Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева»
Минздрава России

На правах рукописи

**Дадабаев Фарходжон Муратович**

# «Гибридное стентирование сужений и гипоплазий легочных артерий при хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца»

3.1.15. Сердечно - сосудистая хирургия
3.1.1. Рентгенэндоваскулярная хирургия

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научные руководители:
д.м.н., профессор Шаталов Константин Валентинович
д.м.н. Петросян Карен Валерьевич

Москва 2025г.

## Список сокращений

**АКГ** - ангиокардиографическое исследование

**АЛА** - атрезия легочной артерии

**ВПС** - врожденный порок сердца

**ВПВ** – верхняя полая вена

**ВОПЖ** – выводной отдел правого желудочка

**ГСД** -градиент систолического давления

**ДОС от ПЖ** - двойное отхождение сосудов от правого желудочка

**ДКПА** - двунаправленный кавопульмональный анастомоз

**ДМЖП** - дефект межжелудочковой перегородки

**ЕЖС** – единственный желудочек сердца

**КПОС** – катетеризация полостей сердца

**КСЛА** - клапанный стеноз легочной артерии

**КТМС** - корригированная транспозиция магистральных сосудов

**КДР ЛЖ** – конечно – диастолический размер левого желудочка

**КСР ЛЖ** – конечно-систолический размер левого желудочка

**ЛЖ** – левый желудочек

**ЛП** – левое предсердие

**ЛА** - легочная артерия

**Левая ЛА** - левая легочная артерия

**МК** – митральный клапан

**НК** – недостаточность кровообращения

**ОАП** - открытый артериальный проток

**ОПС** – общее периферическое сопротивление

**ОАС** - общий артериальный ствол

**ООАВК** – общий открытый атриовентрикулярный канал

**ОБВ** – общая бедренная вена

**ПП** – правое предсердие

**ПЖ** - правый желудочек

**Правая ЛА** - правая легочная артерия

**РПОПЖ** - реконструкция путей оттока из правого желудочка

**РК** – радикальная коррекция

**СИБКК** - сердечный индекс большого круга кровообращения

**СИМКК** - сердечный индекс малого круга кровообращения

**СН** - сердечная недостаточность

**САД** – систолическое артериальное давление

**ТМС** - транспозиция магистральных сосудов

**ТФ** - тетрада Фалло

**ТЛБАП** - транслюминальная баллонная ангиопластика

**ФВ** – фракция выброса

**ЭКГ** – электрокардиограмма

**Эхо КГ** – эхокардиография

**ЭКМО** – экстракорпоральная мембранная оксигенация.

# Оглавление

**Введение.** ..... 5

**Глава 1. Обструктивная патология легочных артерий.** ..... 11

**1.1. Определение, классификация, клиника, диагностика, течение и прогноз.** ..... 11

**1.2. Хирургическое лечение стеноза и/или гипоплазии легочных артерий.** ..... 18

**1.3. Эндоваскулярная хирургия при лечении обструктивной патологии легочных артерий.** ..... 21

**1.3.1. Транслюминальная баллонная ангиопластика легочных артерий.** ..... 21

**1.3.2. Стентирование легочных артерий.** ..... 28

**1.3.3. Гибридное стентирование ветвей легочной артерии.** ..... 32

**Глава 2. Методы исследования и клиническая характеристика пациентов с сужением и/или гипоплазией легочных артерий при хирургической коррекции сложных ВПС.** .. 40

**2.1. Методы исследования.** ..... 40

**2.2. Клиническая характеристика больных.** ..... 44

**Глава 3. Методика интраоперационной имплантации стента.** ..... 53

**3.1. Подходы и методики интраоперационного стентирования ветвей легочной артерии.** ..... 64

**3.2. Осложнения рентгенэндоваскулярных вмешательств.** ..... 68

**Глава 4. Непосредственные результаты интраоперационных стентирований ветвей легочной артерии.** ..... 71

**4.1. Виды оперативных доступов и общая характеристика больных при гибридном вмешательстве на легочной артерии.** ..... 71

**4.2. Интраоперационные осложнения всех пациентов, включенных в исследование.** .... 82

**4.3. Осложнения в раннем послеоперационном периоде.** ..... 89

**Глава 5. Отдаленные результаты интраоперационных стентирований ветвей легочной артерии.** ..... 92

**5.1. Осложнения гибридного вмешательства в отдаленном периоде.** ..... 93

**5.2. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства в отдаленном периоде.** ..... 103

**Заключение** ..... 121

**Выводы** ..... 131

**Практические рекомендации.** ..... 133

**Список литературы.** ..... 135

## Введение.

## Актуальность.

В настоящее время результаты хирургической коррекции сложных ВПС могут расцениваться как в целом достаточно оптимистичные, однако существуют аспекты, сохраняющие свою клиническую и научную актуальность. К их числу, несомненно, следует отнести проблему стенозирующих и гипопластических трансформаций ветвей легочно-артериального русла. В клинической практике большинство подобных состояний удается нивелировать посредством внедрения транскатетерных технологий, используемых в качестве подготовительного этапа на пути к радикальной либо гемодинамической коррекции сложных ВПС. Тем не менее реальная клиническая практика демонстрирует наличие обстоятельств, объективно лимитирующих возможности эндоваскулярных вмешательств или вовсе делающих их осуществление невозможным. Среди них - анатомическая специфика внутрисердечных структур, наличие тромбоза вен (бедренных или яремных), маловесные пациенты (менее 15 кг), высокий риск сосудистого разрыва при сроках менее шести недель после перенесенной операции, а также существенные технические трудности, возникающие при выполнении открытой реконструкции ветвей ЛА. Учитывая совокупность перечисленных факторов, именно гибридное стентирование в подобных клинических ситуациях следует рассматривать как наиболее рациональный и предпочтительный вариант [52,115,107,95].

Возникновение гибридной хирургии как самостоятельного направления датируется 1980–1990-ми годами. В дальнейшем данная область получила развитие, и особое значение приобрела публикация Emile A. M. Bacha с соавторами (2005 г.), которая стала одной из основополагающих: в ней были сформулированы показания, подробно описана техника и обозначены потенциальные возможности рассматриваемого метода [6].

В 2008 году Menon и соавт. опубликовали отдаленные десятилетние

результаты гибридного стентирования ЛА у 24 больных. Всего было имплантировано 27 стентов. Летальных исходов или повреждений ЛА не было ни в одном случае. В 2-х случаях гибридные вмешательства выполнялись у пациентов при дистальной миграции стента после эндоваскулярных вмешательств. Авторы делают заключение, что гибридные вмешательства – это единственный эффективный метод при хирургической коррекции сложных ВПС с сужениями легочных артерий, у пациентов которым невозможно выполнить артериопластику. Использование интраоперационной флюороскопии и фиксация стентов шовным материалом способствует снижению количества осложнений [53].

В 2016 году Mathilde Meot и соавтор опубликовали статью, где в период с 2008 года по 2014 год выполнено гибридное стентирование ЛА у 33 пациентов в сочетании со сложными ВПС. В данной статье так же упоминается проведение данного вмешательства без использования ангиографической установки у 28 пациентов. Послеоперационная летальность составляла 9% (3 пациента), но только 1 была связана с процедурой гибридного стентирования. 25 пациентов прошли ангиографический контроль в среднем периоде наблюдения 22 месяца. У всех пациентов ранее имплантированные стенты позиционированы правильно: в 2-х случаях потребовалось повторное стентирование, тогда как у 9 пациентов проведена баллонная ангиопластика. Авторы делают вывод, что гибридное стентирование ЛА – безопасный и эффективный способ коррекции стеноза ЛА и предотвращения рецидивов [54].

Наибольший научный резонанс, однако, приобрели результаты одного из наиболее масштабных ретроспективных исследований, посвященных гибридному стентированию ЛА, в рамках которого под руководством Jeffrey D. Zampi был обобщен и проанализирован клинический опыт, накопленный на протяжении двух десятилетий. В данном исследовании представлены результаты гибридного стентирования ЛА. Всего был имплантирован 81 стент. Частота осложнений во время проведения процедуры составила 4,4%. В течении 6 -

летнего наблюдения частота повторных вмешательств составила 44%. Авторы данной статьи пришли к выводу, что гибридное стентирование ЛА является безопасным и эффективным методом, и имеет несколько преимуществ, в том числе возможность имплантировать стенты большого размера, избегая повреждения периферических сосудов [86].

В нашем исследовании планируется изучить результаты гибридного стентирования легочных артерий, которая позволит расширить показания к выполнению радикальной или гемодинамической коррекции сложных ВПС у больных раннее считавшихся условно не операбельными из-за высокого риска хирургического вмешательства. Гибридный подход в хирургическом лечении сложных ВПС будет способствовать полному устранению порока и связанных с ним осложнений. Данная методика гибридного стентирования сужений легочных артерий позволит повысить эффективность хирургического лечения ВПС и способствовать выздоровлению и улучшению качества жизни пациентов.

**Цель исследования.**

Цель исследования – оценить эффективность и безопасность гибридного стентирования сужений и/или гипоплазий ветвей легочной артерии при хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца.

**Задачи исследования.**

1. Изучить непосредственные результаты гибридного стентирования обструктивных поражений легочных артерий при коррекции сложных врожденных пороков сердца.
2. Разработать показания и противопоказания к гибридному стентированию легочных артерий при коррекции сложных врожденных пороков сердца.
3. Разработать методику гибридного стентирования сужений и/или гипоплазий легочных артерий при выполнении хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца.

4. Изучить отдаленные результаты гибридного стентирования обструктивных поражений легочных артерий при коррекции сложных врожденных пороков сердца

**Научная новизна.**

Впервые в Российской Федерации на большом клиническом материале у пациентов с сужением и/или гипоплазией ветвей легочной артерии при сложных врожденных пороках сердца обоснована возможность гибридного стентирования легочных артерий при одномоментном устранении всех сопутствующих ВПС. Разработанная методика гибридного стентирования сужений легочных артерий позволит улучшить результаты хирургической коррекции сложных ВПС за счет отсутствия необходимости выполнения пластических манипуляций на легочных артериях, тем самым уменьшая время искусственного кровообращения и частоту осложнений, связанных с оперативным вмешательством.

**Практическая значимость.**

Гибридное стентирование легочных артерий позволит расширить показания к выполнению радикальной или гемодинамической коррекции сложных ВПС у больных раннее считавшихся условно не операбельными из-за высокого риска хирургического вмешательства. Гибридный подход в хирургическом лечении сложных ВПС будет способствовать полному устранению порока и осложнений, связанных с ним. Методика гибридного стентирования сужения и гипоплазии легочных артерий позволит повысить эффективность хирургического лечения ВПС и способствовать выздоровлению и улучшению качества жизни пациентов.

**Основные положения, выносимые на защиту.**

1. Гибридное стентирование ветвей легочной артерии является эффективном методом лечения сужений и/или гипоплазий ветвей легочной артерии, позволяющим успешно выполнить радикальную и гемодинамическую коррекцию сложных врожденных пороков сердца.

2. Возможность выполнения гибридного стентирования легочных артерий в условиях параллельной перфузии, приводит к сокращению времени искусственного кровообращения (ИК) и возможных негативных влияний у пациентов, связанных с ИК при коррекции сложных врожденных пороков сердца.

3. Несмотря на высокую частоту стент-ассоцированных вмешательств в отдаленном периоде, одномоментное стентирование ветвей легочной артерии и гемодинамическая или радикальная коррекция сложных врожденных пороков сердца имеют хорошие непосредственные и отдаленные клинические результаты.

**Внедрение результатов исследования в практику.**

Результаты проведенного исследования нашли практическое воплощение в клинической деятельности специализированных подразделений ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, где выполняется хирургическая коррекция врожденных пороков сердца, осложненных обструктивными поражениями легочно-артериального русла.

**Апробация диссертации.**

Основные положения диссертации доложены и обсуждены на XXV, XXVI Ежегодной сессии «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» с конференцией молодых ученых (Москва, 2022 г. и 2023г), XXVIII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (2022 г.). Научно-практическая конференция сердечно-сосудистых хирургов Москвы (2022 г.). Результаты исследований регулярно докладывались и обсуждались на рабочих конференциях отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в 2021-2024 гг.

**Публикации по теме диссертации.**

По материалам диссертации опубликованы 11 научных работ, в том числе 5 статьи (все статьи в журналах, рецензируемых ВАК) и 6 тезисов. Темы,

раскрытые в научных публикациях, полностью соответствуют содержанию диссертационной работы.

**Объем и структура диссертации.**

Диссертация оформлена в виде специально подготовленной рукописи, изложенной на 149 страницах машинописного текста, состоит из введения, пяти глав, включающих: обзор литературы, материалы и методы исследования, методики интраоперационной имплантации стента, результатов собственных исследований, заключения и обсуждения полученных результатов. Также содержит выводы, практические рекомендации и список литературы. Работа иллюстрирована 55 рисунками и содержит 17 таблиц. Список литературы представлен 116 источниками литературы, из которых 28 отечественных и 88 иностранных авторов.

# Глава 1. Обструктивная патология легочных артерий.

## 1.1. Определение, классификация, клиника, диагностика, течение и прогноз.

Стеноз легочной артерии – это аномальное сужение легочно-артериального дерева, которое препятствует току крови и может локализоваться в любом месте легочно-артериального дерева. Данная патология может формироваться на врожденной основе и приобретаться в течение жизни. Интенсивность и клиническая значимость обструктивных изменений во многом коррелируют с их генетической или приобретенной природой и зависят от целого ряда детерминант: локализации патологического процесса, протяженности вовлеченного участка и количества суженных сегментов сосудистого русла [41]. По данным наблюдений, при врожденных пороках сердца подобная сосудистая аномалия фиксируется приблизительно у 2–3 % пациентов [96]. Клиническая практика показывает, что обструкция ЛА может проявляться изолированным локальным стенозом либо сочетаться с гипоплазией легочно-артериального русла [96,93]. По данным исследователей, в 2/3 наблюдений стеноз ЛА выявляется в ассоциации с врожденными пороками сердца [21,57].

Следует отметить, что стенотические изменения или гипоплазия ветвей ЛА чаще всего обнаруживаются в сочетании с наиболее сложными врожденными пороками сердца: синдромом гипоплазии левых отделов (СГЛОС), двойным отхождением сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ), тетрадой Фалло (ТФ), транспозицией магистральных артерий (ТМА), атрезией легочной артерии (АЛА), атрезией трикуспидального клапана (АТК), а также изолированным клапанным стенозом ЛА (КСЛА) и рядом других тяжелых аномалий [57]. Подобные сосудистые нарушения фиксируются также при генетических синдромах, включая синдром Вильямса и синдром Noonan [29,62,61].

В клинической практике представляется целесообразным выделять две основные группы пациентов с поражением ЛА. Первая объединяет больных, у которых обструкция связана с нарушениями эмбрионального морфогенеза; сюда относят гипоплазию легочного ствола и его ветвей, а также устьевые стенозы. Вторая, значительно более многочисленная и трудоемкая в лечебной тактике, формируется пациентами с постоперационными изменениями – сужениями, возникающими после паллиативных и радикальных вмешательств. В эту категорию включаются больные после наложения кавопульмональных и системно-легочных анастомозов, операции Глена, Норвуда и других реконструктивных методик. Для подобных случаев типичной особенностью становится значительная ригидность сосудистой стенки, обусловленная грубыми рубцовыми деформациями и распространенным фиброзом в зоне предшествующего вмешательства. Следует подчеркнуть, что любое повторное оперативное воздействие на ЛА нередко влечет за собой дополнительное рубцевание, усугубляющее стенотический процесс.

**Классификация.** В виду распространенности стенозов ЛА многие авторы привели, ряд классификаций [96,100,112,8]. Однако большинство предложенных классификаций сочетаются с клапанными и подклапанными стенозами легочных артерий. Еще в 1963 году Gay B. с коллегами предложили оригинальную классификацию стенозов легочной артерии, которая и по сей день сохраняет практическую значимость [23]. Авторы выделили четыре анатомо-топографических варианта сужений (рис. 1).

К первой разновидности относят так называемый центральный стеноз, при котором обструктивные изменения ограничиваются либо стволом легочной артерии, либо одной из ее магистральных ветвей – правой или левой.

Второй тип стенотических поражений описывается как процесс, локализованный в области бифуркации легочного ствола, при этом патологическое сужение распространяется на обе главные легочные артерии.

К третьей категории принято относить множественные периферические стенозы, вовлекающие преимущественно долевые и сегментарные ветви, тогда как сам ствол, а также правая и левая ЛА остаются морфологически интактными.

Четвертый тип объединял признаки центральных и периферических форм, демонстрируя сочетанное поражение проксимальных и дистальных отделов легочно-артериального русла.

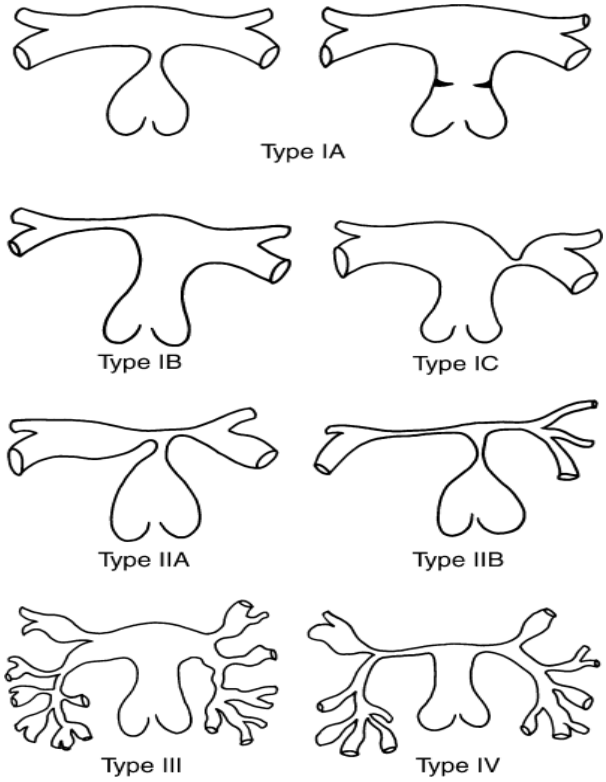


**Рисунок.1 Классификация Gay**

Представленная классификация основывается на анатомической локализации стенозов и является не актуальной при выполнении эндоваскулярных вмешательств на ветвях ЛА. Развитие новых технологий в детской сердечно-сосудистой и рентгенэндоваскулярной хирургии позволило клиницистам разработать классификацию, основанную на ангиографической картине. В 2002 г. в НЦССХ им. А. Н. Бакулева доктором Пурсановым М. Г. разработана и внедрена в практическую деятельность классификация основанная на ангиокардиографической картине, которая подразделяется на 4 типа сужений ЛА: 1) локальный стеноз; 2) сужение на протяжении; 3) гипоплазия; 4) в комбинации стеноза и гипоплазии. Учитывая, что решение об

устранении поражения ЛА, принимается на основании ангиокардиографии, данная классификация является одной из актуальных [107].

**Клиника и диагностика.** Клиническая картина зависит от тяжести стеноза. При обструкции одной из крупных ветвей или незначительном двухстороннем поражении в проксимальных отделах ЛА происходит перераспределение тока крови к свободному легкому, что в свою очередь минимально влияет на систолическое давление в правом желудочке и в большинстве случаев клиническая картина отсутствует [28]. При выраженных и множественных периферических стенозах основными жалобами пациентов являются одышка, связанная с физической нагрузкой, слабость и быстрая утомляемость, а также повышенный риск респираторных заболеваний. Как ранее уже упоминалось при выраженных поражениях ветвей ЛА аускультативно выслушивается акцент II тона над ЛА. Прогностически незначительный стеноз ветвей ЛА на протяжении длительного времени остается не диагностированным в виду отсутствия клинической картины. Однако если же у больного обструкция легочно-артериального дерева сочетается со сложным ВПС данная патология диагностируется своевременно.[97,98,59,67,17].

**На электрокардиограмме (ЭКГ)** при обструкции одной из крупных ветвей или незначительном двухстороннем поражении в проксимальных отделах ЛА картина может оставаться в пределах нормы. Но при выраженном стенозе и/или гипоплазии ЛА регистрируются признаки гипертрофии правого желудочка (ГПЖ), вследствие чего электрическая ось отклонена вправо.

**Эхокардиографическое исследование.** Данный метод позволяет визуализировать лишь ствол и проксимальные отделы ЛА, но совсем не информативный при периферических поражениях ветвей ЛА. Однако более точно диагносцирует сопутствующие ВПС, такие как: ДМПП, ДМЖП, клапанные стенозы и др.

**Сцинтиграфия.** Оценка распределения легочного кровотока традиционно осуществляется с помощью сцинтиграфии. Исследование проводится путем внутривенного введения раствора макроагрегата альбумина, меченного технецием (Tc-97), в дозировке, рассчитываемой из массы тела пациента – приблизительно 1,0–1,5 мл на каждый килограмм веса в разведении физиологическим раствором. Визуализация осуществляется в передней и задней проекциях, что позволяет получить объективное представление о регионарном распределении перфузии. Количественный анализ строится на выявлении зон накопления радиофармпрепарата: в нормальных условиях около 55 % легочного кровотока приходится на правое легкое, тогда как на левое – порядка 45 %.

Проводимое исследование определяет наличие перфузии каждого легкого. Недостатком этого метода является отсутствие оценки анатомии легочных артерий и периферическогое русла.

**Рентгенологическоей исследованиеи.** При незначительном стенозе ветвей ЛА не информативно так как камеры сердца и легочный рисунок в пределах допустимой нормы. Выраженное различие в распределении перфузии между правым и левым легочным полем, как правило, фиксируется лишь при тяжелой односторонней обструкции ЛА. В случаях массивных двусторонних стенозов ЛА нередко выявляется дилатация контуров правого предсердия и ПЖ. Более актуальным в сравнении с рентгенологическим исследованием являются - компьютерная томография и магнитно-резонансная томография, по результатам которых можно выявить поражение в различных сегментах легочных артерий [27].

**Компьютерные методы диагностики (КТ, МРТ).** На сегодняшний день проведение компьютерных методов диагностики при обструкции ЛА в сочетании с ВПС и без, широко применяются в клинической практике. Это связано с их высокой достоверностью при оценке состояния легочно-артериального дерева в определении локализации и степени стеноза. Недостатком методова является невозможность оценить степень нарушения внутрисердечной гемодинамики. В

связи с этим золотым стандартом остается проведение инвазивных методов исследования.

**Катетеризация полостей сердца.** Катетеризация полостей сердца является одним из довольно точных методов определения градиента систолического давления на суженных ветвях ЛА. Исследование проводится с помощью однопросветного диагностического катетера из дистальных ветвей с выведением в полость ПЖ. Определение градиента систолического давления более 10 мм рт.ст. рассматривается как патология, за исключением у детей первых дней жизни, так как это является нормой [15,83]. В дальнейшем с соматическим ростом данная патология исчезает. У пациентов с ВПС в проксимальном отделе ЛА закономерно регистрируется повышение давления. При катетеризации выявляется типичная гемодинамическая картина: за пределами зоны стеноза систолическое давление оказывается ниже, тогда как конфигурация диастолической кривой остается неизменной, что указывает на наличие обструкции. С течением времени происходит перераспределение градиента: систолическое давление в области стеноза имеет тенденцию к снижению вследствие повышения давления в дистальных отделах ЛА.

Периферическое поражение легочно-артериального русла нередко сочетается с клапанным стенозом. Для объективной оценки выраженности того или иного компонента патологического процесса принципиальное значение имеет анализ кривых давления, зарегистрированных при последовательном проведении катетера из ветвей ЛА в ее ствол и далее в полость ПЖ. Так, умеренное повышение давления в легочном стволе свидетельствует о доминировании периферических стенозов. В то же время при выраженном клапанном стенозе ЛА характерно значительное возрастание систолического давления в ПЖ при сохранении давления в стволе ЛА на нормальном или лишь умеренно повышенном уровне. Следует подчеркнуть, что в ряде случаев разграничить степень обструкции периферических ветвей и вклад клапанного стеноза оказывается крайне затруднительно.

Именно поэтому в качестве главного стандарта для верификации гемодинамически значимого поражения ЛА, а также для дифференцированной оценки тяжести надклапанных сужений, используется ангиокардиографическое исследование, позволяющее получить наиболее достоверные сведения о характере и протяженности патологического процесса.

**Ангиокардиографическое исследование.** Как ранее было сказано данный метод является золотым стандартом и всем больным проводят данное исследование. Оно позволяет определить локализацию, степень и характер поражения различных сегментов системы легочно-артериального дерева. В особенности данное исследование проводится при подозрении на периферические стенозы ЛА. Для выявления обструкции ЛА в различных сегментах разработаны определенные проекции - например стеноз в правой легочной артерии визуализируются в передне-задней проекции и т.д. При визуализации только стеноза в отличии от гипоплазии отмечается постстенотическое–аневризматическое расширение ЛА, что в свою очередь может привести к летальным исходам вследствие легочного кровотечения, связанного с разрывом ЛА. К методам устранения обструкции ЛА относят хирургический и/или эндоваскулярный.

**Течение и прогноз**. При невыраженных стенозах ветвей ЛА и отсутствие сопутствующих ВПС, клинических проявлений не наблюдается, в отличии от тяжелых множественных стенозов ЛА, когда давление в ПЖ увеличивается и становится выше системного, тогда у больных отмечается проявление одышки и снижение толерантности к физической нагрузке [83]. Более грозные осложнения такие как артериит, тромбоз и легочное кровотечение развиваются вследствие разрыва ЛА. Это проявляется при наличии постстенотического аневризматического расширения ЛА [59,64,102]. В литературном обзоре встречаются летальные исходы как в раннем детском возрасте, так и во взрослом при наличии множественных стенозов легочно-артериального дерева [56,47].

В виду схожести клинических проявлений обструкции ЛА с тромбоэмболией легочных артерий, необходимо проводить инвазивную дифференциальную диагностику: ангикардиографическое исследование с катетеризацией полостей сердца.

Своевременная верификация обструкции ЛА позволяет избежать интраоперационных и постоперационных осложнений при хирургическом лечении у пациентов с врожденными пороками сердца.

Выбор тактики ведения больных со стенозом либо гипоплазией ветвей ЛА формируется, скорее, как результат комплексного анализа множества факторов. Прежде всего учитываются выраженность клинических проявлений, топографическая локализация и протяженность пораженного сегмента, равно как и наличие сопутствующего врожденного порока сердца, нередко определяющего исход заболевания. Вопрос о хирургическом вмешательстве встает лишь в тех случаях, когда степень обструкции достигает гемодинамической значимости и тем самым создает условия для формирования клапанной недостаточности и прогрессирующей дисфункции правого желудочка.

В медицине применяется два направления коррекции: открытые реконструктивные операции и рентгеноэндоваскулярные методики. Оба подхода могут использоваться по отдельности и в сочетании – конкретная тактика определяется морфологическими особенностями поражения и общей клинической ситуацией.

## 1.2. Хирургическое лечение стеноза и/или гипоплазии легочных артерий.

Показаниями для проведения ангиопластики стенозов ЛА являются:

1) Случаи выявления ограниченных либо множественных стенотических сужений, локализующихся в проксимальных и дистальных отделах легочных артерий, что существенно влияет на распределение кровотока в малом круге;

2) Схранение резидуальных сужений ствола ЛА после ранее осуществленной хирургической пластики, когда остаточная обструкция препятствует полноценному восстановлению гемодинамики;

3) Наличие отчетливо выраженного градиента систолического давления на уровне стенотического сегмента, превышающего пороговое значение в 10 мм рт. ст., что трактуется как достоверный признак гемодинамической значимости обструкции;

4) Фиксируемое с помощью радионуклидных или ангиографических методов выраженное снижение перфузии в зоне пораженного легкого, свидетельствующее о нарушении баланса регионарного кровотока;

5) Формирование вторичной гипертензии в интактных отделах легочно-артериального русла, возникающей на фоне сниженного давления в постстенотических сегментах, что отражает компенсаторные, но патологические механизмы перераспределения давления;

6) Ситуации, при которых наличие стенозов ЛА значительно повышает риск выполнения радикальной или гемодинамической коррекции сопутствующих ВПС, вследствие чего предварительное проведение ангиопластики рассматривается как более рациональный и безопасный этап лечебной тактики.

Хирургическая коррекция стенозов ЛА, как известно, осуществляется исключительно в условиях искусственного кровообращения. Существует несколько подходов: так, в одних случаях выполняется продольное рассечение зоны сужения с последующим расширением просвета при помощи заплаты, изготовленной из ауто- либо ксеноперикарда; в других же случаях прибегают к радикальнейшему варианту – резекции пораженного участка с формированием прямого анастомоза между ветвями ЛА. При крайне выраженном стенозе или гипоплазии дистальных сегментов прибегают к обходному шунтированию, используя сосудистый протез, который подшивают между стволом ЛА и участком дистальнее стеноза. При всей своей патогенетической обоснованности вмешательства отличаются высокой травматичностью, требуют

продолжительного времени выполнения и сопряжены с существенными техническими трудностями.

Следует подчеркнуть, что, несмотря на существование оперативных приемов, хирургическая коррекция обструкций ЛА и сегодня остается задачей чрезвычайной сложности, причем вмешательства, как правило, ограничиваются областью ЛС и проксимальных отделов его ветвей. Анатомические особенности ветвления легочных артерий во многом предопределяют технические сложности их реконструкции. Так, левая легочная артерия (ЛЛА) нередко отходит в сагиттальном направлении, смещаясь спереди назад и, по сути, выходя за пределы привычного хирургического поля. Вследствие этого выполнение продольных разрезов, необходимых для пластической коррекции, оказывается крайне затруднительным. Правая легочная артерия (ПЛА), напротив, располагается кпереди и проходит непосредственно под аортой, что вынуждает хирургов для получения адекватного доступа прибегать к ее смещению либо даже пересечению восходящего отдела, тем самым значительно увеличивая риск вмешательства.

Представляется закономерным, что при сложных формах ВПС наличие стенотических или гипопластических изменений ветвей ЛА существенно осложняет выполнение как радикальных коррекций, так и паллиативных реконструктивных операций. В подобных клинических обстоятельствах прибегают к формированию системно-легочных либо кавопульмональных анастомозов; кроме того, нередко выполняется реконструкция путей оттока из правого желудочка (РПОПЖ) без закрытия ДМЖП, что позволяет увеличить объем легочного кровотока и тем самым стимулировать рост просвета ЛА. Однако исход таких вмешательств не всегда оказывается оптимальным: в области наложенных анастомозов нередко формируются новые послеоперационные стенозы, ограничивающие их эффективность [59,56,89,103].

Несомненно, повторные вмешательства на данных сегментах сопряжены с колоссальными трудностями, что объясняется выраженным спаечным процессом

и плотным прилежанием аорты к грудине. В этой связи именно внедрение эндоваскулярных технологий стало качественным переломом: возможность устранения периферических стенозов ЛА при помощи баллонной ангиопластики и стентирования открыла новые горизонты в лечении пациентов, для которых ранее оставались лишь крайне травматичные и рискованные открытые вмешательства.

## 1.3. Эндоваскулярная хирургия при лечении обструктивной патологии легочных артерий.

### 1.3.1. Транслюминальная баллонная ангиопластика легочных артерий.

Первые сообщения о выполнении баллонной ангиопластики периферических стенозов ЛА появились в 80-х годах двадцатого века. Впервые данное вмешательство было проведено в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева под руководством профессора Ю. С. Петросяна [105]. В настоящее время процедура прочно вошла в клиническую практику, а ее широкое применение позволило четко очертить показания к использованию данного метода.

К числу основных показаний относят:

1) наличие одиночных либо множественных стенозов дистальных отделов ЛА врожденного или приобретенного генеза;

2) локальные сужения либо протяженные стенозы в проксимальных сегментах ЛА;

3) рестенозы, возникшие после ранее выполненных хирургических вмешательств;

4) наличие градиента систолического давления (ГСД) свыше 10 мм рт. ст. в области стеноза у пациентов с цианотическими вариантами ВПС, а также

выявление любого градиента среднего давления у больных после вмешательств по методике Фонтена или двунаправленного кавопульмонального анастомоза;

5) регистрация повышения систолического давления в правом желудочке до величин, составляющих не менее 50 % от системного артериального давления, при отсутствии межкамерного сброса крови слева направо;

6) существенное уменьшение кровотока в пораженном легком, подтверждаемое данными инструментальных исследований;

7) развитие вторичной легочной гипертензии в анатомически сохранных отделах легочно-артериального русла на фоне сниженных значений давления в постстенотических сегментах;

8) наличие у пациентов клинических проявлений стеноза ЛА, выражающихся в гипоксемии и полиглобулинемии;

9) ситуации, при которых сохраняющиеся стенозы ветвей ЛА существенно повышают риск выполнения радикальной либо гемодинамической коррекции ВПС.

При проведении ТЛБАП ЛА частота осложнений по мнению многих авторов колеблется от 4 до 18% [116,104,94,69,71,45]. Наиболее серьезными и грозными осложнениями являются: диссекция, перфорация, разрыв легочной артерии и летальность. Большинство случаев летальных исходов, наблюдалось в раннем периоде после хирургического вмешательства вследствие разрыва легочных артерий, в области линии хирургического шва. Исходя из этого проведение ТЛБАП ЛА в раннем послеоперационном периоде должна проводится по витальным показаниям. Также по мнению Rothman и соавт., где было проанализировано 11 процедур ангиопластики, которые осложнились образованием аневризм, возникновение аневризм не ассоциировалось с большим соотношением диаметра баллона к диаметру артерии или более высоким максимальным давлением раздувания. Нельзя и не отметить и менее значимые осложнения, такие как окклюзия небольших ветвей легочной артерии; кровохарканье; нарушения ритма сердца; илеофеморальные тромбозы. [35,22].

В 1997 году B. Zeevi с соавторами опубликовали анализ среднесрочного клинического эффекта с процедурным успехом ТЛБАП при стенозе ЛА. В период с 1990 по 1993 год, 32 пациентам выполнено 34 процедуры баллонной ангиопластики. В данное исследование вошли 17 мальчиков и 15 девочек, средний возраст на момент эндоваскулярного вмешательства составил 7,6 ± 4,3 года. Большую часть группы составляли пациенты с наличием ВПС: тетрада Фалло и тетрада Фалло с атрезией легочной артерии (44%). В данном исследовании «технический» успех составлял 56%. Критерием успеха являлось наличие увеличение на >50% диаметра дилатируемой артерии; увеличение на >20% относительного притока к пораженному легкому при радиоизотопном исследовании; или снижение соотношения систолического давления правого желудочка и аорты с 85–100% до <60%. У 12% пациентов наблюдались осложнения: тромбоза глубоких вен (n=2), односторонний отек легкого (n=1) и пневмоторакс (n=1). В 89% случаев наблюдалось благоприятное клиническое течение: отсутствие стеноза (*n*= 14); возможность для проведения следующего этапа хирургического вмешательства (*n*= 3); снижение давления в ПЖ до <60% от артериального давления (*n*= 13). Успешность баллонной ангиопластики при стенозе ветви ЛА сопровождается благоприятным клиническим эффектом более чем у 50% пациентов. Авторы пришли к выводу, что ТЛБАП должна быть начальным терапевтическим методом в данном случае, несмотря на относительно высокую частоту транзиторных осложнений [52].

В докторской диссертации Пурсанова М.Г., выполненной на базе НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева [107], представлено обобщение клинического опыта проведения эндоваскулярных вмешательств в период с октября 1983 по июнь 2001 года. За указанный временной интервал подобные процедуры были осуществлены на 235 сегментах ЛА у 172 пациентов с разнообразными формами врожденных пороков сердца. Возрастная характеристика включенной когорты варьировала от 15 суток жизни до 34 лет, при среднем значении 9,8±12,8 года. Частота осложнений составила 5,5% (n=13). В 2,9% (n=7) случаях осложнения

были связанны с разрывом и дефрагментацией баллона, что потребовало хирургического извлечения. В 2-х (0,9%) случаях выявлен илеофеморальный тромбоз в отдаленные сроки после ТЛБАП. В 2,1% (n=5) случаев осложнения непосредственно были связанны с угрозой для жизни больного. В 3 из 5 этих случаев после ТЛБАП произошел разрыв стенки легочной артерии, приведший к летальному исходу в 1 случае (0,58%), во втором – выполнена экстренная операция, и разрыв легочного ствола был ушит, и в третьем – вмешательство не понадобилось. У 1 пациента после баллонной дилатации произошло образование аневризмы правой легочной артерии, и в 1 случае - при проведении баллонного катетера произошла фибрилляция желудочков, которая была ликвидирована одним разрядом дефибриллятора с восстановлением синусового ритма. По результатам опубликованной работы представлен выводу, что транслюминальная баллонная ангиопластика является новым методом лечения больных с обструктивной патологией легочных артерий, эффективность которого составляет 66,8%, с частотой рестенозирования 9,3% в отдаленном периоде.

Несмотря на частоту применением данного вмешательства, актуальным остается вопрос о ригидных резидуальных сужениях, не поддающихся дилатации. С развитием эры эндоваскулярных вмешательств на помощь в этом вопросе приходят баллоны высокого давления. В 1993 году T. L. Gentles с соавторами опубликовали ретроспективные результаты ТЛБАП ЛА баллонами высокого давления. В исследование вошли 52 пациента в возрасте от 3 месяцев до 34,8 лет с ВПС: ТФ (n=9), ТФ с АЛА (n=23), единственный желудочек (n=8) и изолированное поражение ветвей ЛА (n=7). Общее количество вмешательств составляло 72. После без успешной дилатации баллонами низкого давления в з6 сосудах в (n=23) 63% удалось достичь желаемого результата путем дилатации баллонами высокого давления. А у 36 сосудов с наличием резидуального стеноза ветвей ЛА (n=29) в 81% было успешно расширены с помощью баллонов высокого давления. Факторами, ассоциированными с успехом, были стеноз при хирургическом анастомозе и отсутствие перетяжки (баллонная талия) с

расширением. Аневризмы развивались в трех сосудах. Осложнения наблюдались у семи пациентов (13%); В двух случаях встречалась перфорация дистальной трети ЛА, в одном из которых привела к летальному исходу. Авторы пришли к выводу, что ТЛБАП периферических стенозированных ветвей ЛА баллонами высокого давления помогает добиться желаемого результата (увеличение диаметра сосуда на 50% или снижение соотношения давления ПЖ/АД на ≥20%) как у пациентов, которым была ранее выполнена безуспешная дилатация баллоном низкого давления, так и у тех, у кого ранее не было попыток [24].

На сегодняшний день в мировой литературе существует довольно много исследований ТЛБАП ЛА, которые показали свою эффективность при врожденных или послеоперационных стенозах ветвей ЛА у пациентов с ВПС. Тем не менее, мало что известно об эффективности баллонной ангиопластики при рецидивирующем стенозе реконструированных ЛА у пациентов с ТФ с наличием больших аорто-легочных коллатералей (БАЛКА). В 2021 году B. Zsofia с соавторами описали результаты 134 эндоваскулярных вмешательств на ветвях ЛА, которые были расширены в среднем через 13 месяцев после радикальной коррекции ТФ у 60 пациентов. В данном исследовании вмешательство проводилось в 15 случаях на центральных ветвях ЛА, в 64 случаях - на долевых и в 55 – на сегментарных ветвях. Медианный диаметр ЛА на уровне стеноза увеличился с 1,9 мм до 3,3 мм *(P<0,001*), а медиана диаметра увеличилась на 50%. Соотношение стеноза и дистального диаметра увеличилось с медианы 64% до 89% (*P*<0.001). Медиана отношения ЛА к систолическому давлению в аорте составила 47% до и 39% после вмешательства (*P*<0,001). Кровохарканье было зарегистрировано после вмешательства у 3-х пациентов, ни у одного, из которых не было разрывов ЛА, которые требовали закрытия катетерными устройствами или хирургического вмешательства. Других серьезных осложнений после катетеризации и ЛА-ангиопластики не было. Баллонная ангиопластика оказалась особенно эффективной при лечении большинства стенозов реконструированных ветвей ЛА после операции ТФ/БАЛКА. Данный метод может быть полезным

инструментом в лечении изолированных или умеренных стенозов после операции унифокализации/реконструкции ЛА [46].

Как ранее было уже сказано стеноз ветвей ЛА часто встречается при многих типах ВПС и может быть ассоциирован со значительной заболеваемостью и смертностью при отсутствии лечения. Это включает повышенное давление в ПЖ, что в свою очередь приводит к дилатации, гипертрофии и в конечном итоге, - к снижению функции ПЖ. С появлением режущих баллонов при в эндоваскулярных вмешательствах стало успешным альтернативным лечением при обструкции ЛА, резистентной к традиционным методам баллонной ангиопластики, но имеется мало информации о среднесрочных и долгосрочных результатах.

