

На правах рукописи

Морсина Мелине Гамлетовна

**Сравнение результатов различных методов паллиативного лечения у
младенцев с тяжелой формой тетрады Фалло**

3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Новосибирск – 2024

Работа выполнена в институте патологии кровообращения ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Научный руководитель

д-р мед.наук Богачев-Прокофьев Александр Владимирович

Официальные оппоненты:

Тарасов Роман Сергеевич, д-р мед. наук, доцент (Лаборатория рентгенэдоваскулярной и реконструктивной хирургии сердца и сосудов ФГБНУ «Научной исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, г.Кемерово, заведующий лабораторией);

Мовсесян Рубен Рудольфович, д-р мед. наук, профессор, член-корр. РАН (Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий города Санкт-Петербурга (ДГБ №1), заведующий отделением кардиохирургии).

Ведущая организация

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации

(121552, г. Москва, ул. Рублевское шоссе, 135)

Защита состоится 25.09. 2024 года в 10.00 часов на заседании диссертационного совета 21.1.027.01 (Д 208.063.01) при ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России.

Адрес: 630055, Новосибирск, ул. Речкуновская, 15;

e-mail: dissovet@meshalkin.ru

http://meshalkin.ru/nauchnaya_deyatelnost/dissertatsionnyy_sovet/soiskateli

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России

и на сайте http://meshalkin.ru/nauchnaya_deyatelnost/dissertatsionnyy_sovet/soiskateli

Автореферат разослан « ____ » _____ 20__ года

Ученый секретарь совета

21.1.027.01 (Д 208.063.01)

д-р мед. наук

Афанасьев Александр Владимирович

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы исследования

Наибольшую проблему в плане тактики хирургического лечения представляют критические дуктус-зависимые новорожденные, маловесные младенцы раннего возраста с тетрадой Фалло, относящиеся к группе высокого риска по развитию жизнеугрожающих осложнений при одномоментной радикальной коррекции. В связи с чем, для данной когорты пациентов наиболее предпочтительным является путь этапного лечения с первичным паллиативным вмешательством в качестве моста к отсроченной анатомической коррекции порока. На протяжении нескольких десятилетий «золотым стандартом» паллиативной помощи младенцам с тетрадой Фалло является модифицированный шунт Блэлок-Тауссиг (мБТШ). Однако, как при одномоментной анатомической коррекции, так и для формирования мБТШ наиболее значимыми факторами риска по развитию неблагоприятных событий являются низкий вес и выраженная гипоплазия легочного русла.

В многочисленных исследованиях у пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки (тип А, В по Tshervenkov) выявлено, что реконструкция выходного отдела правого желудочка приводит к более эффективной реабилитации легочного русла в сравнении с формированием шунта Блэлок-Тауссиг. Таким образом, можно предположить, что устранение выраженной обструкции выходного отдела правого желудочка при тетраде Фалло может привести к более эффективному росту центрального легочного русла в сравнении с мБТШ. За последние годы, на фоне прогресса транскатетерных технологий, постепенной смены парадигмы от «открытых» вмешательств в сторону миниинвазивных, интервенционных технологий, в литературе встречается все больше работ, описывающих эндоваскулярный метод стентирования выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) как

перспективную альтернативу формированию модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг.

Цель исследования

Сравнить результаты стентирования пути оттока в легочную артерию и формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг в рамках этапной коррекции младенцев с тетрадой Фалло.

Задачи исследования

1. Проанализировать динамику роста легочного русла после стентирования выходного отдела правого желудочка в сравнении с формированием модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг.
2. Провести сравнительную оценку результатов стентирования выходного отдела правого желудочка и формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг в раннем послеоперационном периоде.
3. Определить большие кардиоваскулярные события после стентирования выходного отдела правого желудочка и формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг в межэтапном периоде.
4. Провести сравнительную оценку результатов отсроченной анатомической коррекции в раннем послеоперационном периоде после различных методов паллиативного лечения (стентирования выходного отдела правого желудочка и формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг).

Научная новизна

1. В рамках проспективного двуцентрового рандомизированного исследования проведена сравнительная оценка непосредственных и отдаленных результатов двух методов хирургического лечения младенцев с критической формой тетрады Фалло: стентирования выходного отдела правого желудочка или формирования модифицированного шунта Блэлок-

Тауссиг. Сравнительная оценка результатов отсроченной радикальной коррекции.

2. Проведена сравнительная оценка развития легочного русла после различных методов паллиативного хирургического лечения (первичная конечная точка). Определена скорость роста легочных артерий, выраженная индексированным показателем z-score/день.

3. Проведен анализ предикторов, влияющих на рост легочного русла, длительность стационарного лечения.

Теоретическая и практическая значимость

На основании исследования дополнены уже существующие фундаментальные и практические знания о хирургическом лечении тетрады Фалло и получены качественно новые данные. Оптимизирована хирургическая стратегия лечения. Показана эффективность и безопасность стентирования пути оттока в легочную артерию в качестве моста к отсроченной радикальной коррекции. Результаты проведенного исследования продемонстрировали развитие легочного русла после различных видов паллиативного хирургического лечения. Однако наибольшая выраженность и скорость роста легочного русла определена после стентирования пути оттока в легочную артерию. Проведен анализ факторов, влияющих на скорость реабилитации после паллиативного лечения. Результаты проведенной работы могут способствовать совершенствованию тактических подходов хирургического лечения.

Полученные данные внедрены в клиническую практику в кардиохирургическом отделении врожденных пороков сердца ФГБУ «НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации. Материалы работы могут быть применены для подготовки обучающих лекций для врачей по специальности «сердечно-сосудистая хирургия», а также в качестве научного материала для докладов на

всероссийских и международных конференциях сердечно-сосудистых хирургов.

Методология и методы исследования

Методологической основой диссертационного исследования послужили труды зарубежных и отечественных авторов, посвященных изучению проблемы этапного хирургического лечения младенцев с тетрадой Фалло. Для решения поставленных задач использовались методы: аналитические, ультразвуковые, томографические, интервенционные, статистический анализ.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Стентирование выходного отдела правого желудочка позволяет достичь более значимого, быстрого и равномерного развития легочного русла в сравнении с формированием модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг.
2. Стентирование выходного отдела правого желудочка приводит к более ранней стабилизации состояния пациента и более значимому приросту сатурации кислорода. Однако, тип паллиативного вмешательства (стентирование выходного отдела правого желудочка/формирование модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг) не влияет на число летальных исходов и осложнений в раннем послеоперационном периоде.
3. Тип паллиативного вмешательства (стентирование выходного отдела правого желудочка/формирование модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг) не влияет на частоту больших кардиоваскулярных событий (МАСЕ) в межэтапном периоде.
4. В исследуемых группах при отсроченной анатомической коррекции число летальных исходов и осложнений в раннем послеоперационном периоде сопоставимы.

Апробация и публикации по теме исследования

Основные положения диссертации представлены на российских и зарубежных научных мероприятиях: XXV Ежегодная сессия «НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ и Конференция молодых ученых (Москва 2022); Первый всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца с международным участием (Нижний Новгород 2022); XXV Московский международный конгресс по рентгенэндоваскулярной хирургии (Москва 2023); V Всероссийский научно-образовательный форум с международным участием «Кардиология XXI века: альянсы и потенциал» (Томск 2024); 7th Scientific Meeting of the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery and the 1st Meeting of the African Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery (Marrakech 2022); 36th EACTS Annual Meeting (Milan 2022); 57th Annual Meeting of the Association for European Pediatric and Congenital Cardiology (Porto 2024).

