

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
НАУЧНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«ТОМСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ НАУК»
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ИНСТИТУТ КАРДИОЛОГИИ»

На правах рукописи

СВЯЗОВ ЕВГЕНИЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ

**СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ БЛИЖАЙШИХ
И ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ КОРРЕКЦИИ
ЧАСТИЧНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА ПРАВЫХ
ВЕРХНИХ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН В ВЕРХнюю ПОЛУЮ ВЕНУ**

14.01.26 –сердечно-сосудистая хирургия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
д.м.н., Е.В. Кривошеков

Томск - 2019

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	14
1.1 Эмбриология и анатомия порока	14
1.2 Классификация аномального дренажа легочных вен.....	15
1.3 Гемодинамика ЧАДЛВ	18
1.4 Клинические проявления ЧАДЛВ.....	21
1.5 Основные методы диагностики ЧАДЛВ	24
1.6 Показания, противопоказания к хирургическому лечению ЧАДЛВ. Типы вмешательств.	27
1.7 Результаты хирургического лечения ЧАДЛВ.....	32
ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	34
2.1 Дизайн исследования	34
2.2 Клиническая оценка пациентов.....	38
2.3 Инструментальные методы исследования	40
2.4 Методы статистической обработки материала	41
2.5 Способы оперативного лечения	42
2.5.1 «Внутрипредсердная» хирургическая коррекция ЧАДЛВ.....	43
2.5.2 Способ коррекции Warden	44
2.5.3 Модифицированный способ коррекции Warden	45
ГЛАВА 3 СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ДО И ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ ЧАДЛВ В ВПВ	48
3.1. Сравнительный анализ результатов хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ процедурой Warden и модифицированным методом Warden.....	48
3.1.1. Клинико-функциональное состояние детей.....	48
3.1.2. Эхокардиографические результаты исследования	51
3.1.3. Анализ нарушений ритма сердца и проводимости	61
3.1.4. Клинический пример № 1	62
3.1.5. Клинический пример № 2	67

3.2. Ретроспективный сравнительный анализ результатов хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ модифицированным методом Warden и «внутрипредсердной» коррекцией	70
3.2.1. Клинико-функциональное состояние детей.....	70
3.2.2. Эхокардиографические результаты	72
3.2.3. Анализ нарушений ритма сердца и проводимости	78
3.3. Время искусственного кровообращения и пережатия аорты в группах коррекции ЧАДЛВ в ВПВ	79
ГЛАВА 4 ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ	81
ОГРАНИЧЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ	89
ВЫВОДЫ	90
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	91
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	92

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	– артериальное давление
ВПВ	– верхняя полая вена
ВПС	– врожденный порок сердца
ДАД	– диастолическое артериальное давление
ДМЖП	– дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	– дефект межпредсердной перегородки
ДСУ	– дисфункция синусового узла
ИК	– искусственное кровообращение
ИММЛЖ	– индекс массы миокарда левого желудочка
КДО	– конечно-диастолический объем
КДР	– конечно-диастолический размер
КСО	– конечно-систолический объем
КСР	– конечно-систолический размер
ЛГ	– легочная гипертензия
ЛЖ	– левый желудочек
ЛП	– левое предсердие
МЖП	– межжелудочковая перегородка
ММЛЖ	– масса миокарда левого желудочка
МПП	– межпредсердная перегородка
МРТ	– магнитно-резонансная томография
МСКТ	– мультиспиральная компьютерная томография
НПВ	– нижняя полая вена
НРС	– нарушения ритма сердца
ОАР	– отделение анестезиологии и реанимации
ПЖ	– правый желудочек
ПП	– правое предсердие
ФВ	– фракция выброса
ФК	– функциональный класс
ЧАДЛВ	– частичный аномальный дренаж легочных вен

- ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКГ – электрокардиограмма
ЭхоКГ – эхокардиография

ВВЕДЕНИЕ

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) является одной из самых распространенных патологий легочного венозного возврата [8, 15]. Впервые порок был описан Winslow J. в 1739 [102]. При патологоанатомическом исследовании он обнаружил аномальный дренаж вены верхней доли правого легкого в верхнюю полую вену (ВПВ). Наиболее полно анатомию и клинику этого порока изучил Brody H. в 1942 г. [47]. Систематизировали анатомические варианты (типы) порока Darling R. et al. в 1957 г. [63]. В большинстве случаев наблюдается дренирование правого легкого (97,2%), а в остальных – левого.

Частота встречаемости этого порока составляет не менее 1,5% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) [8, 36, 37, 151, 157]. При этом частота порока, по данным аутопсии, выше в сравнении с данными клинических исследований, так как многие пациенты с ЧАДЛВ асимптомны [155]. Средняя продолжительность жизни больных с ЧАДЛВ не превышает 37–40 лет [9, 27]. При этом известно, что наличие ВПС оказывает значимое влияние на качество жизни пациентов [18, 86].

Первая успешная операция коррекции ЧАДЛВ с использованием закрытого метода «атриосептопексии» была выполнена Neptune W. в 1953 г. [109].

Современный этап лечения порока начался с внедрения в клиническую практику операций на открытом сердце. В условиях гипотермии Lewis F. в 1955 г. первым выполнил операцию коррекции аномального дренажа легочных вен в правое предсердие (ПП) и ВПВ [178]. В дальнейшем для выполнения операции стали использовать искусственное кровообращение (ИК). За прошедшие годы в разных странах разработано значительное число методов коррекции аномального впадения правых легочных вен [104, 105, 169, 170, 174]. Все эти методы имеют свои положительные и отрицательные моменты [107].

Особенно сложным для коррекции является вариант ЧАДЛВ в ВПВ с наличием или без дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП).