В детской больнице Литл-Роке, штат Арканзас 2021 году Harrison Cobb с соавторами опубликовали ретроспективный анализ баллонной ангиопластики ЛА с использованием режущего баллона. В период с 2005 по 2020 года, 44 больным выполнена ТЛБАП на 116 сегментах ЛА, в общей сложности выполнено 148 вмешательств. Данная когорта была условно разделена на 3 группы: ТФ с АЛА и БАЛКА, периферические стенозы ЛА в сочетании со сложными ВПС и периферические стенозы ЛА без ВПС. Кроме того, пациенты были объединены в группы с подтвержденными генетическими синдромами, связанными со стенозами ветвей ЛА (Алажилль синдром, синдром Вильямса и синдром извитости артерий), и без наличия генетических синдромов. В 122 случаях в будущем проводилась катетеризация с визуализацией, в 10 - только эхокардиограмма, в трех было проведено хирургическое вмешательство без промежуточной визуализации. В общей сложности в 30 случаях больные подверглись повторной баллонной ангиопластике режущим баллонном, а в 26 случаях постдилатации с помощью «традиционной» баллонной ангиопластики сразу после режущего баллона. Сосуды, которые ранее были стентированы, были исключены из исследования. У семи пациентов были диагностированы генетические синдромы, связанные с обструкцией ветвей ЛА, как было

определено ранее. Среднее время процедуры составило 207 мин (106–366 мин), среднее время рентгеноскопии – 39 мин (6,6–81,6 мин). Среднее соотношение минимального диаметра просвета к дистальному диаметру просвета до вмешательства составляло 0,71 ± 0,26. При первоначальном вмешательстве наблюдалось среднее увеличение минимального диаметра сосуда на 57,3% (39,0–75,6%) по сравнению с минимальным диаметром сосуда до ТЛБАП. Среднее отношение диаметра режущего баллона к минимальному диаметру просвета составило 2,51 ± 1,06 (диапазон 1,0–8,0). Давление в ПЖ, системное давление и соотношение систолического давления в ПЖ/АД существенно не менялись от гемодинамической оценки до и после вмешательства. Свобода от повторного вмешательства для каждого сегмента легочной артерии у пациентов с ТФ/ЛА/БАЛКА составила 81,6% через 6 месяцев, 65,5% через 12 месяцев и 44,8% через 6 месяцев. У пациентов с генетическими синдромами свобода от повторного вмешательства составила 60,6% через 12 месяцев и 21,2% через 24 месяца. Для пациентов с отсутствием ТФ/ЛА/БАЛКА и генетических синдромов свобода от повторного вмешательства составила 80,4% через 12 месяцев и 64% через 24 месяца. У семи пациентов (16%) были выявлены те или иные осложнения в течение 30 дней. В одном из самых длительных наблюдений–за детьми и подростками, которым была проведена ТЛБАП ЛА режущим баллоном в связи с наличием стеноза ЛА, авторы обнаружили, что в среднесрочной перспективе был достигнут умеренный успех. Кроме того, отсутствие ТФ и БАЛКА, синдрома Алажиля, синдрома Вильямса, а также высокое отношение диаметра режущего баллона к минимальному диаметру просвета являются предикторами устойчивых результатов [13].

В виду того, что баллонная ангиопластика ЛА сопряжена рисками непосредственных и отдаленных осложнений, что в свою очередь послужило созданию внутрисосудистых стентов.

### 1.3.2. Стентирование легочных артерий.

Еще в 1969 году одним из основоположников применения внутрисосудистых стентов для устранения сужений ЛА был Dotter [16]. Однако клинические испытания не проводились в виду отсутствия эндопротезов. В 1987 году компания «Johnson and Johnson Interventional Systems» (США) первой в мире разработала свой эндопротез «Palmaz»-стент, который прошел клинические испытания у взрослых больных. Проведенные клинические испытания показали высокую эффективность имплантации стента в позицию легочной артерии, аорты, системных вен, открытого артериального протока. В последующем стенты начали применяться для лечения стенозированных или гипоплазированных сосудов у детей с ВПС. В 1991 году M. P. O'Laughlin с соавторами опубликовали проведенное исследование, направленное на оценку эффективности и безопасности имплантации баллонорасширяемых стентов при лечении ВПС. В данном исследовании было установлено 45 стентов 30 пациентам. Возраст пациентов составлял от 2 до 30,2 года и вес от 3,5 до 76 кг. Основным критерием включения было то, что имплантация стента должна быть в труднодоступном месте при хирургической коррекции. Стенты были установлены по стандартной технике. В 24 случаях имплантация была при стенозе ветвей ЛА. Было установлено 36 стентов с хорошим результатом со снижением градиента давления с 50.6 +/- 24 до 15.9 +/- 13.4 мм рт. ст. Трем пациентам выполнена гемодинамическая коррекция – операция Фонтена. Одному пациенту был установлен стент в нисходящей аорте после ранее выполненной ТЛБАП в связи с коарктацией аорты, и градиент давления был снижен с 50 до 25 мм рт.ст. В двух случаях встречались не фатальные осложнения: миграция стента – данное осложнение устранено хирургическим извлечением стента, а в одном случае выполнена ТЛБАП стента для полного прилегания. В одном случае была госпитальная летальность, связанная с тромбозом. Исследователи пришли к заключению, что использование баллонно-

расширяемых стентов при коррекции отдельных послеоперационных стенозов у пациентов с врожденными пороками сердца является как эффективным, так и достаточно безопасным методом [63]. Учитывая обнадеживающие результаты первых наблюдений, было принято решение о продолжении работы, и уже в 1993 году сообщалось об имплантации 121 стента у 85 больных. У 58 пациентов были имплантированы стенты в ЛА, 9 - в кондуитах или ВОПЖ и 21 пациенту были установлены стенты при венозных стенозах или суженных анастомозах после Фонтена. Критерием успеха считалось снижение градиента с 55.2 +/- 33.3 до 14.2 +/- 13.5 мм рт. ст.; в ЛА с 41.4 +/- 26.0 до 20.7 +/- 17.0 мм рт. ст. в кондуитах или ВОПЖ с 9.8 +/- 6.9 до 2.4 +/- 3.1 мм рт. ст. при венозных стенозах или анастомозах после операции Фонтена. Диаметр сужений увеличился с 4.6 +/- 2.3 до 11.3 +/- 3.2 мм в ЛА, с 8.8 +/- 3.6 до 12.7 +/- 2.6 в кондуитах и с 3.8 +/- 2.9 до 11.3 +/- 2.8 при венозных стенозах. В отдаленном периоде встречались следующие осложнения: перелом стента в одном и рестеноз еще в одном случаях. Также наблюдался летальный исход у 1-го пациента. Далее в отдаленном периоде 38 пациентов подверглись КПОС в среднем через 8,6 месяца после установки стента. По сравнению с данными непосредственно после имплантации, существенных изменений диаметра просвета или градиента давления отмечено не было. Повторная имплантация была выполнена 14 пациентам (17 стентов) от 1 недели до 24 месяцев после имплантации (в среднем 10,2 месяца) с небольшим, но значительным увеличением диаметра стеноза. Выводом стало утверждение, что лечение стенозов сосудов при ВПС с помощью имплантации стентов сохраняет эффективность при среднесрочном наблюдении и значительно улучшает перспективы для пациентов с этими поражениями [64].

В отечественной практике первое стентирование ЛА было осуществлено в 1994 году в НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева академиком Б. Г. Алекяном [92].

Принципиальная особенность данного метода заключается в том, что устранение обструкции достигается без необходимости создания разрывов или надрывов интимы и медии, что является обязательным при использовании

одного лишь баллонного катетера. В то же время следует учитывать технические ограничения применяемых конструкций: так, «Palmaz»-стент может быть раскрыт в крупных сосудах до диаметра 18–20 мм, однако это сопровождается выраженным его укорочением. Подобная деформация снижает стабильность конструкции, и, учитывая ограниченную длину таких стентов, возникает риск недостаточной поддержки дилатированного сегмента сосуда, что, в свою очередь, повышает вероятность смещения или миграции имплантата. В этой связи данный стент подвергся модификации, появились эндопротезы «Palmaz-Genesis» различной длины, главным достоинством которых была большая гибкость и закругленность краев, что исключало вероятность перфорации баллона при его монтировании [18]. Однако данные стенты не устраняли осложнения связанные с ТЛБАП ЛА (надрыв и разрыв сосуда, развитие аневризм). В связи с этим в практическую деятельность были внедрены покрытые «Covered CP» - стенты.

В последние годы в клинической практике получили широкое распространение стенты нового поколения, созданные по принципу так называемой гибридной конструкции (AndraStent XL и XXL), сочетающей закрытые и открытые ячейки, что обеспечивает оптимальный баланс между прочностью и гибкостью. Одним из главных исследований, подтвердивших их эффективность, стала работа Jacek Białkowski с соавторами, опубликованная в 2011 году: авторам удалось имплантировать 26 стентов AndraStent у 24 пациентов, при этом в наблюдательном периоде не отмечено ни переломов каркаса, ни миграции конструкции, ни разрывов целевого сосуда. На основании этих данных исследователи заключили, что использование AndraStent представляет собой надежный и безопасный метод лечения стенозов крупных сосудов [9].

Следует учитывать и ограничения метода. Так, к относительным противопоказаниям для проведения баллонной дилатации и/или стентирования ЛА относят: 1) высокий риск разрыва сосуда, особенно в ранние сроки после

хирургического вмешательства (6–8 недель); 2) сложные анатомические особенности внутрисердечных структур, затрудняющие проведение процедуры; 3) наличие тромбозов системных вен (бедренных, яремных); 4) сочетанные пороки сердца, требующие хирургической коррекции, особенно в условиях, когда выполнение открытых вмешательств сопряжено с особыми техническими трудностями [6].

В отечественной литературе одно из самых крупных исследований посвященных гибридному стентированию ветвей легочной артерии было опубликовано в 2017 году в Национальном руководстве по рентгенэндоваскулярной хирургии под редакцией академика РАН Алекяна Б.Г.[90]. Стентирование выполнялось у пациентов со сложными врожденными пороками сердца. В исследование включено 192 пациента и было имплантировано 259 стентов, а эффективность вмешательства составила 90%. В отдаленном периоде частота рестеноза равнялась 5%. Госпитальные осложнения варьировали от 2.4% до 5%, и наибольшей ее составляющей была миграция стента. Миграция стента в большинстве случаев происходит из-за анатомических особенностей легочных артерий, плохой фиксации стента и недостаточного опыта хирурга. Также наиболее грозным осложнением при имплантации стента, является разрыв баллона. При возникновении данной ситуации, необходимо втянуть баллон в доставляющую систему, провести новый баллон и раскрыть стент до номинального значения, однако не всегда это удается. В этой связи рекомендуется выполнить открытое хирургическое вмешательство. Авторы пришли к выводу, что стентирование легочных артерий приводит к хорошим непосредственным и отдаленным результатам, благодаря чему оно рассматривается как наиболее оптимальный метод лечения обструктивной патологии легочных артерий.

Однако основной проблемой является проведение системы доставки (баллонные катетеры и стенты больших размеров), которые не представляется возможным провести через бедренные вены у маловесных детей. В настоящее

время развитие гибридных технологий позволило по-новому подойти к решению вышеизложенных проблем у маловесных пациентов.

### 1.3.3. Гибридное стентирование ветвей легочной артерии.

Интеграция усилий сердечно-сосудистых и эндоваскулярных хирургов, в сочетании с динамичным прогрессом медицинских технологий, привела к формированию принципиально иного концептуального направления – гибридной хирургии, ставшей методом лечения сложных форм врожденных пороков сердца.

В детской практике гибридная кардиохирургия объединяет в себе опыт двух специалистов – кардиохирурга и интервенционного кардиолога, превращая их традиционно раздельные методики в единую процедуру. Смысл подхода – не противопоставление подходов, а их слияние ради того, чтобы вмешательство стало одновременно более эффективным и менее травматичным для маленького пациента.

Цель гибрида заключается в уменьшении масштабов вмешательств у детей за счет уменьшения их объема или инвазивности, или за счет повышения их эффективности открывая новые терапевтические возможности. Ключевым отличием с традиционной минимально инвазивной хирургией—является обширное использование интраоперационных методов визуализации, таких как рентгеноскопия или чреспищеводная эхокардиография (ЧЭЭ), применяемых на работающим сердце при выполнении устранения ВПС, а не «проверка результата» после этого. Таким образом, представляется обоснованным утверждать, что наибольшая клиническая ценность гибридных методик проявляется, по крайней мере, в двух ситуациях: во-первых, когда изолированное применение либо хирургического, либо катетерного вмешательства не обеспечивает должного результата при устранении конкретной патологии; во-вторых, когда возникает необходимость комбинированного воздействия в рамках

коррекции сложных ВПС, осложненных обструктивными изменениями ветвей ЛА.

Интраоперационная имплантация стента в легочную артерию впервые была описана Houde и соавт. в 1992 [37]. На начальном этапе стенты имплантировались под визуальным контролем, в операционной, и к сожалению, не было никакой возможности оценить результат операции. Несмотря на очевидную не оптимальную природу данного подхода, ученые сообщили о хороших результатах выполненных операций и увеличении просвета сосудов, сопоставимого с эндоваскулярной имплантацией стента под рентгеновским контролем.

Важным этапом в становлении гибридной хирургии стала статья Emile A. M. Bacha с соавторами, опубликованная в 2005 году, которая во многом определила рамки новой дисциплины, обозначив показания, технические приемы и спектр потенциальных возможностей данного направления. В данное исследование включены девять пациентов, детей старшего возраста со стенозами и гипоплазиями ветвей ЛА, у которых хирургическая ангиопластика была безуспешной. Авторы пришли к выводу, что имплантация стента при обструкции ветвей ЛА дерева, гибридным доступом на работающим сердце и под рентгеноскопическим контролем обеспечивает максимальный контроль. Это в свою очередь помогает достигать желаемого результата. Однако, авторы также делают вывод, что имплантации «маленьких» стентов» (10 мм или меньше) следует избегать, поскольку они приводят к рестенозу в отдаленном периоде; таким образом, следует избегать этой процедуры у маленьких детей. Подытожив полученные результаты можно сделать вывод, что это не является абсолютным противопоказанием у данной когорты больных и нужно быть готовым, что в отдаленном периоде потребуется повторная дилатация ранее имплантируемого стента [5].

Одна из крупных работ, посвященных изучению вопроса эффективности гибридного стентирования ЛА, была опубликована в 2007 году Fotios A.

Mitropoulos [55]. В данной работе ученые стремились оценить результаты интраоперационного стентирования в сочетании с открытым хирургическим вмешательством при сложном ВПС. Ретроспективно проанализированы данные 22 пациентов, которым было выполнено интраоперационное стентирование ветвей ЛА с 1998 по 2003 год. Средний возраст пациентов составлял 9.3 года (от 9 месяцев до 24 лет). Стентирование ЛЛА выполнено у 8 пациентов, ПЛА - у 13, ствола ЛА – у 1-го, а также ПЛА и ЛЛА у 1-го. По данным эхокардиограммы средний предоперационный диаметр ЛА у 20 пациентов составил 7.6 мм (от 3 до 16.5 мм) и средний пиковый градиент 45.4 мм рт. ст. (в диапазоне от 20 до 120 мм рт.ст.). Послеоперационная эхокардиограмма показала снижение среднего пикового градиента до 4.3 мм рт. ст. (от 0 до 15 мм рт. ст.), изменение среднего пикового градиента на 41.1 мм рт. ст. (уменьшение на 93%). После стентирования, средний диаметр легочной артерии увеличился до 10.9 мм (от 6 до 17.9 мм). В исследуемой когорте госпитальной летальности зарегистрировано не было; в средне-отдаленном периоде наблюдения, составившем в среднем 22,8 месяца (от 6 до 57 месяцев), ни одному пациенту не потребовалось повторных хирургических либо эндоваскулярных вмешательств. Полученные данные позволили авторам заключить, что интраоперационное стентирование ЛА является процедурой, сочетающей высокий уровень безопасности и клинической эффективности. Вместе с тем они подчеркнули необходимость длительного наблюдения и оценки отдаленных исходов, с особым акцентом на процессы роста и ремоделирования стентированного сосуда.

В дальнейшем, в 2008 году, Menon с коллегами представили десятилетний опыт гибридного стентирования ЛА у 24 пациентов: ни одного случая летального исхода или повреждения стенки артерии зафиксировано не было. Авторы пришли к выводу, что гибридные вмешательства – это эффективный метод при хирургической коррекции сложных ВПС с обструкцией ветвей ЛА, у пациентов которым невозможно выполнить сложную хирургическую коррекцию стеноза [53,54]. Использование интраоперационной флюороскопии позволяет точно

позиционировать и имплантировать стент в проекции обструкции ЛА.

В 2011 году Kouakou Grégoire Ayegnon и соавторы, опубликовали собственные результаты гибридного стентирования легочной артерии у пациентов с ВПС [42]. В течение двух лет, 14 пациентам со стенозами ЛА в возрасте от 6 дней до 28 лет, с сопутствующими ВПС выполнялись гибридные стентирования ЛА. Далее ретроспективно были проанализированы клинические и процедуральные результаты. Стентирование ЛЛА выполнялось 4 пациентам, ПЛА – 1-му, стентирование обеих ветвей ЛА - в 8 случаях. Гибридное стентирование ЛА проводилось одновременно с хирургической реконструкцией путей оттока из ПЖ (РПОПЖ) - 8 пациентам, трем пациентам одновременно с заменой клапана ЛА, и 3 пациентам выполнялись другие операции. Осложнений, связанных с имплантацией стентов, а также в послеоперационном периоде не отмечалось. За период наблюдения (в среднем 9.8 месяца от 1 до 19 месяцев), повторной ТЛБАП стентированных сегментов ЛА не потребовалось. На основании проведенного исследования, авторы пришли к заключению, о безопасности и эффективности гибридного подхода, в случаях сложных устьевых стенозов ЛА при коррекции ВПС, гибридное стентирование ЛА является альтернативой традиционной ангиопластики.

В 2016 году ученые из США Matthew C. Schwartz и соавторы, представили работу посвященную гибридному стентированию ЛА у пациентов с единственным желудочком при операциях Гленна или Фонтена [73]. Ученые провели ретроспективное исследование результатов гибридных операций. Всем пациентам выполнялась КПОС до операции, а шести пациентам во время этой процедуры использовали ротационную ангиографию. Восемь (62%) пациентов подверглись стентированию ЛА одномоментно с правосторонним Гленном и пятеро (37%) во время операции Фонтена. У всех был стент, имплантированный в ЛА. Двенадцать (92%) пациентов подверглись стентированию через стенку ВПВ после окончания ИК, но до сведения грудной клетки. У одного пациента стент имплантирован под визуальным контролем. Этот стент имплантирован

слишком дистально, поэтому после окончания ИК, система доставки установлена в ВПВ, и в проксимальную часть ранее имплантированного стента имплантирован второй. Средний размер доставки составил 8F (6-9F), а среднее время флюороскопии составляло 11,1 минуты (7,2-31,1 минуты). Средний вес составил 8 кг (от 5.6 до 14.4кг), средний возраст - 6 месяцев (от 4 месяцев до 3.8 года). Десяти (77%) пациентам имплантирован один стент, тогда как трем (23%) потребовались по два перекрывающих стента. Средний диаметр стенозированного сегмента ЛА составлял 3 мм (2-5,5 мм) а средний диаметр стента 7 мм (5-10 мм). У четырех (31%) пациентов использовались предварительно смонтированные на баллон стенты, тогда как всем остальным пациентам имплантированы стенты Genesis XD (1910B, 2510B, Johnson & Johnson-Cordis Corporation). У всех пациентов выполнено успешное стентирование.

Интраоперационной летальности не было, но в двух случаях наблюдалось нефатальное осложнение. Во-первых, четырехмесячный младенец с СГЛОС подвергся правостороннему Гленну с интраоперационным стентированием левее от анастомоза Гленна под визуальным контролем. Однако стент сместился слишком дистально. После проведения основного этапа хирургической коррекции ВПС без использования ИК была повторно установлена доставляющая система в ВПВ в месте канюляции. Выполнена имплантация стента с захватом проксимального стеноза ЛА. Но у пациента развилось значительное легочное кровотечение слева. На АКГ не визуализируется экстравазация контрастного вещества в проекции ранее имплантированного стента. В виду продолжающего кровотечения, было установлено ЭКМО. На 5 сутки удалось успешно отойти от ЭКМО и через 5 недель пациентка выписана из стационара. Возможно, кровоизлияние произошло из-за перфорации проводником в дистальном отделе ЛА. Вторая пациентка с двуприточным ЛЖ и ТМС, которая подвергалась гемодинамической коррекции - операции Фонтена. После стентирования отмечалась компрессия левого главного бронха, в связи с

чем стент был удален. Через шесть месяцев пациентке проведена проба, которая включала: одновременное выполнение ТЛБАП ЛА и бронхоскопию, показывающую динамическое сжатие ствола левого главного бронха. Все пациенты были выписаны домой после операции, и ни один пациент не подвергся повторному стентированию в послеоперационном периоде. При среднем наблюдении 1,3 года (2 месяца-7,1 года) шести пациентам выполнена ТЛБАП ЛА в следствии соматического роста.

В 2017 году Mathilde Meot и соавторы опубликовали статью, где в период с 2008 года по 2014 год выполнено гибридное стентирование ЛА у 33 пациентов в сочетании со сложными ВПС. В данной статье так же упоминается проведение данного вмешательства без использования ангиографического контроля у 28 пациентов. Послеоперационная летальность составляла 9% (3 пациента), но только 1 была связана с процедурой гибридного стентирования. В среднеотдаленном периоде (22 месяца) 25 пациентам было выполнено ангиографическое исследование для оценки результатов стентирования. У всех пациентов ранее имплантированные стенты позиционированы правильно: в 2-х случаях потребовалось повторное стентирование, тогда как у 9 пациентов проведена баллонная ангиопластика. Авторы заключили, что гибридное стентирование ЛА - безопасный и эффективный способ коррекции стеноза ЛА и предотвращения рецидивов [54].

Самый яркий академический отклик, несомненно, получила работа Jeffrey D. Zampi с соавт., в которой был представлен ретроспективный анализ двадцатилетнего опыта применения гибридного стентирования ЛА у 68 пациентов. В общей сложности был имплантирован 81 стент. Частота осложнений во время проведения гибридного стентирования ЛА составила 4,4%. В ходе шестилетнего периода наблюдения частота повторных вмешательств достигала 44 %, что, как показал анализ, в большинстве случаев было обусловлено соматическим ростом пациентов. Подчеркивается, что гибридное стентирование ветвей ЛА обладает рядом несомненных преимуществ. К их

числу можно отнести возможность имплантации стентов значительного диаметра при одновременном снижении риска повреждения периферических сосудов. При этом интраоперационная установка стентов оказывается технически выполнимой процедурой с низкой вероятностью интраоперационных осложнений [86]. Более того, частота сосудистых повреждений, а также случаев дислокации или миграции имплантов при гибридном подходе оказывается ниже по сравнению с традиционной транскатетерной методикой, тогда как длительность рентгеновского облучения существенно сокращается.

В России, гибридное стентирование ЛА впервые выполнено в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в 1999 году. Соболев А.В. [115] и соавт. выполнили интраоперационное стентирование периферического стеноза ЛА у пациента в возрасте 3,5 лет при выполнении гемодинамической коррекции сложного ВПС (ТМС). Применение гибридного стентирования ЛА открыло возможность расширить показания к радикальной либо гемодинамической коррекции сложных форм ВПС у пациентов, которые ранее считались лишь условно операбельными вследствие чрезмерно высокого риска традиционного хирургического вмешательства.

Показательным является клинический случай, опубликованный в 2019 году в НМИЦ им. А. Н. Бакулева: у пациентки при радикальной коррекции АЛА в сочетании с ДМЖП было выполнено одномоментное гибридное бифуркационное стентирование стенозированных правой и левой ЛА [110]. Применение методики проведения и имплантации периферических стентов в устья обеих легочных артерий непосредственно по завершении основного этапа хирургической коррекции сложного врожденного порока сердца позволило, однако, избежать необходимости повторного вмешательства с использованием искусственного кровообращения, существенно сократило общую длительность операции и обеспечило возможность выписки пациентки в клинически удовлетворительном состоянии.

В мировой литературе отсутствуют крупные исследования по гибридному стентированию легочных артерий при различных ВПС. В основном они представлены немногочисленными одноцентровыми клиническими наблюдениями [114,84,75].

Главное преимущество интраоперационного гибридного стентирования ЛА заключается в отсутствии зависимости методики от возраста больного, размеров легочных сосудов, а также анатомических особенностей их отхождения. При этом подходе нет необходимости использования длинных и больших проводниковых катетеров, кроме этого, существует возможность модификации стента в зависимости от необходимой длины. Если даже возникают осложнения, связанные с методикой стентирования, то имеется техническая возможность их устранения с помощью кардиохирургической бригады. Кроме этого, гибридное стентирование технически более простая процедура, особенно при сложных сосудистых доступах, при этом значительно уменьшается уровень рентгеновского облучения и времени процедуры.

Особую группу составляют пациенты с унивентрикулярной гемодинамикой в сочетании с гипоплазией левой легочной артерии [54]. В данной когорте пациентов для выполнения гемодинамической коррекции основным показателем является легочно-артериальный индекс, а при гипоплазии одной из ветвей этот показатель намного ниже. Данное обстоятельство не позволяет выполнить операцию Фонтена. Так, гибридное стентирование ЛА позволяет одномоментно выполнить операцию Фонтена.

# Глава 2. Методы исследования и клиническая характеристика пациентов с сужением и/или гипоплазией легочных артерий при хирургической коррекции сложных ВПС.

## 2.1. Методы исследования.

В исследование были включены пациенты со сложными формами ВПС, сопровождающимися обструктивными изменениями легочных артерий (сужениями и/или гипоплазиями). Обследование проводилось с опорой на клинические и инструментальные методы диагностики.

Клиническая характеристика основывалась прежде всего на выявлении признаков значимой недостаточности кровообращения (НК), классифицируемой по Василенко-Стражескому, а также на определении функционального класса. Для уточнения состояния пациенты проходили ряд инструментальных исследований, включая инвазивные методы оценки гемодинамики.

**Электрокардиографическое исследование (ЭКГ)** выполнялось на аппаратуре различных модификаций в стандартных 12 отведениях. При интерпретации обращали внимание на параметры сердечного ритма, положение электрической оси сердца, частоту сердечных сокращений, а также на наличие признаков гипертрофии правых и левых отделов.

**Эходоплерокардиография (ЭхоКГ)** проводилась на различных аппаратах: «Phillips EPIQ7», «Phillips IE 33» и другие, по ранее утвержденной программе в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. По данным ЭхоКГ проводилась оценка ВПС, анатомо-морфологических особенности, фракции выброса, состояния полостей и клапанных аппаратов сердца, а также магистральных сосудов. Наличие ГСД на ветвях ЛА и в следствии определение размера/диаметра ветви ЛА, конечно-диастолический объем левого и правого желудочков, наличие функционального единственного желудочка.

**Ангиокардиографические исследования (АКГ)** проводились в условиях лаборатории катетеризации с использованием высокотехнологичного оборудования: ангиографических комплексов фирм «Philips» (Нидерланды) и «GE Innova» (США). Гибридные вмешательства выполнялись непосредственно в кардиохирургической операционной с применением мобильных установок «Philips Veradius» (Нидерланды), «Ziem Vision RFD» (Германия) и «General Electric» (США), что позволяло интегрировать рентгеноэндоваскулярный и хирургический этапы в рамках одной процедуры.

При проведении АКГ использовали ангиографический катетер типа «pig tail». Введение контрастного препарата осуществлялось с использованием автоматического инъектора из расчета 1,5–2,0 мл/кг массы тела, при этом объем варьировался в зависимости от полости сердца и характера исследуемого сосуда. Для регистрации кривых систолического и диастолического давления применялись диагностические катетеры типа «Judkins» и «Amplatzer», калибр которых соответствовал 4–6 Fr по шкале Шарьера. Доставка катетеров в целевую область осуществлялась с использованием J-образного или прямого проводника различной длины; в отдельных случаях прибегали к гидрофильному проводнику «Terumo» (Япония).

В большинстве случаев данное исследование проводилось доступом через яремные вены в виду илеофеморального тромбоза, однако в нашем исследовании у ряда пациентов не наблюдался илеофеморальный тромбоз в этой связи у них использовался бедренный доступ (бедренная вена) по методике Сельдингера.

КПОС и АКГ исследование довольно стандартная методика, которая используется в мировой практике, а также в НМИЦ им. А.Н. Бакулева. После КПОС и сосудов с измерением давления выполняется АКГ по следующей программе.

В каждом клиническом случае необходимость и характер инвазивного диагностического исследования формировались под влиянием анатомо-морфологических особенностей легочно-артериального русла и предшествующих оперативных вмешательств на ветвях ЛА (например, если у пациентов ранее был перевязан ствол ЛА и/или илеофеморальный тромбоз проводилось доступом через яремную вену посредством введения через правую ЛА, а в остальных случаях через полость ПЖ в 2-х проекциях) (рис.2).

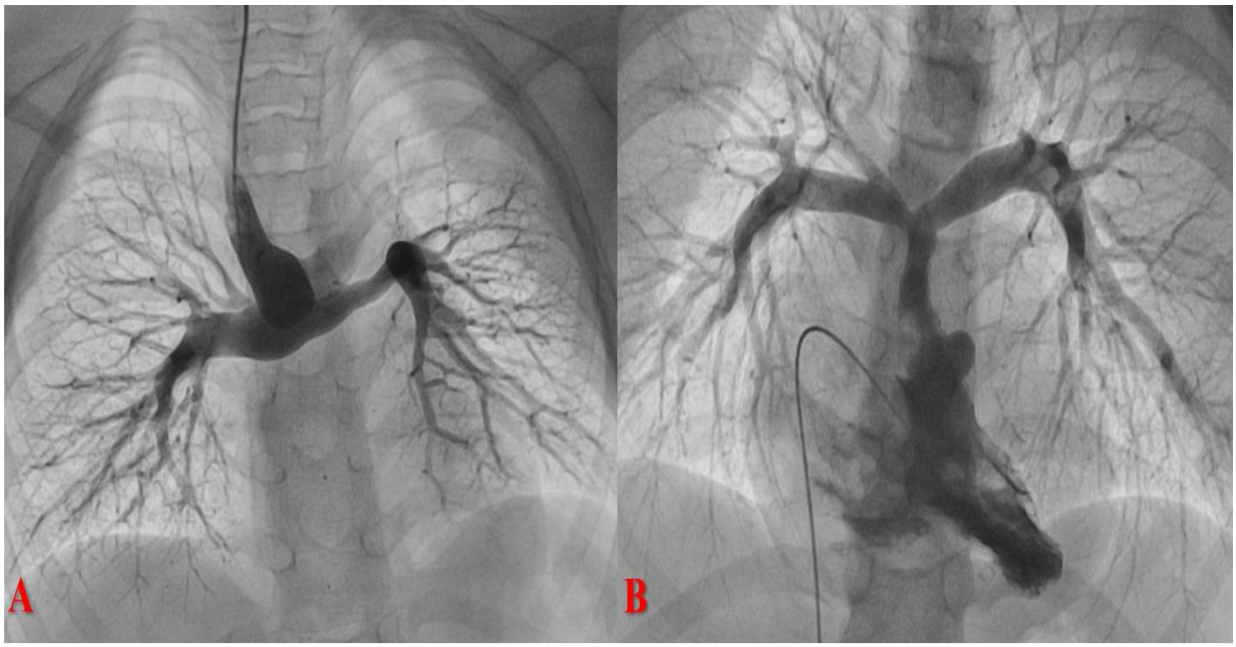


**Рисунок 2. Ангиокардиограммы легочных артерий.**

A – ангиография из верхней полой вены (доступом через яремную вену)
B - ангиография из правого желудочка (доступом через бедренную вену)

Всем пациентам, которым выполнялась АКГ для оценки характера поражения ЛА использовался ангиометрический расчет предложенный McGoon с соавторами [50]. При отношении $(B_1 + C_1)/нАо < 1.5 – 2.0$ ЛА оценивается как гипоплазированная (рис 3).

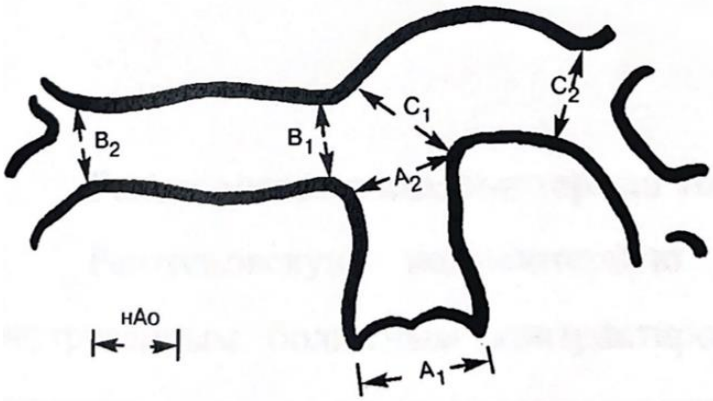


**Рисунок.3. Схема легочной ангиометрии**

$A_1$ – диаметр ствола ЛА на уровне клапанного кольца;
$A_2$ – уровень бифуркации ЛА;
$B_1$ – на уровне устья правой ЛА;
$C_1$ - на уровне устья левой ЛА;
$B_2$ – на уровне дистального сегмента правой ЛА;
$C_2$ - на уровне дистального сегмента левой ЛА;
нАо – диаметр нисходящей аорты на уровне диафрагмы.

Следует отметить, что для количественной оценки адекватности легочного кровотока использовался легочно-артериальный индекс (ЛАИ), методологически обоснованный Nakata и соавт. в 1984 году [60]. Согласно общепринятым критериям, нормативное значение данного показателя колеблется в пределах 330 ± 30 мм²/м². Значения ЛАИ, снижающиеся ниже порогового уровня в 100 мм²/м², интерпретируются как признак выраженной гипоплазии ветвей ЛА, при которой проведение радикальной либо даже гемодинамической коррекции оказывается технически и клинически неосуществимым.

В нашей практической работе, в 20.9 % (n = 17) встречалась группа пациентов, которым невозможно было провести АКГ. Основными критериями были: тяжелое состояние, обусловленное сложностью ВПС; отсутствие доступа (тромбоз системных вен (бедренных, яремных)). В этой связи данной группе пациентов была проведена компьютерная томография с внутривенным ведением контрастного вещества по общепринятой стандартной методике, выполняемой в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева.

Статистическая обработка и визуализация данных осуществлялись с использованием программной среды R версии 4.3.1 (R Foundation for Statistical Computing, Вена, Австрия). Для категориальных переменных описательные характеристики представлялись в виде абсолютных и относительных частот. Количественные показатели описывались либо средним значением и стандартным отклонением при условии симметричного распределения, либо медианой с указанием интерквартильного размаха (1-й–3-й квартили) при наличии асимметрии. В качестве критерия для разделения выборок по типу распределения использовалось абсолютное значение коэффициента, равное 1,96. Сравнение категориальных переменных между группами проводилось с применением точного критерия Фишера. Для количественных данных при сравнении трех и более групп использовался непараметрический тест Краскела–Уоллиса, позволяющий корректно оценивать различия даже при отсутствии нормальности распределения. Сравнение количественных переменных до и после вмешательства использовался тест Уилкоксона. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$. Для оценки ассоциации бинарного исхода с количественными предикторами производилась оценка отношений шансов (ОШ) с соответствующими 95% доверительными интервалами (95% ДИ).

## 2.2. Клиническая характеристика больных.

В исследование включены пациенты (n=81), которым в период с 2012 по 2022 гг. в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева было выполнено гибридное стентирование стенозов и/или гипоплазий ветвей легочной артерии. Медианные значения антропометрических и возрастных характеристик распределились следующим образом: возраст – 38 месяцев (17–81), масса тела на момент операции – 13 кг (8,8–19), рост – 92 см (77–116).

С учетом анатомо-морфологических особенностей врожденных пороков сердца и ранее осуществленных хирургических вмешательств условное

распределение больных на группы представилось обоснованным. В первую группу были включены 37 пациентов (45,7%), которым проводилась гемодинамическая коррекция; во вторую – 17 пациентов (21%) после радикальной коррекции (РК); в третью – также 17 больных (21%), подвергшихся повторным вмешательствам после РК; в четвертую – 10 пациентов (12,3%), находившихся на этапе коррекции сложных ВПС.

Характеристика демографических и антропометрических параметров каждой группы представлена в таблице 1, а также отражена на рисунке 4 и 5.

**Таблица 1**. **Демографическая и антропометрическая характеристика пациентов в зависимости от типа оперативного вмешательства**.

| **Характеристика** | **Группа 1** | **Группа 2** | **Группа 3** | **Группа 4** |
|---|---|---|---|---|
| Возраст (месяцев) | 31 (15–56) | 38 (31–80) | 73 (20–165) | 23,5 (17–151,3) |
| Масса тела (кг) | 12,6 (8,8–15,5) | 13 (9,8–19) | 15,5 (8,3–45) | 10,5 (8,2–36,5) |
| Рост (см) | 91 (77–107) | 97 (81–112) | 112 (77–153) | 81,5 (76,5–148,8) |

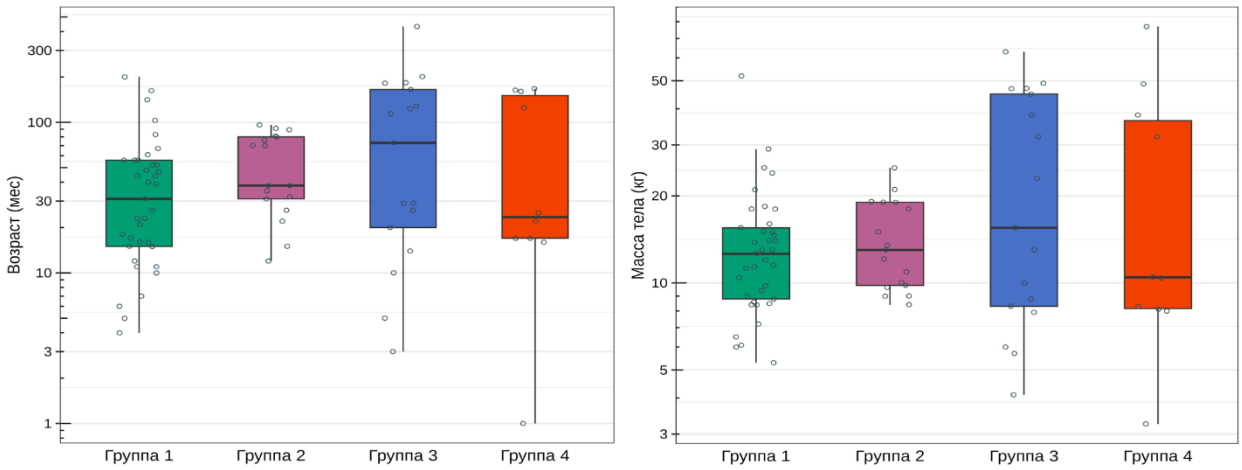


**Рисунок 4. Возраст и масса тела пациентов, включенных в исследование.**

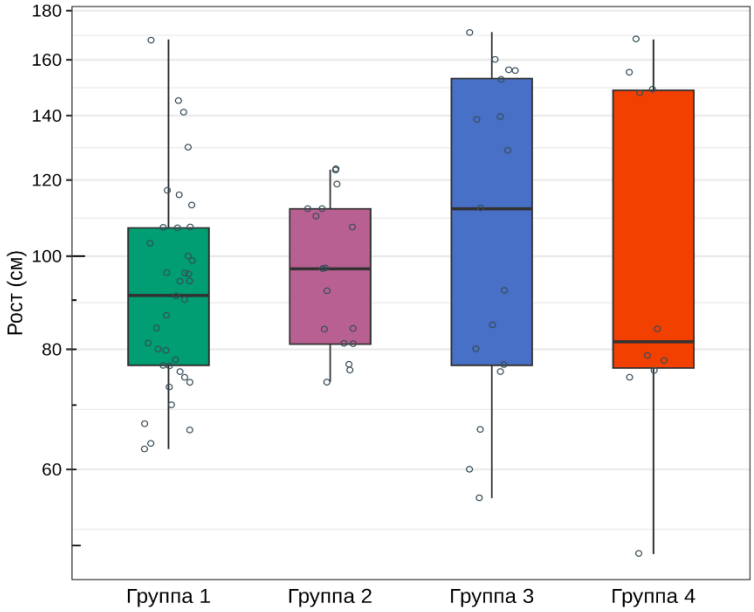


**Рисунок 5. Рост пациентов, включенных в исследование.**

В контексте исследования нами проведена оценка стадий недостаточности кровообращения (НК) по классификации Стражеско-Василенко (табл. 2). Согласно представленным данным, в первой группе у подавляющего большинства пациентов – 94,6% (n=35) – регистрировалась НК 2А стадии, тогда как стадия 2Б в большей степени ассоциировалась с третьей группой, где ее частота достигала 17,6% (n=3), что свидетельствует о более выраженной тяжести состояния именно в этой когорте. В целом, при обобщении результатов по всем группам было выявлено, что у 7,4% (n=6) пациентов определялась НК 1 стадии, у 86,4% (n=70) – стадия 2А, а в 6,2% (n=5) случаев фиксировалась стадия 2Б. Итоговое распределение визуализировано на рисунке 6.

