

ДОРОХИНА ЕЛИЗАВЕТА СЕРГЕЕВНА

Оценка результатов радикальной коррекции пороков конотрункуса
с обструкцией легочного кровотока у пациентов младенческого возраста

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2025

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Научный руководитель:

доктор медицинских наук

Черногринов Алексей Евгеньевич

Официальные оппоненты:

Иванов Алексей Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, врач сердечно-сосудистый хирург отделения кардиохирургии №2 ФГБУ «НМИЦ ТИО имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России (специальность 3.1.15 Сердечно-сосудистая хирургия).

Абрамян Михаил Арамович – доктор медицинских наук, заведующий отделением экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии ГБУЗ г. Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы» (специальность 3.1.15 Сердечно-сосудистая хирургия).

Ведущая организация:

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

Защита диссертации состоится «06» февраля 2025 года в 15-00 часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при ФГБУ «НМИЦ сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе 135, конференц-зал No 2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на сайте ФГБУ «НМИЦ сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России www.bakulev.ru и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) <http://vak.minobranauki.gov.ru>

Автореферат разослан «29» декабря 2025 года.

Ученый секретарь

Диссертационного совета 21.1.038.01

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы. Пороки конотрункуса с обструкцией легочного кровотока являются весьма распространенными и составляют до 15-20% от всех врожденных аномалий сердца. К этой группе относятся такие врожденные пороки сердца (ВПС), как тетрада Фалло (ТФ), двойное отхождение сосудов (ДОС) от правого желудочка (ПЖ) с комбинированным стенозом легочной артерии (ЛА) и дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), как изолированные, так и сочетающиеся с другими врожденными пороками [Бураковский В. И., Бокерия Л. А., 1996]. ТФ является наиболее частым в данной группе врожденным пороком сердца с частотой 3,3 случая на 10 000 живорожденных и входит в первую пятерку в структуре других ВПС по распространенности [Аверина Т. Б., Бокерия Л. А., Шаталов К. В., 2016].

В настоящее время, существует множество хирургических стратегий радикальной коррекции ТФ. В то время как трансаннулярная пластика, предложенная J.W. Kirklin, стала прорывом в радикальной коррекции, легочная регургитация и необходимость повторной операции привели к разработке методов, которые сохраняют естественную морфологию выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) [Leobon B., 2022]. Тем не менее, сохранение компетентного клапана легочной артерии и минимальное воздействие на миокард остаются актуальной проблемой и сегодня.

Для получения более обнадеживающих отдаленных результатов (по сравнению с трансаннулярной пластикой) могут использоваться различные альтернативные хирургические методы, которые сохраняют природные архитектурные особенности сердца, такие как клапанное кольцо и сам клапан ЛА и ВОПЖ. Подобные операции включают в себя: дозированную экономную вентрикулотомию, комиссуротомию, пластику, резекцию

гипоплазированных створок [Ono Y., 2022]. Новым направлением является неокуспидализация створок с помощью аутоперикарда [Yi K., 2022].

Выбор реконструкции клапана легочной артерии сложен и уникален для каждого случая, так как трансаннулярная пластика в раннем отдаленном периоде может приводить к выраженной регургитации клапана легочной артерии [Tomonari S., 2021]. Таким образом, модификации, не затрагивающие отрицательно клапанное кольцо и клапан легочной артерии необходимы, поскольку сохранение естественной морфологии сопровождается наиболее оптимальным результатом.

В отделении экстренной хирургии недоношенных и детей 1 года жизни с ВПС (НМИЦ ССХ им А.Н. Бакулева Минздрава России) накоплен большой опыт выполнения радикальной коррекции по поводу пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока (тетрада Фалло, двойное отхождение сосудов от правого желудочка с комбинированным стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки) у пациентов младенческого возраста. Анализ непосредственных и отдаленных результатов в соответствующей возрастной группе пациентов определяет цель данного исследования.

Цель исследования:

Провести анализ результатов с созданием алгоритма лечения различных групп пациентов младенческого возраста, которым выполняется радикальная коррекция пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока несколькими методами.

Задачи исследования:

1. Оценить результаты хирургического лечения пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока, которым была выполнена реконструкция клапана легочной артерии различными методами (с созданием запирающего элемента).

2. Оценить результаты хирургического лечения пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока, которым была выполнена радикальная коррекция порока в объеме трансаннулярной пластики легочной артерии с использованием моностворчатого клапана.
3. Оценить результаты хирургического лечения пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока, которым была выполнена радикальная коррекция без создания запирающего элемента в легочной позиции.
4. На основании сравнительной оценки результатов радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока, выполненной различными методами, разработать оптимальный алгоритм хирургического лечения для пациентов младенческого возраста.

Научная новизна. В настоящей работе впервые в РФ было проведено сравнительное исследование непосредственных и отдаленных результатов трех различных методов хирургической коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока у пациентов младенческого возраста: реконструкция клапана легочной артерии различными методами, трансаннулярная пластика легочной артерии с использованием моностворчатого клапана и радикальная коррекция без создания запирающего элемента в легочной позиции. Особую новизну представляет оценка эффективности и безопасности оригинальной методики реконструкции клапана легочной артерии с использованием аутоперикарда, предложенной специалистами ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Ранее в отечественной практике не проводилось сравнительных исследований данной методики с другими способами коррекции.

