

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ ИМЕНИ А. Н. БАКУЛЕВА»
МИНЗДРАВА РОССИИ

На правах рукописи

Дорохина Елизавета Сергеевна

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

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук
Черногризов А.Е.

Москва – 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	10
1.1 Эмбриология порока, его анатомические и гемодинамические особенности, варианты клинического течения.....	11
1.2 Подходы к визуализации сердечно-сосудистой системы в диагностике пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока.....	18
1.3 Развитие методов радикальной коррекции порока.....	21
1.3.1 Трансаннулярная пластика легочной артерии и влияние легочной регургитации на результаты радикальной коррекции.....	24
1.3.2 Реконструкция клапана легочной артерии (клапаносохраняющие процедуры)	30
ГЛАВА II. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	41
2.1 Инструментально-диагностические методы исследования.....	41
2.2 Критерии оценок полученных результатов.....	46
2.3 Методы статистического анализа.....	47
ГЛАВА III. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ.....	48
ГЛАВА IV. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТЕХНИКА ОПЕРАЦИЙ.....	53
4.1 Радикальная коррекция с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии.....	54
4.2 Трансаннулярная пластика легочной артерии с использованием моностворчатого клапана.....	56
4.3 Радикальная коррекция без создания запирающего элемента в легочной позиции.....	58

ГЛАВА V. НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКОВ КОНОТРУНКУСА С ОБСТРУКЦИЕЙ ЛЕГОЧНОГО КРОВотоКА.....60

5.1 Непосредственные результаты после радикальной коррекции с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии.....60

5.2 Непосредственные результаты после трансаннулярной пластики легочной артерии с использованием моностворчатого клапана.....62

5.3 Непосредственные результаты радикальной коррекции без создания запирающего элемента в легочной позиции.....63

ГЛАВА VI. СРЕДНЕ- И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКОВ КОНОТРУНКУСА С ОБСТРУКЦИЕЙ ЛЕГОЧНОГО КРОВотоКА.....67

6.1 Средне-отдаленные результаты после радикальной коррекции с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии.....68

6.2 Средне- и отдаленные результаты после трансаннулярной пластики легочной артерии с использованием моностворчатого клапана.....69

6.3 Средне- и отдаленные результаты радикальной коррекции без создания запирающего элемента в легочной позиции.....73

ОБСУЖДЕНИЕ.....82

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....88

ВЫВОДЫ.....91

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....92

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....93

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АКГ – ангиокардиография

Ао – аорта

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные артерии

БКК – большой круг кровообращения

ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка

ВПС – врожденный порок сердца

ГСД – градиент систолического давления

ДОС – двойное отхождение сосудов

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИК – искусственное кровообращение

КДО – конечный диастолический объем

КДР – конечный диастолический размер

КСО – конечный систолический объем

КСР – конечный систолический размер

КТ – компьютерная томография

КТП – кардиотоническая поддержка

ЛА – легочная артерия

ЛАИ – легочно-артериальный индекс

ЛП – левое предсердие

МЖП – межжелудочковая перегородка

МКК – малый круг кровообращения

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

ОАП – открытый артериальный проток

ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

ПЖ – правый желудочек

ПЛА – подключично-легочный анастомоз

П/о – послеоперационный период

ПП – правое предсердие

РПОПЖ – реконструкция путей оттока из правого желудочка

ТЛБВП – транслюминальная балонная вальвулопластика

ТФ – тетрада Фалло

ФК – фиброзное кольцо

ЭКГ – электрокардиография

Эхо-КГ – эхокардиография

ВВЕДЕНИЕ

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 [1]. ТФ является наиболее частым в данной группе врожденным пороком сердца с частотой 3,3 случая на 10 000 живорожденных и стабильно входит в первую пятерку в структуре других ВПС по распространенности [2].

После рождения у большинства пациентов с ТФ и при пороках со схожей гемодинамикой, наблюдается постепенное снижение системного артериального насыщения кислородом. При прогрессировании гипоксемии данный показатель падает ниже 75–80 %, могут возникать гипоксические приступы. Радикальное оперативное вмешательство, как правило, рекомендуется в возрасте около 1 года и в большинстве центров, специализирующихся на лечении ТФ, в возрасте 3–6 месяцев [3-5]. Однако, некоторые хирурги предпочитают этапное лечение, которое позволяет выполнить радикальную коррекцию в более старшем возрасте [6, 7].

В настоящее время, существует множество хирургических стратегий радикальной коррекции ТФ. В то время как трансаннулярная пластика, предложенная J.W. Kirklin [8], стала прорывом в радикальной коррекции, легочная регургитация и необходимость повторной операции привели к разработке методов, которые сохраняют естественную морфологию выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) [9, 10]. 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, собственно, клапан ЛА и ВОПЖ. Подобные операции включают в себя: дозированную экономную венстрикулотомию, комиссуротомию, пластику, резекцию гипоплазированных створок [11]. Новым направлением является неокуспидализация створок с помощью аутоперикарда [12].

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 [13-15]. Таким образом, модификации, не затрагивающие отрицательно клапанное кольцо и клапан легочной артерии необходимы, поскольку сохранение естественной морфологии сопровождается наиболее оптимальным результатом.

В кардиохирургическом отделении №1 (отделении экстренной хирургии недоношенных и детей 1 года жизни с ВПС) ФГБУ «НМИЦ ССХ им А.Н. Бакулева» МЗ РФ 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, средне- 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.

Для достижения поставленной цели были поставлены следующие задачи:

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.

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.

Работа выполнена в ФГБУ «НМИЦ ССХ им А.Н. Бакулева» Минздрава России на базе кардиохирургического отделения №1 (отделении экстренной хирургии недоношенных и детей 1 года жизни с ВПС, руководитель – д. м. н. Нефедова И.Е.). Автор выражает благодарность отделу кардиохирургии новорожденных и детей младенческого возраста (руководитель д. м. н., профессор Ким А.И., кардиохирургическому отделению №4 (отделение хирургии детей раннего возраста с врожденными пороками сердца, руководитель – д. м. н., профессор Зеленикин М.М.), кардиохирургическому отделению №6 (отделение хирургии детей старшего возраста с ВПС, руководитель д.м.н. Данилов Т.Ю.).

ГЛАВА I

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Тетрада Фалло была впервые описана в 1671 г. датским анатомом N. Stensen. В небольшой статье «Dissection of a Monstrous Foetus in Paris» он описал данные аутопсии новорожденного, у которого выявил наличие стеноза легочной артерии и подаортального дефекта межжелудочковой перегородки [16]. Ряд других случаев был описан многими авторами: Pulteney (1785 г.), Abernethy (1793 г.), Bell (1797 г.), Dorsey (1812 г.), Farre (1814 г.), Peacock (1869 г.), Widman (1881 г.) [17]. В 1888 году выдающийся французский патолог-анатом Е.А. Fallot представил в журнале *Marseille Médical* серию из пяти последовательных публикаций, в которых впервые предпринял попытку систематизации клинико-анатомических наблюдений этого порока сердца. В этих трудах он детально охарактеризовал морфологические особенности патологии, включающие передне-левое смещение инфундибулярной перегородки, наличие дефекта межжелудочковой перегородки, обструкцию выводного тракта правого желудочка, декстропозицию аорты, а также компенсаторную гипертрофию миокарда правого желудочка. Fallot обозначил данную совокупность аномалий как самостоятельную нозологическую форму, введя в обращение термин «la maladie bleue», что в дословном переводе означает «синяя болезнь» [18]. Спустя несколько десятилетий, в 1924 году, канадский кардиолог и одна из основательниц детской кардиологии M.E.S. Abbott предложила использовать термин «тетрада Фалло» для обозначения данной врожденной патологии. [19].

1.1 Эмбриология порока, его анатомические и гемодинамические особенности, варианты клинического течения

Пороки конотрункуса с обструкцией легочного кровотока охватывают широкий спектр морфологических подмножеств, которые различаются, прежде всего, характеристиками обструкции выводного отдела правого желудочка, дефекта межжелудочковой перегородки, декстрапозиции аорты (рисунок 1) [8].

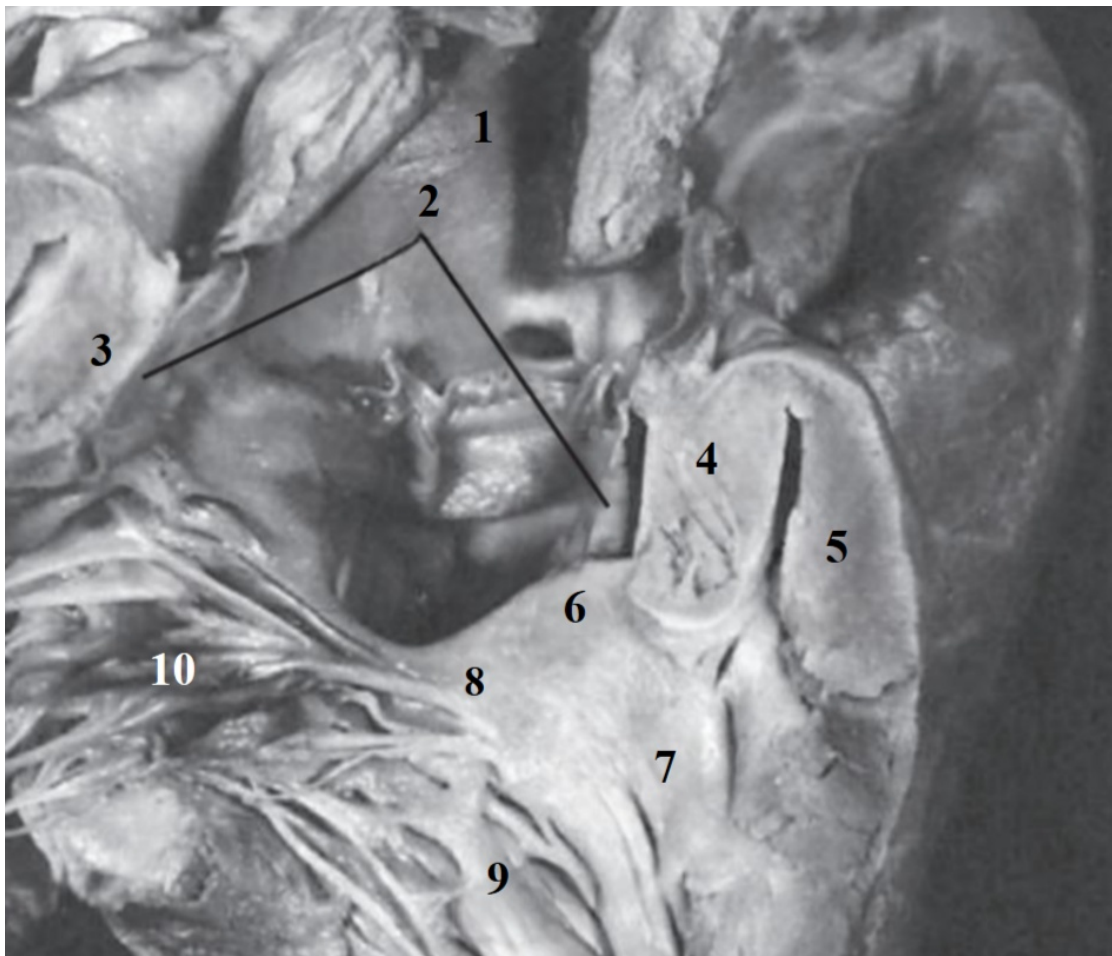


Рисунок 1. Препарат сердца с тетрадой Фалло на аутопсии – выполнено вертикальное вскрытие правого желудочка с продолжением разреза на восходящую аорту. Также рассечены инфундибулярная (выводная) перегородка и правая коронарная створка аортального клапана в поперечном направлении. Адаптированные данные из «Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery» [8].

1 – аорта; 2 – правая коронарная створка; 3 – коронарный синус; 4 – инфундибулярная перегородка; 5 – передняя свободная стенка; 6 – передняя левая ветвь септомаргинальной трабекулы; 7 – септомаргинальная трабекула; 8 – правая задняя ветвь септомаргинальной трабекулы; 9 – правый желудочек; 10 – трикуспидальный клапан

Все четыре компонента тетрады Фалло связаны между собой эмбриологически. Как и в норме, правый желудочек при данном пороке имеет три части: он содержит синусную, трабекулярную и конусную части, однако имеет ряд характерных структурных особенностей. В работах D. Goor [20], R. Anderson, A. Becker [21] доказано, что в основе формирования порока лежат неравномерное деление трункуса и ротация конуса против часовой стрелки – его инверсия. В основе сужения конуса при данном пороке лежат неравномерное деление эмбрионального артериального конуса, вследствие переднего смещения конусной перегородки, обуславливающего сужение выводного отдела ПЖ, и ротация конуса против часовой стрелки, приводящая к декстропозиции аорты. Вследствие этих особенностей, наджелудочковый гребень не может сформироваться, так как из-за ротации конуса против часовой стрелки ротируется и конусная перегородка. Это ведет к разъединению конусной перегородки и бульбоатриовентрикулярной складки, которые в норме срастаются.

Конусный отдел при этом гипоплазирован и сужен по ширине, что является следствием неравномерного деления трункуса, в большинстве случаев он так же удлиннен. Описанные особенности являются главными причинами всех нарушений, имеющих при пороках конотрункуса с обструкцией легочного кровотока, и обусловлены эмбриологически [22]. Стоит отметить, что при ТФ сохраняется митрально-аортальный фиброзный контакт, в отличие от двойного отхождения магистральных сосудов, где он отсутствует.

Burke E.C., Kirklin J.W., Edwards J.E. определили следующую классификацию стенозов выводного отдела правого желудочка при тетраде Фалло [23]:

1. Локальный мышечный стеноз правого желудочка с образованием тонкостенной инфундибулярной камеры в сочетании со стенозом клапана легочной артерии;
2. Тубулярная гипоплазия инфундибулярного отдела правого желудочка в сочетании с гипоплазией кольца и ствола легочной артерии;

3. Изолированный инфундибулярный стеноз в сочетании с нормальным диаметром фиброзного кольца клапана легочной артерии;
4. Изолированный клапанный стеноз легочной артерии в сочетании с гипоплазией конусной перегородки.

Поскольку наджелудочковый гребень не сформирован, аортальный и легочный конусы разделены только конусной перегородкой, а бульбовентрикулярная складка отделена от конусной перегородки и в некоторых сердцах представлена мышечной дупликацией в результате чего отсутствует трикуспидально-аортальный фиброзный контакт, в щели между конусной перегородкой и бульбовентрикулярной складкой образуется ДМЖП [24]. Таким образом, при подобных пороках отсутствует (так как не сформирован) наджелудочковый гребень — мышечная структура, разделяющая трехстворчатый и легочный клапаны в норме; область его должного формирования представлена только конусной перегородкой, разделяющей выходы из правого желудочка в аорту и легочную артерию [25].

Переднелевое смещение конусной (инфундибулярной) перегородки является характерным анатомическим признаком порока, обуславливающим все основные морфологические изменения [26]. Происходит изменение реориентации структур приточного и выводного отделов: перегородочно-краевая трабекула, задний край которой в норме разграничивает эти отделы, при ТФ полностью располагается в приточном отделе, а выводной отдел представлен только инфундибулумом, трабекулярная же часть ПЖ при этом полностью входит в состав приточного отдела. При данном пороке отмечается сужение разграничительного мышечного кольца между приточным и выводным отделами ПЖ (это является причиной максимального сужения на пути кровотока в малый круг кровообращения (МКК), и так же сужение выводного отдела ПЖ, потому что конусная перегородка при ТФ чаще всего нормальна или удлинена.

Под инфундибулярным стенозом легочной артерии понимают все типы и уровни обструкции на пути кровотока из ПЖ в МКК, причинами которой могут быть все структуры, участвующие в формировании ВОПЖ или примыкающие к

ним образования. Существует четыре основных типа стенозов ВОПЖ (рисунок 2) [1]:

1. Эмбриологический тип: обструкция обусловлена переднелевым смещением и (или) низким внедрением конусной перегородки (17,15% случаев) (А). Конусная перегородка умеренно гипертрофирована и обычно имеет нормальные размеры или удлинена, проксимальное сужение локализовано на уровне разграничительного мышечного кольца, а клапанное кольцо легочной артерии умеренно гипоплазировано или практически нормально.
2. Гипертрофический тип: обструкция вызвана переднелевым смещением и (или) низким внедрением конусной перегородки с выраженной гипертрофией ее проксимального сегмента (Б). Это наиболее частая форма порока (51,4% случаев). Максимальное сужение локализовано на уровне входа в ВОПЖ разграничительного кольца.
3. Тубулярный тип: обструкция связана с выраженной неравноделенностью тункуса, в силу чего конус резко сужен и укорочен (17,15% случаев) (В).
4. Многокомпонентный тип: многокомпонентное сужение обусловлено значительным удлинением конусной перегородки и высоким отхождением модераторного пучка (Г) (14,3% случаев).

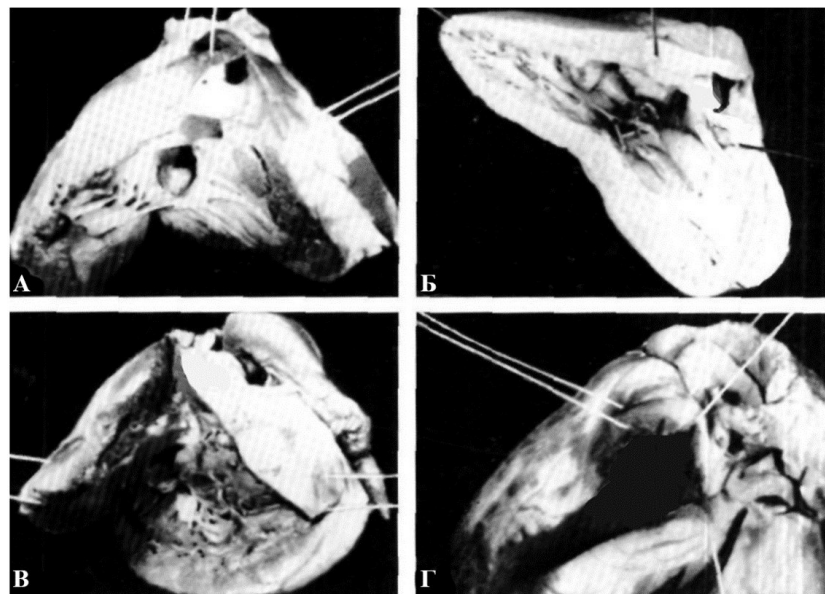


Рисунок 2. Типы обструкции выводного отдела правого желудочка при тетраде Фалло. Адаптированные данные из «Бураковский В. И., Бокерия Л. А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство» [1].

Таким образом, причинами обструкции ВОПЖ при служат:

1. Низкое внедрение конусной перегородки в сочетании с ее переднелевым смещением, косой направленностью и выраженной проксимальной гипертрофией
2. Высокое отхождение модераторного пучка и гипертрофия перегородочно-краевой трабекулы
3. Гипертрофия миокарда ПЖ и передней папиллярной мышцы, гипертрофия септопарietальных мышц, отходящих от передней межжелудочковой перегородки [27].

При тетраде Фалло дефекты межжелудочковой перегородки могут встретиться в любом отделе перегородки. Но в основе формирования порока лежат инверсия конуса (ротация против часовой стрелки) и переднее смещение конусной перегородки. Поэтому интракристальные дефекты являются обязательным компонентом порока, его патогномоничным признаком. Такие ДМЖП во всех случаях обусловлены расщеплением компонентов наджелудочкового гребня, поэтому их следует считать интракристальными. [28].

Различают три типа дефекта межжелудочковой перегородки при ТФ (рисунок 3) [22]:

1. Перимембранозный дефект (64% случаев): края таких дефектов были образованы сверху конусной перегородкой, а снизу – расхождением ножек перегородочно-краевой трабекулы. В задневерхнем сегменте эти дефекты, как правило, ограничены бульбовентрикулярной складкой. Ниже задний край дефекта образуется фиброзной тканью трикуспидально-аортального фиброзного контакта.
2. Мышечный подаортальный дефект (33% случаев): все его края являются мышечными. Такие дефекты отличаются от перимембранозных наличием по заднему краю мышечного вала, образованного соединением перегородочно-краевой трабекулы с бульбовентрикулярной складкой.
3. Подартериальный или инфундибулярный дефект (3% случаев): встречается достаточно редко, верхний край его образован сращением аортального и легочного клапанов, задний край – мышечный.

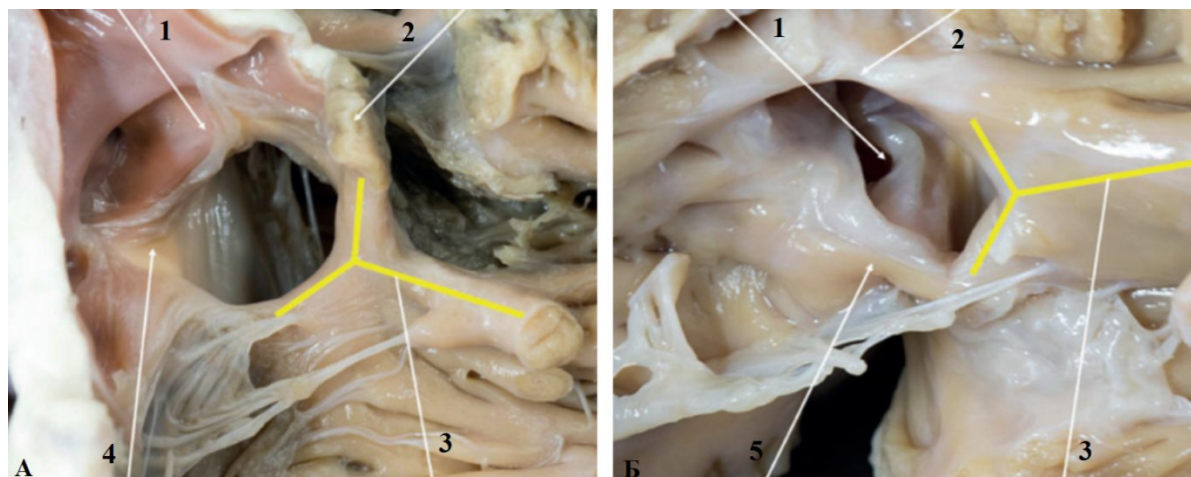


Рисунок 3. Морфология различных типов дефекта межжелудочковой перегородки, вид со стороны правого желудочка. Адаптированные данные из S.M. Khan [26].

А – перимембранный дефект; Б – мышечный задненижний дефект. 1 – декстропозиция аорты; 2 – смещенная выводная перегородка; 3 – септомаргинальная трабекула (выделена желтым); 4 – трикуспидально-митральное продолжение; 5 – желудочково-инфундибулярная складка.

Декстропозиция аорты, всегда выявляемая при ТФ, заключается в наличии «сидящего верхом» над ПЖ корня аорты, что обязательно сочетается с ее передним смещением по отношению к корню легочной артерии, это происходит из-за ротации конуса против часовой стрелки. При сопутствующем клапанном стенозе легочной артерии выявляется, преимущественно, стеноз, представленный диафрагмой с центральным отверстием. В основном, наблюдается гипоплазия клапанного кольца легочной артерии. Гипертрофия миокарда правого желудочка в значительно большей степени выражена в приточном отделе, что является косвенным признаком того, что максимальный уровень обструкции создается разграничительным кольцом [29-30].

Пиковое систолическое давление в обоих желудочках при ТФ одинаковое, так как имеется большой ДМЖП. Направление и величина сброса на уровне дефекта зависят от степени выраженности стеноза легочной артерии. При умеренно выраженном стенозе легочной артерии отмечается исключительно лево-правый сброс крови на уровне желудочков и объем легочного кровотока выше системного, а при более выраженном стенозе ЛА легочное и системное сопротивление почти равны, поэтому сброс крови двунаправленный. [31]. В

случае выраженной обструкции выводного тракта правого желудочка направление сброса крови — справа налево, с обедненным легочным кровотоком. При этом легочный венозный возврат также уменьшен, и большая часть крови попадает в аорту из правого желудочка, что обуславливает низкий уровень оксигенации. Поскольку давление в правом желудочке равно системному, гипертрофия правого желудочка всегда присутствует. В исключительных случаях рестриктивного ДМЖП гипертрофия правого желудочка может быть значительной, и его комплайнс резко снижается [32].

Клинические признаки пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока весьма разнообразны. Тяжесть клинической картины зависит от степени выраженности стеноза легочной артерии. Цианоз является наиболее вариабельным компонентом порока: может наблюдаться с момента рождения ребенка (у новорожденного могут быть явления дистресса, цианоза, гипоксии), может появиться только спустя некоторое время, а может и отсутствовать выраженная симптоматика и цианоз (например, у детей подросткового возраста). У некоторых детей отмечается клиническая картина большого ДМЖП с повышенным легочным кровотоком и даже с застойной сердечной недостаточностью. По мере прогрессирования стеноза легочной артерии у этих детей проявляется более типичная клиническая картина тетрады Фалло, исчезает застойная сердечная недостаточность и появляется слабый цианоз. У пациентов с большим лево-правым сбросом могут быть признаки застойной сердечной недостаточности. [33].

Одна из существующих классификаций клинических форм, на которую можно ориентироваться в плане прогноза и тактики лечения, была предложена В.И. Бураковским [34]:

1. Тяжелая форма, характеризующаяся появлением выраженного цианоза и одышки с первых дней жизни;
2. Классическая форма, при которой цианоз появляется, когда ребенок начинает активно двигаться;
3. Тяжелая форма с одышечно-цианотическими приступами, при которой заболевание может появиться сразу после рождения;

4. Позднее появление цианоза в возрасте 6-10 лет;
5. Бледная форма ТФ.

У некоторых пациентов, имеющих мышечное динамическое, а не фиксированное фиброзом инфундибулярное сужение, наблюдаются непостоянная выраженность синюшности и одышно-цианотические приступы. Они возникают чаще в утренние часы при пробуждении ребенка, после плача, кормления и дефекации и могут усиливаться при физической активности. Ребенок становится беспокойным, продолжительно плачет, усиливается цианоз, дыхание становится частым и затрудненным, при выраженном приступе ребенок впадает в летаргическое состояние или теряет сознание, его кожные покровы приобретают бледный или серый оттенок. Приступы сопровождаются метаболическим ацидозом на фоне увеличения потребности в кислороде в сочетании с уменьшением PaO_2 и pH крови и увеличением $PaCO_2$. Это приводит к гипервентиляции, увеличению венозного возврата, увеличению правого шунтирования и к дальнейшему уменьшению PaO_2 и снижению pH крови. В результате продолжающейся гипоксии уменьшается сопротивление артериальной системы большого круга кровообращения и увеличивается сброс крови справа налево. Приступы начинаются или усиливаются, по некоторым данным, за счет спазма выводного тракта правого желудочка, что подтверждается фактом эффективности лечения пропранололом. [35].

1.2 Подходы к визуализации сердечно-сосудистой системы в диагностике пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока

Для успешной радикальной коррекции тетрады Фалло посредством визуализации сердечно-сосудистой системы необходимо предварительно оценить следующие анатомические данные [36]:

1. Применение полного сегментарного подхода сердца;
2. Выводной тракт правого желудочка (инфундибулум): степень и уровень его обструкции;
3. Клапан легочной артерии: степень обструкция и размер фиброзного кольца;

4. Легочные артерии: размеры: проксимальные и дистальные; наличие и степень стеноза;
5. Источники легочного кровотока: наличие больших аорто-легочных коллатеральных артерий, открытого артериального протока;
6. Дуга аорты и конфигурация сосудов, отходящих от дуги;
7. Анатомия коронарных артерий;
8. Дефект межжелудочковой перегородки: количество, размер и местоположение;
9. Другие сопутствующие сердечные аномалии (дефект межпредсердной перегородки, дополнительная левая верхняя полая вена).

Ни один из существующих методов диагностики не является достаточным для полной оценки пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока. Они имеют свои сильные и слабые стороны (таблица 1) и должны использоваться отдельно или в комбинации, в зависимости от имеющегося клинического запроса, возраста, веса, физического состояния пациента, доступности метода, его стоимости и лучевой нагрузки, а также от наличия противопоказаний для пациента [37].