**Таблица 2. Клиническая характеристика пациентов с НК по классификации Стражеско-Василенко.**

| Стадия НК | Группа 1 | Группа 2 | Группа 3 | Группа 4 | Всего |
|---|---|---|---|---|---|
| 1 | 2 (5,4%) | 3 (17,6%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) | 6 (7,4%) |
| 2А | 35 (94,6%) | 13 (76,5%) | 13 (76,5%) | 9 (90%) | 70 (86,4%) |
| 2Б | 0 (0%) | 1 (5,9%) | 3 (17,6%) | 1 (10%) | 5 (6,2%) |

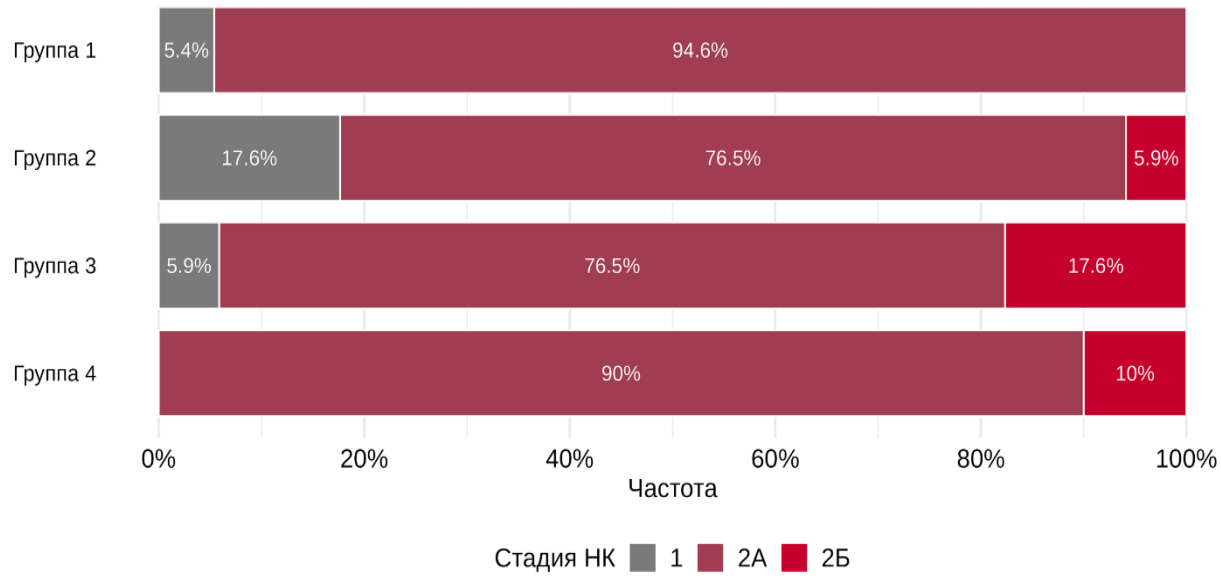


**Рисунок 6. Стадии недостаточности кровообращения по группам.**

Первостепенной целью проведения катетеризации полостей сердца (КПОС) являлось установление величины градиента систолического давления (ГСД), который рассматривался в качестве ключевого индикатора наличия гемодинамически значимой обструкции ветвей легочной артерии (ЛА). При этом важно подчеркнуть, что из-за различий в характере хирургических вмешательств, выполнявшихся в отдельных группах, трактовка полученных значений осуществлялась дифференцированно: так, в условиях гемодинамической коррекции клиническую значимость приобретал даже минимальный градиент – порядка 1 мм рт. ст. [12].

В сводном анализе совокупной выборки медианное значение ГСД в области стеноза составило 30 (5–58,5) мм рт. ст.; при этом наименьшие показатели регистрировались у пациентов первой группы, тогда как наибольшие значения фиксировались у больных четвертой группы, что наглядно иллюстрируется на рисунке 7.

Величина легочно-артериального индекса (ЛАИ) выступает одним из принципиальных прогностических факторов, предопределяющих исход оперативного вмешательства. Ранее нами был упомянуты нормы ЛАИ. При анализе совокупной выборки среднее значение индекса McGoon составило 1,5 (±0,6), медианное – 1,4 (1,1–1,8), тогда как индекс Nakata в среднем достигал 285

(±132) при медианном значении 271 (212–344). Межгрупповые различия по указанным параметрам статистически значимой выраженности не продемонстрировали (рис. 8). Подобные результаты указывают на ограниченные возможности выполнения радикальных, гемодинамических или подготовительных к этапной коррекции хирургических вмешательств при сложных ВПС.

Средний конечный диастолический размер (КДР) ЛЖ среди всей когорты пациентов составил 3,2 (±0,8) см, при медианном значении 3,1 (2,6–3,6) см. При межгрупповом сопоставлении выявлялась тенденция к более высоким значениям КДР ЛЖ у больных первой и третьей групп. В свою очередь, средний КДР ПЖ у пациентов, подвергавшихся гемодинамической коррекции, равнялся 3,4 (±1,1) см, медианное значение – 3 (2,7–3,6) см.

Средняя фракция выброса (ФВ) ЛЖ во всей исследуемой выборке составила 67,3% (±5,6), медианное значение – 68% (65–70%), при этом статистически значимых различий между группами в зависимости от характера оперативного вмешательства выявлено не было (рис. 9). Что касается ФВ ПЖ у пациентов после гемодинамической коррекции, то ее среднее значение составило 63,6% (±3,1), медианное – 63,5% (61,3–65%). Итоговые показатели сведены в таблицу 3.

**Таблица 3. Анатомо-морфологическая и функциональная характеристика пациентов.**

| **Характеристика** | **Группа 1 (n=37)** | **Группа 2 (n=17)** | **Группа 3 (n=17)** | **Группа 4 (n=10)** |
|---|---|---|---|---|
| ГСД (мм рт. ст.) | 2 (1–5,8) | 34 (25–65) | 40,5 (31,8–61) | 65,5 (47,8–74) |
| Индекс McGoon | 1,6 (1,3–1,8) | 1,4 (1,1–1,9) | 1,5 (1,2–1,8) | 1,2 (1,1–1,5) |
| Индекс Nakata | 246 (214–351) | 310 (269–347) | 276 (210–332) | 125 (85–259) |
| КДР ЛЖ (см) | 3,4 (±0,7)<br>3,4 (3–4) | 2,9 (±0,5)<br>2,9 (2,5–3,2) | 3,4 (±1,1)<br>3,2 (2,5–4,2) | 2,7 (±0,7)<br>2,9 (2,2–3,2) |
| ФВ ЛЖ (%) | 67,3 (±4,8)<br>68 (64–70) | 67,9 (±2,9)<br>68 (67–70) | 68,2 (±7,4)<br>68,5 (63–71,3) | 64,8 (±7,3)<br>66 (60,5–68) |

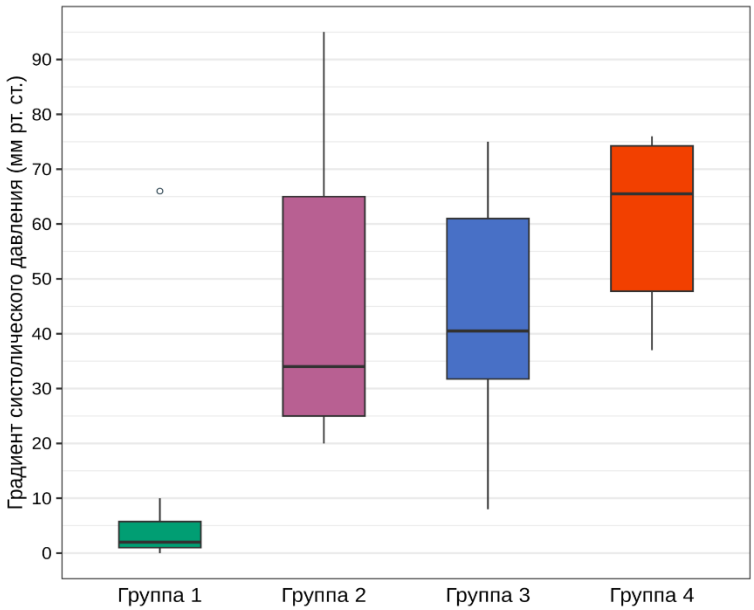


**Рисунок 7. Градиент систолического давления в месте сужения в группах пациентов.**

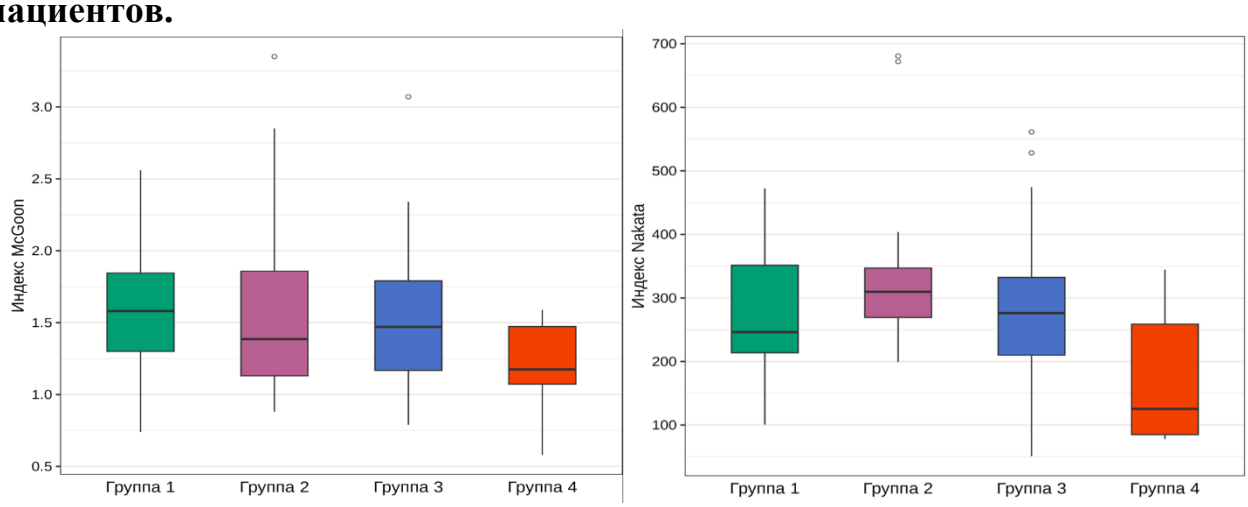


**Рисунок 8. Индексы McGoon и Nakata в группах пациентов.**

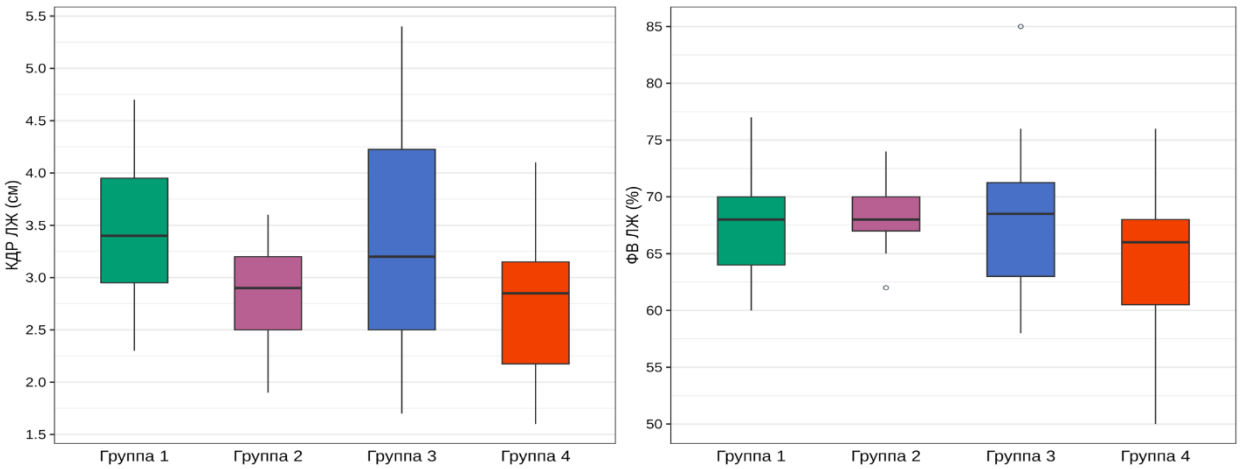


**Рисунок 9. Конечно-диастолический размер и фракция выброса левого желудочка по группам.**

У пациентов, перенесших гемодинамическую коррекцию, медианное значение среднего давления в левой ЛА составило 12,5 (11–16,8) мм рт. ст., тогда как в правой ЛА этот показатель равнялся 12 (11–16,5) мм рт. ст., а в ВПВ фиксировались значения 12 (10–13,3) мм рт. ст. Анализ системной гемодинамики выявил, что медиана систолического АД во второй группе составила 98 (84–104) мм рт. ст., в третьей – 100 (92–107) мм рт. ст., тогда как в четвертой – 101,5 (86,3–107,3) мм рт. ст.; различия между группами статистически недостоверны (p=0,947).

Внимания заслуживает оценка градиента давления между ПЖ и АД: у больных третьей группы медианное значение составило 10,5 (7,8–31,5) мм рт. ст., тогда как в четвертой – 12 (10–20) мм рт. ст., также без статистически значимых различий (p=0,507).

Обобщенные данные, касающиеся локализации поражений на уровне ветвей ЛА, представлены в таблице 4.

**Таблица 4. Характеристика и локализация поражения на ветвях ЛА.**

| **Характеристика и локализация** | **Группа 1** | **Группа 2** | **Группа 3** | **Группа 4** |
|---|---|---|---|---|
| Окклюзия | 3 (8,1%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 1 (10%) |
| Гипоплазия | 17 (45,9%) | 4 (23,5%) | 6 (35,3%) | 3 (30%) |
| Стеноз | 20 (54,1%) | 13 (76,5%) | 11 (64,7%) | 6 (60%) |
| левая | 30 (81,1%) | 6 (35,3%) | 6 (35,3%) | 5 (50%) |
| правая | 0 (0%) | 10 (58,8%) | 7 (41,2%) | 4 (40%) |
| обе | 7 (18,9%) | 1 (5,9%) | 4 (23,5%) | 1 (10%) |

На рисунках 10 и 11 представлена частота стеноза, гипоплазии и окклюзии ЛА и их локализация среди пациентов разных групп.

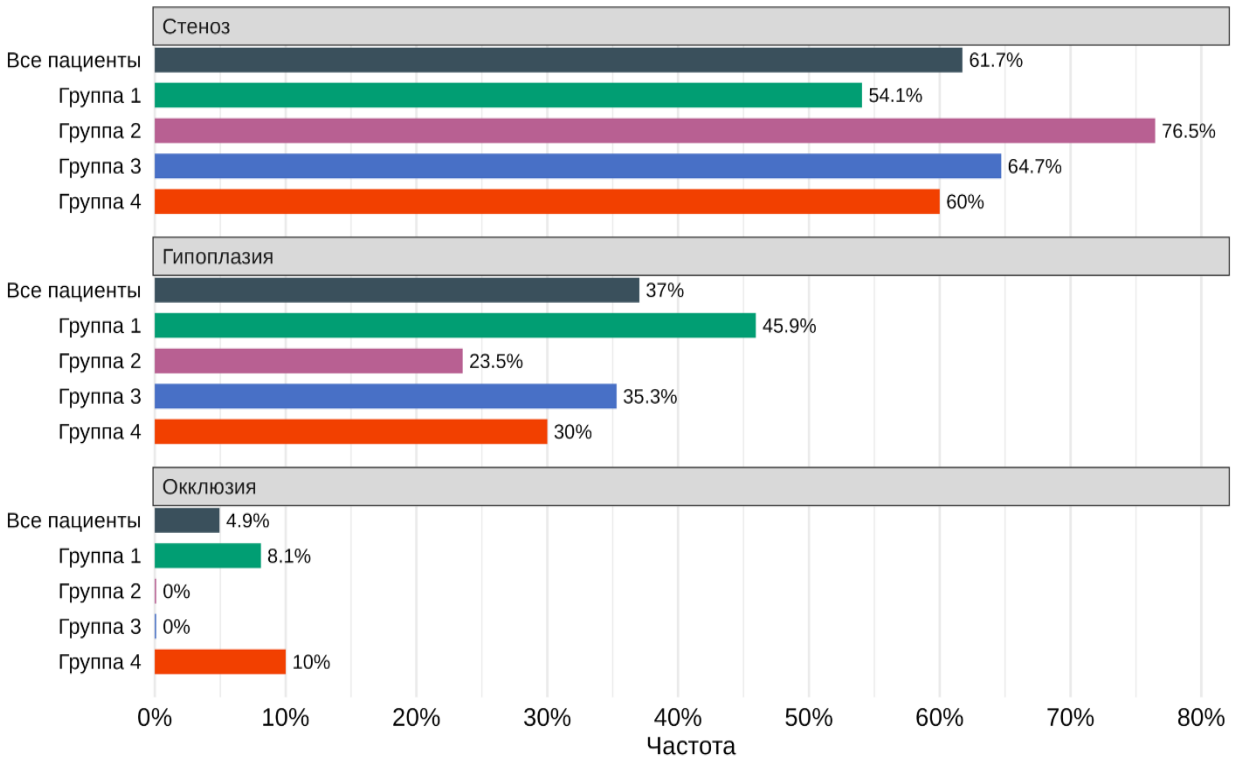


**Рисунок 10. Частота стеноза, гипоплазии и окклюзий легочной артерии.**

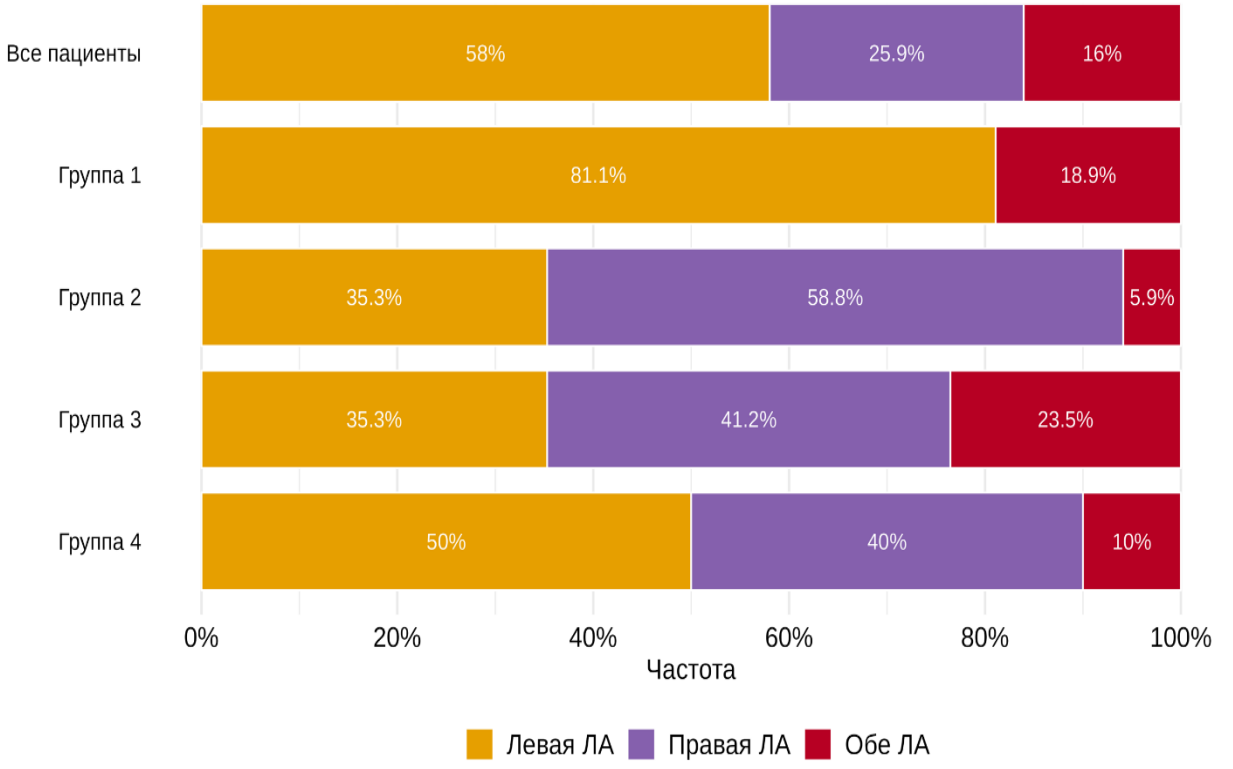


**Рисунок 11. Локализация сужений и гипоплазий ветвей легочной артерии.**

Опираясь на полученные данные проведенных исследований, были выделены клинические ситуации, при которых выполнение гибридного стентирования у больных со сложным ВПС становилось обоснованным.

**Интраоперационное стентирование ЛА осуществлялось при следующих показаниях:**

1. Отсутствие доступа. К этой категории относились пациенты с тромбозами системных вен (бедренных, яремных). Подобные вмешательства выполнялись преимущественно в группе повторных операций после РК и составили 14,8 % (n = 12).
2. Пациенты с наличием ВПС, требующие одномоментного вмешательства. В этих случаях стентирование ЛА проводилось одновременно с хирургической коррекцией порока. У пациентов, перенесших гемодинамическую коррекцию, данный вариант встречался в 41,9 % (n = 34), а при РК – в 19,7 % (n = 16).
3. Анатомо-морфологические особенности (остый угол отхождения). В данную группу вошли больные, подвергавшиеся этапной коррекции сложных ВПС – 4,9 % (n = 4).
4. Неотложные вмешательства. Экстренные операции были выполнены в 16 наблюдениях (19,8 %). Распределение внутри групп следующее: при гемодинамической коррекции – 3 случая (8,1 %), при РК – 2 (11,8 %), при повторных вмешательствах после РК – 5 (29,4 %), а при этапной коррекции сложных ВПС – 6 (60 %), что сопровождалось статистически значимыми различиями (p = 0,002).

# Глава 3. Методика интраоперационной имплантации стента.

Интраоперационное стентирование ЛА является одной из наиболее распространенных гибридных процедур: в реестре C3PO сообщается, что она не превышает 11% среди всех выполненных гибридных процедур [55,40,39,52,31,32,30].

Гибридное стентирование ЛА выполнялось у пациентов с обструктивными поражениями легочно-артериального дерева, а также в сочетании со сложными ВПС. Согласно рекомендациям, единственным абсолютным показанием к интраоперационному стентированию ветви ЛА, является стенозирующее поражение с высоким риском разрыва ЛА, например, в раннем послеоперационном периоде (в течение 6–8 недель после операции) [86,110,40,39,109].

Проведение эндоваскулярного вмешательства на ветвях ЛА выполнялось после установления диагноза стеноз ЛА как при наличии ВПС, так и без. Показание к выполнению данного вмешательств на ЛА, определялись по результатам катетеризации полостей сердца, ангиокардиографии, а в некоторых случаях на основании компьютерной томографии. Основываясь на ангиокардиографию мы могли определить локализацию и характер сужения, что в свою очередь определяла методику и тактику выполнения рентгенэндоваскулярного вмешательства.

Данное вмешательство выполнялось в условиях кардиохирургической операционной, на фоне общего комбинированного наркоза. Тактика анестезиологического обеспечения определяется анестезиологом в зависимости от ВПС, степени его коррекции и сопутствующей патологии. Этап вводной анестезии в кардиохирургии в меньшей степени определяется набором стандартных фармакологических решений, нежели пониманием глубинных патофизиологических механизмов порока, так как именно они предопределяют динамику реакций сердечно-сосудистой системы на индукцию. Анестезиолог, приступая к данному этапу, вынужден

оценивать совокупность параметров, формирующих индивидуальный гемодинамический профиль: от частоты сердечных сокращений и сопротивления системного и легочного сосудистого русла до степени преднагрузки желудочков и сократительной способности миокарда. Весь период операции сопровождается неукоснительным контролем этих показателей, что достигается посредством непрерывной регистрации ЭКГ, артериального давления (как инвазивно, так и неинвазивно), температуры тела и насыщения крови кислородом. Индукция анестезии проводится в соответствии с «Протоколом анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций». Внутривенно вводят мидазолам в дозе 0,2–0,25 мг/кг либо диазепам в дозе 0,1–0,3 мг/кг, причем введение осуществляется дробно на протяжении одной-двух минут; дополнительно назначают ардуан (0,12–0,15 мг/кг), нимбекс (0,15 мг/кг) или эсмирон (0,6–0,9 мг/кг). Фентанил применяется фракционно в расчете 10 мкг/кг [110]. Перед интубацией внутривенно вводится атропин 0,01 мг/кг. Возможен и иной вариант: использование севофлурана в концентрации 6–8 об%, после того как контур наркозного аппарата был предварительно заполнен. Инфузионная терапия обеспечивается через установленную центральную венозную линию в яремной (доступ выбора) или бедренной вены, у детей массой менее 6 кг используются катетер размером 4 Fr, в остальных случаях 5Fr в сочетании с одним периферическим венозным катетером. Инфузионная нагрузка определяется характером нозологической патологии и волемическим статусом пациента. Тактика анестезиолога направлена на восстановление объема циркулирующей крови, нормализацию сердечного выброса, снижение ОПСС. Контроль диуреза проводится по установленному разовому латексному баллонному катетеру Фолея.

На сегодняшний день одним из сложных рентгенэндоваскулярных вмешательства у детей является стентирование ЛА, которое может сопровождаться серьезными осложнениями [91,108,4,36], поэтому каждое клиническое наблюдение требует максимально индивидуализированного подхода, предполагающего тщательную оценку анатомических особенностей и

выбор оптимального сосудистого доступа, что в конечном счете определяет безопасность и результативность процедуры.

Для интраоперационной установки стента требуется оборудование, в основном оно состоит из мобильной ангиокардиографической установки (С-дуга) или гибридной операционной.

Перед выполнением гибридной операции необходимо соблюдение следующих условий [86,110,40,39,31,109]:

- согласованность действий кардиохирурга и эндоваскулярного хирурга: наиболее важным компонентом успешной интраоперационной установки стента является сотрудничество хирургических и рентгенэндоваскулярных бригад;
- определение четкой последовательности этапов вмешательства. Выполняется в первую очередь – хирургическая коррекция или стентирование ЛА;
- определение доступа. Выбор доступа всегда индивидуален и зависит как от анатомо-морфологических особенностей ветвей ЛА, так и от основного ВПС и/или выполняемого открытого хирургического вмешательства. Так, при гипоплазии и сужении ЛА у пациента с универтрикулярной гемодинамикой в качестве доступа выбирается правая ЛА или ВПВ [31,111]. У пациентов с двухжелудочковой гемодинамикой чаще используется ствол ЛА или ВОПЖ.
- анализ данных дооперационной ангиокардиографии и/или данных КТ/МРТ для принятия решения о длине и диаметре необходимого стента;
- предварительное определение необходимости выполнения предилатации или же применения баллонов ультравысокого давления.

В нашем исследовании было выполнено гибридное стентирование с оригинальным доступом через правое предсердие (ПП), и мы бы хотели представить данный клинический случай.

Пациентка С., 13 лет 11 месяцев, была госпитализирована в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России с комплексом выраженных клинических проявлений, в числе которых доминировали выраженная диспноэ,

акроцианотическая окраска кожных покровов, выраженная астенизация с формированием сниженной толерантности к физическим нагрузкам, а также отчетливое отставание в соматическом развитии. На фоне подобного симптомокомплекса, как представляется закономерным, сформировалась клиника хронической сердечной недостаточности: НК II Б стадии, III функционального класса по NYHA.

Анамнестические данные свидетельствуют о множественных кардиохирургических вмешательствах, предпринятых в раннем возрасте по поводу сложного ВПС (АЛА 1-го типа, дискордантное отхождение аорты от анатомически ПЖ, ДМЖП, ОАП). Уже на третьей неделе жизни ребенку был наложен модифицированный подключично-легочный анастомоз по Blalock слева, тогда как к концу первого года, что также заслуживает отдельного упоминания, был выполнен аналогичный анастомоз справа. В возрасте двух лет произведена реконструкция путей оттока ПЖ с использованием ксеноперикардиального клапансодержащего кондуита Биолаб № 11; одновременно была осуществлена перевязка ранее созданных анастомозов по Blalock справа и слева, однако пластика ДМЖП не проводилась. Вмешательство осуществлялось в условиях искусственного кровообращения.

В течение семи лет состояние расценивалось как удовлетворительное, хотя, начиная примерно с двухлетнего периода наблюдения до поступления, пациентка, по ее словам, отметила постепенное ухудшение самочувствия с нарастанием вышеописанных жалоб. На момент поступления уровень артериальной сатурации достигал лишь 68 %. Комплексная диагностика, включавшая КТ, ЭКГ и ЭхоКГ, продемонстрировала следующее: на ЭКГ регистрировались признаки выраженной гипертрофии ПЖ; по данным ЭхоКГ фракция выброса ЛЖ составляла 65 %, градиент систолического давления между ПЖ и ЛА достигал 85 мм рт. ст., выявлялась недостаточность трикуспидального клапана II степени, а также выраженный стеноз кондуита. Компьютерная томография визуализировала, помимо прочего, кальциноз и критическое

сужение дистального отдела кондуита, стеноз устья ЛЛА и, что особенно значимо для планирования оперативного доступа, плотное прилежание аорты к грудине (рис. 12).

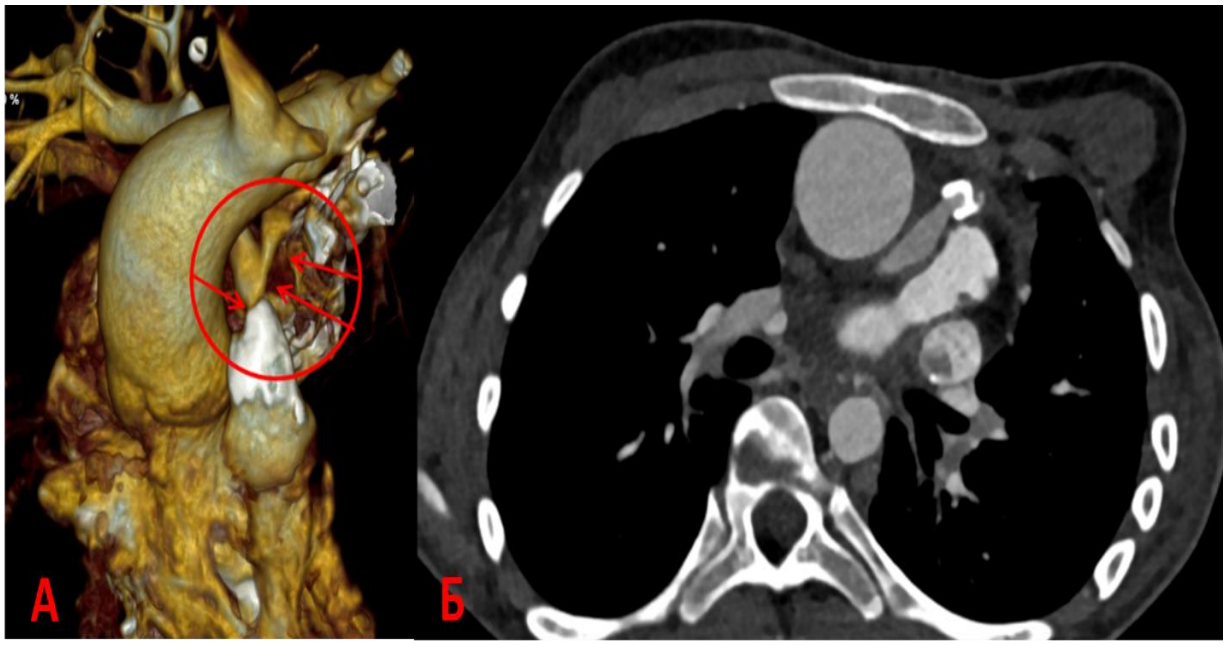


**Рисунок 12. Компьютерная томография сердца с толщиной реконструируемых срезов 3мм и 1мм с синхронизацией по электрокардиограмме с введения контрастного вещества.**
**А)** 3-D реконструкция сердца: кальциноз и стеноз дистального отдела кондуита, стеноз устья левой легочной артерии.
**Б)** Компьютерная томография: визуализируется плотное прилежание аорты к грудине.

В данном клиническом наблюдении индекс Nakata составил 129,47 мм²/м², тогда как показатель McGoon, напротив, оказался значительно ниже и равнялся лишь 1,13. Подобное сочетание – крайне тяжелое соматическое состояние пациентки, подтвержденное данными инструментальной визуализации, и, кроме того, невозможность применения стандартных венозных доступов вследствие тромбоза бедренных вен и ВПВ – в совокупности обусловило необходимость пересмотра тактического подхода. В результате проведенного консилиумного обсуждения было признано обоснованным и, что важно подчеркнуть, единственно возможным вмешательством выполнение гибридного стентирования кондуита с переходом на ЛЛА, реализованного через доступ из ПП (рис. 13).

**Рисунок 13. Двухсторонний илеофеморальный тромбоз.**

Ранее перенесенные оперативные вмешательства, как представляется закономерным, обусловили формирование выраженного спаечного процесса, что, в свою очередь, потребовало поиска альтернативного хирургического доступа. В качестве наиболее рационального и технически осуществимого решения в данной клинической ситуации была избрана правая боковая торакотомия на уровне IV межреберья. Гибридная процедура выполнялась в условиях специализированной кардиохирургической операционной с применением мобильной установки АКГ. После проведения кардиолиза и формирования адекватного доступа к сердцу в проекции ПП был наложен кисетный шов, через который осуществлено введение интродьюсера 14 Fr (рис. 14). Вмешательство проводилось на функционирующем сердце.

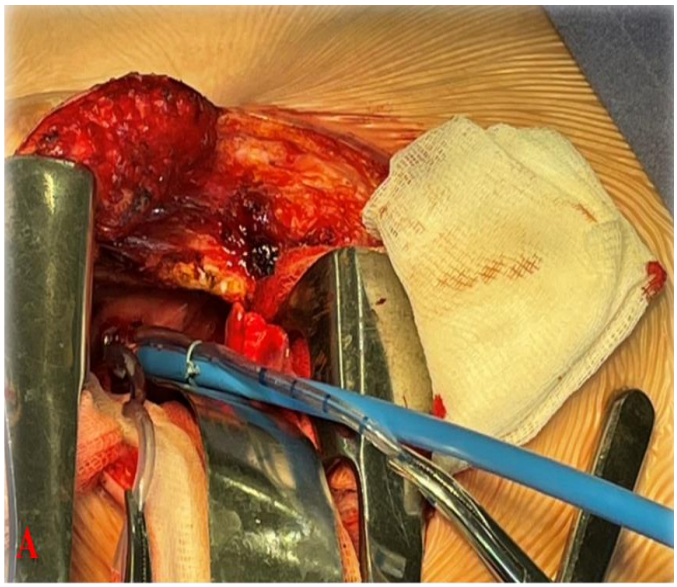


**Рисунок 14. Наложен кисетный шов на свободную стенку правого предсердия и установлен интродьюссер 14 Fr.**

В результате ангиографического исследования, осуществленного посредством кондуита, было выявлено, с одной стороны, наличие выраженного кальциноза в сочетании с критическим сужением его дистального сегмента, а с другой – что также следует подчеркнуть – признаки гипопластического строения устья ЛЛА (рис. 15).

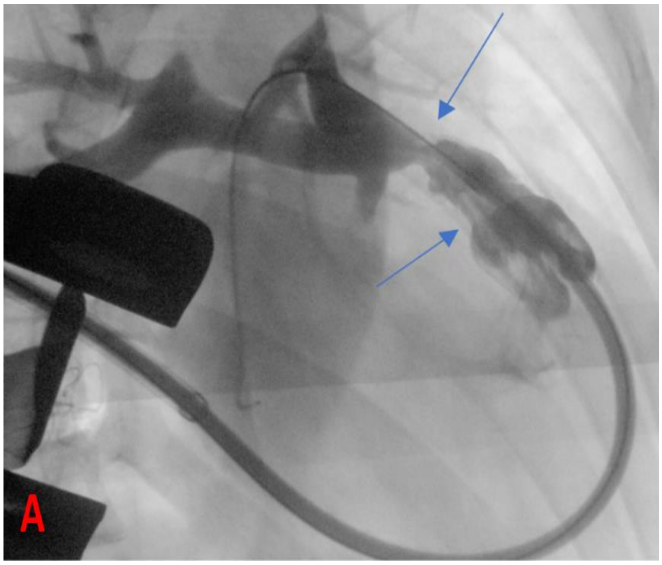


**Рисунок 15. Ангиокардиография из кондуита: визуализирован выраженный кальциноз и стеноз дистального отдела кондуита, а также гипоплазия устья левой легочной артерии.**

В нижнедолевую ветвь ЛЛА был аккуратно проведен и надежно фиксирован удлиненный жесткий проводник Amplatz Super Stiff (Cook), по которому впоследствии введена доставляющая система Mullins 10 Fr (Cook). Через данный доступ, что принципиально для техники вмешательства, осуществлено проведение баллонного катетера, после чего произведена предилатация дистального отдела кондуита и устья ЛЛА с использованием баллона Z-med 9,0 × 40 мм при давлении 10 атм. На следующем этапе через ту же систему был заведен стент AndraStent XL длиной 43 мм, вручную смонтированный на баллонный катетер Z-med 9,0 × 50 мм (NuMed, США). Позиционирование конструкции выполнялось таким образом, чтобы ее проксимальный и дистальный края перекрывали соответственно область кондуита и устья ЛЛА, что, в конечном счете, обеспечивало адекватное расширение обоих сегментов (рис. 16).

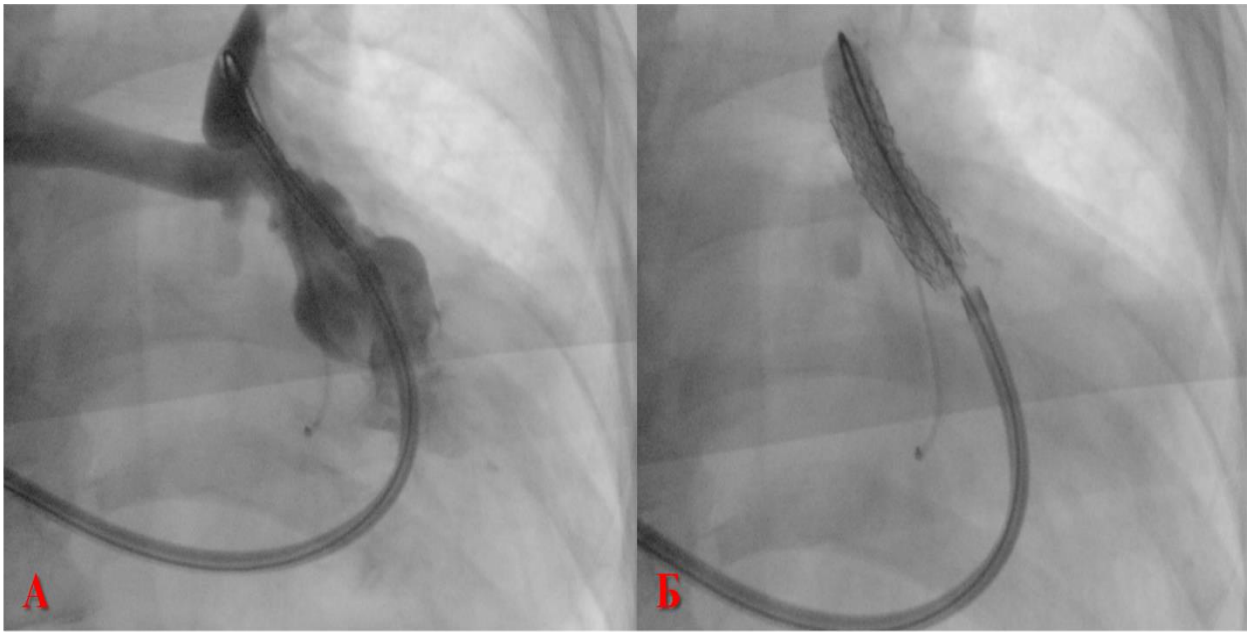


**Рисунок 16. Позиционирование и имплантация AndraStent XL 43 мм из кондуита в левую легочную артерию.**
**А)** Позиционирование AndraStent XL 43 мм монтированный вручную на баллонном катетере Z-med 9 x 5,0.
**Б)** Имплантация AndraStent XL 43 мм из кондуита в левую легочную артерию.

При проведении контрольной ангиографии было выявлено не вполне полное прилегание стента в проксимальном сегменте кондуита, одновременно с чем визуализировалось и частичное перекрытие устья ПЛА. Подобная картина, как представляется, могла негативно сказаться на гемодинамической эффективности вмешательства, и именно по этой причине было признано необходимым осуществить постдилатацию ранее имплантированного стента в его проксимальном отделе. Для данной цели использовался баллонный катетер Z-med 12,0 × 40 мм (NuMed, США), раздувание которого выполнялось при давлении 8 атм.

На следующем этапе в нижнедолевую ветвь ПЛА проведен жесткий проводник, по которому заведен баллонный катетер. С его помощью произведена баллонная дилатация ячейки ранее имплантированного стента катетером Z-med 10,0 × 30 мм под давлением 10 атм., что позволило восстановить проходимость устья сосуда (рис. 17).

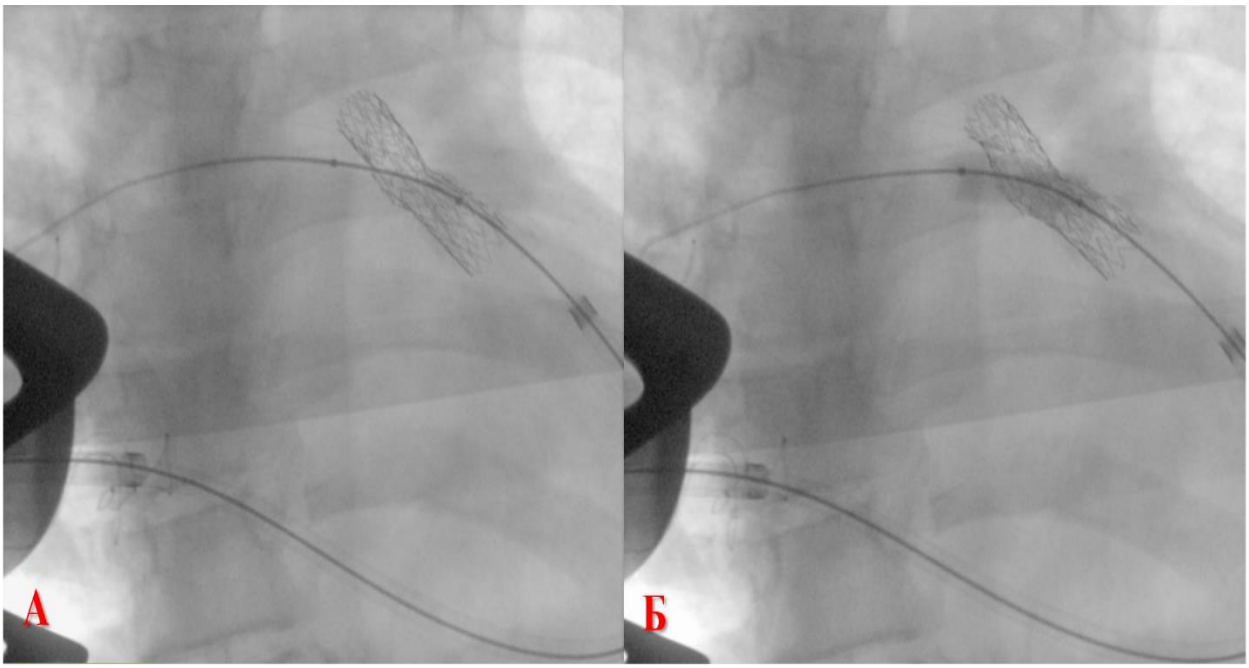


**Рисунок 17. Ангиографическое изображение жесткого проводника в нижнедолевой ПЛА и дилатация ячейки AndraStent.**
А) Ангиографическая визуализация проведения жесткого проводника через ячейку стента в нижнедолевую ПЛА.
Б) Позиционирование баллона Z-med 10,0 × 30 мм в просвете ячейки стента и последующая баллонная дилатация.