Практическая значимость работы состоит в внедрении в практику алгоритма выбора метода радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока у пациентов младенческого возраста,

основанного на индивидуальных анатомических особенностях и направленного на оптимизацию гемодинамических результатов и снижение риска отдаленных осложнений. Обоснована возможность и целесообразность выполнения клапаносохраняющих операций даже при выраженной гипоплазии клапана легочной артерии, что позволяет избежать вентрикулотомии и сохранить функцию правого желудочка. Предложен новый способ реконструкции клапана легочной артерии – неокуспидализация створок клапана с помощью аутоперикарда. Также обоснована необходимость минимизации резекции выходного тракта правого желудочка и контроля расширения фиброзного кольца клапана легочной артерии при выполнении трансаннулярной пластики.

Методология и методы. Настоящее исследование представляет собой ретроспективный анализ результатов первичной радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной различными методами в период с 2017 по 2023 гг. Демографические характеристики пациентов, сведения о пред- и послеоперационном состоянии, данные инструментальных методов диагностики, а также интраоперационные особенности вмешательства были получены из автоматизированной системы медицинской документации Medwork. Динамическое наблюдение осуществлялось на основании амбулаторных карт стационара и результатов эхокардиографического контроля.

Положения, выносимые на защиту:

1. Реконструкция клапана легочной артерии обеспечивает наиболее оптимальные гемодинамические характеристики, что сопровождается более быстрой активизацией пациентов и снижением их сроков пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ).
2. Трансаннулярная пластика является надежным вариантом хирургического лечения пороков конотрункуса с обструкцией легочного

кровотока с хорошей ранней и отдаленной выживаемостью, но сопровождается менее благоприятными изменениями параметров со стороны правых отделов сердца.

3. Объем радикальной коррекции в алгоритме хирургического лечения пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока у детей младенческого возраста должен быть направлен на создание адекватного запирающего элемента в объеме реконструкции клапана легочной артерии с минимальным воздействием на миокард правого желудочка.

Личный вклад автора заключался в непосредственном участии в обследовании пациентов, участии во всех клинических, инструментальных исследованиях, а также в изучении, статистической обработке полученных результатов и написании статей по результатам исследовательской работы. Автор сопоставил материал исследования с данными, полученными другими исследователями на основании анализа большого количества литературных источников, сделал обобщающие выводы и дал практические рекомендации.

Реализация результатов работы. Предложенные практические рекомендации внедрены в клиническую практику ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Они могут быть использованы и в других сердечно-сосудистых центрах Российской Федерации. Диссертационная работа является фрагментом комплексной темы: «Разработка современных подходов к диагностике и хирургическому лечению унивентрикулярных пороков и аномалий конотрункуса у детей раннего возраста с целью совершенствования тактики и технических аспектов радикальной и гемодинамической коррекции (№ DVHB-2023-0019-123020300023-2).

Апробация материалов диссертации и публикации. Материалы работы доложены на отечественных конференциях: XIII Всероссийский Конгресс «Детская кардиология 2024» (декабрь 2024 г.), XXVI Ежегодная сессия ФГБУ «НМИЦ ССХ ИМ. А.Н. Бакулева» Минздрава России с конференцией молодых ученых (май 2023 г.), XXX Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов (ноябрь 2022 г.), XXIV Ежегодная сессия ФГБУ «НМИЦ ССХ ИМ. А.Н. Бакулева» Минздрава России с конференцией молодых ученых (май 2021 г.).

Публикации результатов исследования. По теме диссертации опубликовано 6 научных работ: 5 статей в отечественных журналах из списка ВАК и 1 патент.

Структура и объем диссертации. Работа состоит из введения, 6-ти глав (обзор литературы, методы исследования, клиническая характеристика пациентов, хирургическая техника операций, непосредственные и отдаленные результаты), обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и библиографического списка, включающего 98 источников (из них 14 отечественных и 84 иностранных). Диссертация изложена на 105 страницах, иллюстративный материал представлен 39 рисунками и 10 таблицами.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ ДИССЕРТАЦИИ

Методы исследования

Демографические характеристики пациентов, сведения о пред- и послеоперационном состоянии, данные инструментальных методов диагностики, а также интраоперационные особенности вмешательства были получены из автоматизированной системы медицинской документации Medwork. Динамическое наблюдение осуществлялось на основании амбулаторных карт стационара и результатов эхокардиографического контроля (Эхо-КГ).

Оценка непосредственных результатов в раннем послеоперационном периоде (≤ 30 дней) проводилась на основе комплексного анализа клинико-функциональных параметров, включая продолжительность искусственной вентиляции легких (ИВЛ), длительность пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), а также функциональную состоятельность запирающего элемента в легочной позиции. Эхокардиографическое исследование позволяло детально оценить пиковый градиент давления на клапане легочной артерии, индекс z-score клапана легочной артерии и степень его клапанной недостаточности. Дополнительно анализировались параметры левого желудочка, такие как конечный диастолический и систолический объемы, конечные диастолический и систолический размеры.

