензия - 84%). Результаты количественной оценки легочно-артериального русла, у пациентов этой группы перед РК представлены в таблице 18. Индекс Nakata был равен 318 ± 77 мм²/м², медиана Z-score от нормальной величины индекса Nakata равнялась -0.2 (-3.2; +1.3).

Таблица 18

**Ангиометрические показатели легочной артерии у больных с АОЛЛА
от восходящей аорты и ВПС с уменьшенным кровотоком
в контралатеральном легком перед радикальной коррекцией**

Структура	Степень изменения от нормы	
	%	Z-score, ME (95% ДИ)
Фиброзное кольцо клапана ЛА и легочный ствол ¹	62.9±21.7	-3.8 (-6.9; -1.3)
Правая ЛА ¹	80.7±24.2	-2.3 (-3.3; -0.3)
Левая ЛА ¹	116.6±12.5	+1.2 (+0.9; +1.8)
Правая ЛА + левая ЛА ²	133.9±17.8	+2.3 (+0.8; +3.0)

Для оценки размеров ЛА использовались: ¹ нормативные базы данных Van Meurs-Van Woezik H. et al., 1987; ² нормативные значения суммы диаметров правой и левой ЛА по H. Sairanen & I. Louhimo, 1992

Ликвидация аномального отхождения левой ЛА у 6 из 7 больных выполнена путем отсечения ЛЛА от восходящей аорты. Дефект стенки аорты у 4 из 6 пациентов ушит двухрядным непрерывным швом, у 1 пациента – закрыт заплатой из Гортекс и в одном случае произведено клипирование ЛЛА у места ее отхождения от восходящей аорты. Еще в 1 случае выполнена трансаортальная пластика отверстия ЛЛА заплатой из Гортекс с последующим ушиванием аортотомного разреза. В 3 из 7 наблюдений произведена реимплантация ЛЛА в ЛС; в 3 случаях – имплантация клапансодержащего кондуита между ПЖ и ЛЛА; в 1 наблюдении создан прямой анастомоз между ЛЛА и ЛС с использованием заплаты. Гемодинамические результаты хирургической коррекции, зарегистрированные в процессе интраоперационного измерения давления, свидетельствовали об адекватном устранении обструкции на пути кровотока в малый круг кровообращения (табл. 19).

Таблица 19

**Гемодинамические параметры после радикальной коррекции АОЛЛА
и ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком**

Показатели	M±SD	Мин - Макс
• Систолическое давление в аорте (мм рт. ст.)	93.3±7.5	80 – 100
• Систолическое давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	54.2±5.3	50 – 61
• Соотношение систолического давления ПЖ/ЛЖ	0.59±0.09	0.5 – 0.69

Госпитальная летальность после радикальной коррекции аномального отхождения левой ЛА от восходящей аорты и ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком отсутствовала. Нелетальные осложнения в ближайшем послеоперационном периоде встретились у всех 7 больных. В 6 случаях отмечалась сердечно-легочная недостаточность, в 1 наблюдении послеоперационный период осложнился гнойным медиастинитом. Пациентов с хорошим результатом РК было 5 (71%), с удовлетворительным – 2 (29%). Все 7 больных выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии.

Выводы:

1. При сочетании одностороннего отсутствия легочной артерии с другими ВПС у 82% больных легочный кровоток в контралатеральном легком уменьшен, в 18% наблюдений кровоток в контралатеральном легком увеличен. При сочетании с другими ВПС отсутствие левой легочной артерии встречается в 4.6 раза чаще, чем отсутствие правой легочной артерии. Наиболее частым сопутствующим ВПС при одностороннем отсутствии легочной артерии является тетрада Фалло (64% случаев). В 75% наблюдений отсутствие правой легочной артерии сочетается с ВПС и высокой гипертензией в контралатеральном (левом) легком.
2. У больных с ВПС и мальпозицией легочных артерий спектр пороков с уменьшенным легочным кровотоком составляет 53% случаев, в 47% наблюдений легочный кровоток при мальпозиции легочных артерий и ВПС увеличен. В 68% случаев диагностирован вариант мальпозиции с criss-cross легочными артериями, в 32% наблюдений – вариант мальпозиции без criss-cross легочных артерий.
3. Аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты у наших больных сочеталось с ВПС и уменьшенным кровотоком