Таблица 1. Диагностическая ценность инструментальных методов диагностики у детей младенческого возраста при тетраде Фалло.

Характеристика	Эхо-КГ (2D; 3D)	КТ-АГ	АКГ	MPT
Размер и функция ПЖ	++	+++	+++	++++
Давление в ПЖ	+++	+	++++	+
Визуализация ветвей ЛА	+	+++	+++	+++
Наличие БАЛКА	-	+++	+++	+++
Анатомия ДМЖП	+++	+	+++	+++
Степень стеноза клапана ЛА	+++	-	++++	++
Степень недостаточности клапана ЛА	++	-	+++	++++
Степень недостаточности трикуспидального клапана	+++	-	+++	+++
Размер и функция ЛЖ	+++	+++	+++	++++
Анатомия коронарных артерий	++	+++	+++	+++
Визуализация корня аорты	+++	++++	++++	++++
Лучевая нагрузка	-	++++	+++	-

Методы диагностики данных пороков включают в себя физикальное обследование, электрокардиографию (ЭКГ), рентгенографию грудной клетки, эхокардиографию (Эхо-КГ) и катетеризацию сердца, также компьютерную и магнитно-резонансную томографии. ЭКГ у таких пациентов после рождения нормальное, но со временем демонстрирует нарастание правожелудочковой гипертрофии.

Рентгенография позволяет судить о размерах и конфигурации сердца, средостения, расположении дуги аорты, снижении легочного кровотока. Гипоплазия ствола легочной артерии приводит к западению дуги ЛА, и сердце принимает вид башмачка (*coeur en sabot*) [37].

Трансторакальная Эхо-КГ является золотым стандартом визуализации пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока как до, так и после операции, поскольку она предоставляет информацию о размере, анатомии, давлении и функции желудочков сердца, анатомии межжелудочковой перегородки, степени ее смещения, степени стеноза и недостаточности клапана легочной артерии, проксимальной анатомии легочной артерии, анатомии корня аорты, аномалии развития коронарных артерий [38-40].

Обычно этой информации достаточно для планирования оперативного вмешательства, но в случаях, когда есть сомнения относительно наличия БАЛКА или множественных ДМЖП, подозрение на аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, следует выполнять ангиокардиографию (АКГ). АКГ предоставляет данные инвазивного давления в легочном и большом кругах кровообращения, оценивает стенозы, направление и объем шунтов между двумя кругами кровообращения, а также легочное и системное сосудистое сопротивление, анатомию артериального дерева и коронарных артерий [41].

Компьютерная томография и магнитно-резонансная томография являются менее инвазивными альтернативами АКГ, которые позволяют более точно (чем эхокардиография) оценить анатомию легочной артерии и ее ветвей, наличия и расположения коллатеральных сосудов, аномалий коронарных артерий, степень обструкции выходного отдела правого желудочка, анатомические особенности дефекта межжелудочковой перегородки, ассоциированные аномалии [42-45].

1.3 Развитие методов радикальной коррекции порока

После попытки выполнить первую в истории операцию внутрисердечной коррекции стеноза легочной артерии в 1913 г. французским хирургом Е. Duajen [46-47], в середине 1930-х гг. S. Levi и A. Blalock в клинике университета Vanderbilt стали изучать роль шунтирующих анастомозов и сформировали в эксперименте несколько соустьев между левой подключичной и легочной артериями, опубликовав в 1939 г. полученные результаты [48]. В начале 1940-х гг. кардиолог из клиники университета Johns Hopkins Н. Taussig наблюдала пациентов с цианотическими пороками сердца, такими как тетрада Фалло, заметив, что дети чувствовали себя значительно лучше, если у них также был открытый артериальный проток. Н. Taussig совместно с новым руководителем хирургического отделения клиники университета Johns Hopkins А. Blalock и его лаборантом V. Thomas разработали операцию, теперь известную как шунт Blalock-Thomas-Taussig, и 9 ноября 1944 г. они впервые выполнили операцию у человека [49-50]. В 1951 г. Н. Taussig подвела итоги первых 1000 операций межсосудистых анастомозов по поводу ТФ, изолированного стеноза и атрезии легочной артерии, выполненных группой А. Blalock [51-52]. После выхода статьи Н. Taussig и А. Blalock их идею увеличения легочного кровотока путем наложения шунта стала развивать группа хирургов из Children's Memorial Hospital в Чикаго. Авторы, под руководством W. Potts, впервые выполнив в 1946 г. анастомоз между левой легочной артерией и нисходящей аортой (анастомоз Potts), к 1949 г. их опыт достиг 117 операций [53-54].

В 1962 г. американский хирург D. Waterston из Филадельфии разработал операцию создания внеперикардального шунта между восходящей аортой и правой легочной артерией позади верхней полой вены, а в 1966 г. D. Cooley, G. Hallman и независимо от D. Edwards описали внутриверикардальный метод выполнения этой операции (операция Waterston- Cooley) [55]. 6 февраля 1948 г. R. Gross создал анастомоз между подключичной и легочной артериями пациенту с тетрадой Фалло замороженным сосудистым гомографтом, хотя в то время

большинство имплантированных гомографтов подвергалось дегенеративным изменениям, протез Gross открыл новую страницу кардиохирургии [56]. В 1948 г. R. LePear из Сан-Антонио впервые применил для шунта протез из дакрона, а в 1960 г. H. Schumacker внедрил эту операцию в хирургию пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока (операция Schumacker) [46].

В СССР в 1951 г. первую операцию подключично-легочного анастомоза у пациента с ТФ выполнили А.Н. Бакулев с Е.Н. Мешалкиным. К середине 1952 г. Е.Н. Мешалкин сформировал межсосудистые анастомозы Blalock-Thomas-Taussig уже 30 больным, а в 1953 г. создал первый аортолегочный анастомоз Potts [57].

Методы устранения стеноза выводного отдела правого желудочка закрытым способом – техника операции чрезжелудочковой вальвулотомии, разработали независимо друг от друга в 1948 г. английские хирурги R.C. Brock и T.H. Sellors [58]. В 1951 г. R. Andersen предложил иссекать стеноз через стенку легочной артерии под контролем зрения, а в 1954 г. спустя эту операцию в клинике успешно провел французский хирург C. Dubost [57]. Операция Brock стала существенным дополнением и альтернативой сосудистым анастомозам, так как являлась более физиологичной, позволяя увеличить выход из правого желудочка, однако данная техника повышала риск повреждения аортального и клапана легочной артерии, также нельзя было контролировать величину резекции тканей, создающих стеноз ВОПЖ [59].

В 1952 г. на базе Северо-западного университета в Миннесоте F.J. Lewis впервые в истории выполнил первую успешную операцию на открытом сердце в условиях гипотермии, закрыв дефект межпредсердной перегородки у 5-летней девочки, а 6 мая 1953 г. профессор Jefferson Medical College в Филадельфии J.H. Gibbon впервые в мире выполнил пластику дефекта межпредсерной перегородки в условиях искусственного кровообращения [60]. 31 августа 1954 г. C.W. Lillehei первым выполнил успешную радикальную коррекцию тетрады Фалло в условиях перекрестного кровообращения [61]. Эти события способствовали новому этапу коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока – выполнение их радикальной коррекции в условиях искусственного

кровообращения. Так, в 1955 г. J. Kirklin выполнил первую успешную радикальную коррекцию ТФ в условиях ИК – иссечение стеноза ВОПЖ, вальвулотомия клапана легочной артерии и закрытие ДМЖП [62]. Первую в СССР операцию в условиях ИК (вальвулотомия у больного ТФ) выполнили А.А. Вишневский и В.И. Бураковский 27 ноября 1957 г, а в апреле 1961 года В.И. Бураковский выполнил первую успешную радикальную коррекцию ТФ [57].

Первую радикальную коррекцию тетрады Фалло после наложения системно-легочного анастомоза в периоде новорожденности выполнил J. Kirklin в 1960 г., а в середине 60-х гг. он разработал методику двухэтапного подхода коррекции ТФ и рекомендовал выполнять радикальную операцию не позднее, чем через 5 лет после наложения анастомоза [62]. В СССР данную методику развивали В.И. Бураковский и В.А. Бухарин, а в январе 1968 г. в Ленинграде Ф.В. Баллюзек из клиники им. П.А. Куприянова впервые выполнил радикальную коррекцию ТФ через 5 лет после наложения анастомоза [57].

В 1977 г. A.R. Castaneda из The Children's Hospital Medical Center в Бостоне доказал, что наложение шунтов Waterston или Blalock-Thomas-Taussig в периоде новорожденности с последующей их перевязкой и выполнением радикальной коррекции имеет более высокий риск операционной смертности, чем первичная радикальная коррекция [63]. По опыту A.D. Pacifico, J.W. Kirklin, пациентам после наложения шунта Waterston потребовалось расширение фиброзного кольца клапана легочной артерии заплатой. В то же время, ранняя радикальная коррекция обеспечивает нормальное бивентрикулярное кровообращение, оптимальное для развития всех систем органов. У пациентов с тетрадой Фалло, пока ДМЖП открыт, давление в правом желудочке будет системным, а правый желудочек закономерно более гипертрофирован по сравнению с нормальным правым желудочком. В долгосрочной перспективе это имеет важные последствия для диастолической функции правого желудочка, а также способствует фиброзу и возникновению желудочковой аритмии. Исходя из этого, A.R. Castaneda сообщил о необходимости выполнения первичной радикальной коррекции в раннем детском и даже грудном возрасте [64]. В настоящее время его концепция

превалирует в тактике лечения пациентов с пороками конотрункуса с обструкцией легочного кровотока.

Сегодня, относительными показаниями к наложению системно-легочного анастомоза являются наличие у пациентов тяжелой гипоплазии легочных артерий, аномалий развития левой передней нисходящей части правой коронарной артерии, пересекающей выходной тракт правого желудочка [65].

1.3.1 Трансаннулярная пластика легочной артерии и влияние легочной регургитации на результаты радикальной коррекции

В 1959 г. J. W. Kirklin предложил проводить реконструкцию выводного отдела правого желудочка при помощи заплаты, разработав несколько методик [6]:

1. Изолированная пластика выводного отдела правого желудочка;
2. Пластика выводного отдела правого желудочка с пересечением фиброзного кольца клапана легочной артерии;
3. Пластика выводного отдела правого желудочка с пластикой ствола и ветвей легочной артерии.

В ранний период развития кардиохирургии тактика оперативного лечения врождённых пороков сердца, сопровождающихся обструкцией выходного тракта правого желудочка, отличалась выраженной радикальностью. Основной целью вмешательства являлась полная элиминация всех гемодинамически значимых факторов обструкции с достижением нулевого или минимального остаточного градиента давления. Хирургическое вмешательство начиналось с выполнения продольной вентрикулотомии в проекции выходного тракта правого желудочка. После этого осуществлялась ревизия полости с иссечением гипертрофированных, а также фиброзно-изменённых мышечных структур, вызывавших сужение просвета. На следующем этапе выполнялось закрытие дефекта межжелудочковой перегородки и пластическая реконструкция выносящего отдела с использованием заплаты соответствующего размера. При наличии клапанного стеноза лёгочной

артерии хирургическое поле расширяли за счёт продления разреза через фиброзное кольцо с заходом на проксимальный сегмент лёгочного ствола, что позволяло осуществить полноценную анатомо-функциональную реконструкцию данного отдела [57].

Согласно данным масштабного анализа регистра Европейской ассоциации кардио-торакальной хирургии (European Association for Cardio-Thoracic Surgery), охватывающего более 6500 оперативных вмешательств, на протяжении последних пяти десятилетий частота применения трансаннулярной пластики (ТАП) в сочетании с вентрикулотомией оставалась на стабильно высоком уровне — около 60%. Однако начиная с начала 2000-х годов, в клиническом сообществе усилилось понимание неблагоприятного влияния хронической лёгочной регургитации, возникающей в отдалённом периоде после ТАП. Особенно выраженный негативный эффект отмечен у пациентов молодого возраста, для которых данная методика коррекции ассоциировалась с повышенным риском развития поздних осложнений [58].

В масштабном клиническом исследовании, проведённом М.А. Gatzoulis и соавторами, в которое были включены 793 пациента, было установлено, что выраженная регургитация клапана лёгочной артерии, развивающаяся после выполнения трансаннулярной пластики, представляет собой ключевой гемодинамический предиктор неблагоприятных аритмогенных исходов. В частности, данный фактор ассоциировался с развитием устойчивой мономорфной желудочковой тахикардии у 4,3% пациентов и внезапной сердечной смертью — в 2% наблюдений [59].

Согласно данным, представленным Н. Kim и соавт., персистирующая тяжёлая регургитация клапана лёгочной артерии, развивающаяся в отдалённом периоде после выполнения трансаннулярной пластики, обладает выраженным патофизиологическим потенциалом. Она способна инициировать прогрессирующее дилатационное ремоделирование правого желудочка, сопровождающееся нарастающей трикуспидальной недостаточностью, нарушением сократительной функции обоих желудочков, формированием

желудочковых аритмий, а в ряде случаев — развитием синдрома внезапной сердечной смерти [60].

Ретроспективный анализ, охвативший выборку из 6654 пациентов и проведённый G.E. Sarris и соавторами, позволил выявить важную клиническую закономерность: применение крупных заплат при выполнении трансаннулярной пластики у детей первого года жизни статистически достоверно коррелирует с высоким уровнем развития тяжёлой клапанной регургитации лёгочной артерии в отдалённой перспективе. Такая анатомо-гемодинамическая ситуация значительно повышает вероятность необходимости повторных вмешательств, включая протезирование клапана лёгочной артерии в более поздние сроки. Дополнительно установлено, что обширная вентрикулотомия, выполненная в сочетании с ТАП, ассоциирована с повышенным уровнем летальности (3,11%), что превышает аналогичные показатели при альтернативных методиках хирургической коррекции. Среди поздних послеоперационных осложнений, наблюдаемых у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло, особую клиническую значимость приобретает формирование систолической дисфункции правого желудочка. Это сопряжено с возрастанием общей смертности и ухудшением долгосрочного прогноза. Этиопатогенез правожелудочковой недостаточности носит мультифакторный характер, включая такие звенья, как хронический предоперационный цианоз, перегрузка давлением на фоне обструктивных компонентов порока, интраоперационное ишемически-гипоксическое повреждение миокарда, а также продолжающийся гемодинамический стресс, обусловленный остаточными или рецидивирующими анатомическими и функциональными нарушениями [61].

Обширный метаанализ, выполненный M. Possner и соавторами на базе когорты из 7218 пациентов, продемонстрировал достоверную ассоциацию между наличием диастолической дисфункции правого желудочка и повышенной частотой возникновения желудочковых аритмий в отдалённом послеоперационном периоде. Согласно представленным данным, недостаточность клапана лёгочной артерии представляет собой одно из наиболее часто

встречающихся осложнений после радикальной коррекции тетрады Фалло. Она выступает важным патофизиологическим триггером в развитии неблагоприятного ремоделирования правого желудочка, способствуя его прогрессирующему дилатационному расширению и снижению насосной функции. Наибольшую прогностическую значимость среди факторов риска развития нарушений ритма продемонстрировала выраженная (умеренная и тяжёлая) правожелудочковая дисфункция. Второстепенную, но клинически значимую роль играли также дилатация правого желудочка и сопутствующее ухудшение функциональных параметров левого желудочка (таблица 2) [62].

Таблица 2. Факторы риска смертности от всех причин или развития желудочковой тахикардии после радикальной коррекции тетрады Фалло. Адаптированные данные из М. Possner и соавт. [62].

ДИ – доверительный интервал; НЖТ – наджелудочковая тахикардия; ФП – фибрилляция предсердий; ЛА – легочная артерия; ФВ – фракция выброса; ПЖ – правый желудочек; МРТ – магнитно-резонансная томография; Эхо-КГ – эхокардиография; КДО – конечный диастолический объем; КСО – конечный систолический объем; ЛР – легочная регургитация; ТК – трикуспидальный клапан; ЛЖ – левый желудочек

Факторы	Число пациентов	Количество статей	Шансы Соотношение (95% ДИ)
Возраст (в годах)	1649	5	1.04 (1.03, 1.05)
Возраст во время операции (в годах)	3268	6	1.04 (1.02, 1.05)
Пол	1584	6	1.53 (0.89, 2.65)
Первичный паллиативный шунт	2112	5	2.80 (1.83, 4.28)
Трансаннулярная пластика	585	3	1.61 (0.60, 4.35)
Вентрикулотомия	974	3	2.18 (1.26, 3.78)
Число торакотомий	1194	3	1.57 (1.16, 2.11)
Длительность QRS (в мс)	2244	6	1.03 (1.01, 1.05)
QRS >180 мс	1530	4	1.55 (0.87, 2.76)
НЖТ/ФП в анамнезе	1202	2	1.94 (1.09, 3.46)
Замена клапана ЛА	1287	3	2.53 (0.21, 30.53)
ФВ ПЖ (снижение на 1%), МРТ	2420	4	1.07 (1.03, 1.11)
Дисфункция ПЖ (минимум умеренная), Эхо-КГ	1233	4	2.04 (1.32, 3.16)
КДО ПЖ (на 1 мл/м ²), МРТ	1741	4	1.01 (1.00, 1.02)
КСО ПЖ (на 1 мл/м ²), МРТ	1564	3	1.02 (1.01, 1.03)
Фракция ЛР (на 1%), МРТ	1741	4	1.00 (0.98, 1.02)
Тяжелая ЛР, Эхо-КГ	307	2	2.55 (0.17, 38.36)
Минимум умеренная регургитация ТК, Эхо-КГ	1378	4	1.82 (0.61, 5.42)
ФВ ЛЖ (снижение на 1%), МРТ или Эхо-КГ	2277	6	1.06 (1.04, 1.08)
КДО ЛЖ (на 1 мл/м ²), МРТ	1369	3	1.04 (0.98, 1.11)
КСО ЛЖ (на 1 мл/м ²), МРТ	1564	3	1.05 (1.00, 1.10)

Факторы, вызывающие систолическую дисфункцию правого желудочка, могут также способствовать развитию аналогичной дисфункции левого желудочка. Анализ данных 2854 пациентов, проведенный А.С. Egbe и коллегами, показал, что систолическая дисфункция левого желудочка являлась независимым предиктором осложнений у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло. Было выявлено, что снижение фракции выброса (ФВ) левого желудочка на каждые 5% увеличивает риск осложнений на 30%, а у пациентов с ФВ ЛЖ менее 40% риск осложнений возрастает в три раза по сравнению с остальными. Кроме того, дисфункция левого и правого желудочков оказывала сопоставимое влияние на частоту возникновения осложнений [63].

Исследование М.Q. Li и соавт. было направлено на выявление факторов риска развития умеренной и тяжелой легочной регургитации после хирургической коррекции тетрады Фалло, а также на определение оптимальных пороговых значений z-score клапана легочной артерии для трансаннулярной пластики. Авторы проанализировали данные 104 пациентов, включая хирургические, эхокардиографические и компьютерно-томографические показатели, и рассчитали значения z-score для оценки изменений структуры правых отделов сердца до и после операции. На основании полученных данных авторы пришли к выводу, что трансаннулярная пластика значительно повышает риск выраженной легочной регургитации, и для его снижения рекомендуется ограничивать резекцию выходного тракта правого желудочка и контролировать расширение фиброзного кольца клапана легочной артерии в пределах z-score равного 3 (рисунок 4) [64].

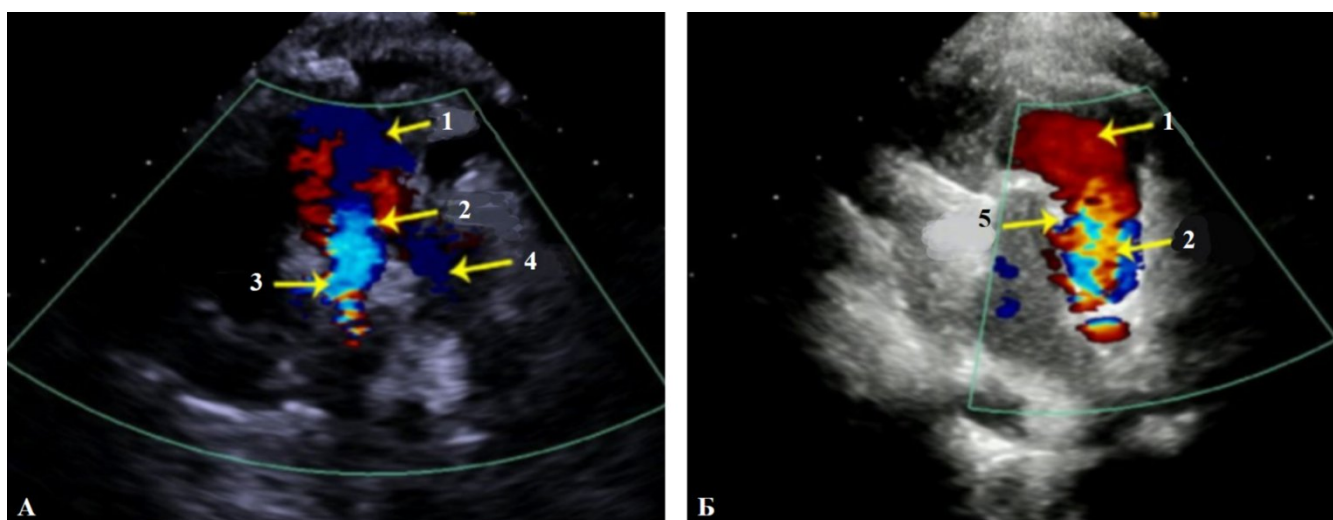


Рисунок 4. Степень легочной регургитации во время наблюдения. Адаптированные данные из M.Q. Li и соавт. [64].

А – легочная регургитация 1 степени у пациента, которому была выполнена вентрикулотомия с прямым швом, через 24 месяца после операции; Б – легочная регургитация 3 степени у пациента, перенесшего трансаннулярную пластику без протезного клапана, через 12 месяцев после операции.

1 – выводной тракт правого желудочка; 2 – ствол легочной артерии; 3 – правая легочная артерия; 4 – левая легочная артерия; 5 – клапан легочной артерии.

Таким образом, если в ранний период радикальной коррекции конотрункусных пороков с обструкцией легочного кровотока основным хирургическим подходом были обширная вентрикулотомия и трансаннулярная пластика, то с течением времени стало очевидным, что хроническая легочная регургитация и отдаленные нарушения функции правого и левого желудочков оказывают значительное негативное влияние. Это привело к более осознанному применению трансаннулярной пластики [65-66].

В современной практике наблюдается переход к менее травматичному трансатриальному транспульмонарному доступу, который минимизирует образование рубцовой ткани в желудочке, способствует сохранению его размеров и функции, а также снижает риск нарушений проводимости и формирования субстрата для желудочковых аритмий [67-68]. Кроме того, разрабатываются новые реконструктивные методики, направленные на сохранение фиброзного кольца и створок клапана легочной артерии, включая методы его расширения, а также минимально инвазивные варианты инфундибулотомии [69-70]

1.3.2 Реконструкция клапана легочной артерии (клапаносохраняющие процедуры)

С анатомической точки зрения сложности при выполнении радикальной коррекции тетрады Фалло возможны, поскольку обструкция выводного тракта правого желудочка может состоять из нескольких компонентов. Каждый компонент может вызывать различную степень обструкции, которая обусловлена:

1. Отклоненной вперед перегородкой выводного отдела и прилегающей к ней наджелудочковым гребнем;
2. Септальными и париетальными расширениями наджелудочкового гребня и перегородкой выводного отдела на латеральную и переднюю стенку правого желудочка;
3. Септопариетальными трабекулами, берущими начало спереди от перегородки в районе септомаргинальной трабекулы, распространяющимися на свободные стенки выводного отдела правого желудочка;
4. Аномалиями развития клапана легочной артерии.
5. Стенозом ствола легочной артерии и/или ее ветвей.
6. Иногда модераторный пучок, представляющий собой характерную септопариетальную трабекулу, может располагаться в более высоком положении, чем обычно, что способствует обструкции ПЖЖ, достаточно редко он настолько широк, что разделяет правый желудочек на две камеры [71].

Современные аспекты хирургической коррекции тетрады Фалло рассматриваются с позиции устранения всех компонентов обструкции за счет сохранения архитектурной целостности сердца, особенно в отношении щадящего подхода к нативным тканям, таким как фиброзное кольцо, клапан или инфундибулум [72].

R.D. Stewart и соавторы были одними из первых, кто выполнил радикальную коррекцию тетрады Фалло с сохранением нативного клапана легочной артерии. В период с 1997 по 2004 годы 82 пациентам были проведены клапаносохраняющие операции, преимущественно через трансатриальный доступ.

В случаях, когда после удаления мышечных тяжей через предсердие сохранялись признаки остаточного подклапанного, клапанного или надклапанного стеноза, выполнялась продольная артериотомия легочной артерии. Разрез распространялся на правый и левый синусы до уровня клапана, устранялось комиссуральное сращение створок, а у 20 пациентов дополнительно применялась трансаннулярная пластика (рисунок 5). В отдаленном послеоперационном периоде умеренная или тяжелая недостаточность клапана легочной артерии была зарегистрирована у 36% пациентов в первой группе и 84% пациентов во второй группе ($p = 0,003$) [73].

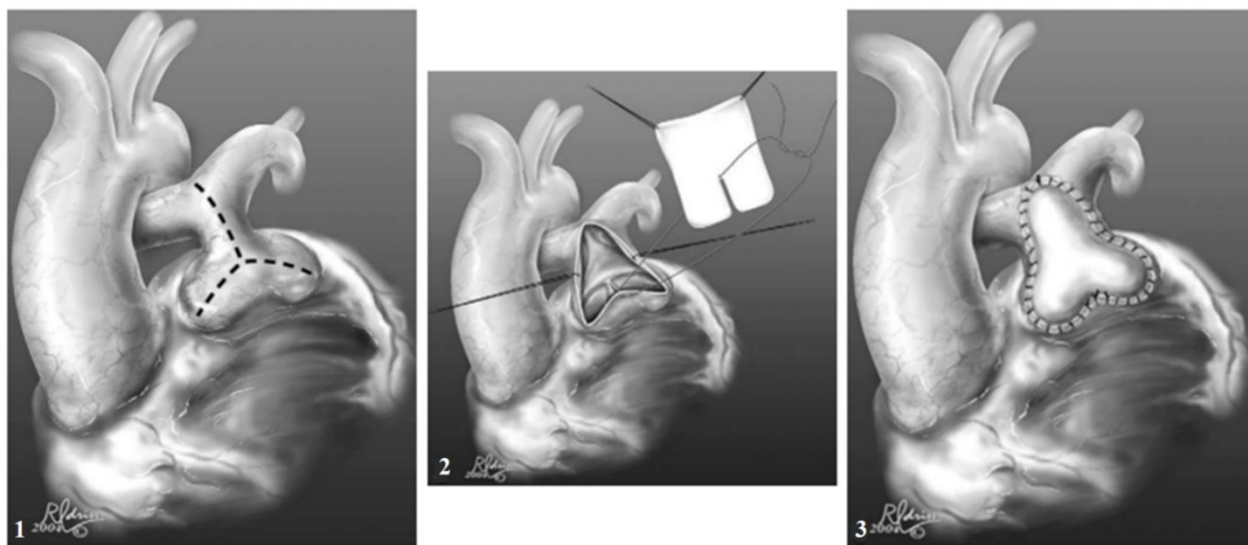


Рисунок 5. Вариант методики клапаносохраняющей техники. Адаптированные данные из R.D. Stewart и соавт. [73].

