

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Новосибирский научный  
медицинский исследовательский центр имени академика Е. Н. Мешалкина»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

*На правах рукописи*

**Плотников Михаил Валерьевич**

**Бесшовная коррекция тотального  
аномального дренажа легочных вен**

3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
**Горбатов Юрий Николаевич,**  
доктор медицинских наук, профессор

Новосибирск – 2022

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	<b>4</b>
<b>Глава 1 ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР</b> .....	<b>11</b>
1.1 Современные тенденции в лечение и диагностики тотального аномального дренажа легочных вен.....	11
1.2 История тотального аномального дренажа легочных вен .....	12
1.3 Этиология и эмбриология порока.....	13
1.4 Классификация и анатомические особенности порока.....	14
1.5 Структурные изменения легочных сосудов .....	17
1.6 Гемодинамика и клиника.....	17
1.7 Диагностика .....	18
1.8 Естественное течение тотального аномального дренажа легочных вен ..	19
1.9 Хирургическое лечение тотального аномального дренажа легочных вен .....	20
1.9.1 Паллиативные вмешательства .....	20
1.9.2 Хирургическая техника .....	22
1.10 Вертикальная вена.....	27
1.11 Результаты хирургического лечения.....	27
1.12 Постоперационный стеноз легочных вен .....	28
Резюме главы 1 .....	30
<b>Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ</b> .....	<b>31</b>
2.1 Дизайн исследования .....	31
2.2 Методы клинического исследования .....	34
2.3 Статистический анализ.....	38
2.4 Общая характеристика пациентов .....	39
<b>Глава 3 ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД</b> .....	<b>43</b>
3.1 Хирургическая техника .....	43
3.1.1 Процедура «Sutureless» (бесшовная методика).....	45
3.1.2 Конвенциональный биатриальный метод.....	45
3.1.3 Завершение операции.....	46
3.2 Результаты интраоперационного периода.....	46
<b>Глава 4. РЕЗУЛЬТАТЫ</b> .....	<b>48</b>
4.1 Непосредственные результаты .....	48
4.2 Отдаленные результаты.....	55
4.3 Качество жизни в отдалённом периоде .....	67
Резюме главы 4 .....	69

<b>Глава 5. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ .....</b>	<b>71</b>
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....</b>	<b>81</b>
Ограничение исследования .....	81
Выводы .....	81
Практические рекомендации.....	82
<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ .....</b>	<b>83</b>
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....</b>	<b>85</b>

## ВВЕДЕНИЕ

### **Актуальность темы исследования**

Тотальный anomальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – врожденный порок сердца, при котором отсутствует прямая связь легочных вен с левым предсердием. Легочные вены аномально дренируются в правое предсердие или его притоки. Частота ТАДЛВ не велика и составляет 1–1,5% от всех врожденных пороков сердца [1–4].

Естественное течение порока неблагоприятное. К первому году жизни умирают 75–85% детей, большинство – в первые 3 месяца жизни [1–4]. Поэтому раннее оперативное лечение жизненно необходимо [1].

В 1961 г. Shumacher и King предложили конвенциональный биатриальный метод коррекции тотального anomального дренажа легочных вен [76].

Простота хирургической процедуры сделала этот метод очень популярным в детской кардиохирургии. Однако летальность при данном методе может достигать 18% [1–3, 8–12].

Причинами госпитальной летальности являются 2 основных фактора риска: остаточная легочная гипертензия и развитие легочной венозной обструкции на уровне анастомоза [77, 108].

В отдаленном периоде в течение 1 года может развиваться резидуальная обструкция на уровне анастомоза (до 9%), что и привело к разработке процедуры «Sutureless» [6, 77, 96, 97, 108, 110].

Первоначально данная процедура была предназначена для устранения резидуального стеноза на уровне анастомоза коллектора с левым предсердием, однако в дальнейшем процедура «Sutureless» стала использоваться как первичная операция [77, 96, 97, 108, 110].

Потенциальным преимуществом процедуры «Sutureless» является крайне низкая пролиферация интимы, так как линия шва не находится непосредственно на легочной вене [77, 108].

Также к потенциальному преимуществу можно отнести отсутствие прямого суживания линии шва при формировании анастомоза, даже если легочные вены имеют небольшой размер [77].

Поэтому, как полагает Yanagawa и соавторы, устранение потенциальной деформации или сужения легочных вен для оптимальных характеристик потока крови в предсердие может значительно увеличить выживаемость пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен [77].

**Гипотеза:** бесшовная методика для первичной коррекции тотального аномального дренажа легочных вен превосходит по своей безопасности конвенциональный биатриальный метод коррекции и обладает высокой эффективностью.

**Цель исследования** – провести сравнительный анализ метода бесшовной коррекции и конвенциональной биатриальной методики коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

#### **Задачи исследования**

1. Провести сравнительную оценку обструкции коллектора легочных вен в ближайший и отдаленный послеоперационные периоды при различных методах коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

2. Провести сравнительную оценку летальности и осложнений раннего послеоперационного периода бесшовной методики при коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

3. Сравнить динамику состояния левых отделов сердца в зависимости от вида выполненной процедуры (конвенциональный и бесшовный методы).

4. Выявить предикторы неудовлетворительных результатов хирургической коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

5. Изучить качество жизни детей в отдаленные сроки после хирургической коррекции конвенциональным биатриальным методом и процедуры бесшовной коррекции с помощью опросника Pediatric Quality of life Inventory™ 3.0 Cardiac Module (PedsQL Cardiac Module).

#### **Научная новизна**

Впервые получены данные об эффективности и безопасности бесшовной методики при коррекции тотального аномального дренажа легочных вен у детей до 1 года.

Впервые проведена оценка геометрии левого предсердия и факторов рисков летального исхода.

Определены предикторы легочной гипертензии в отдаленном периоде после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

**Отличие полученных новых научных результатов от результатов, полученных другими авторами.** В большинстве ретроспективных публикаций оценка безопасности и эффективности бесшовной методики выполнялась у пациентов с резидуальными стенозами легочных вен после коррекции ТАДЛВ. В нашем исследовании эффективность и безопасность бесшовной коррекции оценивается у первичных пациентов с ТАДЛВ. Впервые выполнено проспективное рандомизированное исследование, включающее два наиболее распространенных метода коррекции тотального аномального дренажа легочных вен у детей до 1 года жизни. В отличие от опубликованных ранее работ, в нашем исследовании оценивается свобода от развития неблагоприятных осложнений при коррекции каждой из методик. Впервые описана геометрия левого предсердия, как до операции, так и в раннем, и в отдалённом послеоперационном периоде. Выявлены предикторы летального исхода пациентов с тотальным аномальным дренажом легочных вен и факторы риска легочной гипертензии в отдаленном периоде.

**Практическая значимость.** На основании выполненного исследования будут получены новые данные и дополнены уже существующие практические знания о радикальной коррекции тотального аномального дренажа легочных вен. Проведенное исследование позволит определить эффективность и безопасность бесшовной методики при хирургическом лечении детей с тотальным аномальным дренажом легочных вен. На основании оценки ближайших и отдаленных результатов будет выявлена частота развития послеоперационных осложнений после радикальной коррекции тотального аномального дренажа легочных вен. Полученные данные помогут выявить оптимальный способ коррекции тотального аномального дренажа легочных вен у детей до 1 года. В конечном итоге это будет способствовать улучшению непосредственных и отдаленных результатов хирургических вмешательств по поводу тотального аномального дренажа легочных вен.

**Материально-техническое обеспечение:**

- 1) аппарат ультразвуковой диагностики HP Vivid 7, с трансторакальным и транспищеводным датчиками, General Electrics Vingmed Ultrasound A/S, Норвегия (№ 2005/100);
- 2) компьютерный томограф Aquilion One, Toshiba Medical Systems Corporation, Япония (№ 2008/01304);
- 3) электрокардиограф AT2, Shiller, Pagewriter 200, Philips (Нидерланды);
- 4) холтеровский аппарат с измерением артериального давления ИНКАРД (Россия);
- 5) рентгенодиагностический комплекс Vaccara. Apelem DMS Group (Норвегия);
- 6) аппарат рентгенографический цифровой Новорент. НПФ Дигирент (Россия);
- 7) кардиомонитор медицинский модульный Philips M3046A (Нидерланды);
- 8) для выполнения кардиохирургических операций использовалось хирургическое оборудование и инструментарий серийного выпуска, стандартное оборудование послеоперационных палат, разрешенных к применению в медицинской практике;
- 9) создание сосудистых анастомозов выполнялось нитями из полипропилена 5–0, 6–0, 7–0 (Ethicon; Sommerville, NJ, USA);
- 10) персональный компьютер с программным обеспечением: Windows 10, Microsoft Office XP, Stata MP 13 и Mac OS Catalina, Stata 14.

**Объем и структура диссертации.** Диссертация состоит из введения, обзора литературы, главы с описанием клинического материала и методов обследования, главы собственных исследований, обсуждения полученных результатов, выводов и практических рекомендаций. Диссертация изложена на 96 страницах печатного текста. Указатель литературы содержит 6 отечественных и 118 зарубежных источников. Работа проиллюстрирована 20 таблицами и 21 рисунком.

**Основные положения, выносимые на защиту**

1. Использование бесшовной методики коррекции тотального аномального дренажа достоверно снижает риск послеоперационного стеноза легочных вен в

раннем и отдаленном послеоперационном периоде в сравнении с конвенциональной биатриальной методикой.

2. Использование бесшовной техники сопряжено с более низкой летальностью в сравнении с конвенциональной методикой при коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

3. Использование бесшовной методики позволяет избежать нарушений ритма (синдром слабости синусового узла, суправентрикулярная тахикардия) в послеоперационном периоде при коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

4. Динамика объема левого предсердия зависит от выбранного хирургического лечения, в то время как динамика объема левого желудочка не зависит от метода хирургической коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

5. Качество жизни в отдаленном периоде у детей с тотальным аномальным дренажем легочных вен находилось на высоком уровне в обеих группах.

#### **Работы, опубликованные автором по теме диссертации**

*Всего опубликовано 5 работ:*

1. Плотников М. В., Горбатов Ю. Н., Тарасов Д. Г., Богачев-Прокофьев А. В., Омельченко А. Ю., Сойнов И. А. Качество жизни пациентов после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен // Сибирское медицинское обозрение. 2021. № 3. С. 59–65.

2. Плотников М. В., Омельченко А. Ю., Горбатов Ю. Н., Тарасов Д. Г., Иванцов С. М., Сойнов И. А. Современные тенденции в диагностике и лечении тотального аномального дренажа легочных вен // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2021. № 14 (2). С. 123–134.

3. Плотников М. В., Горбатов Ю. Н., Архипов А. Н., Омельченко А. Ю., Галстян М. Г., Иванцов С. М., Богачев-Прокофьев А. В., Сойнов И. А. Морфофункциональные особенности левых отделов сердца после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2021. № 10 (2). С. 36–46.

4. Плотников М. В., Горбатов Ю. Н., Архипов А. Н., Тарасов Д. Г., Омельченко А. Ю., Галстян М. Г., Богачев-Прокофьев А. В., Сойнов И. А. Результаты раннего послеоперационного периода после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б. В. Петровского. 2021. № 9 (2). С. 59–67.

5. Плотников М. В., Горбатов Ю. Н., Архипов А. Н., Галстян М. Г., Богачев-Прокофьев А. В., Тарасов Д. Г., Сойнов И. А. Результаты раннего и среднесрочного послеоперационных периодов после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен // Патология кровообращения и кардиохирургия. 2021. № 25 (4). С. 41–52.

*Работы, опубликованные в материалах всероссийских и международных конференций и симпозиумов:*

1. Плотников М. В., Горбатов Ю. Н., Богачев-Прокофьев А. В., Архипов А. Н., Тарасов Д. Г., Смирнов С. М., Ткачев И. В., Сойнов И. А. Сравнительная оценка хирургических методов коррекции ТАДЛВ // Седьмая Всероссийская конференция детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца «Врожденные пороки сердца с патологией системных и легочных вен» (Санкт-Петербург, 09–11 сентября 2021 г.);

2. Плотников М. В., Горбатов Ю. Н., Богачев-Прокофьев А. В., Тарасов Д. Г., Смирнов С. М., Барков И. В., Галстян М. Г., Сойнов И. А. Морфофункциональные особенности левых отделов сердца после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен // XXIV Ежегодная сессия «Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России с Всероссийской конференцией молодых ученых, посвященная 65-летию ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России (Москва, 16 мая 2021 года).

**Достоверность выводов и рекомендаций.** Репрезентативность исследуемой когорты с достаточным объемом выборки и слепой рандомизацией (40 пациентов), использование современного оборудования, комплексный подход к научному анализу с разработкой дизайна исследования и применением современных

методов статистической обработки и программного компьютерного обеспечения для сравнения двух независимых групп свидетельствуют о высокой достоверности выводов и рекомендаций, сформулированных в диссертационной работе. Выводы и рекомендации, сформулированные в данной работе на основе данных, не получили критических замечаний и были опубликованы в изданиях, входящих в перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий ВАК.

**Личный вклад автора в получении новых научных результатов.** Личное участие автора осуществлялось на всех этапах исследования и включало в себя анализ литературных источников, отбор, обследование, включение в исследование и рандомизация пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен. Также автор занимался предоперационной подготовкой пациентов, принимал непосредственное участие в качестве основного хирурга или первого ассистента в операциях, выполняемых в рамках данного исследования. Автор занимался лечением и наблюдением пациентов в раннем послеоперационном периоде до момента выписки, амбулаторным наблюдением за пациентами в отдаленном послеоперационном периоде. Автор составлял электронную базу данных, проводил статистический анализ данных обследования и результатов лечения пациентов. Личное участие автора в получении научных результатов, представленных в диссертации, подтверждается авторством в публикациях по теме диссертации.

## Глава 1 ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР

### 1.1 Современные тенденции в лечение и диагностики тотального аномального дренажа легочных вен

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) является одним из редких врожденных пороков сердца, при котором все легочные вены соединены либо с магистральными венами, либо правым предсердием, либо коронарным синусом, либо комбинацией данных вариантов. ТАДЛВ может сочетаться с различными пороками развития сердца, особенно с изомеризмом предсердий. До появления кардиохирургии почти все эти дети умирали в течение первого года жизни. С появлением хирургических методов лечения летальность и осложнения у пациентов с изолированным ТАДЛВ были значительно улучшены [1–4]. Это было связано с прогрессом в области кардиохирургии (предложены новые методы лечения порока) и разработками в области интенсивной терапии, такими как использование оксида азота и экстракорпоральной мембранной оксигенации, что привело к спасению наиболее тяжелых новорожденных [5–7].

Тем не менее по-прежнему у пациентов с ТАДЛВ наблюдается высокая отдаленная летальность. Это часто связано с послеоперационной легочной венозной обструкцией (ПЛВО), которая встречается с частотой от 5% до 18% [1–3, 8–12].

Послеоперационная легочная венозная обструкция может быть следствием неадекватного анастомоза между левым предсердием и коллектором легочных вен, неадекватного послеоперационного роста хирургического анастомоза, гиперплазии неоинтимы на анастомозе. Достаточно часто обструкция может располагаться проксимальнее хирургического анастомоза [13, 14]. Так, в месте врожденного стеноза легочных вен, повторно образуются стенозы в послеоперационном периоде. Jenkins и соавт. [15] показали, что у новорожденных с ТАДЛВ существует тесная связь между размерами легочных вен при диагностике и выживаемостью. Haworth [16] показали, что при инфракардиальном ТАДЛВ пренатальные структурные изменения в легочных венах могут предрасполагать к более позднему развитию послеоперационной легочной венозной обструкции, несмотря на успешную хирургическую коррекцию. Другие авторы предположили, что не-

большое левое предсердие [17] или морфология анастомоза [1, 18] могут предрасполагать к последующей послеоперационной легочной венозной обструкции.

## **1.2 История тотального аномального дренажа легочных вен**

Тотальный аномальный дренаж легочных вен впервые описал Wilson в 1798 году [19]. Первая хирургическая коррекция была описана Muller и коллегами в 1951 году [20]. Хирургическая коррекция была частичной, достигнута путем анастомозирования коллектора легочных вен с придатком левого предсердия по закрытой методике. В 1956 году Lewis, Varco и коллеги из Университета Миннесоты сообщили об успешной процедуре по восстановлению связи между коллектором легочных вен и левым предсердием под умеренной гипотермией без искусственного кровообращения [21]. В том же году Birtoughs и Kirklin сообщили об успешной коррекции ТАДЛВ с помощью искусственного кровообращения [22]. В их сообщении также описана успешная операция несколькими годами ранее с использованием метода «предсердного колодца», который предложил Gross и его коллеги [22]. Впоследствии стало очевидно, что смертность у детей после коррекции ТАДЛВ с использованием ИК была значительно выше, чем у взрослых пациентов, и все попытки улучшить результаты путем поэтапной коррекции были безуспешными. Время от времени появлялись сообщения об успешной паллиативной операции ТАДЛВ (даже у детей в критическом состоянии с инфаркардиальной формой ТАДЛВ), однако летальность таких пациентов была катастрофически высокой [23]. Разработка новых хирургических методов коррекции ТАДЛВ и анестезиологического обеспечения значительно улучшила выживаемость пациентов и снизила количество осложнений после операции [23]. В 1967 году Dillard и его коллеги достигли хороших результатов коррекции ТАДЛВ используя глубокую гипотермическую остановку кровообращения без ИК, а в 1971 году Malm, Gersony и их коллеги показали хорошие результаты лечения ТАДЛВ у небольшой группы младенцев при стандартном нормотермическом ИК [24, 25]. Barratt-Boyes и коллеги, используя глубокую гипотермическую остановку кровообращения с использованием ИК, показали хорошие результаты для своего времени [26]. Тем

не менее доработки интраоперационных методов, разработанных за последние два десятилетия, теперь позволяют получить отличные результаты при использовании ИК.

### **1.3 Этиология и эмбриология порока**

Сердечно-сосудистая система плода является первым эмбриональным развитым органом, который начинает развиваться в гестационном возрасте 6 недель (четвертая неделя эмбрионального развития) [27]. Эмбриональное образование легочной венозной системы не так сложно, как системное венозное кровообращение, которое включает слияние и дегенерацию двойных кардинальных вен, пупочных вен и желточных вен. Основным и до сих пор нерешенным вопросом остается то, что соединяются ли легочные вены с левым предсердием самостоятельно [28] или через венозные притоки [29].

Первая теория говорит, что коллектор легочных вен зародыша появляется из дорзальной стенки левого предсердия и развивается как придаток левого предсердия, примыкающий к первичной перегородке. Между тем, легочные зачатки вен, которые возникли из паренхимы легкого, формируются как сосуд и постепенно соединяются с развивающимися легочными венами из предсердия напрямую [30]. Существует и другое мнение, что легочный зачаток вен изначально опутан висцеральным венозным сплетением, которое дренируется в кардинальные и пупочные вены (системная венозная система) [29]. К 4 неделям гестационного возраста коллектор легочных вен, образующийся из задней части левого предсердия, соединяется с легочной частью селезеночного сплетения и образует легочное сплетение. В конечном итоге, легочное сплетение теряет связь с висцеральным сплетением и таким образом легочная венозная система отделяется от системных вен [31]. Впоследствии коллектор легочных вен делится на четыре ветви, два левых и два правых притока, каждая из которых имеют устья в задней стенке левого предсердия.

Обе теории подтверждены различными данными, такими как сосудистые маркеры или эмбриологические исследования на животных [32, 33]. Однако последняя теория в настоящее время является ключевой в эмбриогенезе ТАДЛВ.

## 1.4 Классификация и анатомические особенности порока

### Классификация Darling

ТАДЛВ согласно классификации Darling и соавторов может разделяться на 4 типа [34]:

1. Супракардиальный вариант – характеризуется тем, что легочные вены через общий коллектор и вертикальную вену дренируются в систему верхней полую вены (в левую брахиоцефальную вену). Распространённость от 45 до 50% [35, 36].

2. Интракардиальный вариант – характеризуется тем, что общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус, или легочные вены отдельными устьями дренируются непосредственно в правое предсердие. Распространённость от 20 до 25% [35, 36].

3. Инфракардиальный вариант – характеризуется тем, что общий коллектор дренируется в систему нижней полую вену через кардиальную вену (либо в воротную вену, либо в печеночные вены, либо левую желудочную вену и крайне редко непосредственно в нижнюю полую вену). Распространённость от 20 до 25% [35, 36].

4. Смешанный вариант – представляет собой комбинацию вышеуказанных вариантов дренирования легочных вен. Распространённость от 5 до 10% [37]. В литературе в настоящее время описано по меньшей мере 15 различных морфологических смешанных вариантов [23]. Наиболее распространенная форма – дренаж левой верхней долевой вены через вертикальную вену в систему верхней полую вену, в то время как вены дренируются в коронарный синус. Другой наиболее распространенный вариант – дренаж правых легочных вен в коронарный синус, а левых легочных вен через вертикальную вену в систему верхней полую вены. Chowdhury и его коллеги разбили этот широкий ассортимент смешанного ТАДЛВ на три основные группы: модель 2 + 2, модель 3 + 1 и эксцентричная модель (например, 2+1+1) [38].

Независимо от того, каким может быть окончательный дренаж, отдельные правые и левые легочные вены обычно сходятся, образуя общий легочный венозный синус (коллектор легочных вен), который, в свою очередь, соединяется с системной венозной системой одним из способов, отмеченных ранее. Это обычно происходит позади перикарда. Длинная ось коллектора обычно ориентирована в поперечном направлении, при этом левые легочные вены образуют левый край, а правые легочные вены – правый край коллектора. При инфракардиальной форме правые и левые легочные вены дренируются в кардиальную вену под уклоном вниз, при этом весь механизм дренажа легочных вен имеет Y-образную или T-образную форму [39, 40]. Крайне редко, имеется две кардиальные вены, которые собирают кровь отдельно от левого и правого легкого и сливаются в одну вену, как правило ниже диафрагмы [41]. В литературе также имеется описание двух вертикальных вен при супракардиальном варианте ТАДЛВ [42].

Коллектор легочных вен может отсутствовать в некоторых случаях при таких формах, как смешанная или интракардиальная [23]. В некоторых случаях явное отсутствие коллектора у некоторых пациентов может быть иллюзией, связанной с дефектом передней стенки коллектора. Обычно дефектом коллектора является анастомоз, соединяющий его с коронарным синусом или правым предсердием.

Крайне важным анатомическим компонентом является обструкция легочных вен, которая утяжеляет состояние пациента. Обструкция легочных вен образуется из стеноза легочных вен, которые могут располагаться на различных уровнях. Чаще всего обструкция образуется в месте дренажа левой вертикальной вены с левой брахиоцефальной веной или истока вертикальной вены из коллектора. Тяжелая обструкция может быть вызвана так называемым «сосудистым кольцом», при котором левая вертикальная вена проходит сзади, а не впереди левой легочной артерии, и сдавливается между ней и левым главным бронхом [43]. При интракардиальной форме ТАДЛВ стеноз может возникнуть в месте соединения коллектора с коронарным синусом и крайне редко в устье коронарного синуса [44]. При инфракардиальной форме кардиальная вена может быть сужена при дрени-

ровании в одну из вен системы нижней полую вены (в воротную вену, в печеночные вены, в левую желудочную вену или непосредственно в нижнюю полую вену), или она может быть сдавлена в месте проникновения через диафрагму [45–47].

Наконец, легочная венозная обструкция может возникать просто из-за длины сравнительно узкой кардиальной вены [23]. В редких случаях может присутствовать сопутствующее заболевание, которое служит причиной обструкции [48]. Очень важно отметить, что высокий риск тяжелой легочной венозной обструкции возникает у пациентов с дренажем в непарную вену или дополнительную левую верхнюю полую вену и крайне низкий риск при дренаже в коронарный синус [49]. Редко, легочная венозная обструкция – результат стенозов отдельных легочных вен или местом соединения с коллектором [50]. Функциональная легочная венозная обструкция, возникает у пациентов с открытым овальным отверстием и не большим ДМПП [23].

### **Классификация Smith**

Все случаи ТАДЛВ подразделяются на две группы [51]: наддиафрагмальные без легочной венозной обструкции и поддиафрагмальные с легочной венозной обструкцией. Отличительными особенностями этих двух групп является то, как аномальный дренажный анастомоз связан с диафрагмой и наличием или отсутствием венозной обструкции. Данная классификация неполноценная (имеется большое количество сообщений об обструкции наддиафрагмального дренажа легочных вен) и практически нигде не применяется [27].