По данным контрольной ангиографии был констатирован удовлетворительный непосредственный результат вмешательства: стент, в проксимальном и дистальном отделах ПЛА, демонстрировал плотное прилежание к сосудистой стенке (рис. 18). После подтверждения эффекта вмешательства доставляющая система вместе с интродьюсером были удалены, а сформированное пункционное отверстие ушито. По завершении оперативного этапа пациентка переведена в отделение реанимации, где, что представляется клинически оправданным, проводилась кардиотоническая поддержка в терапевтической дозировке. Уже на следующие сутки осуществлена экстубация, после чего больная, в стабильном состоянии, была переведена в профильное отделение.

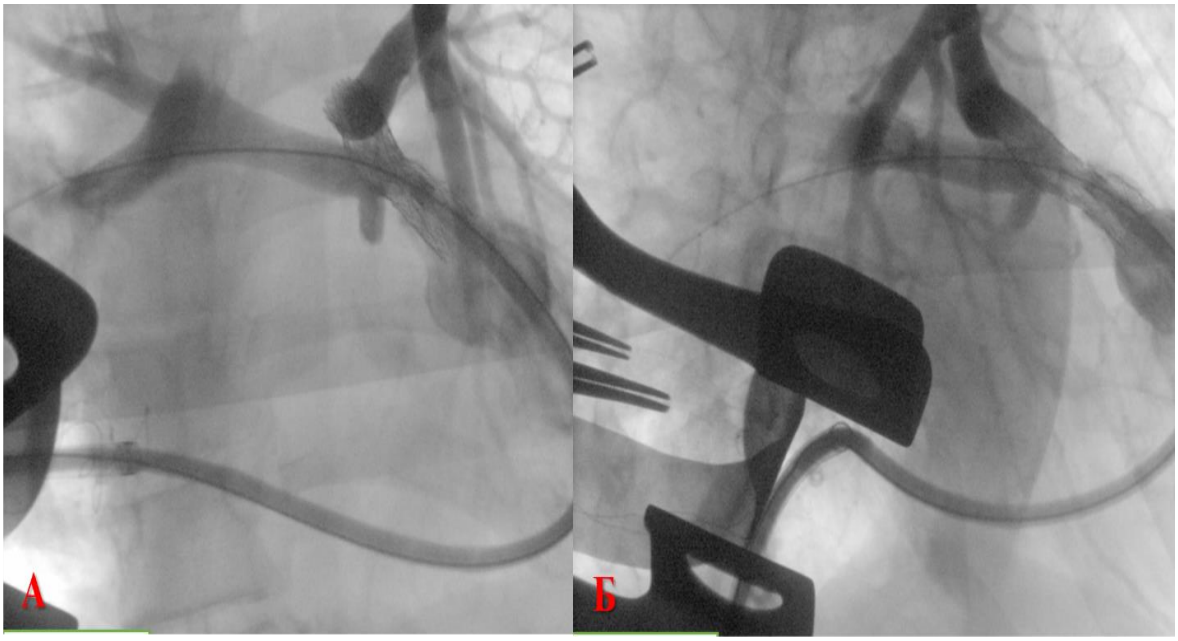


**Рисунок 18. Контрольная ангиография в 2-х проекциях: полное прилегание стента к сосудистой стенке.**

На шестнадцатые сутки после вмешательства пациентка, пребывавшая, по совокупной клинико-инструментальной оценке, в состоянии, расцененном как удовлетворительное, была выписана домой. При этом, по результатам контрольного обследования, включавшего, помимо клинического осмотра, инструментальные методы, было установлено следующее: легочные поля

оставались без очагово-инфильтративных изменений; фракция выброса ЛЖ, что заслуживает отдельного упоминания, составила 54 %; сохранялась недостаточность трикуспидального клапана II степени; градиент систолического давления в системе легочных ветвей достигал 20 мм рт. ст.; насыщение артериальной крови кислородом находилось на уровне 82 %. Электрокардиографическое исследование зафиксировало синусовый ритм с признаками гипертрофии ПЖ.

Следует отметить, что уникальность и сложность данного клинического наблюдения предопределялись, с одной стороны, тяжестью исходного состояния больной, а с другой – объективными ограничениями в применении как традиционной хирургической, так и эндоваскулярной помощи. Так, тромбозы бедренных вен и ВПВ фактически исключали возможность стандартного эндоваскулярного стентирования ЛА, тогда как повторная реконструкция путей оттока ПЖ в условиях выраженного спаечного процесса и, что принципиально, плотного прилежания аорты к грудине сопряжалась с крайне высоким риском интраоперационной травмы и массивного кровотечения. В результате именно совокупность перечисленных факторов обусловила необходимость поиска альтернативного решения, которым и стало выполнение гибридного стентирования кондуита между ПЖ и ЛА.

При выборе доступа изначально рассматривалась левосторонняя переднебоковая торакотомия с выходом к ПЖ; однако, как показал предварительный анализ, выраженная гипертензия в ПЖ делала достижение адекватного гемостаза после удаления интродьюсера, мягко говоря, крайне затруднительным. Именно поэтому наиболее оправданным и технически осуществимым вариантом был признан доступ через правостороннюю переднебоковую торакотомию с установкой интродьюсера в свободную стенку ПП. Примечательно, что в имеющейся отечественной и зарубежной литературе аналогичный подход в рамках гибридных вмешательств при стенозе кондуита и ЛЛА у пациентов после коррекции сложных ВПС ранее не встречался, что,

безусловно, подчеркивает новизну представленного опыта.

Непосредственно сама процедура стентирования была выполнена по общей методике, однако анатомо-морфологические особенности ветвей ЛА обусловили необходимость применения расширенной тактики, заключавшейся в имплантации стента не только в зону кондуита, но и в устье ЛЛА. Основной целью вмешательства становилось, что представляется очевидным, обеспечение достаточного просвета при одновременном сохранении проходимости контралатеральной ветви и достижении должной радиальной жесткости конструкции. Именно поэтому выбор пал на стент с гибридной структурой ячеек (AndraStent), который совмещает преимущества открытых и закрытых конфигураций. Имплантация данной конструкции позволила не только устранить выраженную зону обструкции, но и выполнить последующую баллонную дилатацию одной из ячеек, что обеспечило восстановление адекватного кровотока в правую легочную артерию.

Представленное наблюдение демонстрирует, что гибридное стентирование кондуита между ПЖ и ЛА у пациентки с осложненным течением сложного ВПС, утяжеленным системными венозными тромбозами, выраженным спаечным процессом и неблагоприятными анатомическими условиями, явилось не только технически реализуемым, но и безопасным, а также, в конечном счете, эффективным методом коррекции [101].

## 3.1. Подходы и методики интраоперационного стентирования ветвей легочной артерии.

При интраоперационном стентировании ЛА могут применяться два подхода для визуализации [66]:

1 - визуальный контроль при выделенных легочных артериях (рис.19)

2 - ангиографический контроль при контрастировании ЛА через интродьюсер, который вводится во время операции (на работающем сердце).

Иногда требуется сочетание обоих подходов.

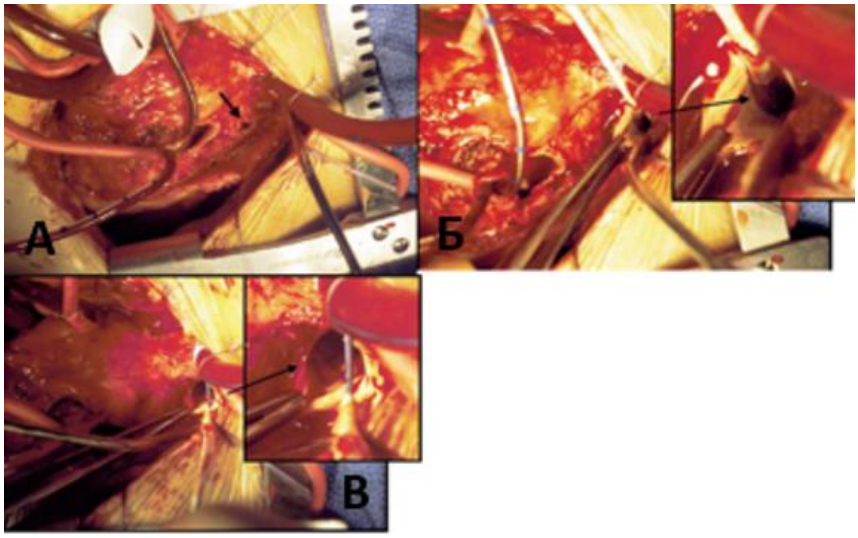


**Рисунок 19**. **Интраоперационное стентирование под визуальным контролем [39]:**

А – в условиях искусственного кровообращения обеспечивается доступ к области стеноза легочной артерии (стрелка).

Б – проведение комплекса стент-баллон в легочную артерию;

В – имплантация стента под визуальным контролем – область стеноза значительно расширилась (стрелка)

В соответствии с разновидностью подходов можно выделить и методики стентирования [110,40,39]:

1 – стентирование под визуальным контролем в условиях искусственного кровообращения. Этот метод эффективен в случаях, когда перед стентированием необходима вначале хирургическая порока, требующая операции на открытом сердце. После выделения области стеноза ветви ЛА, через место стеноза проводят проводник. Данные предыдущей катетеризации анализируются заранее, и интраоперационная ангиография используется для оценки анатомии стеноза и определения размера стента и баллона. Стент вручную монтируется на баллонном катетере по стандартной методике [90] в операционной и располагается поперек стеноза под прямой визуализацией. Стент имплантируется путем раздувания баллона. Вовремя интраоперационной его установки с помощью рентгеноскопии полезно иметь карту, составленную на основе ангиограмм в переднезадней проекции от предыдущей катетеризации. К

недостаткам данной методики интраоперационного стентирования можно отнести неточное позиционирование стента, особенно на его дистальном конце. Хотя проксимальный конец может быть точно позиционирован, дистальный конец может блокировать боковые ветви, или стент может фактически находиться в боковой ветви, а не в основной ветви. Дистальное положение стента может быть неизвестно, что приводит к перфорации дистального сосуда. Для исключения данных проблем возможно применение эндоскопического контроля (рис. 20).

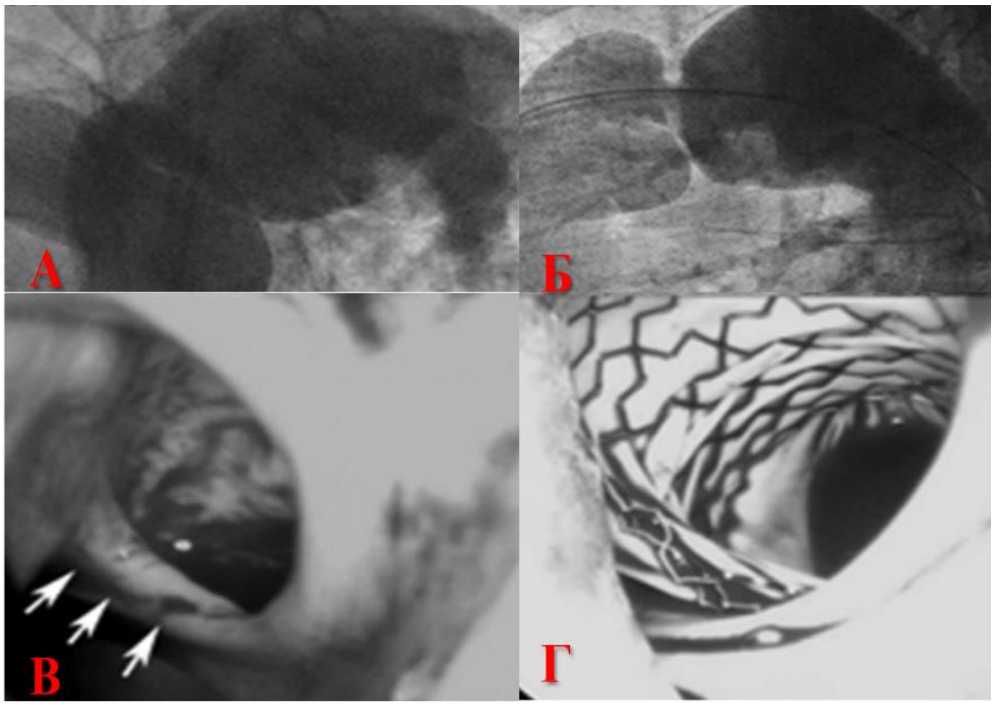


**Рисунок 20. 42-летняя женщина после радикальной коррекции тетрады Фалло [31].**
А, Б - ангиография левой легочной артерии - стеноз левой легочной артерии со значительным постстенотическим расширением.
В - эндоскопическое изображение перед имплантацией стента - сужение в проксимальной части левой легочной артерии (стрелки).
Г - эндоскопическое изображение после установки стента.

В данном случае дистальный отдел легочной артерии (расположение проводника, риск компрометации боковых ветвей, степень раскрытия стента) контролируется с помощью эндоскопа. Рекомендовано раздувать баллонный

катетер не только под прямым визуальным контролем и эндоскопическим контролем, но и, когда это возможно, с использованием рентгеноскопии. После раскрытия стента и удаления баллона эндоскоп используется для оценки результата, после чего формируются перекрывающиеся и выступающие стойки стента, чтобы обеспечить плавный вход в ветви легочной артерии [31].

Второй метод – прямая пункция сосуда для доступа к стенозированному сегменту, которая выполняется без искусственного кровообращения, либо на параллельной перфузии (рис.21).

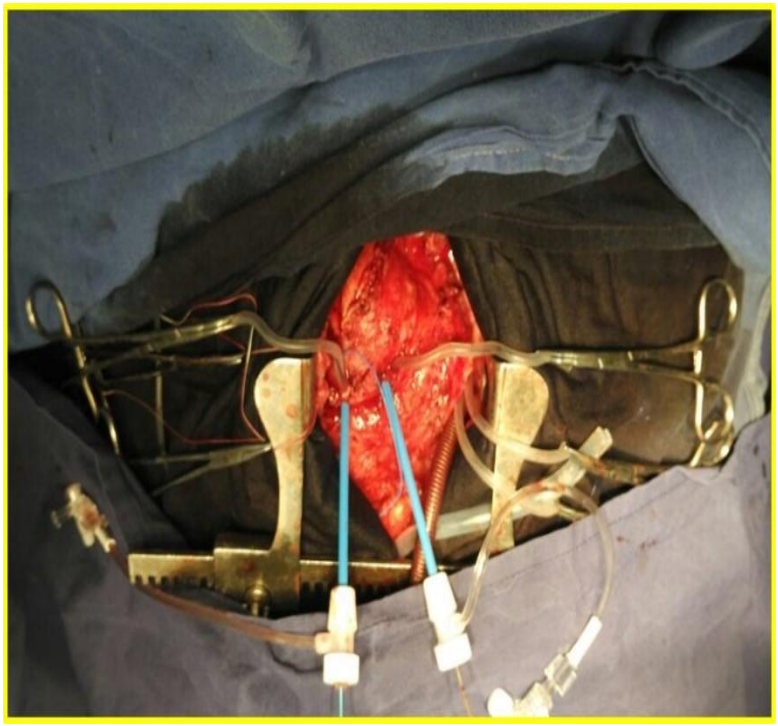

**Рисунок 21. Два интродьюсера, установленные в правую и левую ветви легочных артерий для выполнения интраоперационного бифуркационного стентирования.**

С помощью кисетного шва на стволе легочной артерии или выводном отделе правого желудочка обеспечивают доступ, оставляя достаточное расстояние для расширения плеч баллонного катетера, и устанавливая интродьюсер необходимого профиля. Мобильная АКГ-установка располагается над интересующей областью для ангиографии и помогает визуализировать процедуру имплантации. Как и при открытом подходе, ангиограммы предыдущих катетеризаций используются для определения типа и размера

стента и баллона. В целом, ручные инъекции через большие интродьюсеры позволяют получить приемлемые ангиограммы всего лишь с несколькими миллилитрами контраста. Временное хирургическое пережатие контралатеральной ветви ЛА во время инъекции заставит контраст течь в интересующий сосуд, что может улучшить изображение. Методика стентирования выполняется по стандартной методике [90]. У большинства пациентов контрольная ангиография выполняется в конце вмешательства, когда пациент отлучен от искусственного кровообращения [40,39,31].

Интраоперационная установка стента может быть успешно выполнена у большинства пациентов. Так, по данным Zampi J.D. с соавт. среди пациентов, перенесших попытку установки стента, он был имплантирован у 99% больных. По данным последующей легочной артериографии у 91% пациентов имелся небольшой остаточный стеноз, не требующий какого-либо вмешательства.

### 3.2. Осложнения рентгенэндоваскулярных вмешательств.

Разрыв легочной артерии одно из самых серьезных осложнений интраоперационного стентирования легочной артерии. В большинстве случаев повреждения сосудов обусловлены чрезмерным выделением ветви легочной артерии из спаек и применением баллонов большого диаметра. По данным литературы частота встречаемости данного осложнения достигает до 7,5% [54,86,110,40,39,31,109,111]. Однако, общий уровень смертности находится в диапазоне от 11% до 18,5% [54,79,3,20,70].

Частота сосудистых повреждений и эмболизации стентов ниже при гибридном подходе, чем при чрескожной имплантации стента [86,110,109,111,44,33,34]. Согласно данным многоцентрового исследования частота осложнений составляет 10% при чрескожной установке стента ЛА [86,34] достигая 40%, по данным обзорной статьи, суммирующей различные сообщения о чрескожной имплантации стента ЛА в период с 1991 по 2010 год [86,44]. При этом общая частота осложнений составляет 4,4-7,5% при

интраоперационном стентировании [86,110,109,111,44,33,34]. Zampi J.D. с соавт. отмечают нулевую интраоперационную летальность и нулевую летальность при развившихся осложнениях интраоперационного стентирования. Однако 30-дневная смертность была высокой и составляла 8,8%, что было связано с исходно высоким хирургическим риском пациентов, которым было выполнено интраоперационное стентирование [86].

Риск сужения самого стента является одной из основных проблем при стентировании легочной артерии. Встречается у 2–24% пациентов [54,77,51,26] и до 36% пациентов с тетрадой Фалло или АЛА с ДМЖП и множественными БАЛКА [54,26]. В исследовании M.Meot с соавт., интрастентовая пролиферация от незначительной до выраженной наблюдалась у 44% пациентов и была связана с диаметром стента менее или равным 7 мм. Примечательно, что у 11 детей в этой серии, которым были имплатированы стенты малого диаметра (меньше или равный 7 мм), результат был хуже. Двое из них умерли в раннем послеоперационном периоде (одна смерть была зафиксирована непосредственно во время процедуры стентирования), а у 7 из 9 оставшихся пациентов развилась внутристентовая пролиферация, среди них двоим потребовалось дальнейшее хирургическое вмешательство по поводу выраженного рестеноза стента, который не удалось корригировать эндоваскулярно. Поэтому следует с осторожностью рассматривать интраоперационную установку стентов малого диаметра у детей раннего возраста, принимая во внимание эти осложнения [54].

По опыту Zampi J.D. с соавт., почти 44% пациентов требуют повторного вмешательства на стенте ЛА за весь период наблюдения, а 22% пациентов требуют более одного повторного вмешательства [86] 2- и 5-летние показатели свободы от повторного вмешательства (74% и 51%) были почти идентичны показателям, обнаруженным в другом исследовании, посвященном изучению долгосрочных результатов после интраоперационной установки стента ЛА, в котором 2- и 5-летние эти показатели составили 68% и 49% соответственно [55,78]. Это близко к данным по транскатетерной установке стента в ЛА, где

частота повторных вмешательств по поводу расширения стента колеблется от 26 до 66% в течение периода наблюдения от 0,9 до 7,2 года [86,44].

Неизбежность повторных вмешательств во многом связана с особенностями педиатрической практики: стенты, имплантируемые детям, требуют последующей коррекции в связи с ожидаемым соматическим ростом организма. Согласно данным исследования Zampi J. D. и соавт., примерно в 30 % случаев повторные процедуры были обусловлены именно необходимостью адаптации размеров стента к увеличивающемуся сосудистому руслу. По данным авторов основными факторами риска повторного вмешательства были возраст менее 18 месяцев и площадь поверхности тела менее 0,47 $м^2$ на момент первоначальной имплантации, а также исходный диагноз тетрада Фалло с большими аортолегочными коллатеральными артериями (БАЛКА) [86]. Это не неожиданный результат, поскольку ЛА у пациентов с БАЛКА часто гипопластичны и требуют множественных вмешательств, особенно в течение первых нескольких лет жизни, по сравнению с пациентами с ТФ без БАЛКА [86,11,2]. Кроме того, пациенты с БАЛКА подвергаются более высокому риску развития стеноза стента вследствие пролиферации неоинтимы [86,26]. Эти пациенты нуждаются в тщательном наблюдении и следует ожидать частого повторного вмешательства у них. К счастью, большинство пациентов, которым требуется повторное вмешательство после установки интраоперационного стента в ЛА, могут пройти повторное вмешательство эндоваскулярными методами. Мы считаем, что этому способствует установка стентов, которые можно последовательно расширять баллоном до размеров взрослого и расширять проксимальный край стента [86].

Гибридное стентирование ЛА позволяет добиться хорошего роста как стентированной, так и нестентированной ЛА [54,44,64,53,79,76,88,81].

# Глава 4. Непосредственные результаты интраоперационных стентирований ветвей легочной артерии.

В настоящем исследовании проанализированы результаты гибридных вмешательств у 81 пациента, которым выполнялось стентирование обструкции ветвей ЛА в сочетании с хирургической коррекцией сложных форм ВПС. Как уже отмечалось ранее, пациенты были дифференцированы на четыре группы, распределение в которые осуществлялось с учетом анатомо-гемодинамических характеристик имеющегося порока, что, как представляется, позволило достичь большей объективности в интерпретации полученных результатов и, в известной мере, обеспечить корректность сопоставления динамики гемодинамических параметров после устранения стенотических изменений и/или гипоплазии ветвей ЛА.

Медиана возраста пациентов составила 38 месяцев (диапазон 17–81), медиана массы тела на момент оперативного вмешательства – 13 кг (8,8–19), а медиана роста – 92 см (77–116).

## 4.1. Виды оперативных доступов и общая характеристика больных при гибридном вмешательстве на легочной артерии.

В таблице 5 отражена частота применения хирургических доступов, использованных при гибридном стентировании стенотических и/или гипопластических сегментов ветвей ЛА. Выбор оптимального варианта доступа определялся анатомо-морфологическими характеристиками конкретного порока и прогнозируемым объемом предстоящего вмешательства, что, в свою очередь, предопределяло как технические особенности операции, так и ее безопасность.

Так, из проведенного анализа можно заключить, что при выполнении гемодинамической коррекции наиболее предпочтительным признавался доступ

через контралатеральную ветвь ЛА, чаще всего правую (40,5 %); данное обстоятельство объяснялось ее относительно прямолинейным ходом, сформировавшимся вследствие предшествующих операций, включая ДКПА и вмешательства по типу Фонтена. В случаях же радикальной коррекции наибольшая доля доступов приходилась на ПЖ (52,9 %), тогда как несколько реже использовался доступ через ствол ЛА (29,4 %). Аналогичная тенденция наблюдалась и при повторных вмешательствах после радикальной коррекции, и при этапных процедурах у больных со сложными ВПС: здесь основным вариантом оставался доступ через ПЖ, который регистрировался в 64,7 % и 60 % случаев соответственно.

В клинической практике нашего центра был зафиксирован единичный, по сути уникальный, случай применения доступа через ПП. Такой выбор, разумеется, не являлся стандартным и был обусловлен исключительной клинической ситуацией: выраженная легочная гипертензия делала использование ПЖ для введения интродьюсера крайне рискованным, так как при его удалении возникали бы значительные трудности с обеспечением адекватного гемостаза.

**Таблица 5. Оперативные доступы.**

| **Доступ** | **Все пациенты** | **Группа 1 (n=37)** | **Группа 2 (n=17)** | **Группа 3 (n=17)** | **Группа 4 (n=10)** |
|---|---|---|---|---|---|
| ПЖ | 27 (33,3%) | 1 (2,7%) | 9 (52,9%) | 11 (64,7%) | 6 (60%) |
| Правая ЛА | 17 (21%) | 15 (40,5%) | 2 (11,8%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| Левая ЛА | 1 (1,2%) | 1 (2,7%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| ОБВ | 7 (8,6%) | 3 (8,1%) | 1 (5,9%) | 1 (5,9%) | 2 (20%) |
| Ствол ЛА | 14 (17,3%) | 4 (10,8%) | 5 (29,4%) | 4 (23,5%) | 1 (10%) |
| ВПВ | 10 (12,3%) | 10 (27%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| хирургически выделенная ЛА | 2 (2,5%) | 1 (2,7%) | 0 (0%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) |
| Кондуит | 2 (2,5%) | 2 (5,4%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| ПП | 1 (1,2%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 1 (10%) |

В таблице 6 представлена характеристика имплантируемых стентов и баллонов, которые использовались при проведении разных типов оперативных вмешательств. В мировой практике рекомендуют имплантировать баллонорасширяемые стенты очень большого диаметра. В основе этого лежит возможность дилатировать данные стенты до размеров взрослого человека. В виду того, что существует ряд факторов, которые препятствуют или делают невозможным имплантировать данные стенты, нами в 7,4 % (n = 6) принято решение об имплантации коронарных стентов. Данный выбор обусловлен резкой гипоплазией ветвей ЛА (менее 2 мм), что не позволяло имплантировать баллонорасширяемые стенты очень большого диаметра. Как видно из таблицы 6, наиболее часто используемыми стентами были: Andrastent (30,9%), Palmaz Genesis XD 21 (25,9%) и Valeo (24,7%). Среднее количество имплантируемых стентов на одного пациента составляло 1,1.

**Таблица 6. Характеристика имплантируемых стентов и баллонов.**

| **Стент** | **Все пациенты** | **Группа 1 (n=37)** | **Группа 2 (n=17)** | **Группа 3 (n=17)** | **Группа 4 (n=10)** |
|---|---|---|---|---|---|
| Intrastent LD max | 2 (2,5%) | 1 (2,7%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| Andrastent | 29 (35,8%) | 10 (27%) | 4 (23,5%) | 10 (58,8%) | 5 (50%) |
| Palmaz Genesis XD | 22 (27,2%) | 9 (24,3%) | 8 (47,1%) | 3 (17,6%) | 2 (20%) |
| Covered CP | 4 (4,9%) | 3 (8,1%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| Advanta | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| CP stent | 3 (3,7%) | 1 (2,7%) | 1 (5,9%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) |
| Palmaz Genesis | 3 (3,7%) | 1 (2,7%) | 1 (5,9%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) |
| Valeo | 21 (25,9%) | 12 (32,4%) | 2 (11,8%) | 6 (35,3%) | 1 (10%) |
| Hippokampus | 1 (1,2%) | 1 (2,7%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| коронарный | 6 (7,4%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 2 (11,8%) | 4 (40%) |
| Длина стента (мм) | 26 (18–30) | 26 (18–29) | 27 (21–30) | 26 (13–30) | 23,5 (19,5–33,8) |
| Диаметр стента (мм) | 8,5 (6–17,8) | 8 (6–10) | 18 (17,5–22) | 18 (9–24) | 4,5 (4,4–5,1) |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| **Баллон** | | | | | |
| *Atlas Gold* | 4 (4,9%) | 1 (2,7%) | 2 (11,8%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) |
| *Z-med* | 41 (50,6%) | 20 (54,1%) | 9 (52,9%) | 8 (47,1%) | 4 (40%) |
| *Конквест* | 1 (1,2%) | 0 (0%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| *BIB* | 8/80 (10%) | 4/36 (11,1%) | 1 (5,9%) | 1 (5,9%) | 2 (20%) |
| *Opta* | 2 (2,5%) | 0 (0%) | 1 (5,9%) | 1 (5,9%) | 0 (0%) |
| Диаметр (мм) | 11 (8–12) | 10 (0–12) | 11 (8,5–12) | 13 (11,8–15) | 11,5 (10,3–13,5) |

Как следует из сведений, представленных в таблице 7, наибольшая доля гибридных вмешательств на ветвях ЛА осуществлялась без использования искусственного кровообращения – подобный вариант фиксировался в 44,4 % наблюдений; еще в 37 % случаев применялось ИК, но без кардиоплегии, что, как можно полагать, позволяло минимизировать риск медечно-сосудистых осложнений. Во всех исследованных группах проведение стентирования, как правило, выполнялось уже после завершения основного этапа хирургического вмешательства, направленного на коррекцию ВПС, что отражает общую тактическую логику данных операций. На рисунке 22 представлена интегральная оценка суммарной продолжительности вмешательств.

**Таблица 7. Общая характеристика оперативных вмешательств.**

| **Характеристика** | **Все пациенты** | **Группа 1 (n=37)** | **Группа 2 (n=17)** | **Группа 3 (n=17)** | **Группа 4 (n=10)** |
|---|---|---|---|---|---|
| Стентирование | | | | | 0,637 |
| до | 11 (13,6%) | 6 (16,2%) | 3 (17,6%) | 2 (11,8%) | 0 (0%) |
| после | 70 (86,4%) | 31 (83,8%) | 14 (82,4%) | 15 (88,2%) | 10 (100%) |
| ЭКМО | 1 (1,2%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 1 (10%) |
| ИК с кардиоплегией | 14 (17,3%) | 9 (24,3%) | 0 (0%) | 5 (29,4%) | 0 (0%) |
| без ИК | 36 (44,4%) | 14 (37,8%) | 9 (52,9%) | 5 (29,4%) | 8 (80%) |
| ИК без кардиоплегии | 30 (37,0%) | 14 (37,8%) | 8 (47,1%) | 7 (41,2%) | 1 (10,0%) |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Время ИК (мин) | 145 (76–199) | 123 (75–190) | 182 (131–214) | 179,5 (152–248) | 0 (0–83) |
| Время операции (мин) | 442,5 (335–558,5) | 384 (335–505) | 485 (430–570) | 455 (390–710) | 335 (335–480) |

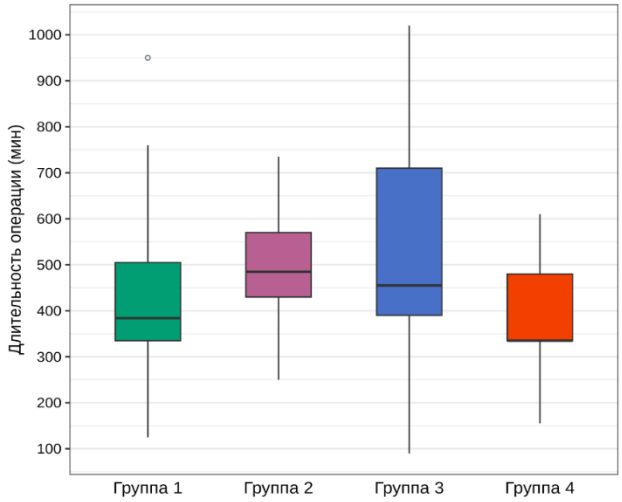


**Рисунок 22. Время оперативного вмешательства.**

По результатам неинвазивных методов исследования и диагностической ангиокардиографии в 1 группе при гемодинамической коррекции было проведено гибридное вмешательство в 45,7% (n=37) случаев, на рисунках 23 и 24 приведены несколько клинических примеров имплантации стентов.

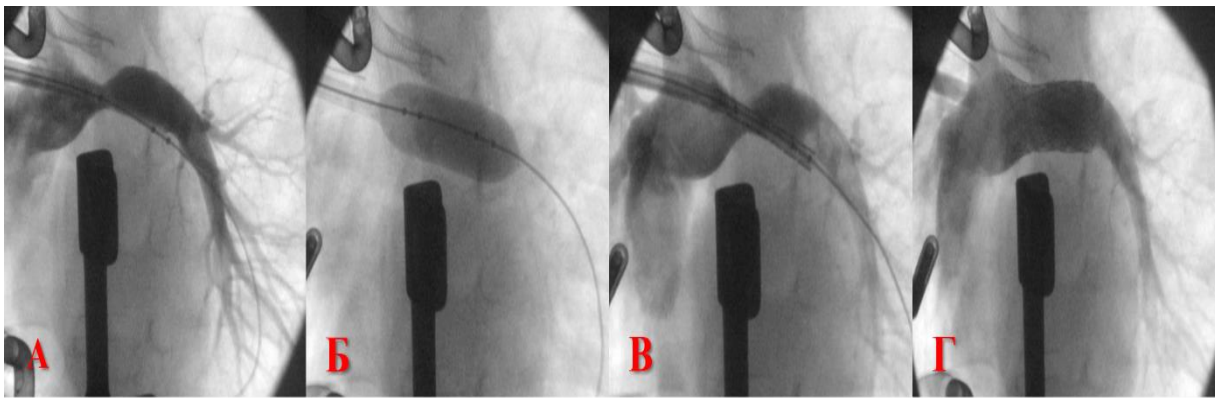


**Рисунок 23. Стентирование из правой легочной артерии при операции Фонтена.**

А – ангиография из правой легочной артерии: визуализирован стеноз левой легочной артерии. Б – баллонная дилатация стеноза левой легочной артерии периферическим баллоном. В – позиционирование Andrastenta. Г- контрольная ангиография для исключения диссекции и миграции стента. Отмечается полное раскрытие и прилегание стента.

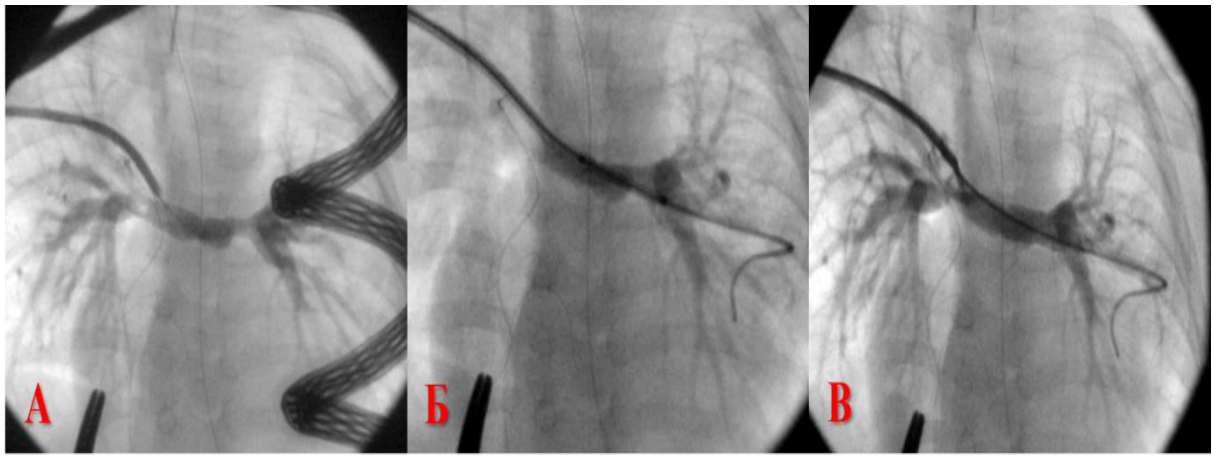


**Рисунок 24. Стентирование из правой легочной артерии при операции двунаправленного кавопульмонального анастомоза**.
А – ангиография из правой легочной артерии, визуализирован стеноз левой легочной артерии. Б –позиционирование периферического стента. В - контрольная ангиография отмечается полное раскрытие и прилегание стента.

Во 2 группе при РК сложного ВПС гибридное вмешательство выполнено в 21% (n=17) случаев. В основном в данную группу входили пациенты с пороками конотрункуса, синдромом Вильямса и ДМПП. Также ниже предоставляем случаи имплантации стента в ЛА (рис. 25).

**Рисунок 25. Ангиография из правого желудочка у пациента при радикальной коррекции тетрады Фалло.**
А – ангиография из правого желудочка, визуализирован устьевой стеноз левой легочной артерии. Б – баллонная дилатация стеноза левой легочной артерии периферическим баллоном. В – позиционирование Andrastenta. Г- контрольная ангиография для исключения диссекции и миграции стента. Отмечается полное раскрытие и прилегание стента.

В 3 группе при повторных вмешательствах после РК ВПС гибридный подход выполнен в 21% (n=17) случаев. В данную группу входили больные с ВПС: ДОС, ОАС, ТФ, АЛА и АВК. На рисунке 26 отображена имплантация стента в ЛА после РК ТФ.

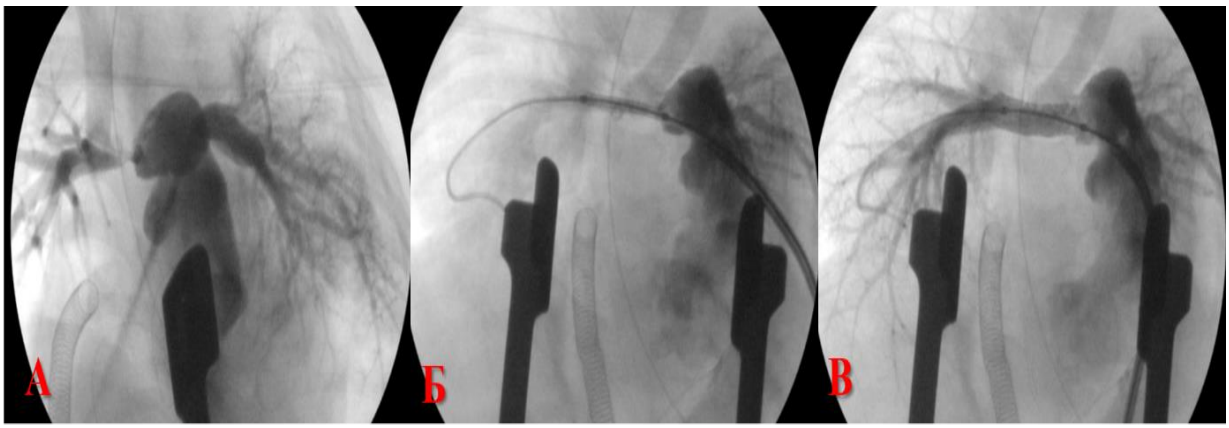


**Рисунок 26. Ангиография из правого желудочка у пациента после радикальной коррекции тетрады Фалло.**
А – ангиография из правого желудочка, визуализировано критическое сужение правой легочной артерии. Б – позиционирование периферического стента. Г-контрольная ангиография отмечается полное раскрытие стента и устранение стеноза правой легочной артерии.

В 4 группу входили пациенты при этапной коррекции сложных ВПС и встречались в 12,3% (n=10) случаев. В данной группе мы приводим клинический случай успешного гибридного бифуркационного стентирования ветвей ЛА и закрытия фенестрированного ДМЖП.

Пациент О., у которого был диагностирован сложный вариант ВПС, представленный тетрадой Фалло в сочетании с гипоплазией клапана ЛА и ЛЛА, впервые подвергся хирургическому вмешательству в возрасте двух месяцев, когда было осуществлено формирование модифицированного подключично-легочного анастомоза по Blalock слева. В дальнейшем, уже к 14-му месяцу жизни, ему была выполнена реконструкция путей оттока из ПЖ (РПОПЖ) с использованием ксеноперикардиальной заплаты и одновременным созданием дополнительного модифицированного подключично-легочного анастомоза по Blalock справа. Спустя последующие четыре месяца оперативная тактика

включала перевязку ранее сформированного анастомоза слева, повторную РПОПЖ с применением ксеноперикардиального материала, артериопластику ствола и ЛЛА, а также пластику ДМЖП с созданием фенестрации, что в совокупности существенно усложняло хирургическую историю пациента.

К моменту достижения 25-месячного возраста ребенок вновь поступил в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России. Со слов матери, клиническая симптоматика включала прогрессирующую диспноэ, выраженную астенизацию с быстрой утомляемостью и значимое отставание в соматическом развитии, что, в известной мере, коррелировало с развернутой картиной хронической сердечной недостаточности, соответствовавшей НК IIA стадии. На протяжении последних 12 месяцев состояние оставалось тяжелым, что проявлялось усилением ранее описанных симптомов. При осмотре сатурация артериальной крови кислородом составила 88 %. Во время госпитализации ребенку проведено комплексное обследование.

**Электрокардиограмме (ЭКГ)**: Ритм синусовый, правильный. Отмечается гипертрофия ПЖ (ГПЖ). Частота сердечных сокращений 120 уд/мин.

**Эхокардиографии (ЭхоКГ)**: ФВ ЛЖ составила 68,1%, ДМЖП 9-10 мм, перекрестный сброс, ГСД на правой ЛА – 75 мм рт.ст., ГСД на левой ЛА – 87 мм рт.ст., недостаточность клапана легочной артерии II степень.