По теме диссертации опубликованы 10 печатных работ в зарубежных и отечественных медицинских журналах, соответствующих требованиям ВАК (3 статьи, 7 тезисов), 10 из которых процитированы в базах данных РИНЦ, Scopus.

Объем и структура диссертации

Диссертация состоит из: введения, литературного обзора, главы с описанием клинического материала и методов исследования, двух глав собственных исследований, обсуждения полученных результатов, заключения, выводов, ограничений исследования, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация изложена на 106 страницах машинописного текста. Указатель литературы содержит 159 источников, в том числе 15 отечественных и 144 зарубежных работ. Работа проиллюстрирована 14 таблицами и 18 рисунками.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Объект исследования

Проведение клинического исследования было одобрено локальным этическим комитетом института (протокол №9 от 17.09.2019). В период с 2019 по 2022 год на базе ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» совместно с ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» проведено проспективное рандомизированное двуцентровое исследование, посвященное сравнительному анализу различных подходов этапной коррекции у младенцев с тяжелой формой тетрады Фалло.

За период исследования у 47 симптомных младенцев с тетрадой Фалло по результатам эхокардиографии выявлены показания для этапной коррекции. Однако 5 из них присущи признаки, попадающие под критерии не включения в исследование: один с синдромом Вильямса, еще двое пациентов с агенезией левой легочной артерии и трое с полной формой атриовентрикулярной коммуникации. Таким образом, в исследование включено 42 младенца в возрасте до 4 месяцев (рис.1).

Согласно дизайну исследования при помощи рандомизации путем случайных цифр, дети были разделены на две группы в зависимости от вида первично выполненной паллиативной помощи:

I группа (или группа стент) – младенцы, которым выполнялось стентирование выходного отдела правого желудочка;

II группа (или группа шунт) – младенцы, которым сформирован модифицированный шунт Блэлок-Тауссиг.



Рис. 1. Дизайн исследования. ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; мБТШ – модифицированный шунт Блэлок-Тауссиг; АВК – атриовентрикулярная коммуникация; ЛЛА – левая легочная артерия; ТАП – трансаннулярная пластика.

Критерии включения:

1. симптомные младенцы с тетрадой Фалло весом менее 4 кг;
2. частые одышечно-цианотические приступы с десатурацией ниже 75%, на фоне проводимой медикаментозной терапии;
3. выраженная гипоплазия центрального легочного русла (z score < -2 , индекс Nakata < 150);
4. наличие тяжелой сопутствующей некардиальной патологии (инфекционный процесс, неврологическое поражение, бронхолегочная дисплазия и т.д.).

Критерии не включения:

1. тяжелые генетические аномалии;
2. несбалансированные желудочки, предопределяющие невозможность бивентрикулярной коррекции;

3. наличие атрезии клапана легочной артерии;
4. мультифокальный легочный кровоток;
5. неконфлюентные легочные артерии;
6. наличие сопутствующей кардиальной патологии (например, атриовентрикулярной коммуникации, множественные ДМЖП, гетеротаксия и др.);
7. ранее выполненные хирургические вмешательства.

Критерии исключения:

Отказ опекуна от продолжения участия пациента в исследовании на любом из этапов исследования.

Гипотеза

Стентирование пути оттока в легочную артерию приводит к более значимому росту легочного русла в сравнении с формированием модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг у младенцев с тяжелой формой тетрады Фалло.

Конечные точки

Первичная конечная точка: степень развития центрального легочного русла через 3 месяца после паллиативного лечения (оценивалась индексированным показателем Nakata).

Вторичные конечные точки:

1. оценка безопасности паллиативного вмешательства (тромбозы шунта/стента; дислокации, перелом стента; перфорации правого желудочка/легочной артерии; кровотечения);
2. сравнительная оценка скорости роста (z-score/день) и равномерности развития (отношение ПЛА/ЛЛА, мм) центрального легочного русла к моменту радикальной коррекции;

3. параметры интра- и раннего послеоперационного периодов (длительность инотропной поддержки, искусственной вентиляции легких, длительность лечения в ОАиР и госпитализации, число осложнений, летальность) при стентировании выходного отдела правого желудочка и формировании модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг;
4. большие кардиоваскулярные события в межэтапном периоде;
5. параметры интра- и раннего послеоперационного периодов (длительность инотропной поддержки, искусственной вентиляции легких, длительность лечения в ОАиР и госпитализации, число осложнений, летальность) при отсроченной анатомической коррекции.

Общая характеристика пациентов

В исследование включено 42 симптомных младенца. В группу стентирования выходного отдела правого желудочка после рандомизации включен 21 пациент в среднем в возрасте 51 день и весом 3.5 кг до паллиативного вмешательства (минимальный возраст составил 5 дней, вес 1.5 кг). В группе формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг также 21 ребенок со средним возрастным показателем 58 дней и весом 3.9 кг (минимальный возраст 10 дней, вес 2.1 кг). Из общего числа детей обеих групп 9 (21%) новорожденных (7 в группе и 2 в группе шунт соответственно), 6 (14.3%) являются недоношенными, у 5 (11.9%) детей (2 в группе стент и 3 в группе шунт) определяется сопутствующая некардиальная патология (бронхолегочная дисплазия, гидроцефалия, парез конечностей, уретерогидронефроз, ретинопатия недоношенных).

Несмотря на медикаментозную терапию бета-блокаторами, проводимую у всех исследуемых пациентов, к этапу госпитализации медиана SPO₂ в группе стент составляла 64%, а в группе шунт – 70%. Исходные характеристики обеих групп до паллиативного вмешательства сопоставимы, статистически не отличаются и представлены медианой (25;75 перцентиль) либо числовыми показателями в таблице 1.

**Характеристика пациентов к моменту паллиативного вмешательства
представлена медианой (25; 75 процентилями) или числовым
показателем**

Характеристика	Группа стент (n=21)	Группа шунт (n=21)	P value
новорожденные, n(%)	7 (33,3%)	2 (9,5%)	0,01
пол муж, n(%)	13 (61,9%)	13 (61,9%)	>0,9
возраст, дн	35 (25;84)	62 (34;73)	0,26
вес, кг	3,96 (3,04;4,1)	3,9 (3,6; 4,27)	0,15
иКДО ЛЖ, мл/м ²	27,3 (19;35,7)	26,1 (23,2;30,4)	0,88
SPO ₂ (%) до паллиативного лечения	64 (60;70)	70 (68; 71)	0,06
Сопутствующая некардиальная патология			
Недоношенность, n (%)	3 (14,3%)	3 (14,3%)	>0,99
Гидроцефалия, n (%)	1 (4,8%)	1(4,8%)	>0,99
Бронхолегочная дисплазия, n (%)	1 (4,8%)	1 (4,8%)	>0,99
Парапарез нижних конечностей/тетрапарез, n (%)	1 (4,8%)	1 (4,8%)	>0,99
Уретерогидронефроз, n (%)	0	1 (4,8%)	0,9
Ретинопатия недоношенных, n (%)	0	1 (4,8%)	0,9

Первично по данным эхокардиографии и осмотра определялись показания для этапной коррекции. Далее проводилась мультиспиральная компьютерная томография сердца и магистральных сосудов с контрастированием для уточнения анатомии дистального сегмента легочного русла, наличия/отсутствия дополнительных источников легочного кровотока, анатомии коронарного русла. Индексированные показатели центрального легочного русла пациентов обеих групп сопоставимы и представлены в таблице 2.