В оценке отдаленных послеоперационных результатов (≥ 30 дней) основное внимание уделялось анализу компетентности клапана легочной артерии. Критериями его дисфункции служили наличие клапанного стеноза с пиковым градиентом давления ≥ 50 мм рт. ст. и/или регургитация II–III степени. Также изучались изменения параметров левого желудочка.

Анализ полученных данных проводился с использованием специализированного статистического программного обеспечения SPSS Statistics 26 – Statistical Package for the Social Sciences (IBM, USA). Оценка распределения выборок по критерию Шапиро – Уилка показала отклонение от нормального распределения, что обусловило применение непараметрических методов статистической обработки. Описательная статистика представлена в следующем формате: для количественных переменных – в виде медианы (Me) и межквартильного размаха (25-й и 75-й перцентиль), а для качественных характеристик – в виде абсолютных (n) и относительных (%) частот. Сравнение независимых групп осуществлялось с применением U-критерия Манна – Уитни, а уровень статистической

значимости устанавливался на уровне $p < 0,05$, что свидетельствовало о достоверности выявленных различий. Для сравнения параметрических данных, подчиняющихся закону правильного распределения, применялся t-критерий Стьюдента. Для качественных показателей использовался критерий хи-квадрат. Для сравнения между несколькими группами использовался дисперсионный анализ.

Клиническая характеристика пациентов

За период с 2017 по 2023 гг. на базе отдела кардиохирургии новорожденных и детей младенческого возраста была выполнена первичная радикальная коррекция тетрады Фалло у 100 пациентов. Методом копи-пара были сформированы две группы пациентов. В 1 группу ($n = 25$) вошли дети после выполнения радикальной коррекции ТФ с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии аутоперикардом, во 2 группу ($n = 50$) – после выполнения трансаннулярной пластики с использованием комбинированного моностворчатого клапана, в 3 группу ($n = 25$) – после выполнения трансаннулярной пластики без создания запирающего элемента в легочной позиции. Среднее время периода динамического наблюдения составило 375 [360; 385] дней. Средний возраст на момент радикальной коррекции составил 201,65 [165,5; 231,3] дня при $p=0,7864$, а средний вес – 6,3 [5,7; 6,6] кг при $p=0,6785$. 75% процентов пациентов были мужского пола ($n=75$). Пациенты с тяжелыми коморбидными состояниями, сопутствующими врожденными пороками сердца и внесердечными патологиями, наличием генетических заболеваний исключались из исследования.

Пациентам выполнялось Эхо-КГ по протоколу. Параметры эхокардиографического исследования, характеризующие функциональное состояние левого желудочка и степень компетентности клапана легочной артерии, включенные в анализ, представлены в таблице 1. Сравнительный

анализ исходных эхокардиографических параметров продемонстрировал их сопоставимость между группами, что подтверждало использование дизайна исследования с формированием копий-пар.

Таблица 1. Дооперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

Показатель	Группа 1	Группа 2	Группа 3	Уровень Р
Диаметр фиброзного кольца клапана ЛА, мм	8,0 [7,0; 9,0]	8,0 [7,0; 9,0]	8,0 [7,0; 9,0]	0,87
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	90,0 [85,0; 94,0]	86,0 [85,0; 91,0]	87,0 [83,0; 88,0]	0,85
Z-score клапана ЛА	-1,22 [-1,47; -0,58]	-1,34 [-1,57; -0,77]	-1,13 [-1,43; -0,88]	0,34
ЛАИ	236,57 [223,45; 298,23]	275,80 [241,14; 305,86]	263,98 [227,88; 297,14]	0,56
КДО ЛЖ	13,4 [13,1; 15,1]	13,7 [12,7; 14,7]	14,1 [12,7; 15,1]	0,87
КСО ЛЖ	4,2 [3,7; 4,9]	4,3 [3,8; 4,9]	4,3 [3,7; 4,9]	0,87
КДР ЛЖ	2,0 [1,8; 2,0]	1,9 [1,8; 2,1]	2,0 [1,8; 2,1]	0,85
КСР ЛЖ	1,3 [1,2; 1,4]	1,2 [1,2; 1,3]	1,2 [1,1; 1,2]	0,67

В частности, ключевые показатели, такие как диаметр фиброзного кольца клапана легочной артерии, исходный градиент давления на клапане легочной артерии, z-score клапана легочной артерии, а также параметры, отражающие размеры и объемные характеристики левого желудочка, включая конечный систолический и диастолический объемы, конечный диастолический и систолический размеры, не демонстрировали статистически значимых различий между группами. Гомогенность этих показателей указывает на корректность выбранного метода группировки пациентов, обеспечивая сопоставимость исследуемых когорт.