**Ангиокардиография:** Тетрада Фалло, состояние после операции РПОПЖ. Визуализируются стенозы устьев правой и левой ЛА, гипоплазия левой ЛА, фенестрация в заплате МЖП, ДМПП, праволежащая дуга аорты 'зеркальный тип', небольшие коллатеральные артерии к левому легкому. Данные гемодинамик отображены в таблице 8, а АКГ на рисунке 27.

**Таблица 8. Данные катетеризации полостей сердца.**

| ПП Ср.дав.(мм рт.ст.) | ПЖ Сис.дав.(мм рт.ст.) | Ствол ЛА Сис. Дав. (мм рт.ст.) | Левая ЛА Сис. Дав. (мм рт.ст.) | Правая ЛА Сис. Дав. (мм рт.ст.) | ЛЖ Сис. Дав. (мм рт.ст.) | САД (мм рт.ст.) | ГСД левая ЛА (мм рт.ст.) | ГСД правая ЛА (мм рт.ст.) |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 16 | 102 | 102 | 15 | 26 | 90 | 90 | 87 | 76 |

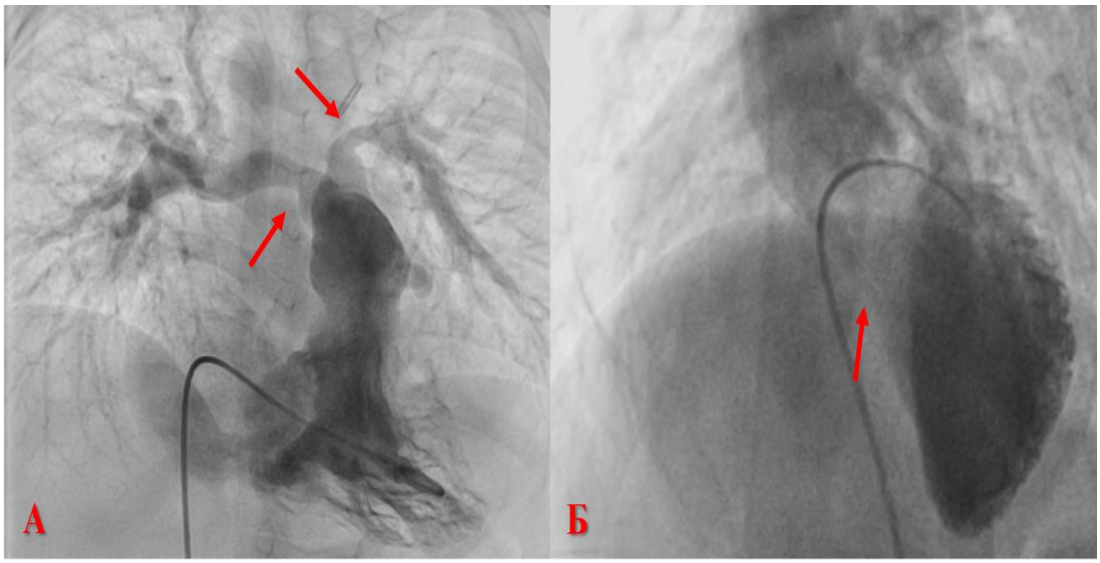


**Рисунок 27. Ангиокардиография из правого желудочка.**
А – устьевые сужения правой и левой легочных артерий (стрелка). Б – визуализирована фенестрированная межжелудочковая перегородка (стрелка).

В виду тяжелого клинического состояния больного, малый вес (10 кг), учитывая анатомию и гемодинамику врожденного порока, а также отсутствие эффекта от проводимого ранее хирургического вмешательства принято решение выполнить гибридное биффуркационное стентирование правой и левой ЛА, а также закрытие фенестрированного ДМЖП.

Гибридное вмешательство выполнялось в кардиохирургической операционной с использованием мобильной ангиокардиографической (АКГ) установки. Так, после проведения кардиолиза и формирования полноценного хирургического доступа, на свободной стенке ПЖ был наложен кисетный шов,

через который впоследствии осуществлена установка интродьюсера калибра 10 Fr.; вмешательство осуществлялось на функционирующем сердце, без применения искусственной его остановки, что, в известной мере, отражает специфику гибридного подхода.

Ангиографическое исследование, реализованное из полости ПЖ, продемонстрировало наличие выраженных стенотических изменений в бассейне как правой, так и левой ЛА, а также выявило признаки умеренной гипоплазии последней. При этом в нижнедолевые ветви обеих ЛА были заведены и стабилизированы удлиненные ригидные проводники Amplatz Super Stiff (Cook), по которым, что в контексте данной методики имеет определяющее значение, было осуществлено последовательное проведение баллонных катетеров. С их помощью, в строгом соответствии с этапностью вмешательства, была реализована staged-дилатация ветвей ЛА: справа – посредством катетера Z-med 9,0 × 20 мм, слева – с применением катетера Z-med 10 × 30 мм (NuMed, США), при давлении раздувания 8 атм. соответственно, что обеспечило адекватное расширение просвета обоих сосудов.

На данные баллонные катетеры вручную монтированы стенты AndraStent XL 17 и 21. Далее выполнено последовательное проведение и позиционирование стентов сначала в левую ЛА, а затем в правую ЛА. Раскрытие стентов при максимальном давлении на баллонных катетерах 8 атмосфер, по технике V – стентирования. Согласно данным контрольного ангиографического исследования, был зафиксирован удовлетворительный непосредственный результат: стенты демонстрировали полное и равномерное прилегание к сосудистой стенке как в проксимальных, так и в дистальных сегментах правой и левой ЛА (рис. 28).

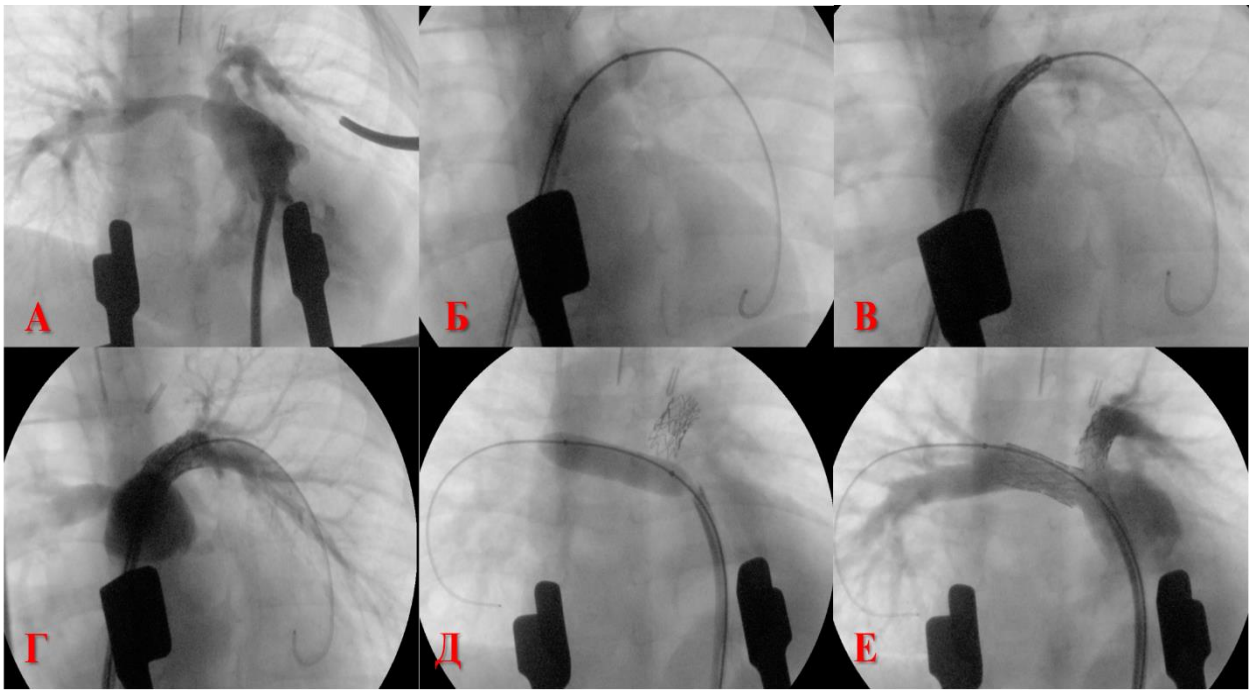


**Рисунок 28. Биффуркационное стентирование ветвей легочной артерии.** А – ангиография из правого желудочка, устьевые сужения. Б – баллонная дилатация левой легочной артерии. В – позиционирование периферического стента в левую легочную артерию. Г – контрольная ангиография из правого желудочка. Д – баллонная дилатация правой легочной артерии. Е – контрольная ангиокардиография - отмечается полное раскрытие и прилегание стентов в правой и левой легочных артериях.

Далее при помощи диагностического катетера и проводника через фенестрацию в заплате на ДМЖП в левый желудочек проведен интродьюсер. Выполнена левая вентрикулография, диагностирована фенестрация размером 8-9мм. По интродьюсеру проведен септальный окклюдер и выполнено закрытие ДМЖП 9 мм. Данное вмешательство проводилось под контролем чреспищеводной ЭхоКГ (ЧПЭхоКГ). На контрольной ангиограмме и ЧПЭхоКГ отсутствует резидуальный сброс (рис.29). По завершении вмешательства интродьюсер был извлечен, а область пункционного доступа, как представляется обязательным, герметично ушита. В дальнейшем, уже после окончания оперативного этапа, пациент был транспортирован в отделение реанимации, где, в условиях строгого мониторинга, проводилась кардиотоническая поддержка в терапевтической дозировке. На следующие сутки, после стабилизации гемодинамики и при отсутствии признаков дыхательной недостаточности,

осуществлена экстубация, и больной, в удовлетворительном состоянии, переведен в специализированное профильное отделение для продолжения лечения и наблюдения.

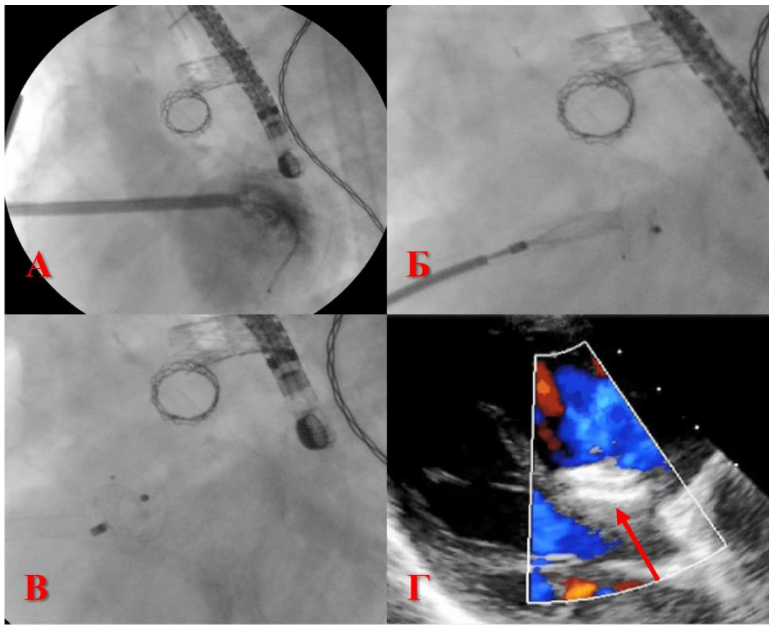


**Рисунок 29. Ангиокардиография из правого желудочка и чреспищеводная эхокардиография.**
А – ангиокардиография из правого желудочка. Б – проведение и позиционирование окклюдера. В – рентгеновский снимок окклюдера с помощью мобильного ангиокардиографического аппарата. Г – чреспищеводная эхокардиография, визуализирован окклюдер (стрелка), отсутствие сброса.

На момент выписки (10 сутки) состояние больного удовлетворительное: легкие без очаговых и инфильтративных изменений; ФВ ЛЖ 74%, Недостаточность клапана ЛА 2 степени, ГСД на легочных ветвях 30 мм рт.ст. сброса крови в проекции окклюдера МЖП нет; насыщение артериальной крови кислородом – 95%; на ЭКГ синусовый ритм, ЧСС 110 уд/мин, признаки ГПЖ.

## 4.2. Интраоперационные осложнения всех пациентов, включенных в исследование.

Осложнения были зарегистрированы у 8 пациентов, что составило 9,9 % от общей когорты исследования.

**Наибольшая их доля пришлась на группу повторных вмешательств после РК – 23,5 % (n=4).**

В структуре осложнений отмечены следующие варианты:

- один случай дислокации стента в ствол ЛА при попытке стентирования левой ЛА; данное осложнение было купировано хирургическим путем – стент удален из ствола и под визуальным контролем выполнено повторное стентирование (рис. 30);
- три интраоперационных летальных исхода.

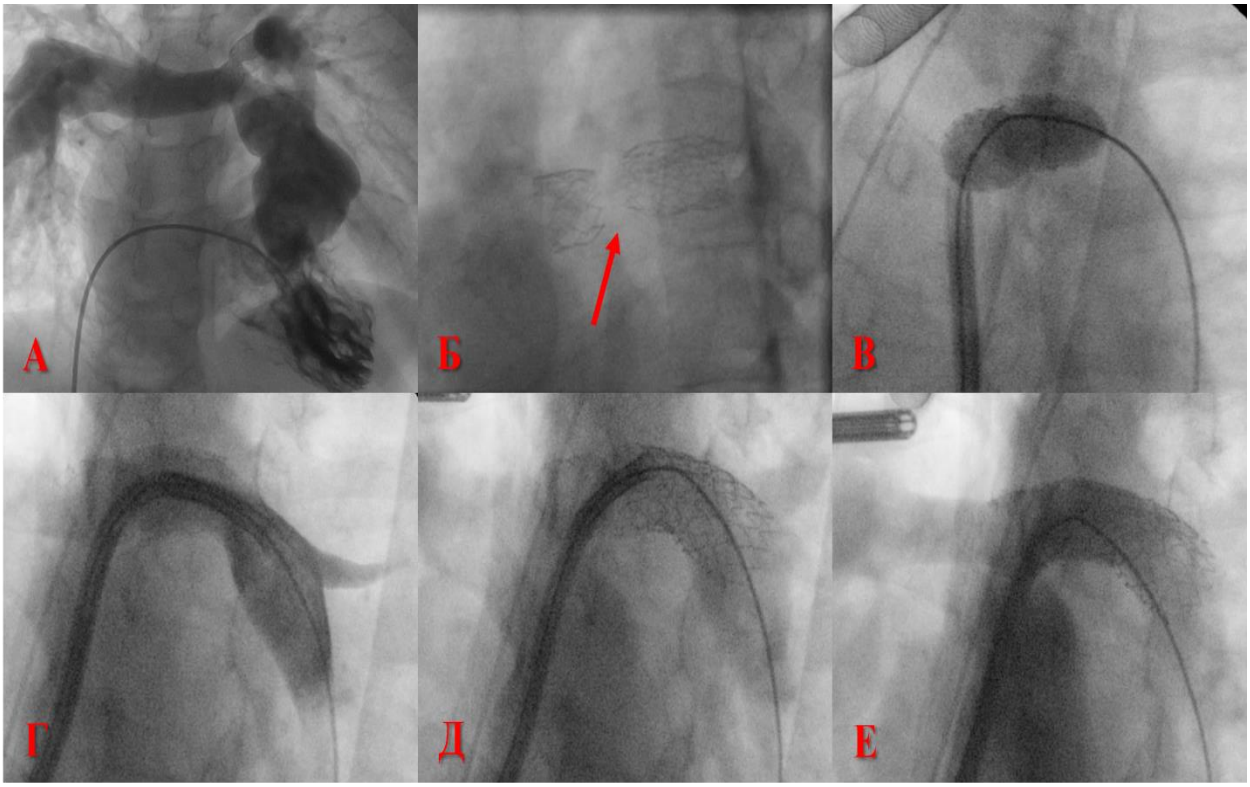


**Рисунок 30. Дислокация стента в ствол легочной артерии.**
А- ангиография из правого желудочка, визуализирован устьевой рестеноз левой ЛА. Б – перелом и дислокация ранее имплантированного стента (стрелка). В – баллонная дилатация ранее имплантированного стента. Г – имплантация стента в дистальный сегмент левой легочной артерии. Д – имплантация стента в устье левой легочной артерии. Е - дислокация стента в ствол легочной артерии.

**В 8,1 % наблюдений (n = 3) осложнения регистрировались у пациентов, перенесших ранее гемодинамическую коррекцию.**

При этом следует отметить, что характер их был различным:

- в двух случаях в процессе стентирования возникла диссекция сосудистой стенки, что, в свою очередь, потребовало экстренной имплантации покрытого

стента (Covered CP) с дополнительным выполнением хирургического ушивания линии разрыва (рис. 31);

- в одном наблюдении отмечена компрессия главного бронха, устраненная посредством реконфигурации стента, заключавшейся в его сжатии в передне-заднем направлении; при последующем бронхоскопическом контроле было установлено, что просветы устьев главных бронхов сохраняли адекватную проходимость.

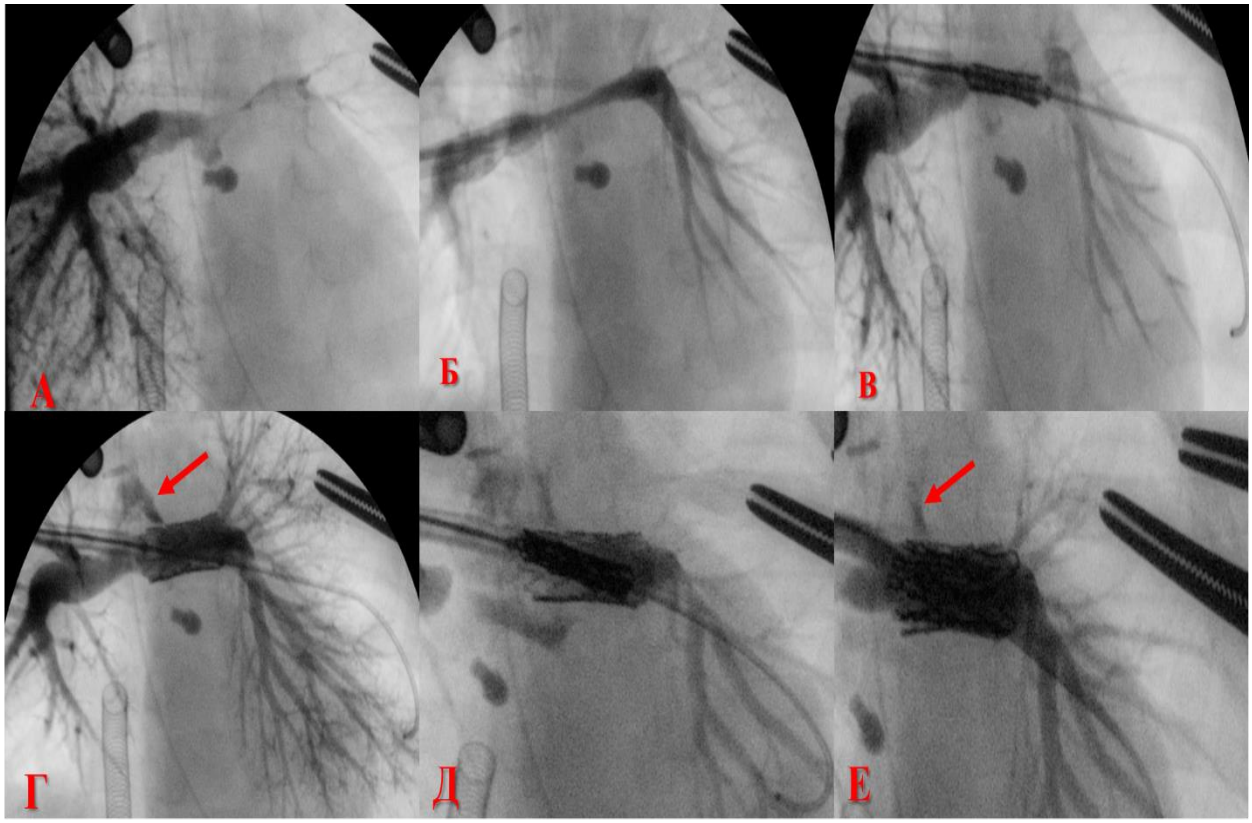


**Рисунок 31. Диссекция левой легочной артерии.**
А – ангиография из правой легочной артерии, визуализировано пролонгированное сужение левой легочной артерии. Б – баллонная дилатация левой легочной артерии. В – имплантация стента в левую легочную артерию. Г – контрольная ангиография визуализировано экстравазальное поступление контрастного вещества (стрелка). Д – имплантация покрытого CP стента. Е – контрольная ангиография минимальная экстравазация.

**<u>В 5,9% (n=1) случае при проведении РК</u>**:

- 1 случаи перфорация правой ЛА, данное осложнение устранено имплантацией покрытого CP стента (рис.32);

**При проведении этапной коррекции сложных ВПС интраоперационных осложнений зарегистрировано не было (p=0,243).**

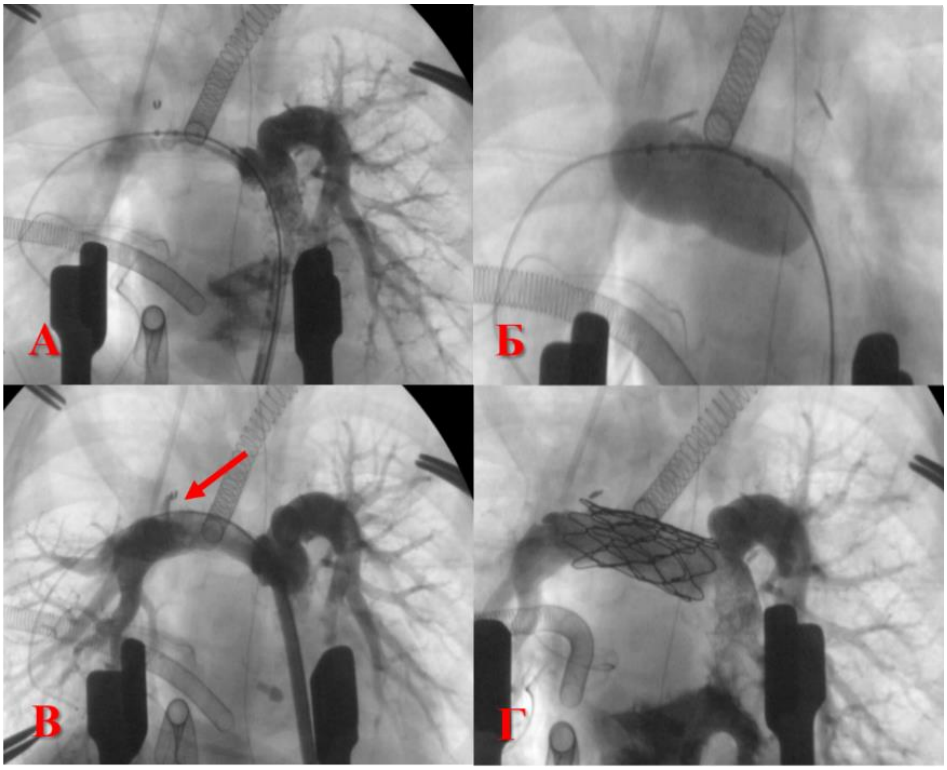


**Рисунок 32. Перфорация правой легочной артерии.**
А – ангиография из ствола легочной артерии, позиционирование баллонного катетера в левой легочной артерии. Б – баллонная дилатация правой легочной артерии. В – при ангиографии отмечается перфорация легочной артерии (стрелка). Г– имплантирован CP стент и контрольная ангиокардиография, стент полностью раскрыт, и перфорация правой легочной артерии устранена.

В трех наблюдениях интраоперационные летальные исходы регистрировались у пациентов, подвергавшихся повторным вмешательствам после РК (p = 0,017). Следовательно, общая частота интраоперационной летальности среди всей когорты составила 3,7 %, тогда как в подгруппе больных третьей группы этот показатель достигал 17,6 %. Следует подчеркнуть, что данные исходы были детерминированы, прежде всего, высокой травматичностью хирургического вмешательства и значительной продолжительностью ИК. Лишь в одном случае причиной фатального исхода явилось массивное кровотечение из ЛА, возникшее в момент имплантации

стента, которое, несмотря на предпринятые меры, купировать не удалось. Ниже представлено описание клинического наблюдения данного осложнения.

Пациентка А., возраст которой на момент госпитализации составлял 7 месяцев, была направлена в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России в связи с симптоматикой, включавшей одышку, цианоз кожных покровов, повышенную утомляемость и заметное отставание в физическом развитии, что, как можно было заключить по клинической картине, соответствовало хронической сердечной недостаточности IIA стадии. Из анамнеза следовало, что ребенку ранее выполнялось хирургическое вмешательство по поводу сложного варианта ВПС, характеризовавшегося АЛА 1-го типа с интактной МЖП, сочетанной умеренной гипоплазией и стенозом ТК, гипоплазией ПЖ, наличием ОАП и ДМПП. Уже на вторые сутки жизни проведена операция, включавшая формирование модифицированного подключично-легочного анастомоза по Blalock слева с одновременным суживанием ОАП. К моменту достижения 7-месячного возраста пациентка была в плановом порядке госпитализирована для осуществления следующего этапа гемодинамической коррекции, заключавшейся в наложении ДКПА. При осмотре в стационаре уровень сатурации артериальной крови кислородом составлял 74 %, что, в известной мере, отражало тяжесть системных гемодинамических нарушений. При госпитализации больной было проведено обследование с применением клинических и инструментальных методов.

**Электрокардиограмма.** Ритм синусовый, отклонение ЭОС вправо. ЧСС 150 уд/мин. Нарушение реполяризации в миокарде желудочков.

**Эхокардиография.** ФВ ЛЖ составила 77%, Гипоплазия ПЖ и ТК, МПС – 7,5 мм, ОАП – 3,4 мм, функционирующий подключично- легочный анастомоз.

**Компьютерная томография.** КТ-картина АЛА 1 тип, признаки гипоплазии и сужения левой ЛА и наличие подключично-легочного анастомоза (рис. 33).

**Рисунок 33. Компьютерная томография с контрастированием. Отмечается резкая гипоплазия правого желудочка, атрезия клапана легочной артерии, гипоплазия и сужение левой легочной артерии в области функционирующего системно-легочного анастомоза (стрелка).**

**Ангиокардиография.** АЛА 1 тип с интактной МЖП. Гипоплазия ПЖ с развитыми синусоидами, ДМПП, стеноз ТК, функционирующий подключично-легочный анастомоз. Стеноз устья левой ЛА.

Учитывая наличие гипоплазии левой ЛА, сохраняющийся признаков СН и труднодоступность к хирургической артериопластики левой ЛА нами принято решение о проведении гибридного вмешательства – стентирования левой ЛА и формированием ДКПА в условиях искусственного кровообращения (ИК). Данное стентирование выполнялось по стандартной методике. Больному был имплантирован Valeo стент 10.0 – 17 мм, под давлением 10 атмосфер, доступом через ВПВ (рис.34). Однако после имплантации стента, в области ранее наложенного системно-легочного анастомоза, произошел линейный разрыв ее стенки. Развилось массивное кровотечение в рану, что потребовало экстренного подключения ИК и пластики разрыва заплатой из аутоперикарда. Данное осложнение удалось устранить хирургическим путем. Коррекция осложнения и выполнение основного этапа операции по формированию ДКПА, перевязки системно-легочного анастомоза и пластики недостаточности ТК потребовало

пережатия аорты на 86 мин. Полное время ИК составило 355 мин. У ребенка развилась острая СН, приведшая к смерти на операционном столе.

Несомненно, несмотря на технически успешно выполненную операцию, пусковым фактором танатогенеза послужил геморрагический фактор в виде развития кровотечения из поврежденной стенки ЛА и травматичностью вмешательства. Обращал на себя внимание тот факт, что в системно-легочный анастомоз в месте соединения с использованием синтетического протеза, с ЛА крайне сложно поддается безопасному расширению баллонным катетером, без риска его разрыва. В таких случаях необходимо не превышать диаметр сужения ЛА более чем в 2.5 раза и не использовать баллонные катетеры ультравысокого давления. Для профилактики данного осложнения желательно имплантировать стенты с покрытием из PTFE.

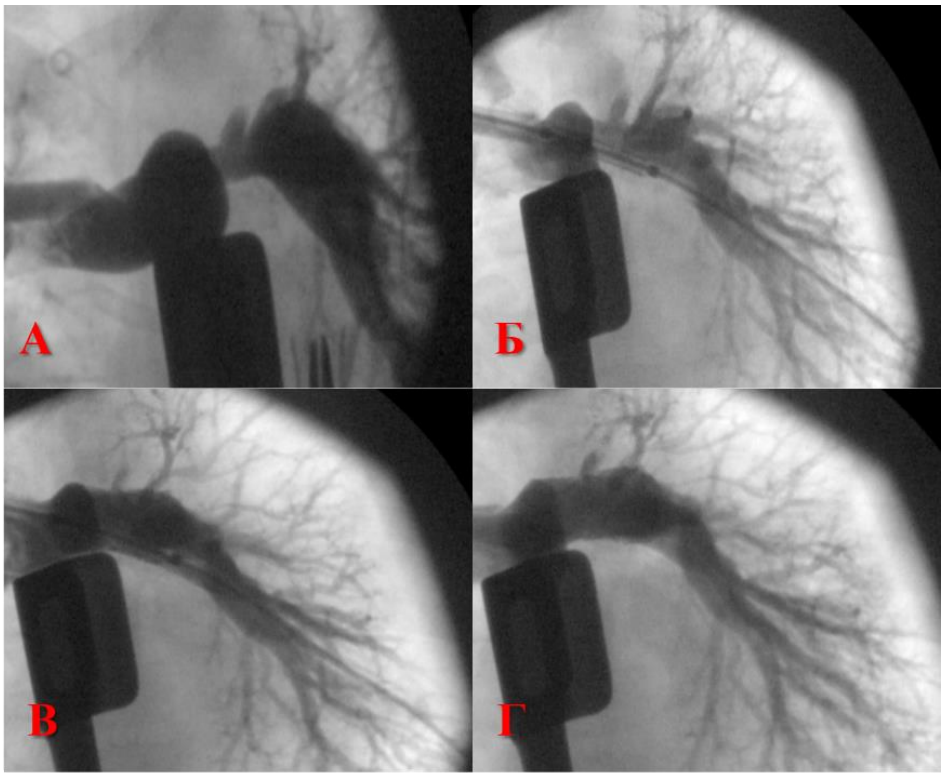


**Рисунок 34. Линейный разрыв левой легочной артерии при выполнении двунаправленного кавопульмонального анастомоза.**

А – ангиография легочной артерии, отмечается стеноз левой легочной артерии. Б – позиционирование стента. В – ангиография левой легочной артерии, признаков дислокации стента нет. Г – повторная ангиография для обнаружения источника кровотечения.

## 4.3. Осложнения в раннем послеоперационном периоде.

В таблице 9 представлена характеристика пациентов послеоперационного периода. На рисунке 35 представлена длительность пребывания в ОРИТ и длительность госпитализации в зависимости от типа оперативного вмешательства. Также мы провели оценку послеоперационных осложнений, которые были разделены на 2 группы: общие и неврологические.

**К общим осложнением были отнесены:**

1. Синдром верхней полой вены (ВПВ);
2. Дыхательная недостаточность (ДН);
3. Острая сердечная недостаточность;
4. Сердечно-легочная недостаточность, пневмоторакс;
5. Артериальная гипоксемия;
6. Гидроторакс и пневмоторакс.

**К неврологическим осложнениям были отнесены:**

1. Гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы
2. Острое нарушение мозгового кровообращения

На рисунке 36 представлена частота развития послеоперационных осложнений и повторных вмешательств.

Повторные вмешательства встречались в 1 группе в 16,2 % случаев. Так как в 1 группу входили пациенты при гемодинамической коррекции, очень важным моментом было вмешательство, направленное на устранение конкурирующего легочного кровотока – эмболизация БАЛКА.

**Таблица 9. Характеристика послеоперационного периода.**

| Характеристика | Все пациенты | Группа 1 (n=37) | Группа 2 (n=17) | Группа 3 (n=17) | Группа 4 (n=10) | p |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Длительность пребывания в ОРИТ (дни) | 2 (1–4,8) | 1 (1–3) | 2 (1–5) | 3 (1–6) | 2 (1–8,8) | 0,665 |
| Длительность госпитализации (дни) | 16 (13–28) | 18 (13–30,5) | 17 (13,8–28,3) | 14 (13,3–15) | 14 (11,3–29,3) | 0,72 |
| Осложнения | | | | | | |
| общие | 36/77 (46,8%) | 20/37 (54,1%) | 7/17 (41,2%) | 5/14 (35,7%) | 4/9 (44,4%) | 0,65 |
| неврологические | 8/77 (10,4%) | 4/37 (10,8%) | 2/17 (11,8%) | 1/14 (7,1%) | 1/9 (11,1%) | >0,999 |
| Повторные вмешательства | 10/77 (13%) | 6/37 (16,2%) | 1/17 (5,9%) | 2/14 (14,3%) | 1/9 (11,1%) | 0,852 |
| Летальный исход | 7/77 (9,1%) | 2/36 (5,6%) | 2/17 (11,8%) | 1/14 (7,1%) | 2/10 (20%) | 0,503 |

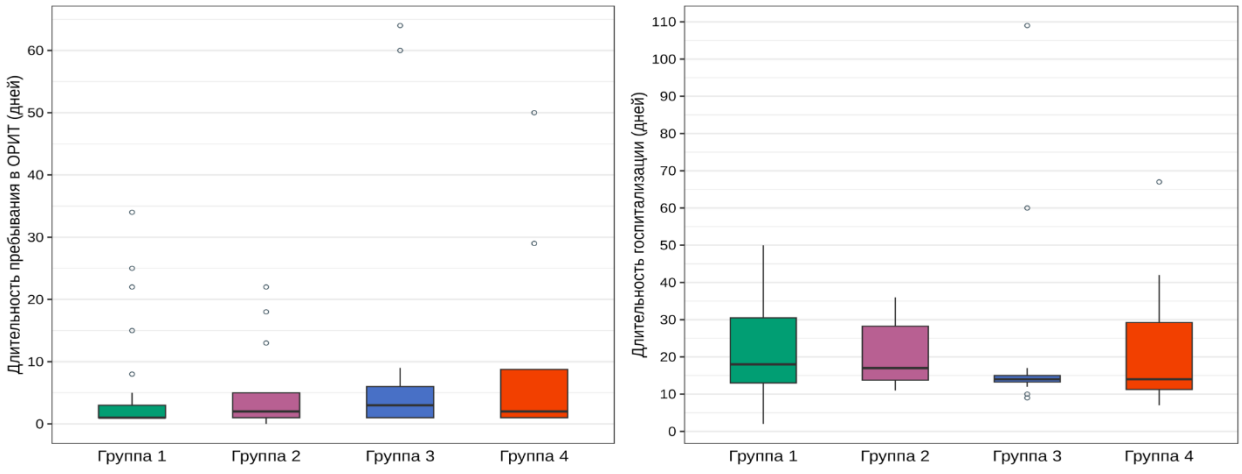


**Рисунок 35. Длительность пребывания в ОРИТ и длительность госпитализации в группах пациентов.**

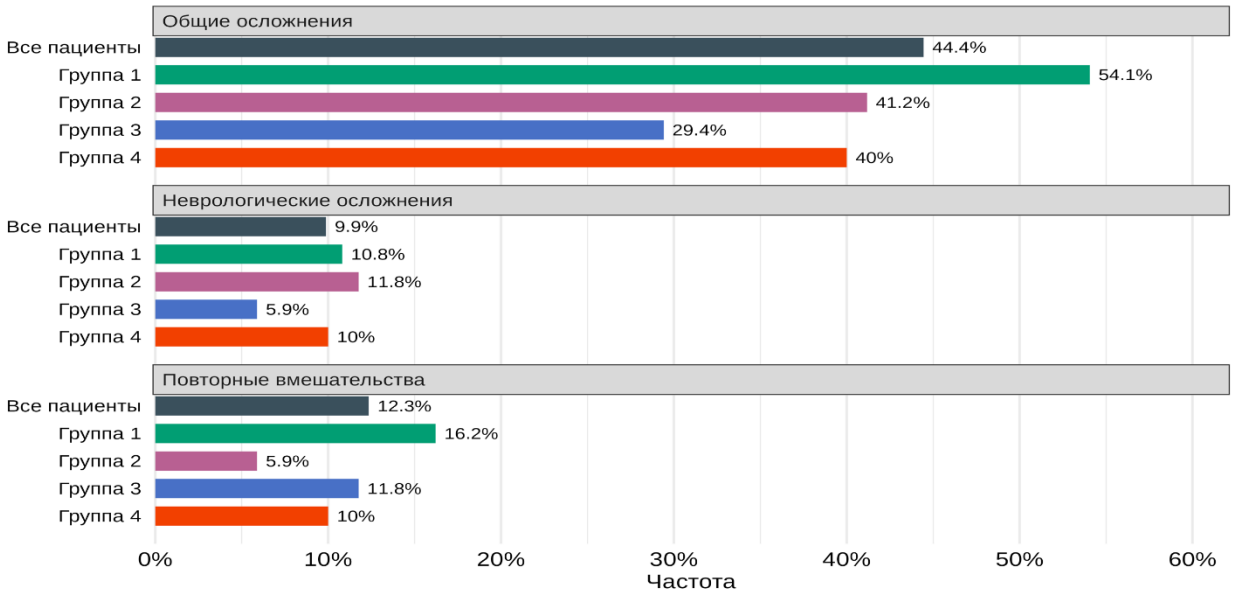


**Рисунок 36. Частота осложнений и проведения оперативных вмешательств.**

Послеоперационная летальность среди всех включенных в исследование пациентов составила 7,8%, на рисунке 37 представлена выживаемость пациентов в зависимости от типа оперативного вмешательства в ближайшем периоде после операции. Как видно из рисунка время до летального исхода было наименьшим среди пациентов, которым проводилась этапная коррекция, однако различия между группами не были статистически значимыми (p=0,448) [106].

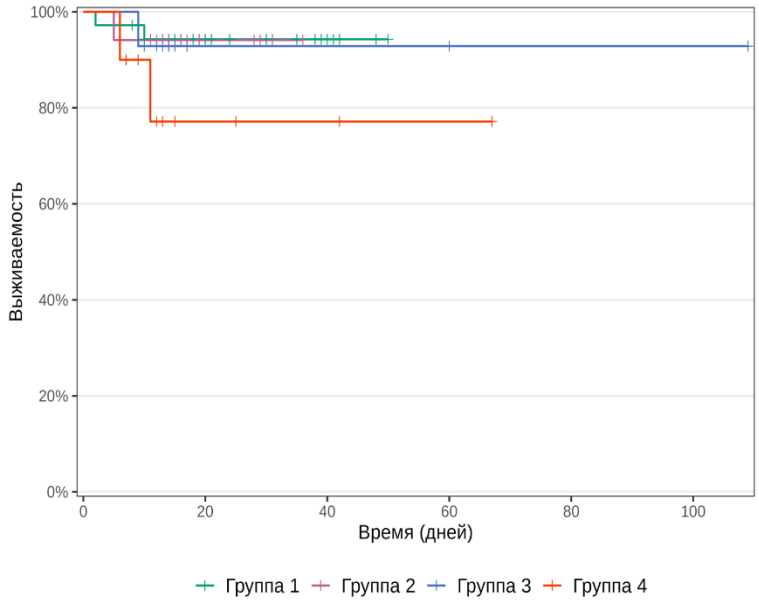


**Рисунок 37. Выживаемость пациентов в раннем периоде после проведения операции.**

# Глава 5. Отдаленные результаты интраоперационных стентирований ветвей легочной артерии.

В отдаленном периоде было проанализировано 74,6% (n=53) больных из выживших 71 больного. Амбулаторно была проведена оценка функциональности ЛА на основании жалоб, ЭхоКГ и компьютерной томографии в 32,2% (n=23). Госпитализация для проведения комплексного обследования с возможным стационарным лечение понадобилось в 42,4% (n=30) случаях, среди пациентов 1 группы – в 19 из 28 (67,9%), среди пациентов 2 группы – в 2 из 9 (22,2%), среди пациентов 3 группы – в 5 случаях из 10 (50%), среди пациентов 4 группы –в 4 случаях из 6 (66,7%) (p=0,102). Медианная длительности периода наблюдения после операции и оценка состояния пациента составила 24 (14–34) месяца, среди пациентов 1 группы – 21 (11,8–29,3) месяц, среди пациентов 2 группы – 36 (34–45) месяцев, среди пациентов 3 группы – 27 (15,8–35,5) месяцев, среди пациентов 4 группы – 15 (14–17,5) месяцев (p=0,012). Анализ выживаемости в отдаленном периоде показал, что в течении первого года жизни после операции умер только 1 ребенок, причиной гибели явилась прогрессирующая сердечная недостаточность. В таблице 10 представлена частота развития осложнений в отдаленном периоде после гибридного вмешательства при коррекции сложных ВПС.

## 5.1. Осложнения гибридного вмешательства в отдаленном периоде.

**Таблица 10. Частота осложнений в отдаленном периоде.**

| Осложнение | Все пациенты | Группа 1 (n=28) | Группа 2 (n=9) | Группа 3 (n=10) | Группа 4 (n=6) |
|---|---|---|---|---|---|
| Перелом | 1/53 (1,9%) | 0/28 (0%) | 1/9 (11,1%) | 0/10 (0%) | 0/6 (0%) |
| Рестеноз | 13/53 (24,5%) | 9/28 (32,1%) | 1/9 (11,1%) | 2/10 (20%) | 1/6 (16,7%) |
| Дислокация | 3/53 (5,6%) | 1/28 (3,5%) | 0/9 (0%) | 2/10 (20%) | 0/6 (0%) |

Перелом стента был зафиксирован у 1-го пациента в группе с РК по поводу стеноза правой ЛА, которая выполнялась по экстренным показаниям, при этом стентирование осуществлялось через общую бедренную вену с использованием стента Palmaz Genesis XD. Мы хотели представить клинический случай данного осложнения.

