

На правах рукописи

ДЖИДЖИХИЯ КОНСТАНТИНЕ МАЛХАЗОВИЧ

**АНАТОМО-ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОНЦЕПЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ
ПОРОКОВ КОНОТРУНКУСА С НАРУШЕНИЕМ ЖЕЛУДОЧКОВО-
АРТЕРИАЛЬНОЙ КОНКОРДАНТНОСТИ**

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва – 2024

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

НАУЧНЫЙ КОНСУЛЬТАНТ:

Доктор медицинских наук, профессор **Шаталов Константин Валентинович**

ОФИЦИАЛЬНЫЕ ОППОНЕНТЫ:

Мовсесян Рубен Рудольфович – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующий отделением кардиохирургии СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, г. Санкт-Петербург.

Горбатов Юрий Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель центра детской кардиохирургии и хирургии новорожденных ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. Академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, г. Новосибирск.

Иванов Алексей Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения №2 ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России, г. Москва.

ВЕДУЩАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ:

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Защита диссертации состоится «26» апреля 2024 года в «14-00» часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе 135).

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

Автореферат разослан «18» марта 2023 года.

Ученый секретарь

Диссертационного совета 21.1.038.01
доктор медицинских наук

Д. Ш. Газизова

Актуальность проблемы

Врожденные пороки сердца, которые формируются в результате нарушения нормального развития эмбрионального конуса и тункуса, принято объединять в группу пороков конотункуса, которые в начале становления детской кардиохирургии являлись предметом отдельного интереса и внимания не столько для хирургов и кардиологов, сколько для патоморфологов. Подобная тенденция сохраняется и по сей день и обусловлена широкой анатомической вариабельностью и клинической тяжестью пациентов с «синими» ВПС.

На современном этапе развития представлений об эмбриогенезе и анатомии врожденных аномалий сердца к порокам конотункуса принято относить: отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка (ОАЛА от ПЖ) или левого желудочка; транспозицию магистральных артерий (ТМА); общий артериальный ствол и дефект аорто-легочной перегородки; тетраду Фалло; атрезию легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП/дефект); корригированную ТМА.

К формированию спектра пороков конотункуса могут приводить различные патологические механизмы. Так, тетрада Фалло является результатом передне-левого смещения конусной перегородки (КП), а крайняя степень данного процесса приводит к формированию атрезии легочной артерии. Общий артериальный ствол и дефект аорто-легочной перегородки являются пороками с нарушением септации тункуса тункуальными гребнями.

Отдельную группу в структуре самих пороков конотункуса составляют ОАЛА от ПЖ и ТМА, которые характеризуются аномальной ротацией эмбрионального конотункуса. В нормальных условиях ротация конотункуса происходит вправо (при наблюдении с

краниальной позиции), что приводит к смещению аорты из правого желудочка к левому желудочку. При ОАЛА от ПЖ имеет место недостаточная ротация конотрункуса вправо, при которой аорта продолжает большей частью отходить от правого желудочка, и формируется ДМЖП как следствие разобщения осей КП и межжелудочковой перегородки (МЖП). При ТМА имеет место противоположная ротация конотрункуса влево, что способствует смещению аорты кпереди от легочной артерии, а легочный клапан перемещается из правого желудочка через МЖП к левому желудочку и сближается с митральным клапаном.

Сложности в понимании анатомии и эмбриогенеза ОАЛА от ПЖ и ТМА возникают при анализе их различных морфологических вариантов (подтипов), т.к. оба порока являются не конкретной анатомической единицей, а представляют собой широкий спектр пороков сердца, объединенных общим критерием: отхождением большей части аорты и легочной артерии от правого желудочка для ОАЛА от ПЖ и отхождением аорты и легочной артерии от противоположных желудочков для ТМА.

На сегодняшний день термином «ОАЛА от ПЖ» общепринято называть спектр ВПС, при которых большая часть обоих артериальных клапанов отходит от правого желудочка независимо от характера митрально-аортального продолжения, несмотря на то что изначально наличие митрально-аортального мышечного дисконтакта считалось обязательным критерием порока. В связи с отсутствием четких анатомических признаков порок носит собирательное понятие, включающее в себя множество различных аномалий, отличающихся друг от друга как внутрисердечной, так и внесердечной анатомией, но общим анатомическим признаком которых является отхождение более

50% аорты и легочной артерии от правого желудочка. Таким образом ОАЛА от ПЖ – это спектр пороков конотрукуса, объединенных общим функциональным признаком – правилом «50%».

На современном этапе развития представлений об анатомии ВПС, характерной особенностью спектра пороков ОАЛА от ПЖ является отсутствие четких закономерных связей между формированием элементов внутри- и внесердечной анатомии. Например, на основании анатомических исследований известны лишь некоторые тенденции в организации внутрисердечной анатомии в зависимости от хода артериальных стволов, и наоборот. Так при спиралевидном ходе аорты и легочной артерии ДМЖП чаще всего локализуется под аортальным клапаном, в то время как при параллельном ходе – под легочной артерией. С другой стороны, случаи ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом и спиралевидным ходом артериальных стволов в литературе не встречаются.

Термином «ТМА» обозначается ВПС, при котором аорта и легочная артерия преимущественно отходят от противоположных желудочков независимо от наличия или отсутствия митрально-аортального мышечного дисконтакта. ТМА принято разделять на варианты порока с наличием ДМЖП и без – простая форма ТМА. Обе формы ТМА могут сочетаться со стенозом легочной артерии. Разделение же ОАЛА от ПЖ носит более сложный характер, который зависит от локализации ДМЖП, в соответствии с которой принято выделять формы порока с подаортальным, подартериальным, подлегочным и некоммутированным ДМЖП, каждый из которых также может сочетаться со стенозом легочной артерии.

Описанные выше классификации ОАЛА от ПЖ и ТМА лежат в основе их хирургического обособления, т.к. для каждого анатомического

варианта порока показаны соответствующие методы хирургической коррекции.

Трудности в понимании ОАЛА от ПЖ и ТМА связаны с отсутствием четких морфологических критериев, что позволило бы провести между ними строгие анатомические границы. Отсутствие последних ведет к существованию т.н. переходных форм пороков конотрункуса: между ОАЛА от ПЖ с подаортальным дефектом и стенозом легочной артерии и тетрадой Фалло; между ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом и ТМА.

Во избежание трудностей в дифференциации данных пороков друг от друга принято правило «50%», которое, однако, является функциональным и не имеет прямого анатомического коррелята. В пользу отсутствия анатомических границ в спектре пороков конотрункуса говорит тот факт, что одна и та же операция может быть выполнена при различных пороках (например, операция Rastelli/Nikaidoh/Kawashima при ТМА с ДМЖП и стенозом ЛА и при разных вариантах ОАЛА от ПЖ).

ОАЛА от ПЖ характеризуется широкой анатомической, гемодинамической и клинической вариабельностью. Многообразие анатомических форм порока не ограничивается их разделением по локализации ДМЖП, а зависит от различных сочетаний типа дефекта с взаимоотношением и ходом артериальных стволов, наличием стеноза легочной артерии и т.д. Из-за подобной морфологической широты представляется трудным процесс систематизации ОАЛА от ПЖ, который был бы основан на анатомических закономерностях.

Принято считать, что между ходом артериальных стволов (спиралевидный/параллельный) и взаимоотношением артериальных клапанов (аорта справа, справа и спереди, спереди и т.к.), с одной стороны, и локализацией ДМЖП, с другой стороны, нет никакой

закономерной зависимости. Иными словами, по данным мировой литературы отсутствуют представления о связи между степенью ротации конотрункуса и локализацией ДМЖП при ОАЛА от ПЖ.

Суммируя приведенные утверждения, можно сделать заключение, что сложность понимания спектра пороков конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности (ОАЛА от ПЖ и ТМА), характеризующихся общим эмбриональным механизмом развития, обусловлено отсутствием четкой анатомической концепции, объединяющей все морфологические варианты пороков и закономерно объясняющей принципы формирования и взаимоотношения их различных анатомических компонентов, главные из которых тип ДМЖП, взаимоотношение и ход артериальных клапанов.

На сегодняшний день в анатомии ВПС отсутствует концепция эмбриогенеза, которая закономерно позволяла бы объяснить принцип формирования ОАЛА от ПЖ и ТМА, а также их различных морфологических вариантов. Существуют лишь определенные тенденции, согласно которым при спиралевидном ходе артериальных стволов ДМЖП при ОАЛА от ПЖ скорее всего будет расположен с подаортальной области, в то время как при параллельном ходе – в подлегочной области. Согласно Wilcox, «понимание ОАЛА от ПЖ затруднено не вследствие отсутствия его стандартизации, а из-за многочисленных попыток создать стандарт там, где его быть не может».

Из вышесказанного обозначаются две наиболее важные анатомические проблемы, требующие решения: какое положение занимают морфологические варианты ОАЛА от ПЖ и ТМА в едином спектре пороков конотрункуса и почему в одних случаях имеет место спиралевидный ход артериальных стволов, а в других параллельный, и как это связано с типом ДМЖП?

Кроме анатомических трудностей, широкая вариация пороков конотрункуса лежит в основе диагностических сложностей, которые часто возникают еще на дооперационном этапе. В дополнение к разнообразию пороков конотрункуса отсутствие стандартной терминологии между специалистами инструментально-диагностических методов исследований и хирургами ведет к неоднородной интерпретации данных и в конечном счете к терминологической путанице. Так, обозначение ДМЖП как перимембранозного может относиться как к коновентрикулярному дефекту (расположенному в выводной части межжелудочковой перегородки), так и к приточному дефекту (расположенному в приточной части межжелудочковой перегородки), что потребует выполнения дополнительных исследований для уточнения анатомии, в то время как в зависимости от типа ДМЖП кардинально меняется тактика хирургического лечения.

Для решения проблемы неоднозначности дооперационных результатов диагностики установление стандартной терминологии между различными специалистами в ряде случаев может быть недостаточным.

Сложность двухмерных методов диагностики (Эхо-КГ, АКГ, КТ) заключается в отсутствии данных о пространственных взаимоотношениях различных внутрисердечных структур. Для понимания полной картины анатомии порока специалисту, выполняющему исследование, и в первую очередь хирургу, необходимо виртуально сопоставлять данные двухмерных изображений. В этом отношении мультипланарный режим МСКТ-АГ изображений позволяет максимально точно выполнить оценку анатомии за счет возможности выставления любого угла визуализации одновременно в любой из трех плоскостей. Ключевым звеном для правильной интерпретации анатомии

при мультипланарном режиме является достаточно большой опыт специалиста, который при малейшем изменении угла одной из плоскостей позволяет точно и безошибочно ориентироваться в структурах сердца.