Таблица 2.

Межгрупповая сравнительная оценка степени развития центрального легочного русла перед паллиативным вмешательством представлена медианой (25; 75 перцентильями) или числовым показателем

Характеристика	Группа стент (n=21)	Группа шунт (n=21)	P value
z score клапана ЛА	-3,3(-4,5;-2,8)	-3,8(-5,7;-2,7)	0,4
z score ствол ЛА	-3,8(-4,7;-2,8)	-3,9(-4,3;-3,5)	0,9
z score ПЛА	-2,3(-2,8;-1,7)	-2,3(-3;-1,9)	0,8
z score ЛЛА	-2,1(-2,4;-1,3)	-1,9(-2,5;-1,7)	0,9
Индекс Nakata	104,2(81,5;122,3)	107,3(85,1;115,1)	0,9
Индекс McGoop	1,3(1,2;1,7)	1,4(1,2;1,5)	0,9
Индекс Reddy	64,9(47,3;71,3)	56,6(50,6;63,4)	0,2

ЛА- легочная артерия; ПЛА – правая легочная артерия; ЛЛА – левая легочная артерия

Как видно из таблицы 2 перед паллиативным вмешательством у пациентов обеих групп определялась выраженная гипоплазия центрального легочного русла. А индексированные показатели в исследуемых группах были сопоставимы. Гемодинамически значимых аорто-легочных коллатералей диаметром ≥ 2 мм в исследуемых группах не выявлено.

Методы исследования

Всем пациентам при поступлении проводился осмотр детского кардиолога, стандартный комплекс общеклинических (общий анализ крови, биохимический анализ крови, анализ параметров свертываемости крови, общий анализ мочи) и инструментальных исследований (транскутанная пульсоксиметрия, трансторакальная эхокардиография, электрокардиограмма, рентгенография органов грудной клетки) в ходе которых определялись показания к этапной коррекции порока (таблица 3).

В межэтапном периоде для оценки состояния младенцев, определения показаний для госпитализации, амбулаторно проводился осмотр кардиолога и эхокардиография. В ходе периодического мониторинга оценивались большие кардиоваскулярные события (повторные хирургические вмешательства, осложнения, одышно-цианотические приступы, требующие повторной госпитализации, летальность).

Таблица 3.

Этапы исследования

Методы исследования	I, этап палл/леч n=42	II, через 1 месяц после палл/леч n=42	III, через 2 месяца после палл/леч n=42	IV, через 3 месяца после палл/леч n=41	V, этап радикальной коррекции n=41
Осмотр кардиолога	+	+	+	+	+
Транскутанная пульсоксиметрия	+	+	+	+	+
ЭхоКГ	+	+	+	+	+
МСКТ	+	-	-	+	-
Rg ОГК	+	-	-	-	+

Палл/леч – паллиативное лечение; ЭхоКГ – эхокардиография; МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография; Rg ОГК - рентгенография органов грудной клетки.

Трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ) проводилась на аппаратах экспертного класса: Vivid E95 (GE Healthcare), Vivid iq (GE Healthcare), Philips iE33 (Philips Ultrasound, Inc, США) в стандартных проекциях. Исследования выполнялись по стандартной методике с применением одно- и двухмерной доплерографии. Оценивались внутрисердечная анатомия порока, линейные и объемные показатели левого желудочка (по методу Тейхольца) и сократительная способность. Оценка систолической функции правого желудочка производилась вычислением ФИП (фракционного изменения площади) как функции изменения площади желудочка в систолу и диастолу (%). Из парастернальной, апикальной и субкостальной позиций по короткой и длинной оси легочной артерии проводилась оценка анатомо-функционального состояния пути оттока в легочную артерию: определялись длина и диаметр выходного отдела правого желудочка в наиболее узком месте в систолу и диастолу (мм), систолический градиент давления в выходном отделе правого желудочка и на клапане легочной артерии (мм.рт.ст.). Степень гипоплазии клапана легочной артерии, ствола легочной артерии и ее ветвей на уровне бифуркации рассчитана с помощью индексированного показателя z score.

Для более детального изучения анатомии пути оттока из правого желудочка, визуализации дистального сегмента ветвей легочных артерий, долевых ветвей, а также оценки анатомии и расположения коронарных артерий выполнялась мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастированием перед паллиативным вмешательством и на этапе отсроченной коррекции.

На основании данных МСКТ с контрастированием сердца и сосудов оценивалась степень гипоплазии легочного русла с помощью индексированных показателей:

1. Индекс Nakata рассчитывался по формуле: $(\text{диаметр ПЛА}^2 + \text{диаметр ЛЛА}^2) * 3,14 / 4 * \text{ППТ}$. ПЛА и ЛЛА – правая и левая легочные артерии на уровне ветвления, ППТ – площадь поверхности тела. В норме индекс = $330 \pm 30 \text{ мм}^2 / \text{м}^2$.

2. Индекс McGoon = (диаметр ПЛА + диаметр ЛПА)/диаметр нАо, где нАо – диаметр аорты над диафрагмой (мм). В норме отношение: не менее 1,8 мм.
3. Для оценки состояния периферического легочного русла рассчитан нижнедолевой индекс (индекс Reddy): равный отношению суммы площадей поперечного сечения нижнедолевых ветвей правой и левой легочных артерий к площади поверхности тела. В норме составляет: $120 \pm 30 \text{ мм}^2/\text{м}^2$.

Техника хирургического лечения

Стентирование пути оттока в легочную артерию

Процедура ангиопульмонографии с вентрикулографией правого желудочка, стентирование пути оттока в легочную артерию осуществлялись в условиях интубационного наркоза, искусственной вентиляции легких и миорелаксации. Для поддержания адекватного насыщения артериальной крови кислородом ($\text{SpO}_2 > 80\%$ по данным транскутанной пульсоксиметрии) на время проведения операции периодически использовалась дыхательная смесь с высоким содержанием кислорода. Перед началом оперативного вмешательства пациенту вводился нефракционированный гепарин из расчета 50–100 ЕД/кг (целевое значение показателя активированного времени свертывания крови находилось на уровне более 180 секунд), также осуществлялась периоперационная антибиотикопрофилактика путем однократного внутривенного введения препаратов цефалоспоринового ряда в разовой дозировке исходя из расчета массы тела пациента.