Пациент Р. в возрасте 7 лет госпитализирован в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с жалобами на одышку, цианоз, снижение толерантности к физической нагрузке. Из анамнеза известно, что пациент перенес ряд оперативных вмешательств по поводу ВПС (АЛА 1 тип, гипоплазия фиброзного кольца ЛА, ОАП, ДМЖП). В возрасте 13 дней проведено паллиативное вмешательство – наложение подключично-легочного анастомоза слева и перевязка ОАП; В 10 месяцев выполнена перевязка ранее наложенного анастомоза слева и РПОПЖ. В виду неудовлетворительных результатов ЛАИ, проведена повторная РПОПЖ. Также для исключения дополнительных источников легочного кровотока дважды выполнена эмболизация БАЛКА; в 5-летнем возрасте выполнено стентирование левой ветви ЛА.

Со слов матери в течении 2-х лет отмечается отрицательная динамика состояния пациента. В этой связи больной госпитализирован в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. Для проведения комплексного обследования.

**Электрокардиограмма.** Ритм синусовый. ЧСС 90 уд/мин. НБПНПГ, ГПЖ.

Обзорная рентгенограмма ОГК. Очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

**Эхокардиография.** КСР ЛЖ – 1,6 см, КДР ЛЖ – 3,2 см. Недостаточность ТК 2 степени, ГПЖ, ДМЖП 2,5 см, ГСД на ЛА 90 мм рт.ст.

**Ангикардиография.** Состояние после РПОПЖ и стентирования левой ЛА. Устьевое сужение правой ЛА. Гипоплазия ствола ЛА. Инфундибулярный стеноз. Индексы Nakata и McGoon составляли 353,13 и 2,08 соответственно (рис.38). Учитывая удовлетворительные результаты ЛАИ принято решение о выполнении РК ВПС.

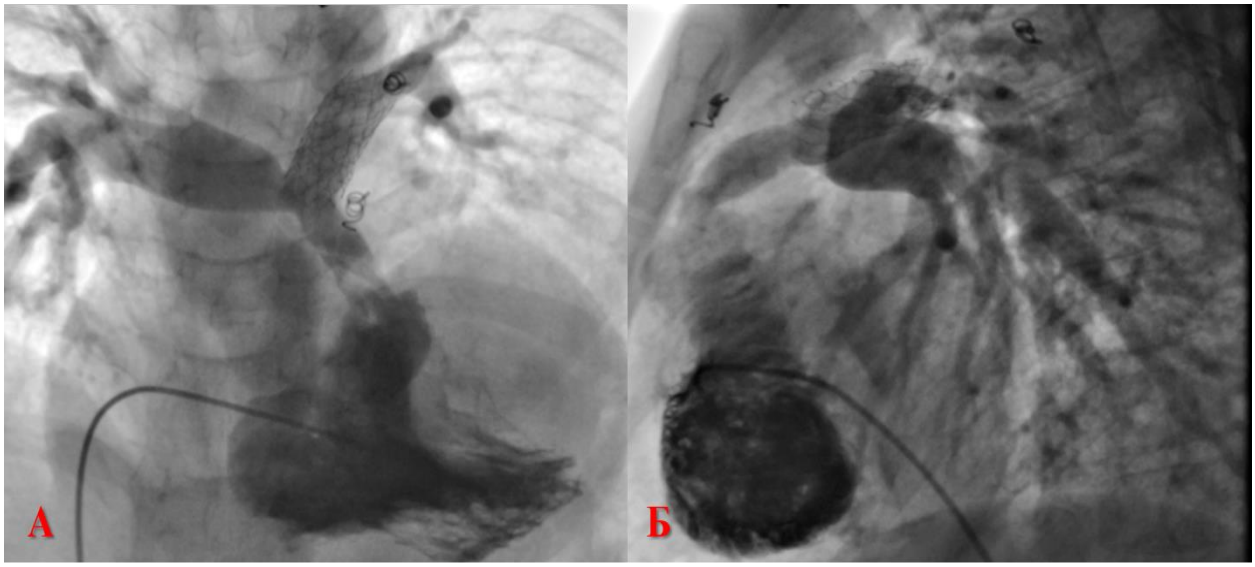


**Рисунок 38. Ангиокардиография в двух проекциях.**
А и Б – ангиокардиография из правого желудочка, визуализируется устьевой стеноз правой легочной артерии и гипоплазия ствола легочной артерии.

В условиях кардиохирургической операционной проведен субтотальный кардиолиза, по принятой методике подключен АИК. По старой заплате в ВОПЖ вскрыт ПЖ и обнаружен инфундибулярный фиброзно – мышечный стеноз, который иссечен. Также выполнена пластика ДМЖП, трансанулярная пластика ВОПЖ и левой ЛА ксеноперикардиальной заплатой. По стандартной методике проведено согревание больного и отключение от АИК. Однако давления в ПЖ составляло 70/30 мм рт.ст. при системном АД 95/55 мм рт.ст.. В этой связи в

экстренном порядке проведена АКГ. Пункция ОБВ справа с последующей установкой интродьюсера 9 Fr.. При ангиографическом исследовании через кондуит выявлялись устьевой стеноз ПЛА умеренной выраженности и сужение его дистального сегмента. В связи с установленными изменениями было сочтено целесообразным применение гибридной методики, включавшей стентирование ПЛА.

Для реализации вмешательства в нижнедолевую ветвь ЛЛА был заведен и стабилизирован удлиненный ригидный проводник Amplatz Super Stiff (Cook), по которому впоследствии проведена система доставки Mullins 9 Fr (Cook). Через данный доступ осуществлена дилатация ранее имплантированного стента в левой ЛА с применением баллонного катетера Atlas Gold 12,0 × 20 мм при давлении раздувания 10 атм.

Далее проводник был перепозиционирован в нижнедолевую ветвь павой ЛА, что позволило провести по системе доставки стент Palmaz Genesis XD длиной 36 мм, вручную смонтированный на катетер Atlas Gold 14,0 × 40 мм (BARD, США). Позиционирование конструкции производилось таким образом, чтобы она охватывала как область кондуита, так и сегмент павой ЛА.

Контрольная ангиография показала неполное прилегание стента в дистальном отделе кондуита, в связи с чем была выполнена постдилатация тем же баллонным катетером Atlas Gold 14,0 × 40 мм (BARD, США) при давлении 11 атм. Повторное исследование продемонстрировало удовлетворительный результат: стент обеспечивал плотный контакт с сосудистой стенкой как в проксимальных, так и в дистальных сегментах кондуита и правой ЛА. По данным инвазивного мониторинга давление в ПЖ составило 60 мм рт. ст., системное АД – 90 мм рт. ст., а в ПЛА – 40 мм рт. ст. После завершения манипуляции система доставки и интродьюсер были удалены (рис. 39), гемостаз осуществлен. Пациентка переведена в отделение реанимации, где получала кардиотоническую терапию в расчетной дозировке.

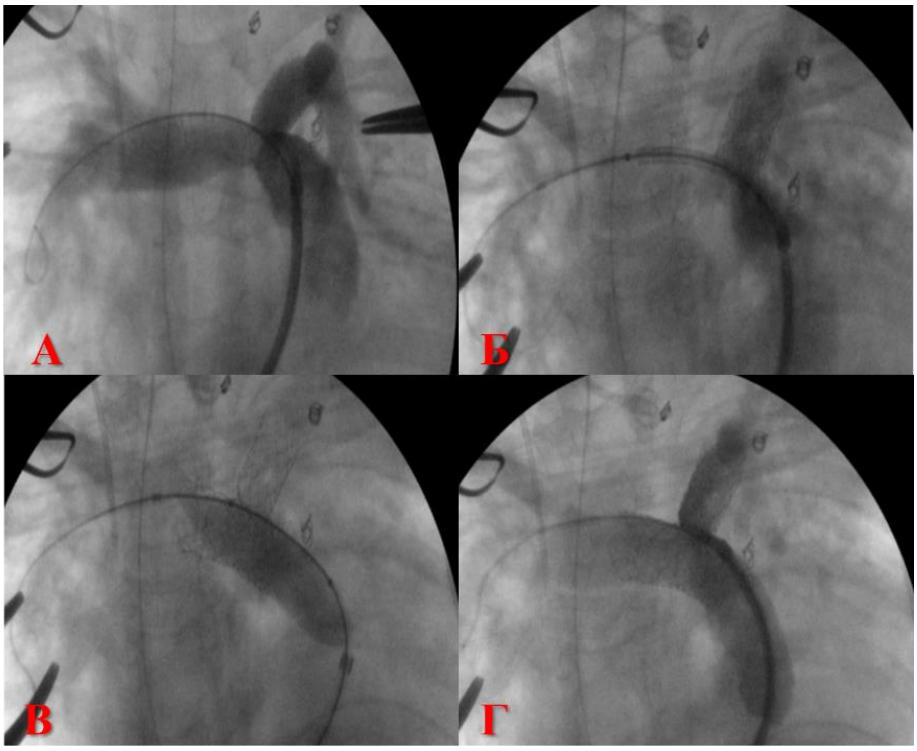


**Рисунок 39. Гибридное стентирование правой легочной артерии и баллонная дилатация левой легочной артерии.**
А – ангиография из кондуита, визуализировано умеренное сужение правой легочной артерии и сужение дистального отдела кондуита. Б – после баллонной дилатации левой легочной артерии, позиционирование стента в правую легочную артерию с захватом кондуита. Г – баллонная дилатация имплантированного стента. Д – контрольная ангиография из кондуита – удовлетворительный ангиокардиографический результат, данных за миграцию стента и перфорации легочных артерий и кондуита нет.

В виду объема и сложности ВПС в раннем послеоперационном периоде у пациента отмечается сердечно-легочная недостаточность, дыхательная недостаточность (бронхообструктивные приступы, бронхит, на рентгенограмме уплотнение легочных полей в правой прикорневой зоне). На фоне проводимой кардиотонической терапии удалось стабилизировать гемодинамические показатели, однако экстубировать больного не удалось. Консилиумом принято решение о наложении трахеостомы. На 17-е сутки после вмешательства пациент был переведен в профильное отделение, продолжая получать кардиотоническую поддержку (адреналин, допамин, норадреналин). На фоне проводимой терапии

отмечалась положительная динамика: дыхание стало свободным, без хрипов, проводилось во всех отделах легких; сатурация капиллярной крови кислородом достигала 97 %.

К моменту выписки состояние больного расценивалось как удовлетворительное. По данным ЭхоКГ, фракция выброса ЛЖ достигала 60 %, при этом градиент систолического давления на уровне легочных ветвей составлял 22 мм рт. ст., тогда как размеры ДМЖП оставались минимальными и не превышали 1–2 мм. Артериальная сатурация кислородом, в свою очередь, достигала 95 %. Электрокардиографическое исследование демонстрировало синусовый ритм с наличием признаков гипертрофии ПЖ.

В отдаленном периоде (через 36 месяцев) пациент повторно госпитализирован в стационар в возрасте 10 лет 6 месяцев, весом 31 кг при росте 136 см, в связи с ухудшением самочувствия, обусловленное одышкой, цианозом, быстрой утомляемостью. В периоде госпитализации пациенту проведены неинвазивные и инвазивные методы исследования.

**Электрокардиограмма**. Ритм правильный, синусовый. ЧСС 98 уд/мин. Электрическая ось отклонена вправо. ПБПНПГ.

**Эхокардиография.** КСР – 2,7 см, КДР – 4,2 см, КДО – 78,6 мл, ФВ ЛЖ составляла 65%, ФВ ПЖ – 60%, ГСД на левой ЛА составлял 44 мм рт.ст., а на правой ЛА 52 мм рт.ст.,

**Ангиокардиография.** Состояние после РК АЛА. Перелом ранее имплантированного стента в правой ЛА. Рестеноз левой ЛА. ГСД на правой ЛА – 26 мм рт.ст., ГСД на левой ЛА – 32 мм рт.ст (рис. 40).

**Рисунок 40. Ангиокардиография из правого желудочка.**
А – рестеноз в левой легочной артерии. Б – перелом стента в правой легочной артерии с переходом на кондуит (стрелка).

В виду тяжелого клинического состояние больного, неоднократных вмешательств как следствие - выраженный спаечный процесс, а также перелом ранее имплантированного стента принято решение о проведении эндоваскулярного вмешательства – ТЛБАП левой ЛА и стентирование правой ЛА. Данное эндоваскулярное вмешательство выполнялось по общепринятой стандартной методике с имплантацией Андростента длинной 39 мм (рис. 41 и 42).

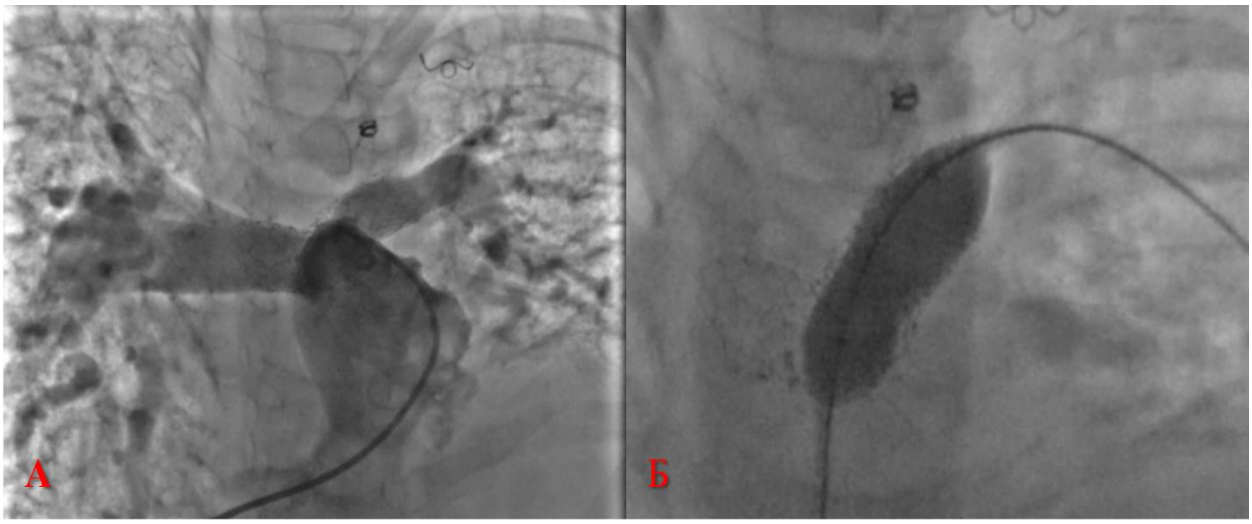


**Рисунок 41. Баллонная ангиопластика левой легочной артерии.**
А – ангиокардиография из кондуита, визуализирован рестеноз правой легочной артерии. Б – баллонная дилатация левой легочной артерии.

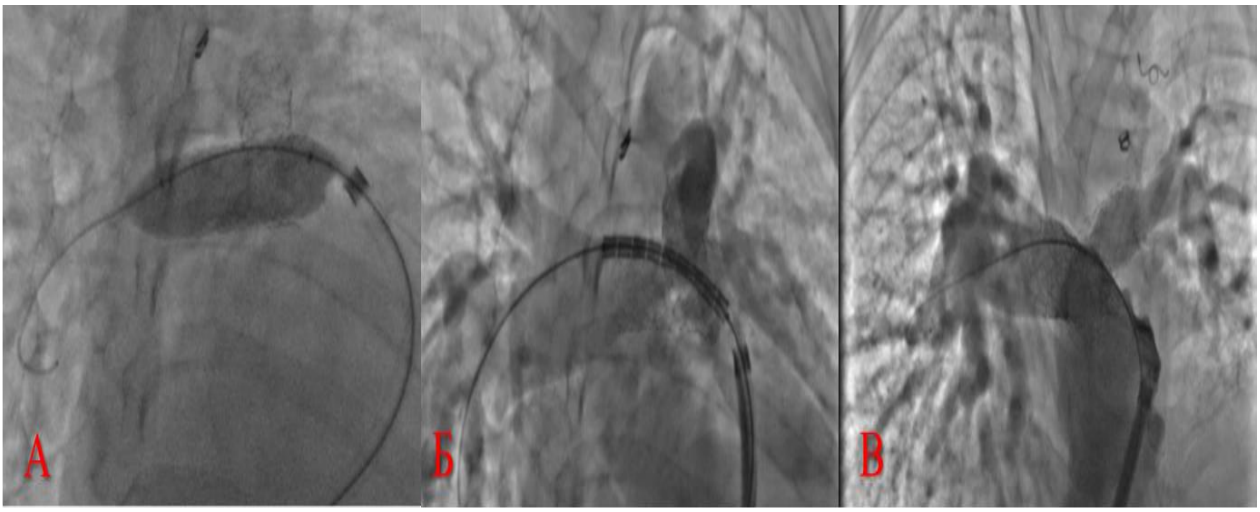


**Рисунок 42. Стентирование правой легочной артерии.**

А – баллонная дилатация правой легочной артерии. Б – позиционирование стента в правую легочную артерию с захватом кондуита. В – контрольная ангиокардиография – хороший результат, данных за миграцию стента, диссекцию и перфорацию легочных артерий нет.

Проанализировав данное осложнение в отдаленном периоде, мы пришли к выводу, что оно развилось в следствии ригидности стеноза и анатоморфологичекой особенности ЛА (угол отхождения, деформация ветви ЛА).

В отдаленном периоде общая частота рестеноза составила 24,5%: после гемодинамической коррекции – 32,1%, после РК – 32,1%, после проведения повторных вмешательств после РК – 20%, после проведения этапной коррекции сложных ВПС – 16,7%. В таблице 10 представлена характеристика случаев развития рестеноза.

**Таблица 11. Характеристика случаев рестеноза.**

| **Характеристика** | **Все пациенты** | **Группа 1** | **Группа 2** | **Группа 3** | **Группа 4** |
|---|---|---|---|---|---|
| Гипоплазия | 7 (53,8%) | 6 (66,7%) | 1 (100%) | – | – |
| Стеноз | 6 (46,2%) | 3 (33,3%) | – | 2 (100%) | 1 (100%) |
| Окклюзия | 1 (7,7%) | 1 (11,1%) | – | – | – |
| Сторона | | | | | |
| левая | 9 (69,2%) | 8 (88,9%) | – | – | 1 (100%) |
| правая | 2 (15,4%) | – | 1 (100%) | 1 (50%) | – |
| обе | 2 (15,4%) | 1 (11,1%) | – | 1 (50%) | – |
| Стент | | | | | |
| Valeo | 4 (30,8%) | 3 (33,3%) | – | 1 (50%) | – |
| Andrastent | 3 (23,1%) | 1 (11,1%) | 1 (100%) | 1 (50%) | – |
| Palmaz Genesis XD | 2 (15,4%) | 2 (22,2%) | – | – | – |
| Intrastent LD max | 1 (7,7%) | 1 (11,1%) | – | – | – |
| Covered CP | 1 (7,7%) | 1 (11,1%) | – | – | – |
| Hippokampus | 1 (7,7%) | 1 (11,1%) | – | – | – |
| Коронарный | 1 (7,7%) | – | – | – | 1 (100%) |

Как видно из представленной таблицы наибольшая часть рестенозов встречается у пациентов с гипоплазией ветвей ЛА в 53,8% случаев. Имплантация стентов Valeo в 30,8% случаев приводит к рестенозу. Однако данный выбор стентов был обусловлен выраженной гипоплазией ЛА, что не позволяло нам имплантировать периферический стент большого диаметра. В нашей работе

встречалась и такая группа пациентов, которым невозможно было имплантировать стент Valeo и в критической ситуации нами было принято неординарное решение о выборе коронарного стента.

При анализе факторов риска развития рестеноза среди всех пациентов, включенных в исследование, было установлено, что увеличение индекса McGoon на 1 было статистически значимо ассоциировано со снижением шансов развития рестеноза в среднем в 12,2 [95% ДИ: 2,17; 122] раз (p=0,014), медианна значения индекса McGoon среди пациентов у которых развился рестеноз составило 1,1 (0,8–1,3), среди пациентов без рестеноза – 1,6 (1,4–2). Увеличение индекса Nakata на 100 также было статистически значимо ассоциировано со снижением шансов развития рестеноза в среднем в 2,16 [95% ДИ: 1,12; 4,99] раз (p=0,04) (рис.43), медианное значение индекса Nakata среди пациентов у которых развился рестеноз составило 226 (151–256), среди пациентов без рестеноза – 281 (227,5–351).

Выбор стента большого диаметра тоже был статистически значимую ассоциированность снижения шансов развития рестеноза (ОШ=0,71 [95% ДИ: 0,32; 0,98], p=0,033). Увеличение САД до операции на каждые 5 мм рт. ст. было статистически значимым предиктором увеличения шансов развития рестеноза в среднем в 2,49 [95% ДИ: 1,19; 9,1] раза (p=0,01), медианное САД среди пациентов у которых развился рестеноз составило 110 (108–110) мм рт. ст., среди пациентов без рестеноза – 95 (85,5–101) мм рт. ст. (рис.44).

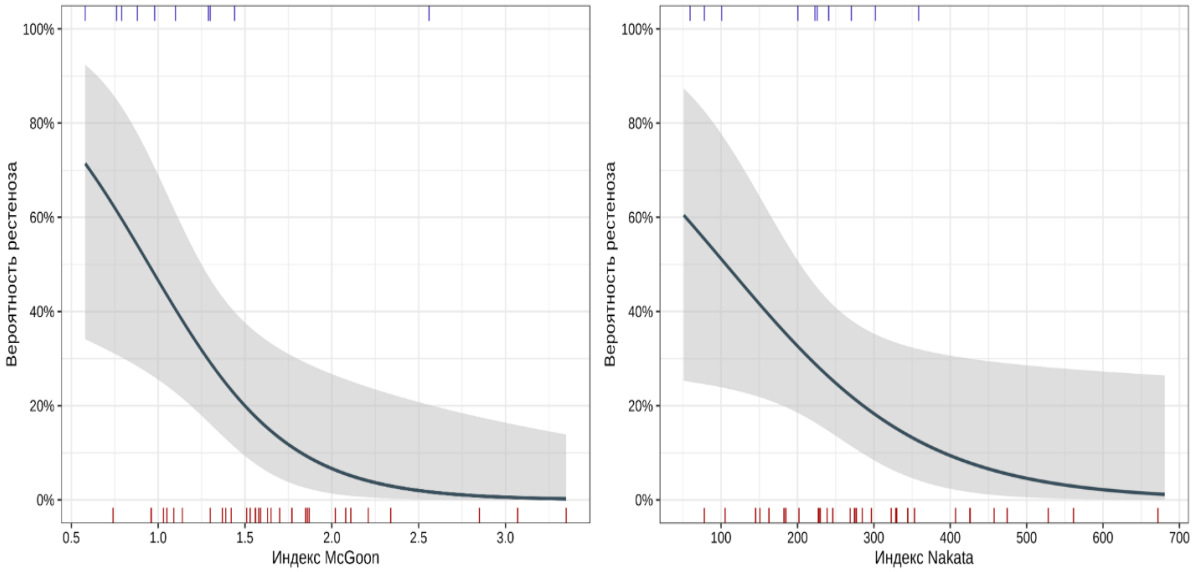


**Рисунок 43. Риск развития рестеноза в зависимости от индекса McGoon и Nakata.**

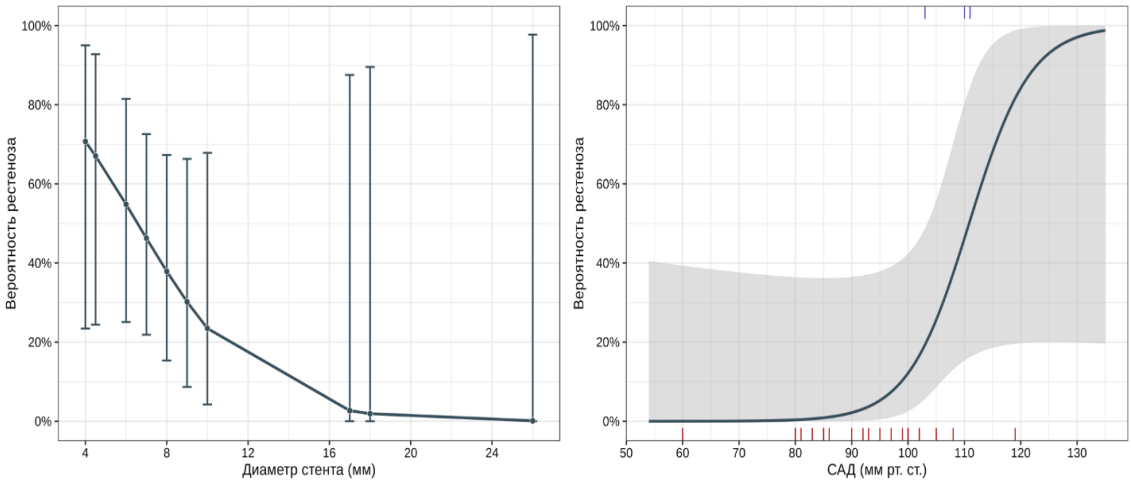


**Рисунок 44. Риск развития рестеноза в зависимости от диаметра стента и от систолического артериального давления.**

При анализе факторов риска развития рестеноза среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, нами была установлена тенденция к снижению шансов развития рестеноза при увеличении возраста пациента на каждые 3 месяца в среднем в 1,09 [95% ДИ: 1; 1,25] раза (p=0,063), медианна возраста пациентов у которых развился рестеноз составил 23 (16–39) месяца, среди пациентов без рестеноза – 44 (19–61,5) месяца. Также была отмечена тенденция к снижению риска развития стеноза при увеличении длины стента (ОШ=0,88 [95% ДИ: 0,74; 1,01, p=0,07) (рис. 45).

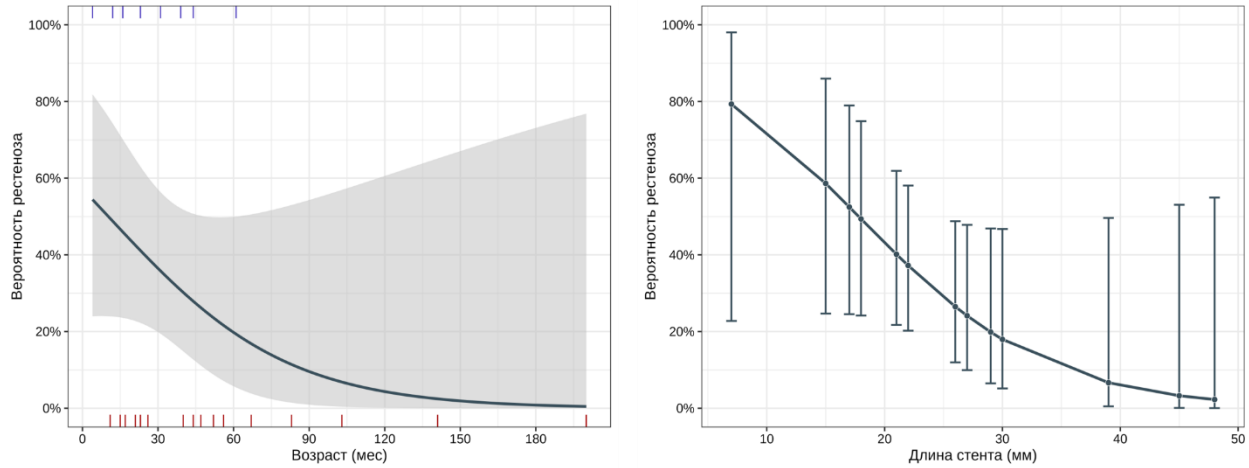


**Рисунок 45. Риск развития рестеноза в зависимости от возраста и длины стента при проведении гемодинамической коррекции.**

Также одной из причин рестеноза является соматический рост пациента, а не неоинтимальная гиперпролиферация. Так в отдаленном периоде общая частота составила 9,4% (n=5) случаев: в 1 группе – 7,1% (n=2), в 3-й группе 10% (n=1), в 4-й группе – 33,3% (n=2) случаев, во 2-й группе данный соматический рост не наблюдался.

## 5.2. Хирургические и эндоваскулярные вмешательства в отдаленном периоде.

В таблице 12 предоставлены случаи хирургического вмешательства в отдаленном периоде.

**Таблица 12.** Хирургические вмешательства в отдаленном периоде.

| **Хирургические вмешательства** | **Группа 1** | **Группа 2** | **Группа 3** | **Группа 4** |
|---|---|---|---|---|
| операция Фонтена | 4/28 (14,2%) | - | - | – |
| анастомоз ПЛА | 1/28 (3,6%) | - | - | – |
| Удаление стента и пластика ЛЛА и ПЛА | 1/10 (10%) | - | 2/10 (20%) | – |

Как видно из представленной таблицы в 14,2% случаев в 1 группе удалось достичь удовлетворительных показателей ЛАИ, что позволило в отдаленном периоде успешно выполнить следующий этап гемодинамической коррекции – операцию Фонтена. Так же в этой группе в 3,6% случаев после стентирования левой ЛА наложен подключично-легочный анастомоз в правую ЛА в виду отсутствия роста ЛА.

Как уже было сказано ранее в отдаленном периоде в 5,6 % (n=3) случаев встречалась дислокация имплантируемого стента: в двух случаях имплантация стента в левую ЛА и в одном случае в правую ЛА. У пациентов в двух случаях дислокация произошла в ствол ЛА, что потребовало хирургического удаления стента и артериопластики ЛА. В одном случае не потребовалось хирургического вмешательства, так как дислокация стента произошла дистальнее ЛА, что в свою очередь не создавало обструкции ветвей ЛА.

В таблице 13 представлена тяжесть недостаточности кровообращения до операции и в отдаленном периоде после операции.

**Таблица 13. Недостаточность кровообращения до операции и в отдаленном периоде после операции.**

| **Стадия НК до операции** | **Все пациенты** | **Группа 1** | **Группа 2** | **Группа 3** | **Группа 4** |
|---|---|---|---|---|---|
| 1 | 4/53 (7,5%) | 2/28 (7,1%) | 1/9 (11,1%) | 1/10 (10%) | 0/6 (0%) |
| 2А | 45/53 (84,9%) | 26/28 (92,9%) | 8/9 (88,9%) | 6/10 (60%) | 5/6 (83,3%) |
| 2Б | 4/53 (7,5%) | 0/28 (0%) | 0/9 (0%) | 3/10 (30%) | 1/6 (16,7%) |
| **Стадия НК в отдаленном периоде** | | | | | |
| 1 | 27/53 (50,9%) | 10/28 (35,7%) | 8/9 (88,9%) | 6/10 (60%) | 3/6 (50%) |
| 2А | 26/53 (49,1%) | 18/28 (64,3%) | 1/9 (11,1%) | 4/10 (40%) | 3/6 (50%) |
| 2Б | 0/53 (0%) | 0/28 (0%) | 0/9 (0%) | 0/10 (0%) | 0/6 (0%) |

Медианна среднего давления в левой ЛА среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция - 14 пациентов при оценки данного показателя до оперативного вмешательства составила 12,5 (11,3–14,5) мм рт. ст., в отдаленном периоде – 12,5 (11–15,8) мм рт. ст., медианна изменения составила 1,5 (-0,5–3,5) мм рт. ст. (p=0,527). Медианна среднего давления в правой ЛА среди 9 пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, до операции составляла 14 (14–17) мм рт. ст., в отдаленном периоде – 15 (12–16) мм рт. ст., медианна изменения составила -1 (-2–0) мм рт. ст. (p=0,854) (рис.46). Медианна среднего давления в верхней полой вене среди 14 пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, до операции составляла 11,5 (10,5–12,8) мм рт. ст., в отдаленном периоде – 12,5 (12–15,8) мм рт. ст., медианна изменения составила 2 (-1,8–3) мм рт. ст. (p=0,673) (рис. 47).

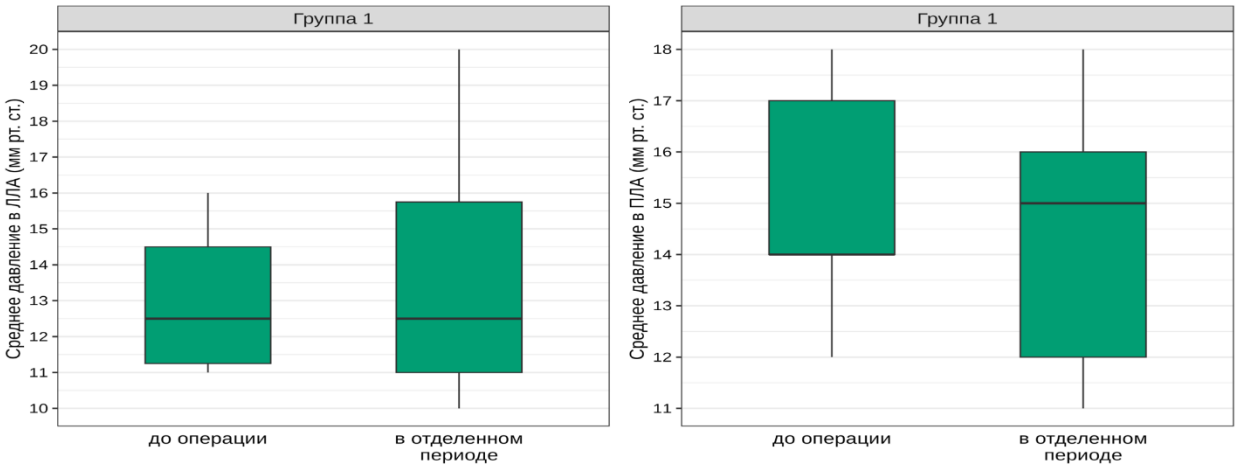


**Рисунок 46. Динамика среднего давления в левой и правой легочных артериях среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция.**

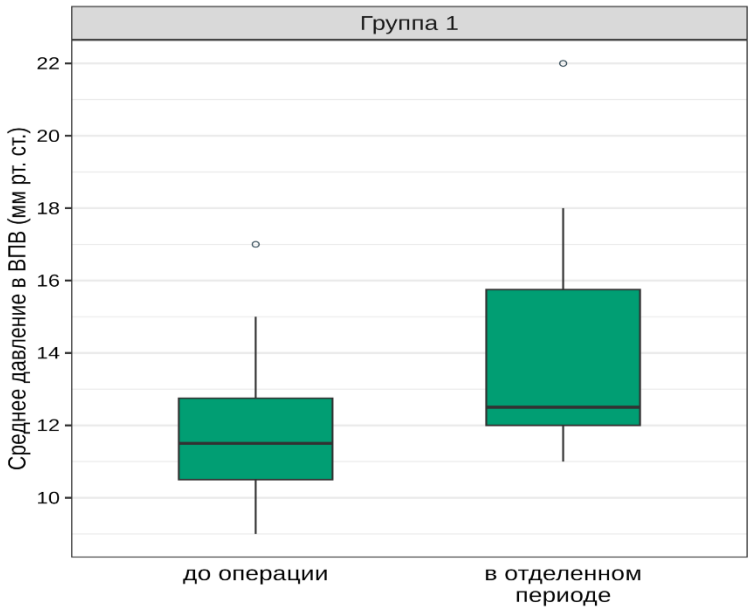


**Рисунок 47. Динамика среднего давления в ВПВ среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция.**

В таблице 14 и на рисунке 48 представлены результаты анализа динамики ГСД среди пациентов. Во всех группах пациентов было отмечено статистически значимое снижение ГСД, при этом пациенты 1 группы характеризовались наименьшим ГСД до оперативного вмешательства (2 (1–5) мм рт. ст.) и наименьшим его снижением (-2 (-5– -1) мм рт. ст.), а пациенты 2 группы характеризовались наиболее высоким ГСД до операции (56 (39,5–70) мм рт. ст.) и наиболее выраженным снижением в отдаленном периоде (-53 (-65,5– -32,5) мм рт. ст.).

**Таблица 14. Динамика градиента систолического давления среди пациентов.**

| **ГСД** | **Все пациенты (n = 53)** | **Группа 1 (n = 28)** | **Группа 2 (n = 9)** | **Группа 3 (n = 10)** | **Группа 4 (n = 6)** | **p** |
|---|---|---|---|---|---|---|
| на сужении | 31 (3–58,5) | 2 (1–5) | 56 (39,5–70) | 42 (32–49) | 72 (53,5–74,8) | <0,001 |
| на стенте | 0 (0–2) | 0 (0–1) | 0 (0–0) | 0 (0–29,5) | 8 (0–39,3) | 0,457 |
| Δ ГСД | -20 (-45– -2) | -2 (-5– -1) | -53 (-65,5– -32,5) | -32 (-42– -30) | -39,5 (-67,5– -25) | <0,001 |
| **p** | <0,001 | 0,002 | 0,031 | 0,004 | 0,031 | |

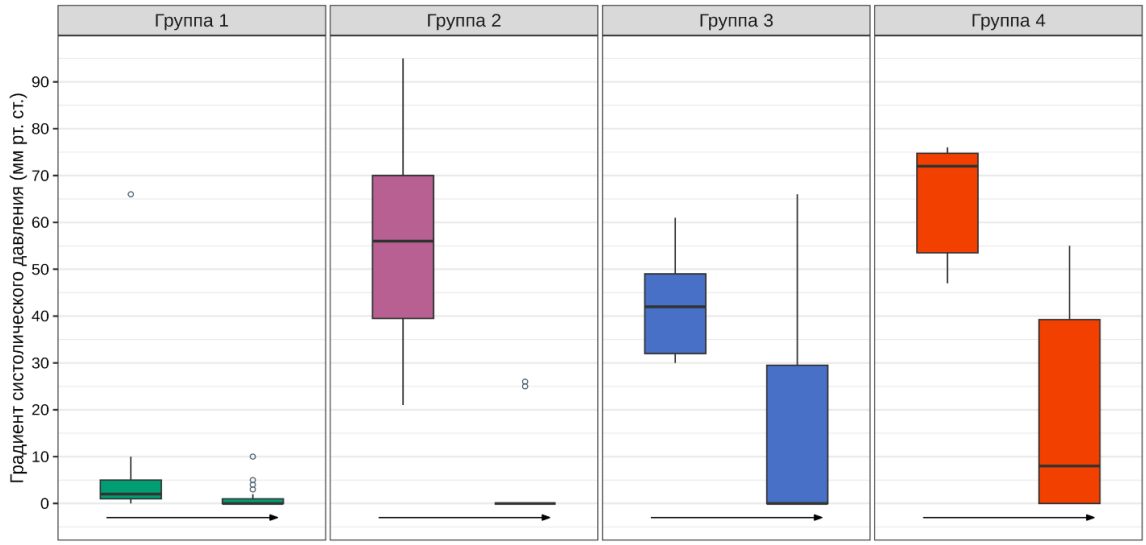


**Рисунок 48. Динамика градиента систолического давления среди всех пациентов.**

Оценка индексов McGoon и Nakata в отдаленном периоде была проведена у 19 пациентов, которым выполнена гемодинамическая коррекция. Медианна значения индекса McGoon до вмешательства составило 1,4 (1,1–1,8), в отдаленном периоде после операции – 1,6 (1,5–1,9), было отмечено статистически значимое увеличение индекса на 0,3 (0–0,5) (p=0,029) (рис. 49). Медианна значения индекса Nakata до вмешательства составила 234 (197–285), в отдаленном периоде после операции – 276 (230–368), было отмечено статистически значимое увеличение индекса на 32 (15,7–92,7) (p=0,002) (рис. 50).

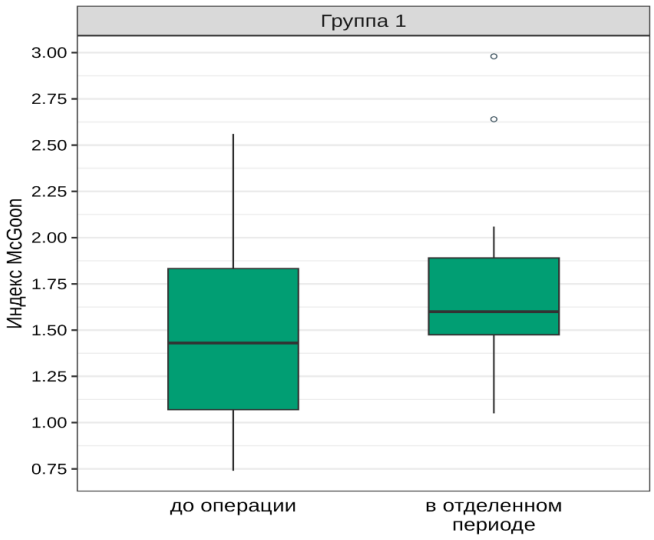


**Рисунок 49. Динамика индекса McGoon среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция.**

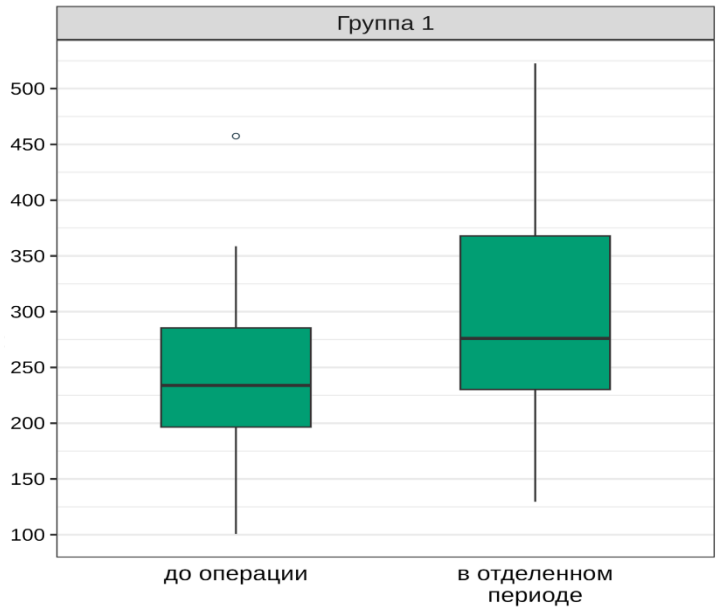


**Рисунок 50. Динамика индекса Nakata среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция.**

В таблице 15 и на рисунке 51 представлены результаты анализа динамики КДР ЛЖ в группах. Статистически значимое увеличение или тенденция к увеличению КДР ЛЖ была отмечена среди пациентов, которым была выполнена РК (p=0,022). У 15 пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, также была проведена оценка динамики КДР ПЖ, медианное значение до операции составило 3,1 (2,9–3,6) см, в отдаленном периоде – 3,3 (3,1–4,4) см, медианное изменение – 0,1 (0–0,4) см (p=0,413) (рис. 52).