Проблема ОАЛА от ПЖ и ТМА связана не только с их анатомическим разнообразием, но также и трудностями оперативного лечения. В частности, большую клиническую сложность лечения пациентов с ОАЛА от ПЖ представляет отсутствие стандартизированного подхода в выборе хирургического вмешательства при отдельных вариантах порока, в особенности с легочным и некоммутированным ДМЖП. В данном контексте хирургическая тактика при ТМА облегчается тем, что вместо перемещения аорты к левому желудочку выполняется пластика ДМЖП, а потому его близость к аортальному или легочному клапану не играет существенной роли. На сегодняшний день существует множество методов хирургической коррекции ОАЛА от ПЖ и ТМА, и подобные операции требуют большого хирургического опыта. В связи с отсутствием стандартного подхода выполнение той или иной операции в большинстве случаев зависит от предпочтений и опыта самого хирурга.

Учитывая тот факт, что одна и та же операция может выполняться при разных пороках конотрункуса, то показанием к ней является не конкретный порок, а совокупность анатомических признаков, на которых должен быть основан пошаговый алгоритм принятия хирургического решения. Подобный алгоритм исключил бы проблему т.н. переходных форм пороков конотрункуса и определял бы оперативную тактику независимо от анатомического названия порока.

Цель исследования:

определение особенностей формирования спектра пороков конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности в зависимости от ротации конотрункуса для разработки единого хирургического алгоритма, основанного на анатомическом подходе.

Задачи исследования:

1. Определить зависимость формирования спектра пороков ОАЛА от ПЖ и ТМА от направления ротации конотрункуса;
2. Определить и сравнить степень ротации конотрункуса, взаимоотношение и ход артериальных стволов при различных вариантах ОАЛА от ПЖ в зависимости от типа ДМЖП;
3. Определить и сравнить степень ротации конотрункуса, взаимоотношение и ход артериальных стволов при простой ТМА и ТМА с ДМЖП.
4. Сравнить направление и степень ротации конотрункуса между ОАЛА от ПЖ и ТМА.
5. Определить принцип формирования спиралевидного и параллельного хода сосудов при ОАЛА от ПЖ и ТМА в зависимости от направления ротации конотрункуса.
6. Изучить анатомические предпосылки возможности туннелирования аорты к левому желудочку при коррекции различных вариантов ОАЛА от ПЖ.
7. Разработать единый алгоритм принятия хирургического решения при ОАЛА от ПЖ и ТМА на основании изучения степени ротации конотрункуса.

8. Сравнить непосредственные результаты хирургического лечения пациентов, соответствовавших и не соответствовавших разработанным хирургическим алгоритмом.

Научная новизна

Результаты исследования свидетельствуют о существовании т.н. «Тауссиг-Бинг этапа» развития эмбрионального сердца, начиная с которого формируется ОАЛА от ПЖ или ТМА в зависимости от ротации конотрункуса вправо или влево соответственно.

В ходе научного исследования определены закономерности и эмбриональные предпосылки организации внутри- и внесердечной анатомии различных вариантов ОАЛА от ПЖ. Выявлена прямая связь между ориентацией оси артериальных клапанов, ориентацией конусной перегородки, взаиморасположением аорты и легочной артерии, ходом артериальных стволов (спиралевидный/параллельный), а также типом ДМЖП. Установлено, что главным механизмом, определяющим зависимость формирования того или иного типа ДМЖП при ОАЛА от ПЖ, является различная степень отклонения оси артериальных клапанов, отражающая степень ротации эмбрионального конотрункуса в период внутриутробного формирования сердца.

По результатам исследования выделены два морфологических типа подартериального ДМЖП при ОАЛА от ПЖ: 1 – с отсутствием конусной перегородки, расположением аорты справа и сзади, а также спиралевидным ходом артериальных стволов; 2 – с наличием выраженной конусной перегородки, расположением аорты справа от легочной артерии и параллельных ходом артериальных стволов.

Ход артериальных стволов зависит от направления ротации конотрункуса. Спиралевидный ход возможен при ротации конотрункуса

вправо и по достижении примерного угла ротации в 26%, в то время как во всех остальных случаях может формироваться лишь параллельный ход стволов.

При определении возможности выполнения анатомической коррекции спектра пороков ОАЛА от ПЖ путем перемещения аорты к левому желудочку – ключевой составляющей анатомической коррекции – выделены три главные анатомические фактора, от которых зависит алгоритм принятия хирургического решения: близость ДМЖП к тому или иному артериальному клапану, наличие стеноза легочной артерии, а также трикуспидально-легочное расстояние.

На основании выделенных главных анатомических критериев разработан общий алгоритм хирургического подхода при спектре пороков ОАЛА от ПЖ, позволяющий выбрать оптимальный хирургический метод. При ретроспективном сравнительном анализе результатов лечения пациентов с ОАЛА от ПЖ с подлегочным и некоммитированным ДМЖП оперированных согласно разработанному алгоритму и отклонявшихся от него, выявлено, в группе пациентов соответствовавших алгоритму выполнялось меньшее количество операций на одного пациента по достижении этапа анатомической коррекции, меньший возраст на момент анатомической коррекции, а соответственно, и меньшая длительность артериальной гипоксемии.

Практическая значимость

Полученные в ходе исследования результаты позволяют говорить о существовании единого спектра пороков конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности, представленного различными морфологическими вариантами ОАЛА от ПЖ и ТМА. Кроме того, определена последовательность формирования вариантов

ОАЛА от ПЖ и ТМА в зависимости от направления и степени эмбриональной ротации конотрункуса. В совокупности полученные анатомические данные свидетельствует об отсутствии границ между всеми вариантами ОАЛА от ПЖ и ТМА, что позволяет рассматривать их как единый спектр.

На основании выделенных главных анатомических критериев возможности перемещения аорты к левому желудочку при ОАЛА от ПЖ разработан алгоритм принятия хирургического решения, который позволяют выбрать оптимальную с анатомической точки зрения хирургическую тактика в каждом конкретном случае вариантов ОАЛА от ПЖ, что способствует уменьшению общего количество хирургических вмешательств, а также длительности артериальной гипоксемии у пациентов с подлегочным и некоммутированным ДМЖП.

Положения, выносимые на защиту

- Все морфологические варианты ОАЛА от ПЖ и ТМА представляют собой единый спектр врожденных аномалий конотрункуса, объединенных общим патоморфологическим механизмом – аномальной ротацией конотрункуса в эмбриональном периоде.
- Общим этапом формирования ОАЛА от ПЖ и ТМА является «Тауссиг-Бинг» этап эмбрионального развития сердца, при котором конотрункальный блок всецело отходит от правого желудочка и уже разделен на аортальный и легочный компоненты.
- При аномальной ротации конотрункуса вправо на «Тауссиг-Бинг» этапе развития сердца последовательно формируются различные анатомические варианты ОАЛА от ПЖ.
- Формирование различных вариантов ОАЛА от ПЖ зависит от степени эмбриональной ротации конотрункуса вправо, в соответствии с

которой они располагаются в следующем порядке по возрастанию угла ротации: с подлегочным дефектом → с подартериальным дефектом → с подаортальным дефектом.

- ОАЛА от ПЖ с подартериальным дефектом может быть представлен двумя подтипами: 1 – с гипоплазией КП и спиралевидным ходом артериальных стволов; 2 – с выраженной КП и параллельным ходом артериальных стволов.

- ОАЛА от ПЖ с подартериальным ДМЖП и спиралевидным ходом артериальных стволов является разновидностью ОАЛА от ПЖ с подаортальным ДМЖП и отличается отсутствием КП как мышечной структуры.

- Спиралевидное закручивание артериальных стволов формируется только при ротации конотрункуса вправо и невозможно при ротации влево.

- ОАЛА от ПЖ с некоммитированным ДМЖП предположительно формируется в результате закрытия бульбовентрикулярного окна (коновентрикулярный ДМЖП) гипертрофированной КП и наличия дополнительного ДМЖП в приточной части МЖП.

- При аномальной ротации конотрункуса влево на «Тауссиг-Бинг» этапе развития сердца происходит реориентация внутрисердечных структур в сторону формирования ТМА.

- Степень-зависимая ротация конотрункуса влево (при виде сверху) на «Тауссиг-Бинг» этапе развития сердца, по всей видимости, приводит сначала к формированию ТМА с ДМЖП, а затем к простой ТМА.

- Весь спектр аномалий конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности можно рассматривать как единый спектр пороков с различной локализацией ДМЖП и взаимоотношением артериальных клапанов (т.е. степени ротации трункуса).

- Главными критериями для определения тактики хирургического лечения всех морфологических вариантов ОАЛА от ПЖ являются близость дефекта к артериальным клапанам, наличие или отсутствие стеноза легочной артерии, а также трикуспидально-легочное расстояние.
- Тактика хирургического вмешательства в соответствии с разработанными алгоритмами позволяет уменьшить количество операций, а также длительность и выраженность артериальной гипоксемии у пациентов с ОАЛА от ПЖ с подлегочным и некоммутированным ДМЖП.

Практическая реализация результатов диссертации

Научные положения и практические рекомендации, приведенные в диссертационной работе, внедрены в клиническую практику отделений ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, занимающихся хирургическим лечением ВПС.

Публикации результатов исследования

По теме диссертации опубликовано 24 печатные работы, в том числе 1 монография, 8 глав в книге, 15 статей в ведущих рецензируемых научных журналах, рекомендованных ВАК.

Апробация диссертационного материала

Основные результаты диссертационной работы доложены на XXIV, XXV, XXVI ежегодных сессиях НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева (Москва), на XXVI, XXVII, XXVIII Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов России НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева (Москва), на I Всероссийском съезде детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца (Нижний Новгород), на международном онлайн-симпозиуме «Критические врожденные пороки сердца» (Москва).

Объем и структура работы

Результаты диссертационной работы изложена на 285 страницах машинописного текста. Диссертация состоит из введения, глав по обзору литературы, материалов и методов, полученным результатам, обсуждению, заключению, выводам и практическим рекомендациям. Список литературы состоит из 257 источников. Диссертационная работа иллюстрирована 79 оригинальными рисунками и содержит 14 таблиц.