### **Классификация Herlong**

Herlong и его коллеги описали более подробную классификацию. Эта классификация в основном связана с анатомическими и физиологическими изменениями при ТАДЛВ, которые включают в себя следующие параметры: (1) уровень дренажа: супракардиальный, интракардиальный, инфракардиальный и смешанный; (2) наличие или отсутствие обструкции легочных вен; и (3) причина обструкции: внешняя, внутренняя или функциональная обструкция [52]. Возможные места обструкции легочных вен у пациентов с ТАДЛВ по Herlong:

I. Функциональная обструкция легочных вен на уровне межпредсердной перегородки.

II. Обструкция на уровне аномально дренирующихся легочных вен

A. Внутреннее сужение (обструкция внутри сосуда).

B. Обструкция, связанная с большой длинной аномально дренирующегося канала легочных вен.

C. Внешнее сужение.

1. На диафрагме.

2. На кардиальной вене.

3. В печеночных синусоидах.

4. Между левой легочной артерией и левым главным бронхом.

5. Между правой легочной артерией и трахеей.

6. При впадении в верхнюю правую полую вену.

### **1.5 Структурные изменения легочных сосудов**

Поскольку у большинства детей с ТАДЛВ отмечена легочная гипертензия, структурные изменения обычно обнаруживаются в легких даже у новорожденных детей. Haworth и Reid [53] продемонстрировали увеличение стенки легочной артерии мышечного типа у всех детей умерших от ТАДЛВ, включая даже 8-дневного новорожденного ребенка. Толщина стенки вен была также увеличена у всех пациентов, кроме 8-дневного новорожденного ребенка.

### **1.6 Гемодинамика и клиника**

Изменения гемодинамики при ТАДЛВ в основном происходят из-за смешивания богатой кислородом крови из легких и деоксигенированной крови из системного круга кровообращения. Это приводит к цианозу и гипоксии у новорожденных. Следовательно, ТАДЛВ является пятой распространенной причиной цианотических пороков сердца [54].

Несколько существенных факторов оказывают значительное влияние на патофизиологию и клинику ТАДЛВ. Наличие или отсутствие обструкции на любом

уровне венозного возврата из легких является наиболее критическим фактором [23]. При обструктивных типах ТАДЛВ высокое легочное венозное давление приводит к повышению гидростатического давления в капиллярах, что приводит к развитию отека легких. Одновременно повышенное давление в легочной артерии приводит к недостаточному притоку крови в легкие. Клиническая картина широко варьируется и зависит от тяжести обструкции и сопротивления легочных сосудов. При наличии тяжелой обструкции у пациентов уже в течение первых 12 часов жизни появляются тахипноэ, тахикардия, цианоз и метаболический ацидоз. Летальность может наступить в течение первых нескольких дней, если не будет выполнена хирургическая коррекция.

Среди пациентов с необструктивной формой ТАДЛВ размер межпредсердного сообщения играет важную роль. После рождения сопротивление легких уменьшается и большое количество смешанной крови поступает в легочное русло для адекватного кислородного обмена. При большом дефекте межпредсердной перегородки кровь попадает в левые отделы сердца и обеспечивает системное кровообращение у детей. Несмотря на право-левый шунт, в легочное русло попадает в 3–5 раза больше крови, чем в системный кровоток, что постепенно приводит к повышению давления в легочной артерии [23]. Избыточная циркуляция приводит к гипертрофии правого желудочка, и последующей сердечной недостаточности. Клиническая картина пациентов с необструктивным ТАДЛВ при рождении обычно протекает бессимптомно с последующим развитием одышки, легким цианозом, проблемами с кормлением, отставанием в физическом развитии, частыми инфекционными заболеваниями дыхательных путей.

### **1.7 Диагностика**

Наиболее распространенным методом диагностики является эхокардиография. Характерные результаты эхокардиографии включают в себя: дилатированный правый желудочек, шунтирование крови справа налево (обычно на уровне предсердия), отсутствие слияния легочных вен с левым предсердием (при использовании Доплера) [55]. Компьютерная или магнитно-резонансная томография мо-

гут быть также использованы, тем не менее данной диагностики избегают у детей с кардиогенным шоком и экстренно планируют таких пациентов на операцию [56, 57]. При необходимости можно использовать катетеризацию сердца [55].

### **1.8 Естественное течение тотального аномального дренажа легочных вен**

ТАДЛВ является относительно редким пороком сердца, на его долю приходится всего от 1,5% до 3% случаев врожденных пороков сердца [58]. Младенцы, рожденные с ТАДЛВ, имеют в целом неблагоприятный прогноз: 50% детей умирает до 3 месяцев жизни, причем смерть наступает в течение первых нескольких недель или месяцев, и только около 20% выживают в течение первого года жизни [23]. Как правило, дети умирают из-за тяжелой легочной гипертензии вследствие обструкции легочных вен или рестриктивного ДМПП [59]. Выживание после критических первых нескольких недель и месяцев не предвещает благоприятного прогноза – в период с 3 месяцев до 1 года погибают около 30% пациентов [60]. Младенцы, пережившие первые несколько недель жизни, обычно имеют кардиомегалию и легочную гипертензию. У большинства пациентов имеется цианоз, тахипноэ, задержка развития, отеки и гепатомегалия [7].

У пациентов с ТАДЛВ, которые выживают в течение первого года жизни без хирургического лечения, обычно имеется большой дефект межпредсердной перегородки. Такие пациенты имеют задержку развития сходную с пациентами, которые имеют лево-правое шунтирование крови. Как и у пациентов с изолированными крупными дефектами межпредсердной перегородки, они, как правило, имеют стабильное гемодинамическое состояние в течение 10–20 лет с небольшими изменениями сопротивления легочных сосудов и, таким образом, небольшими изменениями давления в легочной артерии, кровотока и уровня кислорода в артериальной крови. На 2-3-й декаде жизни у некоторых пациентов развивается обструкция легочных сосудов, и по мере уменьшения легочного кровотока усиливается цианоз (комплекс Эйзенменгера) [23].

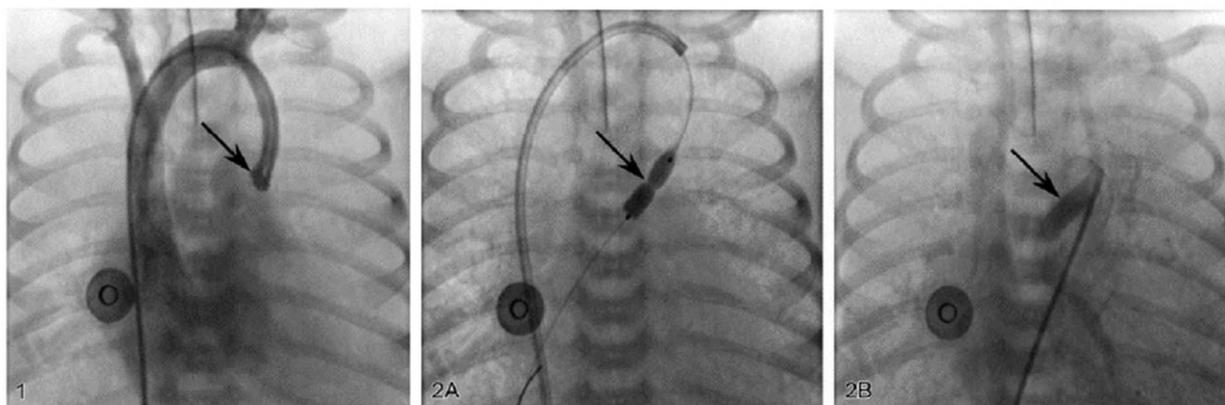
Чтобы количественно оценить естественное течение порока, Hazelrig и коллеги проанализировали данные из 183 случаев аутопсий у пациентов с ТАДЛВ без хирургического лечения, о которых сообщалось в литературе [61]. Медиана выживаемости составляла 2 месяца, при этом минимальная выживаемость составляла 1 день, а максимальная 49 лет; 90% смертей произошли в первый год жизни. Обструкция легочных вен значительно снизила медиану выживаемости ( $P < 0,0001$ ) с 2,5 месяцев в группе без обструкции, до 3 недель в группе с обструкцией легочных вен. Пациенты с супракардиальными и интракардиальными формами ТАДЛВ имели схожий анамнез с медианной выживаемостью 2,5 и 3 месяца соответственно, тогда как пациенты с инфракардиальными формами ТАДЛВ имели худший прогноз с медианной выживаемостью 3 недели. Только три пациента имели смешанные формы ТАДЛВ; двое умерли в 5 месяцев и один в 3,3 месяца. Наличие дефекта межпредсердной перегородки (а не открытого овального окна) было связано с увеличением выживаемости.

## **1.9 Хирургическое лечение тотального аномального дренажа легочных вен**

### ***1.9.1 Паллиативные вмешательства***

Обструктивная форма ТАДЛВ может сопровождаться гипоксией и кардиогенным шоком у новорожденных, требующая интубации и неотложной операции. Нестабильность гемодинамики перед операцией влияет на выживаемость в послеоперационном периоде, а стабилизация состояния детей с помощью таких медицинских мер, как простагландин E1 и коррекция метаболического ацидоза, ограничены в эффективности [62]. Эндоваскулярные вмешательства часто используются для того, чтобы временно улучшить состояние новорожденных и дать время для медикаментозной оптимизации пациентов перед тем как будет выполнена радикальная коррекция. В литературе чаще всего описывают стентирование вертикальной вены при обструктивной форме ТАДЛВ [63–66] (Рисунок 1). Описаны случаи баллонной ангиопластики при рестенозе после процедуры стентирования [67]. Также в литературе имеются сообщения о гибридных процедурах при пра-

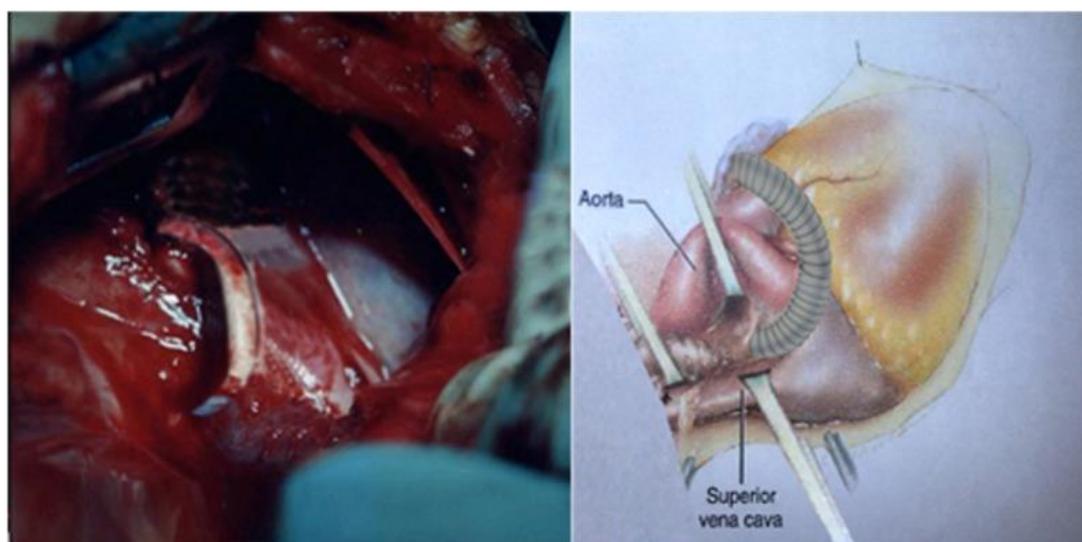
вом изомеризме с обструктивной формой ТАДЛВ, когда устанавливался стент между коллектором легочных вен и левым предсердием [68].



**Рисунок 1** – Стентирование вертикальной вены при обструктивной форме ТАДЛВ [66]

При маленьком ДМПП для стабилизации состояния проводят баллонную антриосептостомию.

Некоторые авторы при тяжелых обструктивных формах ТАДЛВ предпочитают использовать хирургическое лечение. Hossein Sarmast и Ahmad Takriti [69] впервые сформировали шунт между коллектором легочных вен и ушком левого предсердия (Рисунок 2), что позволило не только пережить критический период, но и выполнить радикальную операцию через 7 месяцев с хорошим результатом.



**Рисунок 2** – Схематичное и интраоперационное фото Sarmast – Takriti шунта [69]

Некоторые клиники при тяжелой обструкции применяют веноартериальное ЭКМО с разгрузкой коллектора легочных вен отдельной канюлей [70, 71]. Короткое ЭКМО позволяет быстро стабилизировать пациента и подготовить к экстренной радикальной операции [72].

### *1.9.2 Хирургическая техника*

Как правило, хирургическая техника диктуется анатомией легочных вен. Все хирургические операции имеют общую физиологическую цель – создать беспрепятственный кровоток из легочных вен в левое предсердие. Создание оптимального анастомоза позволит избежать любой остаточной обструкции на месте коррекции и минимизировать потенциальный постоперационный стеноз лёгочных вен.

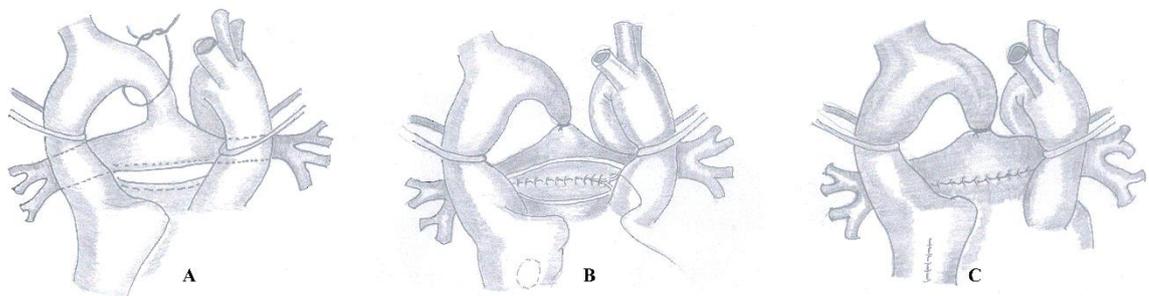
В большинстве случаев искусственное кровообращение проводится по схеме: аорта – бикавальная канюляция с умеренной гипотермией, но некоторые хирурги предпочитают канюляцию по схеме: аорта – правое предсердие моноканюлей с глубокой гипотермией и остановкой кровообращения для бескровного поля.

Коррекция кардиальной формы ТАДЛВ начинается с правой атриотомии. При ревизии межпредсердной перегородки выявляется расширенный коронарный синус, который имеет прямую связь с коллектором легочных вен. Из-за коллатерального кровотока, всегда существует риск избыточного легочного кровотока. Обычно для лучшей визуализации используют коронарные отсосы, крайне редко требуется остановка кровообращения. «Обескрышивание» коронарного синуса включает в себя иссечение общей стенки между коронарным синусом и левым предсердием, создавая широкое отверстие. Дефект коронарного синуса и дефект межпредсердной перегородки закрывают заплатой из ксеноперикарда (создается тоннель между коронарным синусом и левым предсердием).

В случаях, когда легочные вены соединяются напрямую с правым предсердием, создается тоннель для перенаправления легочного кровотока в левое предсердие. При необходимости расширяется дефект межпредсердной перегородки.

При супракардиальной и инфракардиальной форме ТАДЛВ соединение легочных вен обычно локализуется непосредственно позади левого предсердия [73]. Супракардиальная форма ТАДЛВ имеет тенденцию к горизонтально ориентированному слиянию легочных вен, в то время как инфракардиальная форма ТАДЛВ имеет тенденцию к вертикально ориентированному слиянию легочных по типу «перевернутой рождественской елки». При любой конфигурации слияния легочных вен хирург должен выбрать между доступом через правое или левое предсердие для более удобного доступа к задней стенке левого предсердия и заднего листка перикарда [73–76].

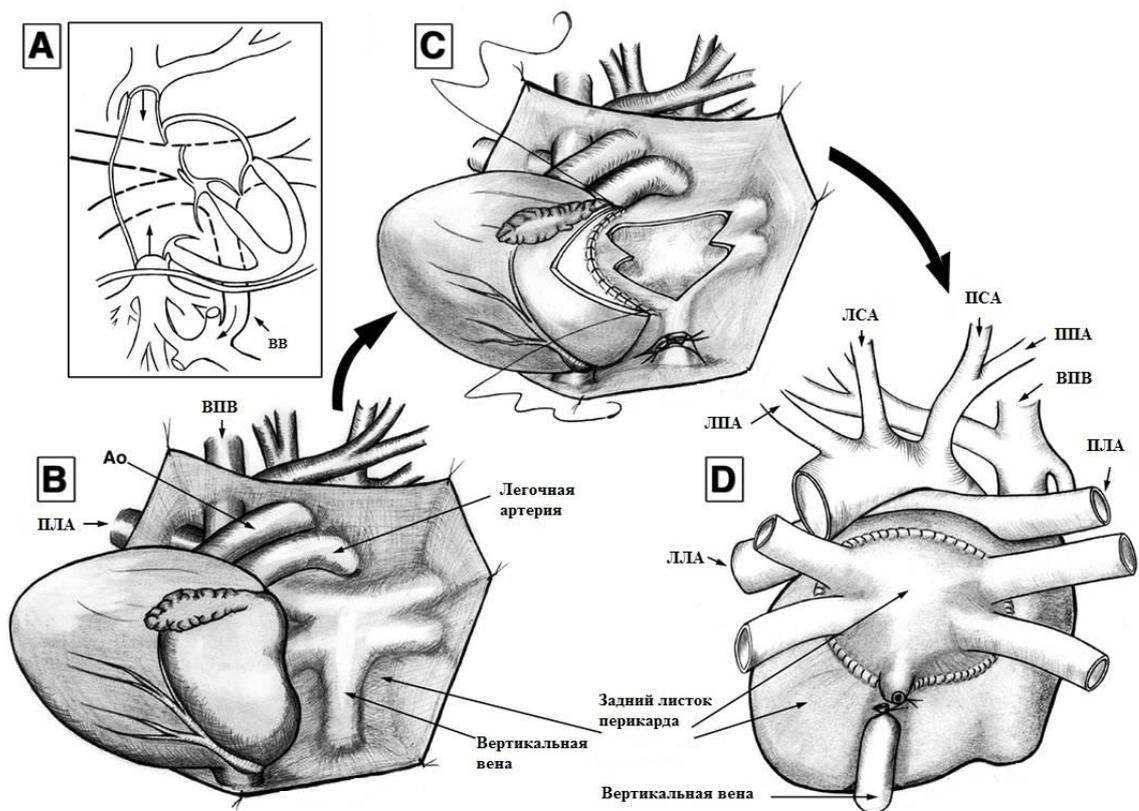
Одним из вариантов операций для супракардиальной формы ТАДЛВ является создание экстракардиального соустья между коллектором легочных вен и задней стенкой левого предсердия с использованием верхнего доступа по Tucker [75] (Рисунок 3). Для оптимальной экспозиции коллектора легочных вен восходящую аорту и легочную артерию отводят влево, а верхнюю полую вену вправо. Доступ удобен для младенцев и более старших детей и нет необходимости в ретракции сердца. Разрез коллектора легочных вен выполняется поперечным доступом и, параллельно данному разрезу, рассекается задняя стенка левого предсердия от основания его ушка. Коллектор легочных вен и левое предсердие анастомозируют между собой монофиламентной не абсорбируемой нитью 7/0. Дефект межпредсердной перегородки закрывают заплатой из ксеноперикарда. Заплата берется больших размеров для увеличения полости левого предсердия.



**Рисунок 3** – Формирование анастомоза между коллектором и левым предсердием с использованием верхнего доступа по Tucker

В настоящее время одной из самых популярных операций, используемых при супракардиальной и инфракардиальной форме, является операция «Sutureless» [11]. Первоначально данная процедура была предназначена для устранения резидуального стеноза на уровне анастомоза коллектора с левым предсердием, однако в дальнейшем процедура «Sutureless» стала использоваться как первичная операция.

При процедуре «Sutureless» используется левосторонний доступ, когда сердце смещается вперед и вправо, чтобы визуализировать заднюю стенку левого предсердия и задний листок перикарда (Рисунок 4).

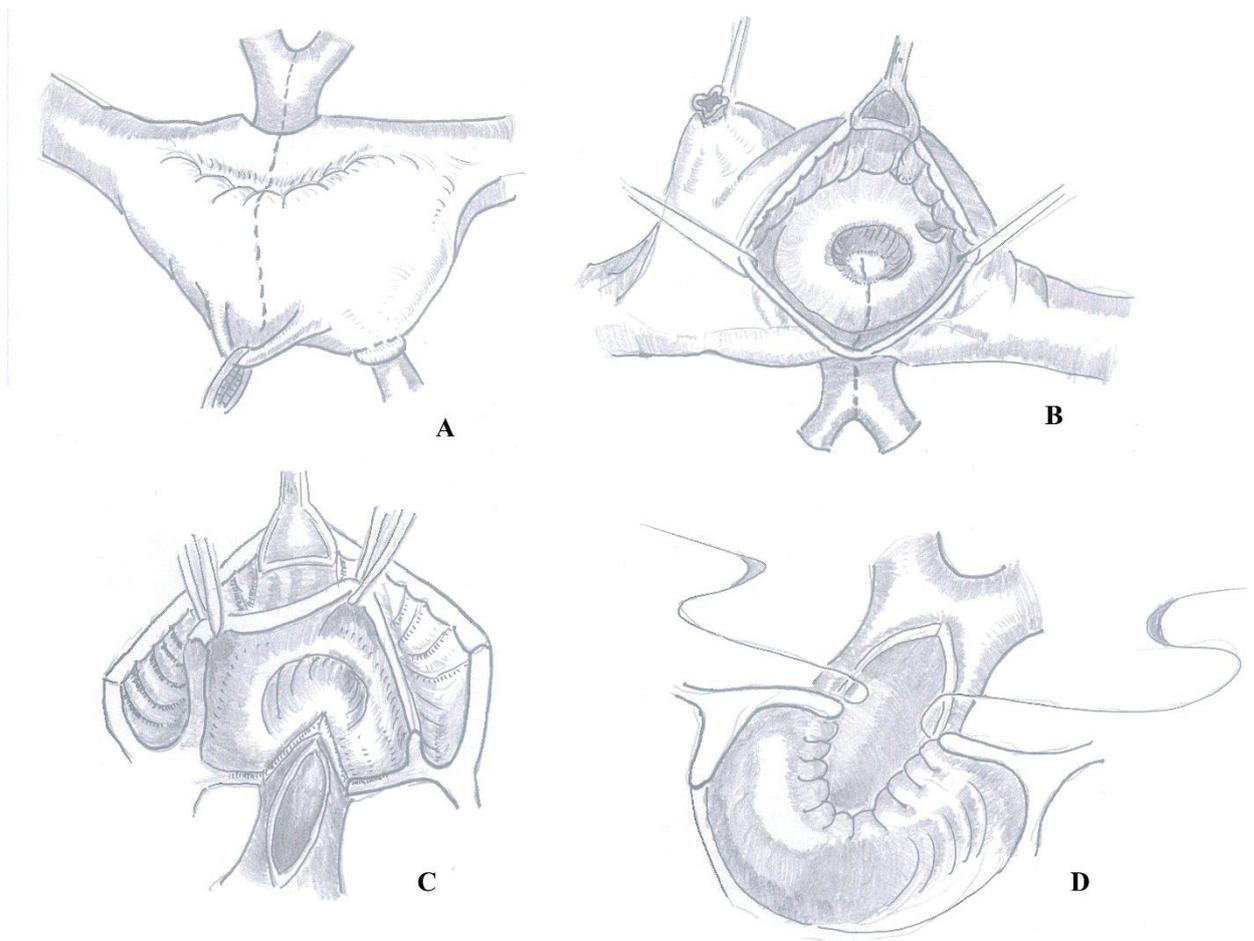


**Рисунок 4** – Процедура «Sutureless» для коррекции ТАДЛВ

Коллектор легочных вен обычно визуализируется в виде небольшого выпухания на заднем листке перикарда. Коллектор легочных вен рассекают по передней стенке. Обычно коллектор рассекают широко с заходом на легочные вены так, чтобы было возможно сформировать широкий анастомоз. Визуализация коллектора легочных вен может быть улучшена с помощью использования коронарных отсосов или искусственного кровообращения с низкой скоростью перфузии. Разрез в левом предсердии делают от межпредсердной перегородки до ушка пред-

сердца, после чего выполняют анастомоз между левым предсердием и коллектором легочных вен с использованием монофиламентной не абсорбируемой нити 7/0. Необходимо избегать возможного натяжения анастомоза и помнить о том, что чрезмерная тракция сердца вправо может приводить к перегибу анастомоза при возвращении сердца в свое анатомическое положение. Потенциальным преимуществом процедуры «Sutureless» является крайне низкая пролиферация интимы, так как линия шва не находится непосредственно на легочной вене [77]. Также к потенциальному преимуществу можно отнести отсутствие прямого зауживания линии шва при формировании анастомоза, даже если легочные вены имеют небольшой размер [77].