1 – артериотомия легочной артерии; 2 – заплата «пantalоны» из аутоперикарда; 3 – готовая заплата «пantalоны» на легочной артерии

Е. Vacha сформулировал фундаментальные принципы, регламентирующие проведение клапаносохраняющих вмешательств при хирургической коррекции тетрады Фалло, соблюдение которых является обязательным компонентом эффективной реконструктивной тактики. Ключевым этапом вмешательства служит радикальное иссечение инфундибулярной мускулатуры, включая зону субаннулярного пространства непосредственно под фиброзным кольцом. Данный этап может быть реализован посредством ограниченной инфундибулотомии либо при использовании альтернативных доступов — трансатриального или транспульмонального. Следующим важным этапом является комиссуротомия

клапана лёгочной артерии, выполняемая с рассечением комиссуральных спаек и вовлечением медиального слоя створок, а также комиссурального треугольника. После этого осуществляется продольная артериотомия ствола лёгочной артерии с последующей пластикой, при которой используется заплата, нередко распространяющаяся на зону задних синусов. В случаях, когда выраженный стеноз лёгочного клапана исключает возможность сохранения его анатомической структуры, выполняется реконструкция клапана. Разрез при этом проводится от дистального сегмента лёгочного ствола до области выносящего тракта правого желудочка. При этом сохраняется передняя створка нативного клапана, к которой фиксируется заплата, продолжающийся до конечной точки разреза в проекции выносящего тракта, где он ушивается к краям эндокарда. Завершающим этапом служит реконструкция лёгочного ствола с использованием дополнительной заплаты (рисунок 6) [74-75].

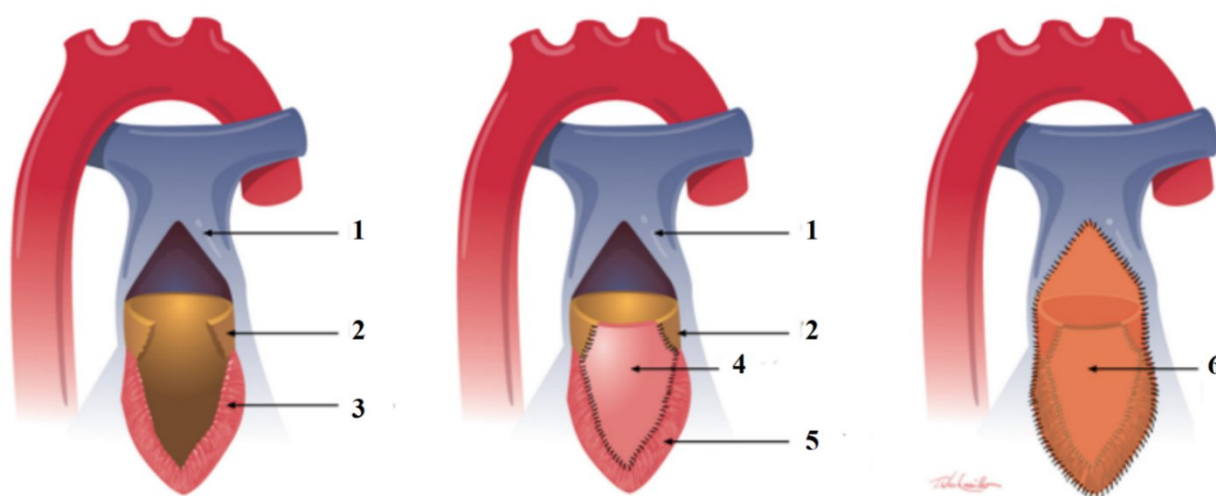


Рисунок 6. Вариант методики реконструкции клапана легочной артерии. Адаптированные данные из E. Vacha [74-75].

1 – легочная артерия; 2 – клапан легочной артерии; 3 – выводной отдел правого желудочка; 4 – заплата для створки клапана; 5 – выводной отдел правого желудочка (эндокардиальный край); 6 – трансаннулярная заплата над выводным отделом правого желудочка и легочной артерии (эпикардиальный край).

В 2015 году V.L. Vida и соавторы предложили инновационный метод сохранения фиброзного кольца и клапана легочной артерии, основанный на комбинированном подходе. Он включает последовательную интраоперационную

баллонную дилатацию (ИБД) с давлением свыше 10 атмосфер, которая позволяет постепенно расширять и растягивать фиброзное кольцо, даже при его выраженной гипоплазии, достигая нормализованных значений z-score. Дополнительно применяются различные хирургические техники, такие как комиссуротомия, ресуспензия, аугментация и расслоения створок клапана, что способствует его анатомической и функциональной сохранности (рисунок 7) [76-78].

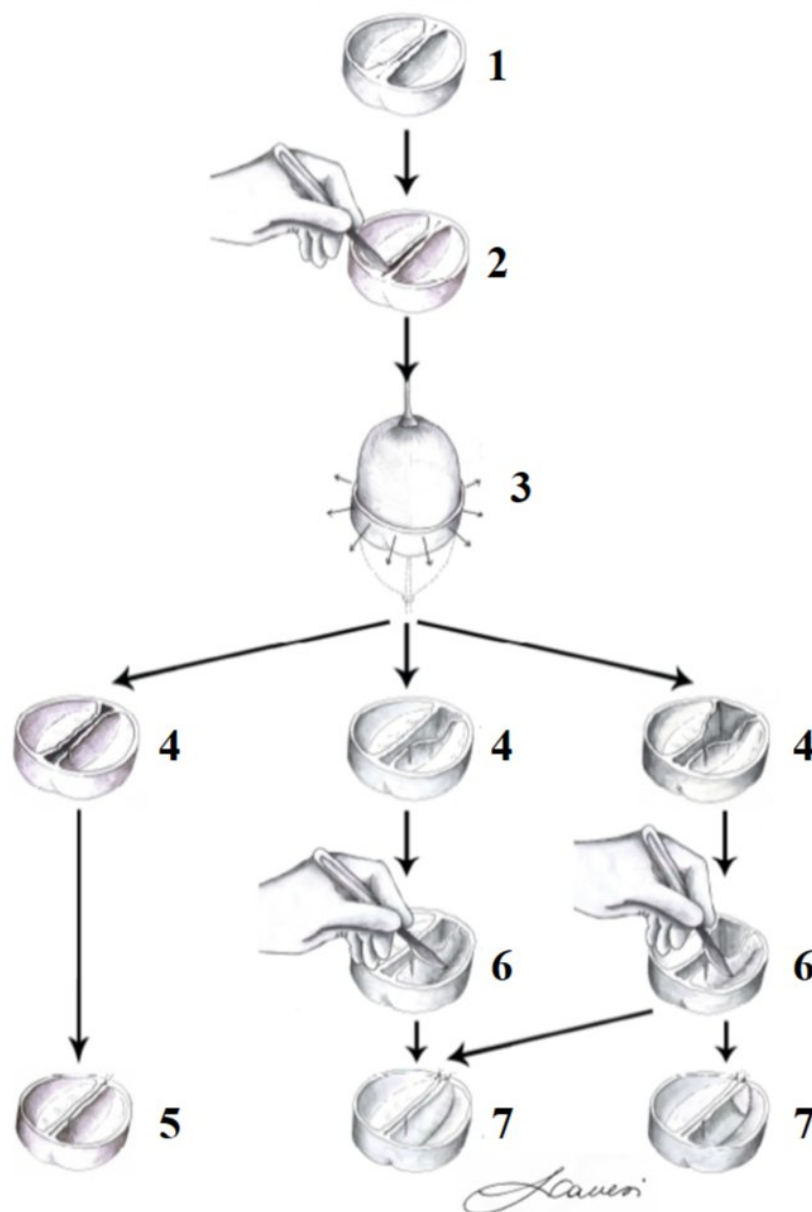


Рисунок 7. Варианты сохранения фиброзного кольца и клапана легочной артерии. Адаптированные данные из V.L. Vida и соавт. [76-78].

1 – диспластический клапан ЛА; 2 – комиссуротомия; 3 – интраоперационная баллонная дилатация (ИБД); 4 – клапан ЛА и фиброзное кольцо после ИБД; 5 – ресуспензия створок клапана ЛА; 6 – мобилизация с выделением створок клапана ЛА; 7 – аугментация створок клапана ЛА

У пациентов с z-score клапана легочной артерии ≤ 4 V.L. Vida и соавт. выполняли разрез фиброзного кольца клапана с его продлением на 3–4 мм в субаннулярную зону (рисунок 8, А). Для расширения окружности фиброзного кольца применялся аутоперикард, что позволяло достичь z-score клапана ЛА равного 0 (рисунок 8, Б). Затем увеличивали площадь смыкания створок клапана, чтобы обеспечить покрытие новой аннулярной зоны клапана легочной артерии, путем аккуратного расслоения створок (рисунок 8, В). После этого расширенные створки подшиваются непосредственно к новому аннулярному фиброзному кольцу клапана ЛА, создавая новую комиссуру. В некоторых случаях для удлинения створок перед их фиксацией использовались небольшие треугольные фрагменты аутоперикара (рисунок 8, Г). Во время коррекции особое внимание уделялось устранению возможной обструкции выходного отдела правого желудочка с помощью комбинированной резекции мышечных тяжей через трансатриальный и транспульмональный доступ [79].

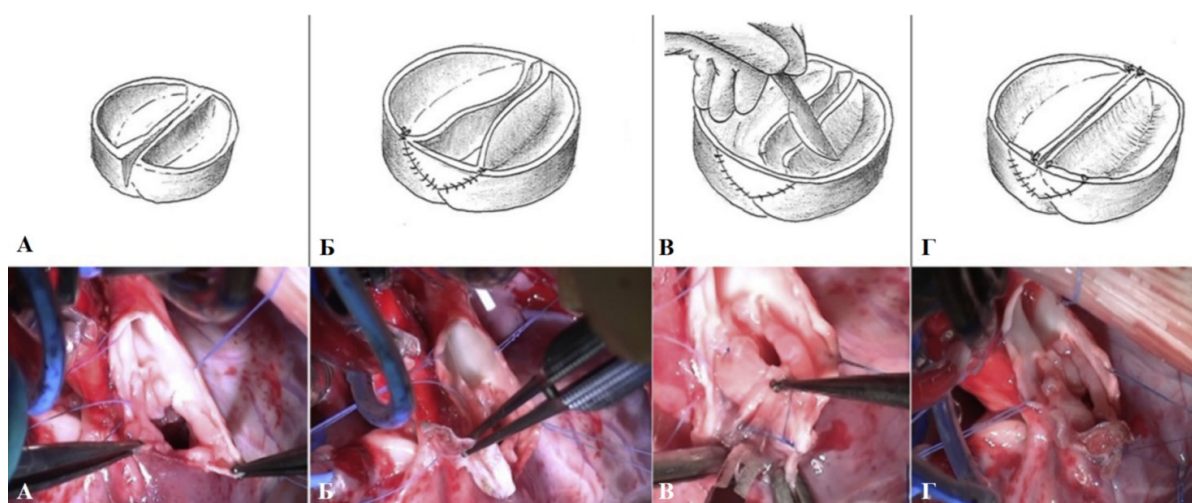


Рисунок 8. Реконструкция клапана легочной артерии после увеличения фиброзного кольца. Адаптированные данные из V.L. Vida и соавт. [79]. Описание в тексте.

В работе М. Lozano-Balseiro и соавторов представлена клиническая серия радикальных коррекций тетрады Фалло с применением интраоперационной баллонной дилатации в рамках клапансохраняющей хирургической тактики. В исследование были включены 42 пациента (средний возраст — 5,2 месяца; средняя масса тела — 7,2 кг), которым выполнено сохранение клапана лёгочной

артерии при помощи комбинированного доступа — трансинфундибулярного и транспульмонального. Расширение фиброзного кольца клапанного комплекса осуществлялось баллонной дилатацией или с использованием расширителей Гегара. Предварительно проводились комиссуротомия, иссечение гипертрофированных инфундибулярных и подклапанных мышечных структур, а также реконструкция правого желудочка и лёгочного ствола с применением заплат из бычьего перикарда. Пациенты с выраженной дисплазией клапанного аппарата и индексом Z-score менее -3,5 не включались в протокол клапансохраняющих вмешательств. При медианном сроке наблюдения, составившем 45 месяцев (интервал от 10 до 102 месяцев), была зарегистрирована положительная динамика роста фиброзного кольца, а средний градиент давления в выносящем тракте правого желудочка составил 24,5 мм рт. ст., что свидетельствует об удовлетворительной гемодинамической эффективности предложенного подхода [80].

В период с 2014 по 2018 годы В. Темур и соавторами был проведён анализ результатов реконструктивных вмешательств на клапане лёгочной артерии у 50 пациентов с тетрадой Фалло, в ходе которого были апробированы три различных хирургических подхода. В первой когорте пациентов ($n = 15$) выполнялась реконструкция клапана с использованием аутоперикардальной заплаты, сформированной в виде моностворчатого клапанного элемента с запирающей функцией. Во второй группе ($n = 16$) применялась методика двухстворчатой реконструкции по модифицированной технологии Nunn, при этом в качестве пластического материала также использовался аутологичный перикард. В третьей группе ($n = 19$) осуществлялась аналогичная по технике реконструкция, однако в качестве реконструктивного материала применялась синтетическая мембрана из политетрафторэтилена (PTFE). Оценка эффективности вмешательств в среднесрочной перспективе, проведённая спустя 17,5 месяцев после операции, показала отсутствие признаков умеренной или выраженной лёгочной регургитации у 73,3% пациентов первой группы, у 100% — второй, и у 89,4% — третьей. Полученные данные демонстрируют превосходство двухстворчатых

методик реконструкции над одностворчатым вариантом по показателям клапанной состоятельности в постоперационном периоде, а также сопоставимую эффективность использования как аутологичных, так и синтетических материалов при создании клапанных структур [81].

R. Sinha и соавтры исследовали зависимость между предоперационным z-score клапана легочной артерии и частотой повторных вмешательств у пациентов с остаточной обструкцией выходного тракта правого желудочка. В ретроспективное исследование вошел 1091 пациент, средний предоперационный z-score КЛА составил -1,7 (диапазон 0 до -4,9), а средний показатель повторного вмешательства — 4,7% (разброс 0–36,8%) за период наблюдения 2,83 года (диапазон 1,4–15,8 лет). Количественный анализ не выявил корреляции между снижением предоперационного z-score КЛА и увеличением частоты повторных вмешательств (коэффициент корреляции = -0,03, $p = 0,91$). Авторы пришли к выводу, что показания к клапансохраняющим методам определяются по результатам интраоперационной оценки и измерению фиброзного кольца КЛА после устранения обструкции ВОПЖ, а не по предоперационному z-score, полученному при эхокардиографии [82].

D.H. Kim и соавторы в своем исследовании доказали, что даже при уменьшенном диаметре фиброзного кольца клапана легочной артерии возможно выполнение реконструктивных вмешательств. В 2016–2017 гг. они провели клапансохраняющие операции у 61 пациента, при этом средний z-score КЛА составил -1,83 (диапазон -2,56 до -0,90). В ходе операции выполнялось устранение подклапанной и надклапанной обструкции, комиссуротомия с бужированием, а у 15 пациентов клапан легочной артерии не подвергался вмешательству. Через 1 год после операции 92,4% пациентов не нуждались в повторном вмешательстве из-за тяжелой регургитации клапана легочной артерии [83].

В масштабном ретроспективном исследовании, выполненном S. Blais и соавт., был проведён сравнительный анализ отдалённых результатов хирургического лечения тетрады Фалло у 528 пациентов, из которых одной половине была выполнена радикальная коррекция с сохранением клапана

лёгочной артерии, а другой — трансаннулярная пластика (ТАП). Средняя продолжительность последующего наблюдения составила 16 лет (в интервале от 8,1 до 25,4 лет). Согласно полученным данным, 30-летняя кумулятивная выживаемость в группе клапансохраняющих вмешательств достигала 99,1%, тогда как в группе ТАП данный показатель был достоверно ниже — 90,4% ($p = 0,002$). Кроме того, частота повторных операций, связанных с необходимостью замены клапана лёгочной артерии, значительно преобладала в когорте пациентов, перенёсших ТАП (1,4 против 0,3 случая на пациента, $p < 0,001$), что подчёркивает преимущество органосохраняющих подходов в аспекте долговременной эффективности и снижения потребности в повторных вмешательствах [84].

В исследовании J.M. Kleinöder и соавторов был проведён сравнительный анализ исходов у пациентов, перенесших различные варианты хирургической коррекции тетрады Фалло: 125 больным выполнена трансаннулярная пластика, тогда как 165 пациентам проведены клапансохраняющие вмешательства. Согласно результатам многофакторного анализа, к числу значимых предикторов развития тяжёлой лёгочной регургитации относились: факт выполнения ТАП ($p = 0,016$), наличие в анамнезе предшествующих паллиативных операций, в частности системно-лёгочных анастомозов ($p < 0,001$), присутствие крупных аорто-лёгочных коллатералей (БАЛКА), а также низкое значение предоперационного z-score клапана лёгочной артерии ($< -4,0$; $p = 0,023$). Отдалённый прогноз в отношении времени до необходимости протезирования клапана лёгочной артерии также отличался между группами: медианное значение составило 17 лет в когорте пациентов после ТАП и 25,7 лет среди больных, перенёсших органосохраняющие вмешательства ($p < 0,001$), что подчёркивает преимущество последних в аспекте длительного сохранения клапанной функции [85].

Результаты исследования L. Sassona и соавторов продемонстрировали высокую эффективность как клапансохраняющих методик, так и применения моностворчатых протезов из политетрафторэтилена в профилактике тяжёлой лёгочной регургитации в отдалённой перспективе после радикальной коррекции тетрады Фалло. Пациенты были распределены на три группы: в первой ($n = 69$; 42,3%) использовались органосохраняющие вмешательства, включая

комиссуротомию, расширение фиброзного кольца и наложение супраннулярной заплаты; во второй ($n = 74$; 45,4%) при наличии грубых морфологических изменений клапанных створок производилась их резекция с последующей имплантацией моностворчатого PTFE-протеза; в третьей ($n = 20$; 12,3%) выполнена изолированная трансаннулярная пластика с дозированной вентрикулотомией. Частота умеренной и тяжёлой лёгочной регургитации при выписке составила 8,2%, 9% и 50% соответственно ($p < 0,001$), что подчёркивает значимое преимущество первых двух подходов по сравнению с традиционной ТАП [86].

В исследовании, выполненном И.А. Козыревым с соавторами, проведён ретроспективный анализ клинических данных 38 пациентов, перенёсших радикальную коррекцию тетрады Фалло. В подавляющем большинстве случаев ($n = 25$; 66%) была реализована тактика клапансохраняющего вмешательства с сохранением анатомической целостности нативного клапана лёгочной артерии, тогда как у 13 больных (34%) выполнена трансаннулярная пластика. В послеоперационном периоде в группе пациентов, подвергшихся органосохраняющим операциям, зарегистрировано статистически достоверное увеличение показателя z-score клапана лёгочной артерии, при этом признаки клинически значимой лёгочной регургитации отсутствовали ($p < 0,01$) [87]. Данные результаты подтверждают функциональную состоятельность клапана при выборе щадящей хирургической тактики [87].

Результаты исследования А. Finkelstein и соавторов демонстрируют, что у пациентов, перенесших позднюю коррекцию тетрады Фалло, продолжительность послеоперационной инвазивной вентиляции легких (ИВЛ) в первую очередь определяется базовым уровнем сатурации кислорода перед операцией и типом хирургического вмешательства. Всего в исследование были отобраны 181 пациент, 129 пациентов (71%) были экстубированы на раннем этапе после операции, а 52 пациента (29%) нуждались в продолжительной ИВЛ. Многовариантный анализ показал, что пациенты с низкой предоперационной сатурацией и те, кому выполнялась неклапансохраняющая операция, требовалась более длительная ИВЛ. В то же время такие традиционные маркеры тяжести

обструкции выходного отдела правого желудочка, как градиент давления и наличие одышечно-цианотических приступов, не имели независимой прогностической значимости. Это позволяет предположить, что общий функциональный статус пациента перед операцией, отраженный уровнем сатурации, играет более важную роль в прогнозировании послеоперационного восстановления, чем анатомические характеристики порока. Полученные данные авторов подчеркивают важность предоперационного управления состоянием пациента, включая оптимизацию сатурации, а также подтверждают целесообразность сохранения клапана легочной артерии при хирургической коррекции ТФ для минимизации респираторных осложнений в послеоперационном периоде [88].

В исследование R.M. Kauling и соавторов вошло 144 пациента с тетрадой Фалло, перенесшие хирургическую коррекцию в возрасте до 15 лет в период с 1968 по 1980 год, через 50 лет после операции совокупная выживаемость составила 71%, а 84% при исключении ранней (30-дневной) послеоперационной смертности. Однако только 9% пациентов не имели серьезных осложнений за этот период. 40% пациентов потребовали повторных хирургических вмешательств, а 21% столкнулись с симптомными аритмиями, при этом тяжелая желудочковая тахикардия (ЖТ) наблюдалась у 7%. МРТ выявила фракцию выброса правого желудочка ниже 45% у 45% пациентов, а 42% имели сниженную функцию левого желудочка. У 45% обследованных диаметр корня аорты увеличился более 40 мм, что свидетельствует о прогрессирующем ремоделировании сердца. Были выявлены ключевые предикторы более неблагоприятных исходов: ранние послеоперационные аритмии, низкая предоперационная сатурация кислорода в левом предсердии, желудочковая тахикардия и снижение толерантности к физическим нагрузкам. Трансаннулярная пластика была связана с повышенным риском аритмий и последующей заменой клапана легочной артерии, тогда как операции после 1975 года снижали вероятность необходимости замены клапана. Эти результаты подчеркивают важность долгосрочного наблюдения за пациентами после коррекции ТФ и раннего выявления факторов риска осложнений.

Вопрос эффективной коррекции лёгочной регургитации в отдалённые сроки после радикального хирургического вмешательства при тетраде Фалло остаётся предметом активного научного обсуждения. Несмотря на широкое распространение традиционного клапанного протезирования, продолжается поиск альтернативных методик, направленных на восстановление физиологической функции клапана лёгочной артерии. Одним из перспективных направлений является применение реконструктивных технологий, предусматривающих использование остаточных клапанных структур у пациентов с выраженной клапанной недостаточностью, перенёсших трансаннулярную пластику [90]. Так, в оригинальной методике, разработанной С. Mavroudis и соавт., реализуется стратегия удаления ранее имплантированной трансаннулярной заплаты с последующей реконструкцией клапана по типу бicuspidализации — преобразование анатомически тристворчатого клапана в двухстворчатую конфигурацию. Такой подход позволяет сформировать гемодинамически полноценный запирательный аппарат без признаков обструкции, обеспечивая при этом приемлемые показатели клапанной функции [91].

Хирургическое лечение тетрады Фалло прошло долгий путь развития. Со временем были разработаны методы радикальной коррекции, включающие устранение стеноза выводного отдела правого желудочка, закрытие дефекта межжелудочковой перегородки и, при необходимости, пластику легочной артерии. Трансаннулярная пластика, ранее широко применявшаяся для устранения обструкции, может приводить к хронической легочной регургитации и отдаленным осложнениям. В настоящее время хирургические подходы направлены на минимизацию травматичности и сохранение нативного клапана легочной артерии. Различные клапаносохраняющие методики, такие как резекция инфундибулярной мышцы, комиссуротомия и интраоперационная баллонная дилатация, показывают лучшие отдаленные результаты, снижая частоту легочной регургитации, повторных вмешательств и повышая выживаемость. Долгосрочное наблюдение и оптимизация тактики лечения играют ключевую роль в улучшении результатов хирургической коррекции тетрады Фалло.

ГЛАВА II

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Настоящее исследование представляет собой ретроспективный анализ результатов первичной радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной различными методами в период с 2017 по 2023 гг. В исследование включены пациенты, перенесшие трансаннулярную пластику легочной артерии без формирования запирающего элемента, ТАП с имплантацией моностворчатого клапана легочной артерии, а также клапаносохраняющие реконструктивные вмешательства. Исследование проводилось на базе кардиохирургического отделения №1 (отделении экстренной хирургии недоношенных и детей 1 года жизни с врожденными пороками сердца) ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

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). Оценочные параметры включали: функцию левого желудочка, компетентность клапана легочной артерии, динамику его развития и степень легочной регургитации.

2.1 Инструментально-диагностические методы исследования

Всем пациентам, проходившим обследование в научно-консультативном отделе ФГБУ «НИМЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России, а также в период госпитализации в отделение, проводился комплекс лабораторных и инструментально-диагностических исследований, направленных на

всестороннюю оценку состояния сердечно-сосудистой системы и общего соматического статуса. Осмотр предусматривал комплексную оценку общего состояния пациента, включая антропометрические измерения, такие как рост и масса тела, с целью определения физического развития и возможных отклонений.

Стандартные диагностические процедуры включали: электрокардиографию (ЭКГ) (рисунок 9), рентгенографию органов грудной клетки, ультразвуковое исследование сердца (эхокардиография, Эхо-КГ).

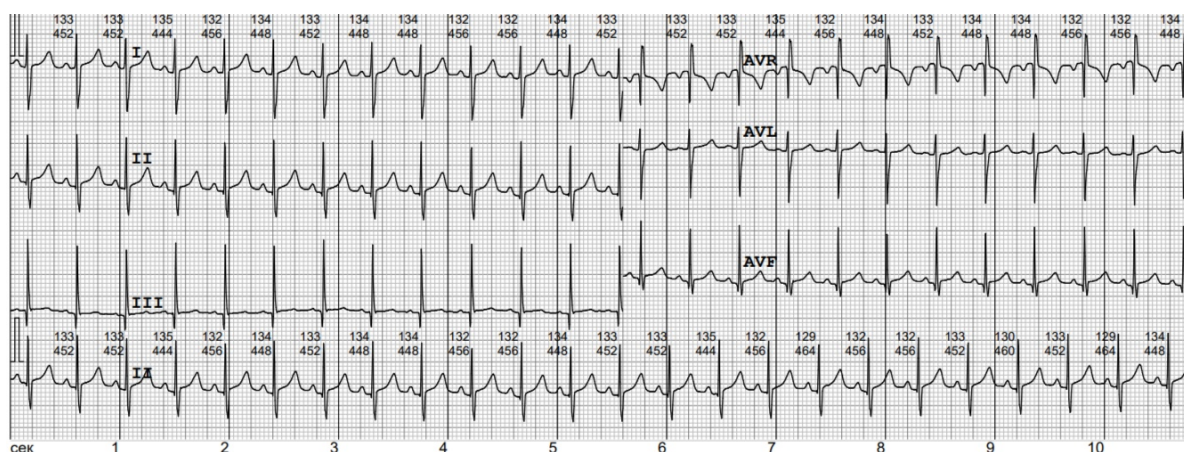


Рисунок 9. Пациент М., 156 дн., ТФ. ЭКГ до операции. Синусовый ритм. ЧСС 133 уд/мин. Электрическая ось сердца отклонена вправо (угол α равен 90°). PQ=0,11 с; P=0,07 с; QRS=0,06 с; QT=0,27 с. Гипертрофия правого желудочка

Эхо-КГ является основным методом диагностики врожденных пороков сердца. Исследование проводилось на аппарате General Electric Vivid 7 Dimension четырьмя стандартными позициями: парастеральной (длинная и короткая ось), верхушечной (четырёхкамерная, пятикамерная, субкостальная позиции), субкостальной, супрастеральной (дуга аорты, легочные артерии). Выполнялось одномерное, двухмерное ультразвуковое сканирование, и доплерэхокардиография в импульсном и непрерывном режимах. Выполнялось одномерное, двухмерное ультразвуковое сканирование, и доплерэхокардиография в импульсном и непрерывном режимах (рисунок 10).