Материалы и методы

Исследование проводилось в два этапа и представляет ретро-/проспективный анализ 99 пациентов с диагнозом ОАЛА от ПЖ (n=77) и простая ТМА (n=22), которым на период с 2013 по 2021 гг. была выполнена хирургическая коррекция порока и мультиспиральная компьютерная томография-ангиография в анамнезе (МСКТ–АГ). На первом этапе выполнялась оценка анатомических особенностей формирования спектра пороков ОАЛА от ПЖ и ТМА методом МСКТ-АГ с определением угла оси артериальных клапанов, особенностей формирования типов ДМЖП, хода артериальных стволов, взаимоотношения артериальных клапанов, ориентации оси КП и определения трикуспидально-легочного расстояния. На основании изучения данных анатомических параметров были созданы алгоритмы оптимального хирургического подхода при каждом варианте порока. На втором этапе был выполнен сравнительный ретроспективный анализ результатов хирургического лечения 32 пациентов с ОАЛА от ПЖ с легочным и некоммутированным ДМЖП с выделением двух групп: соответствовавших разработанным алгоритмам и не соответствовавших.

Критерии включения. ОАЛА от ПЖ ± стеноз легочной артерии, аномалия Тауссиг-Бинг, простая ТМА. Наличие в анамнезе

предшествующих хирургических вмешательств (анатомической коррекции) не являлось противопоказанием к включению пациентов в исследование, так как само выполнение операции не влияло на взаиморасположение желудочковых инфундибулумов и тем самым не искажало результаты измерений интересующих внутрисердечных структур.

Критерии исключения. Корригированная ТМА, атрезия атриовентрикулярного клапана, атрезией легочной артерии, ООАВК, несбалансированность желудочков сердца, аномалией положения сердца, множественные ДМЖП, синдромом гетеротаксии, criss-cross сердца, ассиметричная деформация грудной клетки, L-аорта (для ОАЛА от ПЖ).

В связи с тем, что цель исследования подразумевает измерение и изучение морфологических структур сердца, то анализ демографических и клинических показателей пациентов не производился.

Так как ДМЖП имеет первостепенное значение для определения хирургической тактики, то разделение пациентов с ОАЛА от ПЖ проводилось в зависимости от локализации дефекта. В рамках выполнения первой части исследования в виде компьютерной морфометрии данных МСКТ–АГ все пациенты с ОАЛА от ПЖ (n=77) и простой ТМА (n=22) были разделены на следующие исследуемые группы: группа 1 – с подаортальным ДМЖП (n=32); группа 2 – с подлегочным ДМЖП (n=17); группа 3 – с подартериальным ДМЖП (n=6); группа 4 – с условно-некоммитированным ДМЖП (n=7); группа 5 – с истинно-некоммитированным ДМЖП (n=15); группа 6 – с простой ТМА (n=22).

Из-за отсутствия достаточного количества пациентов с ТМА и ДМЖП, которым была выполнена МСКТ–АГ, результаты

компьютерной морфометрии недоступны для данной категории больных. В связи с этим было принято решение о проведении дополнительной (Д) второй части исследования, которое представляло собой морфометрию анатомических препаратов (n=32), в который были выделены следующие исследуемые группы сердец: группа 1Д – ТМА с перимембранозным ДМЖП и выровненной КП (n=10); группа 2Д – ТМА с отклонением КП вправо и коновентрикулярным ДМЖП типа «malalignment» (n=6); группа 3Д – ТМА с отклонением КП вправо и легочным ДМЖП (n=6); группа 4Д – аномалия Тауссиг-Бинг (n=10).

Морфометрия данных МСКТ–АГ выполнялась для всех вариантов ОАЛА от ПЖ и простой ТМА. Компьютерная морфометрия и оценка внутри- и внесердечных компонентов порока выполнялась в соответствии со следующим алгоритмом. Прежде всего определялся ход артериальных стволов в виде спиралевидного или параллельного. После этого переходили к оценке ДМЖП для подтверждения его типа, установленного при ЭхоКГ. Для этого в специализированной программе манипулируя тремя взаимно перпендикулярными плоскостями выводили индивидуальную проекцию «левый желудочек–ДМЖП–артериальный клапан», на которой четко визуализировалось прямое поступление контрастированной крови из левого желудочка в аорту и/или легочную артерию. Если определялась проекция контрастированной крови «левый желудочек–ДМЖП–аорта» с отсутствием визуализации легочного конуса, то ДМЖП определялся как подаортальный.

Если же наоборот, проекция контрастированной крови включала «левый желудочек–ДМЖП–легочная артерия», а аортальный клапан при этом был отделен от ДМЖП с помощью КП, то ДМЖП определялся как легочный. Подартериальным считался ДМЖП, через который и

аорта, и легочная артерия напрямую сообщались с левым желудочком. В случае, если ДМЖП определялся как подаортальный, но характеризовался наличием выраженного подаортального конуса, который значимо «приподнимал» аортальный клапан кверху и тем самым удалял от края ДМЖП на расстояние больше диаметра аорты, то такой дефект считался условно-некоммитированным, т.к. в силу локализации в МЖП являлся выводным (коновентрикулярным), но в то же время за счет удаленности от ДМЖП разделял критерий некоммитированности. В свою очередь некоммитированным считался дефект, который располагался в приточной части МЖП, и через который невозможно было вывести прямую проекцию «левый желудочек–ДМЖП–артериальный клапан».

Следующим этапом, наряду с определением взаимоотношения фиброзных колец аортального и легочного клапанов, приступали к главной части анализа данных МСКТ-АГ: компьютерной морфометрии, с помощью которой определялась ось артериальных клапанов (соответственно и КП, расположенной между ними), а также угол между последней и фронтальной плоскостью, что фактически отражает степень эмбриональной ротации конотрункуса. Для этого на аксиальном срезе сердца осуществлялся поиск индивидуальной проекции с четкой визуализацией фиброзных колец артериальных клапанов, на основании которого определялся тип расположения аорты относительно легочной артерии.

Для измерения угла ротации конотрункуса через центр фиброзных колец аортального и легочного клапанов проводилась прямая линия – ось артериальных клапанов. Вторая линия проводилась по передним точкам грудной клетки по обе стороны от грудины – фронтальная плоскость. Контроль правильности проведения линии фронтальной

плоскости осуществлялся по дополнительной линии, проведенной по боковым отросткам позвоночника – обе линии должны были быть параллельными. Степень отклонения оси артериальных клапанов, иными словами, степень эмбриональной ротации конотрункуса, определялась как угол между фронтальной плоскостью и осью артериальных клапанов. Направление ротации конотрункуса обозначалось как «вправо» и «влево» в зависимости от ориентации оси артериальных клапанов и маркировалось знаками «+°» и «-°» соответственно.

Морфометрия анатомических препаратов

Выполнение морфометрии аутопсийных препаратов как дополнительной части исследования потребовалось для анализа и сравнения сердец с ТМА и ДМЖП (недоступных для компьютерной морфометрии) с аномалией Тауссиг-Бинг. Вскрытие сердец производили по методу, разработанному в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, который способствовал сохранению соотношений внутренних структур сердца. Для более детального изучения взаимоотношений структур ВОПЖ и, в частности, КП на основании метода, предложенному Kurosawa и соавт. в модификации НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, проводились следующие морфометрические измерения: расстояние от основания левой коронарной створки аорты до основания медиальной папиллярной мышцы – относительная длина КП; расстояние от основания левой коронарной створки аорты до передне-перегородочной комиссуры трехстворчатого клапана; расстояние от основания левой коронарной створки аорты до основания передней створки митрального клапана; расстояние от основания левой коронарной створки аорты до верхнего края ДМЖП – длина КП; длина ВОПЖ.

Методы статистики

Статистический анализ всех данных был выполнен с помощью программы SPSS 17.0. Описание количественных данных представлено с помощью методов параметрической ($M \pm m$) и непараметрической статистики (Me (min-max)). Попарное и межгрупповое сравнение количественных параметров выполнено критериями Стьюдента (t -критерий)/Манна-Уитни и методом ANOVA, соответственно. Достоверность различий принималась при $p < 0.05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Компьютерная морфометрия данных МСКТ-АГ

Результаты морфометрических измерений представлены в таблице 1. Выявлены статистически значимые различия между группами по степени ротации конотрункуса, ходу артериальных стволов и расположению аорты относительно легочной артерии.

Степень ротации конотрункального блока

По данным морфометрических измерений угол между осью артериальных клапанов и фронтальной плоскостью (угол ротации конотрункуса) в исследуемых группах составил: в группе 1 (подаортальный дефект) – $28^\circ \pm 3^\circ$ (23° - 34°); в группе 2 (подлегочный дефект) – 0° (-68° , 10°); в группе 3 (подартериальный дефект) – $16^\circ \pm 9^\circ$ (4° - 28°); в группе 4 (условно-некоммитированный дефект) – $7^\circ \pm 5^\circ$ (0° - 13°); в группе 5 (некоммитированный дефект) – 4° (-5° , 10°); в группе 6 (простая ТМА) – $-93^\circ \pm 14^\circ$ (-80° - (-128°)).

Таблица 1. Результаты компьютерной морфометрии в исследуемых группах.

Группа	Ход стволов	Угол ротации трункуса	DA- аорта	D- аорта	DP- аорта	A- аорта	LA- аорта
Группа 1 (подаортальный дефект) (<i>n</i> =32)	§	28°±3° (23°-34°)	-	-	32	-	-
	II		-	-	-	-	-
Группа 2 (подлегочный дефект) (<i>n</i> =17)	§	0° (-68°, 10°)	-	-	-	-	-
	II		6	11	-	-	-
Группа 3 (подартериальный дефект) (<i>n</i> =6)	§	16°±9° (4°-28°)	-	-	2	-	-
	II		-	4	-	-	-
Группа 4 (условно- некоммитированный дефект) (<i>n</i> =7)	§	7°±5° (0°-13°)	-	-	-	-	-
	II		-	4	3	-	-
Группа 5 (некоммитированный дефект) (<i>n</i> =15)	§	4° (-5°, 10°)	-	-	-	-	-
	II		2	8	5	-	-
Группа 6 (простая ТМА) (<i>n</i> =22)	§	-93°±14° (-80°-(-128°))	7	-	-	-	-
	II		-	-	-	5	10
<i>p</i>		<0.05	<0.05	<0.05	<0.05	<0.05	<0.05

При сопоставлении различных вариантов ОАЛА от ПЖ и ТМА по увеличению угла ротации конотрункуса складывается следующий анатомический ряд: простая ТМА → ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом → ОАЛА от ПЖ с некоммитированным дефектом → ОАЛА от ПЖ с условно-некоммитированным дефектом → ОАЛА от ПЖ с подартериальным дефектом → ОАЛА от ПЖ с подаортальным дефектом.