Альтернативной хирургической процедурой является конвенциональный биатриальный метод, предложенный Shumacher и King в 1961 г. [76] (Рисунок 5).



**Рисунок 5** – Конвенциональный биатриальный метод коррекции ТАДЛВ по Shumacher и King

Разрез начинают от основания ушка правого предсердия и продолжают к межжелудочковой перегородке. Далее разрез продолжают через межпредсердную перегородку в левое предсердие. Разрез на левом предсердии через его заднюю стенку продолжают на ушко левого предсердия. Рассекается передняя стенка коллектора легочных вен, с последующим анастомозированием коллектора легочных вен и левого предсердия с использованием не абсорбируемых нитей 7/0. Анастомоз начинают от ушка левого предсердия. Нужно помнить, что швы в этой области должны быть выполнены тщательно для профилактики развития кровотечения, так как кровотечение из этой области трудно остановить после отключения аппарата искусственного кровообращения. Ушко левого предсердия иногда инвагинируется, прикрывая место начала шва. Полезно наложить лигатуру на его верхушку. Дефект межпредсердной перегородки закрывают заплатой из ксеноперикарда. Заплата берется больших размеров для увеличения полости левого предсердия.

Коррекция смешанной формы ТАДЛВ зависит от конкретной анатомии впадения легочных вен. Часть легочных вен может дренироваться в коронарный синус, а другая часть в правое предсердие. Аналогично правому предсердию часть легочных вен (обычно левые) могут впадать в бассейн верхней и нижней полых вен. Особая группа при смешанных формах, это изолированные левые легочные вены, коррекция которых часто осложняется стенозом вен [78]. У таких пациентов с изолированным аномальным дренажем левой верхнедолевой и нижнедолевой легочных вен коррекция может быть технически сложной из-за большого расстояния между левым предсердием и левой верхней или нижней легочной веной и относительно небольшого диаметра вен. Оба эти фактора могут предрасполагать к последующей обструкции в месте анастомоза, особенно у маленьких пациентов. В качестве альтернативы хирургии, возможно оставить изолированную вену в бассейне верхней или нижней полых вен. При этом остается небольшой сброс в венозную систему, но как правило, это не вызывает гемодинамических нарушений и не приводит к тяжелой сердечной недостаточности, в то

время как стеноз на легочной вене может вызывать тяжелые последствия. Однако Kotani и соавторы, проведя сравнительный анализ показали, что при коррекции изолированной легочной вены в левое предсердие частота стенозов вен была выше чем у пациентов которым не проводилось вмешательство, хотя достоверной разницы получено не было [79]. Авторы отмечают, что наиболее оптимальной методикой коррекции изолированной левой легочной вены является процедура «Sutureless» [79].

### **1.10 Вертикальная вена**

Во время коррекции ТАДЛВ необходимо решить: следует ли перевязывать вертикальную вену, или оставить вертикальную вену для разгрузки. Это может помочь минимизировать последствия легочного гипертонического криза в послеоперационном периоде при гипоплазии левого предсердия и желудочка. В настоящее время, вертикальная вена не лигируется только в том случае, когда после отключения от ИК давление в легочной артерии осталось высоким (более половины от системного давления). Нелигированная вертикальная вена может сбрасывать большой объем артериальной крови и приводить к симптомам сердечной недостаточности, хотя в большинстве случаев гемодинамические эффекты не значительны [80–83]. Не смотря на то, что большинство вертикальных вен спонтанно закрываются сами по себе [84], имеются клинические случаи, в которых описывалось успешное эндоваскулярное закрытие нелигированной вертикальной вены при тяжелых формах сердечной недостаточности [85, 86].

### **1.11 Результаты хирургического лечения**

Хирургические результаты для ТАДЛВ значительно улучшились с начала 1970-х годов [23]. В последнее десятилетие летальность от хирургического вмешательства составляет менее 5% для изолированных форм ТАДЛВ [87]. Большие ретроспективные работы показывают, что отдаленная летальность составляет 5–15% для супракардиальной, кардиальной и смешанной формы, в то время как летальность инфракардиальной формы составляет 20% для пациентов с ТАДЛВ [3,

7, 87]. Shi и соавторы показали 5-летнюю выживаемость более 90% для супракардиальной и кардиальной формы, и 85% выживаемость для инфракардиальной и смешанной формы ТАДЛВ [88]. Также многими авторами отмечено, что способ коррекции может быть фактором риска для летальности и стеноза легочных вен. Так, например, отмечено, что при конвенциональном биатриальном методе летальность может достигать 18%, а стеноз легочных вен 15% [77].

К факторам риска летального исхода относят период новорожденности при операциях на легочных венах, остаточные поражения сердца после коррекции, включая стеноз легочных вен [77, 88]. Госпитальная летальность увеличивается с 30% до 66% при наличии рецидивирующего стеноза легочных вен [11]. Униเวน-трикулярная гемодинамика, ассоциированная с ТАДЛВ, также является фактором риска летального исхода, однако в некоторых исследованиях 5-летняя выживаемость составляет 79% [89, 90].

К другим факторам риска с плохой отдаленной выживаемостью относятся: гипоплазия легочных вен или вены, механическая обструкция легочных вен или вены, что является причинами послеоперационного кардиогенного шока и легочной гипертензии [7, 89, 90].

### **1.12 Постоперационный стеноз легочных вен**

Стеноз легочных вен является важным фактором отдаленной выживаемости. Обструкция на легочных венах развивается после операции на коллекторе легочных вен или после других хирургических вмешательств на легочных венах. Частота стеноза легочных вен составляет 10–15% [3,6]. Постоперационный стеноз легочных вен, как правило, развивается в течение первых 6–12 месяцев после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен и может быть многофакторным, включая плохую технику формирования анастомоза, пролиферации интимы на линии шва и перекрут легочных вен [3, 6]. Также к факторам риска развития послеоперационного стеноза легочных вен относится предоперационная обструкция легочных вен и маленький коллектор легочных вен, в то время как

прогностические показатели плохого исхода после коррекции ТАДЛВ включают гипоплазированные интрапаренхимальные легочные вены [91–93].

Клиническая картина послеоперационного стеноза может быть бессимптоматичной, поэтому ранняя диагностика этого осложнения позволяет увеличить успех повторной коррекции. Так, в настоящее время хирургические результаты коррекции послеоперационного стеноза легочных вен нельзя назвать удовлетворительными. Двухлетняя выживаемость в среднем составляет 55–60%, а в некоторых центрах не превышает 34% [6, 94].

Хирургическая техника, как показано во многих работах, влияет на частоту послеоперационного стеноза легочных артерий. Так, бесшовная (Sutureless) техника, разработанная для коррекции послеоперационного стеноза легочных вен в конце 90 г, демонстрирует лучшую свободу от рецидивирующего стеноза в отличие от других хирургических техник [11, 95]. Отличные результаты привели к концепции использования техники «Sutureless» для первичной коррекции ТАДЛВ в качестве профилактической стратегии для минимизации послеоперационного стеноза легочных артерий [77, 96, 97]. Потенциальными преимуществами техники «Sutureless» является большой диаметр анастомоза, минимализация деформаций, возникающих из-за сложной геометрии; небольшая травматичность легочных вен и простота методики. Хотя описаны редкие осложнения методики «Sutureless», которые включают в себя: развитие бронхо-предсердного свища и потенциальную эмболию системного кровотока [77, 96, 97].

Используя технику «Sutureless» можно широко раскрывать коллектор легочных вен, а параллельно рассеченное левое предсердие подшивается на перикард вокруг коллектора легочных вен, избегая непосредственного контакта линии шва с легочными венами. В небольших одноцентровых исследованиях были продемонстрированы отличные среднесрочные результаты для групп высокого риска, таких как дети с инфракардиальными или смешанными формами ТАДЛВ, дети с небольшим коллектором легочных вен или предоперационной обструкцией легочной вены [77, 96–98]. В другом ретроспективном исследовании, проведенном Shi и коллегами, процедура «Sutureless» была связана с более низкой частотой по-

слеоперационных стенозов легочных вен, чем при конвенциональной биатриальной коррекции [88]. Таким образом, у пациентов с высоким риском использование техники «Sutureless» может помочь улучшить отдаленные результаты коррекции ТАДЛВ.

### **Резюме главы 1**

Все методы коррекции ТАДЛВ имеют общую физиологическую цель – обеспечить беспрепятственный отток крови из легочных вен в левое предсердие, избегая обструкцию анастомоза. Использование техники «Sutureless» для первичной коррекции ТАДЛВ является перспективным методом и может снизить частоту послеоперационных стенозов легочных вен. Использование паллиативных процедур (как эндоваскулярных, так и хирургических) позволяет стабилизировать тяжелых пациентов и выполнить радикальную коррекцию порока. Хотя результаты хирургического лечения улучшились в последние десятилетия, послеоперационный стеноз легочных вен по-прежнему остается главным фактором, определяющим отдаленную выживаемость.

## Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

### 2.1 Дизайн исследования

Клиническое исследование одобрено локальным этическим комитетом «НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина». Анализ пациентов после коррекции ТАДЛВ (супракардиальная, инфракардиальная и смешанная формы) за период с декабря 2018 г. по январь 2021 г. проводился на базе федерального государственного бюджетного учреждения «научного медицинского исследовательского центра имени академика Е. Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Новосибирск) отделения врожденных пороков сердца Центра новых хирургических технологий и отделения кардиохирургии № 4 федерального государственного бюджетного учреждения «Федерального центра сердечно-сосудистой хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Астрахань) Данное исследование – двухцентровое пилотное, простое слепое проспективное рандомизированное исследование, направленное на изучение двух методов коррекции: процедура «Sutureless» (бесшовная коррекция) и конвенциональная биатриальная коррекция тотального аномального дренажа легочных вен. Общий размер выборки составил 40 пациентов (Рисунок 6). **Объем выборки рассчитывался на основании результатов двух ретроспективных исследований: Nonjo и соавторов [97], Gao и коллег [115] и оценивался с помощью программы G\*Power (мощность 80%,  $p < 0.05$ ; разница по первичной конечной точке – 35%).**

#### **Критерии включения:**

– пациенты с изолированным тотальным аномальным дренажем легочных вен, идущие на радикальную коррекцию.

#### **Критерии невключения:**

- сопутствующая кардиальная патология;
- пациенты старше 12 месяцев;
- пациенты с сепсисом или пневмонией легких;
- пациенты с полиорганной недостаточностью.

#### **Критерии исключения:**

– отказ пациента от продолжения участия в исследовании на любом из этапов исследования;

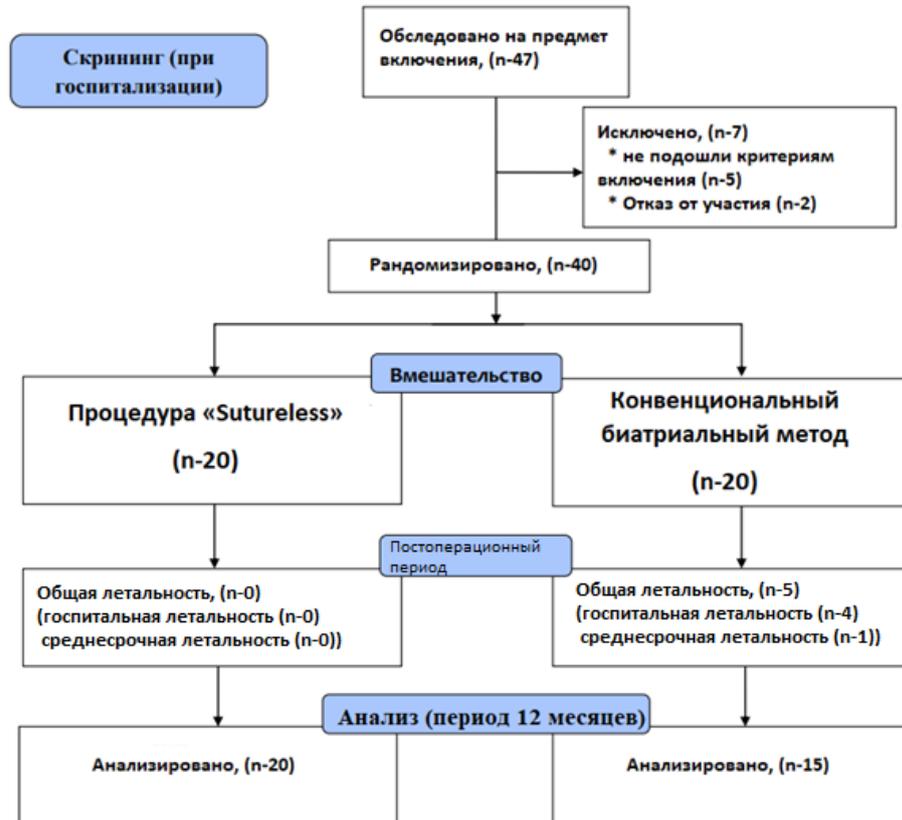


Рисунок 6 – Дизайн исследования

**Первичная конечная точка:** тяжелая обструкция анастомоза коллектора.

**Вторичные конечные точки:**

– летальность;  
– тяжесть течения послеоперационного периода (время ИВЛ, инотропная поддержка, длительность нахождения в ОАРИТ);

– давление в легочной артерии;

– геометрия левого предсердия;

– нарушения ритма сердца.

**Этапы исследования (Таблица 1):**

– дооперационный;

– ранний послеоперационный период 10–15 суток;

– среднесрочный послеоперационный период (6 месяцев);

– отдаленный послеоперационный период (12 месяцев);

**Таблица 1 – Этапы исследований**

<i>Методы исследования</i>	<i>Дооперационный этап (n = 40)</i>	<i>Ранний послеоперационный этап (n = 40)</i>	<i>Среднесрочный послеоперационный этап (n = 35)</i>	<i>Отдаленный послеоперационный этап (n = 35)</i>
ЭХОКГ	+	+	+	+
МСКТ	+	–	–	+
Катетеризация сердца	–	–	–	+
Холтеровское мониторирование	–	–	–	+
Общеклинические	+	+	+	+
ЭКГ	+	+	+	+

В соответствии с задачами исследования осуществлен анализ состояния и объективных показателей оперированных пациентов от 1 дня до 3 месяцев с тотальным аномальным дренажем легочных вен до и в различные сроки после операции. Исследование сердечно-сосудистой системы производилось с помощью комплекса клинико-инструментальных методов, применяемых на современном этапе развития диагностики ВПС, включая динамическую оценку состояния больных, анамнез, ЭКГ, холтеровское мониторирование, трансторакальное ЭхоКГ с доплерографией, МСКТ, катетеризацию сердца.

## **2.2 Методы клинического исследования**

Всем пациентам перед хирургической коррекцией тотального аномального дренажа легочных вен проводился комплекс общеклинических и инструментальных методов обследования, включающих осмотр детского кардиолога со сбором жалоб и анамнеза и стандартным комплексом физикального обследования (перкуссия, пальпация, аускультация, измерение артериального давления), лабораторные анализы (общий анализ крови, анализ параметров свертываемости крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи), электрокардиографическое исследование для исключения предсуществующих нарушений ритма, трансторакальное эхокардиографическое исследование, обзорная рентгенограмма органов грудной клетки, а также компьютерная томография с контрастированием для подтверждения диагноза и детальной оценки анатомии порока.

Компьютерная томография проводилась на 320-срезовом томографе Aquilion One, Toshiba Medical Systems Corporation (Япония). По данным компьютерной томографии оценивалась анатомия легочных вен (супракардиальная, кардиальная, инфракардиальная или смешанные формы), также производилась оценка возможной обструкции на уровне кардиальной вены, устьев легочных вен или коллекторе; производились измерения размеров левого предсердия.

Электрокардиографическое исследование проводилось с использованием аппаратов: «AT2, Shiller», «Pagewriter 200, Philips» (Нидерланды). При записи ЭКГ регистрировались 12 отведений: три стандартных отведения, три усиленных и шесть грудных. На ЭКГ оценивали положение электрической оси сердца, наличие нарушения ритма, ширину комплекса QRS, гипертрофию желудочков.

Трансторакальная ЭхоКГ выполнялась всем пациентам по стандартной методике в положении на спине или на левом боку. Исследование проводилось на ультразвуковых системах «Vingmed Ultrasound» (США), «VIVID-7D» (Норвегия) секторными датчиком с диапазоном частот от 3,5 до 8 МГц, а также матричным датчиком 3V, включающее в себя одно-, двух- и трехмерное сканирование с применением доплерографии в импульсном и постоянно-волновом режимах, а также цветное доплеровское картирование кровотока.

Трансторакальная эхокардиография выполнялась всем пациентам по стандартной методике в положении на спине. Исследование проводилось на ультразвуковых системах «Vingmed Ultrasound» (США), «VIVID-7D» (Норвегия). Фракция выброса левого желудочка оценивалась в М-режиме по методу Тейхгольца. Изменялись следующие показатели: конечный диастолический объем (КДО), индекс КДО, конечный диастолический размер (КДР), конечный систолический размер (КСР). Систолическое давление в правом желудочке оценивали с помощью струи трикуспидальной регургитации. Давление в легочной артерии оценивали по ранней диастолической скорости легочной регургитации. Для обоих измерений использовалось модифицированное уравнение Бернулли.

Тяжесть обструкции для каждой вены оценивалась на основании градиента давления по данным эхокардиографии с использованием классификации Yun и соавторов [96]:

- 1) 0 = отсутствие стеноза (средний градиент  $< 2$  torr.);
- 2) 1 = умеренный стеноз (средний градиент 2,0–6,9 torr.);
- 3) 2 = тяжелый стеноз (средний градиент  $> 7$  torr.);
- 4) 3 = полная окклюзия.

Сумма отдельных баллов легочных вен используется как субъективная мера оценки легочных вен (pulmonary vein score) в диапазоне от 0 до теоретического максимального балла 12.

Индексированный объем левого предсердия рассчитывается по формуле:  $0,85 \times$  площадь левого предсердия в 4-камерном режиме  $\times$  площадь левого предсердия в двухкамерном режиме / на длину левого предсердия / площадь поверхности тела [77].

Обзорная рентгенография органов грудной клетки производилась на следующих установках: рентгенодиагностический комплекс «Vaccara» (Apelem DMS Group, Франция), аппарат рентгенографический цифровой «Новорент» (НПФ «Дигирент», Россия). Оценивались следующие параметры: форма сердечной тени, состояние малого круга кровообращения, размеры камер сердца, рассчитывался сердечно-легочный коэффициент.

Индекс кардиотонической поддержки рассчитывался интраоперационно и в течение 24 и 72 часов после операции [99].

В отдаленном периоде выполнялась оценка качества жизни пациентов после хирургической коррекции тотального аномального дренажа с помощью опросника Pediatric Quality of life Inventory™ 3.0 Cardiac Module (PedsQL Cardiac Module), состоящий из 23 вопросов [10–12].

Для оценки качества жизни детей 2–4 лет использовался родительский опросник. Опросник состоит из 6 шкал:

1) Сердечные проблемы и их симптомы – 7 вопросов (производится оценка сна, болевого синдрома, частоты респираторных заболеваний в год и физической активности);

2) Лечение II – 3 вопроса (производится оценка переносимости лекарственных средств, регулярности приема и беспокойством пациента, связанным с побочными эффектами лекарственных препаратов);

3) Восприятие физической внешности – 3 вопроса (производится оценка его внешности со стороны окружающих и отношение ребенка к своей внешности);

4) Обеспокоенность по поводу лечения – 4 вопроса (производится оценка беспокойства ребенка, связанное с посещением врача, отношение к посещению врача и получаемого лечения);

5) Когнитивные проблемы – 3 вопроса (производится оценка проблем с усвоением изучаемого материала и нарушения когнитивных функций);

6) Коммуникабельность – 3 вопроса (производится оценка коммуникабельности с людьми, в том числе и медицинским персоналом, по поводу своего кардиологического заболевания). Пятибалльная система оценки использовалась при ответах родителей на поставленные вопросы:

- 0 – отсутствие проблемы,
- 1 – редкая проблема,
- 2 – иногда является проблемой,
- 3 – частая проблема;
- 4 – постоянная проблема.

При статистической обработке данных пятибалльная система оценок преобразовывались в непосредственную шкалу качества жизни с ключевыми значениями от 0 до 100, где:

- отсутствие проблемы – это 100 баллов,
- редкая проблема – это 75 баллов,
- иногда является проблемой – это 50 баллов,
- частая проблема – это 25 баллов,
- постоянная проблема – это 0 баллов.

Высокие показатели отражали меньшее количество клинических симптомов, связанных с пороком, поэтому, чем выше балл, тем более высокое качество жизни. Сумма набранных индивидуальных баллов складывалась и делилась на количество пунктов в опроснике.

### 2.3 Статистический анализ

Анализ данных хирургического лечения проводился с помощью программы «Stata 13» для windows 10 и «Stata 14» для Mac OS (StataCorp LP, College Station, TX, USA). Проверка гипотезы о нормальности распределения признаков производилась с помощью критерия Шапиро – Уилка. Условие равенства дисперсий распределений признаков проверялось с помощью расчета критерия Левена. Качественные переменные представлены в виде чисел (%). Количественные переменные представлены в виде медианы (25-й; 75-й процентиля), если не указаны другие. Для определения достоверности различий парных сравнений применялись в группах номинальных данных – непараметрический критерий МакНемара; в группах порядковых данных – непараметрический критерий знаков Уилкоксона; в группах непрерывных данных – парный t-критерий (при нормальном распределении признака) или непараметрический критерий знаков Уилкоксона (при распределении отличным от нормального). Для определения достоверности различий межгрупповых (независимых) сравнений применялись:

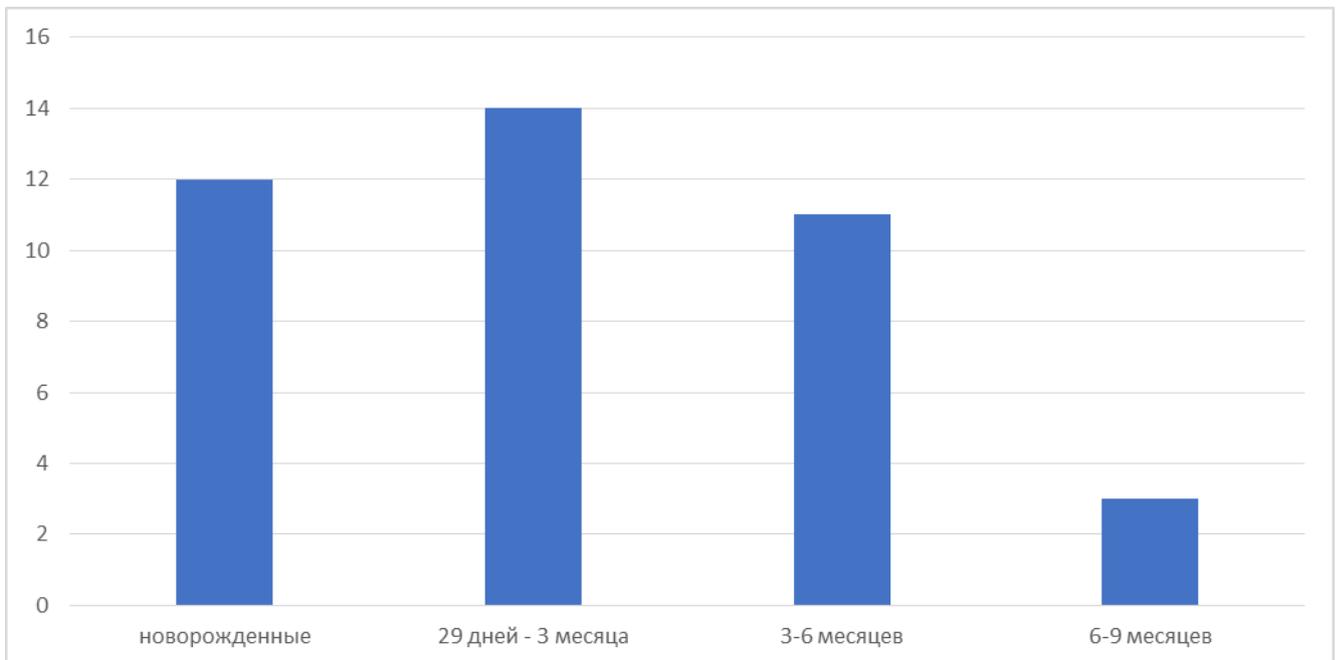
- 1) в группах номинальных данных – критерий хи-квадрат;
- 2) в группах порядковых данных – непараметрический U-критерий Манна – Уитни;
- 3) в группах непрерывных данных – критерий Стьюдента (при нормальном распределении признака) или непараметрический U-критерий Манна – Уитни (при распределении отличным от нормального).