**Таблица 15. Динамика конечного диастолического размера ЛЖ среди пациентов.**

| **КДР ЛЖ** | **Все пациенты (n = 37)** | **Группа 1 (n = 13)** | **Группа 2 (n = 9)** | **Группа 3 (n = 10)** | **Группа 4 (n = 5)** | **p** |
|---|---|---|---|---|---|---|
| до операции | 3,1 (2,8–3,5) | 3,3 (3–4) | 3 (2,8–3,2) | 3 (2,5–3,9) | 2,8 (2,7–2,9) | 0,124 |
| в отдаленном периоде | 3,4 (3–3,6) | 3,6 (3–4,5) | 3,4 (3,2–3,6) | 3,5 (3,1–3,6) | 3,1 (3–3,1) | 0,583 |
| Δ КДР ЛЖ | 0,3 (0–0,7) | 0,1 (0–0,4) | 0,5 (0,2–0,9) | 0,4 (0,3–0,9) | 0,4 (0,2–0,4) | 0,414 |
| **p** | <0,001 | 0,241 | 0,022 | 0,058 | 0,057 | |

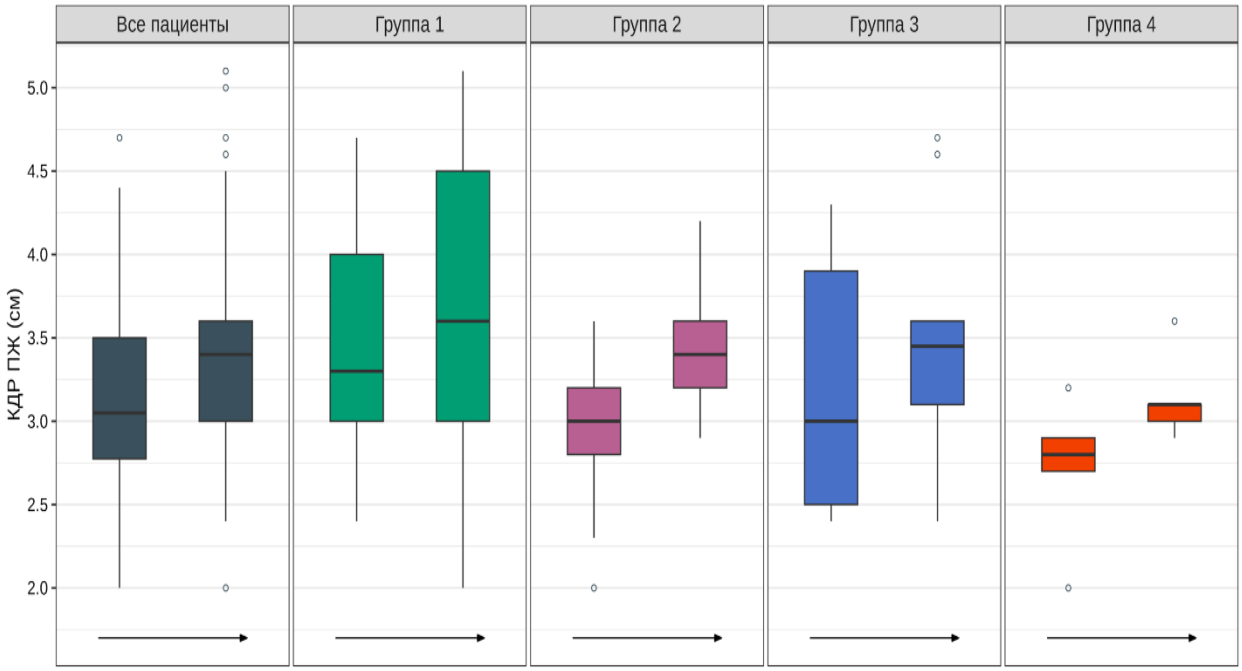


**Рисунок 51. Динамика конечного диастолического размера левого желудочка среди пациентов.**

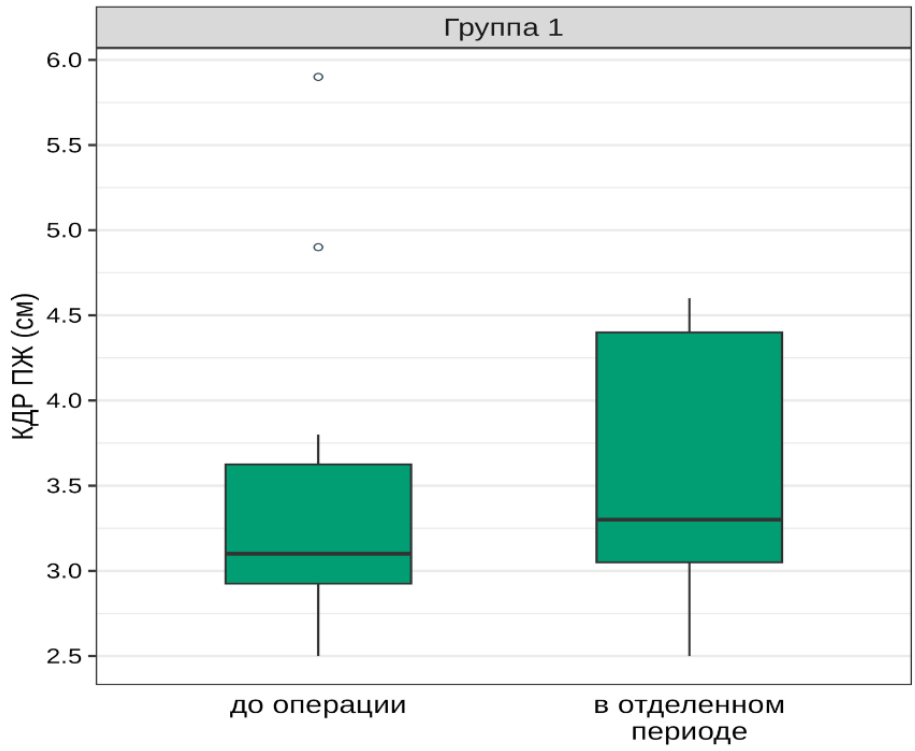


**Рисунок 52. Динамика конечного диастолического размера правого желудочка среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция.**

Динамика изменений фракции выброса ЛЖ в группах представлена в таблице 16 и графически отражена на рисунке 53. Видимая тенденция к увеличению данного показателя прослеживалась исключительно у пациентов, перенесших этапную коррекцию сложных ВПС; однако полученные различия, несмотря на выявленное направление изменений, не достигли уровня статистической значимости (p = 0,058).

Отдельно была изучена подгруппа из 15 больных, перенесших гемодинамическую коррекцию. У них до вмешательства медианное значение ФВ ПЖ составляло 63,5 % (62–65 %), тогда как в отдаленном периоде этот показатель снизился до 60 % (56,5–63 %). Таким образом, медианное изменение составило –3,5 % (–6 – –1,3 %), и данное снижение оказалось статистически значимым (p=0,004) (рис. 54).

**Таблица 16. Динамика фракции выброса ЛЖ среди пациентов.**

| **ФВ ЛЖ** | **Все пациенты (n = 37)** | **Группа 1 (n = 13)** | **Группа 2 (n = 9)** | **Группа 3 (n = 10)** | **Группа 4 (n = 5)** | **p** |
|---|---|---|---|---|---|---|
| до операции | 68 (64,3–70) | 70 (67–70) | 67 (65–69) | 68 (60–70) | 65 (60–68) | 0,601 |
| в отдаленном периоде | 66 (63–70) | 66 (60–70) | 66 (65–69) | 64 (60,3–65) | 70 (66–70) | 0,151 |
| Δ ФВ ЛЖ | 0 (-3,3–1,3) | -1 (-4–0) | 0 (-1–1) | -3 (-6–0) | 2 (1–5) | 0,037 |
| **p** | 0,397 | 0,123 | 0,796 | 0,528 | 0,058 | |

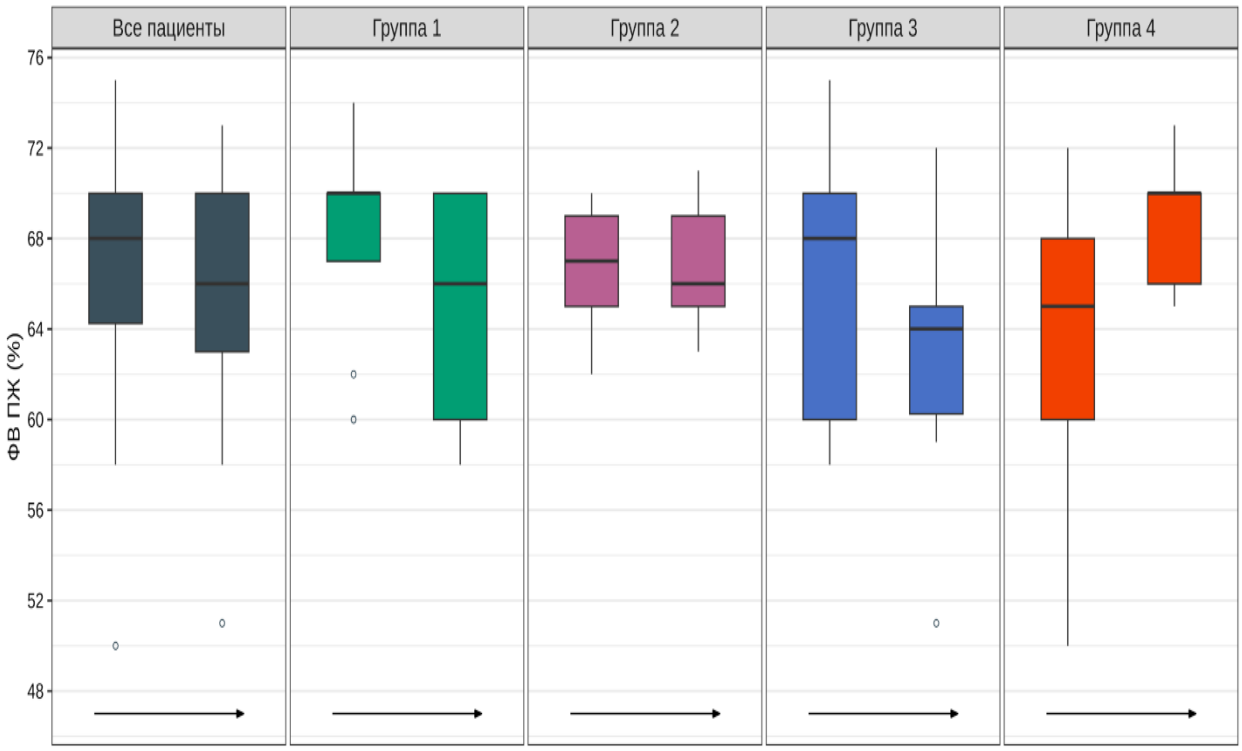


**Рисунок 53. Динамика фракции выброса левого желудочка среди пациентов.**

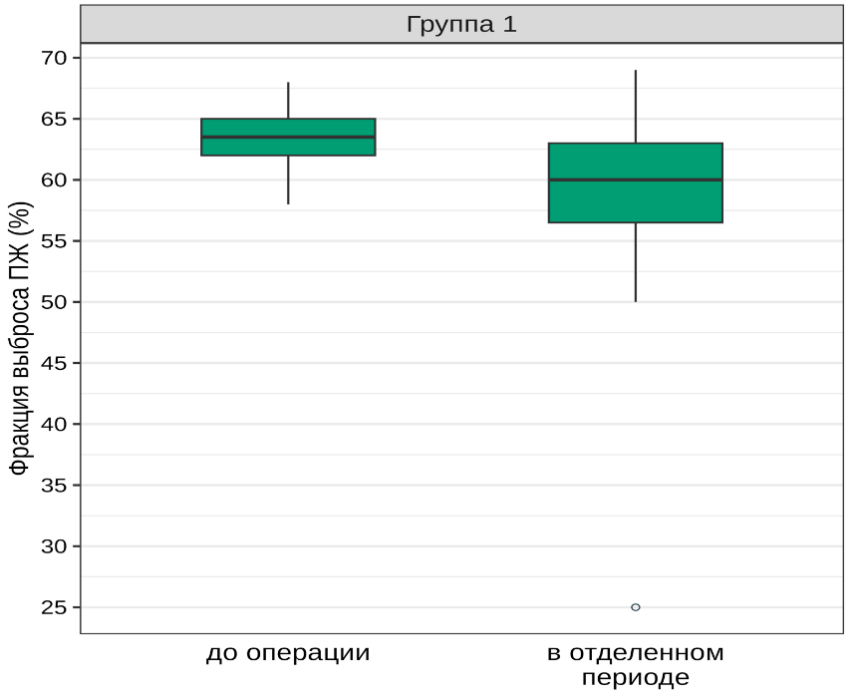


**Рисунок 54. Динамика фракции выброса правого желудочка среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция.**

**Таблице 17**. **Характеристика эндоваскулярных вмешательств.**

| **Характеристика** | **Всего** | **Группа 1** | **Группа 2** | **Группа 3** | **Группа 4** |
|---|---|---|---|---|---|
| стентирование | 4 (7,4%) | 2 (7,1%) | 1 (10%) | 1 (10%) | 0 (0%) |
| ТЛБАП | 14(26%) | 9 (32,1%) | 1 (10%) | 1 (10%) | 3 (50%) |
| **При рестенозе** | | | | | |
| стентирование | 3/12 | 2/9 | 0/1 | 1/1 | 0/1 |
| ТЛБАП | 10/12 | 7/9 | 1/1 | 1/0 | 1/1 |
| **При соматическом росте** | | | | | |
| стентирование | 0/5 | 0/2 | 0/0 | 0/1 | 0/2 |
| ТЛБАП | 5/5 | 2/2 | 0/0 | 1/1 | 2/2 |
| **При переломе** | | | | | |
| Стентирование | 1/1 | 0/0 | 1/1 | 0/0 | 0/0 |
| ТЛБАП | 0/0 | 0/0 | 0/0 | 0/0 | 0/0 |

Как видно из представленной таблицы в отдаленном периоде в 7,4% случаев нами выполнена повторная имплантация стента в связи с рестенозом стента и только в одном случае при переломе. ТЛБАП ЛА выполнена в 26% случаев, из которых большую группу составляли пациенты с рестенозом, а в 5 случаях баллонная ангиопластика выполнялась при соматическом росте больных.

## Обсуждение

В настоящее время стентирование при обструктивных поражениях ветвей ЛА представляет собой этап подготовки к радикальной или гемодинамической коррекции сложных ВПС. Однако не всегда возможно применение классического эндоваскулярного подхода. Препятствием становятся особенности внутрисердечной анатомии, а также такие факторы, как тромбозы бедренных или яремных вен, низкая масса тела ребенка (менее 15 кг) и повышенный риск сосудистого разрыва, особенно в ранние сроки – в пределах шести недель после вмешательства на ветвях ЛА. При высокой вероятности осложнений при пластике ЛА именно гибридная методика открывает возможность устранить сужения у той категории больных, которая традиционно считалась «пограничной».

Попытки объединить хирургические и эндоваскулярные вмешательства предпринимались еще в 1980–1990-е годы, а позднее начали появляться работы, посвященные опыту гибридного стентирования легочных артерий. Тем не менее, большинство публикаций касаются небольших серий наблюдений, что оставляет пространство для сомнений и делает особенно актуальными исследования с более широкой клинической базой. Проанализировав собственный опыт, мы решили ответить на некоторые из насущных вопросов.

В нашем исследовании мы решили всех больных включенных в исследование разделить на 4 группы в зависимости от проведенных или планируемых хирургических вмешательств по поводу ВПС, где основополагающим фактором являлась гемодинамика порока. Например, у пациентов при гемодинамической коррекции определяющим фактором являлось снижение ГСД, которое в последующем делало возможным проведение следующего этапа гемодинамической коррекции и/или одномоментно у пациентов, у которых хирургическое лечение ВПС сопряжено с высоким риском.

В отличие от классического стентирования, где основное внимание уделяется технике имплантации, при гибридном подходе принципиальным

становится выбор доступа к ветвям ЛА. В мировой практике, в свою очередь, стандартом долгое время оставались бедренная и яремная вены. Основную часть когорты нашего исследования, однако, составляли дети с низкой массой тела, и именно поэтому использование данного пути доступа оказалось принципиально невозможным: проведение крупногабаритной системы доставки через узкий сосудистый просвет представлялось технически невыполнимым.

Решение относительно выбора оптимального доступа принималось в каждом случае индивидуально – с учетом анатомического строения легочных артерий, особенностей ранее выполненных хирургических вмешательств по поводу ВПС, а также при наличии необходимости комбинировать процедуру с одномоментными открытыми коррекциями. При этом ориентиром для хирурга, как показывает анализ, служил прежде всего прямолинейный ход к целевой ветви. Так, в условиях гемодинамической коррекции в 40,5 % наблюдений использовался доступ через ПЛА, тогда как при радикальной коррекции в 29,4 % случаев предпочтение отдавалось доступу через ствол ЛА. Подобные подходы находят отражение и в публикациях ведущих кардиохирургических центров мира [86,32,111,115,99].

Важным этапом вмешательства является предварительная баллонная дилатация целевой ветви ЛА. Она позволяет оценить ригидность стенотического участка, уточнить морфологию обструкции и тем самым минимизировать риск ошибок при последующей имплантации. Поскольку эндопротезирование реализуется посредством системы «баллон–стент», чрезвычайно важным представляется максимально точный подбор баллонного катетера, на который монтируется стент [65]. В исследовании мы придерживались именно этой концепции; исключение составляли лишь экстренные ситуации, когда в силу витальных показаний имплантировался коронарный стент.

Следует отметить, что в мировой литературе накоплено достаточное количество исследований, убедительно демонстрирующих: критерием эффективности стентирования может считаться увеличение диаметра ЛА более

чем на 50 % [66,25,10,43,68,72]. Ввиду уже доказанной клинической состоятельности данного показателя мы не останавливались на нем подробно.

В собственном материале непосредственная эффективность стентирования ветвей ЛА достигала 96,3 %, что, в известной мере, сопоставимо с результатами международных исследований, где аналогичный показатель превышает 95 % [1,19,74,82,38]. Принципиальная особенность гибридного подхода, как показал наш опыт, заключается в отсутствии тех ограничений, которые характерны для стандартного эндоваскулярного стентирования ветвей ЛА.

В работе довольно много клинических случаев, заслуживающих особого внимания, и мы описали самые, на наш взгляд, редкие и интересные: бифуркационное стентирование ЛА в сочетании с закрытием фенестированного ДМЖП у больного после неоднократных вмешательств по поводу ТФ, а также гибридное стентирование кондуита с переходом на ЛА оригинальным доступом (через ПП). Такие случаи не были нами выявлены, как в отечественной, так и в зарубежной литературе.

Рассмотрения заслуживает проблема осложнений, сопровождающих стентирование ветвей ЛА. В проведенном исследовании они были зафиксированы в 9,9 % наблюдений, причем спектр интраоперационных неблагоприятных событий оказался достаточно разнообразным:

- В одном случае отмечена дислокация стента в ствол ЛА при попытке стентирования ЛЛА;
- В 2-х других эпизодах во время имплантации возникла диссекция сосудистой стенки, что потребовало неотложной имплантации покрытого стента (Covered CP) в сочетании с хирургическим ушиванием линии разрыва;
- Один раз в послеоперационном периоде была зарегистрирована компрессия главного бронха - была выполнена реконфигурация имплантированного стента, которая заключалась в его целенаправленном сжатии в переднезаднем направлении. При проведении бронхоскопического

контроля установлено, что просветы устьев обоих главных бронхов сохраняли удовлетворительную проходимость.

- Один случай перфорации правой ЛА, которая была устранена имплантацией покрытого СР стента;
- В 3-х случаях летальность на операционном столе.

Только в первом случае потребовалось хирургическое вмешательство - удаление стента из ствола ЛА и далее, под визуальным контролем выполнено повторное стентирование. Ввиду тяжести и сложности ВПС нам не удалось справиться с интраоперационным осложнением, которое привело к летальному исходу в 3-х случаях (в связи с развитием ОСН), однако лишь раз имплантация стента стала причиной возникновения фатального кровотечения из ЛА и летального исхода. В раннем послеоперационном периоде летальность составила 7,8% случаев при сложных ВПС.

В литературе описаны случаи летальных исходов в послеоперационном периоде, где летальность не превышает 9% [54,7,80,49]. В нашей же работе послеоперационная летальность среди всех включенных в исследование пациентов составила 7,8%, что не разнится с данными литературы.

Нельзя не упомянуть и о таком виде осложнений, как дислокация стента. Ранее мы говорили о частоте его встречаемости в нашем исследовании. Авторы придерживаются стратегии при наличии дислокации нужно произвести имплантацию стента в той позиции и далее после этого имплантировать другой стент [58]. Конечно же данная методика оправдана при эндоваскулярном стентировании, но гибридный подход позволяет нам хирургически извлечь эндопротез, и далее провести повторное стентирование ЛА, и мы на своем примере показали эффективность данного метода.

Во многих крупных клиниках занимающихся проблемой ВПС, при стентировании ЛА с обструкции ветвей, сталкиваются с таким грозным осложнением, как перфорация ЛА [86,73], и мы не являемся исключением. К

сожалению, мы тоже в одном случае столкнулись с этим осложнением. Нам удалось справится с перфорацией ЛА путем имплантации покрытым CP стентом, с хорошим как ангиографическим, так и гемодинамическим результатом.

На основании многих клинических факторов была доказана эффективность гибридного подхода при обструкции легочно-артериального дерева. Мы на собственном исследовании также продемонстрировали высокую эффективность данной методики.

По истечении длительного времени у многих клиницистов остается вопрос, как же ведет себя эндопротез в отдаленном периоде. Конечно же вся эндоваскулярная служба, занимающаяся данной проблемой, понимает, что в отдаленном периоде потребуется повторное эндоваскулярное вмешательство вследствие соматического роста. Это факт очевиден и доказан [86,54,73], и более того, данный фактор можно отнести к естественному течению. Однако существуют и другие факторы: рестеноз вследствие неоинтимальной гиперпролиферации, дислокация и перелом стента. В нашем исследовании мы проанализировали в отдаленном периоде 74,6% (n=53) случаев. Амбулаторно была проведена оценка функциональности ЛА на основании жалоб, ЭхоКГ и компьютерной томографии в 32,2% (n=23). Госпитализация для проведения комплексного обследования с возможным стационарным лечением понадобилась в 42,4% (n=30) случаев, среди пациентов 1 группы – в 19 из 28 (67,9%), среди пациентов 2 группы – в 2 из 9 (22,2%), среди пациентов 3 группы – в 5 случаях из 10 (50%), среди пациентов 4 группы –в 4 случаях из 6 (66,7%) (p=0,102). Медианна длительности периода с момента операции и до оценки состояния пациента составила 24 (14–34) месяца, среди пациентов 1 группы – 21 (11,8–29,3) месяц, среди пациентов 2 группы – 36 (34–45) месяцев, среди пациентов 3 группы – 27 (15,8–35,5) месяцев, среди пациентов 4 группы – 15 (14–17,5) месяцев (p=0,012).

По мнению многих авторов частота рестенозов подвергавшихся эндоваскулярному вмешательству в отдаленном периоде составляла более 30% случаев [86,54,85]. Данные нашего исследования, сопоставимы с мировыми данными (33,9% случаев).

В нашей группе при рестенозе (неоинтимальной гиперпролиферации) баллонная дилатация стента была выполнена 10 пациентам. Существует несколько факторов, приводящих к неоинтимальной гиперпролиферации. Мы бы хотели выделить один из них, развивающийся вследствие неполного покрытия эндопротезом места обструкции. Именно по этой причине в 3-х случаях выполнили повторное стентирование ЛА. Исходя из этого можно сделать вывод, что в отдаленном периоде одним из важнейших факторов является оценка ангиограммы для определения неоинтимальной гиперпролиферации. Важным моментом является то, что при имплантации стента необходимо полностью покрывать стентом пораженный участок ЛА и при необходимости имплантировать второй стент для предотвращения возникновения повторного рестеноза.

Следующей причиной рестеноза является соматический рост пациента. Учитывая, что данный рестеноз связан с соматическим ростом пациента, а не с неоинтимальной гиперпролиферацией, мы придерживаемся мировой тактики выполнения ТЛБАП ЛА [85,14,48] В нашем исследовании, частота такого естественного течения встречалась у 5 пациентов и им всем выполнена ТЛБАП ЛА в стентированном сегменте, что позволило добиться увеличения диаметра ЛА. Нельзя не забывать и о том факте, что баллонная дилатация стента приводит к укорочению ранее имплантируемого стента, и может потребовать повторной имплантации эндопротеза. В нашей работе, подобного случая не было.

Как упоминалось ранее в одном случае мы столкнулись с таким осложнением как перелом стента в группе пациентов с радикальной коррекцией. Вероятнее всего, перелом был вызван экстравазальной компрессией. Если

обратить внимание на литературные источники, многие авторы встречались с таким видом осложнений в отдаленном периоде и причиной являлась экстравазальная компрессия [78,82,86]. В данной ситуации мы приняли решение о проведении повторного стентирования и получили хороший ангиографический и клинический эффект.

В одном случае после гибридного стентирования мы столкнулись с дислокацией стента в отдаленном периоде. Смещение стента произошло вероятнее всего вследствие субоптимальной позиции стента. Вообще смещение стента в отдаленном периоде встречается крайне редко.

Одним из интересных факторов приводящим к развитию рестеноза по результатам нашего исследования является «выбор стента» большого диаметра, что является статистически значимо ассоциирован со снижением шансов развития рестеноза (ОШ=0,71 [95% ДИ: 0,32; 0,98], p=0,033; увеличение САД до операции на каждые 5 мм рт. ст. было статистически значимым предиктором увеличения шансов развития рестеноза в среднем в 2,49 [95% ДИ: 1,19; 9,1] раза (p=0,01), медианное САД среди пациентов у которых развился рестеноз составило 110 (108–110) мм рт. ст., среди пациентов без рестеноза – 95 (85,5–101) мм рт. ст.

Нельзя не упомянуть об имплантации коронарных стентов, которые мы имплантировали четырем пациентам по витальным показаниям. Учитывая крайне тяжелое состояние пациентов, обусловленное ВПС и травматичностью хирургического вмешательства в 2-х случаях мы потеряли больных. Конечно же в мировой литературе не встречаются данные об имплантации коронарными стентами. К сожалению, такой подход был обусловлен выраженной гипоплазией ветвей, не позволяющей нам имплантировать стенты большого диаметра.

Гибридный подход показал свою эффективность в группе при гемодинамической коррекции. В данной группе в 4 случаях после проведения

гибридного вмешательства удалось выполнить заключительный этап гемодинамической коррекции – операция Фонтена.

Итак, проведенный анализ применения гибридного стентирования ветвей ЛА показал результаты, которые, в целом, сопоставимы с данными, представленными в литературе. При этом клинический материал, накопленный в НМИЦ ССХ, можно рассматривать как один из самых обширных на сегодняшний день, что, в свою очередь, позволяет убедительно продемонстрировать высокую клиническую надежность и эффективность гибридного подхода в коррекции обструктивных поражений легочно-артериального русла у больных со сложными формами ВПС.

## Заключение

В когорту исследования вошел 81 пациент с обструктивными поражениями ветвей ЛА, наблюдавшийся в НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева в течение десятилетнего интервала – с 2012 по 2022 гг. всем детям, у которых выявлялись стенозы и/или гипопластические изменения ветвей ЛА, выполнялись вмешательства по типу гибридного стентирования. Возраст больных на момент операции варьировал от 17 до 81 месяца, медианное значение составило 38 месяцев, при этом средняя масса тела определялась на уровне 13 кг (8,8–19), а рост – 92 см (77–116).

Стремясь к объективной оценке исходов, исследуемую выборку условно разделили на четыре группы, критерием стратификации служили как морфологические параметры врожденных пороков сердца, так и сведения о ранее выполненных хирургических вмешательствах. Так, в первую группу включили 37 детей (45,7 %), перенесших гемодинамическую коррекцию; вторую составили 17 пациентов (21 %), которым осуществлялась радикальная коррекция; третья была представлена 17 больными (21 %), нуждавшимися в повторных вмешательствах после РК; наконец, в четвертую подгруппу вошли 10 наблюдений (12,3 %), приходившихся на этапные коррекции сложных форм ВПС.

Диагностическая программа формировалась как многоступенчатая: каждому пациенту выполнялись электрокардиография и рентгенография органов грудной клетки, проводилась трансторакальная ЭхоКГ и компьютерная томография с контрастированием. Более детальное представление о гемодинамике удавалось получить благодаря катетеризации полостей сердца и ангиокардиографическому исследованию магистральных сосудов, позволяющих сопоставить морфологические данные с функциональными параметрами.

Эходопплерокардиографическое исследование проводили по стандартной методике, разработанной в НМИЦ им. А.Н. Бакулева. Данное исследование

позволяло определить ВПС, наличие обструкции ветвей ЛА (сужения и/или гипоплазию), а также фракцию выброса левого и правого желудочков.

Катетеризация и ангиокардиография полостей сердца и сосудов проводилась в рентгеноперационной и на мобильном ангиокардиографическом аппарате (С-дуга) по программе, разработанной в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. КПОС проводится с помощью однопросветного диагностического катетера из дистальных ветвей с выведением в полость ПЖ. Определение градиента систолического давления более 10 мм рт.ст. рассматривается как патология, за исключением детей первых дней жизни, у которых это является вариантом нормы. Во время проведения катетеризации за пределами стеноза систолическое давление регистрируется ниже, а кривая диастолического давления не меняется, что говорит о обструкции. Однако со временем систолическое давление в области стеноза снижается из-за повышения систолического давления в дистальном отделе.

Ангиокардиографическое исследование является золотым стандартом, для выявления обструкции ЛА в различных сегментах. Ангиокардиография проводилась в передне-задней проекции с краниальной ангуляцией вправо или влево.

Состояния пациентов на момент проведения гибридного вмешательства было различной степени тяжести. Большая часть пациентов составляла 2 А стадию недостаточности кровообращения: в 1 группе 94,6%, во 2 группе 76,5%, в 3 группе 76,5%, и в 4 группе 90%. Анализ данных инвазивных исследований позволил выявить различия в структуре поражений ветвей ЛА в зависимости от характера проведенной коррекции ВПС. При анализе группы больных, которым выполнялась гемодинамическая коррекция, интересно то обстоятельство, что почти у половины из них (45,9 %) выявлялась гипоплазия легочных артерий. В противоположность этому, среди пациентов, перенесших радикальную коррекцию, ведущим морфологическим нарушением оказывался стеноз ЛА, частота которого, как показал анализ, достигала 76,5 %, что, в известной мере,

отражало особенности данной когорты. Схожая клиническая ситуация наблюдалась и при повторных вмешательствах после РК: у 64,7 % больных регистрировались стенотические изменения ветвей, требующие последующей коррекции. У пациентов, находившихся на этапах коррекции сложных вариантов ВПС, патологическое сужение легочно-артериального русла фиксировалось в 60 % случаев, что, по сути, подтверждало широкую распространенность стенотических поражений независимо от этапа хирургического лечения.

Особое внимание уделялось доступу для проведения гибридного стентирования легочной артерии. Данное направление является актуальным в связи с гемодинамикой пороков сердца и предшествующим оперативным вмешательством. Доступом через ПЖ стентирование выполнено в 33,3% случаев; через правую ЛА – 21%; левую ЛА – 1,2%; ОБВ – 8,6%; ствол ЛА – 17,3%; ВПВ – 12,3%; хирургически выделенная ЛА – 2,5%; кондуит 2,5% и ПП – 1,2% случаев.

В мировой практике рекомендуют имплантировать баллоно-расширяемые стенты очень большого диаметра. В основе этого лежит возможность дилатировать их до размеров взрослого человека. Из-за ряда факторов, которые препятствуют или делают невозможным имплантировать данные стенты, нами в 7,4 % (n = 6) было принято решение об имплантации коронарных стентов. Данный выбор обусловлен резкой гипоплазией ветвей ЛА (менее 2 мм), что не позволяло имплантировать баллоно-расширяемые стенты очень большого диаметра. При проведении исследования применялись стенты AndraStent (30,9 %), Palmaz Genesis XD 21 (25,9 %) и Valeo (24,7 %). В среднем на одного пациента приходилось 1,1 имплантированного стента.

Подобно мировой практике, большинство гибридных вмешательств проводилось без подключения аппарата искусственного кровообращения либо на фоне ИК, но без кардиоплегии (табл. 7). В 86,4 % случаев стентирование ЛА выполнялось уже после завершения основного этапа хирургической коррекции врожденного порока сердца.

Интраоперационные осложнения в общей выборке пациентов, включенных в исследование, фиксировались в 9,9 % наблюдений (n = 8). При этом наибольшая их частота приходилась на категорию больных, которым выполнялись повторные вмешательства после РК: здесь осложнения были зарегистрированы в 23,5 % случаев (n = 4). Так, в одном наблюдении в процессе стентирования ЛЛА произошло смещение конструкции в ствол ЛА; возникшая ситуация потребовала хирургического вмешательства – стент был удален, после чего под прямым визуальным контролем осуществлена его повторная имплантация. В трех других случаях осложнения оказались фатальными и завершились летальным исходом еще на операционном столе.

Среди пациентов, перенесших гемодинамическую коррекцию, осложнения выявлялись в 8,1 % наблюдений (n = 3). В двух из них имела место диссекция сосудистой стенки, потребовавшая немедленной имплантации покрытого стента (Covered CP) и дополнительного хирургического ушивания линии разрыва. В одном случае осложнение проявилось компрессией главного бронха, устраненной посредством реконфигурации имплантированного стента, заключавшейся в его сжатии в переднезаднем направлении; последующая бронхоскопия подтвердила удовлетворительную проходимость устьев обоих главных бронхов.

В подгруппе радикальной коррекции осложнения встречались реже – лишь в 5,9 % случаев (n = 1). У одного больного произошла перфорация ПЛА, которая была купирована путем имплантации покрытого CP-стента. Напротив, среди пациентов, находившихся на этапах коррекции сложных форм ВПС, каких-либо интраоперационных осложнений отмечено не было (p = 0,243).

Уровень интраоперационной летальности составил 3,7 % от всей выборки; однако в подгруппе повторных вмешательств после РК данный показатель достигал уже 17,6 % (p = 0,017). Анализ позволил заключить, что ведущими факторами, предопределившими неблагоприятный исход, выступали высокая травматичность повторных операций и значительная продолжительность ИК.

Лишь в одном наблюдении непосредственной причиной смерти послужила сама процедура стентирования: имплантация осложнилась массивным кровотечением из ЛА, которое, несмотря на предпринятые меры, остановить не удалось. Также мы проводили оценку после операционных осложнений, которые были разделены на 2 группы: общие и неврологические.

**К общим осложнениям были отнесены:**

1. Синдром верхней полой вены (ВПВ);
2. Дыхательная недостаточность (ДН);
3. Острая сердечная недостаточность;
4. Сердечно-легочная недостаточность;
5. Артериальная гипоксемия;
6. Гидроторакс и пневмоторакс.

**К неврологическим осложнениям были отнесены:**

1. Гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы
2. Острое нарушение мозгового кровообращения

В первой группе повторные вмешательства фиксировались в 16,2 % случаев. Поскольку данная подгруппа включала пациентов, перенесших гемодинамическую коррекцию, особое значение имели процедуры, направленные на устранение конкурирующего легочного кровотока, в частности – эмболизация БАЛКА.

Послеоперационная летальность среди всей исследуемой когорты составила 7,8 %. При этом анализ показал, что в раннем послеоперационном периоде наибольшая выживаемость отмечалась у пациентов третьей группы.

В отдаленном периоде было проанализировано 74,6% (n=53) больных из выживших 71 больного. Амбулаторно была проведена оценка состояние ЛА на основании жалоб, ЭхоКГ и компьютерной томографии в 32,2% (n=23). Госпитализация для проведения комплексного обследования с возможным стационарным лечением понадобилась в 42,4% (n=30) случаев, среди пациентов 1 группы – в 19 из 28 (67,9%), среди пациентов 2 группы – в 2 из 9 (22,2%), среди

пациентов 3 группы – в 5 случаях из 10 (50%), среди пациентов 4 группы –в 4 случаях из 6 (66,7%) (p=0,102). Медианная длительность периода наблюдение пациентов с оценкой состояния составила 24 (14–34) месяца, среди пациентов 1 группы – 21 (11,8–29,3) месяц, среди пациентов 2 группы – 36 (34–45) месяцев, среди пациентов 3 группы – 27 (15,8–35,5) месяцев, среди пациентов 4 группы – 15 (14–17,5) месяцев (p=0,012). Анализ выживаемости в отдаленном периоде показал, что в течении первого года жизни после операции умер только 1 ребенок, причиной гибели явилась прогрессирующая сердечная недостаточность.

В отдаленном периоде мы столкнулись с такими осложнениями, как перелом стента в 1 случае (1,9%); рестеноз ранее имплантированного стента в 24,5% случаев; дислокация в 5,6% случаев и соматический рост в 9,4% случаев.

Перелом стента был зафиксирован у 1-го пациента в группе при РК по поводу стеноза правой ЛА, которая выполнялась по экстренным показаниям при этом стентирование осуществлялось через общую бедренную вену с использованием стента Palmaz Genesis XD.

В отдаленном периоде общая частота рестеноза составила 24,5%: после гемодинамической коррекции – 32,1%, после РК – 32,1%, после проведения повторных вмешательств после РК – 20%, после проведения этапной коррекции сложных ВПС – 16,7%.

Максимальная частота рестенозов, как показано, приходилась на группу пациентов с гипоплазией ветвей ЛА, где данный феномен фиксировался в 53,8 % наблюдений. Следует подчеркнуть, что в 30,8 % случаев рестеноз ассоциировался с использованием стентов Valeo. Однако применение именно этой модели диктовалось клинической ситуацией, ведь выраженная гипоплазия ЛА объективно исключала возможность имплантации периферического стента большего диаметра, что, в свою очередь, и предопределило выбор конструкции. В нашей работе встречалась и такая группа пациентов, которым невозможно

было имплантировать стент Valeo и в критической ситуации нами было принято неординарное решение о выборе коронарного стента.

При анализе факторов риска развития рестеноза среди всех пациентов, включенных в исследование, было установлено, что увеличение индекса McGoon на 1 было статистически значимо ассоциировано со снижением шансов развития рестеноза в среднем в 12,2 [95% ДИ: 2,17; 122] раз (p=0,014), медианное значение индекса McGoon среди пациентов у которых развился рестеноз составило 1,1 (0,8–1,3), среди пациентов без рестеноза – 1,6 (1,4–2). Увеличение индекса Nakata на 100 также было статистически значимо ассоциировано со снижением шансов развития рестеноза в среднем в 2,16 [95% ДИ: 1,12; 4,99] раз (p=0,04), медианное значение индекса Nakata среди пациентов у которых развился рестеноз составил 226 (151–256), среди пациентов без рестеноза – 281 (227,5–351).

Выбор стента большого диаметра тоже был статистически значимость, ассоциированную со снижением шансов развития рестеноза (ОШ=0,71 [95% ДИ: 0,32; 0,98], p=0,033).

При анализе факторов риска развития рестеноза среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, нами была установлена тенденция к снижению шансов развития рестеноза при увеличении возраста пациента на каждые 3 месяца в среднем в 1,09 [95% ДИ: 1; 1,25] раза (p=0,063), медианный возраст пациентов у которых развился рестеноз составил 23 (16–39) месяца, среди пациентов без рестеноза – 44 (19–61,5) месяца. Также была отмечена тенденция к снижению риска развития стеноза при увеличении длины стента (ОШ=0,88 [95% ДИ: 0,74; 1,01, p=0,07).

**Хирургические и эндоваскулярные вмешательства в отдаленном периоде.** В 14,2% случаев в 1 группе удалось достичь удовлетворительного показателя ЛАИ, что позволило в отдаленном периоде успешно выполнить следующий этап гемодинамической коррекции – операцию Фонтена. Так же в этой группе в 3,6%

случаев после стентирования левой ЛА наложен подключично-легочный анастомоз в правую ЛА в виду отсутствия роста ЛА.

В отдаленном периоде в 5,6% (n=3) случаев встречалась дислокация имплантируемого стента. В двух случаях стент имплантировался в левую ЛА, а в одном случае – в правую ЛА. При этом, в двух случаях дислокация стента произошла в ствол ЛА, что потребовало хирургического удаления стента и артериопластики ЛА. В одном случае хирургическое вмешательство не потребовалось, так как дислокация стента произошла дистальнее в ЛА, что в свою очередь не создавало обструкцию ветвей ЛА.