В большинстве случаев доступ осуществлялся пункцией правой/левой общей бедренной вены. Через установленный интродьюсер диагностическим катетером типа Pigtail проводилась катетеризация полостей и сосудов сердца. У маловесных пациентов весом менее 2 кг - трансвентрикулярный доступ через правый желудочек. Ангиографическое исследование выполнялось в следующих проекциях: правая вентрикуло- и ангиопульмонография в прямой проекции, правой передней, косой проекции ($\text{RAO } 30^\circ$) с краниальной

ангуляцией (CRA 20–30°), а также в боковой проекции (LAO 90%). Ангиопульмонография проводилась с применением рентгеноконтрастных препаратов: Ультравист (Bayer Schering Pharma AG, Германия), Ксенетикс (Guerbet, Франция), Оптирей (Liebel-Flarsheim, Канада), Сканлюкс (Sanoheima Pharmaceuticals AG, Австрия), Йоверсол (HPC Standards, Германия). При анализе ангиограмм осуществлялась дополнительная оценка анатомии выходного отдела правого желудочка, клапана легочной артерии, размеры и анатомия ствола и ветвей легочной артерии для выбора размера и позиционирования стента. Далее устанавливали проводниковый катетер JR 4-5 Fr, по которому в легочную артерию заводили коронарный проводник. Выбор диаметра стента в группе стентирования выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) определялся из расчета: диаметр наиболее узкого места пути оттока из правого желудочка (либо клапанного кольца легочной артерии в случае его стентирования) в фазу диастолы плюс 2 мм.

Стентирование выполнялось баллонорасширяемым стентом на всем протяжении выводного отдела правого желудочка. А в случае выраженного клапанного/надклапанного стеноза лёгочной артерии стент пересекал клапан легочной артерии.

При наличии резидуальных стенозов по краям от зоны стентирования, либо меньшей длине стента в сравнении с протяженностью выходного тракта правого желудочка имплантировался второй стент с заходом на предыдущий. После установки стента баллонный катетер и коронарный проводник извлекали. Для оценки результата выполнялась контрольная ангиопульмонография.

Формирование модифицированного подключично-легочного шунта Блэлок-Тауссиг

Во всех случаях операция выполнялась доступом через срединную стернотомию. После вскрытия перикарда выполнялась визуальная оценка

анатомии сердца и магистральных сосудов. Выделялся брахиоцефальный ствол, правая подключичная артерия и легочная артерия до деления на долевые ветви. При праворасположенной дуге аорты выполняли формирование левостороннего мБТШ, при леворасположенной дуге аорты - правосторонний мБТШ соответственно. Оценку необходимости искусственного кровообращения для формирования мБТШ определяли при пробном отжатии ветви легочной артерии зажимом Сатинского и выявлении десатурации по монитору, нарушений гемодинамики. В остальных случаях операции проводились без искусственного кровообращения. Для формирования шунта между брахиоцефальной и легочной артерией применялись тонкостенные синтетические сосудистые протезы Gore-Tex (W.L. Gore & Associates, Inc., США). Размер сосудистого протеза отчасти определялся эмпирически, но в тоже время отношение размера шунта (мм) к весу ребенка (кг) не выходило за пределы $1,2 \pm 0,2$.

При операциях без искусственного кровообращения перед формированием шунта вводился гепарин в объеме 100 МЕ/кг. Затем выполнялось боковое отжатие брахиоцефального ствола /подключичной артерии, линейная артериотомия и формирование проксимального анастомоза с косо срезанным сосудистым протезом Gore-Tex. При удалении зажима с БЦА проверялся кровоток по шунту. При определении размера шунта учитывалась некоторая податливость (растяжимость) протеза в сторону меньшей длины. Далее формировался дистальный анастомоз между сосудистым протезом и верхним краем легочной артерией по типу «конец в бок».

Во всех случаях в раннем послеоперационном периоде проводилась антикоагулянтная терапия в виде внутривенной инфузии гепарина со скоростью 10 МЕ/кг в час (под контролем АПТВ 60-90 сек.) до восстановления энтерального питания. После отмены гепарина назначался аспирин в дозе 8–10 мг/кг/сут.

Отсроченная радикальная коррекция

Во всех случаях операция проводилась через срединную стернотомию в условиях бикавальной канюляции, искусственного кровообращения с умеренной гипотермией (32⁰С – 34⁰С). Дренирование левых отделов сердца осуществлялось через правую верхнедолевую легочную вену. Во 2-ой группе после начала искусственного кровообращения модифицированный шунт Блэлок-Тауссиг клипировался и пересекался. По достижению заданной температуры выполнялась окклюзия восходящей аорты зажимом Сатинского и неселективная кардиоплегия в корень аорты раствором Кустадиол (Dr F. Kohler Chemie GMBH, Германия). Далее через правый атриальный доступ проводилась внутрисердечная ревизия анатомии порока. Продольным разрезом рассекался ствол легочной артерии для оценки анатомии клапана легочной артерии. Учитывая сохраняющуюся выраженную гипоплазию клапана легочной артерии у всех пациентов разрез трансаннулярно линейно продолжался в бессосудистую часть выходного отдела правого желудочка. У пациентов 1 группы стент определялся либо изолированно в выходном отделе, либо пересекал клапан легочной артерии. В процессе эксплантации стент постепенно иссекался из выходного отдела правого желудочка без значимых технических проблем и при трансаннулярном расположении, одномоментно резецировались фиброзированные створки клапана легочной артерии. У пациентов 2 группы в связи с выраженной гипоплазией клапанного кольца легочной артерии также выполнялся трансаннулярный разрез от ствола легочной артерии до бессосудистой части правого желудочка. Далее проводилась частичная инфундибулэктомия гипертрофированных элементов париетального, септального внедрений, стенозирующих выходной отдел правого желудочка и мобилизация конусной перегородки. Следующим этапом закрывался большой субаортальный дефект межжелудочковой перегородки путем фиксации ксеноперикардальной заплаты (ЗАО «НеоКор», г. Кемерово) к краям дефекта обвивным непрерывным швом. Наличие/отсутствие шунтов

на межжелудочковой перегородке определяли проведением гемодинамической пробы.

Выбор в пользу протезирования легочной артерии как метода реконструкции пути оттока в легочную артерию был обусловлен оценкой риска развития правожелудочковой недостаточности при более массивной инфундибулярной резекции и вентрикулотомии. Протезирование легочной артерии выполняли путем формирования дистального анастомоза между бифуркацией легочной артерии и клапансодержащим ксенокондуитом Contegra №12 («Medtronic Inc.», Minneapolis, MN), и проксимального анастомоза между выходным отделом правого желудочка и ксенокондуитом обвивным непрерывным швом.

При более благоприятной анатомии выполнялась трансаннулярная пластика выходного отдела правого желудочка на расчетном буже Hegar лоскутом из аутоперикарда обработанным в глутаровом альдегиде либо ксеноперикардальной пластиной (ЗАО «НеоКор», г.Кемерово). По усмотрению оперирующего хирурга у нескольких пациентов трансаннулярная пластика дополнялась формированием моностворки лоскутом из аутоперикарда.

У всех пациентов 2 группы определялась деформация и стеноз ветви легочной артерии на стороне сформированного модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг. Что обусловлено рядом причин: выраженным спаечным процессом в области хирургического вмешательства, а также ограничением развития легочной артерии на уровне анастомоза. Всем пациентам группы шунт на этапе реконструкции выходного отдела правого желудочка проводилась пластика стенозированной ветви легочной артерии лоскутом из ксеноперикарда/аутоперикарда.

После этапа реконструкции пути оттока в легочную артерию проводилась гидравлическая проба трикуспидального клапана. И при необходимости выполнялись пластические вмешательства на клапане.