При сравнении трех и более независимых групп по одному количественному признаку использовались методы непараметрической статистики (ранговый анализ вариаций по Краскелу – Уоллису). При выявлении статистически значимых различий в группах проводилось парное сравнение групп с использованием непараметри-

ческого теста Манна – Уитни с поправкой Бонферрони для преодоления проблем множественных сравнений. Сравнительный анализ кривых выживаемости, свободы от нарушения ритма, резидуальной обструкции легочных вен и летальных исходов проводился с помощью лог-рангового критерия, что графически выражалось по методу Каплана – Мейера. Для регрессионного анализа для выявления предикторных переменных при бинарной переменной отклика использовались простая и множественная логистическая регрессии. Регрессия пропорциональных рисков Кокса использовалась для оценки связи между одной и более непрерывными или категориальными переменными и временем до наступления неблагоприятного события. Уровень значимости для всех используемых методов установлен как  $p < 0,05$ .

## 2.4 Общая характеристика пациентов

Всего в анализ были включены 40 пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен. Доношенных пациентов было 36 (90%), недоношенных – 4 (10%) соответственно. Возраст больных колебался от 1 до 245 дней (средний возраст составил 58 (21; 153) дней) (Рисунок 7).



**Рисунок 7** – Распределение пациентов по возрасту

В общей когорте пациентов преобладали мальчики 23 (58%) против 17 девочек (42%) (Рисунок 8).



**Рисунок 8** – Распределение пациентов по полу

Остальные демографические характеристики пациентов приведены по группам в Таблице 2.

**Таблица 2** – Демографические характеристики пациентов до операции. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 20)</i>	<i>P</i>
Возраст, дни	72 (31; 153)	58 (14,5; 135,5)	0,43
Рост, см	55,2 (52,5; 62,2)	52,5 (50,5; 56)	0,22
Вес, кг	4,4 (3,4; 5,2)	3,4 (2,9; 3,9)	0,16
Площадь поверхности тела	0,25 (0,22; 0,30)	0,22 (0,21; 0,25)	0,19
Половое распределение, муж.	13 (65%)	10 (50%)	0,50
Гестационный возраст, нед.	39 (38;40)	38,5 (38;39)	0,32
Недоношенные пациенты, n (%)	2 (10%)	2 (10%)	> 0,99
Новорожденные пациенты, n (%)	6 (30%)	6 (30%)	> 0,99
Маловесные пациенты (менее 2,5 кг), n (%)	3 (15%)	1 (5%)	0,60

Группы были сопоставимы по росту, полу, возрасту, весу и площади поверхности тела, гестационному возрасту и новорожденным, недоношенным, маловесным пациентам.

Диагностика тотального аномального дренажа осуществлялась с помощью трансторакального ЭХОКГ. Пренатально диагноз был установлен 12 (30%) пациентам: 8 (40%) пациентам в группе бесшовной методики и соответственно 4 (20%) пациентам в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,30$ .

Наиболее частой сопутствующей патологией был дефект межпредсердной перегородки, который встречался в 100% (у 40 человек) случаев. Открытый артериальный проток присутствовал у 14 (35%) пациентов. У одного (2.5%) пациента из группы бесшовной методики был дефект межжелудочковой перегородки.

Обструктивная форма тотального аномального дренажа присутствовала у 6 (15%) пациентов: у 4 (20%) пациентов в группе бесшовной методики и у 2 (10%) пациентов в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,66$ .

Наиболее частой формой по классификации Darling [34] была супракардиальная, которая имела у 24 (60%) пациентов: у 12 (60%) пациентов в группе бесшовной методики и у 12 (60%) пациентов в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p \geq 0,99$ . Инфракардиальная форма была у 8 (20%) пациентов: у 4 (20%) пациентов в группе бесшовной методики и у 4 (20%) пациентов в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p \geq 0,99$ . Смешанная форма была у 8 (20%) пациентов: у 4 (20%) пациентов в группе бесшовной методики и у 4 (20%) пациентов в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p \geq 0,99$ .

На искусственной вентиляции легких в клинику было транспортировано 8 (20%) пациентов: 5 (25%) из группы бесшовной методики и 3 (15%) пациентов из группы конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,69$ . Пневмония до оперативного вмешательства была у 3 (7,5%) пациентов. Все пациенты были из группы бесшовной коррекции,  $p = 0,23$ .

Оценка клинического статуса и степени сердечной недостаточности была использована классификация R. D. Ross (1987 г.) [103]. Распределение пациентов в группах относительно функционального класса представлено в Таблице 3.

**Таблица 3** – Распределение пациентов с сердечной недостаточностью по функциональному классу. Числовой показатель (%)

Функциональный класс	Бесшовная методика. (n = 20)	Конвенциональная биатриальная методика, (n = 20)	p
----------------------	---------------------------------	--	---

I	0 (0%)	0 (0%)	> 0,99
II	0 (0%)	0 (0%)	> 0,99
III	14 (70%)	17 (85%)	0,45
IV	6 (30%)	3 (15%)	0,45

Группы были сопоставимы по функциональным классам и не отличались достоверно.

При поступлении в стационар 5 (12,5%) пациентам потребовалось экстренное оперативное вмешательство, остальные 35 (87,5%) пациентов оперированы в плановом порядке.

При анализе ЭКГ у всех пациентов был синусовый ритм (у 60% всех наблюдений отмечена тахикардия).

Сводные данные дооперационных ЭхоКГ параметров в двух группах представлены в Таблице 4.

**Таблица 4** – Эхокардиографические параметры в двух группах перед операцией. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 20)</i>	<i>P</i>
Фракция выброса, (%)	76,5 (69; 81,5)	75 (71; 85)	0,88
иКДО, (мл/м <sup>2</sup> )	18,75 (14,5; 23,3)	23 (17; 34)	0,051
ИОЛП	4,8 (3,95; 5,7)	5,35 (4,3; 6,2)	0,36
ТрН = 0	0 (0%)	0 (0%)	> 0,99
ТрН = I	3 (15%)	7 (35%)	0,27
ТрН = II	11 (55%)	8 (40%)	0,52
ТрН = III	7 (35%)	5 (25%)	0,73
Qr:Qs	2,7 (2,4; 3)	2,6 (2,2; 2,9)	0,25
Давление в ЛА, мм рт. ст.	56 (50; 64)	55 (51,5; 60)	0,72

*Примечание* – ИОЛП – индексированный объем левого предсердия, Qr:Qs – соотношение легочного и системного кровотока, ЛА – легочная артерия, ТрН – трикуспидальная недостаточность, иКДО – конечный диастолический объем, КДР – конечный диастолический размер, КСР – конечный систолический размер

Как видно из Таблицы 4, сократительная способность была сохранена в обеих группах. Индекс КДО левого желудочка, индексированный объем левого

предсердия, трикуспидальная недостаточность, соотношение легочного и системного кровотока и давление в легочной артерии не различались между группами.

При анализе рентгенологической картины у 100% пациентов отмечался венозный застой в легких и увеличение размеров сердца. Сердечно-легочной коэффициент в группе бесшовной методики составил 61,5 (54; 64), в группе конвенциональной биатриальной методики – 59,5 (54; 64),  $p = 0,41$ .

Подводя итог описанию характеристик пациентов, можно заключить, что сравниваемые группы оказались сопоставимы по основным демографическим параметрам, исходному функциональному статусу, распространенности сопутствующих заболеваний, ЭхоКГ и рентгенологическим показателям.

## **Глава 3 ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЙ ПЕРИОД**

### **3.1 Хирургическая техника**

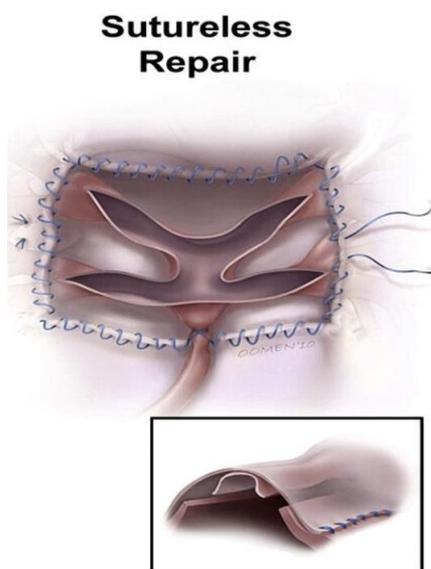
Все пациенты оперированы в условиях общей комбинированной анестезии. Для индукции использовался севоран 6–7 об./%, фентанил в дозировке 5–6 мкг/кг, ардуан 0,06 мг/кг. Для поддерживающей анестезии применялись севоран (1–1,5 об./%), фентанил 5–7 мкг/(кг×ч), ардуан 0,03 мкг/(кг×ч). Мониторинг артериального давления проводили либо в лучевой, либо в бедренной артериях. Хирургическая коррекция выполнялась в условиях нормотермии.

Хирургический доступ осуществлялся из срединной стернотомии. Кожный разрез производился брюшистым скальпелем №20 по срединной линии тела на 1,5 см ниже яремной вырезки до основания мечевидного отростка. Подкожная жировая клетчатка рассекалась диатермическим ножом с параллельным выполнением гемостаза операционной раны. Грудина продольно рассекалась стернотомом. Края надкостницы коагулировались, губчатое вещество грудины обрабатывалось воском. Производилась полная тимэктомия или резекция правой доли тимуса. Диатермокоагулятором рассекался перикард и фиксировался держалками. После гепаринизации пациента – 3 мкг/кг, выполнялась канюляция аорты, верхней и нижней полых вен. Искусственное кровообращение проводилось с объемной скоростью перфузии 150 мл/кг. Производилось охлаждение пациента. Температурный контроль осуществлялся ректальным и назофарингеальным датчиками. Газовый состав крови поддерживался в режиме  $\alpha$ -stat и контролировался каждые 20 мин. По достижении расчетной температуры тела, выполнялась окклюзия аорты. В корень аорты вводится кардиоплегический раствор Бретшнейдера (Бретшнейдера (Custodiol Dr. Franz Kohler Chemie, Alsbach-Hahnlein, Germany) в дозировке 40 мл/кг.

В зависимости от предпочтения хирурга выполнялась глубокая гипотермическая остановка кровообращения, антеградная перфузия или полнопоточная перфузия. Глубокая гипотермическая остановка кровообращения осуществлялась по достижении ректальной температуры 18–20 °С. Антеградная селективная перфузия головного мозга со скоростью кровотока 30 мл / (кг×мин) выполнялась через протез GoreTex, анастомозированный с брахиоцефальной артерией.

### 3.1.1 Процедура «Sutureless» (бесшовная методика)

Для лучшей визуализации задней стенки левого предсердия и заднего листка перикарда, сердце смещалось вперед и вправо. Коллектор легочных вен широко рассекался по передней стенке с заходом на легочные вены. Левое предсердие рассекалось от межпредсердной перегородки до ушка предсердия, после чего формировался анастомоз между левым предсердием и задним листком перикарда вокруг коллектора легочных вен с использованием монофиламентной не абсорбируемой нити 7/0 (Рисунок 9). Дефект межпредсердной перегородки закрывался заплатой из ксеноперикарда. Вертикальная вена лигировалась во всех случаях.

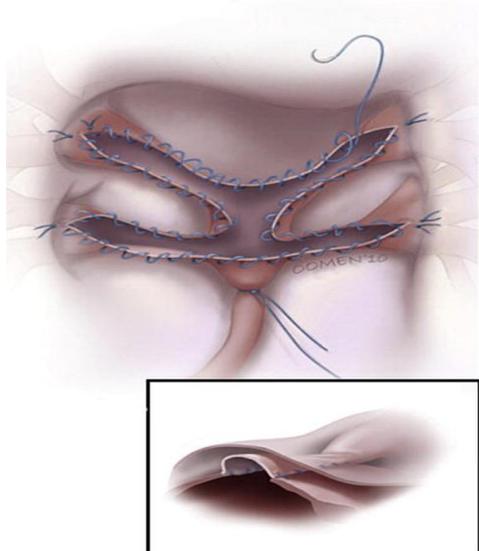


**Рисунок 9** – Схема процедуры «sutureless» (бесшовной методики) [77]

### 3.1.2 Конвенциональный биатриальный метод

Разрез выполнялся от основания ушка правого предсердия и продолжался к межжелудочковой перегородке. Далее разрез продолжался через межпредсердную перегородку в левое предсердие. Разрез на левом предсердии продолжался по задней стенке на ушко левого предсердия. Рассекалась передняя стенка коллектора легочных вен, с последующим анастомозированием коллектора легочных вен и левого предсердия с использованием не абсорбируемых нитей 7/0 (Рисунок 10). Дефект межпредсердной перегородки закрывался заплатой из ксеноперикарда. Вертикальная вена лигировалась во всех случаях.

### Conventional Repair



**Рисунок 10** – Схема конвенциональной биатриальной методики [77]

#### 3.1.3 Завершение операции

После выполнения основного этапа операции производилась деаэрация левых камер сердца. Снимался зажим с восходящей аорты. По окончании периода реперфузии удалялись канюли из полых вен и аорты. Проводился хирургический гемостаз. К правому желудочку и к правому предсердию, подшивались временные эпикардиальные электроды для стимуляции в послеоперационном периоде. Устанавливался дренаж в полость перикарда и при необходимости в плевральную полость. При синдроме «тесного средостения» пациентам на края грудины устанавливалась распорка, к краям кожи фиксировалась перчаточная резина (хирургический диастаз грудины). При благоприятной гемодинамике и отсутствия продолжающегося кровотечения стернотомная рана послойно ушивалась.

### 3.2 Результаты интраоперационного периода

Интраоперационные данные представлены в Таблице 5.

**Таблица 5** – Интраоперационные данные. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 20)</i>	<i>P</i>
Время ИК, мин	89,5 (77; 99)	97 (81; 115,5)	0,538

Окклюзия аорты, мин	40,5 (34,5; 54)	41 (36,5; 52,5)	0,779
ГТОК, n (%)	3 (15%)	5 (25%)	0,694
Антеградная перфузия, n (%)	2 (10%)	0 (0%)	0,487
Полнопоточная перфузия ГМ, n (%)	15 (75%)	15 (75%)	> 0,99
Время ОК, мин	21 (17; 30)	27 (20; 32)	0,150
Ректальная температура тела, °С	28 (25; 30)	28 (26,5; 36,6)	0,795
Кровопотеря, мл/кг	8,1 (5; 10,4)	8,6 (5,3; 12,1)	0,233
Индекс кардиотонической поддержки	3,7 (2,1; 5,6)	10,5 (7,5; 14,5)	<b>0,035</b>
<i>Примечание</i> – ИК – искусственное кровообращение; ГТОК – глубокая гипотермическая остановка кровообращения; ОК – остановка кровообращения; ГМ – головной мозг			

Как видно из Таблицы 5, единственным критерием отличия между группами был индекс кардиотонической поддержки, который был значительно выше в группе конвенциональной биатриальной методики. Остальные показатели, такие как время искусственного кровообращения, время окклюзии аорты, глубокая гипотермическая остановка кровообращения, антеградная перфузия головного мозга, полнопоточная перфузия, время остановки кровообращения, ректальная температура тела во время основного этапа операции и кровопотеря не отличались между группами.

## Глава 4. РЕЗУЛЬТАТЫ

### 4.1 Непосредственные результаты

30-дневная послеоперационная летальность была только в группе конвенциональной биатриальной методики и составила 4 (20%) пациента,  $p = 0,106$ .

Причинами летальных исходов были в 3 (15%) случаях тяжелая сердечная недостаточность и в 1 (5%) случае полиорганная недостаточность.

Факторы риска летального исхода представлены в Таблице 6.

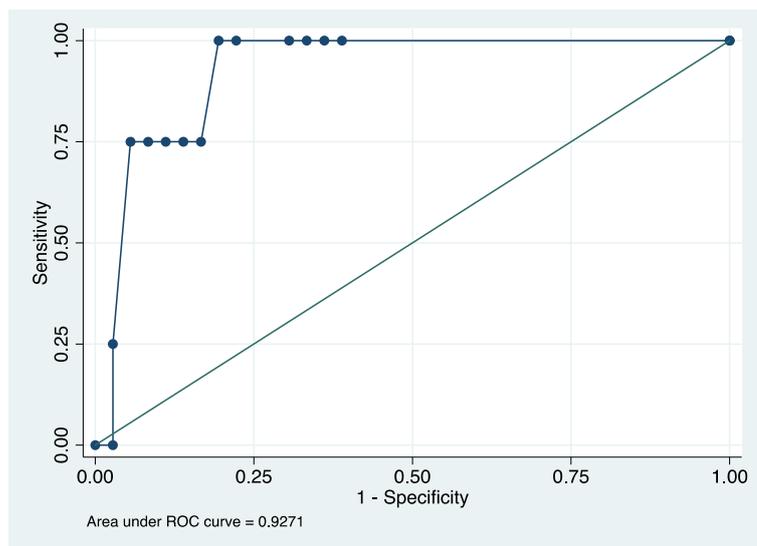
**Таблица 6** – Однофакторный и многофакторный регрессионный анализ для 30-дневной летальности

Показатели	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОШ (95%-й ДИ)	p	ОШ (95%-й ДИ)	p
Шкала обструкции легочных вен	2,2 (1,2; 4)	0,013	0,15 (0,05; 4,1)	0,270
Давление в легочной артерии после операции	1,09 (1,01; 1,18)	0,017	0,99 (0,77; 1,29)	0,989
Градиент на уровне анастомоза	1,6 (1,1; 2,4)	0,014	4,7 (0,42; 53,7)	0,205
<i>Примечание</i> – ОШ – отношение шансов, ДИ – доверительный интервал				

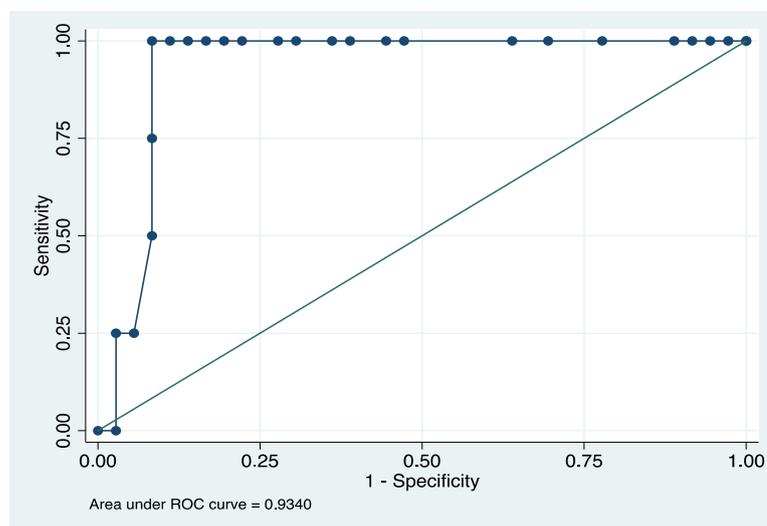
При проведении однофакторного регрессионного анализа было выявлено, что шкала обструкции легочных вен увеличивала риск летального исхода в 2,2 раза, давление в легочной артерии на 9%, градиент на уровне анастомоза на 60%.

Проведенный Roc анализ выявил, что градиент на анастомозе более 5 (точка cutpoint) увеличивает риск летального исхода с чувствительностью 75% и специфичностью 23%. Площадь под кривой 0,92 ДИ (0,83–1,00),  $p = 0,041$  (Рисунок 11).

Выполненный Roc анализ влияния послеоперационного давления в легочной артерии на летальность показал, что послеоперационное давление в легочной артерии более 59 мм рт. ст. повышало риск послеоперационной летальности с чувствительностью 75% и специфичностью 11%. Площадь под кривой 0,93 ДИ (0,85–1,00),  $p = 0,038$  (Рисунок 12).



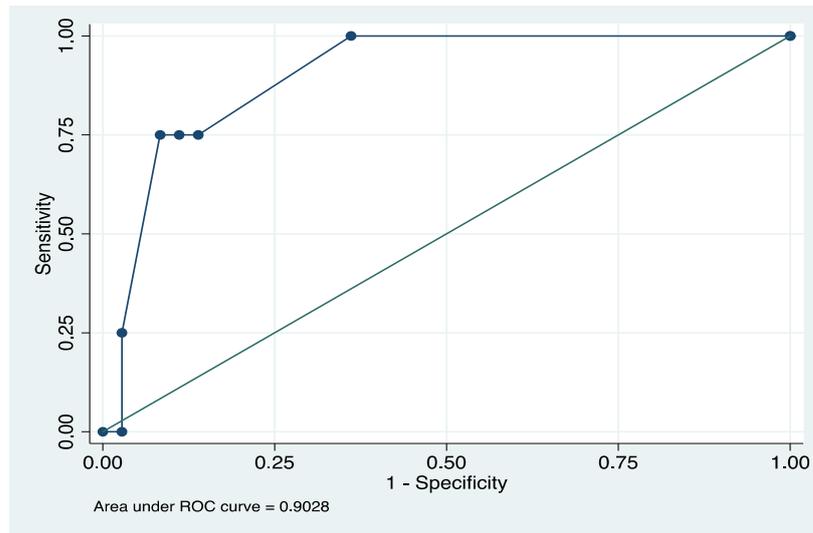
**Рисунок 11** – Roc анализ влияния градиента на анастомозе на летальность



**Рисунок 12** – Roc анализ влияния послеоперационного давления в легочной артерии на летальность

Также Roc анализ показал, что при оценке более 3 шкалы обструкции легочных вен повышается риск летального исхода с чувствительностью 75% специфичностью 19%. Площадь под кривой 0,90 ДИ (0,78–100),  $p = 0,048$  (Рисунок 13).

Послеоперационные осложнения и тяжесть течения пациентов представлена в Таблице 7. Как видно из Таблицы 7, такие показатели как время инотропной поддержки, время ИВЛ, хирургический диастаз грудины, время хирургического диастаза грудины, кровотечение в послеоперационном периоде, объем кровопотери, объем инфузионной и трансфузионной терапии, продолжительность лечения в ОРИТ не отличались между группами.



**Рисунок 13** – Roc анализ влияния шкалы обструкции легочных вен на летальность

**Таблица 7** – Послеоперационные осложнения и тяжесть течения пациентов. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 20)</i>	<i>p</i>
<i>1</i>	<i>2</i>	<i>3</i>	<i>4</i>
Время ИВЛ, часы	96 (24; 156)	140 (48; 240)	0,23
Время инотропной поддержки, часы	120 (72; 180)	160 (72; 264)	0,19
Кровотечение в послеоперационном периоде, n (%)	1 (5%)	1(5%)	> 0,99
Объем кровопотери в послеоперационном периоде, мл/кг	10,7 (6,7; 15,7)	11,1 (9,2; 12,5)	0,98
Объем инфузии в послеоперационном периоде, мл/кг	21,3 (16,1; 29)	23,2 (15,3; 25,6)	0,97
Объем гемотрансфузии в послеоперационном периоде, мл/кг	14,25 (10,25; 20,4)	17,4 (9,75; 20,5)	0,94
Индекс инотропной поддержки (24 часа)	4 (2,5; 6,75)	10 (3,75; 12)	<b>0,031</b>
Индекс инотропной поддержки (72 часа)	1,75 (0,25; 2,5)	17,5 (4,75; 33,5)	<b>0,001</b>
ЭКМО, n (%)	0 (0%)	4 (20%)	0,106
Хирургический диастаз грудины, n (%)	9 (45%)	9 (45%)	> 0,99
Время хирургического диастаза грудины, часы	36 (8; 60)	84 (8; 240)	0,39
Неврологические осложнения, n (%)	0 (0%)	2 (10%)	0,48
Пневмония, n (%)	2 (10%)	6 (30%)	0,23
Сепсис, n (%)	2 (10%)	2 (10%)	> 0,99
Острая почечная недостаточность, n (%)	2 (10%)	6 (30%)	0,23

Продолжение таблицы 7

1	2	3	4
pRIFLE, n (%)			
Risk	1 (5%)	0 (0%)	0,99
Injury	1 (5%)	1 (5%)	> 0,99
Failure	0 (0%)	5 (25%)	0,047
Нагноение мягких тканей, n (%)	1 (5%)	1 (5%)	> 0,99
Медиастинит, n (%)	0 (0%)	1 (5%)	0,99
Продолжительность лечения в ОРИТ, (дни)	6,5 (4;12)	9 (5,5;22)	0,24
<i>Примечание</i> – ИВЛ – искусственная вентиляция легких, ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация, ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии, pRIFLE – шкала острого повреждения почек, Risk – риск, Injury – повреждение, Failure – недостаточность			

В послеоперационном периоде у 4 пациентов возникла острая сердечная недостаточность, что потребовало подключения ЭКМО у 4 человек из группы конвенциональной биатриальной методики. В 3 (15%) случаях пациентов не удалось отключить от ЭКМО, в 1 (5%) случае пациента удалось отключить от ЭКМО с последующей выпиской из стационара. Осложнения в послеоперационном периоде, такие как нагноения мягких тканей, медиастинит, неврологические осложнения (судороги на фоне локальных ишемических очагов), пневмония, сепсис не отличались между группами. Еще одним осложнением была острая почечная дисфункция, которая не отличалась между группами, однако наиболее тяжелая форма почечной дисфункции была значительно выше в группе конвенциональной биатриальной методики. Единственными отличиями были инотропный индекс через 24 часа и 72 часа, который был значительно ниже в группе бесшовной методики.