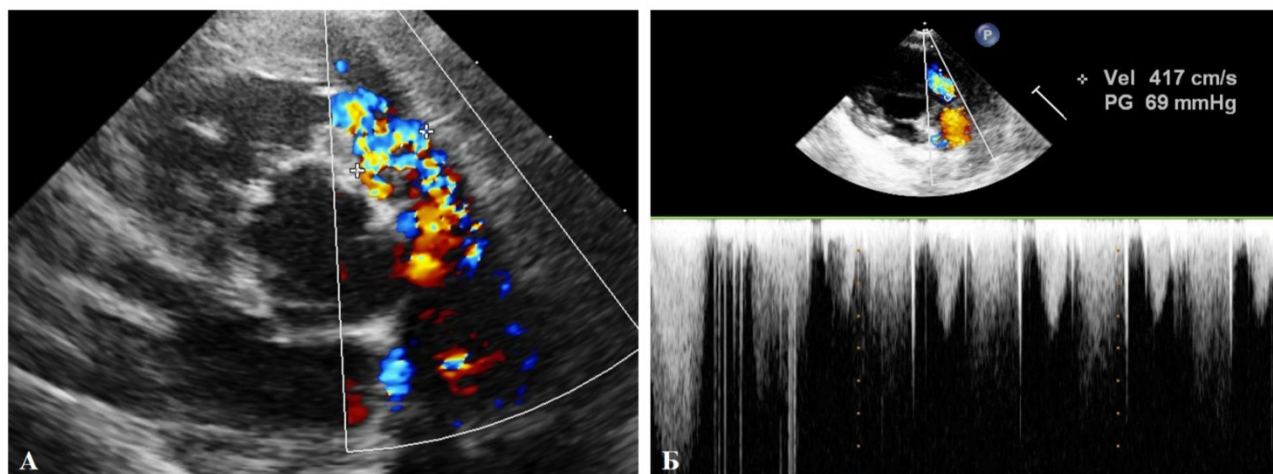


Рисунок 10. Пациент К., 157 дн., ТФ. Эхо-КГ до операции.

А – парастеральный доступ, короткая ось. Сужение выводного отдела правого желудочка, турбулентный поток. Б – градиент на выводном отделе правого желудочка 69 мм рт. Ст

Оценка анатомии тетрады Фалло проводилась по следующему Эхо-КГ протоколу (таблица 3):

Таблица 3. Протокол Эхо-КГ исследования.

Дефект межжелудочковой перегородки	• Тип дефекта: перимембранозный / мышечный • Размер дефекта: мм • Направление шунтирования: лево-правый / право-левый / двунаправленный
Обструкция выходного отдела правого желудочка	• Локализация стеноза: инфундибулярный / клапанный / надклапанный / периферический • Форма доплеровской кривой потока через ВОПЖ: ускоренный / ламинарный / турбулентный
Аорта и аортальный клапан	• Декстропозиция аорты: да / нет • Диаметр корня аорты: мм • Аортальный клапан: двухстворчатый / трехстворчатый / диспластичный • Наличие аортальной регургитации: да / нет, степень (I–IV)
Легочная артерия и клапан легочной артерии	• Диаметр фиброзного кольца клапана ЛА: мм • Наличие гипоплазии или дисплазии клапана: • Градиент давления на клапане ЛА: мм рт. ст. • Оценка периферических легочных артерий (RPA, LPA):
Левый желудочек и митральный клапан	• Фракция выброса ЛЖ (Simpson's biplane): % • Конечный диастолический размер (КДР): см • Конечный систолический размер (КСР): см • Конечный диастолический объем (КДО): мл • Конечный систолический объем (КСО): мл • Ударный объем (УО): мл • Наличие митральной регургитации: да / нет, степень (I–IV)

Критериями исключения из исследования были: агенезия клапана легочной артерии, агенезия одной из ветвей легочной артерии, тяжелые коморбидные состояния. Индекс z-score вычислялся на основе весо-ростовых характеристик при использовании калькулятора «Parameter(z) echo z-score calculators» (<https://parameterz.blogspot.com/2008/09/z-scores-of-cardiac-structures.html>). Легочно-артериальный индекс (ЛАИ), (индекс Nakata) вычислялся по формуле суммы площади поперечного сечения левой и правой легочных артерий, разделенной на площадь поверхности тела [6].

$$\text{ЛАИ} = S_{\text{ЛЛА}} + S_{\text{ПЛА}} / S_{\text{ППТ}},$$

где $S_{\text{ЛЛА}}$ – площадь поперечного сечения левой легочной артерии;

$S_{\text{ПЛА}}$ – площадь поперечного сечения правой легочной артерии;

$S_{\text{ППТ}}$ – площадь поверхности тела.

При наличии клинических и эхокардиографических подозрений на аномалии развития коронарных артерий — таких как отхождение левой передней нисходящей артерии от правого коронарного синуса, её ретрокавальный или ретропульмональный ход, а также выявление коронарного ствола, проходящего через выводной отдел правого желудочка, — пациентам проводилось мультиспиральное компьютерно-томографическое исследование (МСКТ) с внутривенным контрастированием на аппарате Siemens Somatom Definition Flash. Дополнительными показаниями к проведению МСКТ являлись гипоплазия легочных артерий и их периферические стенозы, необходимость детализации аорто-легочных коллатеральных артерий (БАЛКА), сложная анатомия инфундибулярной обструкции, а также патология аорты, включая аневризматическое расширение восходящего отдела и коарктацию (рисунок 11).

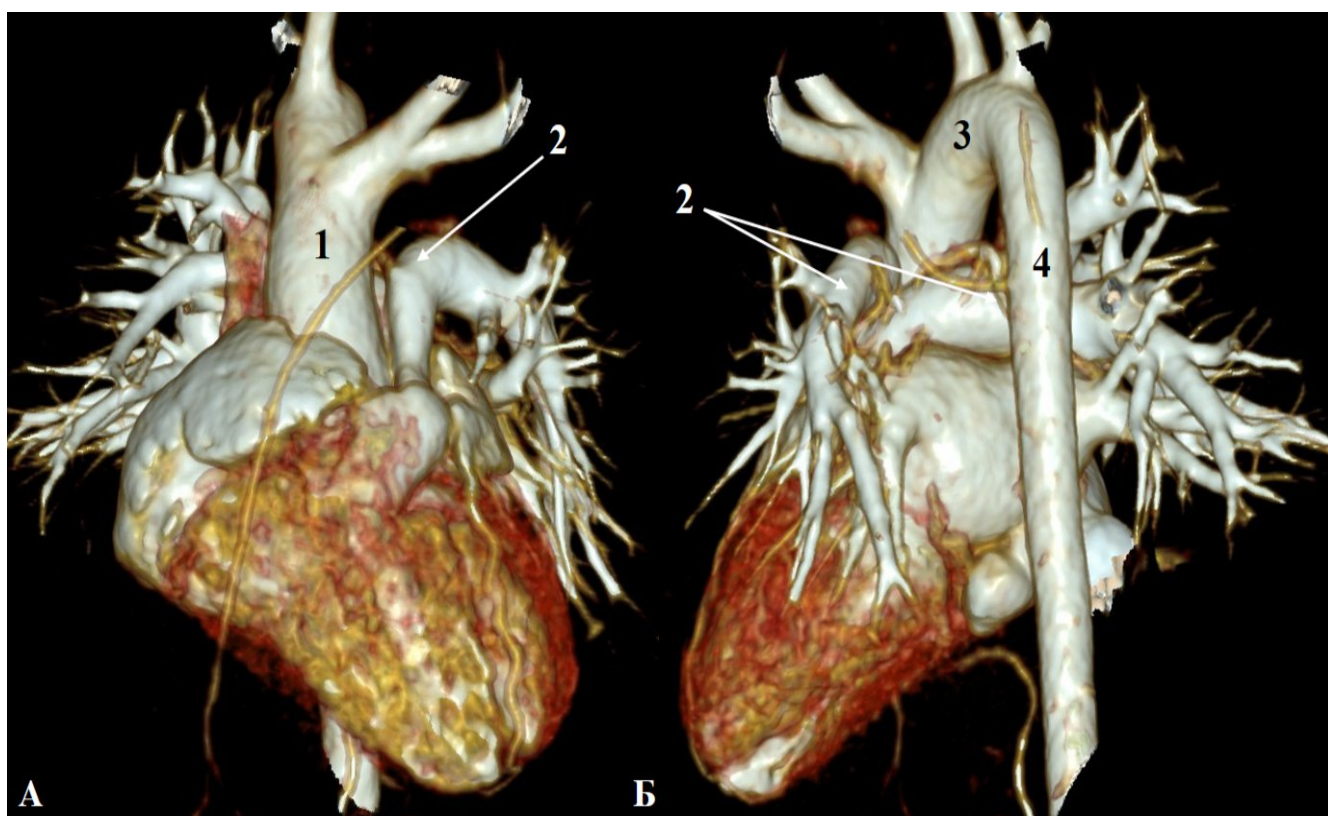


Рисунок 11. Пациент Р., 153 дн., ТФ. МСКТ до операции с внутривенным болюсным контрастированием.

А – прямая проекция, вид спереди. Б – прямая проекция, вид сзади.

1 – восходящая аорта; 2 – ветви легочной артерии; 3 – дуга аорты; 4 – нисходящая аорта.

Ангиокардиография (АКГ) полостей сердца у пациентов с ТФ выполнялась при сложных гемодинамических ситуациях, когда неинвазивные методы не давали достаточной информации для принятия клинического решения. В таких случаях проводится гемодинамическая оценка давления в камерах сердца, определение градиента давления через ВОПЖ, оценка давления в легочной артерии и определение степени лёгочной гипертензии (рисунок 12). Также АКГ проводится в тех случаях, когда МСКТ не дала четкой информации о коронарной анатомии.

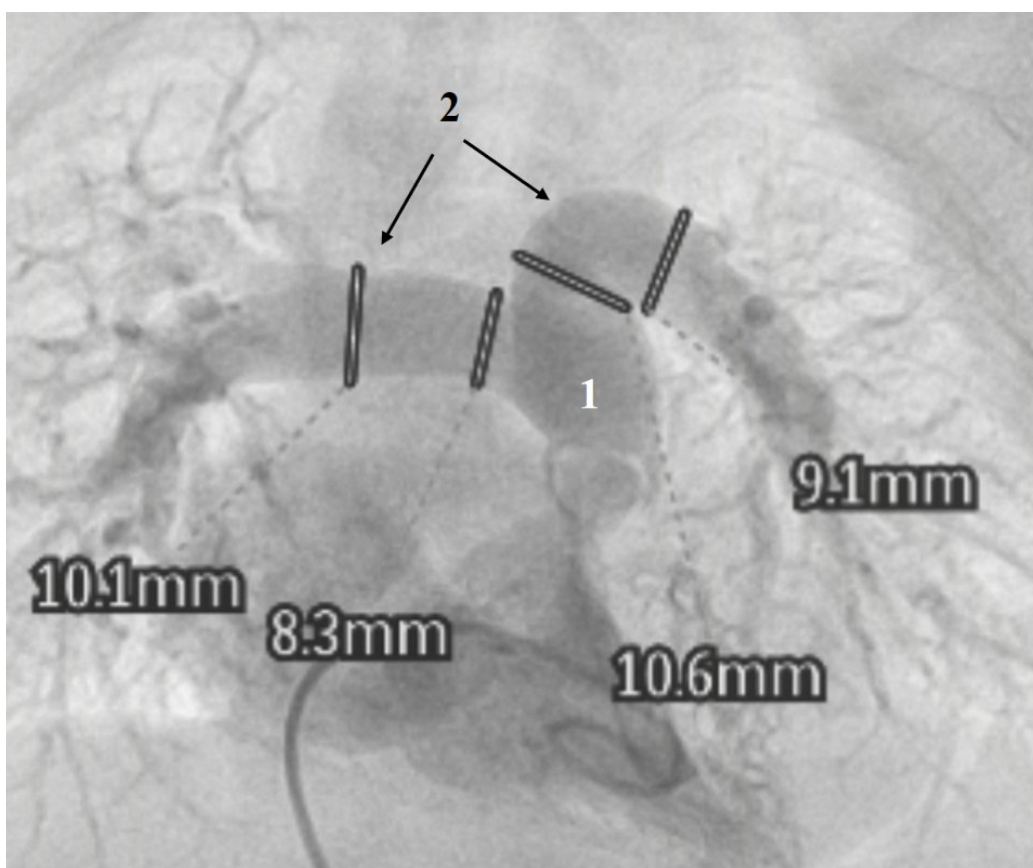


Рисунок 12. Пациент П., 147 дн., ТФ. АКГ с внутривенным контрастированием до операции. Прямая проекция, вид сзади.

1 – ствол легочной артерии; 2 – ветви легочной артерии. Легочно-артериальный индекс – 335,12.

2.2. Критерии оценок полученных результатов

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.

2.3. Методы статистического анализа

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 непараметрических данных, подчиняющихся закону правильного распределения, применялся t-критерий Стьюдента. Для качественных показателей для этих целей использовался критерий хи-квадрат. Для сравнения между несколькими группами между собой использовался дисперсионный анализ.

ГЛАВА III

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ

За период с 2017 по 2023 гг. на базе отдела кардиохирургии новорожденных и детей младенческого возраста 100 пациентам была выполнена первичная радикальная коррекция тетрады Фалло (n=92) и двойного отхождение сосудов от правого желудочка с комбинированным стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки (n=8). 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 (рисунок 13).

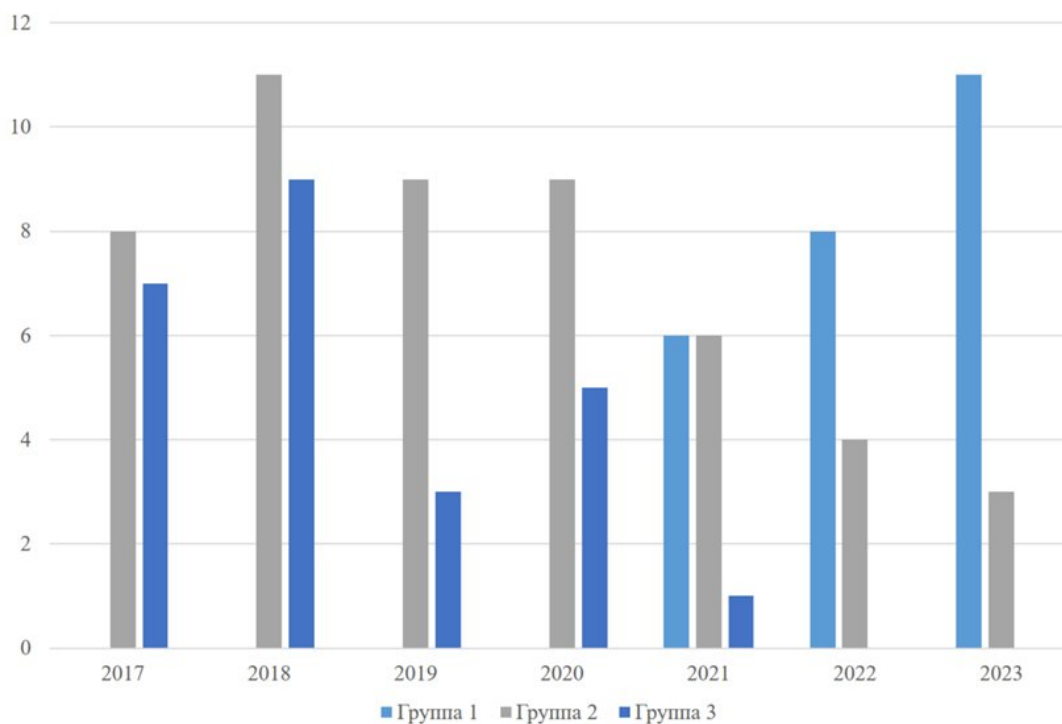


Рисунок 13. Годовые показатели первичной радикальной коррекции тетрады Фалло различными методиками.

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 $p=0,78$, а средний вес – 6,3 [5,7; 6,6] кг при $p=0,67$ (рисунок 14). 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.

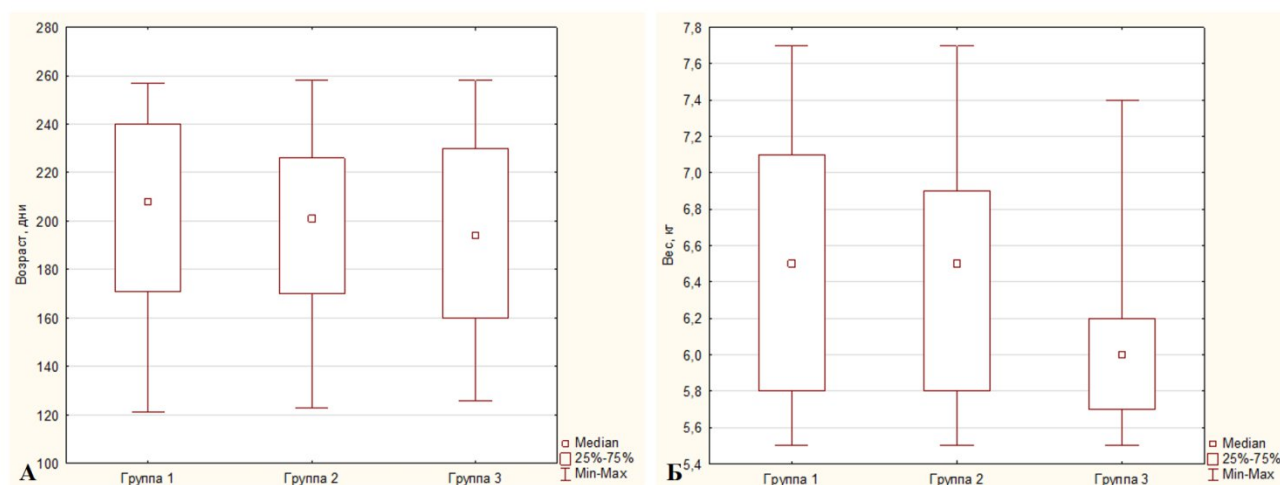


Рисунок 14. Диаграммное изображение значений возраста (А; $p=0,78$) и веса (Б; $p=0,67$). Данные дисперсионного анализа различных критериев.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

Пациентам выполнялось Эхо-КГ по протоколу, указанному в главе II. Тип дефекта межжелудочковой перегородки в 68% случаев был перимембранозным ($n=68$), а в 32% - мышечный подаортальный ($n=32$). Размер ДМЖП в среднем был 10,2 [8,5; 11,3] мм, преобладал перекрестный сброс. Стеноз выводного отдела правого желудочка в 100% случаев был комбинированный (инфундибулярный / клапанный). Декстропозиция аорты наблюдалась во всех случаях, диаметр корня аорты составлял 12,2 [10,5; 13,4] мм при $p=0,69$. аортальный клапан в 85% случаев имел три створки ($n=85$), в 85% случаев – клапан был двухстворчатый ($n=15$), степень его регургитация минимальная (до 1 ст.). Параметры эхокардиографического исследования, характеризующие функциональное

состояние левого желудочка и степень компетентности клапана легочной артерии, включенные в анализ, представлены в таблице 4.

Таблица 4. 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

Сравнительный анализ исходных эхокардиографических параметров продемонстрировал их сопоставимость между группами, что подтверждало целесообразность использования дизайна исследования с формированием копий-пар. 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. Визуальное подтверждение данной сопоставимости

представлено в виде ящичковых диаграмм, демонстрирующих распределение вышеуказанных параметров в исследуемых группах (рисунки 15-18).

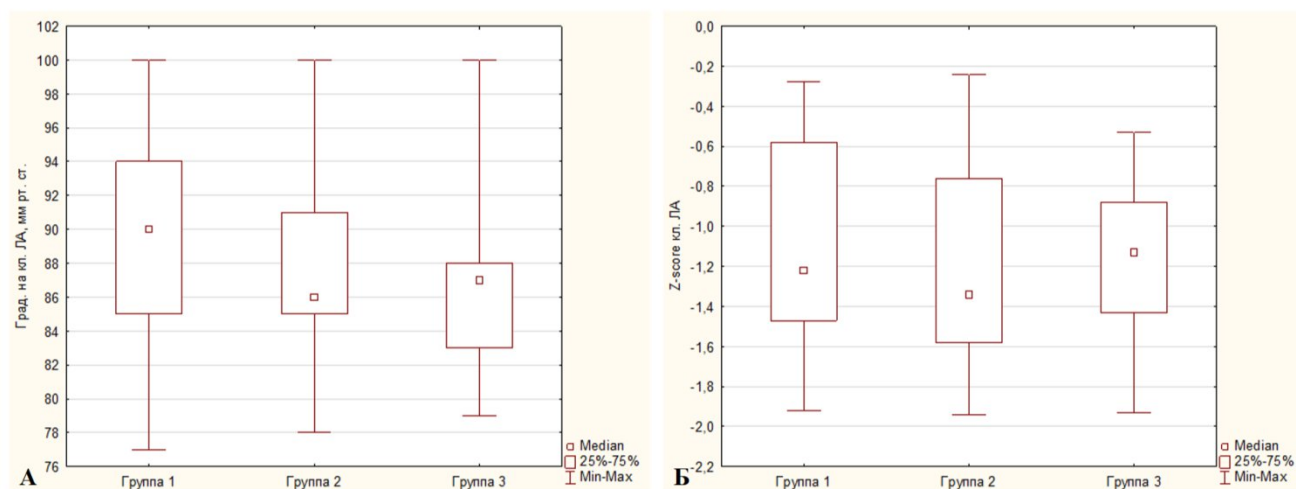


Рисунок 15. Диаграммное изображение значений пикового градиента на клапане легочной артерии (А; $p=0,68$) и z-score клапана легочной артерии (Б; $p=0,57$). Данные дисперсионного анализа различных критериев.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

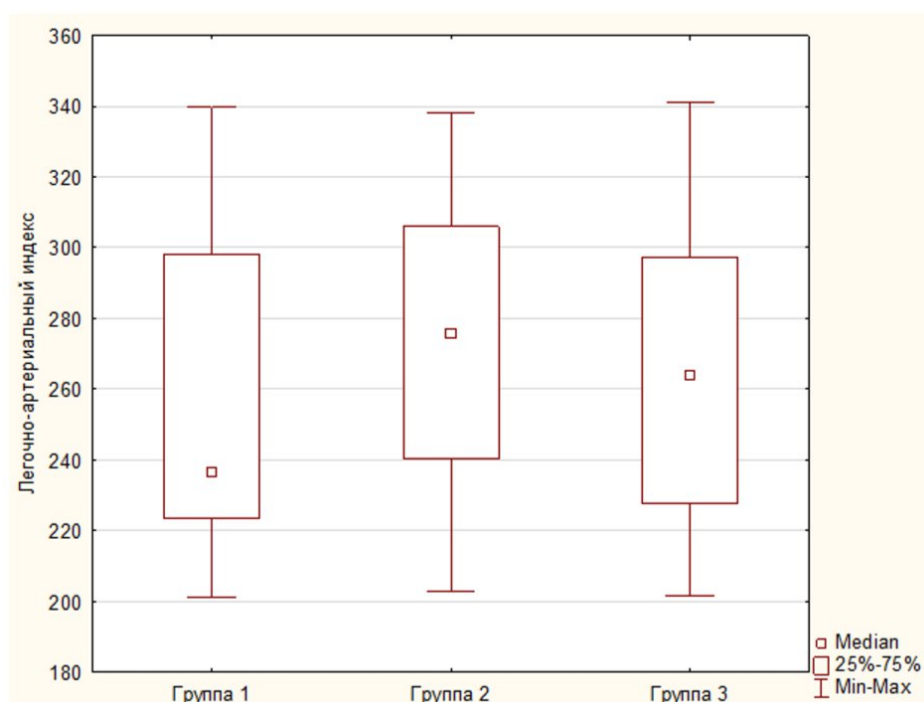


Рисунок 16. Диаграммное изображение значений легочно-артериального индекса (индекса Nakata) ($p=0,86$). Данные дисперсионного анализа различных критериев.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

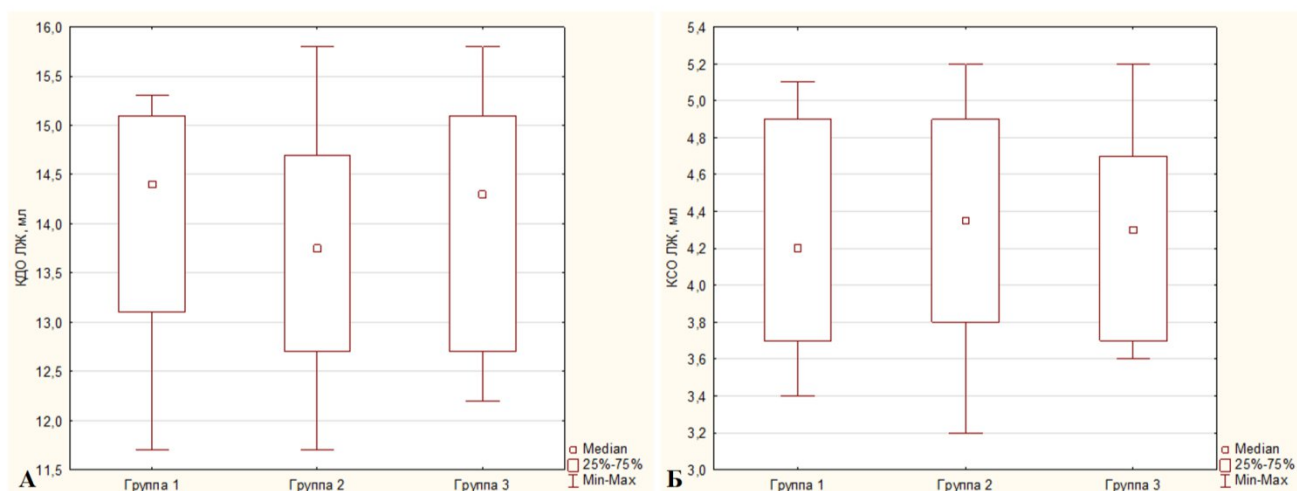


Рисунок 17. Диаграммное изображение значений конечного диастолического объема (А; $p=0,73$) и конечного систолического объема (Б; $p=0,86$). Данные дисперсионного анализа различных критериев.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

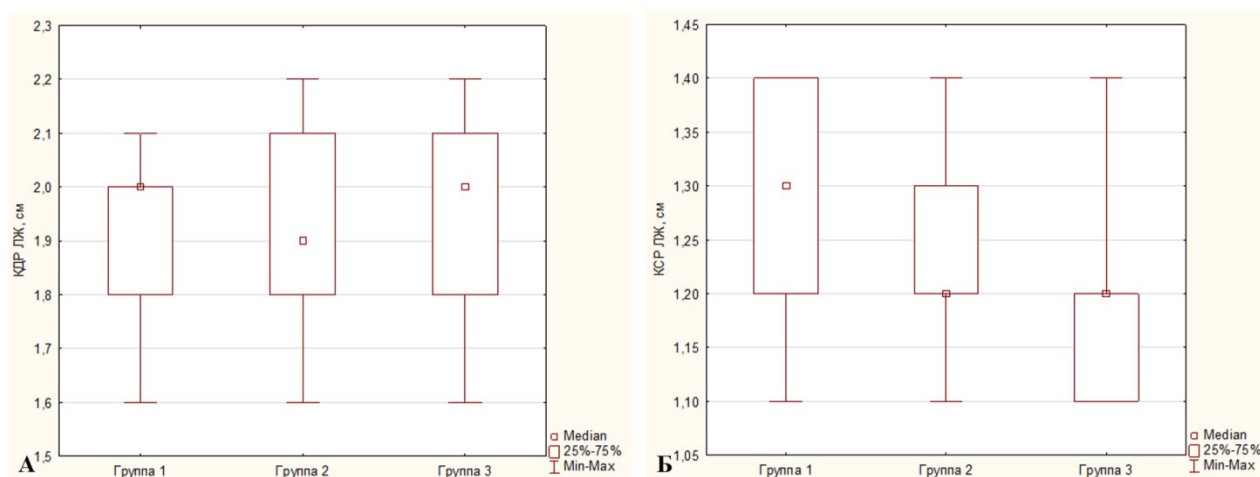


Рисунок 18. Диаграммное изображение значений конечного диастолического размера (А; $p=0,68$) и конечного систолического размера (Б; $p=0,63$). Данные дисперсионного анализа различных критериев.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

ГЛАВА IV

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 раздельной канюляцией последних. Дренажирование левого желудочка проводилось 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] (рисунок 18). Такой периоперационный показатель, как время искусственного кровообращения в всех группах достоверно не различалось ($p=0,45$), 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 трансаннулярной пластикой в третьей группе имело статистически значимые различия ($p < 0,0001$).