Самый распространенный способ хирургического лечения ЧАДЛВ заключается в создании коллектора, перемещающего аномально дренирующиеся легочные вены в левое предсердие (ЛП) с последующей пластикой передней стенки ВПВ ксеноперикардом. Недостатками указанного способа являются невозможность надежной профилактики повреждения проводящей системы сердца и артерии синусового узла, не исключен стеноз ВПВ с вероятностью тромбообразования и гемодинамических нарушений в области коллектора легочных вен и устья ВПВ [19].

Второй способ хирургического лечения ЧАДЛВ заключается в перемещении аномально дренирующихся легочных вен в ЛП с последующим созданием анастомоза «конец в конец» между дистальным концом ВПВ и ушком ПП. Эту процедуру впервые описали Warden H. et al. в 1984 г. Операция хорошо себя зарекомендовала, но, как и предыдущий вариант, не исключает повреждений синусового узла, частота стеноза ВПВ достигает 20% [20].

Таким образом, отсутствует унифицированный подход к выбору оптимальной техники оперативного вмешательства при данном типе ЧАДЛВ. Кроме того, в современной литературе до настоящего времени не отражены непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения рассматриваемого порока посредством какой-либо одной методики при всех вариантах ЧАДЛВ, что могло бы служить прямым доказательством универсальности того или иного метода.

Гипотеза

Модифицированный метод коррекции супракардиальной формы ЧАДЛВ позволяет уменьшить количество осложнений в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах и обладает сравнимой с другими методами эффективностью.

Цель исследования:

Провести оценку ближайших и отдаленных результатов коррекции ЧАДЛВ с впадением правых легочных вен в ВПВ модифицированным методом Warden в сравнении с процедурой Warden и «внутрипредсердной» коррекцией.

Задачи исследования:

1. Разработать и внедрить модифицированный способ коррекции ЧАДЛВ в ВПВ аутоканьями, основанный на процедуре Warden и позволяющий избежать развитие ранних и поздних осложнений.

2. Провести оценку эффективности разработанного метода на основании клинических и гемодинамических результатов в сравнении с имеющимися общепринятыми методами (процедурой Warden, «внутрипредсердной» коррекцией).

3. Провести сравнительный анализ частоты развития нарушений ритма сердца в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах у пациентов, подвергшихся хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ различными методами.

4. Провести сравнительный анализ частоты развития стенозов ВПВ в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах у пациентов, подвергшихся хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ различными методами.

Научная новизна

1. Разработан новый способ оперативного лечения ЧАДЛВ в ВПВ, позволяющий избежать наиболее распространенных осложнений в раннем и отдаленном послеоперационном периодах.

2. Впервые выполнена оценка ближайших и отдаленных результатов коррекции ЧАДЛВ в ВПВ модифицированным методом Warden в сравнении с общепринятыми методами («внутрипредсердной» коррекцией и процедурой Warden).

3. Впервые проведена комплексная оценка НРС при различных способах хирургического лечения ЧАДЛВ в ВПВ на основании не только стандартной 12-тиканальной электрокардиограммы (ЭКГ), но и суточного мониторирования ЭКГ, как в ближайшем, так и в отдаленном периоде.

4. Впервые оценена динамика эхокардиографических (ЭхоКГ) показателей, параметров геометрии сердца в раннем и отдаленном послеоперационном периодах в зависимости от метода коррекции ЧАДЛВ в ВПВ.

5. Впервые исследованы отдаленные последствия различных способов хирургического лечения ЧАДЛВ в ВПВ с использованием мультиспиральной компьютерной томографии сердца (МСКТ).

Отличия новых полученных научных результатов от результатов, полученных другими авторами

В данном исследовании впервые выполнено сравнение гемодинамических и клинических эффектов коррекции ЧАДЛВ в ВПВ модифицированным методом Warden. В ходе исследования впервые внедрен современный метод коррекции супракардиальной формы ЧАДЛВ, который обладает высокой эффективностью и снижает частоту осложнений в раннем и отдаленном послеоперационном периоде.

Теоретическая и практическая значимость

В процессе выполнения исследования дополнены существующие практические знания о супракардиальной форме ЧАДЛВ, получены новые сравнительные данные об эффективности коррекции различными способами. Составлена хирургическая технология выполнения современного способа коррекции супракардиальной формы ЧАДЛВ. Показана эффективность и безопасность применения способа. Проанализирована частота развития НРС, возникновения стеноза и обструкции ВПВ в раннем и отдаленном послеоперационном периоде. Полученные результаты внедрены в клиническую практику в кардиохирургическом отделении № 2 НИИ кардиологии Томского НИМЦ: Акт внедрения № 20п от 06.11.2015 г.

«Модифицированный метод коррекции частичного аномального дренажа правых легочных вен в верхнюю полую вену».

Основные положения, выносимые на защиту

1. Хирургическая коррекция ЧАДЛВ в ВПВ исследованными методами (модифицированный метод Warden, «внутрипредсердная» коррекция, метод Warden) ассоциирована с уменьшением размеров правых отделов сердца и улучшением геометрии левого желудочка (ЛЖ), что свидетельствует об эффективности вмешательства.

2. Внедренный модифицированный способ коррекции ЧАДЛВ в ВПВ уменьшает количество таких осложнений, как НРС, стеноз и обструкция ВПВ, в раннем и отдаленном послеоперационном периодах по сравнению с другими исследованными методами коррекции.

3. Внедренный модифицированный метод коррекции ЧАДЛВ является предпочтительным в сравнении с классическим методом Warden, который ассоциирован с наибольшей частотой стенозов ВПВ в отдаленном послеоперационном периоде, и методом «внутрипредсердной» коррекции, которая сопровождается наибольшей частотой НРС в раннем послеоперационном периоде.

Достоверность выводов и рекомендаций

Диссертационное исследование выполнено согласно надлежащим правилам и принципам клинической практики. Для выполнения поставленных задач набран достаточный (53 пациента) клинический материал. При исследовании было использовано современное оборудование, методы статистической обработки полученного материала. Вышеперечисленное является свидетельством высокой достоверности выводов и практических рекомендаций, которые сформулированы в диссертационной работе.