в контралатеральном легком, тогда как в ипсилатеральном легком выявлена высокая легочная гипертензия. Уровень отхождения аномальной левой легочной артерии от восходящей аорты относительно фиброзного кольца аортального клапана составляет в среднем 17 мм, а место отхождения аномальной левой легочной артерии от восходящей аорты варьирует.

4. Основным анатомическим признаком одностороннего отсутствия легочной артерии и аномального отхождения левой легочной артерии от восходящей аорты является отсутствие бифуркации легочного ствола при наличии прямого сообщения между правым желудочком и легочным стволом с контралатеральной легочной артерией. При мальпозиции легочных артерий выявляется атипичная бифуркация легочного ствола с аномальным взаиморасположением легочных артерий.

5. Классификация рассматриваемых аномалий легочных артерий должна основываться на следующих положениях: отсутствии или наличии сопутствующих ВПС с указанием объема легочного кровотока; стороны поражения и количественной анатомии легочных артерий; степени легочной гипертензии и развития легких.

6. Арсенал современных диагностических методов обеспечивает возможность своевременной прижизненной диагностики аномалий легочных артерий до развития выраженных морфологических изменений в артериальных сосудах легких. Применение компьютерной томографии и ангиографии заклинивания легочных вен позволяет идентифицировать хилусную артерию ипсилатерального легкого у больных с односторонним отсутствием легочной артерии.

7. Стратегия хирургического лечения больных с ВПС и односторонним отсутствием легочной артерии определяется наличием и степенью

развития хилусной артерии ипсилатерального легкого. Для пациентов с адекватным развитием внутрилегочной артерии оптимальным хирургическим подходом является органосохраняющая операция с восстановлением прямого сообщения между легочным стволом и хилусной артерией ипсилатерального легкого, а при наличии сопутствующих ВПС - их коррекция. Своевременное восстановление антеградного кровотока и физиологического кровообращения в ипсилатеральном легком обеспечивает развитие артериального русла этого легкого.

8. При отсутствии хилусной легочной артерии хирургическое лечение пациентов с ВПС и односторонним отсутствием легочной артерии должно быть направлено на устранение внутрисердечных пороков. Наш опыт хирургического лечения сопутствующих ВПС у больных этой категории свидетельствует о минимальном хирургическом риске. Госпитальная летальность при радикальной коррекции составляет 2.7%, при выполнении палиативных операций - 6.9%. В 69% случаев паллиативное лечение ограничивается одним хирургическим вмешательством, в 31% наблюдений требуется многоэтапное хирургическое лечение.

9. Наличие мальпозиции легочных артерий не меняет стратегию хирургического лечения сопутствующих ВПС. У 58% больных с мальпозицией легочных артерий возможно выполнение первичной радикальной коррекции, в 42% случаев требуется выполнение палиативных операций. Хирургическое лечение ВПС у больных с мальпозицией легочных артерий сопровождается минимальным риском.

10. Радикальная коррекция аномального отхождения левой легочной артерии от восходящей аорты в сочетании с ВПС является многокомпонентным хирургическим вмешательством. Выбор оптимальной стратегии хирургического лечения аномального отхождения левой

легочной артерии от восходящей аорты должен основываться на морфологии и количественной анатомии патологического сердца, анатомических особенностях и развитии легочных артерий, параметрах гемодинамики сердца, малого круга кровообращения и морфологии артериальных сосудов ипсилатерального легкого.