Хирургическая техника операций

Все оперативные вмешательства выполнялись тремя хирургами (академик РАН Бокерия Л.А., профессор Ким А.И., доктор медицинских наук Черногринов А.Е.) с применением стандартного доступа к сердцу через срединную стернотомию. Подключение пациента к аппарату искусственного кровообращения осуществлялось по принятой в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» МЗ РФ стандартной методике, включающей канюляцию аорты и полых вен с отдельной канюляцией последних. Дренаж левого желудочка проводился через устье правых легочных вен. Сразу после пережатия аорты начиналось антеградное введение кардиopleгического раствора (внутриклеточный раствор «Кустодиол»). Операции проводились в условиях нормотермии (охлаждение тела пациента не более 35 градусов Цельсия). В отношении дефекта межжелудочковой перегородки выполнялась его пластика с применением синтетической заплаты из политетрафторэтилена (PTFE), по принятой методике, фиксированной непрерывным обвивным швом. Дальнейшие этапы хирургического вмешательства определялись выбором методики радикальной коррекции тетрады Фалло.

Среднее время искусственного кровообращения (ИК) и время пережатия аорты (п/Ао) в первой группе составило 102 [98; 108] и 76 [74; 83] минут соответственно. Во второй группе 102 [98; 110] и 61 [56; 64] минут соответственно, в третьей группе – 107 [105; 109] и 49 [44; 56]. Такой периоперационный показатель, как время искусственного кровообращения во всех группах достоверно не различалось ($p=0,4577$), однако время пережатия аорты вследствие большей технической сложности выполнения реконструкции клапана легочной артерии в первой группе по сравнению с имплантацией моностворчатого запирающего элемента во второй группе и

транасаннулярной пластикой в третьей группе имело статистически значимые различия ($p < 0,0001$) (рисунок 1).

В первой группе выполнялась реконструкция клапана легочной артерии: комбинированным доступом через трикуспидальный клапан и фиброзное кольцо клапана легочной артерии обеспечивались оптимальные условия для иссечения инфундибулярного мышечного стеноза.

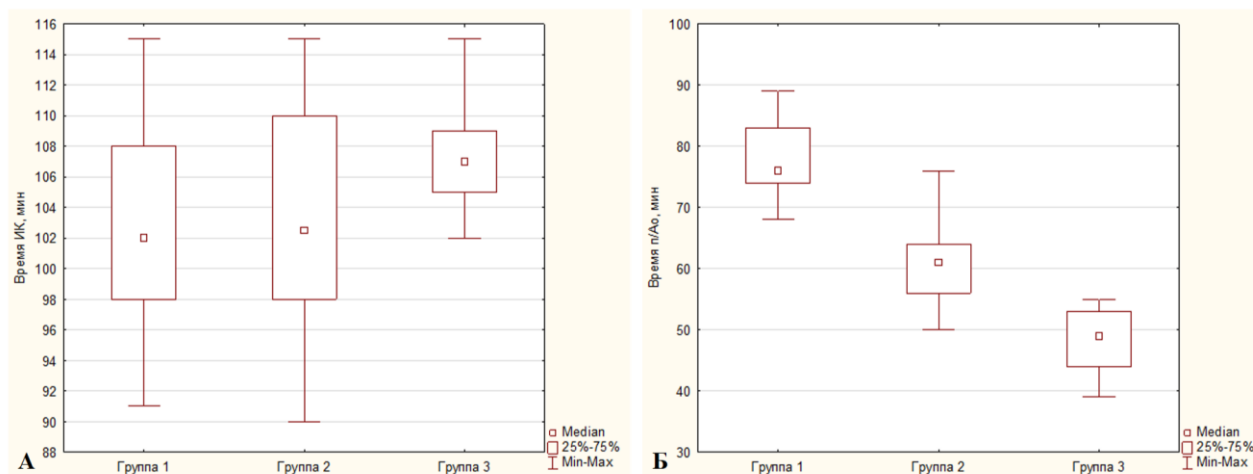


Рисунок 1. Сравнение всех групп по следующим переменным: А- время искусственного кровообращения; Б – время пережатия аорты. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Me [25%; 75%]

В ходе операции осуществлялась детальная ревизия клапана легочной артерии, а последующая реконструкция зависела от выраженности гипоплазии фиброзного кольца, количества створок и особенностей анатомического строения. При двустворчатой морфологии клапана с правой или близкой к ней ориентацией комиссур (наиболее часто встречающийся вариант, 85% случаев, $n=85$) – выполнялась реконструкция клапана посредством резекции патологически измененной створки, комиссуротомии. Для максимального сохранения нативных структур клапана легочной артерии также применялся запатентованный метод реконструкции, разработанный специалистами ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России – формирование неокуспидальной

структуры путем аутоперикардального укрепления полулунной створки с реимплантацией одной из нативных створок (рисунок 2). Во второй группе выполнялась трансаннулярная пластика с имплантацией моностворчатого клапана из стабилизированного перикарда и глиссоновой капсулы печени теленка в легочную позицию.