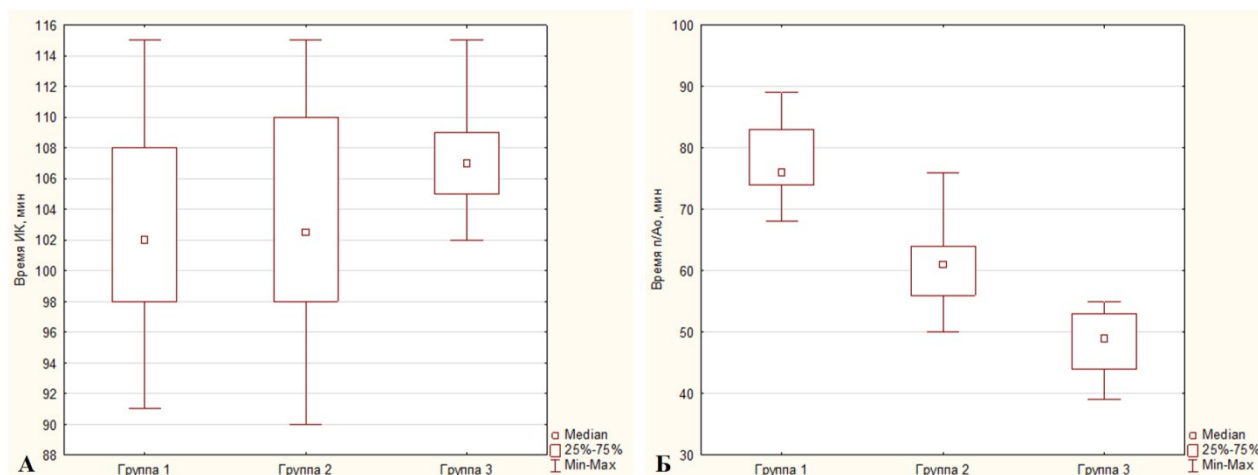


Рисунок 19. Диаграммное изображение значений времени искусственного кровообращения (А; $p=0,45$) и времени пережатия аорты (Б; $p<0,0001$). Данные дисперсионного анализа различных критериев.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Me [25%; 75%]

4.1 Радикальная коррекция с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии

Оперативное вмешательство включало выполнение правой атриотомии с продольным рассечением ствола легочной артерии, начиная от ее бифуркации и заканчивая клапанным уровнем. Комбинированный доступ через трикуспидальный клапан и фиброзное кольцо клапана легочной артерии обеспечивал оптимальные условия для иссечения инфундибулярного мышечного стеноза. В ходе операции осуществлялась детальная ревизия клапана легочной артерии, а последующая реконструкция зависела от выраженности гипоплазии фиброзного кольца, количества створок и особенностей анатомического строения (рисунок 20А). При двустворчатой морфологии клапана с право-левой или близкой к ней ориентацией комиссур (наиболее часто встречающийся вариант,

85% случаев, $n=85$) – выполнялась реконструкция клапана посредством резекции патологически измененной створки (рисунок 20Б), комиссуротомии.

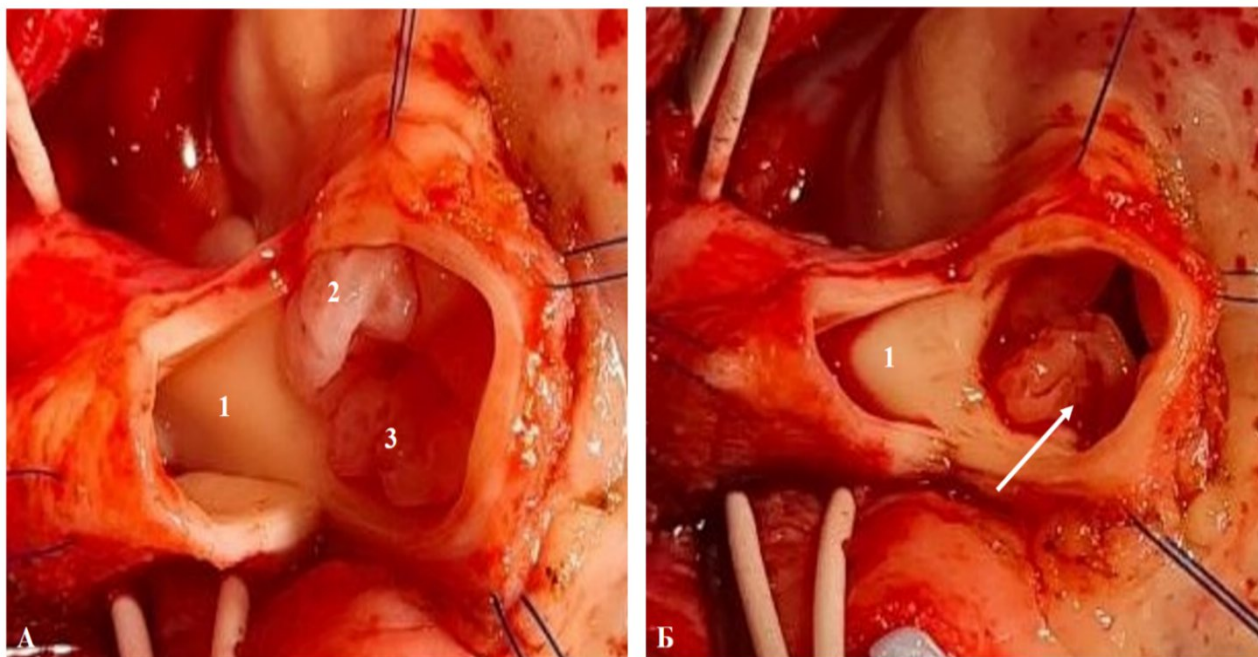


Рисунок 20. Интраоперационный осмотр клапана легочной артерии. А – визуализация анатомии клапана; Б – состояние после резекция измененной створки (указано стрелкой).

1 – ствол легочной артерии; 3 – правая полулунная створка; 2 – левая полулунная створка

Для максимального сохранения нативных структур клапана легочной артерии также применялся запатентованный метод реконструкции, разработанный специалистами ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России [92] – формирование неокуспидальной структуры путем аутоперикардального укрепления полулунной створки с реимплантацией одной из нативных створок (рисунок 21). Закрытие дефекта межжелудочковой перегородки осуществлялось через правое предсердие. Дополнительно выполнялась пластика ствола легочной артерии с использованием лоскута аутоперикарда, который фиксировался непрерывным обвивным швом, обеспечивая надежную реконструкцию сосудистой стенки.

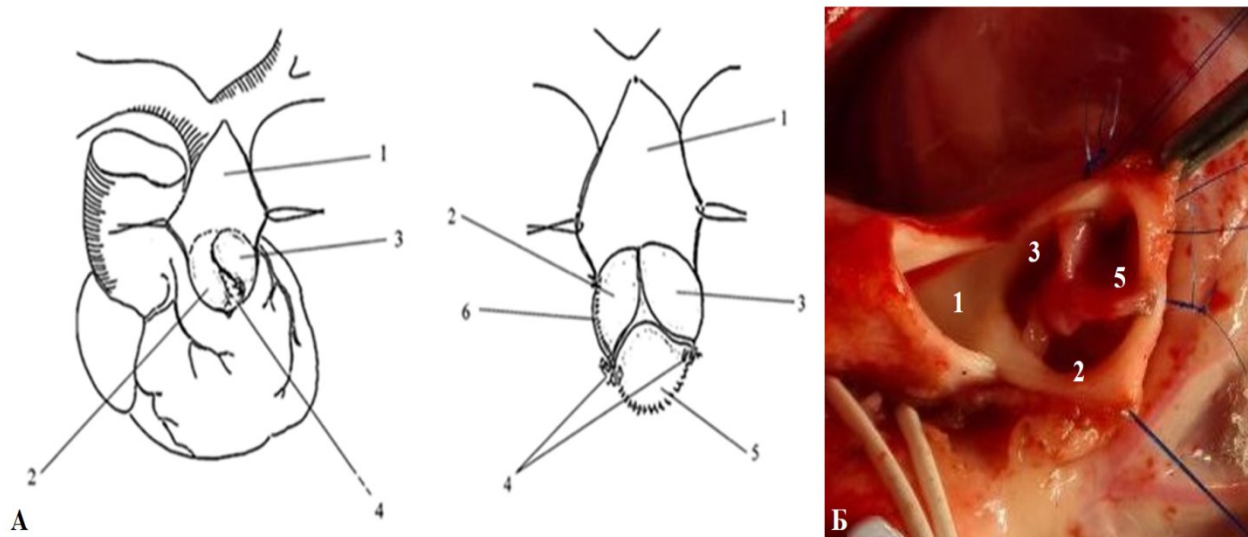


Рисунок 21. Неокуспидализация клапана легочной артерии. А – схема реконструкции клапана легочной артерии методом неокуспидализации; Б – интраоперационное фото реконструированного клапана.

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.

4.2 Трансаннулярная пластика легочной артерии с использованием моностворчатого клапана

Операция выполнялась посредством правой атриотомии и вентрикулотомии в бессосудистой зоне выводного отдела правого желудочка с продолжением разреза на ствол легочной артерии (рисунок 22). Закрытие дефекта межжелудочковой перегородки осуществлялось стандартным методом с использованием заплаты, имплантируемой через вентрикулотомический доступ. В ходе хирургического вмешательства выполнялось иссечение инфундибулярного стеноза.

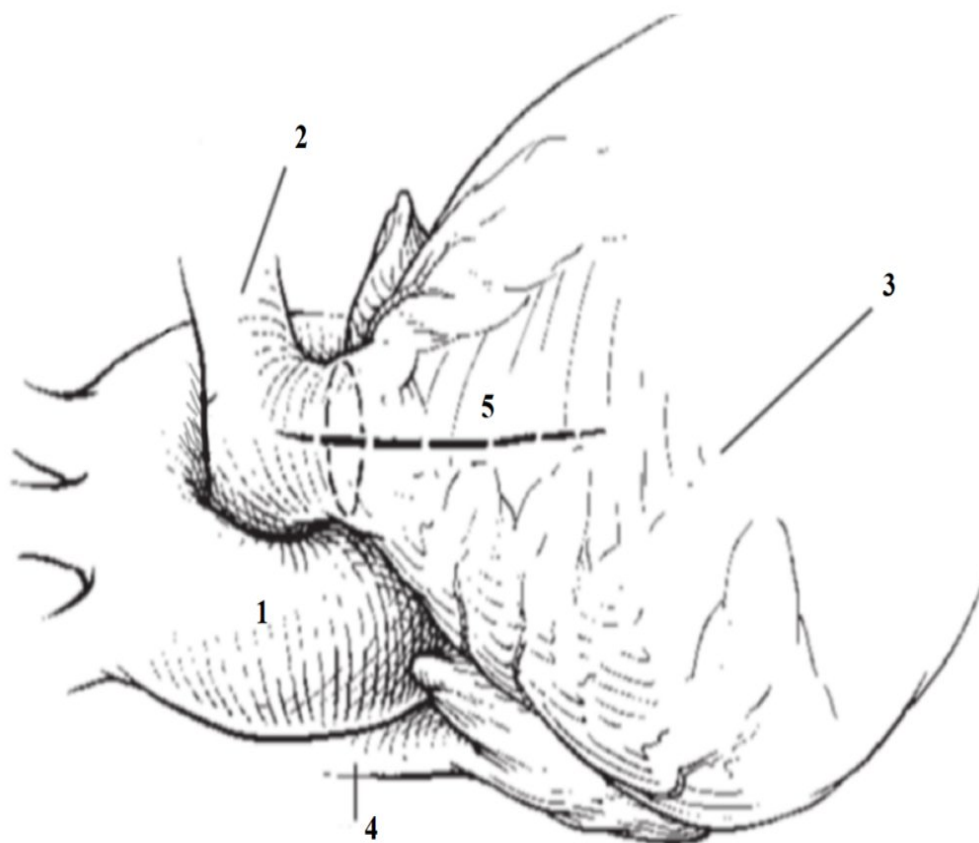


Рисунок 22. Схема доступа к выводному отделу правого желудочка. Адаптированные данные из «Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery» [8].

1 – аорта; 2 – левая легочная артерия; 3 – правый желудочек; 4 – верхняя полая вена; 5 – схема разреза.

Для реконструкции выводного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии применялась трансаннулярная пластика с использованием комбинированного моностворчатого клапана – бескаркасного протеза, сформированного из стабилизированного перикарда и глиссоновой капсулы печени теленка (рисунок 23). Данный протез соответствовал анатомическим размерам легочной артерии диаметром 12 мм и представлял собой модификацию моностворчатого клапана, разработанную в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в 2017 году.



Рисунок 23. Комбинированный моностворчатый клапан «БиоЛАБ-III»

4.3 Радикальная коррекция без создания запирающего элемента в легочной позиции

Хирургическое вмешательство также проводилось с использованием правой атриотомии и вентрикулотомии в бессосудистой зоне выводного отдела правого желудочка, с последующим продолжением разреза на ствол легочной артерии (рисунок 24). Дефект межжелудочковой перегородки закрывался заплатой через вентрикулотомический доступ. В ходе операции иссекались мышечные структуры, создающие выраженный инфундибулярный подклапанный стеноз и выполнялась трансаннулярная пластика выводного отдела правого желудочка и ствола легочной артерии ксеноперикардальной заплатой. Клапан легочной артерии оставался интактным, ввиду изменений створок и невозможности их сохранения, клапан иссекался с оставлением в ряде случаев наименее измененной створки, либо полностью.

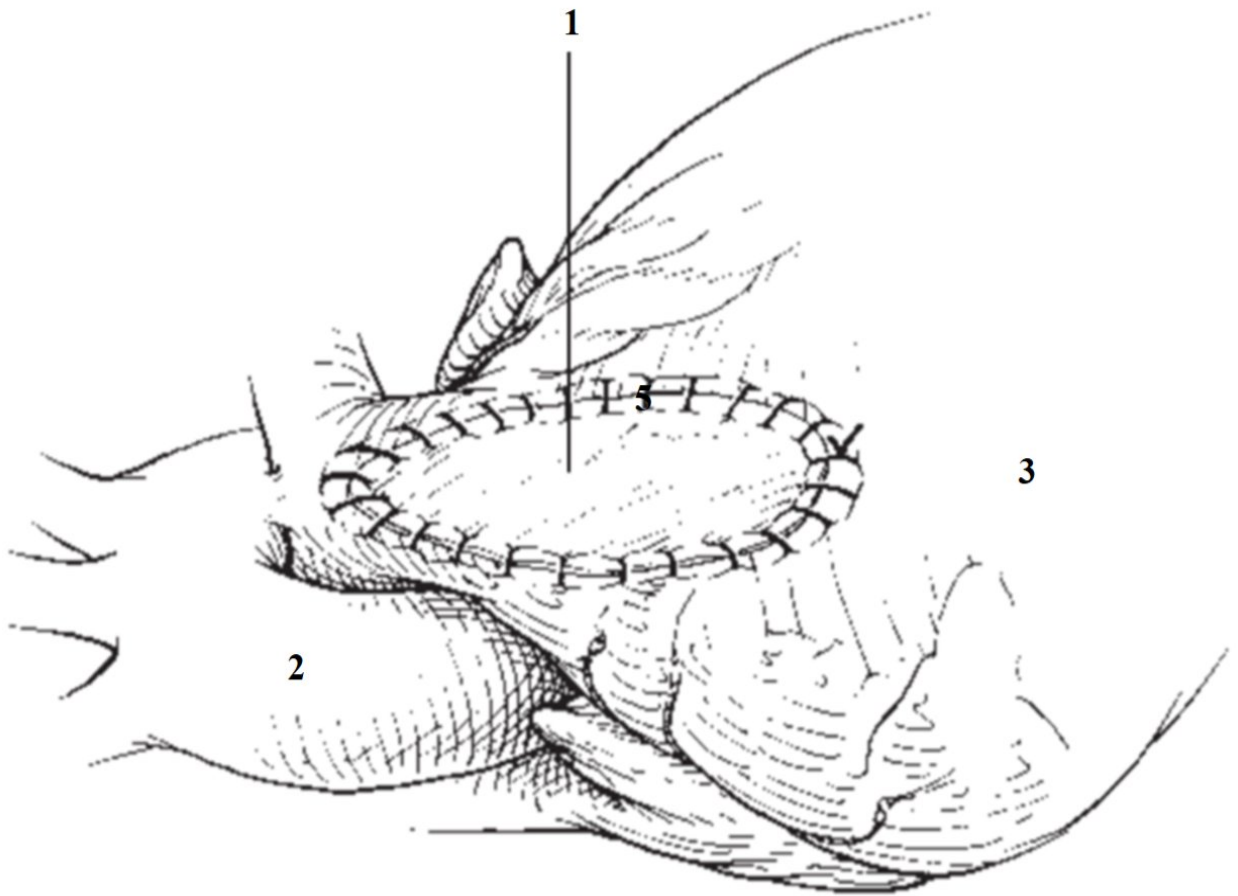


Рисунок 24. Трансаннулярная пластика выводного отдела правого желудочка.

Адаптированные данные из «Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery» [8].

1 – трансаннулярная заплата; 2 – аорта; 3 – правый желудочек.

ГЛАВА V.

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 ($p=0,36$).

5.1 Непосредственные результаты после радикальной коррекции с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии

Средняя продолжительность искусственной вентиляции легких составила 5,73 [5,02; 6,46] часов. Гистограмма распределения времени ИВЛ (рисунок 25А) демонстрирует нормальное распределение данных с небольшим разбросом значений. Пациенты находились в отделении реанимации и интенсивной терапии в среднем 23,07 [21,45; 24,56] часов, данный показатель характеризует достаточно быстрое восстановление после операции, что подтверждается графическим анализом распределения длительности пребывания в ОРИТ (рисунок 25Б).

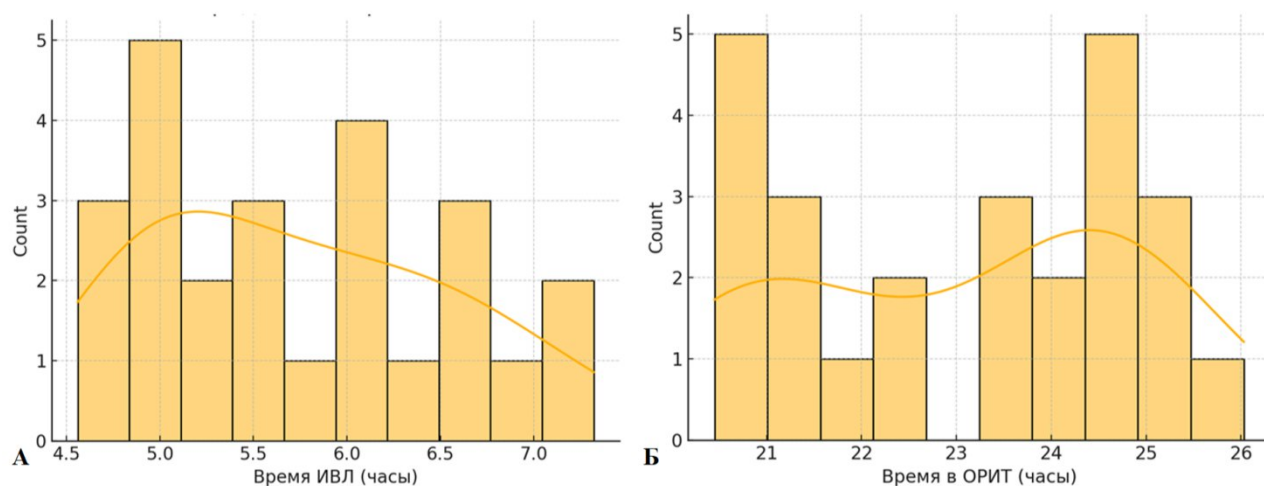


Рисунок 25. Распределение времени при помощи критерия Шапиро-Уилка: А – искусственной вентиляции легких ($p=0,12$); Б – пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии ($p=0,09$).

Средний пиковый градиент давления на клапане легочной артерии составил 4,4 [3,0; 6,0] мм рт. ст. (рисунок 26). Во всех случаях степень регургитации не превышала первой степени.

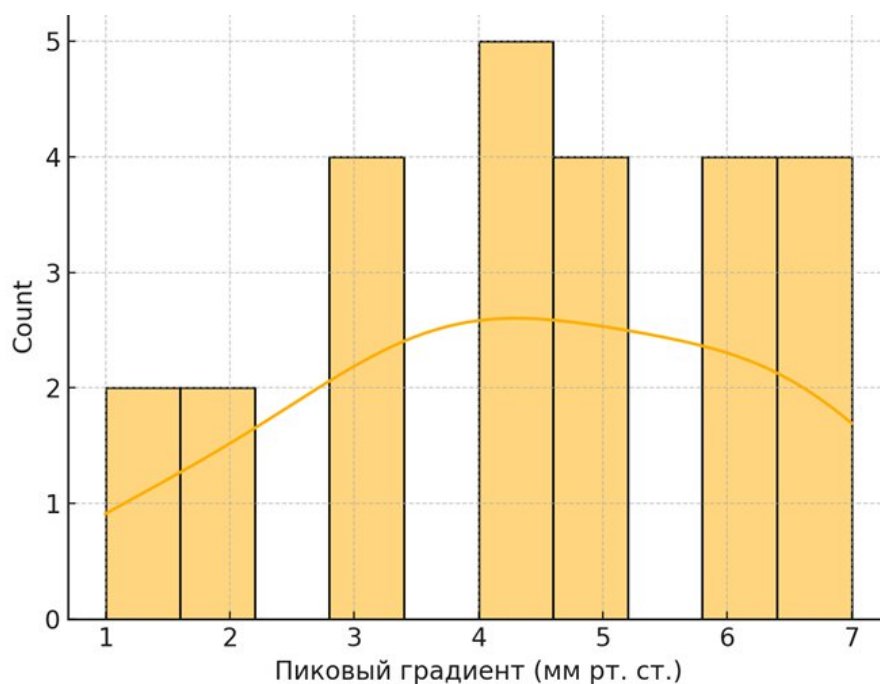


Рисунок 26. Распределение значений пикового градиента на клапане легочной артерии при помощи критерия Шапиро-Уилка ($p=0,22$).

5.2 Непосредственные результаты после трансаннулярной пластики легочной артерии с использованием моностворчатого клапана

Средняя продолжительность искусственной вентиляции легких составила 22,38 [21,09; 23,84] часов. Анализ распределения времени ИВЛ (рисунок 27А) демонстрирует нормальную закономерность с минимальной вариабельностью значений, что подтверждает стабильность послеоперационного течения. Длительность пребывания пациентов в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) в среднем составила 51,67 [48,85; 54,31] часов, что указывает на быструю активизацию и отсутствие существенных послеоперационных осложнений. Графическая интерпретация данных (рисунок 27Б) отражает контролируемость и предсказуемость периода интенсивной терапии.

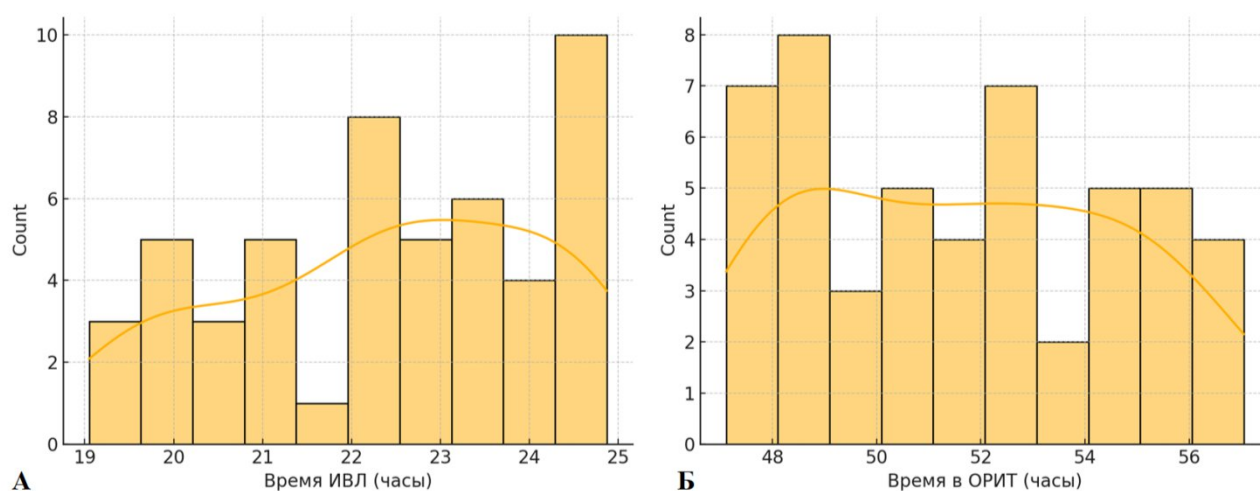


Рисунок 27. Распределение времени при помощи критерия Шапиро-Уилка: А – искусственной вентиляции легких ($p=0,11$); Б – пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии ($p=0,25$).

Средний пиковый градиент давления на клапане легочной артерии составил 9,0 [8,0; 11,0] мм рт. ст. (рисунок 28), что укладывается в допустимые физиологические границы для данного типа реконструктивных вмешательств. Во всех случаях степень регургитации не превышала I степени, что указывает на сохранение функциональной состоятельности клапанного аппарата и отсутствие значимой гемодинамической недостаточности в раннем послеоперационном периоде.

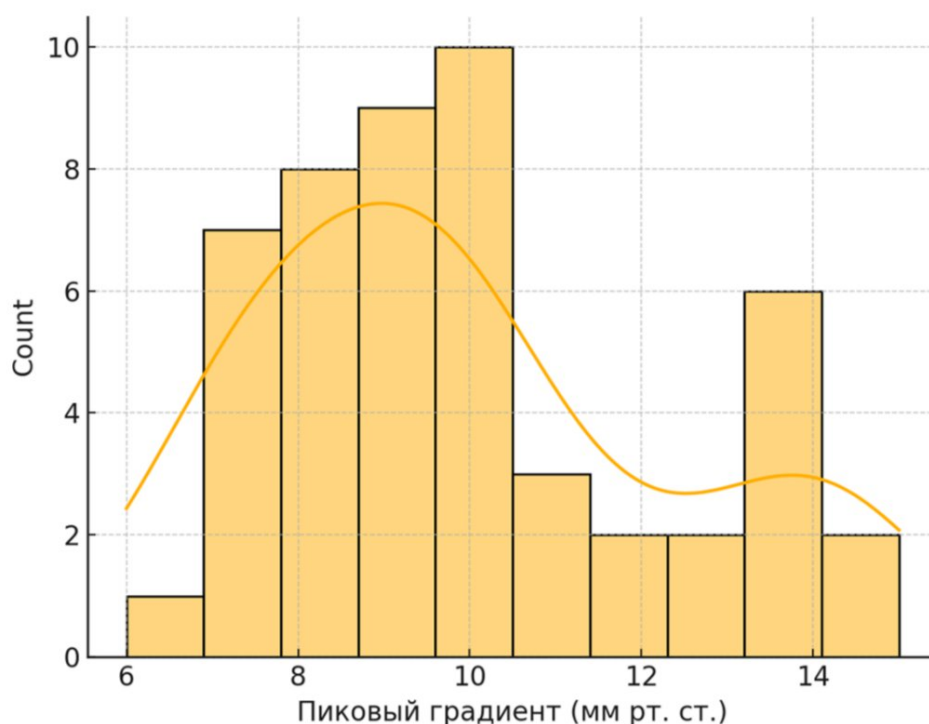


Рисунок 28. Распределение значений пикового градиента на клапане легочной артерии при помощи критерия Шапиро-Уилка ($p=0,12$).

5.3 Непосредственные результаты радикальной коррекции без создания запирающего элемента в легочной позиции

Средняя продолжительность искусственной вентиляции легких составила 26,52 [25,06; 28,28] часов. Структурный анализ распределения времени ИВЛ (рисунок 29А) выявил тенденцию к нормальному распределению с минимальной дисперсией значений. Средняя длительность пребывания пациентов в отделении реанимации и интенсивной терапии составила 55,51 [52,54; 58,33] часов. Графическая визуализация данных (рисунок 29Б) подтверждает предсказуемость восстановительного периода, как и в первых двух группах.