Практические рекомендации:

1. Рентгенологическими критериями диагностики одностороннего отсутствия легочной артерии является асимметрия грудной клетки с уменьшением размеров ее половины и сужением межреберных промежутков с ипсилатеральной стороны; смещение структур средостения и сердца в пораженную сторону с более высоким расположением купола диафрагмы; симптом Danelius`a - отсутствие нормальной тени сосудов корня ипсилатерального легкого; асимметрия легочного рисунка, проявляющаяся разной васкуляризацией двух легочных полей (симптом Janus`a). У больных с аномальным отхождением легочной артерии от восходящей аорты характерным рентгенологическим признаком является асимметрия легочного рисунка, однако, если при агенезии легочной артерии легочный рисунок со стороны отсутствующей легочной артерии обеднен, то при аномальном отхождении легочной артерии от восходящей аорты легочный рисунок в ипсилатеральном легком усилен за счет системного кровотока из аорты.

2. Патогномоничным признаком эхокардиографической диагностики агенезии легочной артерии и аномального отхождения левой легочной артерии от восходящей аорты является отсутствие визуализации бифуркации легочной артерии с визуализацией легочного ствола и только одной легочной артерии. При аномальном отхождении левой легочной артерии от восходящей аорты определяется продолжение

эхосигнала от стенок восходящей аорты в аномально отходящую легочную артерию. ЭхоКГ-признаком мальпозиции легочных артерий является визуализация атипичной бифуркации легочного ствола, при которой не возможна одновременная визуализация легочных артерий в области бифуркации. Пространственное взаиморасположение мест отхождения и следования легочных артерий определяется с помощью последовательных секторальных изображений (срезов). Самыми информативными проекциями для выявления аномалий легочных артерий являются парастернальная и супрастернальная проекции по длинной и короткой оси магистральных сосудов с подбором индивидуальных проекций сканирования.

3. У больных с односторонним отсутствием легочной артерии и аномальным отхождением левой легочной артерии от восходящей аорты при правой вентрикулографии и/или легочной артериографии визуализируется отсутствие бифуркации легочного ствола и одной из легочных артерий (при аномальном отхождении левой легочной артерии возможно позднее заполнение ипсилатеральной легочной артерии из восходящей аорты в фазу левограммы). У больных с односторонним отсутствием легочной артерии и аномальным отхождением левой легочной артерии от восходящей аорты обязательным является выполнение аортографии, которая подтверждает или исключает аортальное отхождение одной из легочных артерий. При агенезии легочной артерии рекомендуется ретроградное введение контрастного вещества через легочные вены с целью выявления легочных артериальных сосудов в области корня ипсилатерального легкого и оценки их развития.

4. Ангиокардиографическими признаками мальпозиции с criss-cross легочными артериями являются: атипичная бифуркация легочного

ствола и аномальное взаиморасположение правой и левой легочных артерий, при котором устье левой легочной артерии располагается справа и сверху по отношению к устью правой легочной артерии, расположенному слева и снизу. При мальпозиции без criss-cross легочных артерий устье левой легочной артерии располагается сверху по отношению к устью правой легочной артерии.

5. Компьютерная и магнитно-резонансная томография позволяют визуализировать анатомию врожденных аномалий легочных артерий в 3D режиме. Применение этих современных методов исследования, а также ангиографии заклинивания легочных вен позволяют диагностировать хилусную легочную артерию у больных с односторонним отсутствием легочной артерии.

6. Алгоритм выбора оптимального метода хирургического лечения больных с односторонним отсутствием легочной артерии зависит от наличия и адекватного развития хилусной артерии ипсилатерального легкого: при наличии развитой хилусной артерии необходимо выполнить восстановление сообщения между легочным стволом и хилусной артерией с одновременным или поэтапным устранением внутрисердечного порока; при гипоплазии хилусной артерии первым этапом рекомендуется создание анастомоза между последней и подключичной артерией с последующим восстановлением антеградного кровотока в ипсилатеральном легком. Сопутствующий ВПС и время его устранения определяются анатомией внутрисердечной патологии.

7. Создание анастомоза между системной артерией и единственной легочной артерией является эффективной операцией выбора у пациентов с односторонним отсутствием легочной артерии и цианотическими ВПС, находящихся в тяжелом клиническом состоянии (с выраженной артериальной гипоксемией, частыми

одышечно-цианотическими приступами) и сопровождается минимальным риском.

8. Паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка предпочтительна для пациентов с выраженной «гипоплазией» единственной легочной артерии (Z-score индекса Nakata меньше -6.0) и является важным хирургическим пособием в многоэтапном хирургическом лечении этой категории больных; операция обеспечивает хороший клинический эффект и равномерное развитие всех сегментов легочной артерии. Оптимальный диаметр выводного отдела правого желудочка после реконструкции без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки соответствует медиане Z-score, равной -1.5 от среднего значения диаметра клапана легочной артерии в норме и составляет 8.7 ± 2.1 мм - у пациентов младше 3 лет, 11.7 ± 1.6 мм - в группе пациентов старше 3 лет.

9. Транслюминальную баллонную вальвулопластику клапана легочной артерии, являющуюся эффективной и малотравматичной рентгенохирургической операцией, можно рассматривать как альтернативу системно-легочным анастомозам у больных с невыраженной степенью «гипоплазии» единственной легочной артерии ($-4.0 > \text{Z-score индекса Nakata} > -6.0$) и преобладанием клапанного компонента стеноза легочной артерии; применение транслюминальной баллонной ангиопластики позволяет адекватно устранить локальные сужения легочных артерий у больных с предшествующими паллиативными операциями.

10. Радикальная коррекция ВПС с односторонним отсутствием легочной артерии и уменьшенным легочным кровотоком сопровождается минимальным риском при следующих количественных параметрах контралатеральной (единственной) легочной артерии: индекс контралатеральной легочной артерии больше или равен $210 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и Z-score

индекса контралатеральной легочной артерии больше или равен -4.0; диаметр контралатеральной легочной артерии больше или равен диаметру одноименной легочной артерии в норме; диаметр контралатеральной легочной артерии больше или равен 70% суммы диаметров легочных артерий в норме.

11. Минимальная величина индекса Nakata у больных с мальпозицией легочных артерий при выполнении успешной радикальной коррекции ВПС с уменьшенным легочным кровотоком составила $219 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, а медиана Z-score от нормальной величины индекса Nakata равнялась -3.7.

12. У больных с аномальным отхождением левой легочной артерии от восходящей аорты размеры легочных артерий позволяют выполнить первичную радикальную коррекцию сопутствующих ВПС с уменьшенным легочным кровотоком и гипоплазией контралатеральной легочной артерии с минимальным риском. Минимальная величина индекса Nakata у больных с аномальным отхождением левой легочной артерии от восходящей аорты при выполнении успешной радикальной коррекции ВПС с уменьшенным кровотоком в контралатеральном легком составила $209 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, а медиана Z-score от нормальной величины индекса Nakata равнялась -4.0.

Список опубликованных работ по теме диссертации

1. Бокерия, Л.А. Аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты при двойном выходе из правого желудочка / Л.А. Бокерия, А.В. Иваницкий, О.А. Махачев, С.Г. Мальцев, А.В. Соболев, А.И. Косенко, В.В. Плахова, Т.Б. Аверина, Т.Х. Хириев, С.В. Горбачевский // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – № 5. – С. 72-78.
2. Бокерия, Л.А. Хирургическое лечение тетрады Фалло с односторонним отсутствием легочной артерии / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, М.А. Зеленикин, Б.Г. Алекян, А.А. Гаджиев, В.Н. Ильин, Г.В. Лобаче-

ва, Т.Х. Хириев // Материалы XI Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2005. - Том 6, № 5. - С. 9.

3. *Bockeria, L.A.* The approaches and the results of surgical treatment of congenital heart defects with absent left pulmonary artery / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, M.A. Zelenikin, B.G. Alekryan, V.N. Ilyin, K.V. Shatalov, T.Kh. Khiriev // Abstracts for the European Society for Cardiovascular Surgery 55th International Congress. – St.-Peterburg, Russia. – 11-14 May, 2006. – Vol. 5, suppl. 1. – P. S57.