В случаях более высокого потенциального риска развития правожелудочковой недостаточности сохранялась разгрузочная фистула на уровне межпредсердной перегородки диаметром 2-4 мм.

Признаками адекватной анатомической коррекции считались: давление в правом желудочке менее $2/3$ от системного и остаточный пиковый систолический градиент ПЖ/ЛА до 30 мм. рт.ст. при прямой тензиометрии.

АНАЛИЗ НЕПОСРЕДСТВЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ЭТАПА ПАЛЛИАТИВНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

В группе стентирования пути оттока в легочную артерию во всех случаях операция проводилась в условиях интубационного наркоза, искусственной вентиляции легких и миорелаксации.

У 14 (66,7%) пациентов из 21 детей выполнен доступ через пункцию правой общей бедренной вены, в 6 (28,6%) случаях – через левую общую бедренную вену, в одном случае (4,8%) у новорожденного с весом менее 2 кг применен трансвентрикулярный доступ через правый желудочек. Как уже ранее было отмечено, выбор диаметра стента в группе стентирования ВОПЖ определялся из расчета диаметра наиболее узкого места выходного тракта правого желудочка в фазу диастолы/ клапанного кольца легочной артерии плюс 1–2 мм. Таким образом, в группе стент средняя длина стента составила 16 мм (9;18), а диаметр - 5мм (4;6) соответственно. В большинстве случаев определялась анатомия выраженного комбинированного стеноза пути оттока в легочную артерию, что привело к стентированию выходного отдела правого желудочка с заходом на клапан легочной артерии у 12 (57,1%) из 21 детей, в остальных 9 (42,9%) случаях удалось имплантировать стент изолированно в выходном отделе правого желудочка. Всего установлено 25 стентов у 21

младенца. У 4 детей (19%) с протяженным комбинированным стенозом потребовалась имплантация 2 стентов с частичным заходом друг на друга.

В группе формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг во всех случаях операция проводилась через срединную стернотомию. У 20 (95%) из 21 пациентов шунт сформирован в условиях нормотермии, без применения искусственного кровообращения. У 1 (5%) ребенка потребовалось искусственное кровообращение, в связи с прогрессированием десатурации при пробном отжатии ветви легочной артерии. У 5 из 21 пациентов (23,8%) с праворасположенной дугой аорты сформирован левосторонний модифицированный шунт Блэлок-Тауссиг, в остальных 16 случаях (76,2%) с леворасположенной дугой аорты - правосторонний шунт. В соответствии с отношением размера шунта (мм) к весу ребенка $1,2 \pm 0,2$, у 2 из 21 пациентов (9,5%) применен сосудистый протез Gore-Tex диаметром 3,5 мм для формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг. В остальных 19 из 21 случаях (90,5%) использовался протез диаметром 4 мм.

Интраоперационных осложнений, летальности ни в группе стент, ни в группе шунт не выявлено. В послеоперационном периоде по данным транскутанной пульсоксиметрии увеличение сатурации кислорода (SPO_2) в группе стент в среднем с 63% до 94% было статистически более значимым, чем в группе шунт со средним подъемом с 69% до 87%. Прирост сатурации кислорода ($\Delta SatO_2$) в послеоперационном периоде оценивался по формуле: $SatO_2 \text{ после операции} - SatO_2 \text{ до операции} = \Delta SatO_2$. Средний прирост сатурации кислорода в группе стентирования ВОПЖ составил 30%(24;34), что достоверно выше ($p < 0.00001$) чем в группе мБТШ 17%(14;20).

Оценка динамики изменения SPO_2 за периоперационный период приведена на рисунке 2.

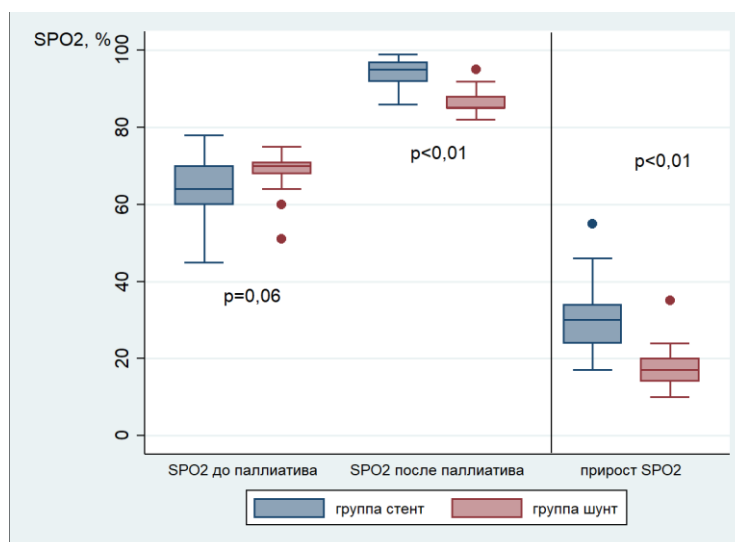


Рис. 2. Межгрупповое сравнение изменения сатурации кислорода на этапе паллиативного вмешательства. SPO_2 – сатурация кислорода.

11 из 21 пациентов (52,4%) группы стент в раннем послеоперационном периоде потребовалась кардиотоническая поддержка в среднем в течение 31,5 часов после операции (min 3 ч, max 72 ч). В группе шунт 19 из 21 пациентов (90,5%) проводилась инфузия инотропных препаратов в среднем 62,7 часов после операции (мин время 24 ч, макс 114 ч), что достоверно дольше ($p<0,01$) в сравнении с группой стентирования ВОПЖ. Межгрупповая сравнительная оценка основных показателей раннего послеоперационного периода представлены в виде медианы (25;75 перцентиль) или числовых показателей в таблице 4.

Таблица 4.

Межгрупповая сравнительная оценка основных показателей течения раннего послеоперационного периода представлена в виде медианы (25;75 перцентиль) или числовых показателей

Характеристики	Группа Стент	Группа Шунт	P value
Длительность операции, ч	80(65;95)	180(150;210)	<0,01
SPO_2 , % до операции	64 (60;70)	70 (68; 71)	0,06

SPO ₂ , % к моменту выписки из стационара	95(92;97)	85(85;88)	<0,01
Прирост SPO ₂ , %	30 (24;34)	17 (14;20)	<0,01
Индекс инотропной поддержки через 24 часа	0(0;5)	1,5(0,5;4)	0,12
Индекс инотропной поддержки через 72 часа	0(0;0)	0(0;0,5)	0,15
Фракция выброса левого желудочка в раннем послеоперационном периоде, %	70(68;74)	75(70;81)	0,1
Фракция выброса правого желудочка в раннем послеоперационном периоде, %	50(45;50)	50(40;51)	>0,99
Длительность инотропной поддержки, часов	3(0;36)	72(24;72)	<0,01
Длительность ИВЛ, ч	3(3;24)	48(24;72)	<0,01
Длительность лечения в реанимации, ч	48(24;120)	96(72;120)	<0,09
Осложнения раннего послеоперационного периода:			
- внутрибольничная пневмония, n(%)	1(4,8)	0(0)	>0,99
- серозный медиастинит, n(%)	0(0)	1(4,8)	>0,99
- тромбоз шунта/стеннта, n(%)	0(0)	0(0)	>0,99
- дислокация стеннта, n(%)	0(0)	-	>0,99
- перфорация правого желудочка/легочной артерии, n(%)	0(0)	0(0)	>0,99
- кровотечение, n(%)	0(0)	0(0)	>0,99
Госпитальная летальность, n(%)	0%	0%	>0,99
Длительность госпитального лечения, дней	8(7;8)	15(13;18)	<0,01