Материально-техническое обеспечение

Для диагностики и выполнения хирургического лечения было использовано следующее оборудование и инструментарий серийного выпуска, послеоперационный набор оборудования в реанимации и общих палатах, разрешенное к применению в медицинской практике:

1. Электрокардиограф Nihon Kohden Corporation «CardiofaxS» ECG-1250K (Япония).
2. Рентгенография органов грудной клетки выполнялась с помощью мобильной рентгеновской системы на аппарате SIEMENS AG модель № 01818447, серия 3667 (Испания).
3. ЭхоКГ выполняли с помощью системы ультразвуковой диагностики «PHILIPS» iE33 X Matrix Ultrasound System с использованием трансторакальных секторных датчиков S8-3 (8-3 MHz) и S5-1 (5-1 MHz), чреспищеводного S8-3t (8-3 MHz). Аналогом служила система ультразвуковой диагностики «Vivid q» (GE, Healthcare, США) с трансторакальным датчиком M3S (1,5–3,6 MHz).
4. МСКТ сердца выполнялась с помощью визуализирующей системы Discovery NM/CT 570c (GE Healthcare, США).
5. Нити хирургические синтетические с атравматическими иглами 5/0 – 7/0, Premilene® B. Braun (Германия).
6. Аппарат искусственной вентиляции легких Dreger (Германия).
7. Аппарат ИК Stockert S5 (Германия).

Апробация работы и публикации по теме диссертации

Материалы диссертации изложены и обсуждены:

1. Ежегодный научно-практический семинар молодых ученых «Актуальные вопросы экспериментальной и клинической кардиологии» (Томск, 2016 г.);
2. XX Ежегодная сессия Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, 2016 г.);

3. VIII Всероссийская школа-семинар с международным участием «Врожденные пороки сердца в детской кардиологии: от генетики до кардиохирургии» (Томск, 2016 г.);

4. Всероссийской мемориальной конференции памяти академика В. В. Пекарского совместно с XVII Ежегодным научно-практическим семинаром молодых ученых «Актуальные вопросы экспериментальной и клинической кардиологии» и Конкурсом молодых ученых (Томск, 2017 г.);

5. Всероссийская кардиологическая конференция «Традиции и инновации в кардиологии» и Форум молодых кардиологов «Взгляд в будущее» (Красноярск, 2017 г.);

6. Европейский конгресс кардиологов (Испания, Барселона, 2017 г.).

По теме диссертации опубликовано 6 печатных работ, из них 3 полнотекстовые журнальные статьи в изданиях, рекомендованных ВАК РФ.

1. Связов Е. А., Кривошеков Е. В., Подоксенов А. Ю. Сравнительный анализ осложнений после хирургической коррекции частичного аномального дренажа правых легочных вен в верхнюю полую вену // Сибирский медицинский журнал. 2016. № 2. С. 78–81.

2. Связов Е. А., Подоксенов А. Ю., Варваренко В. И., Марцинкевич Г. И., Кривошеков Е. В. Случай обструкции анастомоза верхней поллой вены с ушком правого предсердия после операции Warden // Патология кровообращения и кардиохирургия. 2017. №1. С. 125–131.

3. Связов Е. А. Сравнительный анализ отдаленных результатов коррекции частичного аномального дренажа правых верхних легочных вен в верхнюю полую вену // Сибирский медицинский журнал. 2017. № 1. С. 78–83.

Получен патент на изобретение № 2604716 от 18.11.2016 «Способ коррекции частичного аномального дренажа правых легочных вен в верхнюю полую вену».

Личный вклад автора

Автор лично отбирал пациентов, включенных в исследование, принимал участие в оперативном лечении отобранных пациентов, осуществлял диспансерное обследование и лечение в отдаленном периоде. Выполнил анализ лабораторных, инструментальных и клинических результатов обследования, лично провел статистический анализ и интерпретацию полученных данных, опубликовал эти результаты в центральной печати.

Объем и структура диссертации

Научно-исследовательская работа состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, включая описание способов выполнения операции, главы, посвященной результатам, обсуждению полученных результатов исследования, а также выводов и практических рекомендаций. Диссертация изложена на 120 страницах машинописного текста. Указатель литературы содержит 36 отечественных и 153 зарубежных источников литературы. Работа иллюстрирована 16 таблицами и 31 рисунком.

1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Эмбриология и анатомия порока

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) – ВПС, который характеризуется тем, что одна или более, но не все легочные вены, впадают в ПП, либо в полые вены, либо в их основные ветви [3, 16, 123, 127, 131].

Данный ВПС формируется посредством атрезии большой ветви общего легочного сплетения. В результате атрезии правой или левой части персистенция легочно-системной венозной связи на этой стороне создает этиологическую основу для ЧАДЛВ [3, 99].

ЧАДЛВ составляет примерно две трети аномальных легочных связей [3]. В исследовании Zhang Z. et al. 39,3% из 84 случаев аномального впадения легочных вен составили больные с ЧАДЛВ [69].

Левые легочные вены, как правило, аномально соединяются с образованиями левой кардиальной системы, куда входят левая безымянная вена, коронарный синус. Правые легочные вены могут соединяться с образованиями правой кардиальной системы – ВПВ, нижней поллой веной (НПВ) и ПП. Висцеральное сплетение располагается по центру (по средней линии), что объясняет вероятность сброса крови из легочных вен слева или справа в правую кардиальную систему. Наиболее часто такие анастомозы формируются с легочными венами верхних долей легких [3, 89, 92, 143].

Порок в изолированном виде встречается редко, частота его в популяции составляет 0,7% [78]. В недавнем исследовании Sahay S. et al. показали, что из 564 больных с ВПС 3,9% имели ЧАДЛВ [120]. По данным других авторов, в 82% случаев ЧАДЛВ сопровождается ДМПП [14, 21, 35, 53, 91]. Такое сочетание встречается в 0,7-10% случаев всех ВПС [1, 48, 49, 91].