4. *Бокерия, Л.А.* Врожденные пороки сердца с агенезией левой легочной артерии: методы и результаты хирургического лечения / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, М.А. Зеленикин, Б.Г. Алекян, В.Н. Ильин, К.В. Шаталов, А.А. Гаджиев, Т.Х. Хириев, М.Г. Пурсанов, А.В. Соболев // Материалы X ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». 2006. – Том 7, № 3. – С. 7.

5. *Bockeria, L.A.* Surgical correction of tetralogy of Fallot with unilateral absence of pulmonary artery / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, M.A. Zelenikin, B.G. Alekryan, V.N. Ilyin, A.A. Gadjiev, K.V. Shatalov, T.T. Kakuchaya, T.Kh. Khiriev, S.B. Zaets // Ann.Thorac.Surg. – 2007. – Vol. 83. – P. 613-618.

6. *Бокерия, Л.А.* Устройство для определения положения электрической оси сердца / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев, М.С. Панова // Патент РФ на полезную модель. - №63665 от 22 февраля 2007 г.

7. *Bockeria, L.A.* Single pulmonary artery in congenital heart defects: methods and results of surgical treatment / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, M.A. Zelenikin, B.G. Alekryan, T.Kh. Khiriev, K.V. Shatalov, A.A. Gadjiev // Abstracts for the European Society for Cardiovascular

Surgery 57th International Congress. – Barcelona, Spain. – 24-27 April, 2008. – Vol. 7, suppl. 1. – P. S7-S8.

8. Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, В.Н. Ильин, А.А. Гаджиев, К.В. Шаталов, С.В. Горбачевский, Т.Х. Хириев. «Врожденные пороки сердца в сочетании с аномальным отхождением левой легочной артерии от восходящей аорты: опыт радикальной коррекции» // Материалы XIV Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. - 2008. - Том 9, № 6. - С. 8.

9. Бокерия, Л.А. Агенезия клапана легочной артерии с односторонним отсутствием легочной артерии: опыт хирургического лечения / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, М.А. Зеленикин, В.Н. Ильин, А.И. Ким, Т.Х. Хириев // Материалы XIV Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2008. - Том 9, № 6. - С. 20.

10. Bockeria, L.A. Congenital absence of the left pulmonary artery: the feasibility of an «ideal» correction / L.A. Bockeria, O.A. Makhachev, V.S. Arakelyan, T.Kh. Khiriev // ICVTS. – 2009. – Vol.8. – P. 279.

11. Bockeria, L.A. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta: 15-years surgical experience / L.A. Bockeria, V.P. Podzolgov, O.A. Makhachev, V.N. Ilyin, A.A. Gadjev, K.V. Shatalov, S.V. Gorbachevsky, T.Kh. Khiriev // Abstracts for the European Society for Cardiovascular Surgery 58th International Congress. – Warsaw, Poland. – 30 April-2 May, 2009. – Vol. 8, suppl. 1. – P. S51.

12. Бокерия, Л.А. Врожденное изолированное отсутствие одной из легочных артерий: диагностика, классификация и хирургическое лечение / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев // Материалы XIV ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Бюллетень НЦССХ им. А.Н.

Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2010. – Том 11, № 3. – С. 5.

13. *Бокерия, Л.А.* Врожденное изолированное отсутствие одной из легочных артерий: диагностика, классификация и хирургическое лечение / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – № 4. – С. 74-79.

14. *Bockeria, L.A.* Congenital isolated unilateral absence of pulmonary artery and variants of collateral blood supply of the ipsilateral lung / L.A. Bockeria, O.A. Makhachev, T.Kh. Khiriev, M.A. Abramyan // ICVTS. – 2011. – Vol.12. – P. 509-510.

15. *Bockeria, L.A.* Unilateral absence of the pulmonary artery in congenital heart defects: forty-years surgical experience / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, M.A. Zelenikin, B.G. Alekryan, T.Kh. Khiriev, K.V. Shatalov, M.R. Chiaureli // Abstracts for the European Society for Cardiovascular Surgery 60th International Congress. – Moscow, Russia. – 20-22 May, 2011. – Vol. 12, suppl. 1. – P. S98.