Длительность искусственной вентиляции легких в группе стент в среднем составила 16,7 часов (минимальное время 2 часа и максимально 96 часов у новорожденного весом 2,8 кг). Средняя продолжительность искусственной вентиляции легких в послеоперационном периоде в группе

шунт была достоверно больше ($p < 0,01$) и составила 56,2 часов (минимально 3 часа и максимально 216 часов у пациента с развитием серозного медиастинита в послеоперационном периоде). В группе стент средняя продолжительность лечения в отделении интенсивной терапии и реанимации в послеоперационном периоде составила 82,3 часа и была меньше, чем в группе шунт с показателем 108,6 часов. Однако статистически значимой разницы не выявлено. С помощью однофакторного и многофакторного регрессионного анализа Кокса выявлено, что при стентировании пути оттока в легочную артерию вероятность более короткого периода госпитализации в 3,91 раз выше, чем при формировании модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг (таблица 5).

Таблица 5.

**Однофакторный и многофакторный регрессионный анализ Кокса
длительности госпитализации**

Показатели	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	β coef (95% ДИ)	p	β coef (95% ДИ)	p
Группа	8,09 (4,98;11,21)	0,01	3,91(0,07;7,74)	0,04
Длительность инотропной поддержки, ч	0,12 (0,07;0,16)	0,01	0,01 (0,05;0,07)	0,7
Длительность ИВЛ, ч	0,11(0,07;0,15)	0,01	0,04(0,01;0,08)	0,1
Длительность лечения в ОРИТ, дней	1,41(0,79;2,01)	0,01	0,82(0,25;1,39)	0,006
Прирост SpO ₂ , %	0,31(0,48;0,14)	0,01	0,12(0,27;0,04)	0,1

ИВЛ – искусственная вентиляция легких, ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

Специфических осложнений, связанных выбором метода паллиативного лечения (тромбоз шунта, дислокация стента, перелом стента и т.д.) в работе не

выявлено. У 1 из 21 пациентов (4,8%) после стентирования пути оттока в легочную артерию в раннем послеоперационном периоде выявлена внутрибольничная левосторонняя полисегментарная пневмония, купированная на фоне медикаментозной терапии. В группе шунт также 1 случай послеоперационных осложнений в виде развития серозного медиастинита с применением метода вакуум-дренирования раны аппаратом Suprasorb CNP P1 (Lohmann & Rauscher, Россия) в течение 4 дней. Продолжительность госпитального лечения в группе стент в среднем составила 8 дней, что достоверно меньше ($p < 0.01$), чем в группе шунт с длительностью в 16 дней. За время пребывания в стационаре случаев летального исхода в группах не было.

АНАЛИЗ ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ПОСЛЕ ПАЛЛИАТИВНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Динамика развития легочного артериального русла

По данным эхокардиографии достоверного роста клапана легочной артерии в группах за период наблюдения не выявлено ($p = 0,5$ в группе стент, $p = 0,1$ в группе шунт). Однако отмечается развитие ветвей легочной артерии. Медиана z-score правой легочной артерии в группе стент увеличилась с -2.3 до 0.08 ($p < 0.01$), а в группе шунт – с -2.3 до -1.5 ($p < 0.01$) соответственно. Медиана z-score левой легочной артерии в группе стент выросла с -2.1 до 0.5 ($p < 0.01$); в группе шунт с -1.9 до -0.25 ($p < 0.01$).

По данным МСКТ с контрастированием спустя 3 месяца после паллиативного лечения отмечен рост легочного русла по индексу Nakata в среднем с 104.2 мм²/м² до 208.6 мм²/м² в группе стент ($p < 0.01$) и с 107.3 мм²/м² до 169.4 мм²/м² в группе шунт ($p < 0.01$). К этапу радикальной коррекции показатели z-score правой и левой легочных артерий, индекса Nakata в группе стент достоверно выше, чем в группе шунт ($p < 0.01$; $p = 0.049$ и $p < 0.01$ соответственно). Межгрупповое сравнение индексированных

показателей, прирост показателей к моменту радикальной представлен в таблице 6.

Таблица 6.

Межгрупповое сравнение индексированных показателей на этапе радикальной коррекции и сравнительная оценка прироста показателей за период наблюдения

Характеристика	Показатели перед радикальной коррекцией		P value
	группа Стент (n=20)	группа Шунт (n=21)	
z score клЛА	-3,2(-4,1;-2,6)	-3,1(-4,5;-2,4)	0,7
Δ z score кл ЛА	0,35(-0,34;1,1)	0,48(-0,67;2,19)	0,6
z score ст ЛА	-1,6(-2,4;-0,8)	-2,6(-3,7;-1,9)	0,02
Δ z score ст ЛА	2,03(0,49;2,77)	1,59(0,4;2,32)	0,3
z score ПЛА	0,08(-0,4;0,9)	-1,5(-2,1;-0,6)	<0,01
Δ z score ПЛА	2,2(1,7;3,5)	1,1(0,8;1,97)	<0,01
z score ЛЛА	0,5(-0,4;1,7)	-0,3(-0,5;0,5)	0,049
Δ z score ЛЛА	2,6(1,7;3,6)	1,6(1,1;2,4)	0,02
Индекс Nakata	208,6(173;266)	169,4(139,7;187,1)	<0,01
Δ Индекс Nakata	105,2(64,8;137,8)	58,2(50,3;83,6)	0,01
Индекс McGoop	1,9(1,7;2,1)	1,5(1,3;1,8)	<0,01
Δ Индекс McGoop	0,5(0,4;0,7)	0,2(-0,2;0,6)	<0,01
Индекс Reddy	97,7(83,4;139,1)	94,8(82,8;111,1)	0,5
Δ Индекс Reddy	30,8(17,7;82,0)	40,2(26,2;56,7)	0,8

Равномерность развития ветвей легочных артерий за период наблюдения оценивалась отношением диаметров (мм) правой легочной артерии к левой перед паллиативным вмешательством и к этапу радикальной коррекции. С помощью коэффициента асимметрии (AS) установлено, что после стентирования выходного отдела отмечается более равномерное развитие ветвей легочной артерии (AS=0,304 к этапу радикальной коррекции), чем после формирования модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг (AS=-0,818 к этапу радикальной коррекции).

Скорость роста легочной артерии и ее ветвей определялась с помощью анализа смешанной модели (таблица 7) и представлена в виде показателя z-score/день. При межгрупповом сравнительном анализе выявлено, что стентирование выходного отдела правого желудочка приводит к росту правой легочной артерии со скоростью $2.05 \cdot 10^{-2}$ z score/день, что в 3.01 раз превышает показатель в $0.68 \cdot 10^{-2}$ z score/день группы шунт. Скорость роста левой легочной артерии в группе стент $2.23 \cdot 10^{-2}$ z score/день, что в 1.47 раз больше, чем в группе шунт с показателем $1.56 \cdot 10^{-2}$ z score/день. Ни один из независимых предикторов (недоношенность, новорожденность, вес перед паллиативным лечением) достоверно не повлияли на скорость роста легочных артерий.