Сердечно-легочный коэффициент после операции в группе бесшовной коррекции составил 54 (52; 59,5), в то время как в группе конвенциональной биатриальной методики этот показатель составил 53,5 (51; 59,5),  $p = 0,52$ .

Сводные данные послеоперационных ЭхоКГ параметров в двух группах представлены в Таблице 8. Как видно из Таблицы 8, такие показатели как фракция выброса левого желудочка, индекс конечного диастолического объема левого желудочка, степень трикуспидальной недостаточности не отличались между группами. Индексированный объем левого предсердия после операции также не отличался между группами, однако была тенденция к статистической достоверно-

сти. Между группами отличались такие показатели, как послеоперационное давление в легочной артерии, которое было значительно выше в группе конвенциональной биатриальной методики. Также в группе конвенциональной биатриальной методики были выше показатели: шкала обструкции легочных вен, тяжелая обструкция на анастомозе и градиент на анастомозе.

**Таблица 8** – Эхокардиографические параметры в двух группах после операции. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 20)</i>	<i>p</i>
Фракция выброса, %	77 (71; 80)	75,5 (71,5; 78)	0,51
иКДО, мл/м <sup>2</sup> )	38 (28,5; 45)	37,1 (31; 47,75)	0,48
Индексированный объем левого предсердия после операции	15 (13,65; 17,25)	12,85 (10,95; 15,15)	0,057
ТрН = 0	10 (50%)	10 (50%)	> 0,99
ТрН = I	7 (35%)	8 (40%)	0,99
ТрН = II	3 (15%)	2 (10%)	0,99
ТрН = III	0 (0%)	0 (0%)	> 0,99
Давление в легочной артерии после операции, мм рт. ст.	27 (25; 28)	45,5 (31,5; 60,5)	<b>0,001</b>
Шкала обструкции легочных вен	0 (0; 0,5)	1 (0,5; 4)	<b>0,0001</b>
Градиент на анастомозе, мм рт. ст.	0 (0; 1,5)	3,65 (1,25; 7,75)	<b>0,0001</b>
Тяжелая обструкция на анастомозе	0 (0%)	6 (30%)	<b>0,02</b>
<i>Примечание</i> – ЛА – легочная артерия, ТрН – трикуспидальная недостаточность, КДО – конечный диастолический объем, КДР – конечный диастолический размер, КСР – конечный систолический размер			

Факторы риска тяжелой обструкции на анастомозе представлены в Таблице 9.

**Таблица 9** – Однофакторный и многофакторный регрессионный для тяжелой обструкции на анастомозе коллектора

<i>Показатели</i>	<i>Однофакторный анализ</i>		<i>Многофакторный анализ</i>	
	<i>ОШ (95%-й ДИ)</i>	<i>p</i>	<i>ОШ (95%-й ДИ)</i>	<i>p</i>
Маловесные пациенты (менее 2,5 кг)	1,22 (1,09; 2,6)	0,034	1,34 (0,31; 1,6)	0,43
Возраст	1,01 (0,99; 1,1)	0,21	1,07 (0,02; 1,13)	0,89
Площадь поверхности тела	1,3 (0,95; 2,1)	0,40	1,45 (0,56; 2,67)	0,74
ЭКМО	2,06 (0,17; 24)	0,57	2,33 (0,79; 3,52)	0,67
<i>Примечание</i> – ОШ – отношение шансов, ДИ – доверительный интервал				

Единственным фактором риском при однофакторном анализе были маловесные пациенты, которые увеличивали риск тяжести обструкции коллектора анастомоза на 22%. Многофакторный анализ не выявил предикторов тяжести обструкции коллектора анастомоза.

Предикторы градиента на анастомозе коллектора представлены в Таблице 10.

**Таблица 10** – Однофакторный и многофакторный регрессионный анализ для градиента на анастомозе коллектора

Показатели	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	$\beta$ coef (95%-й ДИ)	p	$\beta$ coef (95%-й ДИ)	p
Маловесные пациенты (менее 2,5 кг)	2,05 (0,9; 3,6)	0,022	1,87 (-0,11; 3,8)	0,09
Индекс инотропной поддержки через 24 часа	1,8 (0,34; 3,3)	0,017	1,29 (-0,92; 2,8)	0,59
Индекс инотропной поддержки через 72 часа	3,4 (2; 4,8)	0,001	2,45 (0,61; 4,28)	<b>0,014</b>
Конвенциональная биатриальная методика	0,096 (0,05; 0,13)	0,001	0,067 (0,014; 0,11)	<b>0,010</b>
<i>Примечание – <math>\beta</math> coef – бета коэффициент, ДИ – доверительный интервал</i>				

При многофакторном регрессионном анализе было выявлено, что конвенциональная биатриальная методика на 6,7% увеличивает градиент давления, а индекс кардиотонической поддержки через 72 часа увеличивал градиент в 2,45 раза.

Реоперации по поводу тяжелой обструкции коллектора легочных вен проводились у 3 (15%) пациентов в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,23$ . Во всех случаях расширялся коллектор и легочные вены заплатой из ксеноперикарда. Всем пациентам после основного этапа подключали ЭКМО, а выживаемость составила 33% (1 пациент).

При выписке пациентов была выполнена оценка клинического статуса и степени сердечной недостаточности. Распределение пациентов в группах относительно функционального класса представлено в Таблице 11.

При сравнительном анализе пациентов с сердечной недостаточностью не было выявлено достоверных различий между всеми классами сердечной недостаточности. Время госпитализации не отличалось между группами, хотя имелось

статистическая тенденция к достоверности: 20 (18;24) в группе бесшовной методики против 29 (20;31) в группе конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,06$ .

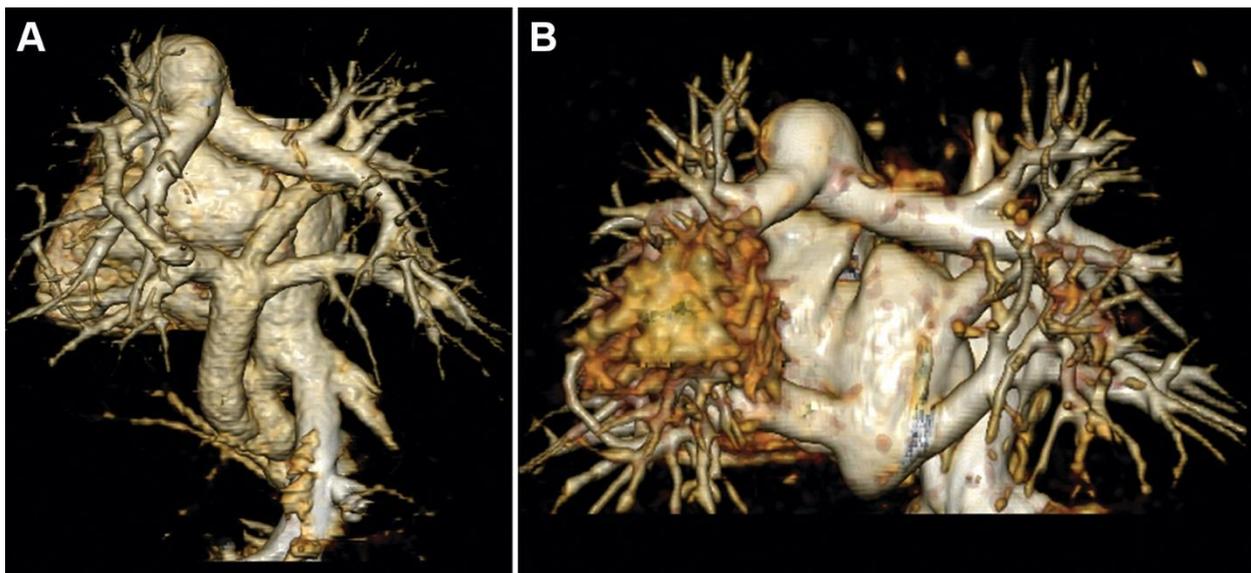
**Таблица 11** – Распределение пациентов с сердечной недостаточностью по функциональному классу после операции. Числовой показатель (%)

Функциональный класс	Бесшовная методика (n = 20)	Конвенциональная биатриальная методика (n = 16)	p
I	0 (0%)	0 (0%)	> 0,99
II	9 (45%)	5 (31,25%)	0,50
III	11 (55%)	9 (56,25%)	0,99
IV	0 (0%)	2 (12,5%)	0,19

### Клинический случай

Новорожденная девочка 2 кг поступила в клинику с диагнозом: ВПС. Тотальный аномальный дренаж легочных вен инфракардиальная форма. Сердечно-легочный коэффициент по данным рентгенографии составил 65%. Электрокардиография показала синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 160 в минуту. Эхокардиография показала тотальный аномальный дренаж инфракардиальную форму, необструктивный вариант. Дефект межпредсердной перегородки 6 мм, трикуспидальная недостаточность II степени. Компьютерная томография была выполнена для уточнения анатомии порока (Рисунок 14А). На следующие сутки ребенку была выполнена радикальная коррекция порока сердца. Доступом из срединной стернотомии, канюлированы аорта и правое предсердие. Охлаждение пациента до 22 градусов. По достижению нужной температуры выполнена кардиоплегия в корень аорты кардиоплегическим раствором Бретшнейдера (Custodiol Dr. Franz Kohler Chemie, Alsbach-Hahnlein, Germany) в дозировке 40 мл/кг. Выполнена глубокая гипотермическая остановка кровообращения. Коллектор легочных вен широко рассекался по передней стенке с заходом на легочные вены. Левое предсердие было рассечено от межпредсердной перегородки до ушка предсердия, после чего формировался анастомоз между левым предсердием и задним листком перикарда вокруг коллектора легочных вен с использованием монофиламентной не абсорбируемой нити 7/0. Дефект межпредсердной перегородки закрывался заплатой из ксеноперикарда. Кардиальная вена лигировалась. После основного этапа, возобновлялось искусственное кровообращение и начало согревание пациента. После согревания пациента выполнено остановка искусственного кровообращения. Процедура модифицированной ультрафильтрации. Гипотермическая остановка кровообращения составила 31 минуту. Оклюзия аорты 40 мин. Искусственное кровообращение

86 мин. Хирургический диастаз грудины был оставлен в связи с синдромом «тесного средостения». Индекс кардиотонической поддержки составил 3 (не большие дозы адреналина и норадrenalина). Стернометталорафия выполнена на 2-е сутки. ИВЛ в течение 90 часов. Кардиотоническая поддержка в течение 120 часов, на 6-е сутки ребенок переведен в соматическое отделение. На 10-е сутки выполнено КТ исследование: стенозов и деформаций легочных вен нет (Рисунок 14В). На 14-е сутки ребенок выписан из отделения в удовлетворительном состоянии и отсутствием градиента на анастомозе по данным ЭХОКГ.



**Рисунок 14** – Компьютерная томография сердца и легочных вен до (А) и после операции (В)

#### 4.2 Отдаленные результаты

Всем пациентам на этапе отдаленного наблюдения выполнено контрольное ЭхоКГ, МСКТ исследование, катетеризация сердца, суточное мониторирование ЭКГ и консультация кардиолога с оценкой функционального статуса.

Полнота клинического наблюдения из общей выборки 35 выписанных пациентов (4 случая госпитальной летальности и 1 случай отдаленной летальности) составила 100%. Отдаленные обследования проводились у 21 (60%) пациента на базе федерального государственного бюджетного учреждения «научного медицинского исследовательского центра имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Новосибирск) и 14 пациентов (40%) в отделении кардиохирургии № 4 федерального государственного

бюджетного учреждения «Федерального центра сердечно-сосудистой хирургии» (г. Астрахань).

Средний срок наблюдения пациентов составил 15 (13; 16) месяцев. Демографические характеристики в отдаленном периоде представлены в Таблице 12.

**Таблица 12** – Демографические характеристики пациентов через год после операции. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиль) или числовой показатель (%)

<i>Характеристика</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 15)</i>	<i>p</i>
Возраст, мес.	17 (14; 21)	16,5 (12,5; 19,5)	0,43
Рост, см	85,2 (82; 96,5)	82,5 (80; 96)	0,39
Вес, кг	11,2 (10,25; 12)	9,6 (7,7; 10,6)	<b>0,0017</b>
Площадь поверхности тела	0,48 (0,45; 0,51)	0,44 (0,37; 0,46)	<b>0,0018</b>

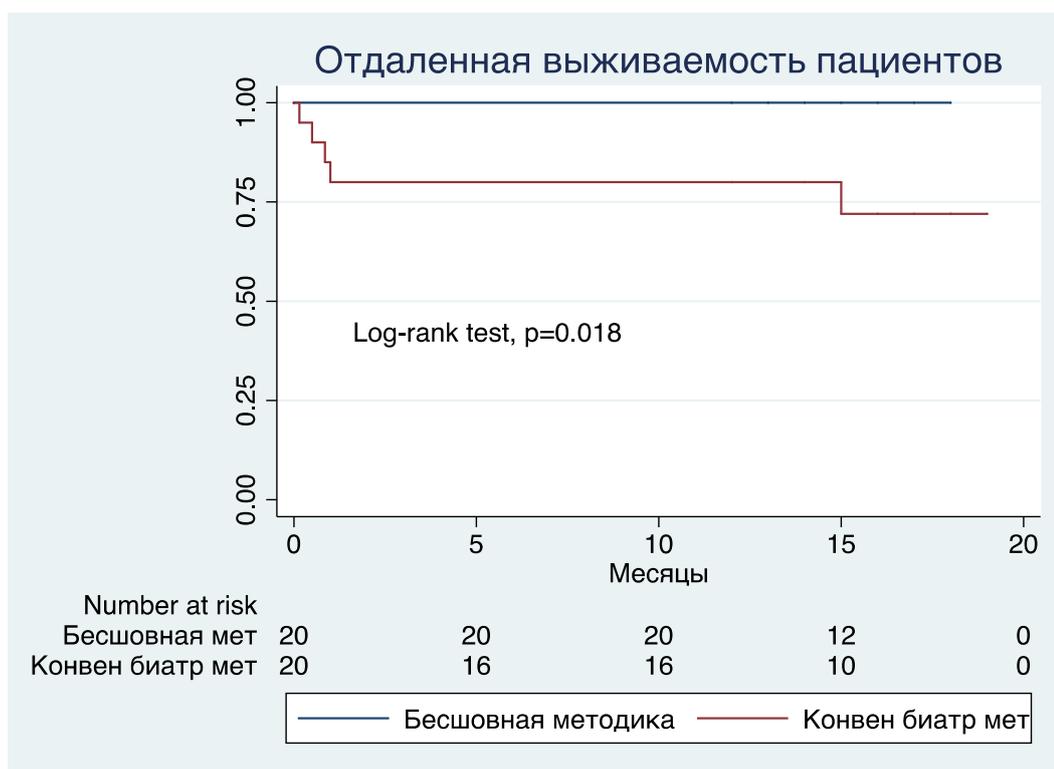
Как видно из Таблицы 12, возраст и рост не отличались между группами, в то время как вес и площадь поверхности тела были выше в группе бесшовной методики.

Отдаленная летальность была у 1 (6,25%) пациента из группы конвенциональной биатриальной методики. Причиной летального исхода была двусторонняя полисегментарная пневмония.

Проведя анализ отдаленной выживаемости при ITT анализе были выявлены статистически достоверные различия: в группе конвенциональной биатриальной методики через 1 месяцев составила 85% (95%-й ДИ от 60 до 94,9%), через 2 месяцев 80% (95% ДИ от 55% до 92%), а через 10 месяцев 70% (95%-й ДИ от 40 до 87%), в группе бесшовной методики осталась 100% на этапах отдаленного обследования (Log-rank test,  $p = 0,018$ ) (Рисунок 15).

Факторы риска общей летальности представлены в Таблице 13.

При проведении многофакторного анализа Кокса было выявлено, что индексированный объем левого предсердия после операции снижал риск летального исхода на 85%.



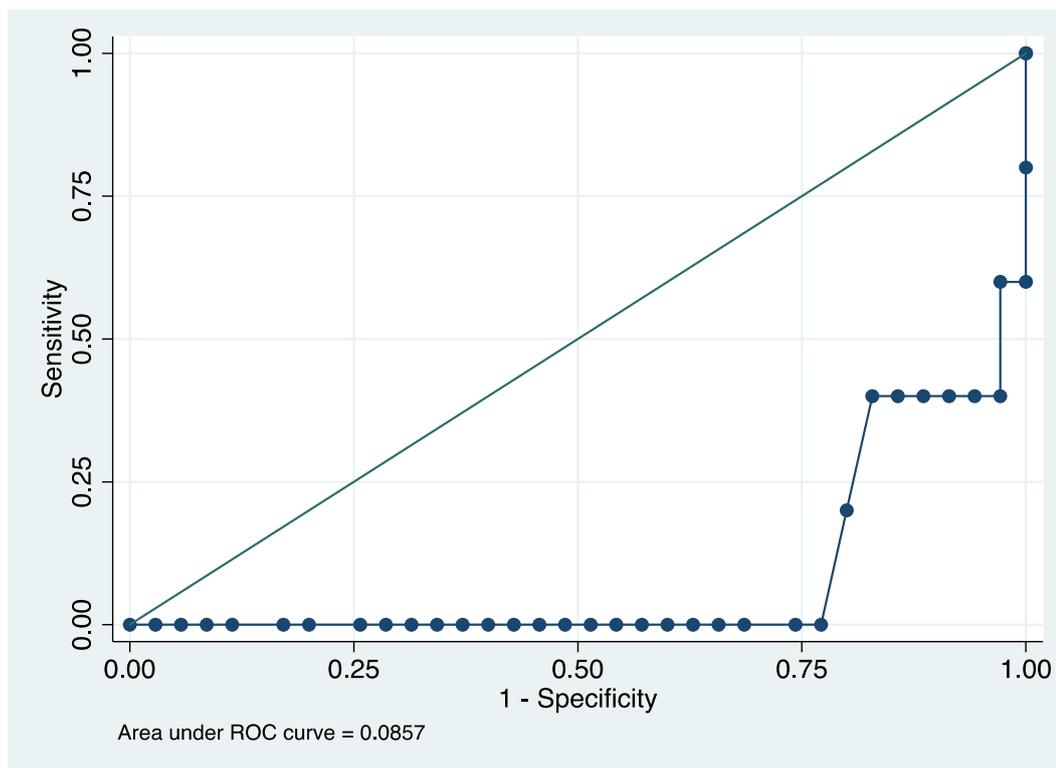
**Рисунок 15** – Отдаленная выживаемость пациентов в отдаленном периоде

**Таблица 13** – Однофакторный и многофакторный анализ Кокса для общей летальности

Показатели	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОР (95%-й ДИ)	p	ОР (95%-й ДИ)	p
Индексированный объем левого предсердия после операции	0,5 (0,31; 0,85)	0,009	0,15 (0,02; 0,68)	<b>0,045</b>
Давление в легочной артерии после операции	1,07 (1,03; 1,12)	0,001	1,5 (0,95; 2,4)	0,076
Градиент на уровне анастомоза после операции	1,5 (1,2; 2)	0,001	2 (0,98; 2,3)	0,076
Шкала обструкции легочных вен после операции	2,0 (1,3; 3)	0,001	27,4 (0,36; 204)	0,132

*Примечание – ОР – отношение рисков, ДИ – доверительный интервал*

Выполненный Рос анализ влияния индексированного объема левого предсердия после операции на летальность показал, что индексированный объем левого предсердия более 9,7 снижал риск общей летальности с чувствительностью 60% и специфичностью 3%. Площадь под кривой 0,08 ДИ (0,0001–0,19),  $p = 0,015$  (Рисунок 16).



**Рисунок 16** – Рос анализ влияния индексированного объема левого предсердия на летальность

Отдаленные результаты ЭхоКГ параметров в двух группах представлены в Таблице 14.

**Таблица 14** – Эхокардиографические параметры в двух группах через год после операции. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

Характеристики	Бесшовная методика (n = 20)	Конвенциональная биатриальная методика (n = 15)	p
Фракция выброса, %	72 (69; 74,5)	68 (62; 75)	0,27
иКДО, мл/м <sup>2</sup>	50 (43; 57)	50,2 (28,8; 60,9)	0,49
Индексированный объем левого предсердия	37 (34,5; 38,9)	31 (23,6; 35)	<b>0,01</b>
ТрН = 0	11 (55%)	4 (26,6%)	0,16
ТрН = I	9 (45%)	6 (39,9%)	0,99
ТрН = II	0 (0%)	2 (13,3%)	0,17
ТрН = III	0 (0%)	3 (20,2%)	0,06
Давление в легочной артерии, мм рт. ст.	26 (22,5; 29)	37 (25; 48)	<b>0,0055</b>
Шкала обструкции легочных вен	0 (0; 0,5)	1 (0; 3)	<b>0,0004</b>
Градиент на анастомозе, (мм рт. ст.)	0 (0; 2,5)	3,6 (0; 8)	<b>0,0026</b>
<i>Примечание</i> – ЛА – легочная артерия, ТрН – трикуспидальная недостаточность, КДО – конечный диастолический объем, КДР – конечный диастолический размер, КСР – конечный систолический размер			

Как видно из Таблицы 14, такие показатели, как фракция выброса левого желудочка, индекс конечного диастолического объема левого желудочка, степень трикуспидальной недостаточности, не отличались между группами. Однако индексированный объем левого предсердия через год после операции различался между группами и был выше в группе бесшовной методики. Также между группами отличались такие показатели, как давление в легочной артерии, шкала обструкции легочных вен, градиент на анастомозе, которые были значительно выше в группе конвенциональной биатриальной методики.

Сердечно-легочный коэффициент через год после операции в группе бесшовной коррекции составил 51 (50;54), в то время как в группе конвенциональной биатриальной методики этот показатель составил 57 (51;64),  $p = 0,02$ .

Внутригрупповой анализ группы бесшовной методики представлен в Таблице 15.

**Таблица 15** – Внутригрупповое сравнение эхокардиографических и рентгенологических параметров в группе бесшовной методики. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>До операции</i>	<i>После операции</i>	<i>Через год после операции</i>	<i>p</i>
Фракция выброса, %	76,5 (69; 81,5)	77 (71; 80)	72 (69; 74,5)	0,04
иКДО, мл/м <sup>2</sup>	18,75 (14,5; 23,3)	38 (28,5; 45)	50 (43; 57)	0,001
ИОЛП	4,8 (3,95; 5,7)	15 (13,65; 17,25)	37 (34,5; 38,9)	0,001
ДЛА, мм рт. ст.	56 (50; 64)	27 (25; 28)	26 (22,5; 29)	0,001
Шкала обструкции ЛВ	–	0 (0;0,5)	0 (0; 0,5)	> 0,99
Градиент на анастомозе	–	0 (0;1,5)	0 (0; 2,5)	0,50
СЛК	61,5 (54; 64)	54 (52; 59,5)	51 (50; 54)	0,001

*Примечание* – ДЛА – давление в легочной артерии, ИОЛП – индексированный объем левого предсердия, КДО – конечный диастолический объем, КДР – конечный диастолический размер, КСР – конечный систолический размер, ЛВ – легочные вены, СЛК – сердечно-легочный коэффициент

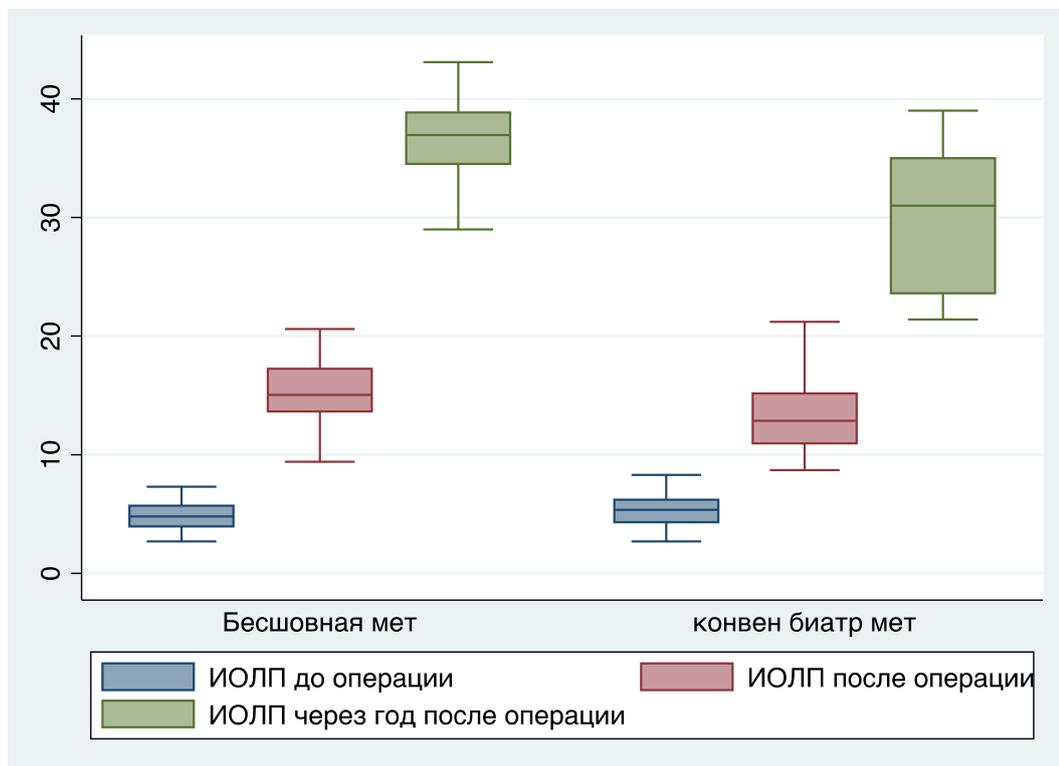
В группе бесшовной методики при внутригрупповом анализе с поправкой по Бонферрони СЛК достоверно отличался между показателями до операций и показателями сразу после операции и показателями через год,  $p = 0,001$ . В то вре-

мя как, показатели СЛК сразу после операции и через год после операции не отличались между группами,  $p = 0,056$ .