Вместе с отклонением оси артериальных клапанов относительно фронтальной плоскости (при виде сверху) при ротации конотрункуса происходит и соответствующая пропорциональная реориентация КП относительно сагиттальной плоскости. Таким образом коррелятом степени ротации конотрункуса может служить либо отклонение оси артериальных клапанов, что было показано выше, либо отклонение оси КП. На рисунке 1 представлен спектр ориентации оси КП при различных вариантах ОАЛА от ПЖ и при простой ТМА, рассчитанный по данным результатов компьютерных измерений.

Ход артериальных стволов

Спиралевидный ход артериальных стволов наблюдался у всех пациентов группы 1 и у 33% (2 из 6) пациентов группы 3. Во всех остальных случаях имелся параллельный ход стволов. Только у пациентов с подартериальным ДМЖП наблюдались оба варианта хода артериальных стволов. Исходя из этого, в группе 3 выделены две подгруппы со спиралевидным ходом стволов (группа 3А) и параллельным (3Б). При расчете среднего угла ротации между данными подгруппами получены следующие результаты со значимыми различиями: группа 3А – 26°; группа 3Б – 11°. При дальнейшем анализе установлено, что у пациентов из группы 3А полностью отсутствует КП как мышечная структура, в то время как у пациентов из группы 3Б, наоборот, имеется.

Принимая во внимание подобное разделение подартериальных ДМЖП, весь спектр вариантов ОАЛА от ПЖ по степени ротации конотрункуса можно расположить в следующей последовательности: подлегочный дефект → подартериальный дефект с наличием КП → подаортальный дефект/подартериальный дефект без КП.

Взаимоотношение артериальных клапанов

В группе 1 во всех случаях аорта располагалась справа и сзади от легочной артерии – DP-аорта (100%). В группе 2 у 65% пациентов (11 из 17) наблюдалась D-аорта, в то время как у 35% (6 из 17) DA-аорта. В группе 3 у двоих пациентов со спиралевидным ходом аорты и легочной артерии аорта располагалась справа и сзади (DP-аорта) (33%; 2 из 6), а у пациентов с параллельным ходом аорта располагалась справа (D-аорта) (66%; 4 из 6).

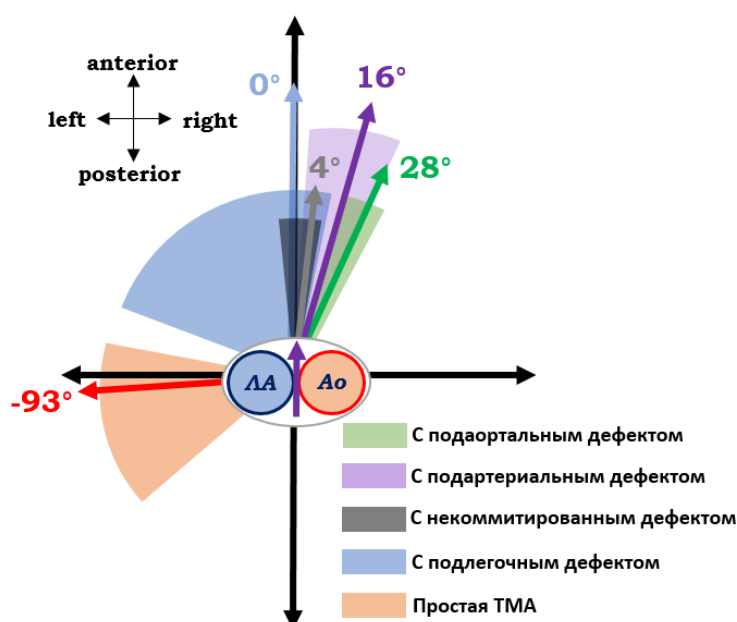


Рисунок 1. Спектр ротации КП относительно ее исходной эмбриональной позиции при различных вариантах ОАЛА от ПЖ и простой ТМА по данным компьютерной морфометрии (условно-некоммитированные дефекты не включены).
Обозначения: Ao – аорта; ЛА – легочная артерия.

В группе 4 у четырех пациентов имелась D-аорта (57%; 4 из 7), а у троих DP-аорта (43%; 3 из 4). В группе 5 расположение стволов варьировало от DP-аорты (13%; 2 из 15) и D-аорты (54%; 8 из 15) к DA-аорте (33%; 5 из 15). В последнем случае заднее расположение аорты не доходило до степени, характерной для пациентов группы 1. В группе 6 у семи пациентов с ТМА (32%; 5 из 22) аорта располагалась справа и спереди от легочной артерии (DA-аорта), у пяти пациентов (23%; 5 из 22) спереди (A-аорта) и у остальных десяти пациентов (45%; 10 из 22) спереди и слева (LA-аорта).

Взаимоотношение аортального клапана и ДМЖП в контексте возможности туннелирования аорты к левому желудочку при ОАЛА от ПЖ

(комбинированные результаты данных МСКТ-АГ и макроскопического анализа)

ОАЛА от ПЖ с подаортальным дефектом (рис.2). Средний угол ротации конотрункуса у пациентов с ОАЛА от ПЖ с подаортальным

дефектом составил $28^{\circ} \pm 3^{\circ}$ (от 23° до 34°). В связи с этим, у всех пациентов из группы 1 наблюдалось право-заднее расположение аорты по отношению к легочной артерии – DP-аорта (100%; 32 из 32). Из-за особенностей взаиморасположения артериальных клапанов (а именно DP позиции аорты) трикуспидально-легочное расстояние во всех случаях было больше диаметра аортального клапана, что позволяет создать туннель достаточной ширины. При этом клапан легочной артерии, будучи расположенным спереди и слева от аортального клапана, ни в одном из наблюдаемых случаев не вклинивался в проекцию туннеля между ДМЖП и аортой. Таким образом, в 100% случаях ОАЛА от ПЖ с подаортальным дефектом возможно создание внутрижелудочкового туннеля с аортой шириной не менее диаметра самого аортального клапана.

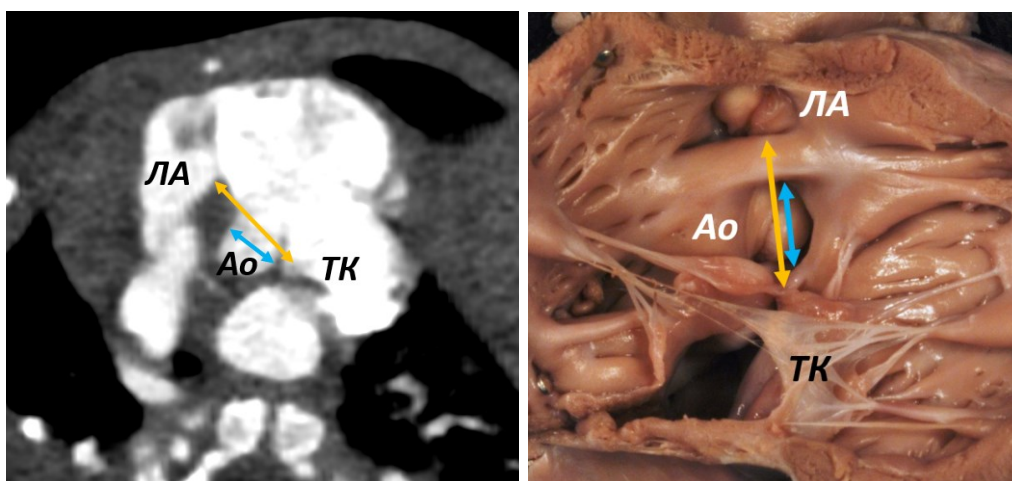


Рисунок 2. Трикуспидально-легочное расстояние (оранжевая стрелка) и диаметр аортального клапана (голубая стрелка) при ОАЛА от ПЖ с подаортальным дефектом.

Обозначения: Ао – аорта; ЛА – легочная артерия; ТК – трикуспидальный клапан.

ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом (рис.3). Средний угол ротации конотрункуса у пациентов с ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом составил 0° . Однако диапазон разброса угла ротации включал как отрицательные значения, так и положительные (от -68° до 10°), обуславливая таким образом расположение аорты в DA-позиции (при

отрицательной ротации) и D-позиции с вариантами некоторой положительной ротации конотрункуса с переходом в DA-позицию (например, в случае с 10°). Независимо от этого, во всех случаях ОАЛА от ПЖ с подлегочным ДМЖП наблюдалось значимое удаление аортального клапана от проекции самого дефекта. В связи с тем, что при DA либо D позиции аорты внутрижелудочковый туннель с аортой формируется позади легочного клапана и спереди трикуспидального клапана, то главным анатомическим критерием для создания туннеля достаточной ширины является трикуспидально-легочное расстояние.