Таблица 7.

**Смешанная модель для сравнительной оценки скорости роста
центрального легочного русла в исследуемых группах**

Показатели	Ствол ЛА	р	ПЛА	р	ЛЛА	р
Группа стент (z-score/день)	$2,15 \cdot 10^{-2}$	<0,01	$2,05 \cdot 10^{-2}$	<0,01	$2,3 \cdot 10^{-2}$	<0,01
Группа шунт (z-score/день)	$1,23 \cdot 10^{-2}$	<0,01	$0,68 \cdot 10^{-2}$	0,02	$1,56 \cdot 10^{-2}$	<0,01
Отношение скорости роста легочной артерии группы стент/группы шунт	1,75		3,01		1,47	
Недоношенность	-0,337	0,49	0,17	0,68	0,22	0,5
Новорожденность	0,046	0,9	-0,27	0,5	-0,16	0,6

ЛА – легочная артерия; ПЛА – правая легочная артерия; ЛЛА – левая легочная артерия.

С целью определения факторов, влияющих на достижение индекса $Nakata \geq 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ выполнены однофакторный и многофакторный анализ бинарной логистической регрессии (таблица 8).

Таблица 8.

Бинарная логистическая регрессия для оценки факторов, влияющих на достижение индекса $Nakata \geq 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ к моменту отсроченной анатомической коррекции

Переменная	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОШ (95% ДИ)	p	ОШ (95% ДИ)	p
Возраст	0,986 (0,964; 1,007)	0,212	1,017 (0,983; 1,059)	0,354
Недоношенность	0,846 (0,107; 4,987)	0,858	0,200 (0,007; 3,066)	0,288
Группа	9,000 (2,180; 48,321)	0,004	7,777 (1,612; 49,924)	0,016
Длительность межэтапного периода	0,999 (0,991; 1,004)	0,641	0,998 (0,990; 1,003)	0,429

В результате которой получено, что шанс достижения индекса $Nakata \geq 200 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ к этапу радикальной коррекции в группе стент в 7.78 раз выше, чем в группе шунт.

Анализ больших кардиоваскулярных событий в межэтапном периоде

У одного пациента (4.8%) спустя 83 дня после стентирования выходного отдела правого желудочка зафиксировано тяжелое течение инфекционного процесса с развитием сепсиса, послужившим причиной летального исхода. В остальных случаях осложнений, приведших к госпитализации в межэтапном периоде, повторных реинтервенций, летальность не выявлены (рис. 3).

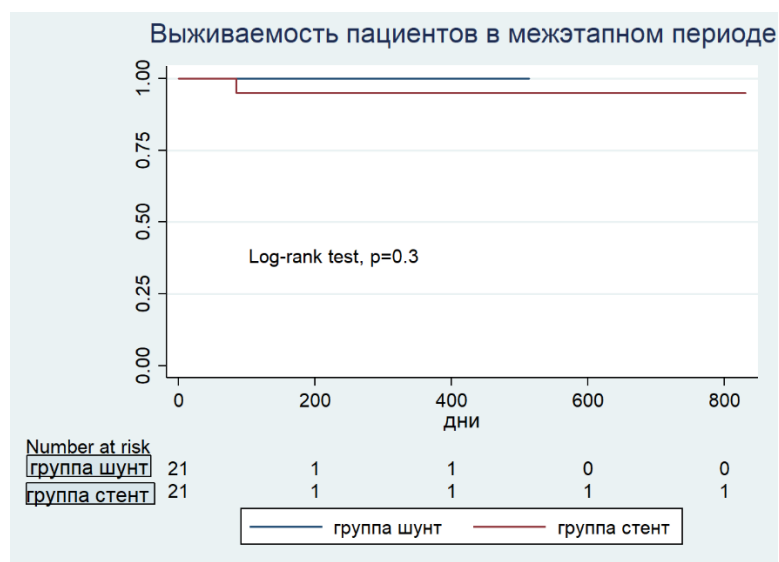


Рис. 3. Кривая Kaplan-Meier выживаемости пациентов в межэтапном периоде

АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ОТСРОЧЕННОЙ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ

Отсроченная анатомическая коррекция выполнена у 20 пациентов группы стент в среднем спустя 97 (92;118) дней после паллиативного вмешательства и у 21 младенцев группы шунт спустя 109 (106;128) дней соответственно.

У пациентов 1-ой группы стент располагался на всем протяжении выходного отдела правого желудочка с врастанием структур голометаллического стента в гипертрофированные септо-париетальные трабекулы ВОПЖ. У 12 из 20 детей (55%) стент пересекал клапан легочной артерии, в оставшихся 9 (45%) случаях располагался изолированно в выходном отделе правого желудочка.

В обеих группах после паллиативного лечения сохранялась гипоплазия клапана легочной артерии с медианой z score -3.2 в группе стент и медианой z score -3.1 в группе шунт; створки клапана в большинстве случаев были представлены фиброзно измененными валиками. В связи с сохраняющейся выраженной гипоплазией, нативный клапан при радикальной коррекции во всех случаях был пересечен. Интраоперационно при ревизии, ранее

имплантированные стенты не были деформированы, проходимы, покрыты неоинтимой и фиброзной тканью по периметру. В процессе эксплантации стент постепенно иссекался из выходного отдела правого желудочка и извлекался из ствола легочной артерии без значимых технических проблем. В случае трансаннулярного расположения, одновременно резецировались фибризированные створки клапана легочной артерии. Интра- и ранние послеоперационные показатели приведены в таблице 9.

Таблица 9.

Интра- и послеоперационные показатели при радикальной коррекции

Характеристики	Группа стент	Группа мБТШ	р
Длительность окклюзии аорты, мин	71 (64;85)	41 (30;48)	<0,01
Длительность ИК, мин	104 (96;130,5)	77 (63;85)	<0,01
Длительность операции, мин	241 (180;290)	315 (270;360)	0,046
Длительность инотропной поддержки, часов	38 (10;60)	36 (24;72)	0,4
Длительность ИВЛ, часов	15,5 (4;43)	24(24;36)	0,04
Длительность лечения в ОРИТ, дней	3 (2;5)	2 (2;3)	0,08
ФВ ЛЖ, %	70,5 (61;75)	68 (65;73)	0,8
ФИП ПЖ, %	48(45,5;50)	45(42;50)	0,2
Градиент давления ВОПЖ/ЛА, мм.рт.ст.	16 (9;24)	16 (11;19)	0,8
Осложнения, n (%)	1 (5)	2 (9,6)	0,9
- установка ва экмо, n (%)	1 (5)	1 (4,8)	>0,99
- пликация купола диафрагмы, n (%)	0 (0)	1 (4,8)	>0,99
Длительность госпитализации, дней	15 (12;20)	16 (15;22)	0,2
Вид реконструкции пути оттока в легочную артерию			
ТАП без моностворки, n (%)	9 (45)	10 (47,6)	>0,99
ТАП с моностворкой, n (%)	3 (15)	5 (23,8)	0,7
Протезирование ЛА ксенокондуитом Contegra, n (%)	8 (40)	6 (28,6)	0,52

Пластика ветви/ей ЛА лоскутом ксеноперикарда, n (%)	0 (0)	21 (100)	<0,01
Стентирование ветвей ЛА, n (%)	1 (5)	1 (4,8)	>0,99

ИК- искусственное кровообращение; ИВЛ- искусственная вентиляция легких; ОРИТ- отделение реанимации интенсивной терапии; ФВ ЛЖ- фракция выброса левого желудочка; ФИП ПЖ- фракционное изменение площади правого желудочка; ВОПЖ- выходной отдел правого желудочка; ЛА- легочная артерия; ва экмо- вено-артериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация; ТАП- трансаннулярная пластика.