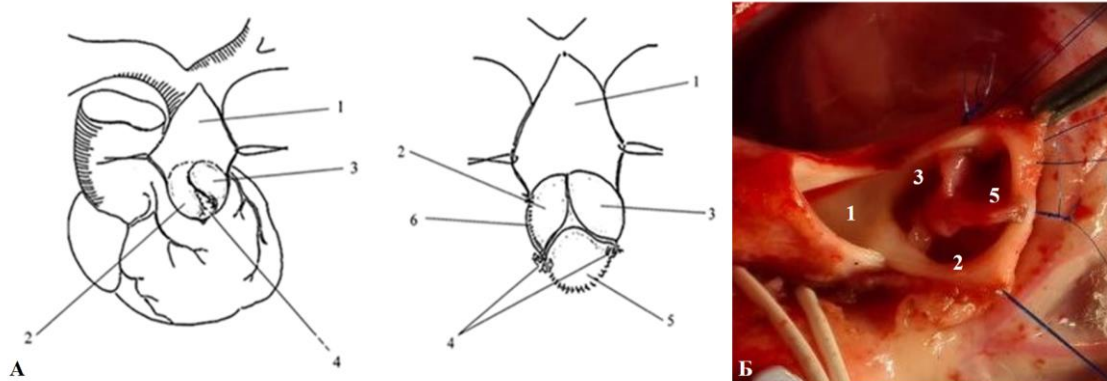


Рисунок 2. Неокуспидализация клапана легочной артерии. А – схема реконструкции клапана легочной артерии методом неокуспидализации; Б – интраоперационное фото реконструированного клапана. 1 – ствол легочной артерии; 2 – правая полулунная створка; 3 – левая полулунная створка; 4 – область передней комиссуры; 5 – неостворка из аутоперикарда; 6 – линия шва для реимплантированной правой полулунной створки.

В третьей группе выполнялась трансаннулярная пластика ксеноперикардальной заплатой, клапан легочной артерии оставался интактным ввиду изменений створок и невозможности их сохранения, клапан иссекался с оставлением в ряде случаев наименее изменной створки, либо полностью.

Непосредственные результаты радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока

Все пациенты во всех трех группах успешно перенесли хирургическое вмешательство, смертность отсутствовала. В раннем послеоперационном периоде не отмечено значимых осложнений, требующих повторных вмешательств или интенсивной медикаментозной поддержки. Применение

инотропной терапии было минимальным, что свидетельствует о стабильной послеоперационной гемодинамике. Время пребывания в стационаре после операции во всех группах статистически не различалось, составило 8,2 [7,2; 8,6] дней. Оценивались такие показатели, как время искусственной вентиляции легких (ИВЛ), время пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), градиент на клапане легочной артерии (ЛА) (таблица 2).

Таблица 2. Непосредственные результаты радикальной коррекции.

Показатель	Группа 1	Группа 2	Группа 3
Время ИВЛ, часы	5,73 [5,02; 6,46]	22,38 [21,09; 23,84]	26,52 [7,0; 9,0]
Время пребывания в ОРИТ, часы	23,07 [21,45; 24,56]	51,67 [48,85; 54,31]	55,51 [52,54; 58,33]
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	4,0 [3,0; 6,0]	9,0 [8,0; 11,0]	15,0 [14,0; 18,0]

Наименьшая продолжительность ИВЛ наблюдается в группе с реконструкцией клапана легочной артерии, что может свидетельствовать о менее травматичном характере вмешательства и более быстрой стабилизации пациентов. Наименьшая длительность пребывания в ОРИТ также отмечается в группе с реконструкцией клапана легочной артерии, что коррелирует с меньшей продолжительностью ИВЛ и указывает на более благоприятное течение раннего послеоперационного периода. Наименьший градиент давления на клапане легочной артерии наблюдается в группе с реконструкцией клапана, что свидетельствует об оптимальной гемодинамической коррекции, однако в группе без создания запирающего элемента отмечается наиболее высокий градиент. Во всех группах степень регургитации не превышала I степени в большинстве случаев. В группе без создания запирающего элемента у 20% пациентов отмечена II степень регургитации.

Средне- и отдаленные результаты радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока

Средняя продолжительность периода динамического наблюдения среди всех групп пациентов в средне-отдаленном периоде составила 375 [360; 385] дней, а в отдаленном периоде во второй и третьей группе – 1112 [995; 1154] дней. К моменту завершения наблюдения не было зафиксировано случаев выбытия пациентов из исследования, что подтверждает отсутствие летальных исходов. В отдалённом послеоперационном периоде у пациентов второй и третьей групп были зафиксированы случаи повторных госпитализаций, связанных с необходимостью проведения эндоваскулярных вмешательств.

Мониторинг функционального состояния пациентов осуществлялся в соответствии с протоколом исследования, включающим плановое эхокардиографическое обследование с периодичностью каждые 3 месяца. Для окончательного анализа в средне-отдаленном периоде использовались данные последнего контрольного исследования, проведенного через 12 месяцев после хирургической коррекции, в отдаленном периоде – через 36 месяцев. Особое внимание уделялось оценке функциональной состоятельности и компетентности клапана легочной артерии, а также детальному анализу структурных и функциональных характеристик левого желудочка (таблица 3).

Таблица 3. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов во всех группах в средне-отдаленном периоде.