Фракция выброса левого желудочка не отличалась между показателями до операции и сразу после операции,  $p \geq 0,99$ , также показатели фракции выброса левого желудочка через год после операции не отличались от показателей как до операции,  $p = 0,085$ , так сразу после операции,  $p = 0,08$ .

Показатели индекса КДО левого желудочка отличались между всеми этапами анализа (до операции, сразу после операции и через год после операции),  $p = 0,001$ .

Индексированный объем левого предсердия отличался между всеми этапами анализа (до операции, сразу после операции и через год после операции),  $p = 0,001$  (Рисунок 17).



**Рисунок 17** – Показатели индексированного объема левого предсердия в разные сроки наблюдения

Давление в легочной артерии до операции отличалось от показателей сразу после операции и через год после операции,  $p = 0,001$ , в то время как показатели

давления сразу после операции и через год после операции не отличались,  $p \geq 0,99$ .

Шкала обструкции легочных вен и градиент на анастомозе не отличались между всеми этапами анализа (до операции, сразу после операции и через год после операции),  $p \geq 0,99$  и  $p = 0,50$  соответственно.

Внутригрупповой анализ группы конвенциональной биатриальной методики представлен в Таблице 16.

**Таблица 16** – Внутригрупповое сравнение эхокардиографических и рентгенологических параметров в группе конвенциональной биатриальной методики. Представлена медиана (25-й; 75-й процентиля) или числовой показатель (%)

<i>Характеристики</i>	<i>До операции</i>	<i>После операции</i>	<i>Через год после операции</i>	<i>p</i>
Фракция выброса, %	75 (71;85)	75,5 (71,5; 78)	68 (62; 75)	0,033
иКДО, мл/м <sup>2</sup>	23 (17;34)	37,1 (31; 47,75)	50,2 (28,8; 60,9)	0,095
ИОЛП	5,35 (4,3;6,2)	12,85 (10,95; 15,15)	31 (23,6; 35)	0,001
ДЛА, мм рт. ст.	55 (51,5;60)	45,5 (31,5; 60,5)	37 (25; 48)	0,001
Шкала обструкции ЛВ	–	1 (0,5; 4)	1 (0; 3)	0,042
Градиент на анастомозе	–	3,65 (1,25; 7,75)	3,6 (0; 8)	0,001
СЛК	69,5 (54;64)	53,5 (51; 59,5)	57 (51; 64)	0,11
<i>Примечание</i> – ДЛА – давление в легочной артерии, ИОЛП – индексированный объем левого предсердия, КДО – конечный диастолический объем, КДР – конечный диастолический размер, КСР – конечный систолический размер, ЛВ – легочные вены, СЛК – сердечно-легочный коэффициент				

В группе бесшовной методики при внутригрупповом анализе с поправкой по Бонферрони СЛК достоверно не отличался между показателями до операций и показателями сразу после операции и показателями через год,  $p = 0,11$ ; до операции и через год после операции,  $p = 0,77$ ; показатели сразу после операции и через год после операции,  $p \geq 0,99$ .

Фракция выброса левого желудочка не отличалась между показателями до операции и сразу после операции,  $p \geq 0,99$ . Также показатели фракции выброса левого желудочка через год после операции не отличались от показателей до операции,  $p = 0,095$ .

Показатели индекса КДО левого желудочка отличались между всеми этапами анализа (до операции, сразу после операции и через год после операции),  $p = 0,001$ .

Индексированный объем левого предсердия отличался между всеми этапами анализа (до операции, сразу после операции и через год после операции),  $p = 0,001$ .

Давление в легочной артерии отличалось между всеми этапами анализа (до операции, сразу после операции и через год после операции),  $p = 0,001$ .

Шкала обструкции легочных вен отличалась между показателями сразу после операции и показателями через год после операциями,  $p = 0,042$ .

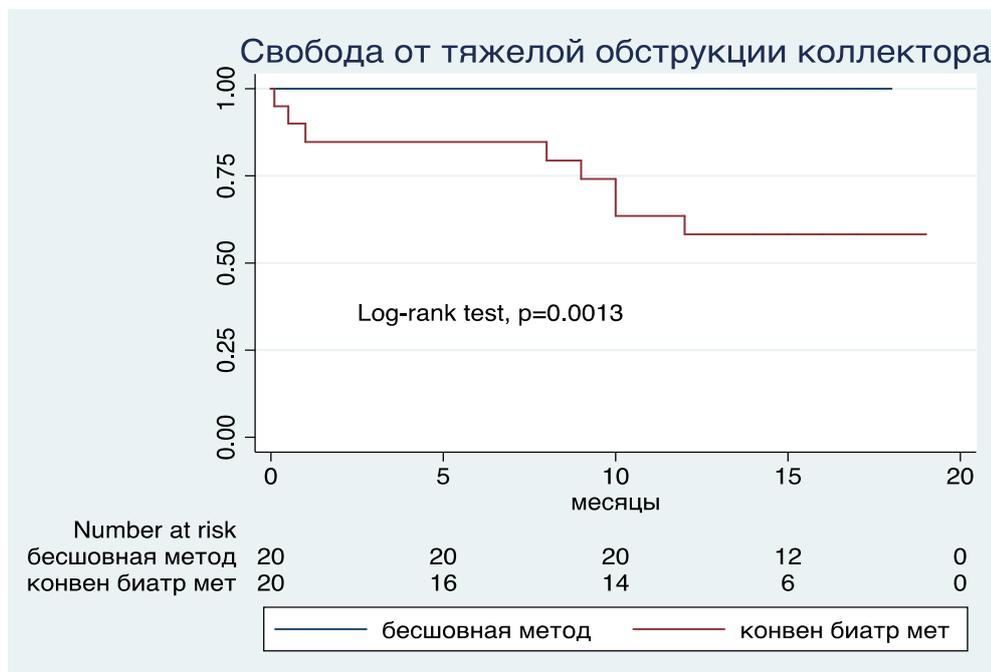
Градиент на анастомозе отличался между показателями сразу после операции и показателями через год после операциями,  $p = 0,001$ .

Резидуальная тяжелая обструкция присутствовала у 4 (26,6%) пациентов из группы конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,02$ . Всем пациентам с резидуальной тяжелой обструкцией в отдаленном периоде выполнена хирургическая коррекция в объеме «бесшовной методики». Летальности среди данных пациентов не было.

Всего пациентов с тяжелой обструкцией коллектора легочных вен было 8 (40%) человек из группы конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,003$ . Проведенный анализ свободы от тяжелой обструкции коллектора легочных вен выявил статистически достоверные различия: в группе конвенциональной биатриальной методики через 1 месяцев составила 89,7% (95% ДИ от 64 до 97,3%), через 2 месяцев 84,5% (95% ДИ от 59% до 94,7%), через 9 месяцев 79,2% (95% ДИ от 53,5% до 91,5%), через 10 месяцев 73,9% (95% ДИ от 48% до 88%), через 11 месяцев 63,4% (95% ДИ от 38% до 80%), а через 13 месяцев 57,6% (95% ДИ от 32 до 76%), в группе бесшовной методики осталась 100% на этапах отдаленного обследования (Log-rank test,  $p = 0,0013$ ) (Рисунок 18).

Факторы риска тяжелой обструкции коллектора легочных вен представлены в Таблице 17.

При проведении многофакторного анализа Кокса единственным фактором риска тяжелой обструкции коллектора легочных вен была бесшовная методика, которая снижала риск на 77%.



**Рисунок 18** – Свобода от тяжелой обструкции коллектора легочных вен

**Таблица 17** – Однофакторный и многофакторный анализ Кокса для тяжелой обструкции коллектора легочных вен

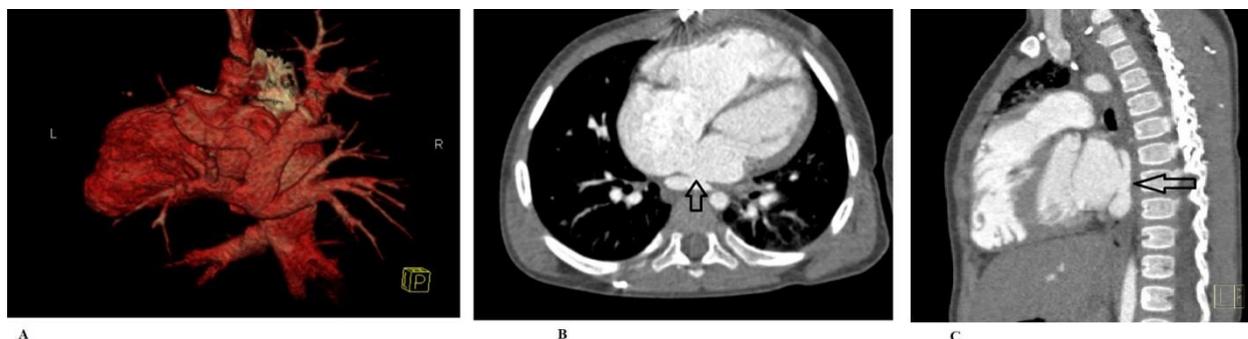
Показатели	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОР (95%-й ДИ)	р	ОР (95%-й ДИ)	р
Бесшовная коррекция тотального anomального дренажа легочных вен	0,51 (0,34;0,75)	0,001	0,23 (0,06;0,56)	0,039
Маловесные пациенты, (менее 2,5 кг)	1,11 (1,02;1,78)	0,02	1,28 (0,99;3,7)	0,07
Вес через год после операции	0,15 (0,03;0,67)	0,013	0,02 (0,01;1,12)	0,35
Обструктивная форма ТАДЛВ	2,3 (0,95;2,8)	0,091	1,9 (0,89;2,1)	0,56

### Клинический случай

Новорожденный мальчик массой 3,5 кг поступил в клинику с диагнозом: ВПС. Тотальный anomальный дренаж легочных вен инфракардиальная форма. Сердечно-легочный коэффициент по данным рентгенографии составил 60%. Электрокардиография показала синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 172 в минуту. Эхокардиография показала тотальный anomальный дренаж инфракардиальную форму, не обструктивный вариант. Дефект межпредсердной перегородки 10 мм, трикуспидальная недостаточность I-II степени. Компьютер-

ная томография была выполнена для уточнения анатомии порока, диагноз был подтвержден и выявлено, что кардиальная вена впадает в нижнюю полую вену сразу под диафрагмой. На следующие сутки ребенку была выполнена радикальная коррекция порока сердца. Доступом из срединной стернотомии, канюлированы аорта и правое предсердие. Охлаждение пациента до 30 градусов. По достижению нужной температуры выполнена кардиоплегия в корень аорты кардиоплегическим раствором Бретшнейдера (Custodiol Dr. Franz Kohler Chemie, Alsbach-Hahnlein, Germany) в дозировке 40 мл/кг. Выполнена конвенциональная биатриальная методика коррекции тотального аномального дренажа легочных вен. Дефект межпредсердной перегородки закрыт заплатой из ксеноперикарда. Кардиальная вена лигирована. После согревания пациента выполнено остановка искусственного кровообращения. Процедура модифицированной ультрафильтрации. Окклюзия аорты 56 мин. Искусственное кровообращение 93 мин. Хирургический диастаз грудины был оставлен в связи с синдромом «тесного средостения». Индекс кардиотонической поддержки составил 15. Стернометталорафия выполнена на 4-е сутки. ИВЛ в течение 180 часов. Кардиотоническая поддержка в течение 240 часов, на 11-е сутки ребенок переведен в соматическое отделение. На 31-е сутки ребенок выписан из отделения в удовлетворительном состоянии с градиентом на анастомозе 4 мм рт. ст. В течение года состояние ребенка ухудшилось, выросла одышка с 30 до 50 в мин в покое, ребенок перестал прибавлять в весе (вес ребенка 6,9 кг на момент обследования). Ребенку выполнено ЭХОКГ, по данным которого градиент на анастомозе увеличился с 4 до 11 мм рт. ст. Ребенок экстренно госпитализирован в кардиоцентр. При поступлении ребенку выполнено КТ исследование, где был выявлен стеноз коллектора легочных вен до 5 мм (Рисунок 19). На следующие сутки выполнено оперативное вмешательство. Доступом из срединной стернотомии, выделены от спаек сердце и магистральные сосуды. Произведена раздельная канюляция аорты и полых вен. Охлаждение пациента до 25 градусов. По достижению нужной температуры выполнена кардиоплегия в корень аорты кардиоплегическим раствором Бретшнейдера (Custodiol Dr. Franz Kohler Chemie, Alsbach-Hahnlein, Germany) в дозировке 40 мл/кг. Выполнена антеградная перфузия головного мозга. Коллектор легочных вен отсечен от левого предсердия и широко раскрыт по передней стенке с заходом на легочные вены. Левое предсердие было рассечено от межпредсердной перегородки до ушка предсердия, после чего сформирован анастомоз между левым предсердием и задним листком перикарда вокруг коллектора легочных вен с использованием монофиламентной не абсорбируемой нити 7/0. После основного этапа возобновлена полная скорость перфузии и выполнено согревание пациента. После согревания пациента искусственное кровообращение остановлено. Процедура модифицированной ультрафильтрации. АПГМ 56 минут. Окклюзия аорты 68 мин. Искусственное кровообращение 102 мин. Грудная клетка была закрыта на операции. Индекс кардиотонической поддержки составил 5 (небольшой).

ише дозы адреналина и норадреналина). ИВЛ в течение 36 часов. Кардиотоническая поддержка в течение 48 часов, на 3-и сутки ребенок переведен в соматическое отделение. На 12-е сутки ребенок выписан из отделения в удовлетворительном состоянии и, поданным ЭХОКГ, отсутствием градиента на анастомозе.



**Рисунок 19** – Стеноз коллектора легочных вен после операции конвенциональной биатриальной методики

Инфекционный эндокардит был у одного (6,6%) пациента из группы конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,42$ .

Нарушения ритма присутствовали у 4 (26,6%) пациентов из группы конвенциональной биатриальной методики,  $p = 0,02$ . В 3 (20%) случаях возникала слабость синусового узла, которая потребовала во всех случаях установку ЭКС и в 1 (6,6%) случае суправентрикулярная тахикардия, которая корригировалась медикаментозно. Факторы риска для нарушений ритма сердца представлены в Таблице 18.

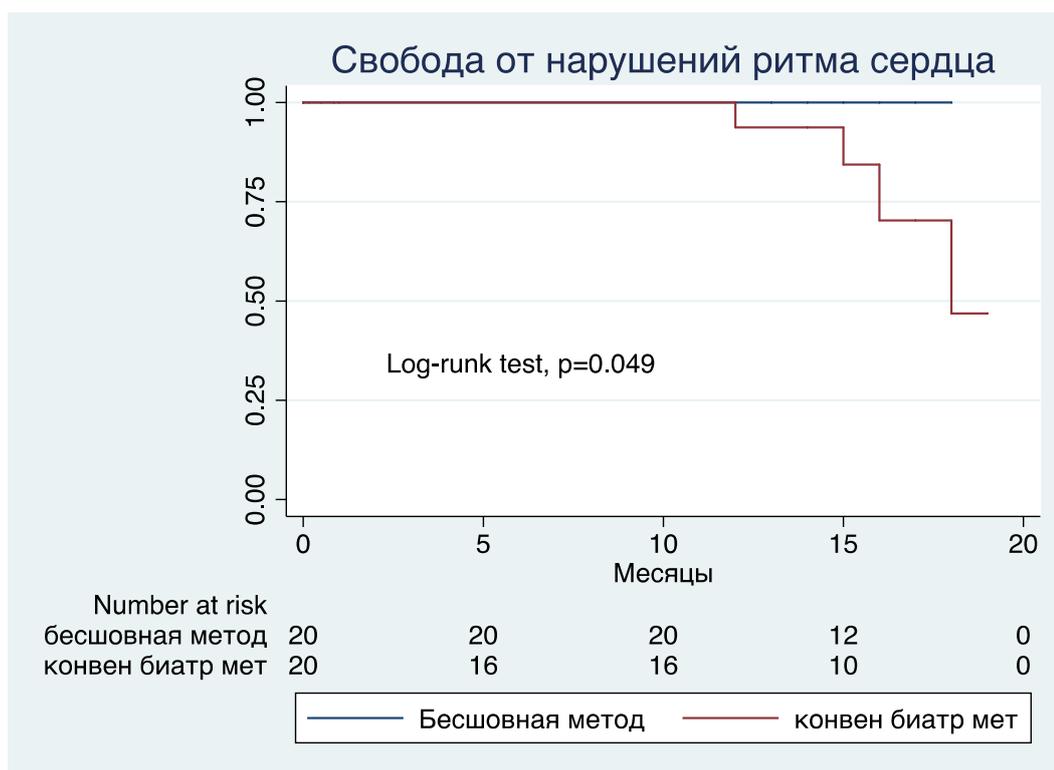
**Таблица 18** – Однофакторный и многофакторный анализ Кокса для нарушений ритма сердца

Показатели	Однофакторный анализ		Многофакторный анализ	
	ОР (95%-й ДИ)	p	ОР (95%-й ДИ)	p
Шкала обструкции легочных вен после операции	5,3 (1,4; 19,6)	0,011	7,8 (0,62; 13,6)	0,54
Давление в легочной артерии после операции	1,3 (1,02; 3,56)	0,042	1,5 (0,32; 2,7)	0,98
Индексированный объем левого предсердия через год после операции	0,69 (0,52; 0,93)	0,015	0,48 (0,12; 1,06)	0,43
Градиент на анастомозе через год после операции	3,2 (1,01; 10,2)	0,047	4,7 (0,96; 10,5)	0,87

При проведении однофакторного анализа Кокса факторами риска являлись: шкала обструкции легочных вен после операции, которая увеличивала риск нарушений ритма сердца в 5,3 раза; давление в легочной артерии после операции

единица которого увеличивала риск тяжелой обструкции на 30%; градиент на анастомозе через год после операции увеличивал риск в 3,2 раза, в то время как единица индексированного объема левого предсердия через год после операции снижала риск на 31% нарушений ритма сердца.

Проведя анализ свободы от нарушений ритма сердца при ИТТ анализе были выявлены статистически достоверные различия: в группе конвенциональной биатриальной методики через 13 месяцев составила 92,8% (95% ДИ от 59 до 99%), через 16 месяцев 81,25% (95% ДИ от 41% до 95%), через 17 месяцев 66,5% (95% ДИ от 25% до 88,5%), через 19 месяцев 40% (95% ДИ от 4% до 76%), в группе бесшовной методики осталась 100% на этапах отдаленного обследования (Log-rank test,  $p = 0,049$ ) (Рисунок 20).



**Рисунок 20** –Свобода от нарушений ритма сердца

При контрольном обследовании пациентов была выполнена оценка клинического статуса и степени сердечной недостаточности. Распределение пациентов в группах относительно функционального класса представлено в Таблице 19.

При сравнительном анализе пациентов с сердечной недостаточностью: I класс сердечной недостаточности достоверно был выше в группе бесшовной методики, а IV класс сердечной недостаточности достоверно был выше в группе конвенциональной биатриальной методики, в то время как II и III классы сердечной недостаточности не отличались между группами.

**Таблица 19** – Распределение пациентов с сердечной недостаточностью по функциональному классу через год после операции. Числовой показатель (%)

Функциональный класс	Бесшовная методика (n = 20)	Конвенциональная биатриальная методика (n = 16)	p
I	16 (80%)	5 (33,4%)	0,013
II	4 (20%)	5 (33,4%)	0,45
III	0 (0%)	1 (6,6%)	0,42
IV	0 (0%)	4 (26,6%)	0,02

### 4.3 Качество жизни в отдалённом периоде

Оценку качества жизни пациентов проводили через 24 месяца после коррекции порока с помощью родительского опросника для детей 2–4 года Pediatric Quality of Life Inventory™ 3.0 Cardiac Module. В ходе сравнительного анализа опроса родителей выявлено незначительное снижение оценок качества жизни по большинству шкал опросника, что свидетельствовало об исходно хорошем уровне качества жизни детей (Рисунок 21).



**Рисунок 21** – Качество жизни пациентов после коррекции ТАДЛВ

Межгрупповой анализ параметров качества жизни представлен в Таблице 20.

**Таблица 20** – Межгрупповой анализ параметров качества жизни

<i>Характеристики</i>	<i>Бесшовная методика (n = 20)</i>	<i>Конвенциональная биатриальная методика (n = 20)</i>	<i>p</i>
Сердечные проблемы и симптомы	94,7 (89,3; 98,25)	85,7 (71,5; 96,5)	0,09
Лечение II	100 (83,3; 100)	91,7 (66,6; 100)	<b>0,0019</b>
Восприятие физической внешности	100 (100; 100)	100 (91,7; 100)	0,22
Обеспокоенность по поводу лечения	96,9 (93,75; 100)	75 (62,5; 100)	<b>0,016</b>
Когнитивные проблемы	91,6 (87,5; 100)	83,3 (75; 91,6)	<b>0,017</b>
Коммуникабельность	91,6 (83,3; 91,6)	83,3 (75; 91,6)	<b>0,03</b>

Как видно из Таблицы 20, показатели лечения, обеспокоенность по поводу лечения, когнитивные проблемы, коммуникабельность было значительно выше в группе бесшовной методики, однако сердечные проблемы, симптомы, восприятие внешности не отличались между группами и все показатели были на достаточно высоком уровне.

#### **Резюме главы 4**

Пациенты с бесшовной методикой имели лучшую выживаемость, как в ближайшем послеоперационном периоде, так и в отдаленном периоде. Единственным фактором риска летальности был индексированный объем левого предсердия, который снижал риск летального исхода на 85%.

Тяжелая обструкция коллектора легочных вен отсутствовала в группе бесшовной методики. Факторами риска тяжелой обструкции явились: давление в легочной артерии после операции, единица которого увеличивает риск тяжелой обструкции на 50%, в то время как единица индексированного объема левого предсердия сразу после операции снижала риск на 77%, а единица индексированного объема левого предсердия через год после операции снижала риск на 98%. Нарушения ритма сердца присутствовали только в группе конвенциональной биатриальной методики. Факторами риска нарушений ритма сердца были: шкала обструкции легочных вен после операции, давление в легочной артерии после опе-

рации; градиент на анастомозе через год после операции и единицы индексированного объема левого предсердия через год после операции.

Качество жизни в отдаленном периоде было выше в группе бесшовной методики по таким параметрам, как лечение, беспокойность по поводу лечения, когнитивные проблемы, коммуникабельность.

## Глава 5. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

До 1970 г. коррекция тотального аномального дренажа легочных вен сопровождалась более чем 50%-й летальностью [104]. С появлением новых хирургических и анестезиологических технологий в 1970–1980-е годы летальность снизилась до 10–20% [10]. В настоящее время летальность составляет от 2 до 18% и зависит от множества факторов [2, 5, 12, 13, 105, 106]. Так некоторые авторы считают, что причинами госпитальной летальности может служить малый вес пациента до операции (менее 2,5 кг), ранний возраст на момент операции, обструктивная форма до операции, смешанная и инфракардиальная формы тотального аномального дренажа легочных вен, тип коррекции тотального аномального дренажа легочных вен, гипоплазия или стеноз легочных вен до операции, высокое послеоперационное давление в легочной артерии, сопутствующие тяжелые пороки сердца, использование высоких доз адреналина, стеноз коллектора или легочных вен [6, 77, 97, 107, 108]. В нашем случае общая летальность составила 10%, все пациенты были из группы конвенциональной биатриальной методики. Факторами риска госпитальной летальности при однофакторном анализе были: послеоперационное давление в легочной артерии более 59 мм рт. ст., каждая единица которого повышала риск летального исхода на 9%, градиент на уроне анастомоза более 5 мм рт. ст., каждая единица которого повышала риск летального исхода на 60%, и шкала обструкции легочных вен более 3, каждая единица которого повышала риск летального исхода в 2,2 раза. Мы не выявили разницы между типом коррекции для госпитальной летальности, однако мы выявили тенденцию к статистической достоверности, где бесшовная методика имела 0% летальности.