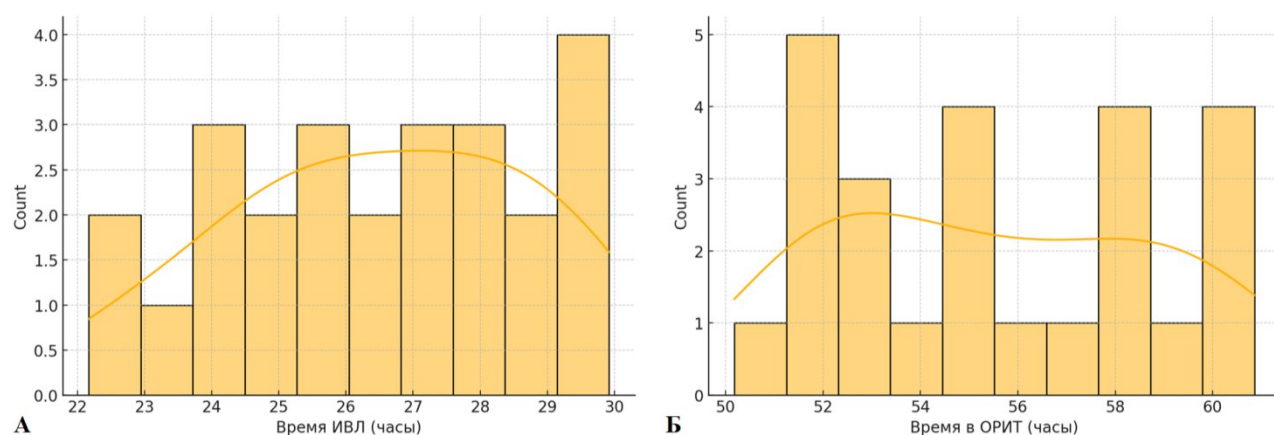


Рисунок 29. Распределение значений при помощи критерия Шапиро-Уилка: А – искусственной вентиляции легких ($p=0,14$); Б – пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии ($p=0,21$).

Средний пиковый градиент давления на клапане легочной артерии составил 15,0 [15,0; 18,0] мм рт. ст. (рисунок 30), что укладывается в допустимые данные гемодинамических показателей при выполнении реконструктивных вмешательств. I степень регургитации была зарегистрирована у 80% пациентов, II степень регургитации отмечена у 20% пациентов.

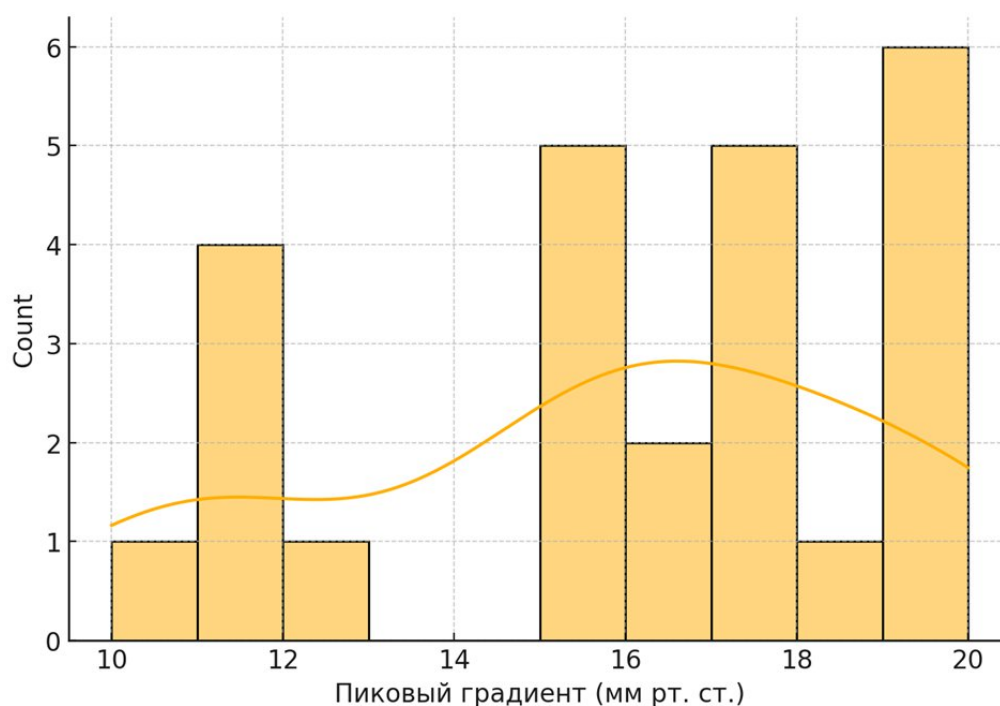


Рисунок 30. Распределение значений пикового градиента на клапане легочной артерии при помощи критерия Шапиро-Уилка ($p=0,09$).

Общая статистика

При изучении непосредственных результатов радикальной коррекции оценка параметров гемодинамики была сосредоточена исключительно на пиковом градиенте давления на клапане легочной артерии и степени его регургитации, поскольку анализ z-score клапана легочной артерии на данном этапе представляется преждевременным и малоинформативным ввиду отсутствия адаптационного ремоделирования клапанного аппарата. Наименьшая продолжительность ИВЛ наблюдается в группе с реконструкцией клапана легочной артерии, что может свидетельствовать о менее травматичном характере вмешательства и более быстрой стабилизации пациентов (рисунок 31А). 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 (рисунок 31Б).

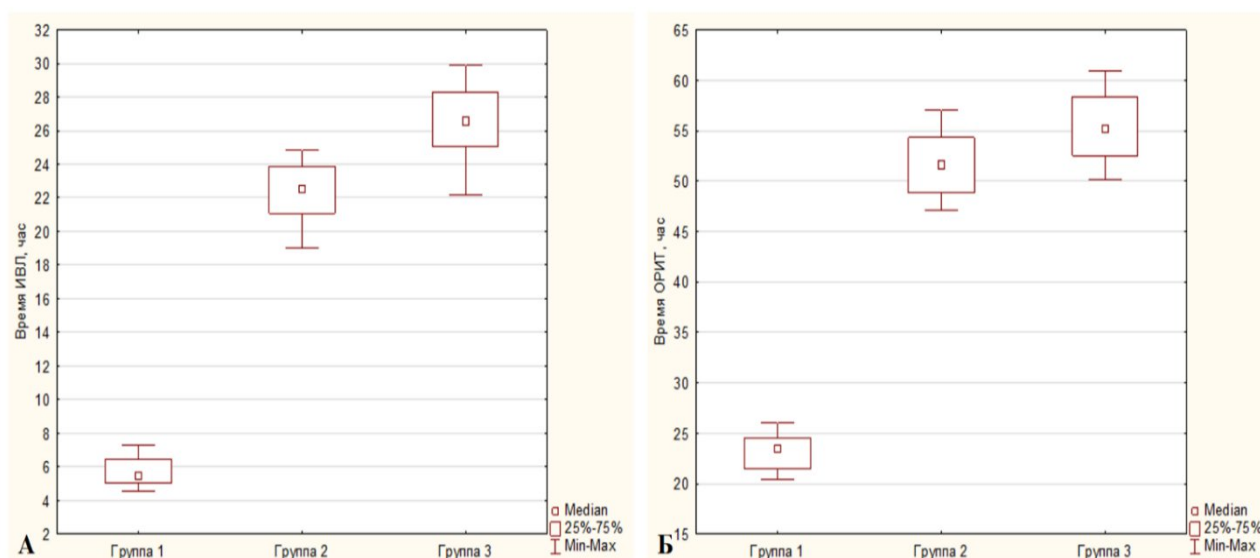


Рисунок 31. Диаграммное изображение значений времени искусственной вентиляции легких (А; $p < 0,005$) и времени пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии (Б; $p < 0,005$)

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

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. Во всех группах клапанный аппарат сохраняет функциональную состоятельность, однако в группе без создания запирающего элемента отмечается тенденция к более выраженной регургитации (рисунок 32).

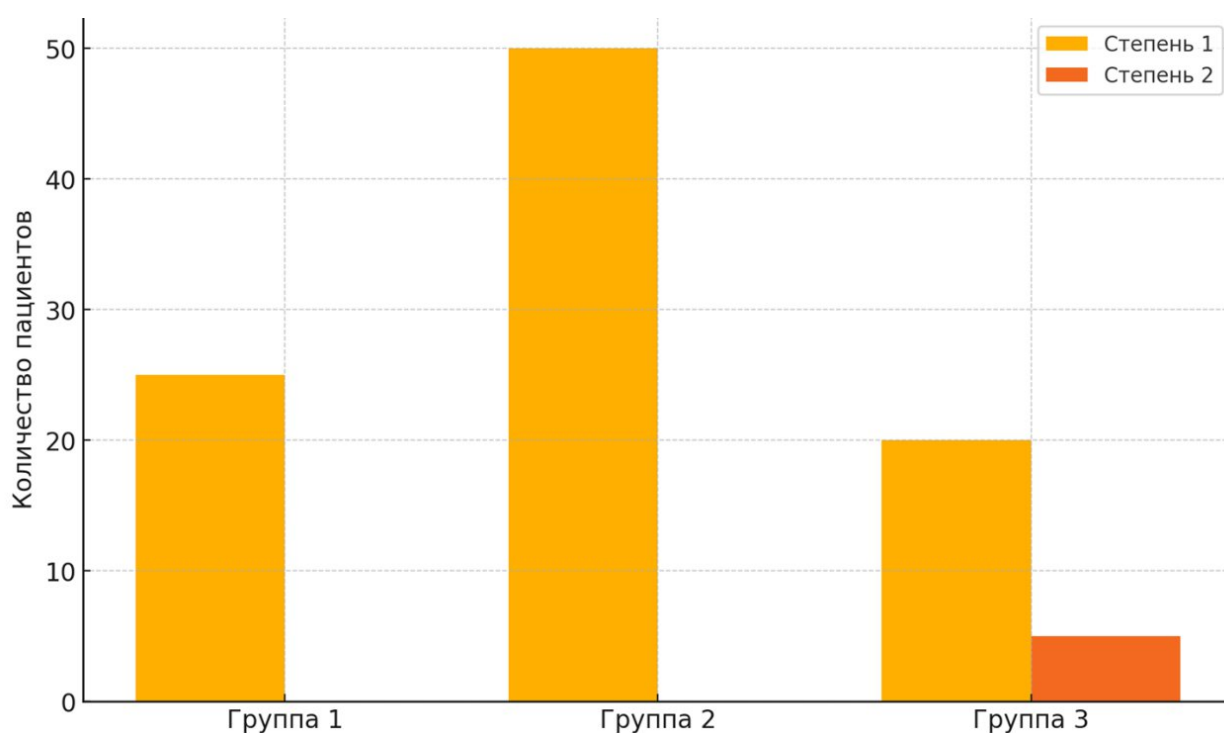


Рисунок 32. Распределение степени регургитации клапана легочной артерии во всех группах.

ГЛАВА VI.

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. Такой подход позволил объективно оценить отдаленные результаты оперативного вмешательства и выявить возможные адаптационные изменения миокарда и клапанного аппарата в течение годичного периода наблюдения.

6.1 Средне-отдаленные результаты после радикальной коррекции с созданием запирающего элемента в виде реконструкции клапана легочной артерии

Анализ пикового градиента давления на клапане легочной артерии в средне-отдаленном периоде показал среднее значение 6,0 [5,0; 8,0] мм рт. ст. Данные распределены относительно равномерно, без выраженной асимметрии. Z-score клапана легочной артерии составил 0,75 [0,57; 0,92], распределение показателей носит умеренно асимметричный характер, что подтверждается сравнительным анализом стандартных отклонений.

Конечный диастолический объем левого желудочка в среднем составил 27,2 [25,7; 30,1] мл, что соответствует физиологической норме. Средний конечный систолический объем левого желудочка составил 8,2 [7,2; 9,7] мл, что свидетельствует об отсутствии выраженной дилатации и сохранности систолической функции. Средний конечный диастолический размер левого желудочка составил 2,6 [2,5; 2,8] см, что соответствует физиологическим границам для данной возрастной группы. Средний конечный систолический размер левого желудочка составил 1,7 [1,6; 1,9] см (таблица 5).

Таблица 5. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов в 1 группе в средне-отдаленном периоде. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

Показатель	1 группа
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	6,0 [5,0; 8,0]
Z-score клапана ЛА	0,75 [0,57; 0,92]
КДО ЛЖ	27,2 [25,7; 30,1]
КСО ЛЖ	8,2 [7,2; 9,7]
КДР ЛЖ	2,6 [2,5; 2,8]
КСР ЛЖ	1,7 [1,6; 1,9]

Анализ степени регургитации клапана легочной артерии в средне-отдаленном послеоперационном периоде продемонстрировал исключительно I степень во всех наблюдаемых случаях. Данные результаты продемонстрировали удовлетворительную функцию клапана легочной артерии и стабильные показатели левого желудочка. Статистический анализ t-критерия Стьюдента не выявил значимых различий между центральными тенденциями данных и нормативными значениями, что указывает на стабильность функционального состояния пациентов в отдаленном периоде.

6.2 Средне- и отдаленные и отдаленные результаты после трансаннулярной пластики легочной артерии с использованием моностворчатого клапана

В средне-отдаленном периоде анализ пикового градиента давления на клапане легочной артерии в отдаленном периоде выявил медианное значение 37,0 [30,0; 45,0] мм рт. ст. Распределение показателя остается относительно симметричным, что подтверждается отсутствием статистически значимой асимметрии. Z-score клапана легочной артерии составил 0,17 [0,08; 0,27], демонстрируя умеренно асимметричное распределение, что подтверждается сравнительным анализом стандартных отклонений.

Средний конечный диастолический объем левого желудочка составил 26,4 [24,3; 28,5] мл. Средний конечный систолический объем левого желудочка определен на уровне 7,4 [6,3; 8,9] мл. Конечный диастолический размер левого желудочка в исследуемой когорте составил 2,6 [2,3; 2,8] см. Конечный систолический размер левого желудочка в среднем равнялся 1,6 [1,5; 1,7] см (таблица 6).

Таблица 6. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов во 2 группе в средне-отдаленном период. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

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

В анализируемой группе из 50 пациентов выраженность регургитации на клапане лёгочной артерии варьировала в диапазоне от умеренной (II степень) до выраженной (III степень). Медианная степень регургитации клапана лёгочной артерии составила II степень, с межквартильным размахом ($Q1 = II$; $Q3 = III$), что свидетельствует о сохранении умеренной клапанной недостаточности в большинстве случаев. II степень регургитации была зафиксирована у 70% пациентов ($n=35$), тогда как III степень отмечена у 30% ($n=15$).

В отдалённом послеоперационном периоде анализ пикового градиента давления на клапане лёгочной артерии выявил медианное значение 46,0 [39,0; 55,0] мм рт. ст., что указывает на сохранение градиента давления, требующего динамического наблюдения. Z-score клапана лёгочной артерии составил 0,17 [-0,05; 0,31], отражая умеренно асимметричное распределение, что коррелирует с вариабельностью анатомических и гемодинамических характеристик пациентов. Анализ структурных и функциональных параметров левого желудочка выявил, что средний конечный диастолический объём левого желудочка — 37,9 [35,1; 41,2] мл, эти данные свидетельствует о наличии относительного ремоделирования камер сердца. Средний конечный систолический объём левого желудочка

составил 12,7 [9,7; 14,4] мл, что может указывать на сниженную сократительную способность миокарда в ряде случаев. Конечный диастолический размер левого желудочка варьировал в пределах 3,0 [2,8; 3,2] см, что остаётся в пределах возрастных норм, однако требует оценки в динамике. Конечный систолический размер левого желудочка составил 2,0 [1,8; 2,2] см, что также может указывать на особенности постоперационного ремоделирования миокарда (таблица 7). Полученные данные свидетельствуют о формировании адаптационного постнагрузочного ремоделирования правых отделов сердца и функциональных изменений левого желудочка.

Таблица 7. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов во 2 группе в отдаленном периоде. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

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

У пациентов анализируемой когорты в отдаленном периоде (n=50) отмечено прогрессирование регургитации клапана лёгочной артерии, что свидетельствует о формировании нарастающей клапанной недостаточности. Степень регургитации 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).

Рост частоты выраженной регургитации в анализируемой группе может свидетельствовать о постепенной дилатации правого желудочка, перерастяжении клапанного кольца и нарушении коаптации створок, что в перспективе может способствовать дальнейшему ухудшению гемодинамических параметров.

В отдалённом послеоперационном периоде в анализируемой 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 (рисунок 33).

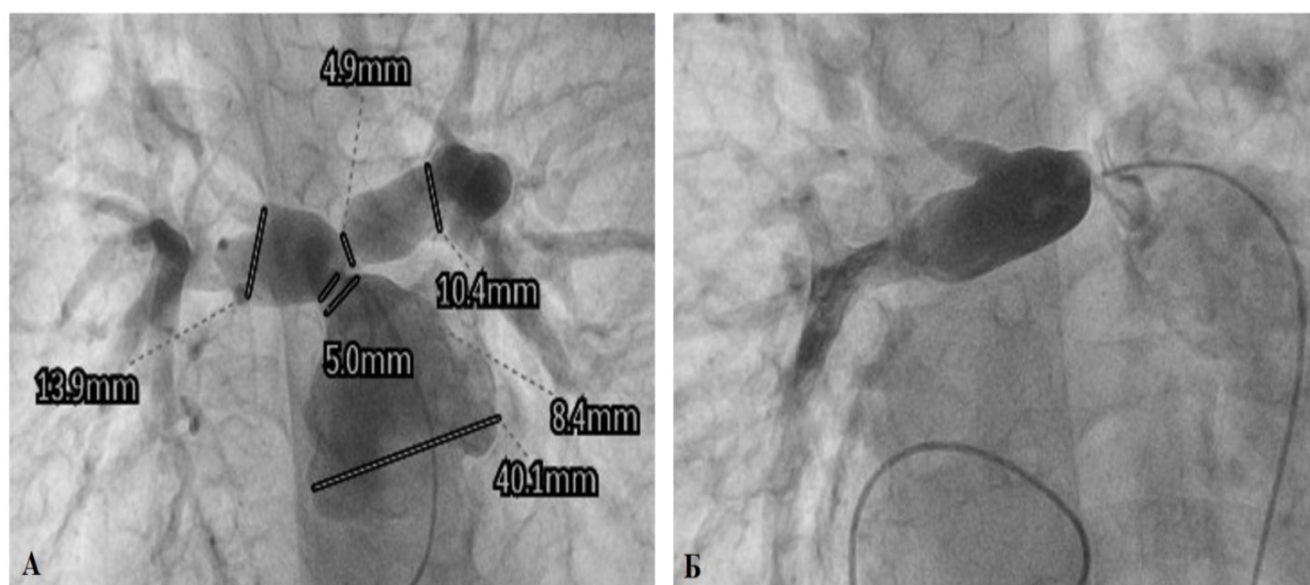


Рисунок 33. Пациент Т., 1323 дн., состояние после радикальной коррекции ТФ. АКГ. Прямая проекция, вид сзади. А – визуализация системы легочной артерии, стенозы устьев правой и левой легочной артерии, периферические стенозы; Б – транслюминальная баллонная ангиопластика ветви правой легочной артерии

6.3 Средне- и отдаленные результаты радикальной коррекции без создания запирающего элемента в легочной позиции

Анализ средне-отдаленных результатов пикового градиента давления на клапане легочной артерии выявил среднее значение 44,0 [42,0; 52,0] мм рт. ст. Распределение данных носило относительно равномерный характер, без выраженной асимметрии, что подтверждается статистическим анализом. Z-score клапана легочной артерии составил 0,08 [-0,08; 0,13], при этом показатели демонстрировали умеренную асимметрию. Данное отклонение от симметрии распределения статистически незначимо, что подтверждается сравнительным анализом стандартных отклонений.

Конечный диастолический объем левого желудочка составил в среднем 24,2 [21,1; 25,7] мл. Конечный систолический объем в среднем составил 9,3 [6,1; 9,4] мл. Конечный диастолический размер левого желудочка составлял 2,1 [2,0; 2,5] см. Конечный систолический размер в среднем достигал 1,5 [1,4; 1,5] см (таблица 8).

Таблица 8. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов в 3 группе в средне-отдаленном периоде. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

Показатель	3 группа
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	44,0 [42,0; 52,0]
Z-score клапана ЛА	0,08 [-0,08; 0,13]
КДО ЛЖ	24,2 [21,1; 25,7]
КСО ЛЖ	9,3 [6,1; 9,4]
КДР ЛЖ	2,1 [2,0; 2,5]
КСР ЛЖ	1,5 [1,4; 1,5]

В средне-отдалённом послеоперационном периоде медианной степенью регургитации клапана лёгочной артерии среди пациентов анализируемой группы была III степень, с интерквартильным размахом [II; III], что свидетельствует о доминировании выраженной клапанной недостаточности. У 56% пациентов (n=14) была зарегистрирована III степень регургитации, тогда как у 44% (n=11) отмечалась II степень. Анализ распределения данного показателя не выявил значимой асимметрии, однако высокая частота тяжёлой клапанной недостаточности является тревожным прогностическим фактором.

В отдалённом послеоперационном периоде выявлены гемодинамические изменения, свидетельствующие о нарастающей дисфункции правого и левого желудочков. Анализ пикового градиента давления на клапане лёгочной артерии продемонстрировал среднее значение 58,0 [50,0; 69,0] мм рт. ст., что превышает физиологические нормативы и может свидетельствовать о остаточной обструкции выводного тракта правого желудочка. Распределение показателей было относительно равномерным, без выраженной асимметрии, что подтверждается статистическим анализом. Однако Z-score клапана лёгочной артерии (-0,07 [-0,15; 0,16]) указывает на умеренную асимметрию, обусловленную вариабельностью анатомо-функциональных изменений после оперативного вмешательства.

Объёмные и линейные показатели левого желудочка также свидетельствуют о значительных отклонениях от нормальных значений. Средний конечный диастолический объём составил 47,9 [40,2; 58,1] мл, что может указывать на перегрузку объёмом и ремоделирование камер сердца. Средний конечный систолический объём – 14,4 [12,7; 20,2] мл, что свидетельствует о сниженной насосной функции. Конечный диастолический размер левого желудочка составил 3,4 [2,9; 3,7] см, что превышает ожидаемые возрастные показатели и может указывать на тенденцию к дилатации. Конечный систолический размер – 2,2 [2,0; 2,4] см, что может свидетельствовать о умеренно выраженных изменениях сократительной способности миокарда. (таблица 9).

Таблица 9. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов во 3 группе в отдаленном периоде. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Ме [25%; 75%]

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

В отдалённом послеоперационном периоде у пациентов анализируемой группы медианная степень регургитации клапана лёгочной артерии соответствовала III степени, с интерквартильным размахом [II; III], что указывает на преобладание выраженной клапанной недостаточности. 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.

У 3 пациентов (12%) в отдалённом послеоперационном периоде в третьей группе 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.

В данных клинических ситуациях выраженные гемодинамические нарушения, связанные с повышением сопротивления лёгочного сосудистого русла и прогрессированием обструктивных изменений, диктовали необходимость выполнения транслюминальной баллонной ангиопластики ветвей лёгочной артерии с целью восстановления адекватной сосудистой проходимости и оптимизации лёгочной гемодинамики. В случаях значимого клапанного стеноза лёгочной артерии дополнительно была проведена транслюминальная баллонная

вальвулопластика, направленная на снижение градиента давления и улучшение кровотока через клапанный аппарат.

Общая статистика

Наименьший градиент на клапане легочной артерии наблюдается в группе с реконструкцией клапана легочной артерии (1 группа – 6,0 мм рт. ст.), а в группах с трансаннулярной пластикой и без создания запирающего элемента градиент значительно выше (2 группа – 37,0; 3 группа – 44,0 мм рт. ст.), что является статистически значимым (рисунок 34).

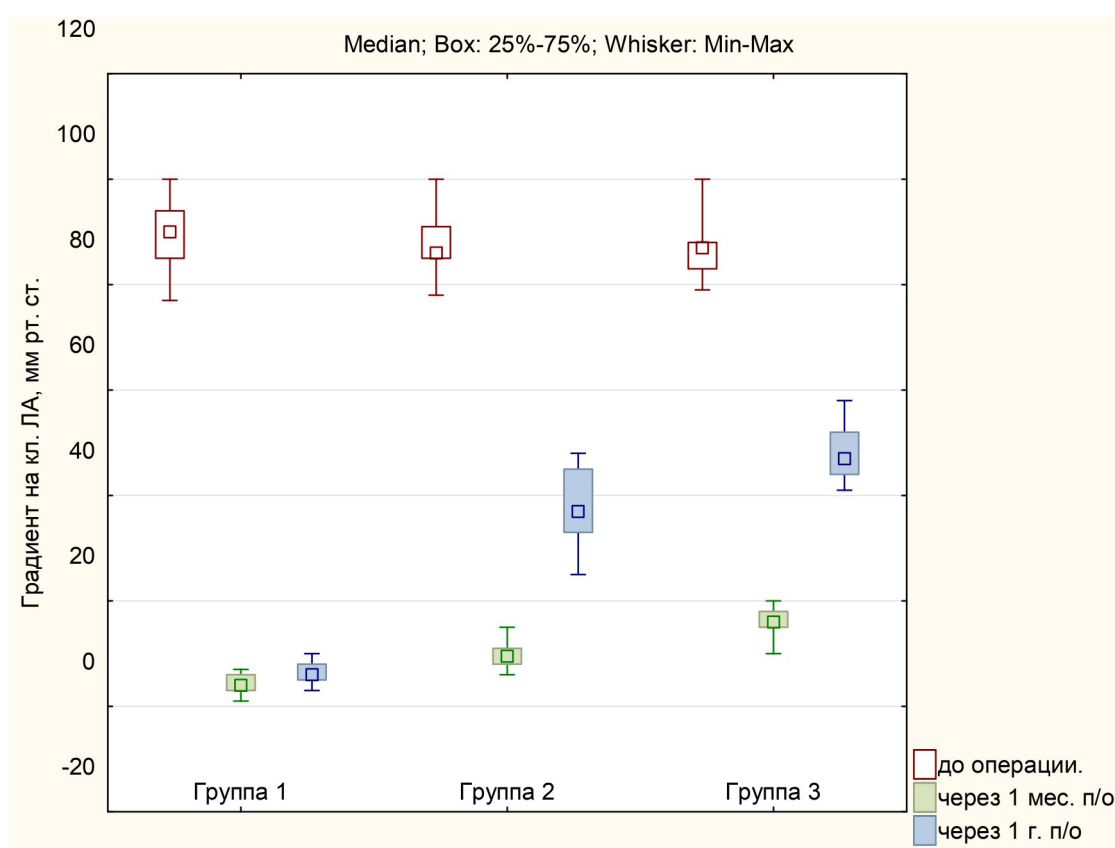


Рисунок 34. Сравнение трех групп по значению пикового градиента на клапане легочной артерии. Различия между 1 и 2 группами – $p < 0,001$; различия между 1 и 3 группами – $p = 0,005$; различия между 2 и 3 группами – $p = 0,099$. Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – 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 35).