Показатель	1 группа	2 группа	3 группа
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	6,0 [5,0; 8,0]	37,0 [30,0; 45,0]	44,0 [42,0; 52,0]
Z-score клапана ЛА	0,75 [0,57; 0,92]	0,17 [0,08; 0,27]	0,08 [-0,08; 0,13]
КДО ЛЖ	27,2 [25,7; 30,1]	26,4 [24,3; 28,5]	24,2 [21,1; 25,7]
КСО ЛЖ	8,2 [7,2; 9,7]	7,4 [6,3; 8,9]	9,3 [6,1; 9,4]
КДР ЛЖ	2,6 [2,5; 2,8]	2,6 [2,3; 2,8]	2,1 [2,0; 2,5]
КСР ЛЖ	1,7 [1,6; 1,9]	1,6 [1,5; 1,7]	1,5 [1,4; 1,5]

Наименьший градиент на клапане легочной артерии наблюдается в группе с реконструкцией клапана легочной артерии, а в группах с трансаннулярной пластикой и без создания запирающего элемента градиент значительно выше, что является статистически значимым (рисунок 3).

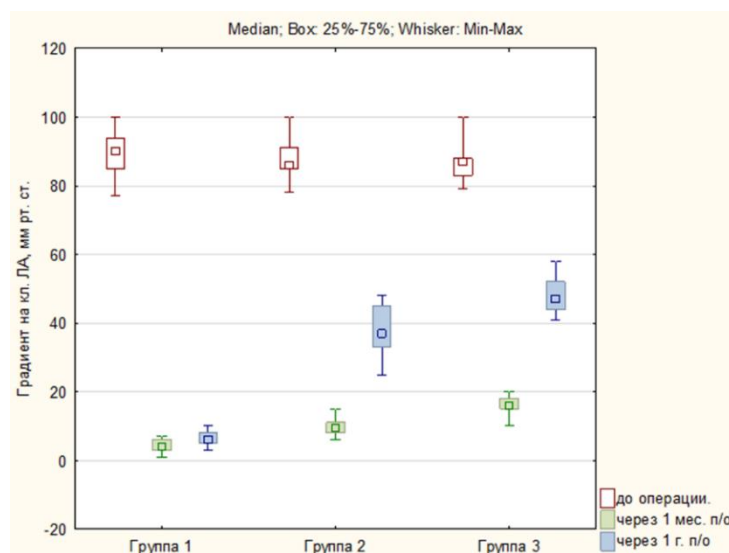


Рисунок 3. Сравнение трех групп по значению пикового градиента на клапане легочной артерии. Различия между 1 и 2 группами – $p < 0,001$; различия между 1 и 3 группами – $p = 0,005$; различия между 2 и 3 группами – $p = 0,099$. **Примечание:** данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Me [25%; 75%].

При анализе данных в группе реконструкции клапана легочной артерии отмечено увеличение показателей Z-score клапана ЛА, по сравнению с остальными группами, что также являлось статистически значимым (рисунок 4).

Относительно объемов и размеров левого желудочка все группы демонстрируют значения, близкие к физиологической норме. Пациенты первой группы в средне-отдаленном периоде демонстрируют отсутствие выраженной регургитации, поскольку во всех случаях была I степень. Во второй группе наблюдается более выраженная регургитация, варьирующаяся между II и III степенью, что свидетельствует о повышенной функциональной нагрузке на клапан в отдалённом периоде. В третьей группе степень регургитации достигала максимальных значений, что

указывает на менее благоприятный функциональный статус клапана по сравнению с первой группой.

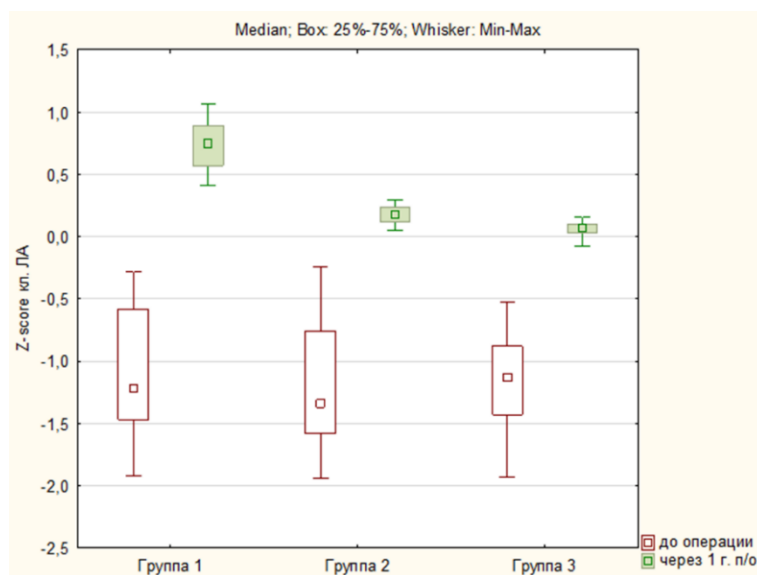


Рисунок 4. Сравнение трех групп по значению z-score клапана легочной артерии. Различия между 1 и 2 группами – $p=0,005$; различия между 1 и 3 группами – $p=0,005$; различия между 2 и 3 группами – $p=0,087$. **Примечание:** данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Me [25%; 75%].