ЧАДЛВ может входить в состав и более сложных ВПС. Приблизительно у 20% больных ЧАДЛВ наблюдаются сопутствующие

пороки сердца, такие как тетрада Фалло, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), единый (общий) желудочек, общее предсердие, транспозиция магистральных сосудов, синдром гипоплазии левых отделов сердца [3, 46, 111, 121, 170].

1.2 Классификация аномального дренажа легочных вен

Первое анатомическое описание заболевания было выполнено в 1739 году Winslow J. Проводя патологоанатомическое исследование, он выявил аномальный дренаж верхней легочной вены в ВПВ, что стало первым описанием порока [185, 189]. Далее в 1942 году Brody H. подробно описал анатомию и клинику [47]. Систему анатомических вариантов порока предложил Darling R. et al. в 1957 году [63].

Впервые классификация аномального венозного дренажа была предложена Poirier P. и Charpy A. в 1903 г.:

I. Аномальное количество легочных вен.

II. Аномальный дренаж легочных вен (аномальное соединение между легочным и системным кровотоком).

В 1952 г. Nealey J.J. модифицировал ее, введя ряд подгрупп [78]:

I. Аномальное количество легочных вен;

1. Уменьшение количества легочных вен:

- a) нормальный дренаж в левые отделы сердца;
- b) аномальный дренаж в правые отделы сердца;

2. Увеличение количества легочных вен:

- a) нормальный дренаж в левые отделы сердца;
- b) аномальный дренаж в правые отделы сердца;
- c) смешанный дренаж.

II. Аномальный дренаж легочных вен.

- 1. Полный дренаж легочного кровотока в правые отделы сердца;
- 2. Неполный дренаж легочного кровотока в правые отделы сердца.

В 1942 г. Brody Н. классифицировал аномальный венозный дренаж по следующим типам [47]:

1. Частичный аномальный дренаж в правые отделы сердца или системные вены.
2. Полная форма аномального дренажа в правые отделы сердца или системные вены.
3. Частичная или полная форма аномального дренажа легочных вен в сочетании с другими сопутствующими аномалиями.

Существует несколько вариантов впадения легочных вен в большой круг кровообращения, они хорошо описаны Darling et al. в 1975 году [63]. В настоящий момент вышеуказанная классификация является наиболее распространенной. Необходимо учитывать тип аномального дренажа – частичный или тотальный:

1. Супракардиальный – легочные вены впадают в левую безымянную, верхнюю полую вену или одну из ветвей последней.
2. Кардиальный – легочные вены впадают в полость ПП или коронарный синус.
3. Инфракардиальный – легочные вены впадают в нижнюю печеночную или воротную вену.
4. Смешанный тип, при котором имеется комбинация различных уровней аномального дренажа легочных вен.

Именно такое разнообразие анатомии порока помогает определить нарушение гемодинамики, клиническое течение, тактику лечения и выбрать способ оперативной коррекции любого из вариантов ЧАДЛВ [119, 130].

ЧАДЛВ гораздо чаще встречается в правом легком, чем в левом [133]. Соотношение частоты случаев правосторонней и левосторонней связи составляет от 2:1 [47] до 17:1 [141].

Самым распространенным вариантом порока является супракардиальный тип, который составляет 79,7% случаев [47]. При этом типе чаще всего наблюдается аномальный дренаж правых легочных вен в

ВПВ, правые верхние вены несут кровь через одну крупную или несколько меньших вен в ВПВ, ниже непарной вены. Вена средней доли входит в ВПВ ниже непарной вены, у места соединения с ПП. Вена из правой нижней доли обычно входит в ЛП, но иногда соединяется с ПП. Часть ВПВ между непарной веной и ПП расширяется почти вдвое по сравнению с нормой. Обычно наблюдается ДМПП, дефект венозного синуса; межпредсердная перегородка (МПП) редко остается интактной [42, 117, 132].

Супракардиальный тип ЧАДЛВ составляет от 31 до 55% случаев по отношению к другим ВПС. При этом отмечается большое число вариантов, в том числе по количеству легочных вен, аномально впадающих в области устья ВПВ. Встречаются варианты, при которых аномальный дренаж соединен с непарной веной, либо с ВПВ на достаточно высоком уровне (рисунок 1).