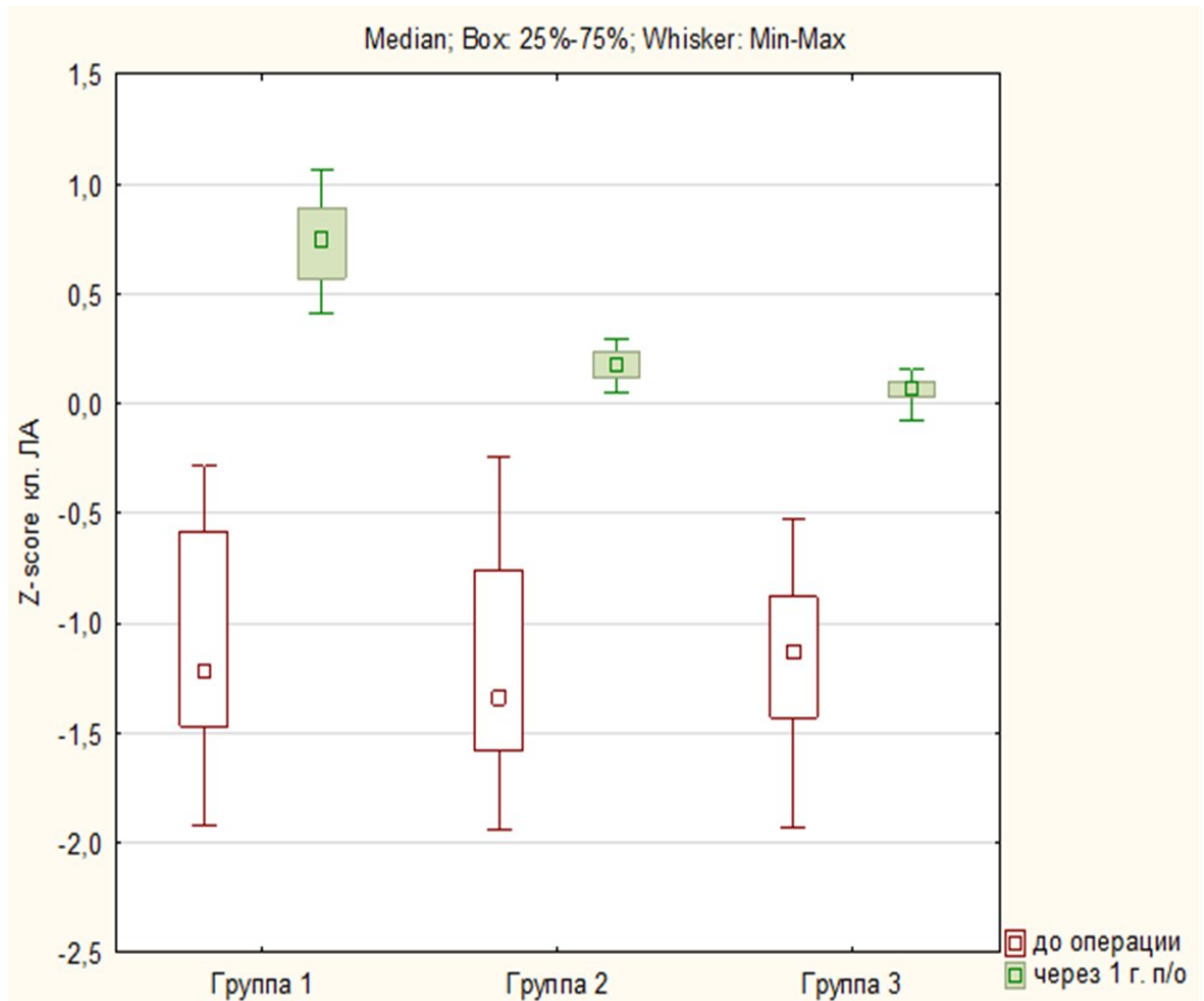


Рисунок 35. Сравнение трех групп по значению z-score клапана легочной артерии. Различия между 1 и 2 группами – $p=0,005$; различия между 1 и 3 группами – $p=0,005$; различия между 2 и 3 группами – $p=0,087$.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Me [25%; 75%]

Относительно объемов и размеров левого желудочка все группы демонстрируют значения, близкие к физиологической норме (рисунок 36).

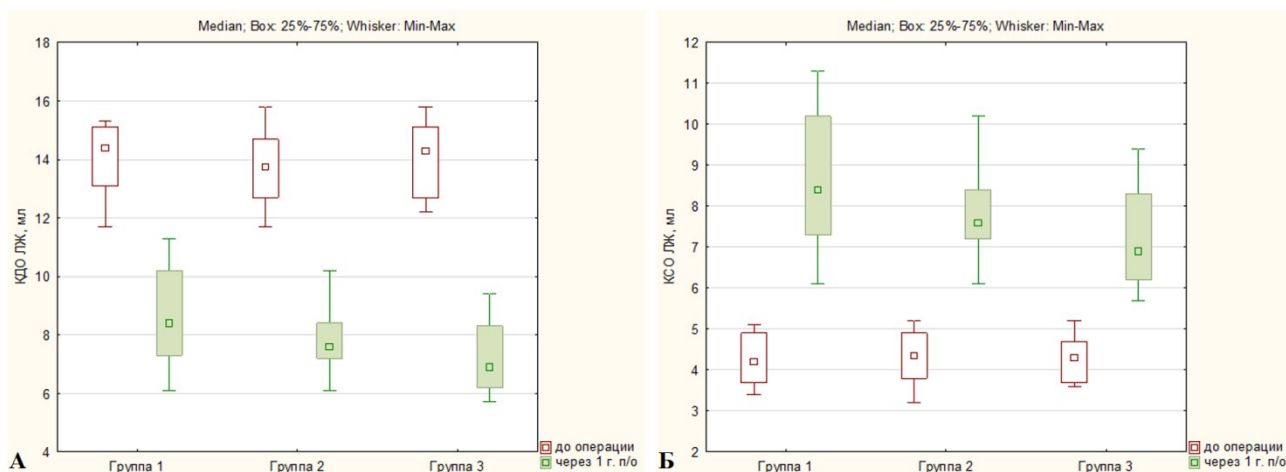


Рисунок 36. Сравнение трех групп по значениям: А- конечного диастолического объема; Б – конечного систолического объема. Различия между 1 и 2 группами – $p=0,12$; различия между 1 и 3 группами – $p=0,23$; различия между 2 и 3 группами – $p=0,19$.

Примечание: данные представлены в виде медианы, 25-го и 75-го перцентилей – Me [25%; 75%].

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. 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 37).

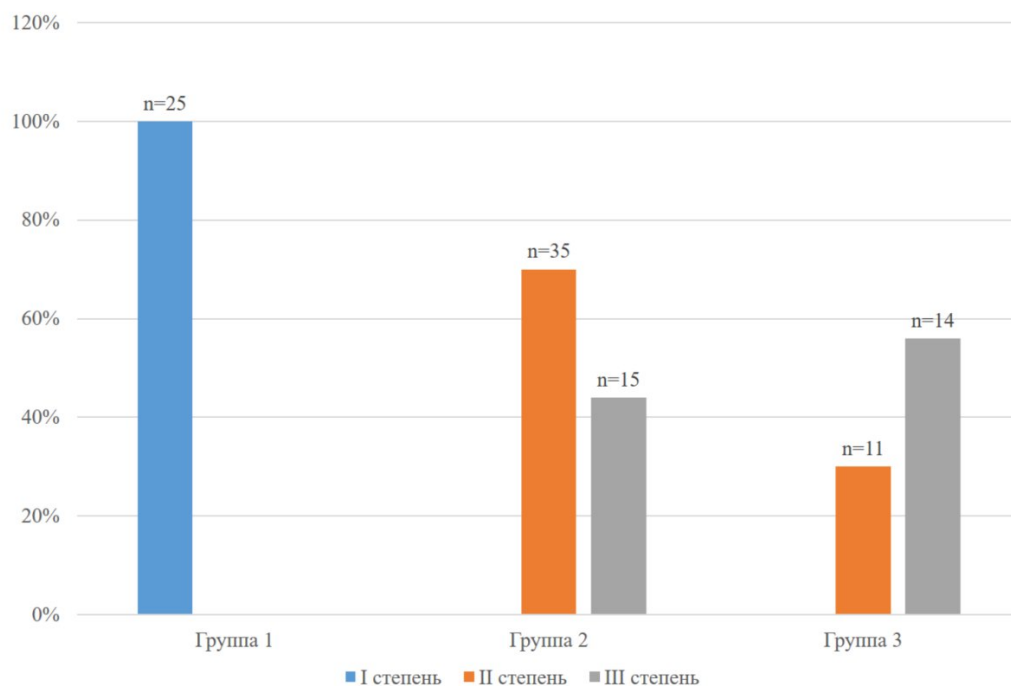


Рисунок 37. Распределение степени регургитации клапана легочной артерии среди всех групп

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 10).

Таблица 10. Послеоперационная характеристика эхокардиографических показателей пациентов во 2 и 3 группах в отдаленном периоде.

Показатель	2 группа	3 группа	Уровень р
Градиент на клапане ЛА, мм рт. ст.	46,0 [39,0; 55,0]	58,0 [50,0; 69,0]	< 0,001
Z-score клапана ЛА	0,15 [-0,05; 0,31]	-0,07 [-0,15; 0,16]	< 0,001
КДО ЛЖ	37,9 [35,1; 41,2]	47,9 [40,2; 58,1]	< 0,001
КСО ЛЖ	12,7 [9,7; 14,4]	14,4 [12,7; 20,2]	0,21
КДР ЛЖ	3,0 [2,8; 3,2]	3,4 [2,9; 3,7]	0,04
КСР ЛЖ	2,0 [1,8; 2,2]	2,2 [2,0; 2,4]	0,09

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 тяжелой 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 38).

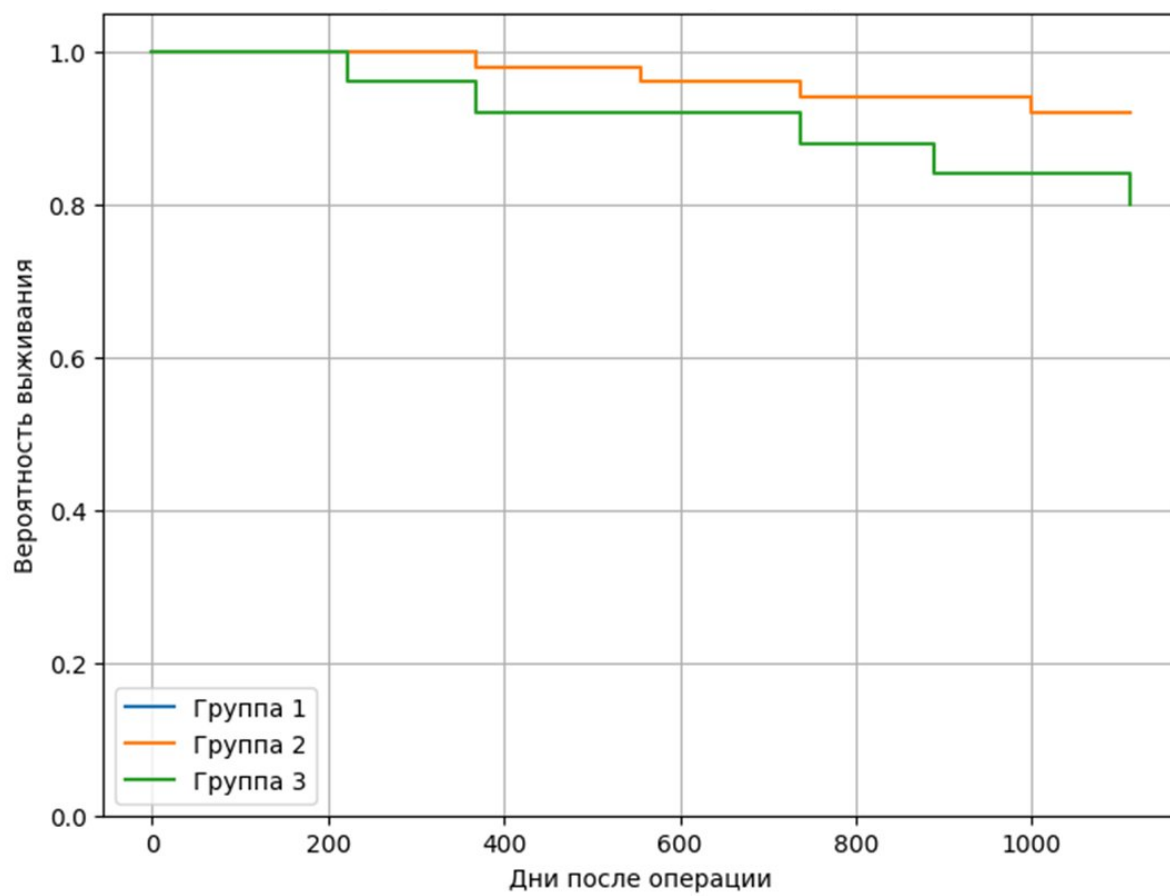


Рисунок 38. Кривая Каплан-Майера. Свобода от повторных вмешательств в средне- и отдаленном периоде во всех группах.

ОБСУЖДЕНИЕ

Одним из краеугольных камней в эволюции хирургии тетрады Фалло стало фундаментальное ретроспективное исследование J. W. Kirklin и соавторов, опубликованная в 1989 г. Авторы подвергли тщательному анализу внушительную когорту из 814 пациентов, перенесших радикальную коррекцию между 1967 и 1986 годами – то есть в период, когда концепция раннего одномоментного устранения внутрисердечной и внежелудочковой обструкции лишь формировалась в клинической практике. Несмотря на технологические ограничения перфузии и анестезиологического обеспечения в те годы, операционная летальность составила всего 4 %, что фактически отражало верхнюю границу достижений мировой врождённой кардиохирургии того времени. Наиболее интригующим выводом работы стало выявление тесной связи между использованием трансаннулярной пластики с рассечением фиброзного кольца клапана лёгочной артерии и необходимостью последующих вмешательств. Согласно представленным данным, уже в отдаленном периоде тяжёлая регургитация клапана лёгочной артерии формировалась у каждого шестого пациента (15 %), болезненно сказываясь на диастолической функции правого желудочка и манифестируя клинической толерантностью к нагрузке, дилатацией желудочков и желудочковыми аритмиями. Эти наблюдения не только послужили одним из толчков к развитию клапаносохраняющих методов радикальной коррекции порока, но и заложили методологическую основу современных multidisciplinary протоколов наблюдения, акцентирующих необходимость ранней реинтервенции при прогрессирующей правожелудочковой дисфункции [3].

Хроническая послеоперационная регургитация клапана легочной артерии за считанные годы превращает правый желудочек – изначально компактную и энергосберегающую насосную камеру – в донельзя растянутый и биомеханически невыгодный резервуар. Увеличение ударного объема по закону Лапласа ведёт к нарастанию циркумферентного напряжения, запуску фиброзного ремоделирования и истощению сократительного резерва миокарда [5]. Серии динамического 4D-flow MPT свидетельствуют: при конечном диастолическом объеме правого желудочка $> 160\text{--}170 \text{ мл/м}^2$ и фракции выброса $< 45 \%$ риск желудочковых тахикардий и внезапной сердечной смерти возрастает более чем втрое по сравнению с асимптомными больными [36-37, 58].

Единственным радикальным способом разорвать этот патологический круг остаётся установка запирающего элемента в позицию клапана легочной артерии. Однако биологические протезы клапанов, внедряемые в детском возрасте, не растут вместе с пациентом и в среднем деградируют через 10–15 лет, требуя очередной замены. Наступление эры транскатетерных протезов (Melody, Harmony, Sapien XT) позволило частично смягчить кумулятивную травму от повторных стернотомий, но и эндоваскулярные клапаны не свободны от дисфункции и кальцификации [93].

Прогноз при естественном течении тяжёлой обструкции лёгочного кровотока остаётся неумолимо мрачным: без первичной коррекции половина пациентов погибает до трёх лет, а «взрослый» возраст фиксируется лишь эпизодически. Именно поэтому современная стратегия смещает акцент с банальной выживаемости на долговременное качество жизни: оптимизацию времени первичной коррекции, широкое внедрение клапаносохраняющих методов радикальной коррекции и персонализированного наблюдения с использованием продвинутых визуализационных и биомаркёрных технологий [94-98].

Важность своевременного и комплексного устранения комплексной обструкции при пороках конотрункуса подтверждается клиническим опытом,

накопленным в других центрах. Так, А. Е. Черногринов и соавторы описали случай шестимесячного ребёнка с синдромом Вильямса, у которого критический надклапанный стеноз аорты сочетался с выраженными стенозами периферических ветвей лёгочной артерии. В рамках одной гибридной процедуры авторы полностью ликвидировали комплексную обструкцию, быстро восстановили коронарную и лёгочную перфузию, что позволило избежать прогрессирующего ремоделирования желудочков. Этот пример наглядно иллюстрирует фундаментальный принцип, положенный в основу тактики лечения данных пациентов: радикальная коррекция пороков конотрункуса должна устранять все уровни гемодинамического препятствия в максимально ранние сроки, опираясь на синергию открытых и эндоваскулярных методик [99].

Концепция ранней радикальной коррекции пороков конотрункуса с прицельным сохранением клапанных структур находит убедительную поддержку в крупнейшем на сегодняшний день систематическом обзоре и метаанализе результатов хирургического лечения тетрады Фалло, выполненном J. Romeo и соавторами. В 143 исследованиях, охвативших 21 427 пациентов, продемонстрированы рекордно низкие показатели госпитальной смертности (2,8 %) и годовой поздней летальности (0,42 %/год) при одновременной стабильно высокой частоте поздних реопераций — 2,26 %/год, в половине случаев, связанных с тяжёлой лёгочной регургитацией.

Особое значение для данной стратегии имеют дополнительные модели мета-регрессии: более старший возраст при коррекции, использование трансвентрикулярного доступа и наличие предшествующего наложение системно-лёгочного анастомоза, статистически достоверно увеличивали как раннюю, так и позднюю смертность, тогда как частота применения трансаннулярной заплаты оставалась на уровне ~50 % без тенденции к снижению. Эти данные подчёркивают необходимость минимизации времени до полной коррекции и отказа от обширной резекции правого желудочка. Достижение показателей

смертности ведущих центров возможно лишь при условии ранней диагностики пациентов и внедрения стандартизированного протокола «life-long follow-up», который предусматривает не только эхографический, но и МРТ-контроль объёмов правого желудочка уже в доклинической фазе тяжёлой послеоперационной регургитации клапана легочной артерии [58].

Работа Е.С. Дорохиной и соавторов 2024 года стала, по сути, клиническим «стресс-тестом» для всего спектра современных клапаносохраняющих техник при радикальной коррекции тетрады Фалло у младенцев. Авторы ретроспективно сопоставили две тщательно подобранные копии-пары по 25 пациентов: первая получала реконструкцию клапана лёгочной артерии аутоперикардом, тогда как во второй применяли трансаннулярную заплату с моностворчатым биопротезом «БиоЛАБ-ПП». Уже на этапе раннего послеоперационного периода различия оказались красноречивыми: время искусственной вентиляции лёгких и пребывание в ОРИТ после реконструкции сократились более чем в четыре раза, а выписка из стационара ускорила в среднем на три дня. Эти данные подчёркивают гомеостатическое преимущество сохранённой или восстановленной клапанной функции для самых уязвимых пациентов первого года жизни. Особенно показательны эхокардиографические контрольные точки. Через год после вмешательства вероятность умеренной и тяжёлой лёгочной регургитации в группе реконструкции оказалась на 82 % ниже, тогда как пиковый градиент на клапане ЛА держался в диапазоне 6–7 мм рт. ст., что почти втрое меньше, чем после трансаннулярной пластики. Столь мягкий гемодинамический профиль сопровождался тенденцией к бóльшим конечным диастолическим объёмам левого желудочка. Полученные результаты органично встраиваются в концепцию нашей работы, где приоритетным считается принцип «минимальной инвазивности для клапанного кольца» и ранняя коррекция без вентрикулотомии. Разумеется, ограниченный объём выборки и ретроспективный дизайн накладывают методические ограничения, однако именно такие моноцентрические

серии ценны высокой внутренней однородностью протоколов, а значит — большей чистотой наблюдаемого эффекта [100].

Проблему мультикомпонентных конотрункальных аномалий стоит рассматривать не только в плоскости гемодинамики, но и сквозь призму организационных рисков. Так, А. Е. Черногринов и соавторы опубликовали систематический обзор крайне редкого, но хирургически устранимого фенотипа — так называемого синдрома Берри, сочетающего перерыв дуги аорты, дефект аорто-легочной перегородки и аномальное отхождение правой лёгочной артерии от аорты.

Анализ 42 описаний случаев, накопленных с 1982 года, убедительно показал: при условии своевременной дооперационной верификации анатомии одномоментная радикальная коррекция в неонатальном периоде обеспечивает выживаемость $> 90 \%$ и минимизирует потребность в повторных вмешательствах на дуге аорты и ветвях легочной артерии. Этот опыт подчёркивает ключевой для нашей диссертации тезис: даже при сочетании нескольких критических компонентов обструкции принцип «single-stage repair» остаётся оптимальным, а ранняя интервенция позволяет предупредить каскад правожелудочкового ремоделирования и снизить суммарный операционный риск у пациентов с пороками конотрункуса, осложнёнными обструкцией лёгочного кровотока [101].

Авторы последних крупномасштабных исследований едины во мнении: реконструкция или сохранение нативного клапана лёгочной артерии при коррекции тетрады Фалло обеспечивает не только лучшую долгосрочную выживаемость, но и существенно сокращает потребность в повторных вмешательствах. Даже при умеренном остаточном градиенте (< 40 мм рт. ст.) такая «бережная» тактика демонстрирует статистически значимое преимущество перед трансаннулярной пластикой — как по свободе от тяжёлой лёгочной

регургитации, так и по снижению риска аритмогенного ремоделирования правого желудочка [84].

Реконструкция клапана лёгочной артерии аутоперикардом особенно эффективна у пациентов с тяжёлым клапанным стенозом либо дисплазией створок. Для больных без выраженной гипоплазии фиброзного кольца предпочтение отдают собственно клапаносохраняющей операции, позволяющей сохранить естественную анатомию выводного тракта правого желудочка, минимизировать послеоперационную летальность и отсрочить повторные вмешательства. Накопленный опыт убеждает: при грамотно выбранной методике частота реопераций на выводном тракте правого желудочка в горизонте 10 лет снижается вдвое [102].

Современная идеология коррекции тетрады Фалло принципиально смещается с акцента на механическое устранение анатомических дефектов к парадигме профилактики поздних осложнений – тяжёлой лёгочной регургитации, прогрессирующей дилатации правого желудочка и обусловленных ею аритмий. Комплексный кардиохирургический арсенал, включающий клапаносохраняющие методики, расширенные реконструктивные вмешательства и малоинвазивные интраоперационные решения, позволяет не только достичь радикального анатомического результата, но и значимо улучшить функциональный статус и качество жизни пациентов в долгосрочной перспективе [103–104].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Основной целью данного исследования является анализ результатов различных хирургических подходов к радикальной коррекции пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока у пациентов младенческого возраста для разработки оптимального алгоритма лечения

В ходе исследования были решены следующие задачи:

1. Оценка результатов хирургического лечения с радикальной коррекцией без создания запирающего элемента в легочной позиции.
2. Оценка результатов трансаннулярной пластики легочной артерии с использованием моностворчатого клапана.
3. Оценка результатов реконструкции клапана легочной артерии различными методами.
4. Разработка оптимального алгоритма хирургического лечения на основе сравнительной оценки результатов (рисунок 40).

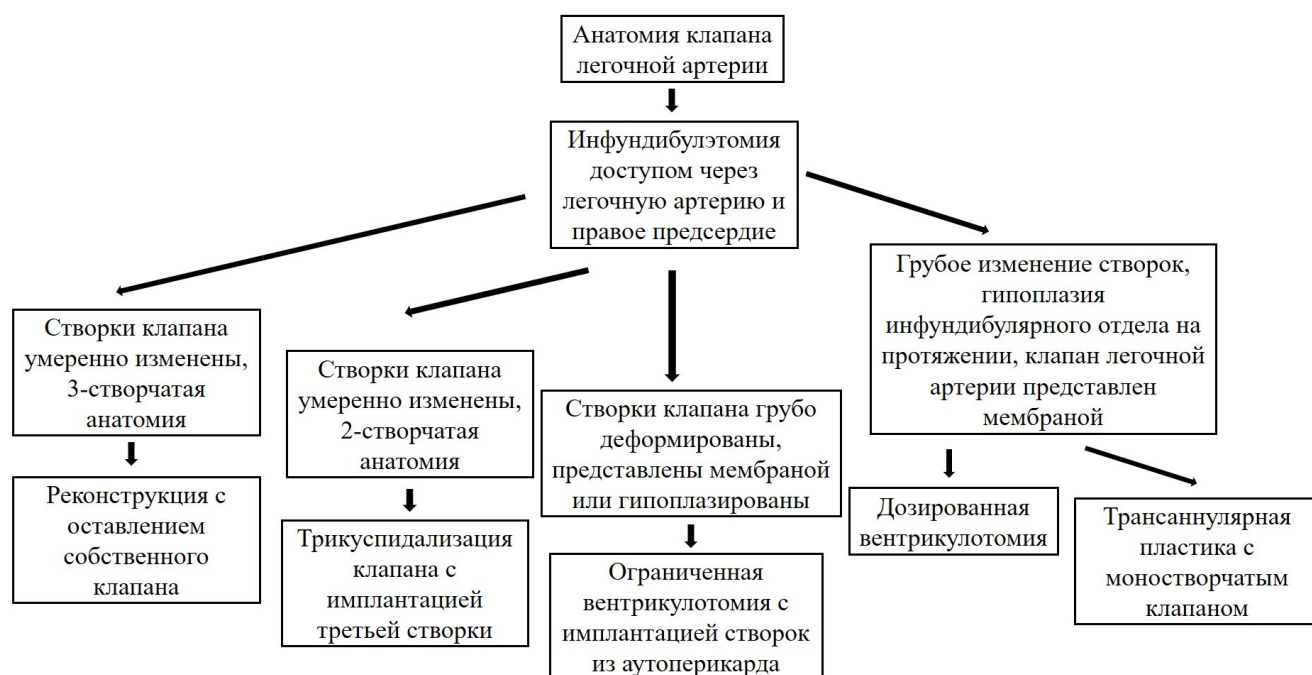


Рисунок 39. Алгоритм хирургического лечения пациентов с тетрадой Фалло.

При ревизии клапана лёгочной артерии (через ствол лёгочной артерии и правое предсердие) полученная анатомия диктует дальнейшие действия. Если створки изменены умеренно и сохранили трёхстворчатую конфигурацию, достаточно реконструкции с сохранением собственного клапана. При той же степени изменений, но двухстворчатом строении, оптимальной тактикой становится трикуспидализация: к существующим створкам имплантируют третью, восстанавливая нормальную геометрию. Если створки грубо деформированы, сведены к мембране или резко гипоплазированы, требуется ограниченная вентрикулотомия с последующей имплантацией новых створок из аутоперикарда. Если к грубому поражению створок добавляется протяжённая гипоплазия инфундибулярного отдела, выполняется дозированная вентрикулотомия и трансаннулярная пластикой с установкой моностворчатого клапана.

Основные выводы и положения, выносимые на защиту:

1. Реконструкция клапана легочной артерии обеспечивает оптимальные гемодинамические характеристики, что приводит к более быстрой активизации пациентов и сокращению сроков пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии.
2. Трансаннулярная пластика является надежным методом, но может сопровождаться менее благоприятными изменениями параметров правых отделов сердца.
3. Алгоритм хирургического лечения должен быть направлен на создание адекватного запирающего элемента в объеме реконструкции клапана легочной артерии с минимальным воздействием на миокард правого желудочка.

Результаты исследования демонстрируют, что клапаносохраняющие операции имеют преимущества перед трансаннулярной пластикой:

1. Меньшая продолжительность ИВЛ и пребывания в ОРИТ у пациентов после реконструкции клапана легочной артерии.
2. Более низкий градиент давления на клапане легочной артерии в группе реконструкции клапана.
3. Меньшая степень регургитации клапана легочной артерии в группе клапаносохраняющих операций в отдаленном периоде.

Практическая значимость: результаты исследования могут быть использованы для разработки и внедрения в клиническую практику оптимизированных алгоритмов хирургического лечения пороков конотрункуса с обструкцией легочного кровотока у младенцев. Предложенные методики реконструкции клапана легочной артерии могут способствовать улучшению непосредственных и отдаленных результатов хирургической коррекции. В работе обоснована целесообразность индивидуального подхода к выбору хирургической тактики с учетом анатомических особенностей пациента и подчеркнута важность

минимизации травматичности оперативного вмешательства для улучшения ближайших и отдаленных результатов.