Первоначально бесшовная методика была придумана для устранения рецидивирующего стеноза коллектора легочных вен после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен [109]. После того, как была доказана эффективность, данная методика стала применяться у первичных пациентов с ТАДЛВ, у которых был высокий риск развития стеноза коллектора или легочных вен [77, 97, 107, 108]. Риски развития послеоперационного стеноза коллектора или легочных вен хорошо освещены в литературе, к ним относятся: наличие дооперационного

стеноза легочных вен или гипоплазии легочных вен, малый вес пациента, пациенты с ТАДЛВ и изомеризмом правого предсердия, пациенты с ТАДЛВ смешанной формы [6, 77, 97, 107, 108]. В нашем исследовании тяжелый стеноз имели маловесные пациенты (менее 2,5 кг). Послеоперационный стеноз легочных вен трудно диагностировать с помощью только одного ЭХОКГ, особенно в раннем послеоперационном периоде у тяжелых пациентов на высокой кардиотонической поддержке [108]. В нашем исследовании мы диагностировали тяжелую обструкцию по данным ЭХОКГ у 100%, также мы выявили у этих пациентов повышенное давление в легочной артерии. Все пациенты были из группы конвенциональной биатриальной методики. Поэтому, следует отметить, что хирурги должны рассматривать бесшовную методику, как альтернативу конвенциональной биатриальной методики у маловесных пациентов.

Yanagawa и соавт. [77] и Nonjo и коллеги [97] рекомендовали – при каких условиях необходимо использовалась бесшовную технику первичной коррекции ТАДЛВ:

- 1) все инфракардиальные формы ТАДЛВ;
- 2) ТАДЛВ со стенозом легочных вен или с коротким слиянием
- 3) супракардиальная форма ТАДЛВ.

В нашем исследовании мы проанализировали факторы риска любого градиента на коллекторе легочных вен, где обнаружили, что факторами риска являлись: конвенциональная биатриальная методика и индекс кардиотонической поддержки через 72 часа после операции. Мы считаем, что высокая кардиотоническая поддержка на фоне обструкции легочного кровотока может приводить снижению перфузии миокарда, снижению фракции выброса и, как следствие, повышение градиента на анастомозе.

Также мы считаем, как и многие другие авторы, что бесшовная методика может приводить к более низкой частоте возникновения градиента на анастомозе [77, 97, 107, 108]. Бесшовную технику следует рекомендовать пациентам с высоким риском развития послеоперационного стеноза легочных вен [108].

Преимуществами первичной бесшовной техники для коррекции ТАДЛВ являются:

- 1) широкое применение практически при любом типе слияния легочных вен, особенно у пациентов с обструкцией легочных вен [97, 110];
- 2) лучшая визуализация краев легочных вен [96, 97];
- 3) отсутствие вовлечения эндотелия сосудов для уменьшения рубцевания и деформации легочных вен [108].

Основным недостатком первичной бесшовной коррекции – это возможное потенциальное кровотечение из промежутка между перикардом и задним средостением или плевральной полости [77, 108].

Мы, аналогично исследованию Yoshimura и соавт. [110], имели в одном случае интраоперационное массивное кровотечение в левую плевральную полость. Для устранения кровотечения выполнялась рестернотомия и ушивался источник кровотечения. Yun и соавторы [96] сообщили о 4 случаях кровотечения в плевральную полость. Все случаи кровотечения были успешно устранены.

Также сообщалось о случаях повреждении диафрагмального нерва, инфекционных осложнениях, воздушной эмболии, массивном плащевидном тромбе на поверхности перикарда [77].

В нашем исследовании в группе бесшовной методики, помимо массивного кровотечения, мы встретили одно инфекционное осложнение мягких тканей и по два случая пневмонии, сепсиса и почечной дисфункции. В группе конвенциональной биатриальной методики чаще возникали инфекционные осложнения (нагноения мягких тканей, медиастинит, сепсис и пневмонии). Возможно это связано с более длительным хирургическим диастазом грудины, который связывают многие авторы с частыми инфекционными осложнениями. Также в группе конвенциональной биатриальной методики в раннем послеоперационном периоде возникала тяжелая прогрессирующая сердечная недостаточность, поэтому в этой группе чаще встречалось ЭКМО, высокий индекс инотропной поддержки и тяжелая почечная недостаточность. Более тяжелое течение послеоперационного периода мы связываем с резидуальным стенозом легочных вен.

Время госпитализации было связано с послеоперационным восстановлением. Недавний мета-анализ времени, где сравнивалось время госпитализации, показал, что первичная бесшовная методика по сравнению с конвенциональной биатриальной техникой, значимо не сократило время госпитализации [108]. В нашем анализе время госпитализации также было не значимо между группами. Во многом это связано с тяжестью состояния пациентов в постреанимационном периоде, которое требует длительной реабилитации и медикаментозного лечения в обеих группах [77, 96, 97, 108].

В отдаленном периоде летальность была у одного пациента с тяжелой полисегментарной пневмонией, что и послужило причиной летального исхода. Возможно разрастание неоинтимы в области шва анастомоза привело к стенозу коллектора легочных вен, в свою очередь, стеноз коллектора привел к тяжелому венозному застою в легких и, как следствие, к двусторонней полисегментарной пневмонии. В нашем исследовании мы анализировали фактор риска общей летальности и выявили, что единственный фактор риска, который влиял на всю летальность, был индексированный показатель объема левого предсердия менее 9,7. Плохой приток крови в левое предсердие из-за резидуального стеноза или пролиферации неоинтимы снижает рост левого предсердия, приводит к плохому наполнению левого желудочка и системной гипоперфузии, а также перегружает правый желудочек [77]. Все эти условия приводят к тяжелой сердечно-легочной недостаточности, которая и приводит к летальному исходу.

Одним из частых осложнений в отдаленном периоде являются различные аритмии. R. E. Tanel и коллеги [111] проанализировали 29 детей через 11,2±3,6 года после их первоначального оперативного лечения. Электрофизиологические исследования выявили признаки дисфункции синусового узла, включая синусовую брадикардию, синусовые паузы и хронотропное нарушение у большинства пациентов. У двадцати девяти пациентов выявлены хронотропные нарушения при физической нагрузке. Нарушения атриовентрикулярной проводимости имели место у 2 пациентов. Наиболее частыми аритмиями были предсердные и желудочковые экстрасистолы, в то время как суправентрикулярная тахикардия и желудоч-

ковая тахикардия наблюдались в 1 и 2 случаях соответственно. Похожие результаты описали Bhan и коллеги, Korbmacher и соавторы [112, 113]. В нашем исследовании мы обнаружили аритмии у 26,6% пациентов из группы конвенциональной биатриальной методики. У 20% пациентов была дисфункция синусового узла, требующая имплантацию ЭКС, и у 6,6% пациентов была суправентрикулярная тахикардия, купируемая медикаментозными препаратами. Факторами риска при однофакторном анализе явились: шкала обструкции легочных вен после операции, которая увеличивала риск нарушений ритма сердца в 5,3 раза; давление в легочной артерии после операции, единица которого увеличивает риск тяжелой обструкции на 30%; градиент на анастомозе через год после операции увеличивал риск в 3,2 раза, в то время как единица индексированного объема левого предсердия через год после операции снижала риск на 31% нарушений ритма сердца. Ранее в литературе описывали факторы риска аритмий, такие как остаточный стеноз на коллекторе или легочных венах и легочная гипертензия, которые приводят к увеличению правых отделов и перерастяжению стенок предсердия и желудочков, где могут возникать очаги аритмии [112, 113]. Также хочется отметить двухпредсердный доступ при конвенциональной биатриальной методике, который сам по себе может влиять негативно на проведение синусового ритма [113].

Послеоперационные стенозы коллектора и легочных вен – одни из самых частых отдаленных осложнений, приводящие к вторичной легочной гипертензии, тяжелой сердечной недостаточности и являющиеся основной причиной отдаленной летальности [108, 114]. Частота стеноза легочных вен составляет 10–15% [3, 6]. Постоперационный стеноз легочных вен, как правило, развивается в течение первых 6–12 месяцев после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен и может быть многофакторным, включая плохую технику формирования анастомоза, пролиферации интимы на линии шва и перекрут легочных вен [3, 6]. Также к факторам риска развития послеоперационного стеноза легочных вен относится предоперационная обструкция легочных вен, маленький коллектор легочных вен, гипоплазированные интрапаренхимальные легочные вены [6, 77, 96, 97, 107, 108, 110]. В нашем анализе тяжелую обструкцию имели 26,6% пациентов

из группы конвенциональной биатриальной методики. Yanagawa и коллеги [77], Wu и соавторы [108] полагают что при конвенциональной биатриальной методике линия шва находится непосредственно на легочной вене, что приводит к реактивной пролиферации интимы и, как следствие, тяжелому стенозу. Для пациентов с инфракардиальной формой ТАДЛВ или маловесных пациентов (с очень маленькими легочными венами и коллектором) коррекция без деформации и стеноза может быть сложной задачей [77, 108]. Прямая линия шва на очень маленьких легочных венах или коллекторе могут оставить незначительные градиенты в послеоперационном периоде, где в последствии формируется неоинтима [77, 108]. Стратегиями для решения технических проблем послеоперационной легочной венозной обструкции маленьких легочных вен и коллектора были создание большого размера анастомоза между коллектором легочных вен и левым предсердием с использованием отдельных узловых или рассасывающихся швов, однако даже такая методика при прямом контакте с легочными венами приводила к стенозам [115, 116]. Даже небольшие градиенты на коллекторе легочных вен могут быть значительной проблемой из-за вторичной легочной гипертензии [77].

В нашем анализе инфракардиальная форма ТАДЛВ и маловесные пациенты не были факторами риска отдаленных стенозов, однако, как в других исследованиях, фактором риска стеноза была вторичная легочная гипертензия [77, 108, 110, 116].

Всем пациентам в отдаленном периоде с тяжелой обструкцией была выполнена повторная операция по методу бесшовной коррекции. После коррекции бесшовным методом у всех пациентов отмечено снижение симптомов и улучшения состояния пациентов. По литературным данным летальность может увеличиваться от 30% до 66% при наличии рецидивирующего стеноза легочной вены [109]. В нашем случае летальности не было.

Также мы оценили факторы риска для всех пациентов с обструкцией легочных вен. При проведении анализа Кокса выявлен предиктор – бесшовная коррекция, которая снижала риск на 77%.

Оценка, связанная с показателями качества жизни у детей после коррекции ТАДЛВ имеет большой интерес и позволяет врачам информировать пациентов и

их родителей о возможных проблемах [117]. Кроме того, это улучшает понимание врачей на выживание пациентов и может помочь в разработке мер вмешательства для решения физических или психосоциальных проблем [118].

В единственном исследовании качества жизни среди пациентов с ТАДЛВ, Kirshbom и коллеги [91] сообщили о восприятии родителями качества жизни своих детей в сфере школьной успеваемости и общего состояния здоровья. Исследование показало, что большинство выживших после ТАДЛВ могут иметь отличное или хорошее общее состояние здоровья со средней или выше средней успеваемостью у 69% пациентов [91]. Тем не менее, их исследование было ограничено неподтвержденным опросником. Остальные исследования оценивают качество жизни у детей подросткового возраста и взрослых людей после коррекции [118–120]. В нашем исследовании мы использовали международный опросник качества жизни Pediatric Quality of Life Inventory™ 3.0 Cardiac Module (PedsQL Cardiac Module), переведенный на русский язык. По данным ряда авторов, в педиатрической практике хорошо зарекомендовала себя модель специализированного опросника PedsQL Cardiac Module, разработанного J. W. Varni для исследования качества жизни у детей с заболеваниями сердца в широком возрастном диапазоне и отношения родителей к состоянию здоровья ребенка [100]. Несмотря на опасения, что общие вопросы могут быть менее чувствительными для выявления клинически значимых изменений для пациентов с сердечной недостаточностью, PedsQL Cardiac Module, как было показано ранее, показывает хорошие результаты даже при конкретных патологиях [100–102, 121]. PedsQL Cardiac Module способен оценивать не только воздействие на здоровье сердечно-сосудистых заболеваний, но и также влияние сопутствующих заболеваний [100, 101].

Наиболее частыми причинами снижения качества жизни многие авторы в отдаленном периоде называют стеноз коллектора или легочных вен, вторичную легочную гипертензию и аритмии [77, 108, 110]. Большинство авторов отмечают хорошее качество жизни у пациентов, оперированных по поводу тотального аномального дренажа легочных вен, сопоставимое с показателями здоровых респондентов [91, 118–120]. В нашем исследовании мы также хотим отметить, что каче-

ство жизни детей после коррекции тотального аномального дренажа находилось на высоком уровне в большинстве случаев превышая 80% (пороговое значение).

Возможно, это связано с оптимально подобранной медикаментозной терапией, которую дети получают в высоком функциональном классе сердечной недостаточности или ранней хирургической коррекции резидуальных стенозов коллектора легочных вен, а также аритмий.

При межгрупповом сравнении в нашем анализе мы не получили разницы только по 2 пунктам: сердечные проблемы и симптомы, и восприятие физической внешности. В то время, как проблемы с лечением, обеспокоенность по поводу лечения, когнитивные проблемы и коммуникабельность были выше в группе бесшовной методики. Мы считаем, что более низкие показатели в группе конвенциональной методики были связаны с более частыми повторными операциями и манипуляциями, частой диагностикой и приемом большего количества медикаментозных препаратов по сравнению с группой бесшовной методики, что естественно может влиять на психоэмоциональный фон ребенка, когнитивность и коммуникабельность.

Гипоплазия левого предсердия, наблюдается сразу после рождения ребенка с ТАДЛВ и объясняется отсутствием связи между коллектором легочных вен и левым предсердием во время эмбриогенеза [28]. Отсутствие притока крови в левое предсердие влияет на размер только самой полости предсердия, поскольку ушко левого предсердия остается нормальным [33]. Таким образом, после рождения ребенок с ТАДЛВ имеет тенденцию к гипоплазии левого предсердия [33].

Во время систолы желудочков, когда А-V клапаны закрыты, объемное заполнение правого предсердия, по сравнению с левым предсердием, зависит от сравнительной растяжимости обеих камер и размера межпредсердной коммуникации [23]. Большая растяжимость правого предсердия способствует преимущественному заполнению этой камеры [25]. Кроме того, наличие относительно небольшого межпредсердного сообщения может дополнительно ограничить заполнение левого предсердия [59]. В нашем исследовании мы также видим небольшие показатели индексированного объема левого предсердия до оперативного лечения в обеих группах по сравнению с нормальными показателями здоровых детей,

представленными в различных исследованиях [122]. Несмотря на небольшой размер полости левого предсердия, заполнение левого желудочка кажется нормальным, что подтверждается нормальным или почти нормальным индексом конечного диастолического объема левого желудочка. Таким образом, левое предсердие, по-видимому, имеет ограниченную функцию резервуара, но принимает на себя роль пассивного «канала» от правого предсердия к левому желудочку. Поэтому большое межпредсердное сообщение является важным фактором для поддержания стабильной гемодинамики. Так, например, баллонная атриосептостомия кардинально улучшает состояние ребенка с рестриктивным ДМПП [60]. Большое межпредсердное сообщение не способствует увеличению левого предсердия, но поддерживает нормальный объем левого желудочка и адекватную системную циркуляцию [123].

В последние годы риски летальности после оперативного вмешательства значительно снизились с 50% до 2% [2, 5, 12, 13, 104–106]. Успех операции во многом зависит от создания большого анастомоза между общим коллектором легочных вен и левым предсердием [108]. Тем не менее, некоторые исследователи предположили, что левое предсердие слишком мало, чтобы справиться с системным венозным возвратом [59, 124]. Наш опыт и опыт других авторов показывает адекватные доказательства того, что размер левого предсердия не является ограничивающим признаком в большинстве случаев [77, 108]. Также мы показали, что после операции системный легочный возврат увеличивает размер левого предсердия более чем в 2 раза независимо от выбранной методики коррекции порока.

Маленький левый желудочек, несомненно, будет критическим для пациента после коррекции ТАДЛВ, однако размер в большинстве случаев остается нормальным, а его функции лишь минимально нарушены. Ни в одном случае мы не наблюдали клинических признаков низкого сердечного выброса после операции. Мы полагаем, что оба метода хирургической коррекции, использованные в нашем исследовании, являются удовлетворительным для коррекции ТАДЛВ независимо от формы венозного дренажа. Однако, в послеоперационном периоде могут воз-

никать резидуальные стенозы легочных вен или коллектора, которые и приводят к летальным исходам в госпитальный период [77, 108].

В отдаленном периоде разрастание неоинтимы в области шва анастомоза может также приводить к стенозу коллектора легочных вен и летальным исходам [77, 97, 108]. По данным Yanagawa и соавт. [77] и Honjo и коллег [97] применение бесшовной методики, где отсутствует прямая линия шва с легочными венами, способствует снижению риска разрастания неоинтимы, рубцеванию и деформации легочных вен. В нашем исследовании мы видим, что в отдаленном периоде в группе бесшовной методики индексированный объем левого предсердия значительно больше, чем в группе конвенционально биатриальной методики. Скорее всего это связано с наличием стеноза коллектора легочных вен в группе конвенциональной биатриальной методики. Плохой приток крови в левое предсердие из-за резидуального стеноза легочных вен или пролиферации неоинтимы на анастомозе снижает рост левого предсердия и повышает давление в легочной артерии, что видно из нашего исследования. Однако, несмотря на разницу в росте левого предсердия между группами, пациенты в обеих группах имеют нормальные показатели индексированного объема левого предсердия относительно здоровых детей.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

### Ограничение исследования

Настоящее исследование было направлено на оптимизацию отбора пациентов для принятия оптимальной хирургической тактики у пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен. Для исследования избирательно включались пациенты только с тотальным аномальным дренажем легочных вен без сопутствующих патологий, что может свидетельствовать об ограничении интерпретации результатов на основную группу пациентов. Полученные данные ранних и отдаленных результатов могут содержать субъективные факторы специалистов, проводящих исследование, что, несомненно, может влиять на полученные результаты. Малый размер выборки и короткий период времени наблюдения делает это исследование не полноценным, для полноты исследования и оценки качества жизни пациента не хватает отдалённых результатов на контрольной точке 5–7 лет.

### Выводы

1. Использование бесшовной методики при коррекции тотального аномального дренажа легочных вен позволяет избежать резидуальную обструкцию коллектора легочных вен в сравнении с конвенциональной методикой (0% в сравнении 40%).

2. Бесшовная методика достоверно снижает частоту летальности как в раннем, так и в промежуточном послеоперационном периодах (0% в сравнении 25%) Независимым предиктором летального исхода явилось снижение индексированного объема левого предсердия в раннем послеоперационном периоде.

3. Использование бесшовной методики позволяет избежать суправентрикулярных нарушений ритма в сравнении с конвенциональной методикой (0% в сравнении 26,6%).

4. Динамика объёма левого предсердия зависела от выбранной методики коррекции тотального аномального дренажа легочных вен и была выше в группе бесшовной методики в группе конвенциональной биатриальной методики (37

мл/м<sup>2</sup> против 31 мл/м<sup>2</sup>). Пропорциональность роста левого желудочка не зависела от хирургической методики и была равнозначной в обеих группах.

5. Качество жизни детей после хирургической коррекции тотального anomального дренажа в отдаленном послеоперационном периоде было выше в группе использования бесшовной методики.

### **Практические рекомендации**

1. Коррекцию тотального anomального дренажа легочных вен у маловесных пациентов и пациентов с гипоплазией легочных вен необходимо выполнять бесшовной методикой.

2. Интраоперационная тензиометрия легочной артерии после коррекции тотального anomального дренажа легочных вен должна выполняться всем пациентам с целью выявления резидуальной обструкции коллектора легочных вен.

3. Анастомоз между левым предсердием и париетальным листком перикарда следует начинать от вершины ушка левого предсердия с использованием монофиламентной нити 7.0–8.0 с поверхностным шагом швов над легочными венами.

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ**

- АПГМ – антеградная перфузия головного мозга
- ВПС – врожденный порок сердца
- ГГОК – глубокая гипотермическая остановка кровообращения
- ГМ – головной мозг
- ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
- ИВЛ – искусственная вентиляция легких
- ИК – искусственное кровообращение
- ИОЛП – индексированный объем левого предсердия
- КДО – конечный диастолический объем
- КДР – конечный диастолический размер
- КСР – конечный систолический размер
- ЛА – легочная артерия
- ЛВ – легочные вены
- ЛЖ – левый желудочек
- ЛП – левое предсердие
- МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография
- НРС – нарушения ритма сердца
- ОР – отношение рисков
- ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии
- ОШ – отношение шансов
- ПЛВО – послеоперационная легочная венозная обструкция
- СЛК – сердечно-легочный коэффициент
- СН – сердечная недостаточность
- ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен
- ТрН – трикуспидальная недостаточность
- УО – ударный объем
- ФВ – фракция выброса
- ФК – функциональный класс
- ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЧДД – частота дыхательных движений

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография

ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация

ЭхоКГ – эхокардиография

Sutureless – бесшовная методика

Qp:Qs – соотношение легочного и системного кровотока

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Bando, K. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection: thirty-year trends / K. Bando, M. W. Turrentine, G. J. Ensing [et al.] // *Circulation*. – 1996. – V. 94. (suppl.). – P. II-12–II-16.
2. Lamb, R. B. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience / R. B. Lamb, S. A. Qureshi, J. L. Wilkinson [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1988. – V. 96. – P. 368–375.
3. Karamlou, T. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection / T. Karamlou, R. Gurofsky, E. Al Sukhni [et al.] // *Circulation*. – 2007. – V. 115. – P. 1591–1598.
4. Kirshbom, P. M. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection / P. M. Kirshbom, T. B. Flynn, R. R. Clancy [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2005. – V. 129. – P. 1091–1097.
5. Kelle, A. M. Total anomalous pulmonary venous connection: results of surgical repair of 100 patients at a single institution / A. M. Kelle, C. L. Backer, J. G. Gossett [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2010. – V. 139. – P. 1387–1394 e3.
6. Seale, A. N. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of post-operative pulmonary venous obstruction / A. N. Seale, H. Uemura, S. A. Webber [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2013. – V. 145. – P. 1255–1262.
7. Seale, A. N. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study / A. N. Seale, H. Uemura, S. A. Webber [et al.] // *Circulation*. – 2010. – V. 122. – P. 2718–2726.
8. van de Wal, H. J. Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: a challenge / H. J. van de Wal, D. I. Hamilton, M. J. Godman [et al.] // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 1992. – V. 6. – P. 545–549.
9. Hyde, J. A. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction / J. A. Hyde, O. Stumper, M. J. Barth [et al.] // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 1999. – V. 15. – P. 735–740.

10. Hancock Friesen, C. L. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution / C. L. Hancock Friesen, D. Zurakowski, R. R. Thiagarajan [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2005. – V. 79. – P. 596–606.
11. Lacour-Gayet, F. Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection / F. Lacour-Gayet, J. Zoghbi, A. E. Serraf [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1999. – V. 117. – P. 679–687.
12. Caldarone C. A., Najm H. K., Kadletz M. [et al.] Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage / C. A. Caldarone, H. K. Najm, M. Kadletz [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1998. – V. 66. – P. 1514–1520.
13. Sano, S. Total anomalous pulmonary venous drainage / S. Sano, W. J. Brawn, R. B. Mee // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1989. – V. 97. – P. 886–892.
14. Whight, C. M. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term results following repair in infancy / C. M. Whight, B. Barratt-Boyles, A. L. Calder [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1978. – V. 75. – P. 52–63.
15. Jenkins, K. J. Individual pulmonary vein size and survival in infants with totally anomalous pulmonary venous connection / K. J. Jenkins, S. P. Sanders, E. J. Orav [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1993. – V. 22. – P. 201–206.
16. Haworth, S. G. Total anomalous pulmonary venous return: prenatal damage to pulmonary vascular bed and extrapulmonary veins / S. G. Haworth // *Br. Heart. J.* – 1982. – V. 48. – P. 513–524.
17. Goor, D. A. The operative problem of small left atrium in total anomalous pulmonary venous connection: report of 5 patients / D. A. Goor, A. Yellin, M. Frand [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1976. – V. 22. – P. 245–248.
18. Ando, M. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction / M. Ando, Y. Takahashi, T. Kikuchi // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* – 2004. – V. 3. – P. 557–561.
19. Wilson, J. A description of a very unusual formation of the human heart / J. Wilson // *Phil. Trans. Roy. Soc. London.* – 1798. – V. 88. – P. 346–356.
20. Muller, W. J. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins / W. J. Muller // *Ann. Surg.* – 1951. – V. 134. – P. 683–693.