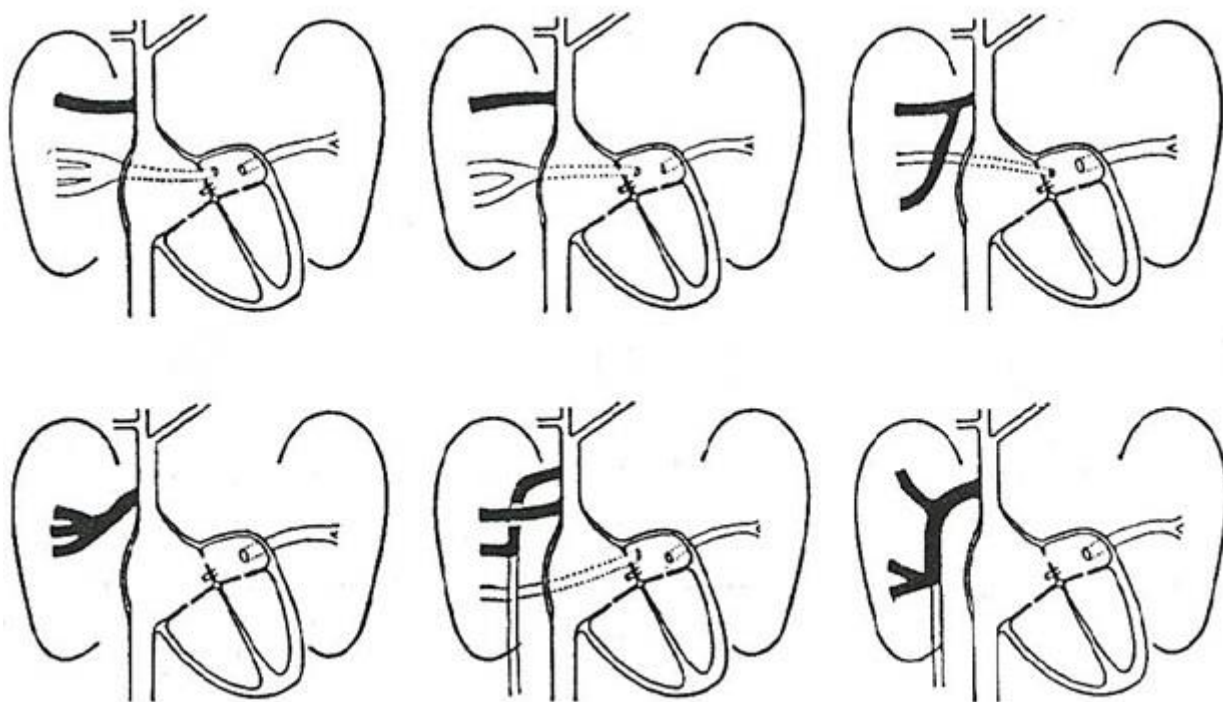


Рисунок 1 – Варианты частичного аномального дренажа правых легочных вен в ВПВ [156]. Объяснение в тексте

Кардиальный тип ЧАДЛВ справа имеет лишь один вариант – легочные вены впадают в ПП, что наблюдается в 20% случаев. Как правило имеется сочетание с вторичным ДМПП типа «sinus venosus». Аномальный дренаж левых легочных вен встречается реже – вены впадают либо в коронарный синус, либо в ПП [42].

Одним из самых редких вариантов ЧАДЛВ в клинической практике является инфракардиальный. Легочные вены при этом типе впадают в НПВ либо выше, либо ниже диафрагмы. Венозный ствол аномального дренажа формируется в области корня и проходит ниже и слева от легкого у сердечно-диафрагмального угла, входит в НПВ под диафрагмой и над прикреплением печеночных вен, иногда ствол остается в полости грудной клетки и заканчивается над диафрагмой. В редких случаях ствол расположен в диафрагме [3, 32, 167, 176].

1.3 Гемодинамика ЧАДЛВ

Гемодинамика ЧАДЛВ схожа с ДМПП, однако ведущим механизмом является рециркуляция крови через легкие. Это приводит к объемной перегрузке ПП и правого желудочка (ПЖ) [16].

К факторам, которые определяют объем рециркуляции крови по легким, относятся: количество легочных вен, которые аномально дренируются; уровень на котором легочные вены впадают в малый круг кровообращения; наличие ДМПП; размер и локализация ДМПП.

Наличие и размер ДМПП имеют наибольшее значение.

1. ЧАДЛВ при интактной МПП. Сбросу крови слева направо препятствует интактная МПП. Не имеется данных о легочной гипертензии (ЛГ) при ЧАДЛВ с интактной МПП.

2. ЧАДЛВ с ДМПП. При наличии дополнительного ДМПП сброс крови слева направо может быть очень большим и может стимулировать сброс, наблюдаемый при больших ДМПП.

Основной гемодинамической причиной, при которой возникает увеличение объема крови в легочной артерии, является патологический артериовенозный сброс крови, который приводит к возникновению приспособительных физиологических и морфологических механизмов [12, 181].

Объем артериальной крови, сбрасываемой по дренажу, различен и составляет, как правило, 10–15 л/мин. Направление шунта и объем крови определяется анатомо-функциональным различием правых и левых полостей сердца. Стенка ПП хорошо растягивается, имеет давление ниже, чем в левых камерах сердца [34, 80].

Градиент при ДМПП диаметром от 1 до 3 см является основным гидродинамическим фактором сброса крови из ЛП в ПП [106].

При ДМПП большого размера на объем право-левого сброса крови влияет соотношение эластического сопротивления, сопротивления предсердно-желудочковых отверстий и объем заполнения желудочков сердца. Последняя величина часто переменна. На примере новорожденного, эластическая растяжимость и толщина стенок желудочков одинаковы, поэтому размер дефекта не повлияет на величину сброса. Нарушение эластичности стенок желудочка, гипертрофия миокарда и повышение диастолического давления в нем вызывает уменьшение объема сброса через дефект. В зависимости от этого в различные периоды жизни и течения заболевания изменяется и объем сброса [60, 140].

В случае, если давление в левых и правых камерах сердца одинаковое, это может способствовать сбросу венозной крови в ЛП через ДМПП, что обычно приводит к возникновению легкой степени гипоксемии. Причиной этого является расположение дефекта рядом с устьем ВПВ или НПВ [116, 161].

При лево-правом сбросе крови, сосудистое русло легких обладает большой резервной возможностью и низкой сопротивляемостью, что не приводит к быстрому увеличению давления в ПЖ. В первую очередь при

этом возрастает объемная нагрузка на ПЖ, что приводит к повышению его работоспособности [56, 120, 173].

При возникновении большого сброса крови в правые камеры сердца, происходит перепад давления между ПЖ и легочной артерией. Причиной этого является относительный стеноз на уровне фиброзного кольца трикуспидального клапана, которое не способно расшириться до такой же степени, как это возможно в легочной артерии и ПЖ [182].

Долгое поступление чрезмерного количества крови в сосуды малого круга кровообращения способствует развитию ЛГ [2, 13, 90, 120, 145]. Незначительное увеличение давления до 40 мм рт.ст. часто встречается при межпредсердных дефектах. Это означает, что объем крови, поступающий в малый круг кровообращения, превышает норму в 3 раза и более. Соппротивление в сосудах легких в этом случае нормальное или даже снижено [17, 146, 166].

Все вышеперечисленные функциональные механизмы со временем могут заместиться органическим поражением легочных артериол.