16. *Ким, А.И.* Врожденное отсутствие левой легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки: успешная радикальная коррекция у младенца / А.И. Ким, О.А. Махачев, Т.В. Рогова, Т.Х. Хириев, А.В. Соболев, В.В. Плахова, С.А. Котов, С.Н. Метлин // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 2. – С. 76-80.

17. *Бокерия, Л.А.* Врожденное одностороннее отсутствие легочной артерии: хирургическое восстановление антеградного кровотока в ипсилатеральном легком / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Д.О. Беришвили, Т.Х. Хириев, Д.В. Адкин, С.М. Крупянко, И.Ю. Барышникова, А.В. Соболев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 3. – С. 47-53.

18. *Бокерия, Л.А.* Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка в сочетании с агенезией легочной артерии / Л.А. Бокерия,

М.Р. Чиаурели, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев, В.И. Донцова, В.Б. Самсонов, Т.О. Астраханцева, А.В. Ткачева // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2011. – № 5. – С. 61-65.

19. *Хириев, Т.Х.* Хирургическое восстановление антеградного кровотока в ипсилатеральном легком при агенезии одной из главных легочных артерий / Т.Х. Хириев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 4. – С. 18-24.

20. *Бокерия, Л.А.* Паллиативные операции в хирургическом лечении врожденных пороков сердца с односторонним отсутствием легочной артерии / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, Б.Г. Алекян, Т.Х. Хириев, М.А. Зеленикин, К.В. Шаталов, А.В. Соболев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 4. – С. 43-51.

21. *Бокерия, Л.А.* Радикальная коррекция врожденных пороков сердца у больных с односторонним отсутствием легочной артерии: итоги и перспективы / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, М.А. Зеленикин, Б.Г. Алекян, Т.Х. Хириев, К.В. Шаталов, Д.О. Беришвили // Материалы XVII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2011. - Том 12, № 6. - С. 6.

22. *Бокерия, Л.А.* Врожденное одностороннее отсутствие легочной артерии: классификация НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев // Материалы XVII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2011. - Том 12, № 6. - С. 16.

23. *Бокерия, Л.А.* Хирургическое восстановление антеградного кровотока в ипсилатеральном легком при агенезии левой легочной артерии: представление случая и обзор литературы / Л.А. Бокерия, Д.О. Беришвили, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев, Д.В. Адкин, С.М. Крупянко, И.Ю. Барышни-

кова, А.В. Соболев // Материалы XVII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2011. - Том 12, № 6. - С. 264.

24. Бокерия, Л.А. Одностороннее отсутствие легочной артерии / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев // М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН – 2012. - С.141.

25. Бокерия, Л.А. Радикальная коррекция врожденных пороков сердца у больных с агенезией легочной артерии: непосредственные результаты и новая стратегия / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, М.А. Зеленикин, Т.Х. Хириев, К.В. Шаталов, А.И. Ким, М.Р. Чиаурели // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 1. – С. 9-18.

26. Bockeria, L.A. Results of palliative operations for congenital heart defects with absent left pulmonary artery / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, B.G. Alekryan, T.Kh. Khiriev, M.A. Zelenikin, K.V. Shatalov, A.V. Sobolev // Abstracts for the European Society of Cardiovascular and Endovascular Surgery 61th International Congress. – Dubrovnik, Croatia. – 25-28 April, 2012. – Vol. 53, suppl. 1 to № 2. – P. 7-8.

27. Bockeria, L.A. Agenesis of the pulmonary artery in patients congenitally absent pulmonary valve: experience with surgical treatment / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, T.Kh. Khiriev, M.A. Zelenikin, A.I. Kim, V.N. Cheban // Abstracts for the European Society of Cardiovascular and Endovascular Surgery 61th IC. – Dubrovnik, Croatia. – 25-28 April, 2012. – Vol. 53, suppl. 1 to № 2. – P. 8.