У 12 (60%) из 20 пациентов группы стент и 15 (71,4%) из 21 детей группы шунт выполнена трансаннулярная пластика (ТАП) выходного отдела правого желудочка ($p=0,52$). У 3 (25%) из 12 пациентов группы стент и в 5 (33,3%) из 15 случаев в группе шунт трансаннулярная пластика была дополнена формированием моностворки лоскутом из аутоперикарда/ксеноперикарда ($p=0,7$). При относительно более высоком риске развития правожелудочковой недостаточности, обусловленной более массивной инфундибулярной резекции и вентрикулотомии, у 8 детей (40%) группы стент и у 6 (28,6%) в группе шунт выполнено протезирование пути оттока в легочную артерию клапансодержащим ксенокондуитом Contegra №12 (Medtronic, США) ($p=0,52$). В связи с деформацией и стенозом легочной артерии в области ранее сформированного шунта, реконструкция пути оттока в легочную артерию дополнялась пластикой стенозированной ветви.

В группе шунт длительность операции была достоверно дольше ($p=0,046$), в сравнении с группой стент, что обусловлено спаечным процессом в полости перикарда. Однако учитывая дополнительную трату времени на эксплантацию стента из выходного отдела правого желудочка - длительность окклюзии аорты, искусственного кровообращения в группе стент достоверно больше ($p<0,01$ и $p<0,01$ соответственно). В связи с развитием выраженной правожелудочковой недостаточности в раннем послеоперационном периоде у одного пациента группы стент (5%) и еще одного - группы шунт (4,8%) после трансаннулярной пластики, потребовалась установка экстракорпоральной

мембранной оксигенации (в течение 10 дней пациенту группы стент и в течение 5 дней - в группе шунт) с дальнейшим благоприятным исходом. Также в исследуемых группах зарегистрировано по одному случаю стентирования ветвей легочных артерий после протезирования легочной артерии. В группе шунт в одном случае (4.8%) потребовалась пликация левого купола диафрагмы на 8-е сутки после операции. За период стационарного лечения летальных исходов не выявлено ($p>0.99$).

Таким образом, в результате исследования установлено что, стентирование выходного отдела правого желудочка является безопасной процедурой, обеспечивающей более быстрое, значимое и равномерное развитие легочного русла в сравнении с формированием модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг; с высокой вероятностью сохранения нативных ветвей легочных артерий при отсроченной анатомической коррекции. А также не приводит к специфическим осложнениям, связанным с эксплантацией стента при радикальной коррекции.

ВЫВОДЫ

1. Стентирование выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) приводит к более значимому приросту индекса Nakata ($p<0.01$) через 3 месяца после паллиативного лечения (индекс Nakata=208.6 мм²/м² в группе стент, в сравнении с группой шунт - 169.4 мм²/м²). Шанс достижения индекса Nakata \geq 200 мм²/м² к этапу радикальной коррекции в группе стент в 7.78 раз выше, чем в группе шунт.
2. В группе стент скорость роста правой легочной артерии в 3.01 раза, а левой легочной артерии в 1.47 раз выше, в сравнении с показателями группы шунт. Также после стентирования ВОПЖ отмечается более равномерный рост легочного русла в сравнении с формированием мБТШ.
3. Стентирование выходного отдела правого желудочка, способствует более быстрой стабилизации гемодинамики с достоверно меньшим периодом инотропной поддержки ($p<0,01$), искусственной вентиляции легких ($p<0,01$) и

продолжительности госпитального лечения ($p < 0,01$), а также приводит к более значимому приросту сатурации ($p < 0,01$) в сравнении с формированием модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг.

4. Тип первичного паллиативного вмешательства не повлиял на число осложнений ($p > 0,99$) и летальность ($p > 0,99$) как в раннем послеоперационном периоде, так и на исход отсроченной радикальной коррекции. Летальность в межэтапном периоде в группах также достоверно не отличалась (4,8% в группе стент и 0% в группе шунт, $p > 0,99$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Стентирование выходного отдела правого желудочка можно рекомендовать в качестве первой линии паллиативной помощи при этапной коррекции маловесных, коморбидных младенцев с тяжелой формой тетрады Фалло.
2. Подбор диаметра стента следует из расчета +2 мм к диаметру выходного отдела правого желудочка в диастолу, либо +1-2 мм от диаметра клапана легочной артерии при трансаннулярном стентировании.
3. Наиболее надежная установка стента в пути оттока легочной артерии достигается при формировании двух точек фиксации: одной в выходном отделе правого желудочка, второй – на уровне клапана легочной артерии.
4. С целью профилактики развития проксимального стеноза выходного отдела правого желудочка, стент должен быть расположен на всем его протяжении.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Критическая форма тетрады Фалло: стентирование выходного отдела правого желудочка или формирование модифицированного шунта Блэлок-Тауссиг? / Морсина М.Г., Пурсанов М.Г., Сойнов И.А. и др. // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия - 2023. - Т. 16, №6. - С.575-581.
<https://doi.org/10.17116/kardio202316061575>

2. Оценка развития легочного русла и результатов двухэтапной коррекции у младенцев с критической формой Тетрады Фалло / Морсина М.Г., Сойнов И.А., Войтов А.В. и др. Оценка развития легочного русла и результатов двухэтапной коррекции у младенцев с критической формой Тетрады Фалло //Евразийский кардиологический журнал - 2023. – №4. – С.6-15.
<https://doi.org/10.38109/2225-1685-2023-4-6-15>
3. Comparative study on the outcomes of right ventricular outflow tract stenting versus modified Blalock-Taussig shunt in patients with Tetralogy of Fallot: a prospective randomized trial / Voitov A.V., Morsina M.G., Manukian S.N. et al. //Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery – 2024. – Т.39, №4. - e20230478.
<https://doi.org/10.21470/1678-9741-2023-0478>

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВК – атриовентрикулярная коммуникация
- БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали
- БЦА – брахиоцефальная артерия
- ВОПЖ – выходного отдел правого желудочка
- ИВЛ – искусственная вентиляция легких
- ИК – искусственное кровообращение
- мБТШ – модифицированный шунт Блэлок-Тауссиг
- ЛА – легочная артерия
- ЛЛА – левая легочная артерия
- стЛА – ствол легочной артерии
- МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография
- ОАиР – отделение анестезиологии и реанимации
- ПЛА – правая легочная артерия
- РК – радикальная коррекция
- ТАП – трансаннулярная пластика
- ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка
- ФИП ПЖ - фракционное изменение площади правого желудочка
- ЭхоКГ – эхокардиография
- SpO₂ – периферическая кислородная сатурация