Статистический анализ, проведенный с использованием теста Крускала-Уоллиса, дал статистический показатель $H = 65.85$ и $p < 0,001$, что свидетельствует о наличии статистически значимых различий между группами. Относительный риск в группе 2 и группе 3 по сравнению с группой 1 оказался бесконечно высоким, что связано с отсутствием случаев регургитации ≥ 2 степени в первой группе. Это указывает на абсолютное различие в распределении регургитации между группами, что статистически значимо (рисунок 5).

В отдалённом послеоперационном периоде во второй и третьей группах выявлены гемодинамические изменения, свидетельствующие о нарастающей дисфункции правого и левого желудочков. Полученные данные свидетельствуют о формировании адаптационного постнагрузочного ремоделирования правых отделов сердца и функциональных изменений левого желудочка (таблица 4).

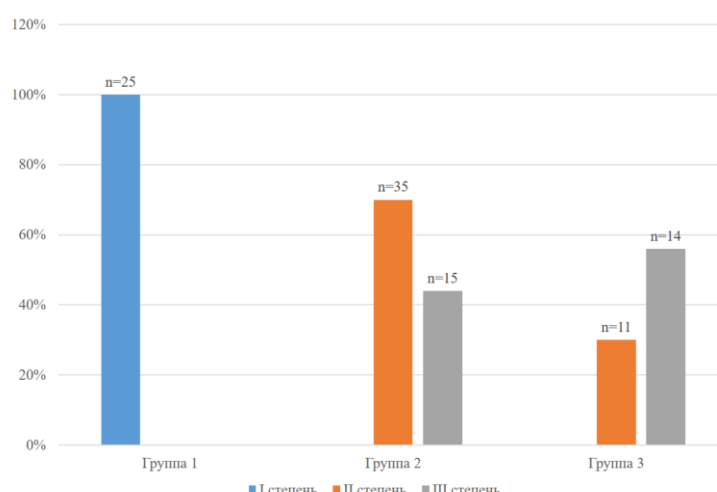


Рисунок 5. Распределение степени регургитации клапана легочной артерии среди всех групп.

Таблица 4. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов во 2 и 3 группах в отдаленном периоде.

Показатель	2 группа	3 группа
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	46,0 [39,0; 55,0]	58,0 [50,0; 69,0]
Z-score клапана ЛА	0,15 [-0,05; 0,31]	-0,07 [-0,15; 0,16]
КДО ЛЖ	37,9 [35,1; 41,2]	47,9 [40,2; 58,1]
КСО ЛЖ	12,7 [9,7; 14,4]	14,4 [12,7; 20,2]
КДР ЛЖ	3,0 [2,8; 3,2]	3,4 [2,9; 3,7]
КСР ЛЖ	2,0 [1,8; 2,2]	2,2 [2,0; 2,4]

Во второй группе в отдаленных результатах степень регургитации клапана легочной артерии варьировала от умеренной (II степень) до выраженной (III степень), при этом медианное значение составило II степень с межквартильным размахом ($Q1 = II$; $Q3 = III$). Данные распределения указывают на тенденцию к увеличению выраженности клапанной дисфункции, поскольку 60% пациентов ($n=30$) имели II степень регургитации, тогда как III степень была зафиксирована у 40% ($n=20$). В третьей группе у 80% пациентов ($n=20$) была диагностирована III степень

регургитации, тогда как у 20% (n=5) отмечалась II степень, что свидетельствует о значительном преобладании тяжёлой дисфункции клапанного аппарата лёгочной артерии.

В первой группе в средне-отдаленном периоде не наблюдалась повторных госпитализаций. В отдалённом послеоперационном периоде во второй группе у 4 пациентов (8%) была зафиксирована необходимость повторных госпитализаций, обусловленная развитием периферических и устьевых стенозов ветвей лёгочной артерии, требующих эндоваскулярного вмешательства. В данных случаях высокий градиент давления в поражённых сегментах и прогрессирование обструктивных изменений обусловили проведение транслюминальной баллонной ангиопластики ветвей лёгочной артерии с целью восстановления сосудистой проходимости и оптимизации легочной гемодинамики. У 3 пациентов (12%) третьей группы в отдалённом послеоперационном периоде возникла необходимость в повторной госпитализации, обусловленная развитием периферических и устьевых стенозов ветвей лёгочной артерии, требующих эндоваскулярной коррекции. Дополнительно у 2 пациентов (8%) вследствие нарастания пикового градиента давления свыше 80 мм рт. ст. на клапане лёгочной артерии потребовалось также проведение интервенционного вмешательства (рисунок 6).

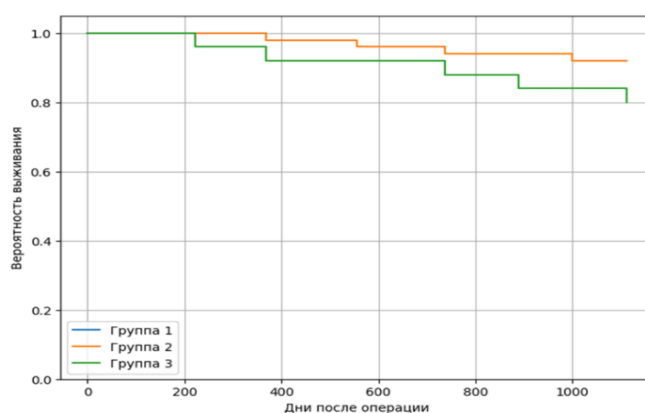


Рисунок 6. Кривая Каплан-Майера. Свобода от повторных вмешательств в средне- и отдаленном периоде во всех группах.