Появление высокой ЛГ у детей наблюдают в крайне редких случаях, чаще всего она проявляет себя после 18–20 лет. Частота ее встречаемости прямо пропорциональна увеличению возраста [6, 120, 134].

В настоящий момент большинство авторов используют классификацию ЛГ рекомендованную АССФ/АНА в 2009 году, в которой она подразделяется на три степени в зависимости от повышения давления в легочной артерии, определяемого путем катетеризации сердца или методом ЭхоКГ [40].

1 степень – 25–45 мм рт. ст.

2 степень – 46–65 мм рт. ст.

3 степень – более 65 мм рт. ст.

Главная роль в поддержании компенсаторных возможностей, которые возникают при нарушении кровообращения, выполняет ПЖ. Работа и нагрузка ПЖ увеличивается в несколько раз. Таким образом компенсация может поддерживаться на протяжении нескольких лет. Тем не менее, у

большой части больных к началу второго десятилетия жизни начинает развиваться недостаточность ПЖ с усугублением нарушения кровообращения. Без своевременного оперативного лечения в дальнейшем может присоединиться недостаточность ЛЖ [33, 34, 58, 62, 154].

1.4 Клинические проявления ЧАДЛВ

Клиника ЧАДЛВ схожа с таковой при ДМПП. Выраженность зависит от объема сбрасываемой крови, от возраста пациента (он указывает на то, как долго прогрессировало заболевание), степени ЛГ, наличия сопутствующих заболеваний [153]. В детском возрасте ведущим симптомом порока является одышка при физической нагрузке, утомляемость. При осмотре выявляется бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек, также отмечается отставание в физическом развитии. Увеличены границы сердца вправо вследствие гипертрофии и дилатации правых отделов [118, 133, 137].

У взрослых пациентов отмечаются признаки правожелудочковой недостаточности [128, 134, 162].

В раннем детском возрасте редко встречаются тяжелые нарушения кровообращения, соответственно заболевание протекает без выраженных клинических проявлений. Летальный исход в этот период заболевания также встречается крайне редко.

Первые яркие клинические проявления заболевания появляются в 2-3 летнем возрасте, когда становится заметным отставание в физическом развитии от сверстников. В 70% случаев у детей в анамнезе отмечаются пневмонии, частые респираторные заболевания, также обнаруживают одышку и повышенное сердцебиение при нагрузке [5]. Такие жалобы могут сохраняться на протяжении нескольких десятков лет. Состояние ухудшается значительно, когда возникают НРС. Еще одним осложнением при естественном течении порока является сердечная недостаточность [135].

Продолжительность жизни больных с ЧАДЛВ, по данным разных авторов, составляет 37–57 лет [6, 9, 38].

В процессе естественного течения порока изменяется и клиническая картина. Наиболее полно эту картину описали в 1965 году Бураковский В. И. и Ромашов Ф. Н. [10]. Была создана классификация клинического течения заболевания на основании сократительной функции миокарда, объема сброса крови и степени ЛГ. Несмотря на то, что классификация создавалась для пациентов с изолированным межпредсердным сообщением, для пациентов с ЧАДЛВ она тоже может быть применима, так как пороки имеют одинаковые патологические изменения в сердце и легких.

В этой классификации больные разделены на пять групп.

Больные первой группы не имеют клинических проявлений. Состояние таких пациентов удовлетворительное, жалоб нет, лишь при осмотре можно обнаружить систолический шум во II-III межреберье по левому краю грудины. Размеры сердца и ЭКГ в пределах возрастной нормы.

У больных второй группы значительно увеличены правые отделы сердца, расширен ствол легочной артерии, появляется четкая картина ДМПП. На ЭКГ регистрируется смещение электрической оси сердца вправо. Но давление в легочной артерии и ПЖ не превышает 30 мм рт.ст.

Третья группа пациентов характеризуется симптомами ЛГ вследствие склероза сосудов малого круга кровообращения. Также отмечается увеличенный сброс крови из ЛП в ПП и расширенные границы сердца. Дополнительным симптомом является НРС: наджелудочковая пароксизмальная тахикардия, фибрилляция предсердий, миграция водителя ритма. Стоит отметить, что у пациентов этой группы шунт еще направлен слева направо, физическая нагрузка не вызывает снижения насыщения крови кислородом.

Больные четвертой группы (стадия нарушения кровообращения) – это пациенты в крайне тяжелом состоянии с расширенными границами сердца, сосуды легких выражено склерозированы, имеют место явления

недостаточности кровообращения. Таким пациентам трудно выполнять даже повседневную физическую нагрузку. У лиц 25–30 лет появляются признаки левожелудочковой недостаточности. Стоит отметить, что гипоксемия возникает только при выполнении физической нагрузки.

Больные пятой группы (терминальная стадия). У этих пациентов ЛГ представлена в резко выраженной форме. В данном случае выявляется сброс крови справа налево через ДМПП, это приводит к развитию цианоза. Нарушение кровообращения возникает по малому и по большому кругам кровообращения [6, 10].

При аускультации выслушивается незначительный по интенсивности систолический шум во II межреберье слева от грудины. Шум возникает вследствие относительного стеноза клапана легочной артерии из-за повышенного кровотока по ней. Короткий диастолический шум выслушивается лишь в 10% случаев из-за относительной недостаточности клапана легочной артерии. За счет относительного митрального стеноза на верхушке сердца может также определяться диастолический шум. Расщеплен и усилен второй тон над легочной артерией, в некоторых случаях может быть усилен и первый тон в IV межреберье слева от грудины, так как увеличен объем крови, протекающей через трикуспидальный клапан [5].

На ЭКГ отмечают:

- отклонение электрической оси сердца вправо (угол α от $+90^\circ$ до $+150^\circ$);
- ПП и ПЖ испытывают постоянную нагрузку объемом и поэтому со временем возникает их гипертрофия;
- в правых грудных отведениях регистрируют высокий зубец R, в некоторых случаях во II, III отведениях заострен и увеличен зубец R.