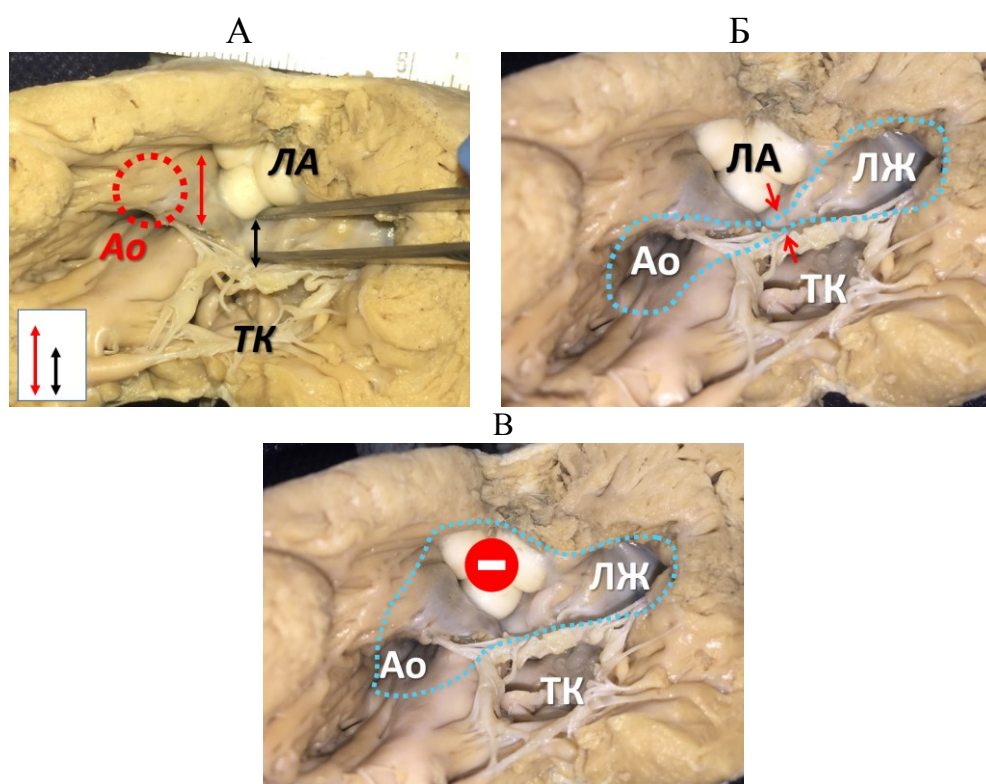


Рисунок 3. ОАЛА от ПЖ «транспозиционно» типа с DA-аортой, вид из правого желудочка (аутопсийный материал): **А** – отмечается маленькое трикуспидально-легочное расстояние (ограничено кончиками пинцета), которое меньше диаметра аортального клапана; **Б** – туннелирование аорты (голубая пунктирная линия) при такой анатомии чревато формированием «талии», придающей туннелю форму «песочных часов»; **В** – в случае, если артериальное переключение не может быть выполнено из-за стеноза легочного клапана, то показано выполнение альтернативного туннелирования аорты в виде модифицированной операции Rastelli/REV с выключением легочного клапана из кровотока (голубая пунктирная линия).

Обозначения: Ao – аорта; ЛА – легочная артерия; ЛЖ – левый желудочек; ТК – трикуспидальный клапан.

У 5 пациентов с DA-аортой (83%; 5 из 6) отмечалось меньшее расстояние между трикуспидальным и легочным клапанами по сравнению с диаметром аортального клапана. В связи с этим, недостаточное трикуспидально-легочное расстояние определяло невозможность создания внутрижелудочкового туннеля достаточной ширины и в таком случае туннелирование аорты противопоказано! Из-за невозможности туннелирования аорты в таком случае (при ОАЛА от ПЖ с подлегочным ДМЖП с DA-аортой и недостаточным трикуспидально-легочным расстоянием) альтернативным методом анатомической коррекции порока является туннелирование легочного клапана к левому желудочку с последующим выполнением артериального переключения. Данная техника, в противовес туннелированию аорты, позволяет создать более прямой и короткий туннель. Однако, в этом случае выполнение артериального переключения становится невозможным в условиях сопутствующего стеноза легочной артерии, в связи с чем туннелирование аорты (см. ниже) представляется единственным возможным методом анатомической коррекции. У 1 пациента с DA-аортой трикуспидально-легочное расстояние было достаточным (т.е. не менее диаметра аорты) (17%; 1 из 6), но в таком случае туннелирование аорты сопровождается необходимостью создания протяженного и извитого туннеля.

Пациенты с ОАЛА от ПЖ с подлегочным ДМЖП и D-аортой характеризовались более благоприятной анатомией для туннелирования аорты. Так достаточное трикуспидально-легочное расстояние наблюдалось у 10 пациентов (90%; 10 из 11).

Таким образом, при ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом при ротации конотрункуса от -68° до 10° (с формированием DA и D-аорты, а также вариантов с некоторым переходом в DA-аорту) наиболее

предпочтительным методом анатомической коррекции является туннелирование легочной артерии с последующим артериальным переключением (операция Jatene). Однако, при наличии стеноза легочного клапана данная техника не выполнима! В связи с этим, анатомическая коррекция порока возможна лишь путем туннелирования аорты к левому желудочку позади легочного клапана (операция Kawashima). Последнее, в свою очередь, зависит от достаточного трикуспидально-легочного расстояния, которое в случае соответствия диаметру аортального клапана позволяет создать широкий внутрижелудочковый туннель без риска его обструкции.

Иная и более сложная ситуация наблюдается при ОАЛА от ПЖ с подлегочным дефектом со стенозом легочного клапана и недостаточном трикуспидально-легочном расстоянии, когда выполнение артериального переключения противопоказано, а туннелирование аорты осложнено «вклинивающимся» между проекцией ДМЖП и аортой легочным клапаном, что не позволяет сформировать прямой и достаточно широкий туннель.

В таком случае единственно возможный метод коррекции в виде альтернативного туннелирования аорты можно выполнить лишь с захватом легочного клапана в проекцию туннеля, тем самым «выключая» клапан из гемодинамики (модифицированная операция Rastelli/REV).

Учитывая вышесказанное, главными анатомическими критериями для определения хирургической тактики при коррекции ОАЛА от ПЖ с подлегочным ДМЖП становятся наличие стеноза легочной артерии и трикуспидально-легочное расстояние. При этом в качестве хирургических методов коррекции доступны следующие техники: туннелирование легочного клапана с артериальным переключением

(операция Jatene); туннелирование D-аорты (операция Kawashima); туннелирование DA-аорты или D-аорты при недостаточном трикуспидально-легочном расстоянии (модифицированная операция Rastelli/REV).

ОАЛА от ПЖ с подартериальным дефектом (рис.4). Средний угол ротации конотрункуса у пациентов с ОАЛА от ПЖ с подартериальным дефектом составил $16^{\circ} \pm 9^{\circ}$ (от 4° до 28°). В случае спиралевидного хода артериальных стволов со средним углом ротации конотрункуса 26° (группа 3А) наблюдалась DP-аорта (33%; 2 из 6), в то время как при параллельном ходе со средним углом ротации конотрункуса 11° (группа 3Б) – D-аорта (66%; 4 из 6).

При подартериальном ДМЖП с DP-аортой в обоих случаях аортальный клапан располагался ближе к дефекту по сравнению с легочной артерией, а трикуспидально-легочное расстояние превышало диаметр аорты (100%; 2 из 2). В совокупности данные анатомические особенности позволяют создать внутрижелудочковый туннель с аортой достаточной ширины. При такой анатомии двукоммитированность дефекта обусловлена отсутствием КП, которая отграничивает подлегочный инфундибулум от проекции дефекта как это имеет место при ОАЛА от ПЖ с подаортальным дефектом.

При подартериальном ДМЖП и D-аорте клапаны аорты и легочной артерии располагались на одинаковом уровне от проекции дефекта. В таком случае внутрижелудочковый туннель может быть сформирован с любым из артериальных клапанов.

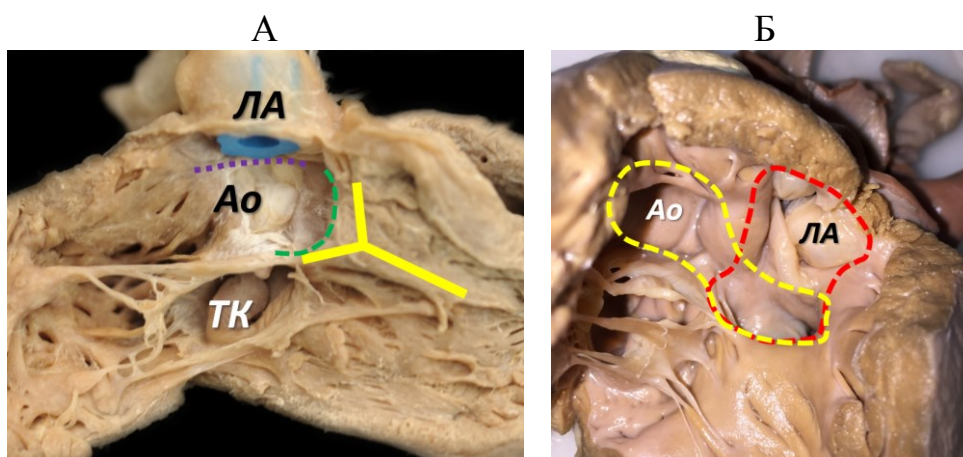


Рисунок 4 ОАЛА от ПЖ с подартериальным дефектом: **А** – со спиралевидным ходом артериальных стволов и отсутствием КП (фиолетовая пунктирная линия); клапан аорты расположен ближе к ДМЖП по сравнению с легочным клапаном; **Б** – с параллельным ходом артериальных стволов и наличием КП; возможно выполнить туннелирование любого из артериальных клапанов.

Обозначения: Ao – аорта; ЛА – легочная артерия; ТК – трикуспидальный клапан.

В случае создания туннеля с легочной артерией операция должна быть дополнена артериальным переключением для восстановления желудочково-артериальной конкордантности как при ОАЛА от ПЖ с подлегочным ДМЖП. Однако, и в данном случае наличие стеноза легочной артерии может препятствовать выполнению подобного вмешательства, и тогда хирургическая техника направлена в сторону туннелирования аорты. В таком случае главным критерием возможности туннелирования аорты, как и при подлегочном ДМЖП, является достаточное трикуспидально-легочное расстояние, которое в трех случаях с D-аортой превышало диаметр аортального клапана (75%; 3 из 4), а в одном случае было меньше (25%; 1 из 4). При последнем варианте анатомии, при котором из-за короткого трикуспидально-легочного расстояния легочный клапан частично перекрывает проекцию внутрижелудочкового туннеля, альтернативой является выполнение модифицированной операции Rastelli с захватом легочного клапана в туннель и, тем самым, исключением его из кровотока.

ОАЛА от ПЖ с условно-некоммитированным дефектом (рис.5). Средний угол ротации конотрункуса у пациентов с ОАЛА от ПЖ с подартериальным дефектом составил $7^{\circ} \pm 5^{\circ}$ (от 0° до 13°). При этом наблюдались варианты как с D-аортой (57%; 4 из 7), так и с DP-аортой (43%; 3 из 7). Несмотря на наличие выраженного подаортального конуса в 100% случаев дефект был ближе к аортальному клапану. В свою очередь легочный клапан был отделен от проекции дефекта выраженной КП. Во всех случаях трикуспидально-легочное расстояние превышало диаметр аортального клапана, в связи с чем у таких пациентов туннелирование аорты к левому желудочку возможно, хотя и требует создания более протяженного туннеля.