Медианна среднего давления в левой ЛА среди пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция (14 пациентов), у которых была проведена оценка до оперативного вмешательства составляла 12,5 (11,3–14,5) мм рт. ст., в отдаленном периоде – также 12,5 (11–15,8) мм рт. ст., медианное изменение составило 1,5 (-0,5–3,5) мм рт. ст. (p=0,527). Медианна среднего давления в правой ЛА среди 9 пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, до операции составила 14 (14–17) мм рт. ст., в отдаленном периоде – 15 (12–16) мм рт. ст., медианное изменение составило -1 (-2–0) мм рт. ст. (p=0,854). Медианна среднего давления в верхней полой вене среди 14 пациентов, которым была проведена гемодинамическая коррекция, до операции составляла 11,5 (10,5–12,8) мм рт. ст., в отдаленном периоде – 12,5 (12–15,8) мм рт. ст., медианное изменение составило 2 (-1,8–3) мм рт. ст. (p=0,673).

Во всех группах пациентов было отмечено статистически значимое снижение ГСД, при этом пациенты группы 1 характеризовались наименьшим ГСД до оперативного вмешательства (2 (1–5) мм рт. ст.) и наименьшим его снижением (-2 (-5– -1) мм рт. ст.), а пациенты группы 2 характеризовались наиболее высоким ГСД до операции (56 (39,5–70) мм рт. ст.) и наиболее выраженным снижением в отдаленном периоде (-53 (-65,5– -32,5) мм рт. ст.).

Оценка индексов McGoon и Nakata в отдаленном периоде была проведена у 19 пациентов, которым выполнена гемодинамическая коррекция. Медианна

значения индекса McGoon до вмешательства составила 1,4 (1,1–1,8), в отдаленном периоде после операции – 1,6 (1,5–1,9), было отмечено статистически значимое увеличение индекса на 0,3 (0–0,5) (p=0,029). Медианна значения индекса Nakata до вмешательства составило 234 (197–285), в отдаленном периоде после операции – 276 (230–368), было отмечено статистически значимое увеличение индекса на 32 (15,7–92,7) (p=0,002).

В отдаленном периоде в 7,4% случаев нами выполнена повторная имплантация стента в связи с рестенозом стента и только в одном случаев при переломе. ТЛБАП ЛА выполнена в 26% случаев, из которых большую группу составляли пациенты при рестенозе, а в 5 случаях баллонная ангиопластика выполнялась при соматическом росте больных.

На рисунке 55 отображены стадии кровообращения по классификации Стражеско-Василенко до гибридного вмешательства и в отдаленном периоде; данный показатель показывает эффективность выполнения гибридного вмешательства (коррекция ВПС и стентирование ЛА), что отображает улучшение клинического состояние больных.

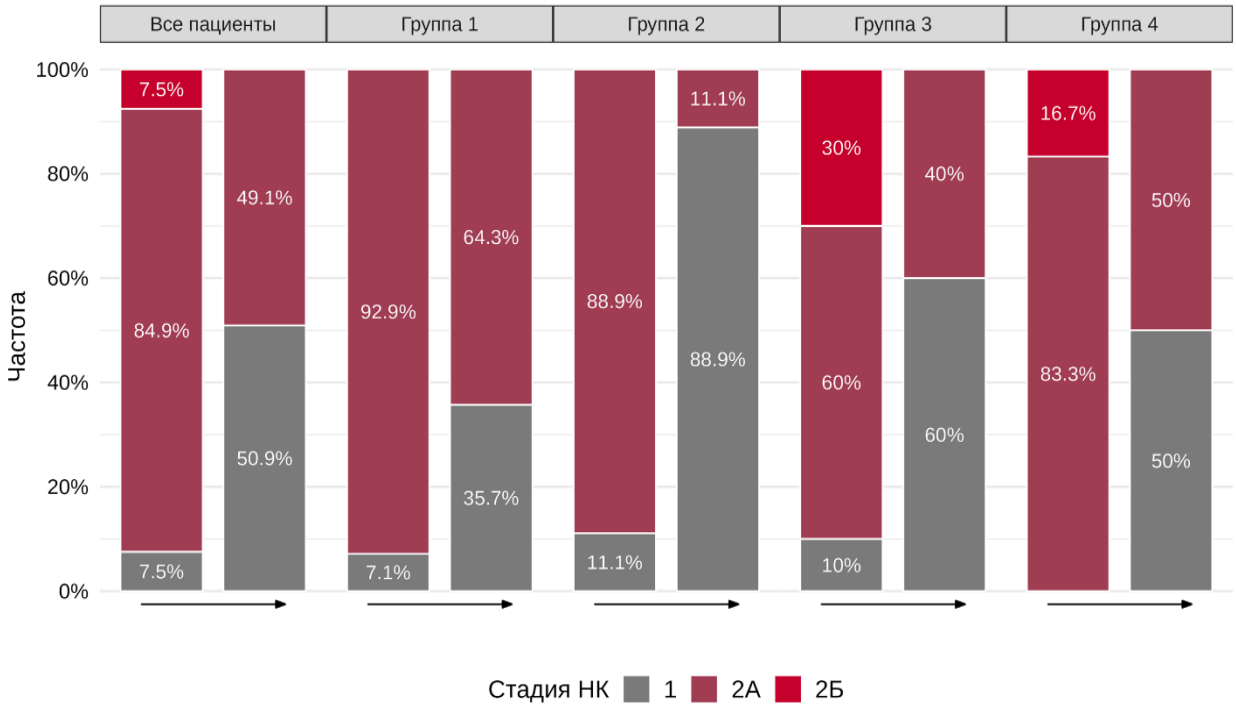


**Рисунок 55. Недостаточность кровообращения до операции и в отдаленном периоде после операции.**

Итак, полученные данные свидетельствуют о том, что гибридное стентирование сужений и/или гипоплазий ветвей ЛА в составе хирургической коррекции сложных ВПС является высокоэффективным и относительно безопасным методом: непосредственный технический успех достигался в 96,3 % наблюдений. Важно подчеркнуть, что использование данного подхода позволило успешно завершить как гемодинамическую коррекцию (89,2 %), так и радикальные операции (94,2 %) у пациентов с сопутствующими обструктивными изменениями легочно-артериального русла. Госпитальная летальность составила 12,3 %, при этом определяющими факторами неблагоприятных исходов выступали тяжесть исходного состояния больных и необходимость экстренных вмешательств. В отдаленные сроки рестеноз имплантированных стентов фиксировался в 24,5 % случаев; вместе с тем результаты показали принципиальную возможность проведения повторной дилатации ранее установленных стентов, что подтверждает перспективность метода при длительном наблюдении.

## Выводы

1. Применение гибридного подхода продемонстрировало высокую результативность при гемодинамической коррекции сложных ВПС (успешность – 89,2 %) и при радикальных операциях (94,2 %) у пациентов с обструктивным поражением ветвей ЛА. Успешная имплантация стента достигнута в 96,3 % наблюдений. Показатели интраоперационной и госпитальной летальности составили 3,7 % и 12,3 % соответственно.
2. В результате эффективности гибридного подхода при обструкции ветвей легочной артерии отмечается значимое снижение ГСД, при этом пациенты в группе гемодинамической коррекции характеризовались наименьшим ГСД до оперативного вмешательства (2 (1–5) мм рт. ст.) и наименьшим его снижением (-2 (-5– -1) мм рт. ст.), а пациенты в группе радикальной коррекции характеризовались наиболее высоким ГСД до операции (56 (39,5–70) мм рт. ст.) и наиболее выраженным снижением в отдаленном периоде (-53 (-65,5– -32,5) мм рт. ст.). В виду малой выборки в группах при повторных вмешательствах после радикальной коррекции и этапной коррекции ВПС достоверно статистически значимых данных получено не было.
3. В качестве основных показаний к выполнению гибридного стентирования ветвей ЛА рассматривались гемодинамически значимые стенозы (59,5 %), гипоплазия (35,7 %) и, реже, окклюзия ЛА (4,8 %). Проведение гибридного стентирования целесообразно у пациентов, у которых наличие этих изменений создает угрозу нарушений легочной гемодинамики и ограничивает возможности радикальной или этапной коррекции сложных ВПС.

Гибридное стентирование ЛА показана пациентам:

- с сочетанными ВПС, требующим открытого кардиохирургического вмешательства.
- при анатомо-морфологическиих особенностях ветвей ЛА (острый угол отхождения; невозможность проведения доставляющей системы)
- пациентам с отсутствием доступа при тромбозах системных вен

- пациентам массой тела менее 15 кг
- при клинически значимых стенозах ветвей ЛА после открытого хирургического вмешательства.

4 Гибридное стентирование ветвей легочной артерии в большинстве случаев выполнялось без искусственного кровообращения (44,4%), что в свою очередь снижает негативное влияние длительного искусственного кровообращения с кардиоплегией.

5 Успешное выполнение гибридного вмешательства, включавшего коррекцию ВПС в сочетании со стентированием ветвей ЛА, способствовало выраженному улучшению клинического состояния пациентов. Установлено, что в отдаленном периоде у 50,9 % пациентов сохраняется I стадия недостаточности кровообращения согласно классификации Василенко–Стражеского. К осложнению отдаленного периода относится рестеноз (24,5%) перелом (1,9%) дислокация (5,6%). Наибольшая частота рестеноза наблюдается в группе гемодинамической коррекции, в частности, после операции ДКПА. На основании проведенного исследования отмечено, что увеличение индекса McGoon на 1 статистически значимо ассоциирован со снижением шансов развития рестеноза. Свободу от повторных вмешательств на ветвях легочной артерии составило (69,8%). В 9,4 % случаев пациент подверглись повторным эндоваскулярным вмешательствам в связи с соматическим ростом.

## Практические рекомендации.

1. При сочетании обструктивных изменений легочно-артериального русла с врожденными пороками сердца, требующими хирургической коррекции, а также при невозможности использования стандартных венозных доступов вследствие тромбозов бедренных или яремных вен, рациональным решением является комбинированная тактика – одномоментное гибридное стентирование ветвей ЛА в комплексе с открытой коррекцией ВПС.
2. При проведении гемодинамической коррекции наиболее удобным и безопасным доступом для стентирования, как показывает опыт, служат правая ЛА или верхняя полая вена. Их преимущество заключается в анатомически прямом ходе, что облегчает проведение инструментов и снижает риск осложнений.
3. При выполнении радикальной коррекции, а также в послеоперационном периоде, целесообразным считается использование доступа через ствол ЛА либо ПЖ. Такой выбор обусловлен их анатомически прямым и технически удобным расположением, что облегчает проведение вмешательства и снижает риск осложнений.
4. Рекомендуется имплантировать периферические баллонорасширяемые стенты, которые в дальнейшем можно расширять с соматическим ростом пациента.
5. Стентирование ветвей легочной артерии предпочтительно выполнять после проведения основного этапа открытой хирургической операции, так как это позволит избежать деформацию имплантируемого стента.
6. В случае миграции стента во время гибридного стентирования в дистальные отделы необходимо имплантировать и зафиксировать стент на

данном участке, если анатомия сосуда позволяет. При невозможности раскрытия стента, рекомендовано удаление стента хирургическим способом.

7. Проведение планового гибридного стентирования ветвей легочной артерии рекомендуется выполнять без искусственного кровообращения, это позволит избежать неврологических осложнений в раннем послеоперационном периоде.

8. В отдаленном периоде после гибридного вмешательства на ветвях легочной-артерии при необходимости возможно дальнейшее расширение стента до удовлетворительных размеров легочной артерии баллонными катетерами ультравысокого давления.

## Список литературы.

1. Alcibar J., Ramón Rumoroso J., Cabrera A. et al. Experiencia con el stent de Palmaz en la estenosis de rama pulmonar // Revista Espanola de Cardiologia. – 1997. – Т. 50, № 3. – С. 179-186. – DOI: 10.1016/s0300-8932(97)73201-9.

2. Amark K.M., Karamlou T., O'Carroll A. et al. Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect // Journal of the American College of Cardiology. – 2006. – Т. 47. – С. 1149-1156. – DOI: 10.1016/j.jacc.2005.10.054.

3. Angtuaco M.J., Sachdeva R., Jaquiss R.D. et al. Long-term outcomes of intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease // Catheterization and Cardiovascular Interventions. – 2011. – Т. 77. – С. 395-399. – DOI: 10.1002/ccd.22803.

4. Arnold L.W., Keane J.F., Kan J.S. et al. Transient unilateral pulmonary edema after successful balloon dilation of peripheral pulmonary artery stenosis // American Journal of Cardiology. – 1988. – Т. 62. – С. 327-330.

5. Bacha E.A., Hijazi Z.M. Hybrid procedures in pediatric cardiac surgery // Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Pediatric Cardiac Surgery Annual. – 2005. – С. 78-85. – DOI: 10.1053/j.pcsu.2005.01.001.

6. Bacha E.A.M., Hijazi Z.M. Hybrid procedures in pediatric cardiac surgery // Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Pediatric Cardiac Surgery Annual. – 2005. – P. 78-85. – DOI: 10.1053/j.pcsu.2005.01.001.

7. Baker C.M., McGowan F.X. Jr, Keane J.F. et al. Pulmonary artery trauma due to balloon dilation: recognition, avoidance and management // Journal of the American College of Cardiology. – 2000. – Vol. 36, No. 5. – P. 1684-1690. – DOI: 10.1016/s0735-1097(00)00904-9

8. Baum D., Khoury G.H., Ongley P.A. et al. Congenital stenosis of the pulmonary artery branches // Circulation. – 1964. – Vol. 29. – P. 680-687.

9. Białkowski J., Szkutnik M., Fiszer R. et al. Percutaneous dilatation of coarctation of the aorta, stenotic pulmonary arteries or homografts, and stenotic

superior vena cava using Andrastents XL and XXL // Kardiologia Polska. – 2011. – Vol. 69, No. 12. – P. 1213-1219.

10. Callegari A., Logoteta J., Knirsch W. et al. Risk factors and outcome of pulmonary artery stenting after bidirectional cavopulmonary connection (BDCPC) in single ventricle circulation // Pediatric Cardiology. – 2023. – Vol. 44, No. 7. – P. 1495-1505. – DOI: 10.1007/s00246-023-03229-3.

11. Carotti A., Albanese S.B., Flipelli S. et al. Determinants of outcome after surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries // Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 2010. – Vol. 140. – P. 1092-1103.

12. Carrillo S.A., Best C., Hersey D. et al. Preemptive stenting of the left pulmonary artery during comprehensive stage 2 procedure does not influence Fontan candidacy // JTCVS Open. – 2022. – Vol. 13. – P. 330-343. – DOI: 10.1016/j.xjon.2022.11.007.

13. Cobb H., Spray B., Daily J. et al. Cutting balloon angioplasty on branch pulmonary artery stenosis in pediatric patients // Catheterization and Cardiovascular Interventions. – 2021. – Т. 98, № 3. – С. 526-532. – DOI: 10.1002/ccd.29803.

14. Conijn M., Breur H., Molenschot M. et al. The Y-stenting technique for pulmonary artery bifurcation stenosis: Initial results and mid-term outcomes // International Journal of Cardiology. – 2018. – Т. 268. – С. 202-207. – DOI: 10.1016/j.ijcard.2018.03.100.

15. Danilowicz D.A., Rudolph A.M., Hoffman J.I.E. et al. Physiologic pressure differences between main and branch pulmonary arteries in infants // Circulation. – 1972. – Vol. 45. – P. 410.

16. Dooter C.T., Judkins M.P. Transluminal treatment of arteriosclerotic obstruction: Description of a new technique and a preliminary report of its application // Circulation. – 1964. – Vol. 30. – P. 654-670.

17. Emmanouilides G.C., Linde L.M., Crittenden I.H. Pulmonary artery stenosis associated with ductus arteriosus following maternal rubella // Circulation. – 1964. – Vol. 29. – P. 514-522.

18. Fogelman R., Nykanen D., Smallhorn J.F. et al. Endovascular stents in the pulmonary circulation: clinical impact on management and medium-term follow-up // Circulation. – 1995. – Vol. 92. – P. 881-885.

19. Forbes T.J., Rodriguez-Cruz E., Amin Z. et al. The Genesis stent: A new low-profile stent for use in infants, children, and adults with congenital heart disease // Catheterization and Cardiovascular Interventions: Official Journal of the Society for Cardiac Angiography & Interventions. – 2003. – Vol. 59, No. 3. – P. 406-414. – DOI: 10.1002/ccd.10547.

20. Fouilloux V., Bonello B., Kammache I. et al. Management of patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, hypoplastic pulmonary arteries, and major aorto-pulmonary collaterals: Focus on the strategy of rehabilitation of the native pulmonary arteries // Archives of Cardiovascular Diseases. – 2012. – Vol. 105. – P. 666-675.

21. Fouron J.C., Favreau-Ethier M., Marion P. et al. Les sténoses pulmonaires périphériques congénitales: Présentation de 16 observations et revue de la littérature [Congenital peripheral pulmonary stenosis. Presentation of 16 cases and review of the literature] // Canadian Medical Association Journal. – 1967. – Vol. 96, No. 15. – P. 1084-1094.

22. Freedom R.M. Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiography. – 2003. – P. 1423-1428.

23. Gay B.B., Franch R.H., Shuford W.H. et al. Roentgenologic features of simple and multiple coarctations of the pulmonary artery and branches // AJR. – 1963. – Vol. 90. – P. 599.

24. Gentles T.L., Lock J.E., Perry S.B. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis: early experience // Journal of the American College of Cardiology. – 1993. – Vol. 22, No. 3. – P. 867-872. – DOI: 10.1016/0735-1097(93)90205-f.

25. Guo Y., Yu Z., Liu T. et al. Zhonghua er ke za zhi = Chinese Journal of Pediatrics. – 2014. – Vol. 52, No. 5. – P. 358-361.

26. Hallbergson A., Lock J.E., Marshall A.C. Frequency and risk of in-stent stenosis following pulmonary artery stenting // American Journal of Cardiology. – 2014. – Vol. 113. – P. 541-545.

27. Hernandez R.J., Bank E.R., Shaffer E.M. et al. Comparative evaluation of the pulmonary arteries in patients with right ventricular outflow tract obstructive lesions // AJR. American Journal of Roentgenology. – 1987. – Vol. 148, No. 6. – P. 1189-1194. – DOI: 10.2214/ajr.148.6.1189.

28. Hiremath G., Qureshi A.M., Prieto L.R. et al. Balloon angioplasty and stenting for unilateral branch pulmonary artery stenosis improve exertional performance // JACC. Cardiovascular Interventions. – 2019. – Vol. 12, No. 3. – P. 289-297. – DOI: 10.1016/j.jcin.2018.11.042.

29. Hirsig L.E., Sharma P.G., Verma N., Rajderkar D.A. Congenital pulmonary artery anomalies: A review and approach to classification // Journal of Clinical Imaging Science. – 2018. – Vol. 8. – P. 29. – DOI: 10.4103/jcis.JCIS_9_18.

30. Holzer R., Marshall A., Kreutzer J. et al. Hybrid procedures: Adverse events and procedural characteristics – results of a multi-institutional registry // Congenital Heart Disease. – 2010. – Vol. 5, No. 3. – P. 233-242.

31. Holzer R.J., Cheatham J.P. Hybrid procedures in congenital heart disease: Hypoplastic left heart syndrome/muscular ventricular septal defect/stenting of pulmonary arteries // Interventional Cardiology Clinics. – 2013. – Jan. – Vol. 2, No. 1. – P. 23-38. – DOI: 10.1016/j.iccl.2012.09.014. – PMID: 28581986.

32. Holzer R.J., Cheatham J.P. Hybrid Procedures in Congenital Heart Disease // Interventional Cardiology Clinics. – 2013. – Vol. 2, No. 1. – P. 23-38. – doi:10.1016/j.iccl.2012.09.014.

33. Holzer R.J., Chisolm J.L., Hill S.L. et al. “Hybrid” stent delivery in the pulmonary circulation // Journal of Invasive Cardiology. – 2008. – Vol. 20. – P. 592-598.

34. Holzer R.J., Gauvreau K., Kreutzer J. et al. Balloon angioplasty and stenting of branch pulmonary arteries: Adverse events and procedural characteristics: Results of a

multi-institutional registry // Circulation: Cardiovascular Interventions. – 2011. – Vol. 4. – P. 287-296.

35. Holzer R.J., Kimberlee G., Jacqueline K. et al. Balloon Angioplasty and Stenting of branch pulmonary arteries: Adverse Events and Procedural Characteristics: Results of a Multi-Institutional Registry // Cir Cardiovasc Interventions. – 2011. – Vol. 4. – P. 287–296.

36. Hosking M.C.K., Thomaidis C., Hamilton R. et al. Clinical impact of balloon angioplasty for branch pulmonary arterial stenosis // American Journal of Cardiology. – 1992. – Volume 69. – Pages 1467-1470.

37. Houde C., Zahn E.M., Benson L.N. et al. Intraoperative placement of endovascular stents // The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. – 1992. – Vol. 104, no. 2. – P. 530–532.

38. Hwang B., Lee P.C., Fu Y.C. et al. Transcatheter stent treatment for congenital peripheral pulmonary arterial stenosis // Acta paediatrica Taiwanica = Taiwan er ke yi xue hui za zhi. – 2000. – Vol. 41, no. 5. – P. 266–269.

39. Ing F.F. Delivery of Stents to Target Lesions: Techniques of Intraoperative Stent Implantation and Intraoperative Angiograms // Pediatric Cardiology. – 2005. – Vol. 26, no. 3. – P. 260–266. – DOI: 10.1007/s00246-005-1007-3.

40. Ing F.F., Mathewson J.W., Cocalis M. et al. A new technique for implantation of large stents through small sheaths in infants and children with branch pulmonary artery stenosis // J Am Coll Cardiol. – 2000. – Vol. 35. – P. 500A.

41. Kim C.W., Aronow W.S., Dutta T. et al. Treatment of Peripheral Pulmonary Artery Stenosis // Cardiology in Review. – 2021. – Vol. 29, no. 3. – P. 115–119. – DOI: 10.1097/CRD.0000000000000300.

42. Kouakou Grégoire Ayegnon, Eric Bergoend, Thierry Bourguignon et al. Hybrid intra-operative pulmonary artery stenting in congenital heart disease // Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 2011. – Vol. 27, no. 4. – P. 169–173.

43. Kretschmar O., Sglimbea A., Prêtre R. et al. Pulmonary artery stent implantation in children with single ventricle malformation before and after completion of partial

and total cavopulmonary connections // Journal of Interventional Cardiology. – 2009. – Vol. 22, no. 3. – P. 285–290. – DOI: 10.1111/j.1540-8183.2009.00460.x.

44. Krisnanda C., Menahem S., Lane G. K. Intravascular stent implantation for the management of pulmonary artery stenosis // Heart Lung Circ. – 2013. – Vol. 22. – P. 56–70.

45. Lock J. E., Castaneda-Zuniga W. R., Fuhrman B. P. et al. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries // Circulation. – 1983. – Vol. 67, no. 5. – P. 962–967. – DOI: 10.1161/01.cir.67.5.962.

46. Long Z. B., Adamson G. T., Peng L. F. et al. Balloon Angioplasty for Pulmonary Artery Stenosis After Complete Unifocalization and Repair of Tetralogy of Fallot With Major Aortopulmonary Collaterals // J Invasive Cardiol. – 2021. – Vol. 33, no. 5. – P. E378–E386.

47. Lynfield J., Vichitbandha P., Yao A. C. et al. Neonatal heart failure following rubellan in utero // Am J Cardiol. – 1966. – Vol. 17. – P. 130.

48. Ma I., Neville P., Soule N. et al. Long-term evolution of stents implanted in branch pulmonary arteries // Archives of cardiovascular diseases. – 2021. – Vol. 114, no. 1. – P. 33–40. – DOI: 10.1016/j.acvd.2020.05.016.

49. McElhinney D.B., Reddy V.M., Moore P. et al. Surgical intervention for complications of transcatheter dilation procedures in congenital heart disease // The Annals of thoracic surgery. – 2000. – Vol. 69, no. 3. – P. 858–864. – DOI: 10.1016/s0003-4975(99)01085-1.

50. McGoon M.D., Fulton R.E., Davis G.D. et al. Systemic collateral and pulmonary artery stenosis in patients with congenital pulmonary valve atresia and ventricular septal defect // Circulation. – 1977. – Vol. 56, no. 3. – P. 473–479. – DOI: 10.1161/01.cir.56.3.473.

51. McMahon C.J., El-Said H.G., Grifka R.G. et al. Redilation of endovascular stents in congenital heart disease: factors implicated in the development of restenosis and neointimal proliferation // J Am Coll Cardiol. – 2001. – Vol. 38. – P. 521–526.

52. Mendelsohn A.M., Bove E.L., Lupinetti F.M. et al. Intraoperative and percutaneous stenting of congenital pulmonary artery and vein stenosis // Circulation. – 1993. – Vol. 88 (pt 2). – P. II-210–II-217.

53. Menon S.C., Cetta F., Dearani J.A. et al. Hybrid intraoperative pulmonary artery stent placement for congenital heart disease // The American journal of cardiology. – 2008. – Vol. 102, no. 12. – P. 1737–1741. – DOI: 10.1016/j.amjcard.2008.07.061.

54. Meot M., Lefort B., El Arid J.M. et al. Intraoperative Stenting of Pulmonary Artery Stenosis in Children With Congenital Heart Disease // Thorac Surg. – 2017. – Vol. 104, no. 1. – P. 190–196. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2016.12.012.

55. Mitropoulos F.A., Laks H., Kapadia N. et al. Intraoperative pulmonary artery stenting: an alternative technique for the management of pulmonary artery stenosis // The Annals of thoracic surgery. – 2007. – Vol. 84, no. 4. – P. 1338–1342. – DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.04.121.

56. Moss A.J., Adams F.H. Peripheral pulmonary stenosis with intact ventricular septum // In: Heart disease in infants, children, and adolescents. – Baltimore, 1989. – P. 327–340.

57. Mudd J.G., Walter K.E., Willman V.L. Pulmonary artery stenosis: diagnostic and therapeutic considerations // The American journal of the medical sciences. – 1965. – Vol. 249. – P. 125–134. – DOI: 10.1097/00000441-196502000-00001.

58. Mullins C.E. Pediatric and congenital therapeutic cardiac catheterization // Circulation. – 1989. – Vol. 79, no. 6. – P. 1153–1159.

59. Nadas A.S., Fyler D.C. Pediatric cardiology, ed 3. – Philadelphia: W.B. Saunders, 1972. – P. 551.

60. Nakata S., Imai Y., Takanashi Y. et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow // The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. – 1984. – Vol. 88, no. 4. – P. 610–619.

61. Nickerson E., Greenberg F., Keating M.T. et al. Deletions of the elastin gene at 7q11.23 occur in approximately 90% of patients with Williams syndrome // American journal of human genetics. – 1995. – Vol. 56, no. 5. – P. 1156–1161.

62. Noonan J.A. Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease // American journal of diseases of children (1960). – 1968. – Vol. 116, no. 4. – P. 373–380. – DOI: 10.1001/archpedi.1968.02100020377005.

63. O'Laughlin M.P., Perry S.B., Lock J.E., Mullins C.E. Use of endovascular stents in congenital heart disease // Circulation. – 1991. – Vol. 83, no. 6. – P. 1923–1939. – DOI: 10.1161/01.cir.83.6.1923.

64. O'Laughlin M.P., Slack M.C., Grifka R.G. et al. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease // Circulation. – 1993. – Vol. 88, no. 2. – P. 605–614. – DOI: 10.1161/01.cir.88.2.605.

65. Pass R.H., Hsu D.T., Garabedian C.P. et al. Endovascular stent implantation in the pulmonary arteries of infants and children without the use of a long vascular sheath // Catheterization and cardiovascular interventions: official journal of the Society for Cardiac Angiography & Interventions. – 2002. – Vol. 55, no. 4. – P. 505–509. – DOI: 10.1002/ccd.10160.

66. Patel N.D., Sullivan P.M., Takao C.M. et al. Stent treatment of ostial branch pulmonary artery stenosis: initial and medium-term outcomes and technical considerations to avoid and minimise stent malposition // Cardiology in the young. – 2020. – Vol. 30, no. 2. – P. 256–262. – DOI: 10.1017/S1047951119003032.

67. Perloff J.K., Lebauer E.J. Auscultatory and phonocardiographic manifestations of isolated stenosis of the pulmonary artery and its branches // B r Heart J. – 1969. – Vol. 31. – P. 314.

68. Rocchini A. P., Kveselis D., Dick M. et al. Use of balloon angioplasty to treat peripheral pulmonary stenosis // The American journal of cardiology. – 1984. – Vol. 54, no. 8. – P. 1069–1073. – DOI: 10.1016/s0002-9149(84)80146-0.

69. Rocchini A.P. Balloon angioplasty for peripheral pulmonary stenosis // In: Transcatheter therapy in pediatric cardiology. Ed. Rao P.S. – New York: Wiley-Liss, 1993. – P. 213–229.

70. Rome J.J., Mayer J.E., Castaneda A.R., Lock J.E. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Rehabilitation of diminutive pulmonary arteries // Circulation. – 1993. – Vol. 88. – P. 1691–1698.

71. Rothman A. Balloon angioplasty of pulmonary artery stenosis // Prog Pediatr Cardiol. – 1992. – Vol. 1. – P. 17–27.

72. Rothman A., Perry S.B., Keane J.F., Lock J.E. Early results and follow-up of balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenoses // Journal of the American College of Cardiology. – 1990. – Vol. 15, no. 5. – P. 1109–1117. – DOI: 10.1016/0735-1097(90)90250-s.

73. Schwartz M.C., DeCampli W.M., Pourmoghadam K. et al. Hybrid Pulmonary Artery Stenting at the Bidirectional Glenn or Fontan Operation in Patients With Single Ventricle Congenital Heart Disease // World journal for pediatric & congenital heart surgery. – 2016. – Vol. 7, no. 3. – P. 299–305. – DOI: 10.1177/2150135116633389.

74. Spadoni I., Giusti S., Bertolaccini P. et al. Long-term follow-up of stents implanted to relieve peripheral pulmonary arterial stenosis: hemodynamic findings and results of lung perfusion scanning // Cardiology in the young. – 1999. – Vol. 9, no. 6. – P. 585–591. – DOI: 10.1017/s104795110000562x.

75. Sridhar A., Subramanyan R., Premsekar R. et al. Hybrid intraoperative pulmonary artery stenting in redo congenital cardiac surgeries // Indian Heart Journal. – 2014. – Т. 66, № 1. – С. 45-51. – DOI: 10.1016/j.ihj.2013.12.018.

76. Stanfill R., Nykanen D.G., Osorio S. et al. Stent implantation is effective treatment of vascular stenosis in young infants with congenital heart disease: Acute implantation and long-term follow-up results // Catheter Cardiovasc Interv. – 2008. – Vol. 71. – P. 831–841.

77. Takao C.M., El Said H., Connolly D. et al. Impact of stent implantation on pulmonary artery growth: Pulmonary Artery Growth After Stent Placement // Catheter Cardiovasc Interv. – 2013. – Vol. 82. – P. 445–452.

78. Trant C.A., Jr., O'Laughlin M.P., Ungerleider R.M., Garson A., Jr. Cost-effectiveness analysis of stents, balloon angioplasty, and surgery for the treatment of branch pulmonary artery stenosis // Pediatric cardiology. – 1997. – Vol. 18, no. 5. – P. 339–344. – DOI: 10.1007/s002469900195.

79. Ungerleider R.M., Johnston T.A., O'Laughlin M.P. et al. Intraoperative stents to rehabilitate severely stenotic pulmonary vessels // Ann Thorac Surg. – 2001. – Vol. 71. – P. 476–481.

80. van Gameren M., Witsenburg M., Takkenberg J.J. et al. Early complications of stenting in patients with congenital heart disease: a multicentre study // European heart journal. – 2006. – Vol. 27, no. 22. – P. 2709–2715. – DOI: 10.1093/eurheartj/ehl328.

81. Vranicar M., Teitel D.F., Moore P. Use of small stents for rehabilitation of hypoplastic pulmonary arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect // Catheter Cardiovasc Interv. – 2002. – Vol. 55. – P. 78–82.

82. Walsh K.P. Interventional paediatric cardiology // BMJ (Clinical research ed.). – 2003. – Vol. 327, no. 7411. – P. 385–388. – DOI: 10.1136/bmj.327.7411.385.

83. Wasserman M.P., Varghese P.J., Rowe R.D. The evolution of pulmonary arterial stenosis associated with congenital rubella // Am Heart J. – 1968. – Vol. 76. – P. 638.

84. Winston Lynch S., Mathijs Boekholdt, Mark G. Hazekamp et al. Hybrid branch pulmonary artery stent placement in adults with congenital heart disease // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. – 2015. – Vol. 20, no. 4. – P. 499–503. – DOI: 10.1093/icvts/ivu435.

85. Xu X., Guo Y., Huang M. et al. Stenting of branch pulmonary artery stenosis in children: initial experience and mid-term follow-up of the pul-stent // Heart and vessels. – 2023. – Vol. 38, no. 7. – P. 975–983. – DOI: 10.1007/s00380-023-02246-9.

86. Zampi J.D., Loccoh E., Armstrong A.K. et al. Twenty Years of Experience with Intra-operative Pulmonary Artery Stenting // Catheterization and Cardiovascular Interventions. – DOI: 10.1002/ccd.27094.

87. Zeevi B., Berant M., Blieden L.C. Midterm clinical impact versus procedural success of balloon angioplasty for pulmonary artery stenosis // Pediatric cardiology. – 1997. – Vol. 18, no. 2. – P. 101–106. – DOI: 10.1007/s002469900125.

88. Zeidenweber C.M., Kim D.W., Vincent R.N. Right ventricular outflow tract and pulmonary artery stents in children under 18 months of age // Catheter Cardiovasc Interv. – 2007. – Vol. 69. – P. 23–27.

89. Алекян Б. Г., Подзолков В. П., Кокшенев И. В., Пурсанов М. Г. и др. Эндоваскулярные вмешательства как подготовительный этап к радикальному хирургическому лечению больных с атрезией легочной артерии после реконструкции путей оттока из правого желудочка без закрытия ДМЖП // Анналы хирургии. – 1998. – № 2. – С. 41–45.

90. Алекян Б. Г., Подзолков В. П., Пурсанов М. Г., Сандодзе Т. С. Стентирование при сужениях и гипоплазиях легочных артерий у больных с врожденными пороками сердца. В кн.: Алекян Б. Г. (ред.). Национальное Руководство. Рентгенэндоваскулярная хирургия. Том 1. Врожденные пороки сердца. – М.: Литтерра, 2017. – С. 232–247.

91. Алекян Б. Г., Подзолков В. П., Соболев А. В., Пурсанов М. Г. Баллонная дилатация периферических стенозов легочных артерий. В книге: «Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей». // Под редакцией Л. А. Бокерия, Б. Г. Алекяна, В. П. Подзолкова. – Москва, 1999. – С. 105–124.

92. Алекян Б.Г., Коулсон Д., Подзолков В.П., Соболев А.В. Первый опыт применения Palmaz стентов фирмы "Johnson & Johnson" в лечении послеоперационных периферических стенозов легочных артерий у больных с цианотическими врожденными пороками сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.-1995.-№ 2. С.44-49.

93. Алекян Б.Г., Петросян Ю.С., Гарибян В.А., Пурсанов М.Г. и др. Эндоваскулярная хирургия при лечении врожденных пороков сердца. // Анналы хирургии. 1996; №3. С. 54-63.

94. Алекян Б.Г., Подзолков В.П., Пурсанов М.Г. Баллонная ангиопластика при обструктивной патологии легочных артерий // Бокерия Л.А., Алекян Б.Г. (ред.) Руководство по рентгеноэндоваскулярной хирургии сердца и сосудов. Том 2. – 2008. – С. 145–188.

95. Алекян Б.Г., Подзолков В.П., Пурсанов М.Г. Стентирование при сужениях и гипоплазиях легочных артерий // Бокерия Л.А., Алекян Б.Г. Руководство по рентгеноэндоваскулярной хирургии сердца и сосудов. Том 2. – 2008. – С. 189–214.

96. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: Пер. с англ. – М., 1980. – С. 176–179.

97. Белоконь Н. А., Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца. – М.: Медицина, 1991. – С. 131–135.

98. Бураковский В. И., Бухарин В. А., Подзолков В. П., Фальковский Г. И., Алекси-Месхишвили В. В. Стенозы легочных артерий. В книге: Сердечно-сосудистая хирургия. – Под ред. Бураковского В. И., Бокерия Л. А. – М., 1989. – С. 197–201.

99. Дадабаев Ф.М., Петросян К.В., Ким А.И., Соболев А.В., Токарева ЕВ, Голухова Е.З. Многоэтапное лечение тетрады Фалло: от паллиативных вмешательств до гибридного бифуркационного Y-стентирования лёгочной артерии и радикальной коррекции // Вестник Авиценны. – 2024. – Т. 26, № 2. – С. 346-354. DOI: 10.25005/2074-0581-2024-26-2-346-354.

100. Кужукбаев Х. Диагностика различных типов стеноза легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в аспекте хирургического лечения. // Автореферат дисс. канд. мед. наук. – М., 1986.

101. Петросян К. В., Соболев А. В., Данилов Т. Ю., Дадабаев Г. М., Дадабаев Ф. М. Оригинальный гибридный подход при стентировании кондуита между

правым желудочком и легочной артерией // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2023. – Т. 2, № 65. – С. 230–236. DOI: 10.24022/0236-2791-2023-65-2-230-236.

102. Петросян К.В., Шаталов К.В., Дадабаев Ф.М., Голухова Е.З. Гибридное стентирование сужений и гипоплазий легочных артерий при хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца. Эндоваскулярная хирургия. 2023; 10 (2): 121–8. DOI: 10.24183/2409-4080-2023-10-2-121-128

103. Петросян Ю. С., Иваницкий А. В., Кужукбаев Х. Баллонная дилатация переферических стенозов легочной артерии // Грудная хирургия. – 1986. – № 1. – С. 18–22.

104. Петросян Ю. С., Иваницкий А. В., Кужукбаев Х. Баллонная дилатация переферических стенозов легочной артерии // Грудная хирургия. – 1986. – № 1. – С. 18–22.

105. Петросян Ю. С., Киракосян С. В., Шукуров Б. М., Гаджиев А. А. Транслюминальная баллонная ангиопластика легочных артерий после операции паллиативной реконструкции путей оттока правого желудочка как подготовительный этап к радикальной коррекции // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1990. – № 2. – С. 26–28.

106. Подзолков В.П., Петросян К.В., Шаталов К.В., Данилов Т.Ю., Ковалев Д.В., Соболев А.В., Дадабаев Г.М., Дадабаев Ф.М. Госпитальные результаты гибридного стентирования сужений и гипоплазий легочных артерий при хирургической коррекции сложных врожденных пороков сердца // Детские болезни сердца и сосудов. – 2024. – Т. 21, №3. – С. 222-234. DOI: 10.24022/1810-0686-2024-21- 3-222-234

107. Пурсанов М. Г. «Транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование при обструктивной патологии легочных артерий у больных с врожденным пороком сердца» // Диссертация на соискание ученой степени доктора медицинских наук. – М., 2002.

108. Пурсанов М. Г. Транслюминальная баллонная ангиопластика при обструктивной патологии легочных артерий // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1985. – № 3. – С. 52–58.

109. Пурсанов М. Г., Беришвили Д. О., Соболев А. В., Нефедова И. Е., Лязин Д. В., Калашников С. В., Степаничева О. А., Бавеян А. О. Первый случай одномоментного гибридного стентирования обструкции дуги аорты и стенозированной левой легочной артерии у пациента после операции Норвуда I // Детские болезни сердца и сосудов. – 2018. – Т. 15, № 3. – С. 175–181. DOI: 10.24022/1810-0686-2018-15-3-175-181

110. Пурсанов М. Г., Соболев А. В., Бавеян А. О., Самсонов В. Б., Петросян К. В. Случай одномоментного гибридного бифуркационного стентирования стенозированных правой и левой легочных артерий у пациентки при радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки // Детские болезни сердца и сосудов. – 2019. – Т. 16, № 4. – С. 273–277. DOI: 10.24022/1810-0686-2019-16-4-273-277.

111. Пурсанов М. Г., Шаталов К. В., Соболев А. В., Арнаутова И. В., Тимченко Л. И., Атажанов У. У., Зотов Д. В. Интраоперационное стентирование левой легочной артерии при выполнении операций гемодинамической коррекции у больных со сложными врожденными пороками сердца с одножелудочковой гемодинамикой сердца // Детские болезни сердца и сосудов. – 2017. – Т. 14, № 3. – С. 166–170. DOI: 10.24022/1810-0686-2017-14-3-166-170

112. Рабкин И. Х. Руководство по ангиографии. – М.: 1977.

113. Рыбка М. М., Хинчагов Д. Я., Мумладзе К. В., Лобачева Г. В., Ведерникова Л. А., Никулкина Е. С. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей первого года жизни. Методические рекомендации / Под ред. Л. А. Бокерия. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2014. –с 64.

114. Самсонов В. Б., Чиаурели М. Р., Ковалев Д. В., Пурсанов М. Г., Данилов Т. Ю., Матаев В. С., Землянская И. В., Подзолков В. П. Гибридное вмешательство

при радикальной коррекции цианотических врожденных пороков сердца // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2018. – Т. 19, № 3. – С. 379–385. DOI: 10.24022/1810-0694-2018-19-3-379-385.

115. Соболев А. В., Крюков В. А., Шаталов К. В. и др. Интраоперационное стентирование периферического стеноза легочной артерии при радикальной коррекции сложного врожденного порока сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1999. – № 3. – С. 42–44.

116. Шукуров Б. М. Результаты паллиативных операций на открытом сердце и легочная ангиопластика при врожденных пороках сердца // Дисс. канд. мед. наук. – М., 1987.