В заключение, диссертационное исследование вносит вклад в развитие хирургического лечения тетрады Фалло, обосновывая необходимость приоритетного использования клапаносохраняющих методик и индивидуализированного подхода к выбору хирургической тактики для достижения оптимальных результатов лечения пациентов младенческого возраста.

ВЫВОДЫ

На основании проведенного исследования можно сделать следующие выводы:

1. **Реконструкция клапана легочной артерии** является предпочтительным методом 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 остаточных нарушений гемодинамики.
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. По возможности, следует отдавать предпочтение клапаносохраняющим методикам для минимизации риска легочной регургитации и связанных с ней осложнений в отдаленном периоде.
4. Использовать различные клапаносохраняющие техники: резекция инфундибулярной мышцы, комиссуротомия, неокуспидализация аутоперикардом
5. 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.

6. При необходимости выполнения ТАП следует стремиться к минимальной резекции выходного тракта правого желудочка и контролировать расширение фиброзного кольца клапана легочной артерии.
7. 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
8. Избегать вентрикулотомии или минимизировать его длину для сохранения дополнительной мышечной опоры для клапана легочной артерии и снижения риска нарушений ритма.
9. 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 ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бураковский В. И., Бокерия Л. А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство. 2-е изд., доп. – М.: Медицина, 1996. – 766 с.
2. Аверина Т. Б., Бокерия Л. А., Шаталов К. В. (ред.) Детская кардиохирургия: руководство для врачей. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева МЗ РФ, 2016. – 863 с.
3. Kirklin J.K., Kirklin J.W., Blackstone E.H., Milano A., Pacifico A.D. Effect of Transannular Patching on Outcome After Repair of Tetralogy of Fallot // Ann Thorac Surg. 1989. 48:783-91. DOI:10.1016/0003-4975(89)90671-1.
4. Barron D. J. Tetralogy of Fallot: controversies in early management // World J Pediatr Congenit Heart Surg. 2013. Vol. 4, No. 2. P. 186–191. DOI: 10.1177/2150135112471352. PMID: 23799733.
5. Hosseinpour A. R., González-Calle A., Adsuar-Gómez A., Ho S. Y. The predicament of surgical correction of Tetralogy of Fallot // Pediatr Cardiol. 2021. Vol. 42, No. 6. P. 1252–1257. DOI: 10.1007/s00246-021-02662-6.

6. Kirklin J. W., Ellis Jr. F. H., McGoon D. C., DuShane J. W., Swan H. F. C. Surgical treatment for the tetralogy of Fallot by open intracardiac repair // *J Thorac Surg.* 1959. Vol. 37. P. 22–51.
7. Подзолков В. П., Кокшенев И. В. Тетрада Фалло: монография. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева МЗ РФ, 2008. – 494 с.
8. Kouchoukos N. T., Blackstone E. H., Hanley F. L., Kirklin J. K. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery.* 5th ed. – Philadelphia: Elsevier, 2013.
9. Awori M. N., Leong W., Artrip J. H., O'Donnell C. Tetralogy of Fallot repair: optimal z-score use for transannular patch insertion // *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013. Vol. 43. P. 483–486. DOI: 10.1093/ejcts/ezs372.
10. Leobon B., Cousin G., Hadeed K., Breinig S., Alacoque X., Berthomieu L. et al. Tetralogy of Fallot: T-shaped infundibulotomy for pulmonary valve-sparing procedure // *Interact CardioVasc Thorac Surg.* 2022. Vol. 34. P. 488–491. DOI: 10.1093/icvts/ivab275.
11. Ono Y., Hoashi T., Imai K., Okuda N., Komori M., Kurosaki K. et al. Impact of right ventriculotomy for tetralogy of Fallot repair with a pulmonary valve-sparing procedure // *JTCVS Open.* 2022. Vol. 9. P. 191–205. DOI: 10.1016/j.xjon.2021.10.061.
12. Yi K., Wang D., Xu J., Zhang X., Wang W., Gao J. et al. Surgical Strategies for Preservation of Pulmonary Valve Function in a Radical Operation for Tetralogy of Fallot: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Front Cardiovasc Med.* 2022. Vol. 9. P. 888258. DOI: 10.3389/fcvm.2022.888258.
13. Tomonari S., Mathis B. J., Kato H., Matsubara M., Suzuki Y., Suetsugu F. Architecture matters: Tissue preservation strategies for tetralogy of Fallot repair // *J Card Surg.* 2021. P. 1–14. DOI: 10.1111/jocs.15584.
14. Mavroudis C. D., Frost J., Mavroudis C. Pulmonary valve preservation and restoration strategies for repair of tetralogy of Fallot // *Cardiol Young.* 2014. Vol. 24. P. 1088–1094. DOI: 10.1017/S1047951114001991.
15. Mo-Qi L., Wen-Hong D., Mei J., Zhi-Yuan W., Yan G., Wen-Qian Y. et al. Pulmonary valve annular and right ventricular outflow tract size as prediction values for

- moderate to severe pulmonary regurgitation after repaired Tetralogy of Fallot // *Echocardiography*. 2020. Vol. 37, No. 10. P. 1627–1633. DOI: 10.1111/echo.14839.
16. Marquis R. M. Longevity and the early history of the tetralogy of Fallot // *Br Med J*. 1956. Vol. i. P. 819–822.
 17. Evans W. N. “Tetralogy of Fallot” and Étienne-Louis Arthur Fallot // *Pediatr Cardiol*. 2008. Vol. 29. P. 637–640.
 18. Fallot A. Contribution a l’anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque) // *Marseille Med*. 1888. Vol. 25. P. 77–93.
 19. Abbot M. E. *Atlas of Congenital Cardiac Disease*. – New York: American Heart Association, 1936.
 20. Goor D. A., Lillehei C. W., Edwards J. E. Ventricular septal defects and pulmonic stenosis with and without dextroposition. Anatomic features and embryologic implications // *Chest*. 1971. Vol. 60, No. 2. P. 117–128. DOI: 10.1378/chest.60.2.117.
 21. Becker A. E., Connor M., Anderson R. H. Tetralogy of Fallot: A morphometric and geometric study // *Am J Cardiol*. 1975. Vol. 35, No. 3. P. 402–412. DOI: 10.1016/0002-9149(75)90034-x.
 22. Фальковский, Георгий Эдуардович. Строение сердца и анатомические основы его функции [Текст]: материалы курса лекций / Г. Э. Фальковский. — Москва: ИЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2014. — 216, [1] с.: ил., табл., цв. ил., факс.: 29 см.; ISBN 14-49623.
 23. Burke E. C., Kirklin J. W., Edwards J. E. Sites of obstruction to pulmonary blood flow in the tetralogy of Fallot: an anatomic study // *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1951. Vol. 26, No. 26. P. 498–504. PMID: 14892102.
 24. Shinebourne E. A., Anderson R. H., Becker A. E. Proceedings: Clinical, angiographic, and morphogenetic correlations in tetralogy of Fallot // *Br Heart J*. 1975. Vol. 37, No. 7. P. 782. PMID: 1156497.
 25. Shimazaki Y., Blackstone E. H., Kirklin J. W., Jonas R. A., Mandell V., Colvin E. V. The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992. Vol. 103, No. 4. P. 692–705. PMID: 1548912.

26. Khan S. M., Drury N. E., Stickley J., Barron D. J., Brawn W. J., Jones T. J., Anderson R. H., Crucean A. Tetralogy of Fallot: morphological variations and implications for surgical repair // *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019. Vol. 56, No. 1. P. 101–109. DOI: 10.1093/ejcts/ezy474. PMID: 30657877; PMCID: PMC6580293.
27. Anderson R. H., Allwork S. P., Ho S. Y., Lenox C. C., Zuberbuhler J. R. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981. Vol. 81. P. 887–896.
28. Anderson R. H., Becker A. E., Van Mierop L. H. What should we call the 'crista'? // *Br Heart J*. 1977. Vol. 39, No. 8. P. 856–859. DOI: 10.1136/hrt.39.8.856. PMID: 901678; PMCID: PMC483331.
29. Bozok S., Kestelli M., Akyüz M. Dextroposition of the aorta in tetralogy of Fallot // *Cardiol Young*. 2014. Vol. 24, No. 1. P. 186. DOI: 10.1017/S1047951113001923. PMID: 24480525.
30. Winn K. J., Hutchins G. M. The pathogenesis of tetralogy of Fallot // *Am J Pathol*. 1973. Vol. 73, No. 1. P. 157–172.
31. Aiello V. D. The Anatomy and Embryology of Tetralogy of Fallot With Pulmonary Atresia // *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2024. Vol. 6. DOI: 10.1177/21501351241269904.
32. Karl T. R., Stocker C. Tetralogy of Fallot and Its Variants // *Pediatr Crit Care Med*. 2016. Vol. 17, No. 8 Suppl 1. P. S330–S336. DOI: 10.1097/PCC.0000000000000831. PMID: 27490619.
33. Wise-Faberowski L., Asija R., McElhinney D. B. Tetralogy of Fallot: Everything you wanted to know but were afraid to ask // *Paediatr Anaesth*. 2019. Vol. 29, No. 5. P. 475–482. DOI: 10.1111/pan.13569.
34. Частная хирургия болезней сердца и сосудов: [посвящ. 75-летию со дня рождения, 50-летию науч.-практ. деятельности акад. А. Н. Бакулева] / ред.: В. И. Бураковский, С. А. Колесников. – М.: Медицина, 1967. – 656 с.
35. Anderson R. H., Weinberg P. M. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot // *Cardiol Young*. 2005. Vol. 15, Suppl. 1. P. 38–47. DOI: 10.1017/s1047951105001010.

36. Lapierre C., Dubois J., Rypens F., Raboisson M. J., Déry J. Tetralogy of Fallot: Preoperative assessment with MR and CT imaging // *Diagn Interv Imaging*. 2016. Vol. 97, No. 5. P. 531–541. DOI: 10.1016/j.diii.2016.01.009.
37. Apostolopoulou S. C., Manginas A., Kelekis N. L., Noutsias M. Cardiovascular imaging approach in pre and postoperative tetralogy of Fallot // *BMC Cardiovasc Disord*. 2019. Vol. 19, No. 1. P. 7. DOI: 10.1186/s12872-018-0996-9. PMID: 30616556; PMCID: PMC6323806.
38. Goo H. W., Chen S. J., Siripornpitak S., Abdul Latiff H., Borhanuddin B. K., Leong M. C. et al. Contemporary multimodality non-invasive cardiac imaging protocols for tetralogy of Fallot // *Pediatr Radiol*. 2024. Vol. 54, No. 7. P. 1075–1092. DOI: 10.1007/s00247-024-05942-4. PMID: 38782776.
39. Krieger E. V., Valente A. M. Tetralogy of Fallot // *Cardiol Clin*. 2020. Vol. 38, No. 3. P. 365–377. DOI: 10.1016/j.ccl.2020.04.009.
40. McConnell M. E. Echocardiography in classical tetralogy of Fallot // *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 1990. Vol. 2, No. 1. P. 2–11. PMID: 2081214.
41. Summers R., Abdulla T., Imms R., Carrault G., Hernandez A., Houyel L., Schleich J. M. Multiscale systems modeling of the tetralogy of Fallot // *Annu Int Conf IEEE Eng Med Biol Soc*. 2010. P. 752–755. DOI: 10.1109/IEMBS.2010.5626320.
42. Vasquez Choy A. L., Zonana Amkie R., Adebo D. A. Role of Cardiac CTA to Evaluate Branch Pulmonary Artery Stenosis and Ductal Insertion Pattern in Right-Sided Congenital Heart Defects // *Pediatr Cardiol*. 2024. Vol. 45, No. 7. P. 1581–1587. DOI: 10.1007/s00246-023-03234-6.
43. Lapierre C., Dubois J., Rypens F., Raboisson M.J., Déry J. Tetralogy of Fallot: Preoperative assessment with MR and CT imaging // *Diagn Interv Imaging*. 2016. 97(5):531-41. DOI: 10.1016/j.diii.2016.01.009.
44. Zucker E. J. Computed tomography in tetralogy of Fallot: pre- and postoperative imaging evaluation // *Pediatr Radiol*. 2022. Vol. 52, No. 13. P. 2485–2497. DOI: 10.1007/s00247-021-05179-5.
45. Rao U. V., Vanajakshamma V., Rajasekhar D., Lakshmi A. Y., Reddy R. N. Magnetic resonance angiography vs. angiography in tetralogy of Fallot // *Asian*

Cardiovasc Thorac Ann. 2013. Vol. 21, No. 4. P. 418–425. DOI: 10.1177/0218492312457360.

46. Бокерия Л. А., Подзолков В. П., Кокшенёв И. В., Глянцев С. П. (ред.). История учения о врожденных пороках сердца. М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева МЗ РФ, 2011. – 590 с.

47. Blalock A., Kieffer R. F. Jr. Valvulotomy for the relief of congenital valvular pulmonic stenosis with intact ventricular septum: report of 19 operations by the Brock method // Trans Meet Am Surg Assoc Am Surg Assoc. 1950. Vol. 68. P. 176–196. PMID: 14788152.

48. Blalock A. Variaciones anatómicas halladas en el tratamiento de la estenosis pulmonar congénita y procedimientos quirúrgicos empleados (transl.) // Dia Med. 1948. Vol. 20, No. 67. P. 2661–2683. PMID: 18122352.

49. Baker C., Brock R. C. Morbus coeruleus: a study of 50 cases after the Blalock-Taussig operation // Br Heart J. 1949. Vol. 11, No. 2. P. 170–198. DOI: 10.1136/hrt.11.2.170. PMID: 18126547; PMCID: PMC479368.

50. Taussig H. B. Analysis of malformations of the heart amenable to a Blalock-Taussig operation // Am Heart J. 1948. Vol. 36, No. 3. P. 321–333. DOI: 10.1016/0002-8703(48)90333-0. PMID: 18880703.

51. Taussig H. B., King J. T., Bauersfeld R., Padvamati-Iyer S. Results of operation for pulmonary stenosis and atresia: report of 1000 cases // Trans Assoc Am Physicians. 1951. Vol. 64. P. 67–73. PMID: 14884235.

52. Treasure T. Turning blue babies pink: Alfred Blalock's shunt for Fallot's Tetralogy // J R Soc Med. 2017. Vol. 110, No. 9. P. 376–379. DOI: 10.1177/0141076817726277. PMID: 28895497; PMCID: PMC5962041.

53. Potts W. J. Evaluation of the surgical treatment of congenital pulmonary stenosis // J Int Coll Surg. 1951. Vol. 16, No. 5. P. 602–607. PMID: 14888979.

54. Biker W. L., Nielsen A., Potts W. J. A technic of portacaval anastomosis // Ann Surg. 1950. Vol. 132, No. 5. P. 937–943. DOI: 10.1097/00000658-195011000-00008. PMID: 14771803; PMCID: PMC1616607.

55. Waterston D. J. [Treatment of Fallot's tetralogy in children under 1 year of age] // *Rozhl Chir.* 1962. Vol. 41. P. 181–183. PMID: 14005236.
56. Gross R. E. Thoracic surgery for infants // *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1964. Vol. 48. P. 152–176. PMID: 14205049.
57. Kirklin J. W., Wallace R. B., McGoon D. C., DuShane J. W. Early and late results after intracardiac repair of Tetralogy of Fallot: 5-Year review of 337 patients // *Ann Surg.* 1965. Vol. 162, No. 4. P. 578–589. DOI: 10.1097/00000658-196510000-00004. PMID: 5833585; PMCID: PMC1476957.
58. Romeo J. L. R., Etnel J. R. G., Takkenberg J. J. M., Roos-Hesselink J. W., Helbing W. A., van de Woestijne P. Outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot: A systematic review and meta-analysis // *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020. Vol. 159, No. 1. P. 220–236. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2019.08.127.
59. Gatzoulis M. A., Balaji S., Webber S. A., Siu S. C., Hokanson J. S., Poile C. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study // *Lancet.* 2000. Vol. 356. P. 975–981. DOI: 10.1016/S0140-6736(00)02714-8.
60. Kim H., Sung S. C., Kim S. H., Chang Y. H., Lee H. D., Park J. A. et al. Early and late outcomes of total repair of tetralogy of Fallot: risk factors for late right ventricular dilatation // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013. Vol. 17. P. 956–962. DOI: 10.1093/icvts/ivt361.
61. Sarris G. E., Comas J. V., Tobota Z., Maruszewski B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database // *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012. Vol. 42, No. 5. P. 766–774. DOI: 10.1093/ejcts/ezs478.
62. Possner M., Tseng S. Y., Alahdab F., Bokma J. P., Lubert A. M., Khairy P. Risk Factors for Mortality and Ventricular Tachycardia in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot: A Systematic Review and Meta-analysis // *Can J Cardiol.* 2020. Vol. 36, No. 11. P. 1815–1825. DOI: 10.1016/j.cjca.2020.01.023.
63. Egbe A. C., Adigun R., Anand V., West C. P., Montori V., Murad H. M. Left Ventricular Systolic Dysfunction and Cardiovascular Outcomes in Tetralogy of Fallot:

- A Systematic Review and Meta-Analysis // *Can J Cardiol*. 2019. Vol. 35, No. 12. P. 1784–1790. DOI: 10.1016/j.cjca.2019.07.634.
64. Mo-Qi L., Wen-Hong D., Mei J., Zhi-Yuan W., Yan G., Wen-Qian Y. et al. Pulmonary valve annular and right ventricular outflow tract size as prediction values for moderate to severe pulmonary regurgitation after repaired Tetralogy of Fallot // *Echocardiography*. 2020. Vol. 37, No. 10. P. 1627–1633. DOI: 10.1111/echo.14839.
65. Kwon M. H., Bacha E. A. Pulmonary Valve-Sparing Techniques for Tetralogy of Fallot: A Systematic Approach for Maximizing Success and Minimizing Risk // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2020. Vol. 23. P. 24–28. DOI: 10.1053/j.pcsu.2020.02.005.
66. Ito H., Ota N., Murata M., Tosaka Y., Ide Y., Tachi M. et al. Technical modification enabling pulmonary valve-sparing repair of a severely hypoplastic pulmonary annulus in patients with tetralogy of Fallot // *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013. Vol. 16. P. 802–807. DOI: 10.1093/icvts/ivt095.
67. Awori M. N., Leong W., Artrip J. H., O'Donnell C. Tetralogy of Fallot repair: optimal z-score use for transannular patch insertion // *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013. Vol. 43. P. 483–486. DOI: 10.1093/ejcts/ezs372.
68. Leobon B., Cousin G., Hadeed K., Breinig S., Alacoque X., Berthomieu L. et al. Tetralogy of Fallot: T-shaped infundibulotomy for pulmonary valve-sparing procedure // *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2022. Vol. 34. P. 488–491. DOI: 10.1093/icvts/ivab275.
69. Ono Y., Hoashi T., Imai K., Okuda N., Komori M., Kurosaki K. et al. Impact of right ventriculotomy for tetralogy of Fallot repair with a pulmonary valve-sparing procedure // *JTCVS Open*. 2022. Vol. 9. P. 191–205. DOI: 10.1016/j.xjon.2021.10.061.
70. Yi K., Wang D., Xu J., Zhang X., Wang W., Gao J. et al. Surgical Strategies for Preservation of Pulmonary Valve Function in a Radical Operation for Tetralogy of Fallot: A Systematic Review and Meta-Analysis // *Front Cardiovasc Med*. 2022. Vol. 9. P. 888258. DOI: 10.3389/fcvm.2022.888258.

71. Mavroudis C. D., Frost J., Mavroudis C. Pulmonary valve preservation and restoration strategies for repair of tetralogy of Fallot // *Cardiol Young*. 2014. Vol. 24. P. 1088–1094. DOI: 10.1017/S1047951114001991.
72. Tomonari S., Mathis B. J., Kato H., Matsubara M., Suzuki Y., Suetsugu F. Architecture matters: Tissue preservation strategies for tetralogy of Fallot repair // *J Card Surg*. 2021. P. 1–14. DOI: 10.1111/jocs.15584.
73. Stewart R. D., Backer C. L., Young L., Mavroudis C. Tetralogy of Fallot: Results of a Pulmonary Valve-Sparing Strategy // *Ann Thorac Surg*. 2005. Vol. 80. P. 1431–1439. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2005.04.016.
74. Bacha E. Valve-Sparing Options in Tetralogy of Fallot Surgery // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2012. Vol. 15. P. 24–26. DOI: 10.1053/j.pcsu.2012.01.006.
75. Bacha E. Valve-Sparing or Valve Reconstruction. Options in Tetralogy of Fallot Surgery. gratifying // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2014. 20: 79-83. DOI 10.1053/j.pcsu.2016.09.001.
76. Vida V. L., Angelini A., Guariento A., Frescura C., Fedrigo M., Padalino M. et al. Preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: anatomic substrates and surgical strategies // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015. Vol. 149, No. 5. P. 1358–1363. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2015.01.030.
77. Vida V.L, Guariento A., Zucchetta F., Padalino M., Castaldi B., Milanesi O. et al. Preservation of the Pulmonary Valve During Early Repair of Tetralogy of Fallot: Surgical Techniques // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2016. 19(1):75-81. DOI: 10.1053/j.pcsu.2015.12.008.
78. Vida V.L., Zucchetta F., Stellin G. Pulmonary valve-sparing techniques during repair of tetralogy of Fallot: the delamination plasty // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2016. 151 (6): 1757-8. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2016.02.015.
79. Vida V., Guariento A., Pradegan N., Stellin G. Pulmonary valve reconstruction after annular augmentation in severe forms of tetralogy of Fallot // *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019. 158(2):e53-e55. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2019.01.069

80. Lozano-Balseiro M., Garcia-Vieites M., Martínez-Bendayán I., García-Hernández I., Cuenca-Castillo J. J., Rueda-Núñez F. et al. Valve-Sparing Tetralogy of Fallot Repair With Intraoperative Dilatation of the Pulmonary Valve. Mid-Term Results // *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019. Vol. 31, No. 4. P. 828–834. DOI: 10.1053/j.semtcvs.2019.04.007.
81. Temur B., Aydın S., Suzan D., Kirat B., Demir I. H., Erek E. Comparison of different pulmonary valve reconstruction techniques during transannular repair of tetralogy of Fallot // *J Card Surg.* 2021. Vol. 36, No. 1. P. 56–61. DOI: 10.1111/jocs.15133.
82. Sinha R., Gooty V., Jang S., Dodge-Khatami A., Salazar J. Validity of Pulmonary Valve Z-Scores in Predicting Valve-Sparing Tetralogy Repairs – Systematic Review // *Children.* 2019. Vol. 6. P. 67–85. DOI: 10.3390/children6050067.
83. Kim D. H., Lee J. H., Choi E., Park C. S., Yun T. J. Optimal pulmonary valve annulus diameter for annulus preservation in tetralogy of Fallot may be far smaller than normal annulus size // *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019. Vol. 31, No. 2. P. 253–278. DOI: 10.1053/j.semtcvs.2018.10.014.
84. Blais S., Marelli A., Vanasse A., Dahdah N., Dancea A., Drolet C. et al. Comparison of Long-term Outcomes of Valve-Sparing and Transannular Patch Procedures for Correction of Tetralogy of Fallot // *JAMA Network Open.* 2021. Vol. 4, No. 7. P. 2118141–2118156. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2021.18141.
85. Kleinöder J. M., Purbojo A., Blumauer R., Cuomo M., Alkassar M., Dittrich S. et al. Long-Term Results after Fallot Repair // *Thorac Cardiovasc Surg.* 2022. Vol. 70. P. e7–e28. DOI: 10.1055/s-0042-1749098.
86. Sassona L., Houria S., Sternfeld A. R., Cohen I., Lenczner O., Bove E. L. et al. Right ventricular outflow tract strategies for repair of tetralogy of Fallot: effect of monocusp valve reconstruction // *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013. P. 743–781. DOI: 10.1093/ejcts/ezs479.
87. Козырев И. А., Морозов А. А., Грехов Е. В., Аверкин И. И., Гордеев М. Л., Латыпов А. К. Клапан-сохраняющая радикальная коррекция тетрады Фалло:

- непосредственные результаты // Патология кровообращения и кардиохирургия. 2019. Vol. 23, No. 1. P. 9–28. DOI: 10.21688/1681-3472-2019-1-9-16.
88. Finkelstein A., Sion-Sarid R., Zipper O., Mitler A., Erell Y. Factors Associated with Prolonged Mechanical Ventilation in Late Repair of Tetralogy of Fallot // *Pediatr Cardiol.* 2025 Jan 30. DOI: 10.1007/s00246-025-03786-9.
89. Kauling R.M., Ünlütürk S., Cuypers J.A.A.E., van den Bosch A.E., Hirsch A., Pelosi C. et al. Long term outcome after surgical tetralogy of Fallot repair at young age: Longitudinal follow-up up to 50 years after surgery // *Int J Cardiol.* 2025. 25:133005. DOI: 10.1016/j.ijcard.2025.133005.
90. Pretre R., Rosser B., Mueller C., Kretschmar O., Dave H. Recycling of the pulmonary valve: an elegant solution for secondary pulmonary regurgitation in patients with tetralogy of Fallot // *Ann Thorac Surg.* 2012. 94(3): 850-853. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.04.037.
91. Mavroudis C., Mavroudis C.D., Frost J. Native pulmonary valve restoration after remote tetralogy of fallot repair: how to do it // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013. 4(4): 422-6. DOI: 10.1177/2150135113505296.
92. 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.
93. Qureshi S.A., Jones M.I., Pushparajah K., Wang J.K., Kenny D., Walsh K. et al. Transcatheter Pulmonary Valve Implantation Using Self-Expandable Percutaneous Pulmonary Valve System: 3-Year CE Study Results. *JACC Cardiovasc Interv.* 2025: 28;18(8):1045-1056. DOI: 10.1016/j.jcin.2024.12.031.
94. Наумов А.Б., Кулемин Е.С., Невмержицкая О.В., Селиверстова А.А., Чупаева О.Ю., Терешенко О.Ю. и др. Факторы риска развития острой сердечной недостаточности в раннем послеоперационном периоде после коррекции врожденных пороков сердца у детей грудного возраста // *Грудная и сердечно-*

сосудистая хирургия. 2023; 5 (65): 542-548. DOI: 10.24022/0236-2791-2023-65-5-542-548

95. Голухова Е.З., Ким А.И., Завалихина Т.В., Нефедова И.Е., Черногринов А.Е., Авакова С.А. Анализ оказания медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца в Российской Федерации и предпосылки к созданию регистра в современную эру цифровых медицинских информационных систем // Креативная кардиология. 2023; 17 (3): 315–21. DOI: 10.24022/1997-3187-2023-17-3-315-321.

96. 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. DOI: 10.24022/1810-0686-2024-21-3-235- 240

97. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Пурсанов М.Г., Чебан В.Н., Соболев А.В., Черногринов А.Е. и соавт. Результаты повторных операций в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло и реконструкции путей оттока правого желудочка // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2007; 4: 11-17.

98. 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. DOI: 10.24022/1810-0686-2024-21-2-79-88

99. 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. DOI: 10.24022/1810-0686-2022-19-2-152-158

100. 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. DOI: 10.24022/0236-2791-2024-66-4-461-468

101. 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): 16-25. DOI: 10.24022/1810-0686-2025-22-1-16-25
102. Голухова Е.З., Ким А.И., Черногринов А.Е., Семёнов В.Ю., Завалихина Т.В., Нефедова И.Е. и др. Состояние детской кардиологии и младенческая смертность в субъектах РФ в 2022 году // Вестник РАН. 2024; 94; 440-448. DOI: 10.31857/S0869587324050051
103. Аتماшкин А.А., Ким А.И., Рогова Т.В., Григорьянц Т.Р., Эдиев М.О. Тетрада Фалло: место транспредсердной реконструкции выводного отдела правого желудочка с сохранением гипоплазированного кольца легочной артерии у детей младенческого возраста // Детские болезни сердца и сосудов. 2023; 2 (20): 87-99. DOI: 10.24022/1810-0686-2023-20-2-87-99
104. Голухова Е.З. Отчет о научной и лечебной работе Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Минздрава России за 2023 год и перспективы развития // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2024; Спецвыпуск (25): 5-141. DOI: 10.24022/1810-0694-2024-25S.