ОАЛА от ПЖ с некоммитированным дефектом. Средний угол ротации конотрункуса у пациентов с ОАЛА от ПЖ с некоммитированным дефектом составил 4° (от -5° до 10°). В соответствии с этим наблюдались варианты порока с DA (13%; 2 из 15), D (53%; 8 из 15) и DP-аортой (33%; 5 из 15).

У обоих пациентов с DA-аортой ДМЖП располагался ближе к легочному клапану (100%; 2 из 2), из-за чего туннелирование легочной артерии с последующим выполнением артериального переключения представляется наиболее анатомическим методом коррекции порока при условии отсутствия стеноза легочной артерии. При наличии же легочного стеноза альтернативой является туннелирование аорты к левому желудочку, которое в свою очередь зависит от трикуспидально-легочного расстояния. В обоих случаях с DA-аортой данное расстояние не превышало диаметр аортального клапана, что не позволяет создать туннель адекватной ширины. В таком случае единственно возможным методом анатомической коррекции порока может служить модифицированная операция Rastelli с исключением легочного клапана из гемодинамики.

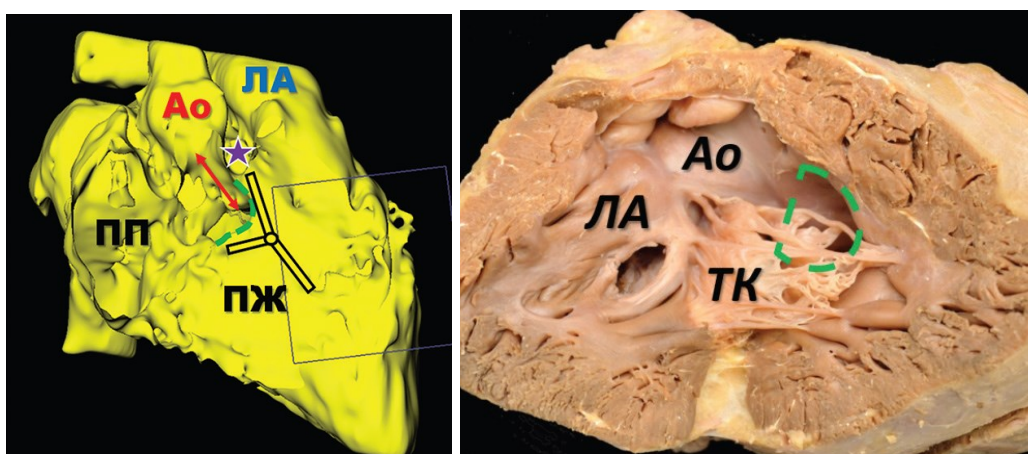


Рисунок 5. ОАЛА от ПЖ с подаортальным ДМЖП и выраженным подаортальным конусом (красная стрелка), превышающий диаметр аортального клапана (условно-некоммитированный подаортальный ДМЖП). На аутопсийном препарате аорта располагается в L позиции.

Обозначения: Ао – аорта; ЛА – легочная артерия; ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ТК – трикуспидальный клапан.

У 13 пациентов с D и DP-аортой в 8 случаях (61%) дефект располагался ближе к аортальному клапану, а в 5 случаях (49%) ближе к легочному клапану. Из них в 6 случаях трикуспидально-легочное расстояние превышало диаметр аортального клапана (46%; 6 из 13) и в 7 случаях было меньше (54%; 7 из 13). У 4 пациентов из 5 (80%) с дефектом, расположенным ближе к легочному клапану, имелся сопутствующий стеноз легочной артерии, что лимитирует выполнение артериального переключения. В таком случае оптимальной хирургической стратегией является модифицированная операция Rastelli с исключением легочного клапана из кровотока. У 6 пациентов из 8 (75%; 6 из 8) с дефектом, расположенным ближе к аортальному клапану, трикуспидально-легочное расстояние было больше диаметра аортального клапана, что позволяет создать туннель нормальной ширины. В остальных двух случаях (25%; 2 из 8) данное расстояние было меньше диаметра аорты, что свидетельствует в пользу выполнения модифицированной операции Rastelli.

На основании вышеописанных тенденций становится возможным определение оптимальной хирургической тактики при каждом отдельном варианте ОАЛА от ПЖ, основанной сугубо на анатомическом подходе. На рисунке 6 представлены наиболее оптимальные методы коррекции при тех или иных анатомических вариантах ОАЛА от ПЖ, вытекающие из результатов компьютерной морфометрии.

Упрощенный алгоритм выбора хирургической тактики при ОАЛА от ПЖ

Исходя из результатов компьютерной морфометрии, главными критериями для определения оптимальной тактики хирургической коррекции всех форм ОАЛА от ПЖ являются):

- близость ДМЖП к артериальным клапанам (ближе к аорте/ближе к легочной артерии);
- наличие стеноза легочной артерии (есть/нет);
- трикуспидально-легочное расстояние (больше диаметра аорты/меньше диаметра аорты).

Близость ДМЖП к артериальным клапанам. Внутривентрикулярное туннелирование должно формироваться с тем артериальным клапаном, который расположен ближе к проекции ДМЖП, что позволяет создать максимально короткий туннель.

Наличие стеноза легочной артерии важно при туннелировании легочной артерии и служит в качестве противопоказания в связи с невозможностью последующего выполнения артериального переключения.

Трикуспидально-легочное расстояние важно при туннелировании аорты, так как определяет ширину создаваемого туннеля, проходящего между трикуспидальным и легочным клапанами позади последнего.

На основании данных признаков нами разработан единый алгоритм принятия хирургического решения при пороках конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности, основанный на анатомических предпосылках, и который независимо от названия порока и анатомических деталей позволяет выбрать оптимальную хирургическую стратегию (рис.6).

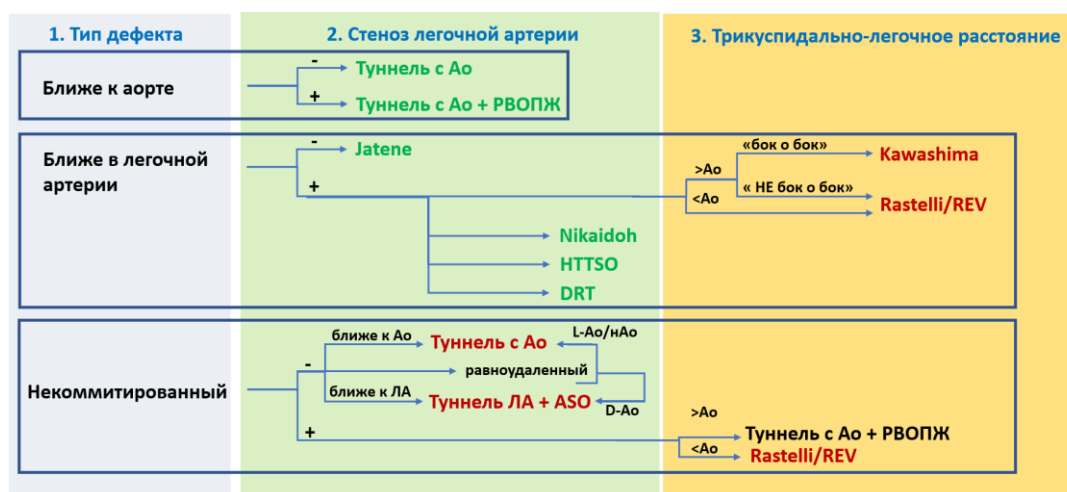


Рисунок 6. Тактика хирургического лечения пороков конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности.

Морфометрия анатомических препаратов

В группе 1Д с ТМА и выровненной КП со стороны правого желудочка наблюдалось соединение переднего края КП с передним краем ДМЖП, а со стороны левого желудочка – полная резорбция левой части БВС, приводящая к формированию митрально-легочного фиброзного контакта.

В группе 2Д с ТМА и дефектом типа «malalignment» имело место незначительное смещение КП в сторону правого желудочка с отклонением его переднего края от переднего края ДМЖП и

формированием между ними щели. Со стороны левого желудочка отмечалась небольшая резорбция левой части БВС.

В группе 3Д с ТМА отмечалось еще большее, чем в группе 2 смещение КП вправо, которое сопровождалось значительным разобщением его переднего края с передним краем ДМЖП с локализацией последнего в подлегочной области. Со стороны левого желудочка отмечался хотя бы в минимальной степени митрально-легочный фиброзный контакт. Данную форму ТМА с подлегочным ДМЖП можно рассматривать как переходную форму с аномалией Тауссиг-Бинг.

В группе 4Д с аномалией Тауссиг-Бинг наблюдалось наличие митрально-легочного мышечного дисконтакта за счет персистирования левой части БВС, т.е. наличия полностью мышечного подлегочного конуса.

Полученные данные свидетельствуют, что при ТМА с ДМЖП встречаются анатомические варианты, практически идентичные по внутрисердечной анатомии с аномалией Тауссиг-Бинг, единственным отличием которых является наличие или отсутствие митрально-легочного фиброзного контакта.

Взаимоотношение артериальных клапанов

Пространственное взаимоотношение аорты и легочной артерии значительно варьировало при разных типах ДМЖП по мере смещения КП при ТМА и аномалии Тауссиг-Бинг от DA-аорты до DP-аорты.

Положение аорты справа и спереди от легочной артерии отмечено во всех 3-х группах с ТМА и не выявлено при аномалии Тауссиг-Бинг. Положение сосудов «бок о бок» чаще наблюдалось при аномалии Тауссиг-Бинг (60%), чем при ТМА (17%). Право-заднее расположение

аорты при ТМА было выявлено лишь в сердцах со смещением КП (17% в группе 2 и 33% в группе 3), а при аномалии Тауссиг-Бинг в 40% случаев.

При любом типе ТМА преобладало положение аорты справа и спереди. По мере отклонения КП вправо происходит и смещение аортального клапана кзади. Если в группе 1 не было выявлено ни одного препарата с расположением артериальных стволов по типу «бок о бок», то в группе 2 такой тип взаимоотношения наблюдался в одном случае, а в другом случае имело место право-заднее расположение аорты.