ВЫВОДЫ

1. Реконструкция клапана легочной артерии является предпочтительным методом при радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока, так как обеспечивает лучшие гемодинамические характеристики, минимизирует риск развития выраженной легочной регургитации и способствует более быстрому восстановлению пациентов.
2. Трансаннулярная пластика с использованием моностворчатого клапана является эффективным методом коррекции, однако требует тщательного динамического наблюдения за пациентами в отдаленном периоде из-за повышенного риска развития легочной регургитации.
3. Радикальная коррекция без формирования запирающего элемента должна применяться в ограниченных случаях, поскольку сопровождается высоким риском субоптимальных изменений гемодинамики на уровне клапана легочной артерии.
4. В целом, оптимальный алгоритм хирургического лечения должен учитывать индивидуальные анатомические особенности пациента, степень выраженности обструкции легочного кровотока, а также потенциальные риски развития легочной регургитации в отдаленном периоде.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Выбор метода коррекции (клапаносохраняющая операция, трансаннулярная пластика с моностворчатым клапаном, трансаннулярная пластика без создания запирающего элемента) должен основываться на индивидуальных анатомических особенностях пациента.
2. Оценка должна включать детальный анализ анатомии клапана легочной артерии (количество створок, степень гипоплазии, наличие диспластических изменений)

3. Следует учитывать возможность выполнения клапаносохраняющей коррекции даже при выраженной гипоплазии клапана легочной артерии (Z-score менее -3), если это позволяет избежать вентрикулотомии.
4. По возможности, следует отдавать предпочтение клапаносохраняющим методикам для минимизации риска легочной регургитации и связанных с ней осложнений в отдаленном периоде.
5. Следует использовать различные клапаносохраняющие техники: резекция инфундибулярной мышцы, комиссуротомия, неокуспидализация аутоперикардом
6. Ориентироваться на интраоперационную оценку и измерение фиброзного кольца клапана легочной артерии после устранения обструкции выводного отдела правого желудочка, а не только на предоперационный Z-score.
7. При необходимости выполнения ТАП следует стремиться к минимальной резекции выходного тракта правого желудочка и контролировать расширение фиброзного кольца клапана легочной артерии.
8. Использовать трансатриальный транспульмонарный доступ для уменьшения образования рубцовой ткани в желудочке, сохранения его размеров и функции, а также снижения риска нарушений проводимости и формирования субстрата для желудочковых аритмий
9. Избегать вентрикулотомии или минимизировать ее длину для сохранения дополнительной мышечной опоры для клапана легочной артерии, насосной функции выводного отдела правого желудочка, также для снижения риска нарушений ритма.
10. Обеспечить долгосрочное наблюдение за пациентами после коррекции тетрады Фалло для раннего выявления факторов риска осложнений (аритмии, дисфункция правого желудочка, расширение корня аорты) с проведением плановых обследований с применением современных методик

визуализации (2D, 3D-эхокардиография, магнитно-резонансная томография).

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Дорохина Е.С., Черногринов А.Е., Ким А.И., Нефедова И.Е. Современные тенденции при выполнении радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока у пациентов младенческого возраста. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2024; 66 (4): 461-468.
2. Дорохина Е.С., Черногринов А.Е., Нефедова И.Е. Результаты клапаносохраняющих процедур при радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока в мире. Детские болезни сердца и сосудов. 2024; 21 (2): 79-88.
3. Дорохина Е.С., Черногринов А.Е., Нефедова И.Е., Саркисян А.С. Одномоментная двухсторонняя унифокализация больших аортолегочных коллатералей с дополнительным центральным системно-легочным анастомозом у новорожденного с пороком конотрункуса и обструкцией легочного кровотока. Детские болезни сердца и сосудов. 2024; 21 (3): 235-240.
4. Черногринов А.Е., Нефедова И.Е., Дорохина Е.С., Тагаев А.Э., Махалин М.В. Сложные формы перерыва дуги аорты у новорожденных: обзор литературы для одного крайне редкого сочетания критических врожденных пороков (синдрома Берри). Детские болезни сердца и сосудов. 2025; 22 (1): 16-26.
5. Черногринов А.Е., Есаян А.А., Нефедова И.Е., Адкин Д.В., Дорохина Е.С. Редкий случай хирургического лечения тяжелой двойной обструкции у пациента с синдромом Вильямса в возрасте 6 месяцев жизни. Детские болезни сердца и сосудов. 2022; 2 (19): 152-158.

6. Ким А.И., Черногринов А.Е., Нефедова И.Е., Есаян А.А., Дорохина Е.С. Способ реконструкции клапана легочной артерии при тетраде Фалло с двухстворчатым строением. Пат. 2799702 Российская Федерация. А61В 17/00. Патентообладатели: ФГБУ "НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева" МЗ РФ. – N 2022121996; заявл. 12.08.2022; опубл. 10.07.2023. Бюл. № 19.