21. Lewis, F. J. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage / F. J. Lewis, R. L. Varco, M. Taufic, S. A. Niazi // *Surg. Gynec. Obstet.* – 1956. – № 102. – P. 713–720.

22. Burroughs, J. T. Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection: report of three cases / J. T. Burroughs, J. W. Kirklin // *Mayo Clin. Proc.* – 1956. – V. 31. – P. 182.

23. Alexi-Meskishvili, V. Anomalous Pulmonary Venous Connections and Congenital Defects of the Atria, the Atrioventricular Septum, and the Atrioventricular Valves / V. Alexi-Meskishvili, A. Unbehaun, R. Hetzer // Ziemer, G. *Cardiac Surgery / G. Ziemer, A. Haverich (eds).* – Berlin ; Heidelberg: Springer, 2017.

24. Dillard, D. H. Correction of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy utilizing deep hypothermia with total circulatory arrest / D. H. Dillard, H. Mohri, E. A. Hessel II [et al.] // *Circulation.* – 1967. – V. 35. – P. 105.

25. Gersony, W. M. Management of total anomalous pulmonary venous drainage in early infancy / W. M. Gersony, F. O. Bowman Jr., C. N. Steeg [et al.] // *Circulation.* – 1971. – V. 43. – P. 119.

26. Barratt-Boyes, B. G. Corrective surgery for congenital heart disease in infants with the use of profound hypothermia and circulatory arrest techniques / B. G. Barratt-Boyes // *Aust. N. Z. J. Surg.* – 1979. – V. 47. – P. 737.

27. Kao, C. C. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: From Embryology to a Prenatal Ultrasound Diagnostic Update / C. C. Kao, C. C. Hsieh, P. J. Cheng [et al.] // *J. Med. Ultrasound.* – 2017. – V. 25. – P. 130–137.

28. Anderson, R. H. Development and structures of the venous pole of the heart / R. H. Anderson, N. A. Brown, A. F. M. Moorman // *Dev. Dyn.* – 2006. – V. 235. – P. 2–9.

29. Jongbloed, M. R. Development of the cardiac conduction system and the possible relation to predilection sites of arrhythmogenesis / M. R. Jongbloed, E. A. Mahtab, N. A. Blom [et al.] // *Scientific World Journal.* – 2008. – V. 8. – P. 239–269.

30. Lucas, R. V. Jr. Congenital causes of pulmonary venous obstruction / R. V. Lucas Jr., R. C. Anderson, K. Amplatz [et al.] // *Pediatr. Clin. North. Am.* – 1963. – V. 10. – P. 781–836.

31. Neill, C. A. Development of the pulmonary veins with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return / C. A. Neill // *Pediatrics*. – 1956. – V. 18. – P. 880–887.
32. Webb, S. Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium / S. Webb, M. Kanani, R. H. Anderson [et al.] // *Cardiol. Young*. – 2001. – V. 11. – P. 632–642.
33. van den Berg, G. Moorman A. F. Development of the pulmonary vein and the systemic venous sinus: an interactive 3D overview / G. van den Berg, A. F. Moorman // *PLoS. One*. – 2011. – V. 6. – P. e22055.
34. Darling, R. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies / R. Darling, W. Rothney, J. Craig // *Lab. Invest.* – 1957. – V. 6. – P. 44–55.
35. Karamlou, T. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection / T. Karamlou, R. Gurofsky, E. Al Sukhni [et al.] // *Circulation*. – 2007. – V. 115. – P. 1591–1598.
36. Satpathy, M. Clinical diagnosis of congenital heart disease / M. Satpathy, B. R. Mishra // *Jaypee Brothers Medical Pub.* – 2 ed. – 2015. – Ch. 35. – P. 325.
37. Fu, C. M. Total anomalous pulmonary venous connection: 15 years' experience of a tertiary care center in Taiwan / C. M. Fu, J. K. Wang, C. W. Lu [et al.] // *Pediatr. Neonatol.* – 2012. – V. 53. – P. 164–170.
38. Chowdhury, U. K. A suggested new surgical classification for mixed totally anomalous pulmonary venous connection / U. K. Chowdhury, A. Malhotra, S. S. Kothari [et al.] // *Cardiol. Young*. – 2007. – V. 17. – P. 342–353.
39. Tynan, M. Portal vein catheterization and selective angiography in diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection / M. Tynan, D. Behrendt, W. Urquhart // *Br. Heart J.* – 1974. – V. 36. – P. 115.
40. Kawashima, Y. Tree-shaped pulmonary veins in intracardiac total anomalous pulmonary venous drainage / Y. Kawashima, H. Matsuda, S. Nakano [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1977. – V. 23. – P. 436.

41. Wytttenbach, M. Total anomalous pulmonary venous connection to the portal vein / M. Wytttenbach, T. Carrel, P. Schupbach [et al.] // *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* – 1996. – V. 19. – P. 113.

42. Grosse-Wortmann, L. Images in cardiovascular medicine. Bilateral vertical veins from a common confluence in supracardiac total anomalous pulmonary venous connection / L. Grosse-Wortmann, M. K. Friedberg // *Circulation.* – 2008. – V. 118. – P. 103–104.

43. Seo, J. W. Pulmonary veins in total anomalous pulmonary venous connection with obstruction: demonstration using silicone rubber casts / J. W. Seo, H. J. Lee, J. Y. Choi [et al.] // *Pediatr. Pathol.* – 1991. – V. 11. – P. 711.

44. Prasad, D. Venous Myocardial Infarction in an Infant with Obstructed Totally Anomalous Pulmonary Venous Drainage and Coronary Sinus Ostial Atresia / D. Prasad, J. P. Strainic, K. Pandya [et al.] // *Tex. Heart Inst. J.* – 2016. – V. 43. – P. 430–432.

45. Aluja Jaramillo, F. Infracardiac type total anomalous pulmonary venous re-  
turn with obstruction and dilatation of portal vein / F. Aluja Jaramillo, C. Hernandez,  
J. P. Garzón [et al.] // *Radiol. Case. Rep.* – 2017. – V. 12. – P. 229–232.

46. Lo Rito, M. Repair Type Influences Mode of Pulmonary Vein Stenosis in To-  
tal Anomalous Pulmonary Venous Drainage / M. Lo Rito, T. Gazzaz, T. Wilder [et al.]  
// *Ann. Thorac. Surg.* – 2015. – V. 100. – P. 654–662.

47. Yilmazer, M. M. Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage  
with unusual presentation / M. M. Yilmazer, T. Mese, V. Tavli [et al.] // *Indian J. Pedi-  
atr.* – 2010. – V. 77. – P. 813–814.

48. Yang, P. K. Cor triatriatum sinister presenting in the fetus: beware of associa-  
tion with total anomalous pulmonary venous connection / P. K. Yang, C. I. Chang, C. C.  
Lee [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2015. – V. 45. – P. 622–624.

49. Byard, R. W. Total anomalous pulmonary venous connection: Autopsy con-  
siderations / R. W. Byard, J. D. Gilbert // *Forensic. Sci. Med. Pathol.* – 2005. – V. 1. –  
P. 215–220.

50. Gathman, G. E. Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients / G. E. Gathman, A. S. Nadas // *Circulation*. – 1970. – V. 42. – P. 143.

51. Smith, B. Total anomalous pulmonary venous return: diagnostic criteria and a new classification / B. Smith, R. F. Thomas, W. A. Newton Jr. // *Am. J. Dis. Child*. – 1961. – V. 101. – P. 37–40.

52. Herlong, J. R. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary venous anomalies / J. R. Herlong, J. J. Jagers, R. M. Ungerleider // *Ann. Thorac. Surg*. – 2000. – V. 69. – P. 56–69.

53. Haworth, S. G. Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy / S. G. Haworth, L. Reid // *Br. Heart J*. – 1977. – V. 39. – P. 80.

54. Soynov, I. Stenting of the right ventricular outflow tract after late thrombosis of a modified Blalock-Taussig shunt in an infant with tetralogy of Fallot and right pulmonary artery agenesis / I. Soynov, Y. Kulyabin, A. Gorbatykh [et al.] // *Progress in Pediatric Cardiology*. – 2018. – V. 49. – P. 71–73.

55. Vanderlaan, R. D. Surgical Approaches to Total Anomalous Pulmonary Venous Connection / R. D. Vanderlaan, C. A. Caldarone // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann*. – 2018. – V. 21. – P. 83–91.

56. Grosse-Wortmann, L. Anatomical and functional evaluation of pulmonary veins in children by magnetic resonance imaging / L. Grosse-Wortmann, A. Al-Otay, H. W. Goo [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol*. – 2007. – V. 49. – P. 993–1002.

57. Valsangiacomo, E. R. Contrastenhanced MR angiography of pulmonary venous abnormalities in children / E. R. Valsangiacomo, S. Levasseur, B. W. McCrindle [et al.] // *Pediatr. Radiol*. – 2003. – V. 33. – P. 92–98.

58. Acevedo, J. M. Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC): A familial cluster of 3 siblings / J. M. Acevedo, S. Lee, N. Gotteiner [et al.] // *Echocardiography*. – 2017. – V. 34. – P. 1531–1535.

59. Kirshborn, P. Total anomalous pulmonary venous connection / P. Kirshborn, J. Jagers, R. Underleider // *Pediatric Cardiac Surgery* / C. Mavroudis (Ed.). – 3<sup>rd</sup>. ed. – Philadelphia : Mosby, 2003. – P. 612.

60. Keane, J. F. Total anomalous pulmonary venous return / J. F. Keane, D. C. Fyler. // Keane, J. F. Nadas' *Pediatric Cardiology* / J. F. Keane, J. E. Lock, Fyler D. C. (Eds). – 2<sup>nd</sup>. – Philadelphia : Saunders Elsevier, 2006. – P. 773.

61. Hazelrig, J. B. Parametric survival analysis combining longitudinal and cross-sectional-censored and interval-censored data with concomitant information / , J. B. Hazelrig, M. E. Turner, , E. H. Blackstone // *Biometrics*. – 1982. – V. 38. – P. 1–15.

62. Karamlou, T. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection / T. Karamlou, R. Gurofsky, E. Al Sukhni [et al.] // *Circulation*. – 2007. – V. 115. – P. 1591–1598.

63. Kyser, J. P. Preoperative palliation of newborn obstructed total anomalous pulmonary venous connection by endovascular stent placement / J. P. Kyser, A. R. Bengur, E. S. Siwik // *Catheter. Cardiovasc. Interv.* – 2006. – V. 67. – P. 473–476.

64. Lim, W. K. Stenting of vertical vein in an infant with obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage / W. K. Lim, M. C. Leong, H. Samion // *Ann. Pediatr. Cardiol.* – 2016. – V. 9. – P. 183–185.

65. Ramakrishnan, S. Preoperative balloon dilatation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a neonate / S. Ramakrishnan, S. S. Kothari // *Catheter Cardiovasc. Interv.* – 2004. – V. 61. – P. 128–130.

66. Lo-A-Njoe, S. M. Stenting of the vertical vein in obstructed total anomalous pulmonary venous return as rescue procedure in a neonate / S. M. Lo-A-Njoe, N. A. Blom, R. Bökenkamp [et al.] // *Catheter Cardiovasc. Interv.* – 2006. – V. 67. – P. 668–670.

67. Michel-Behnke, I. Serial stent implantation to relieve in-stent stenosis in obstructed total anomalous pulmonary venous return / I. Michel-Behnke, M. Luedemann, K. J. Hagel [et al.] // *Pediatr. Cardiol.* – 2002. – V. 23. – P. 221–223.

68. Chaturvedi, R. R. Delayed repair of right atrial isomerism with obstructed total anomalous pulmonary venous drainage by hybrid stent insertion between the leftsid-

ed atrium and pulmonary venous confluence / R. R. Chaturvedi, G. S. Van Arsdell, F. Jacques [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2012. – V. 144. – P. 271–273.

69. Sarmast, H. A new palliative surgical technique for high risk Total anomalous pulmonary venous connection (Sarmast-Takriti shunt) / H. Sarmast, A. Takriti // *J. Cardiothorac. Surg.* – 2019. – V. 14. – P. 127.

70. Ishino, K. Preoperative extracorporeal membrane oxygenation in newborns with total anomalous pulmonary venous connection / K. Ishino, V. Alexi-Meskishvili, R. Hetzer // *Cardiovasc. Surg.* – 1999. – V. 7. – P. 473–475.

71. Stewart, D. L. Use of extracorporeal life support in total anomalous pulmonary venous drainage / D. L. Stewart, J. C. Mendoza, S. Winston [et al.] // *J. Perinatol.* – 1996. – V. 16. – P. 186–190.

72. Meadows, J. A hybrid approach to stabilization and repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a critically ill newborn infant / J. Meadows, A. C. Marshall, J. E. Lock [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2006. – V. 131. e1–e2.

73. Hiramatsu, T. Atrial septal displacement for repair of anomalous pulmonary venous return into the right atrium / T. Hiramatsu, Y. Takanashi, Y. Imai [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1998. – V. 65. – P. 1110–1114.

74. Behrendt, D. M. Total anomalous pulmonary venous drainage in infants. Clinical and hemodynamic findings, methods, and results of operation in 37 cases / D. M. Behrendt, E. Aberdeen, D. J. Waterson [et al.] // *Circulation.* – 1972. – V. 46. – P. 347–356.

75. Tucker, B. L. The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return / B. L. Tucker, G. G. Lindesmith, Q. R. Stiles [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1976. – V. 22. – P. 374–377.

76. Shumacker, H. B. A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage / H. B. Shumacker, H. King // *Surg. Gynecol. Obstet.* – 1961. – V. 112. – P. 763–765.

77. Yanagawa, B. Primary sutureless repair for "simple" total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution / B. Yanagawa, A. A. Alghamdi, A. Dragulescu [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2011. – V. 141. – P. 1346–1354.

78. Tsang, V. T. Total anomalous pulmonary venous return and cor triatriatum / V. T. Tsang, J Stark. // Stark, J. F. Surgery for Congenital Heart Defects / J. F. Stark, M. R. de Leval, V. T. Tsang (eds.). – Ed 3. – Chichester, England : John Wiley & Sons, 2006.

79. Kotani, Y. The natural and surgically modified history of anomalous pulmonary veins from the left lung / Y. Kotani, D. Chetan, J. Zhu [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2013. – V. 96. – P. 1711–1720.

80. Imoto, Y. Mixed type of total anomalous pulmonary venous connection / Y. Imoto, H. Kado, T. Asou [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 1998. – V. 66. – P. 1394–1397.

81. Cope, J. T. Is vertical vein ligation necessary in repair of total anomalous pulmonary venous connection? / J. T. Cope, D., Banks N. L. McDaniel [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 1997. – V. 64. – P. 23–28.

82. Cheung, Y. F. Fate of the unligated vertical vein after repair of supracardiac anomalous pulmonary venous connection / Y. F. Cheung, K. S. Lun, A. K. Chau [et al.] // J. Paediatr. Child. Health. – 2005. – V. 41. – P. 361–364.

83. Caspi, J. The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants / J. Caspi, T. W. Pettitt, E. E. Fontenot [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2001. – V. 20. – P. 830–834.

84. Shah, M. J. L→R shunt: a serious consequence of TAPVC repair without ligation of vertical vein / M. J. Shah, S. Shah, S. Shankargowda [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – V. 70. – P. 971–973.

85. Kumar, R. N. The fate of the unligated vertical vein after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy / R. N. Kumar, A. K. Dharmapuram, I. M. Rao [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2001. – V. 122. – P. 615–617.

86. Devendran, V. Percutaneous closure of a large unligated vertical vein using the Amplatzer Vascular Plug II after supracardiac total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) repair / V. Devendran, N. Wilson, V. Jesudian // Pediatr. Cardiol. – 2013. – V. 34. – P. 1976–1978.

87. Zhu, Y. Comparison of conventional and primary sutureless surgery for repairing supracardiac total anomalous pulmonary venous drainage / Y. Zhu, H. Qi, Y. Jin // *J. Cardiothorac. Surg.* – 2019. – V. 14. – P. 34.

88. Shi, G. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients / G. Shi, Z. Zhu, J. Chen [et al.] // *Circulation.* – 2017. – V. 135. – P. 48–58.

89. Lodge, A. J. Improving outcomes in unfunctional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection / A. J. Lodge, J. Rychik, S. C. Nicolson [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2004. – V. 78. – P. 1688–1695.

90. Morales, D. L. Heterotaxy patients with total anomalous pulmonary venous return: improving surgical results / D. L. Morales, B. E. Braud, J. H. Booth [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2006. – V. 82. – P. 1621–1627.

91. Kirshbom, P. M. Preoperative pulmonary venous obstruction affects long-term outcome for survivors of total anomalous pulmonary venous connection repair / P. M. Kirshbom, R. J. Myung, J. W. Gaynor [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2002. – V. 74. – P. 1616–1620.

92. Lodge, A. J. Improving outcomes in functional single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection / A. J. Lodge, J. Rychik, S. C. Nicolson [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2004. – V. 78. – P. 1688–1695.

93. Lo Rito, M. Pulmonary vein stenosis: severity and location predict survival after surgical repair / M. Lo Rito, T. Gazzaz, T. J. Wilder [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2016. – V. 151. – P. 657–666.

94. Quinonez, L. G. Outcomes of surgery for young children with multivessel pulmonary vein stenosis / L. G. Quinonez, K. Gauvreau, M. Borisuk [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2015. – V. 150. – P. 911–917.

95. Najm, H. K. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium / Najm H. K., Caldarone C. A., Smallhorn J. [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1998. – V. 115. – P. 468–470.

96. Yun, T. J. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to

primary pulmonary vein anomalies / T. J. Yun, J. G. Coles, I. E. Konstantinov [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2005. – V. 129. – P. 167–174.

97. Honjo, O. Primary sutureless repair for infants with mixed total anomalous pulmonary venous drainage / O. Honjo, C. R. Atlin, B. C. Hamilton [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2010. – V. 90. – P. 862–868.

98. Zhang, C. Comparison of sutureless and conventional techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection / C. Zhang, Y. Ou, J. Zhuang [et al.] // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2016. – V. 28. – P. 473–484.

99. Gaies, M. G. Vasoactive-inotropic score as a predictor of morbidity and mortality in infants after cardiopulmonary bypass / M. G. Gaies, J. G. Gurney, A. H. Yen [et al.] // Pediatr. Crit. Care Med. – 2010. – V. 11. – P. 234–238.

100. Varni, J. W. The PedsQL™ Disease and Condition Specific Modules: An Update and Status Report. QoL / J. W. Varni, T. M. Burwinkle // Newsletter. – 2004. – V. 33. – P. 3–5.

101. Uzark, K. Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents / K. Uzark, K. Jones [et al.] // Pediatrics. – 2008. – V. 121. – P. 1060–1067.

102. Сойнов, И. А. Качество жизни пациентов после коррекции коарктации аорты / И. А. Сойнов, Ю. Ю. Кулябин, А. Ю. Омельченко [и др.] // Медицинский альманах. – 2017. – Т. 48. – С. 38–40.

103. Ross, R. D. Augmented norepinephrine and renin output in response to maximal exercise in hypertensive coarctectomy patients / R. D. Ross, S. K. Clapp, S. Gunther [et al.] // Am. Heart J. – 1992. – V. 123. – P. 1293–1299.

104. Behrendt, D. M. Total anomalous pulmonary venous drainage in infants / D. M. Behrendt, E. Aberdeen, D. J. Waterston [et al.] // Circulation. – 1972. – V. 46. – P. 347–356.

105. Lacour-Gayet, F. Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return / F. Lacour-Gayet // Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann. – 2006. – P. 45–50.

106. Абдуллаев, Ф. З. Коррекция тотального аномального дренажа легочных вен у взрослых больных / Ф. З. Абдуллаев, И. М. Багиров, Н. Д. Казимзаде [и др.] // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2015. – Т. 8. – С. 74–79.

107. Mueller, C. Primary correction of total anomalous pulmonary venous return with a modified sutureless technique / C. Mueller, H. Dave, R. Prêtre // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2013. – V. 43. – P. 635–640.

108. Wu, Y. Sutureless technique versus conventional surgery in the primary treatment of total anomalous pulmonary venous connection: a systematic review and meta-analysis / Y. Wu, Z. Wu, J. Zheng [et al.] // J. Cardiothorac. Surg. – 2018. – V. 13. – P. 69.

109. Lacour-Gayet, F. Pulmonary vein stenosis. Description of a sutureless surgical procedure using the pericardium in situ / F. Lacour-Gayet, C. Rey, C. Planché // Arch. Mal. Coeur. Vaiss. – 1996. – V. 89. – P. 633.

110. Yoshimura, N. Surgery for total anomalous pulmonary venous connection: primary sutureless repair vs. conventional repair / N. Yoshimura, K. Fukahara, A. Yamashita [et al.] // Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2017. – V. 65. – P. 1–7.

111. Tanel, R. E. Long-term noninvasive arrhythmia assessment after total anomalous pulmonary venous connection repair / R. E. Tanel, P. M. Kirshbom, S. M. Paridon [et al.] // Am. Heart J. – 2008. – V. 153. – P. 267–274.

112. Bhan, A. Cardiac arrhythmias in surgically repaired total anomalous pulmonary venous connection: a follow-up study / A. Bhan, M. A. Umre, S. K. Choudhary [et al.] // Indian Heart J. – 2000. – V. 52. – P. 427–430.

113. Korbmacher, B. Long-term results after repair of total anomalous pulmonary venous connection / B. Korbmacher, S. Buttgen, H. D. Schulte [et al.] // Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2001. – V. 49. – P. 101–106.

114. Морозов, А. А. Особенности легочного кровотока и системной гемодинамики у пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен / А. А. Морозов, Р. Р. Мовсесян // Регионарное кровообращение и микроциркуляция. – 2019. – Т. 18. – С. 24–30.

115. Gao, X. M. Comparison between two surgical techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection using propensity score analysis / X. M. Gao, Z. Q. Nie, Y. Q. Ou [et al.] // J. Sun. Yat-Sen. Univ. – 2017. – V. 38. – P. 143–150.

116. Cui, H. J. Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection under 6 months of age / H. J. Cui, X. X. Chen, L. Ma [et al.] // Chin. J. Surg. – 2016. – V. 54. – P. 276–80.

117. Нечкина, И. В. Качество жизни у детей после эндоваскулярной и хирургической коррекции дефекта межпредсердной перегородки и дефекта межжелудочковой перегородки / И. В. Нечкина, И. А. Ковалев, В. И. Варваренко [и др.] // Мать и дитя в Кузбассе. – 2013. – № 3. – С. 11–17.

118. Yong, M. S. Long-Term Quality of Life Outcomes in Adult Survivors after Anomalous Pulmonary Venous Drainage Repair / M. S. Yong, M. Z. L. Zhu, L. Huang [et al.] // The Annals of Thoracic Surgery. – 2019. – Article S0003–4975(19)31818-1.

119. Smith, H. J. A comparison of four quality of life instruments in cardiac patients: SF-36, QLI, QLMI, and SEIQoL / H. J. Smith, R. Taylor, A. Mitchell // Heart. – 2000. – V. 84. – P. 390–394.

120. De Smedt, D. Measuring health-related quality of life in cardiac patients / D. De Smedt, E. Clays, D. De Bacquer // Eur. Heart. J. Qual. Care Clin. Outcomes. – 2016. – V. 2. – P. 149–150.

121. Яхунина, Е. В. Коарктация аорты, осложненная субарахноидальным кровоизлиянием / Е. В. Яхунина, М. А. Файрушина // Вестник совета молодых учёных и специалистов Челябинской области. – 2018. – Т. 23, № 4. – С. 36–39.

122. Lang, R. M. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology / R. M. Lang, M. Bierig, Devereux [et al.] // J. Am. Soc. Echocardiogr. – 2005. – V. 18. – P. 1440–1463.

123. Mathew, R. Cardiac function in total anomalous pulmonary venous return before and after surgery / R. Mathew, O. G. Thilenius, R. L. Replogle [et al.] // *Circulation*. – 1977. – V. 55. – P. 361- 370.

124. Lucas, R. V. Jr. Atresia of the common pulmonary vein / R. V. Lucas Jr., B. F. Woolfrey, R. C. Anderson [et al.] // *Pediatrics*. – 1962. – V. 29. – P. 729.