У половины этих пациентов отмечают блокаду правой ножки пучка Гиса, в ряде случаев – замедление атриовентрикулярной проводимости с увеличенным интервалом PQ до 0,24 с [6, 9, 59, 68, 70].

1.5 Основные методы диагностики ЧАДЛВ

При ЭхоКГ диагноз ЧАДЛВ можно предположить на основании отсутствия впадения части легочных вен в ЛП [66, 95, 122]. Прямым и бесспорным признаком ЧАДЛВ может послужить визуализация впадения легочных вен в ПП или его венозные притоки [70, 95]. Отсутствие визуализации нормальной связи легочных вен с ЛП является одним из главных, но не бесспорных доказательств того, что не визуализированные легочные вены сообщаются аномально. Впрочем, демонстрация четырех легочных вен, впадающих в ЛП, не исключает наличия ЧАДЛВ, потому что количество их может быть большим при раздельном впадении сегментарных ветвей [95]. Расширение одного из венозных сосудов, дренирующихся в ПП, также является косвенным признаком, по которому можно предположить данный вариант порока [98].

При дренировании правых легочных вен в устье ВПВ из субкостальной позиции определяется расширенная ВПВ, а в боковой стенке ее – перерыв эхосигнала в месте впадения. В режиме ЦДК в области перерыва эхосигнала от боковой стенки ВПВ определяется турбулентный поток из правых легочных вен [70, 95]. Диагностическая точность ЭхоКГ при ЧАДЛВ, по данным Zhang Z. et al., высокая и составляет 98,7% [69]. Для повышения чувствительности ЭхоКГ авторы считают необходимым соблюдение определенного алгоритма: на первом этапе четко идентифицировать существование аномально дренирующихся вен, что должно иметь место при увеличении ПП независимо от наличия или отсутствия ДМПП; на втором этапе следует определить место впадения вен и тип венозного возврата; далее исследовать наличие обструкции на пути впадения легочных вен [165]. Тем не менее, идентификация аномалии легочного венозного возврата при стандартной трансторакальной ЭхоКГ может быть затруднительна [24, 52, 74, 79].

Катетеризация сердца. Ангиокардиографическое исследование выполняется следующим образом: берут пробы крови на уровне предсердия для определения сброса, далее измеряют давление в полостях сердца, после этого с помощью способа Фика рассчитывают основные показатели центральной гемодинамики. Если пробы брали несколько раз, то можно сделать вывод, что сброс оксигенированной крови происходит на уровне расположенных полых вен или коронарного синуса. Главным признаком наличия аномального дренажа легочных вен служит прохождение зонда в легочную вену из ВПВ, НПВ или ПП [6].

При селективном введении контрастного вещества в легочную артерию достаточно хорошо можно увидеть уровень впадения легочной вены в полые вены [69, 70].

Одним из косвенных признаков впадения легочных вен в полые вены служит расширенная тень ВПВ или НПВ, а также симптом «смыва» контрастного вещества, который можно обнаружить при выполнении селективного контрастирования полых вен (симптом Гетца).

При выполнении катетеризации возможно возникновение следующих осложнений:

1. Кровотечение из места пункции сосуда.
2. Вторичная инфекция мягких тканей в месте пункции.
3. Эмболия при выполнении ангиографии сосудов и камер сердца.
4. Тромбоз сосудов в месте пункции, встречается очень редко при катетеризации артерий.

В современном мире на первый план вышел высокотехнический метод диагностики – МСКТ с внутривенным введением рентгеноконтрастных веществ [43, 44, 65, 82, 87, 99, 124, 125]. Метод можно назвать неинвазивным, если не учитывать периферический внутривенный катетер для введения рентгеноконтрастного препарата. Исследование выполняют за короткое время. Стандартное спиральное КТ-сканирование может быть достаточным для оценки тех типов ВПС, при которых поражаются, главным

образом, крупные сосуды [81, 108]. Однако в сердце оно позволяет обнаружить только грубые изменения и не обеспечивает точной количественной информации. Электронно-лучевое и многослойное спиральное сканирование, синхронизированное с ЭКГ, позволяет успешно оценить морфологию сердца. После получения изображения выполняют его трехмерную реконструкцию, метод позволяет получить большее количество информации. Такой снимок обладает качественным изображением с реальными размерами камер сердца, главных артерий, вен и других структур в трехмерном формате, помогает запланировать тип реконструктивного вмешательства, а также оценить качество выполненной операции в будущем [85, 57, 99]. По данным Jujo T. et al., при тщательном исследовании чувствительность и специфичность этого метода составляет 80% и 97,8%, соответственно [85].

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – неинвазивный метод диагностики ЧАДЛВ. Данный метод дает пространственное представление анатомического расположения легочных вен [96]. В случаях, когда ЧАДЛВ не сопровождается ДМПП, диагностика при ЭхоКГ затруднительна, и в этом случае методом выбора может быть МРТ [50, 52]. Проведение МРТ показано и при наличии ДМПП, особенно у взрослых пациентов при наличии расширенных правых камер, гипертрофии, дисфункции ПЖ неясной этиологии [52]. С учетом отсутствия лучевой нагрузки, МРТ является более предпочтительным методом диагностики ВПС в настоящее время [65, 93, 138, 149].

Forte M. N. et al. сообщили о возможности построения трехмерной модели на основе данных МРТ с последующей распечаткой на 3D-принтере и симуляцией *in vitro* с использованием МСКТ для более точного подхода к проведению транскатетерного лечения ЧАДЛВ в сочетании с ДМПП [87].

В настоящее время для диагностики ЧАДЛВ на первом этапе выполняют ЭхоКГ, однако точность метода не даёт 100% результат. В этом

случае выполняется МСКТ с последующей трехмерной реконструкцией полученного изображения.

Ангиографическое исследование для уточнения анатомии ЧАДЛВ являлось «золотым стандартом» диагностики на протяжении многих лет, но сейчас в современных центрах сердечно – сосудистой хирургии применяется в редких случаях.