В группе 3 с еще большим смещением КП вправо и подлегочным ДМЖП право-переднее расположение аорты наблюдалось в меньшем количестве препаратов, нежели в группах 2 и 3, а «бок-о-бок» взаимоотношение и право-заднее расположение аорты наблюдались в одном и двух случаях, соответственно.

При аномалии Тауссиг-Бинг (группа 4) преобладало «бок о бок» взаимоотношение (60%) и заднее расположение аорты положение аорты (40%), при этом расположение аорты справа и спереди не отмечалось.

Результатов хирургического лечения

Для оценки практической эффективности разработанных на основании анатомических измерений алгоритмов оптимальной хирургической коррекции ретро-/проспективно были проанализированы результаты хирургического лечения пациентов с диагнозом ОАЛА от ПЖ, пролеченных в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева на период с 2003 года по 2021 год, которым была выполнена анатомическая или гемодинамическая коррекция порока в соответствии или не соответствии с предложенными алгоритмами для каждого отдельного варианта ОАЛА от ПЖ.

В связи с тем, что у пациентов с ОАЛА от ПЖ и подаортальным дефектом единственным и всегда возможным (из-за достаточного трикуспидально-легочного расстояния в 100% случаев) вариантом анатомической коррекции является туннелирование аорты к левому желудочку, то ретроспективный анализ в данной группе не проводился, т.к. все пациенты автоматически соответствовали предложенному алгоритму. Из анализа также были исключены пациенты с ОАЛА от ПЖ и подартериальным дефектом в силу крайне редкой встречаемости пороков и их недостаточного количества для статистической обработки данных. В соответствии с этим, ретроспективная оценка эффективности разработанных алгоритмов была выполнена у пациентов с ОАЛА от ПЖ с подлегочным и некоммутированным дефектами, т.к. именно среди пациентов данных групп отмечается широкая вариабельность хирургической тактики в зависимости от анатомических особенностей. Таким образом в сравнительный анализ результатов хирургического лечения пациентов, оперированных в соответствии или несоответствии с разработанными алгоритмами, были включены 32 пациента: 17 пациентов с ОАЛА от ПЖ и подлегочных ДМЖП и 15 пациентов с ОАЛА от ПЖ и некоммутированным ДМЖП.

Как и при анатомическом исследовании критериями исключения среди пациентов с ОАЛА от ПЖ с подлегочным и некоммутированным дефектами служили несбалансированность желудочков сердца, аномалия внутригрудного расположения сердца, атриовентрикулярный канал, атрезия одного из атриовентрикулярных клапанов, атрезия легочной артерии, множественные ДМЖП, синдром гетеротаксии, а также обструктивные поражения дуги аорты.

Сравнительная оценка между группами пациентов, соответствующих и не соответствующих разработанным алгоритмам, проводилась на основании оценки следующих параметров: выраженность и длительность артериальной гипоксемии, среднее количество операций на одного пациента, интраоперационные данные (время искусственного кровообращения и пережатия аорты), длительность пребывания в отделении реанимации, интенсивность кардиотонической поддержки (Inotropic Score), госпитальная выживаемость, длительность госпитализации.

Полученные результаты, актуальные на момент выполнения анатомической коррекции или последнего из этапов гемодинамической коррекции представлены в таблице 2.

При ретроспективном анализе 17 пациентов с ОАЛА от ПЖ и легочным ДМЖП в 9 случаях (53%; 9 из 17) хирургическая тактика соответствовала разработанному алгоритму и 8 случаях (47%; 8 из 17) не соответствовала (таблица 3). Все пациенты, отклонявшиеся от алгоритма, характеризовались D анатомией взаиморасположения аорты и легочной артерии.

Из 11 пациентов с D аортой в 4 случаях имелся сопутствующий стеноз легочной артерии, что не позволяло выполнить артериальное переключение. Таким образом, туннелирование аорты являлось единственным методом анатомической коррекции данных вариантов порока. Последнее зависит от трикуспидально-легочного расстояния, которое в трех случаях из четырех превышало диаметр аортального клапана (показана операция Kawashima), а в одном случае было меньше

Таблица 2. Сравнительный анализ изучаемых параметров пациентов с ОАЛА от ПЖ с подлегочным и некоммитированным ДМЖП, соответствующих и несоответствующих алгоритмам.

Параметр	ОАЛА от ПЖ с подлегочным ДМЖП		<i>p</i>	ОАЛА от ПЖ с некоммитированным ДМЖП		<i>p</i>
	алгоритм +	алгоритм -		алгоритм +	алгоритм -	
N	9	8		5	10	
Вес, кг	6,7 (3,9-11,5)	10,5 (9-13,2)	<0,05	12,6 (9,3-15,4)	16,2 (13,3-22,5)	<0,05
Возраст, лет	0,5	1,7	<0,05	1,8 (1,2-2,8)	4,5 (3,2-5,8)	<0,05
Нб, г/л	130 (115-147)	144 (110-168)	>0,05	128 (89-141)	147 (119-184)	<0,05
Длительность гипоксемии, лет	0,5	1,7	<0,05	1,8 (1,2-2,8)	4,5 (3,2-5,8)	<0,05
Среднее количество операций на одного пациента, п	1,5	1,8	>0,05	1,6	2,6	<0,05
ИК, мин	148 (124-237)	170 (138-251)	>0,05	145 (116-182)	104 (87-133)	<0,05
Пережатие аорты, мин	109 (77-132)	114 (96-141)	>0,05	93 (82-122)	-	
Время в ОРИТ, дней				3,5 (1-8)	2,5 (1-5)	>0,05
Inotropic score	7 (5-12)	10 (7-17)	<0,05	10,5 (8-13)	7,5 (5-10)	<0,05
Выживаемость, %	100	100	>0,05	100	100	>0,05
Длительность госпитализации, дней	16 (12-27)	14 (9-22)	>0,05	11 (8-16)	12 (6-20)	>0,05

(показана операция Rastelli). Однако, фактически всем пациентам была выполнена операция Rastelli с использованием экстракардиального кондуита, тогда как в трех случаях, при которых была показана операция Kawashima, можно было выполнить реконструкцию ВОПЖ без кондуита. У остальных 7 пациентов без стеноза легочной артерии в двух случаях выполнялась пластика ДМЖП с артериальным переключением (соответствие алгоритму), в трех случаях «операция Рашкинда → суживание легочной артерии → Rastelli» (несоответствие алгоритму) и в двух случаях «суживание легочной артерии → Rastelli» (несоответствие алгоритму).

Из 6 пациентов с ДА расположением аорты стеноз легочной артерии имелся у четырех пациентов, при этом трикуспидально-легочное расстояние было меньше диаметра аортального клапана. Единственным

методом коррекции при такой анатомии является операция Rastelli, которая фактически и была выполнена у всех четырех пациентов. У остальных двух пациентов была выполнена пластика ДМЖП с артериальным переключением (соответствие алгоритму).

Таблица 3. Морфологические варианты и тип оперативных вмешательств у пациентов с ОАЛА от ПЖ и подлегочным ДМЖП.

Анатомия	Операция, показанная по алгоритму	Фактически выполненная операция
D	ASO	Рашкинд → ASO
D	ASO	Рашкинд → ASO
D	ASO	Рашкинд → Muller → Rastelli
D	ASO	Рашкинд → Muller → Rastelli
D	ASO	Рашкинд → Muller → Rastelli
D	ASO	Muller → Rastelli
D	ASO	Muller → Rastelli
D + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	Kawashima	СЛА → Rastelli
D + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	Kawashima	СЛА → Rastelli
D + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	Kawashima	Rastelli
D + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	СЛА → Rastelli	СЛА → Rastelli
DA	ASO	Рашкинд → ASO
DA	ASO	ASO
DA, стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	СЛА → СЛА → Rastelli	СЛА → Rastelli
DA, стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	СЛА → Rastelli	СЛА → Rastelli
DA, стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	СЛА → Rastelli	СЛА → Rastelli
DA, стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	СЛА → Rastelli	СЛА → Rastelli

СЛА – системно-легочный анастомоз; ASO – arterial switch operation (операция артериального переключения).

Пациенты, соответствовавшие алгоритму, характеризовались меньшим возрастом на момент выполнения анатомической коррекции, а соответственно, и меньшим периодом артериальной гипоксемии. Статистически значимая разница между группами выявлена также в интенсивности кардиотонической поддержки в раннем

послеоперационном периоде: 7 (5-12) у пациентов соответствовавших и 10 (7-17) у пациентов, не соответствовавших алгоритму.

При анализе 15 пациентов с ОАЛА от ПЖ и некоммитированным ДМЖП в 5 случаях (33%) хирургическая тактика соответствовала разработанному алгоритму (пациенты с анатомической коррекцией), в то время как у остальных 10 пациентов (76%) не соответствовала (пациенты с гемодинамической коррекцией) (таблица 4).

Всем пациентам, не соответствовавшим алгоритму, были выполнены этапные гемодинамические коррекции по пути тотального ($n=6$) или частичного ($n=4$) обхода правых отделов сердца (на момент исследования ожидающие операции Фонтена). Средний возраст пациентов на момент выполнения операции Фонтена и пациентов с ДКПА на момент проведения исследования составил 4,5 года, в то время как у пациентов с анатомической коррекцией 1,8 лет ($p<0.05$). Данный показатель также отражает длительность хронической артериальной гипоксемии – средний уровень гемоглобина на момент последней операции составил 128 г/л и 147 г/л в группах анатомической и гемодинамической коррекции соответственно ($p<0.05$). Гемодинамическая коррекция подразумевает выполнение ряда этапных операций начиная с системно-легочного анастомоза/суживания легочной артерии (операция Muller), продолжая двунаправленных кавопульмональных анастомозом и завершая операцией Фонтена.

На момент проведения исследования 6 пациентам была выполнена, а 4 ожидали операции Фонтена. В группе пациентов с анатомической коррекцией в 3 случаях (3 из 5; 60%) первым этапом была выполнена паллиативная операция, а в остальных двух случаях первично-радикальная коррекция (2 из 5; 40%).

Таблица 4. Морфологические варианты и тип оперативных вмешательств у пациентов с ОАЛА от ПЖ и некоммитированным ДМЖП.