28. Бокерия, Л.А. Агенезия легочной артерии у больных с врожденным отсутствием легочного клапана: опыт хирургического лечения \ Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев, М.А. Зеленикин, А.И. Ким, В.Н. Чебан // Материалы XVI ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН

«Сердечно-сосудистые заболевания». - 2012. – Том 13, № 3. – С. 146.

29. *Хириев, Т.Х.* Перекрещивающиеся (criss-cross) легочные артерии / Т.Х. Хириев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. – № 3. – С. 15-23.

30. *Бокерия, Л.А.* Мальпозиция легочных артерий при врожденных пороках сердца с желудочково-артериальной конкордантностью и уменьшенным легочным кровотоком: диагностика и опыт хирургического лечения / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, О.А. Махачев, Б.Г. Алекян, Т.Х. Хириев, К.В. Шаталов, М.Г. Пурсанов // Материалы XVIII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». - 2012. - Том 13, № 6. - С. 273.

31. *Бокерия, Л.А.* Представление нового синдрома врожденных аномалий с перекрещивающимися (criss-cross) легочными артериями / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев // Материалы XVIII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания» - 2012. - Том 13, № 6. - С. 275.

32. Bockeria, L.A. Palliative surgical treatment of congenital heart defects associated with unilateral absence of the pulmonary artery / L.A. Bockeria, V.P. Podzolkov, O.A. Makhachev, B.G. Alekryan, T.Kh. Khiriev, M.A. Zelenikin, K.V. Shatalov, S.B. Zaets // ICVTS. – 2013. – Vol. 16. – P. 286-292.

33. *Хириев, Т.Х.* ВПС с отсутствием внутриперикардального сегмента левой легочной артерии: одномоментная радикальная коррекция с восстановлением антеградного кровотока в ипсилатеральном легком / Т.Х. Хириев, А.А. Свободов, Ю.В. Бутрим, В.Н. Макаренко, А.И. Ким // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2013. – № 2. – С. 35-40.

34. *Хириев, Т.Х.* Аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты / Т.Х. Хириев // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2013. – № 3. – С. 4-13.

35. *Bockeria, L.A.* Crossed pulmonary arteries with malposition of the great arteries: an accidental anatomic situation or a new syndrome? / L.A. Bockeria, O.A. Makhachev, T.Kh. Khiriev // Abstracts for the European Society of Cardiovascular and Endovascular Surgery 62th International Congress. – Regensburg, Germany. – 11-13 April, 2013. – Vol. 54, suppl. 1 to №2. – P. 87.
36. *Bockeria, L.A.* Malposition of the pulmonary arteries in congenital heart defects with pulmonary stenosis: diagnosis and surgical treatment results / L.A. Bockeria, O.A. Makhachev, T.Kh. Khiriev, V.P. Podzolkov // Abstracts for the European Society of Cardiovascular and Endovascular Surgery 62th International Congress. – Regensburg, Germany. – 11-13 April, 2013. – Vol. 54, suppl. 1 to №2. – P. 89.
37. *Бокерия, Л.А.* Редкое сочетание врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы: агенезия правой легочной артерии и легочного клапана с правосторонней аортой / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев // Материалы XVII ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2013. – Том 14, № 3. – С. 152.
38. *Бокерия, Л.А.* Мальпозиция легочных артерий при врожденных пороках сердца со стенозом легочной артерии: диагностика и опыт хирургического лечения / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, В.П. Подзолков, Б.Г. Алесян, Т.Х. Хириев, К.В. Шаталов, М.Г. Пурсанов, С.В. Горбаческий, Б.Е. Нарсия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2013. – № 3. – С. 19-28.
39. *Бокерия, Л.А.* Радикальная коррекция синдрома врожденного отсутствия клапана легочной артерии у больного с агенезией правой легочной артерии и правосторонней дугой аорты / Л.А. Бокерия, О.А. Махачев, Т.Х. Хириев, Б.Е. Нарсия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2013. – № 3. – С. 48-51.