	Анатомия	Операция, показанная по алгоритму	Фактически выполненная операция
	DA, дефект ближе к ЛА	Туннель «ЛЖ-ЛА» + ASO	СЛА → ДКПА → Фонтен
	DA, дефект ближе к ЛА + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	Rastelli	СЛА → ДКПА → Фонтен
	D, дефект ближе к Ао (ТЛР>Ао)	Muller → Туннель «ЛЖ-Ао»	Muller → Туннель «ЛЖ-Ао»
	D, дефект ближе к Ао + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	Туннель «ЛЖ-Ао» + рВОПЖ	СЛА → ДКПА → Фонтен
	D, дефект ближе к Ао (ТЛР<Ао)	СЛА → Rastelli	СЛА → Rastelli
	D, дефект ближе к ЛА + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	Rastelli	СЛА → ДКПА → Фонтен
	D, дефект ближе к ЛА + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	Rastelli	СЛА → ДКПА → Фонтен
	D, дефект ближе к ЛА + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	Rastelli	СЛА → ДКПА
	D, дефект ближе к ЛА + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	Rastelli	СЛА → ДКПА → Фонтен
	D, дефект ближе к ЛА + стеноз ЛА (ТЛР<Ао)	СЛА → Туннель «ЛЖ-ЛА» + ASO	СЛА → ДКПА
	DP, дефект ближе к Ао (ТЛР>Ао)	Туннель «ЛЖ-Ао»	Muller → ДКПА
	DP, дефект ближе к Ао (ТЛР<Ао)	Rastelli	Rastelli
	DP, дефект ближе к Ао + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	Туннель «ЛЖ-Ао» + рВОПЖ	Туннель «ЛЖ-Ао» + рВОПЖ
	DP, дефект ближе к Ао + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	Туннель «ЛЖ-Ао» + рВОПЖ	СЛА → ДКПА
	DP, дефект ближе к Ао + стеноз ЛА (ТЛР>Ао)	СЛА → Туннель «ЛЖ-Ао» + рВОПЖ	СЛА → Туннель «ЛЖ-Ао» + рВОПЖ

ASO – arterial switch operation (операция артериального переключения); СЛА – системно-легочный анастомоз; ДКПА – двунаправленный кавопульмональный анастомоз; рВОПЖ – реконструкция выводного отдела правого желудочка.

С учетом этого среднее количество операций на одного пациента в группах анатомической и гемодинамической коррекции составило 1,6 и 2,5 и достигало статистически значимой разницы ($p<0.05$). Выполнение анатомической коррекции, в отличие от гемодинамических операций,

связано с фактом пережатия аорты, а соответственно, и с меньшим временем искусственного кровообращения, которое в группах гемодинамической и анатомической коррекции составило 105 и 145 минуты соответственно ($p<0.05$). Из анализируемых показателей течения раннего послеоперационного периода статистически значимая разница отмечалась в интенсивности кардиотонической поддержки – 10.5 и 7.5 в группах анатомической и гемодинамической коррекции соответственно ($p<0.05$). В обеих группах отмечалась 100% выживаемость пациентов.

Полученные данные в совокупности свидетельствуют о том, что пациенты с ОАЛА от ПЖ и некоммитированным ДМЖП, оперированные в соответствии с разработанным алгоритмом, характеризовались меньшим количеством перенесенных операций, а также меньшей выраженностью и длительностью артериальной гипоксемии.

ВЫВОДЫ

1. Недостаточная ротация конотрункуса вправо на «Тауссиг-Бинг» этапе развития сердца лежит в основе формирования различных форм ОАЛА от ПЖ.
2. При ОАЛА от ПЖ ориентация оси артериальных клапанов, ориентация оси КП, взаимоотношение артериальных клапанов, ход артериальных стволов и тип формируемого ДМЖП являются взаимосвязанными и взаимозависимыми показателями.
3. Между анатомическими вариантами ОАЛА от ПЖ отсутствуют четкие границы по степени ротации конотрункуса.
4. По степени увеличения угла ротации конотрункуса вправо варианты ОАЛА от ПЖ расположены в следующей последовательности: с

подлегочным, некоммитированным, подартериальным (с КП) и подаортальным/подартериальным (без КП) ДМЖП.

5. По степени ротации конотрункуса ОАЛА от ПЖ с некоммитированным ДМЖП не отличается от варианта с подлегочным дефектом и, вероятно, формируется в результате избыточной гипертрофии КП, обтурирующей бульбовентрикулярное отверстие.

6. Спиралевидный ход артериальных стволов является следствием ротации конотрункуса вправо и никогда не наблюдается при обратной ротации влево.

7. Подартериальный ДМЖП при ОАЛА от ПЖ представлен двумя морфологическими вариантами: 1 – с гипоплазией/отсутствием КП и спиралевидных ходом артериальных стволов; 2 – с гипертрофией КП и параллельных ходом стволов.

8. ТМА с ДМЖП в спектре пороков с нарушением желудочково-артериальной конкордантности, вероятно, располагается между аномалией Тауссиг-Бинг и простой ТМА, что косвенно определяется по взаиморасположению клапанов аорты и легочной артерии.

9. На туннелирование аорты к левому желудочку при ОАЛА от ПЖ влияют следующие анатомические признаки: близость ДМЖП к артериальным клапанам, трикуспидально-легочное расстояние, наличие стеноза легочной артерии.

10. Соблюдение анатомических критериев выбора оптимальной хирургической тактики при ОАЛА от ПЖ с подлегочным и некоммитированным ДМЖП сопровождается выполнением меньшего количества операций, уменьшением длительности и тяжести артериальной гипоксемии и меньшим возрастом пациентов на момент выполнения анатомической коррекции.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. За счет общего эмбрионального механизма формирования все варианты ОАЛА от ПЖ и ТМА как в анатомическом, так и хирургическом отношении следует рассматривать как единый спектр врожденных пороков конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности.
2. С хирургической точки зрения все формы ОАЛА от ПЖ и ТМА целесообразно объединить в единый термин «порок конотрункуса с нарушением желудочково-артериальной конкордантности».
3. В качестве главных анатомических критериев при определении оптимальной хирургической тактики при хирургической коррекции ОАЛА от ПЖ следует рассматривать близость ДМЖП к артериальным клапанам, наличие/отсутствие стеноза легочной артерии, а также трикуспидально-легочное расстояние.
4. Для определения/подтверждения типа ДМЖП при ОАЛА от ПЖ во время внутрисердечной ревизии необходимо оценить тип соединения КП с ножками ПКТ: соединение с передней ножкой ПКТ – подаортальный ДМЖП; соединение с задней ножкой ПКТ – подлегочный ДМЖП; расположение КП между ножками ПКТ – подартериальный ДМЖП с наличием КП.
5. Главным признаком условно-некоммитированного подаортального ДМЖП следует считать расположение дефекта в выводной части МЖП строго в проекции подаортального инфундибулума с расстоянием до аортального клапана больше диаметра фиброзного кольца аорты.
6. Наличие спиралевидного хода артериальных стволов можно использовать в качестве специфического дифференциально-диагностического критерия для определения ОАЛА от ПЖ с подаортальным или подартериальным (без КП) ДМЖП.

7. В зависимости от наличия или отсутствия КП все подартериальные дефекты при ОАЛА от ПЖ следует разделять на типичные и атипичные варианты, от чего зависит тактика хирургического вмешательства.
8. Объем хирургического вмешательства при ОАЛА от ПЖ с подартериальным ДМЖП без КП соответствует таковой при подаортальной локализации дефекта, в то время как при ОАЛА от ПЖ с подартериальным ДМЖП и наличием КП может соответствовать как варианту порока с подаортальной, так и легочной локализацией дефекта в зависимости большего смещения последнего к тому или иному артериальному клапану.
9. Метод компьютерной 3D реконструкции внутрисердечных структур целесообразно применять при сложных врожденных пороках конотрункуса в качестве дополнительного метода диагностики.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

1. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Гордеева М.В. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Часть 1. Анатомия. Детские болезни сердца и сосудов. 2020; 17 (3): 153-160.
2. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Гордеева М.В. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Часть 2. Аномалии атриовентрикулярных клапанов. Детские болезни сердца и сосудов. 2020; 17 (3): 161-167.
3. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Гордеева М.В. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Часть 3. Анатомические переходные формы порока. Детские болезни сердца и сосудов. 2020; 17 (4): 237-243.
4. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Часть 4. Анатомическая концепция порока. Детские болезни сердца и сосудов. 2020; 17 (4): 244-247.

5. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка: тактика хирургического лечения. Детские болезни сердца и сосудов. 2021; 18 (2): 77-82.
6. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Александрова С.А. Трехмерная компьютерная реконструкция в диагностике отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка. Детские болезни сердца и сосудов. 2021; 18 (1): 5-10.
7. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Гордеева М.В. Сравнительная анатомия аномалии Тауссиг-Бинг и транспозиции магистральных артерий с подлегочным дефектом межжелудочковой перегородки. Детские болезни сердца и сосудов. 2021; 18 (1): 45-54.
8. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Эволюция хирургического лечения сложной транспозиции магистральных артерий. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2021; 63 (4): 261-270.
9. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Влияние ротации трункуса на тип формируемого порока сердца. Часть 1. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Детские болезни сердца и сосудов. 2021; 18 (3): 168-175.
10. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Влияние ротации трункуса на тип формируемого порока сердца. Часть 2. Транспозиция магистральных артерий. Детские болезни сердца и сосудов. 2021; 19 (1).
11. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Ротация трункального блока при транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2021; 6 (22): 706-711
12. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Врожденные пороки конотрункуса с желудочково-артериальной дискордантностью: влияние степени ротации трункуса на тип формируемого порока. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2021; 6 (63): 543-550
13. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Бивентрикулярная коррекция отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка с полной формой атриовентрикулярного канала. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2022; 4:448-451

14. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка с подартериальным дефектом межжелудочковой перегородки: определение, анатомия, классификация. Детские болезни сердца и сосудов. 2022; 19 (1): 13-18.
15. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Кварацхелия М.В. Выбор оптимальной хирургической тактики при отхождении аорты и легочной артерии от правого желудочка. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2023; 65 (2):152-160
16. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка. Издательский дом БИНОМ. 2021
17. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Эмбриогенез. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
18. Шаталов К.В., Джиджихия К.М., Гордеева М.В. Анатомия. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
19. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Классификация. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
20. Пурсанов М.Г., Джиджихия К.М. Ангиокардиография. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
21. Джиджихия К.М. Компьютерная томография. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
22. Джиджихия К.М. 3D-печать. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
23. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Хирургическое лечение. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021
24. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Результаты хирургического лечения. Глава в книге «Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка». Издательский дом БИНОМ. 2021