1.6 Показания, противопоказания к хирургическому лечению ЧАДЛВ.

Типы вмешательств

Абсолютным показанием к хирургическому лечению ЧАДЛВ в ВПВ является подтвержденный одним или несколькими вышеописанными методами диагноз.

Противопоказанием к оперативному лечению является высокая ЛГ, когда общее легочное сопротивление более 10 Ед по Wood исходно и более 7 Ед после применения вазодилататоров, а также наличие абсолютных противопоказаний по сопутствующей соматической патологии [16, 142, 150].

При отсутствии симптомов коррекция должна быть проведена до возраста 3–4 лет. Своевременная коррекция позволяет избежать отдаленных осложнений ЧАДЛВ: ЛГ, правожелудочковой недостаточности, трепетания и фибрилляции предсердий.

Первая успешная операция коррекции ЧАДЛВ была выполнена Neptune W. в 1953 г. с использованием закрытого метода «атриосептопексии» [109]. В 1953 г. Kirklin J. et al. сообщили о пяти успешных операциях коррекции порока по полуоткрытому методу Гросса [94].

В настоящее время практически все такие операции выполняют на открытом сердце. В условиях гипотермии Lewis F. в 1955 г. первым выполнил операцию коррекции ЧАДЛВ в ПП и ВПВ. В последующем для выполнения оперативного лечения начали использовать ИК [178].

Первую успешную коррекцию супракардиального типа ЧАДЛВ с применением ИК была выполнена Kirklin J. et al. в 1953 году [94]. В ходе операции выделяют ВПВ на протяжении, затем в сагиттальной плоскости от дистального полюса до устья выполняют прошивание П-образным непрерывным швом, в результате этого формируются два канала: по заднему каналу течет оксигенированная кровь, по переднему каналу – венозная кровь. После этого подключают аппарат ИК, вскрывают ПП. В сердце выполняют перемещение устья заднего канала в ЛП через ДМПП, закрывая последний [28, 99].

Самым распространенным методом оперативного лечения супракардиальной формы ЧАДЛВ на протяжении долгого времени оставалась «внутрипредсердная» коррекция. Выполняется срединная продольная стернотомия. Подключают аппарат ИК. Тесьму турникета, которая обжимает канюлю, на ВПВ необходимо наложить выше места впадения аномального дренажа легочных вен. Непарную вену отвязывают и отсекают. Продольная атриотомия с переходом на переднюю стенку ВПВ (в результате пересекают каво-атриальное соединение), пока не будет адекватной визуализации аномальных легочных вен. Формируют соустье между аномальным дренажом легочных вен и ЛП через ДМПП с помощью заплаты из ауто- или ксеноперикарда (также можно использовать дакрон) (рисунок 2). В результате кровь начинает дренироваться в ЛП. Далее заплатой (ауто- или ксеноперикард) выполняют пластику ВПВ с переходом на ПП.

Одним из вариантов коррекции можно считать пересадку коллектора аномальных легочных вен в ЛП или нормально дренирующуюся легочную вену. Это возможно только в случае, когда достаточно длины аномально впадающей легочной вены. Мастерство хирурга играет не последнюю роль.

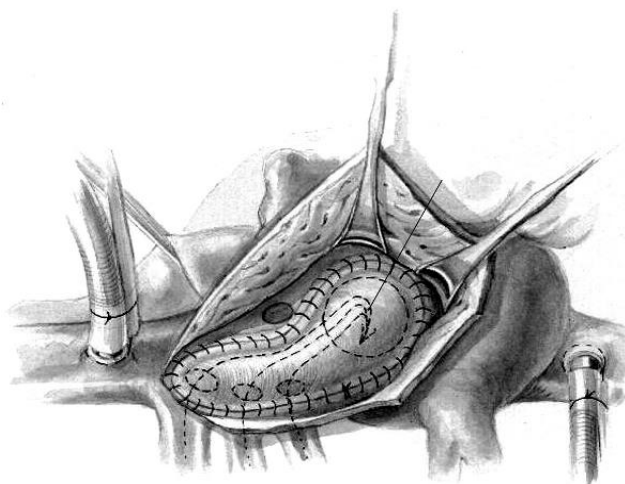


Рисунок 2 – Внутрипредсердная коррекция, формирование соустья между аномальным коллектором легочных вен и ЛП через ДМПП [67].

Объяснение в тексте

Следующим вариантом коррекции является операция Warden Н., которая выполняется следующим образом. После подключения аппарата ИК отсекают ВПВ. Коллектор аномальных легочных вен остается в проксимальной части. Проксимальный конец ушивают. Правая атриотомия. Выполняют соустье между аномальным дренажом легочных вен и ЛП через ДМПП с помощью заплаты из аутоперикарда. После этого рассекают верхушку ушка ПП и формируют анастомоз с дистальным концом ВПВ (рисунок 3). В завершении выполняют ушивание ПП [41]. Дополнением к этому варианту коррекции является протезирование ВПВ. При выполнении операции Warden может возникнуть ситуация, когда не хватает длины дистального конца ВПВ, тогда выполняют протезирование недостающего участка и формируют анастомоз с рассеченным ушком ПП [39, 114].

Еще одним вариантом коррекции является «однозаплаточная» методика, Butterfly-Shaped Patch (рисунок 4). Для выполнения этой коррекции необходимы определенные анатомические условия. ЧАДЛВ должен впадать в устье ВПВ, верхний ДМПП по типу «sinus venosus». Если анатомические условия соответствуют, тогда из протеза «Gore-Tex» вырезают овал, сгибают его на две равные половины. Правая атриотомия над

местом впадения легочных вен. Участок протеза вшивают так, чтобы одна сторона протеза формировала соустье между легочными венами и ЛП через ДМПП, вторая сторона должна расширить устье ВПВ [164]. Примерно так выполняют и «двузаплаточную» методику Nassar M. et al. [103, 184].

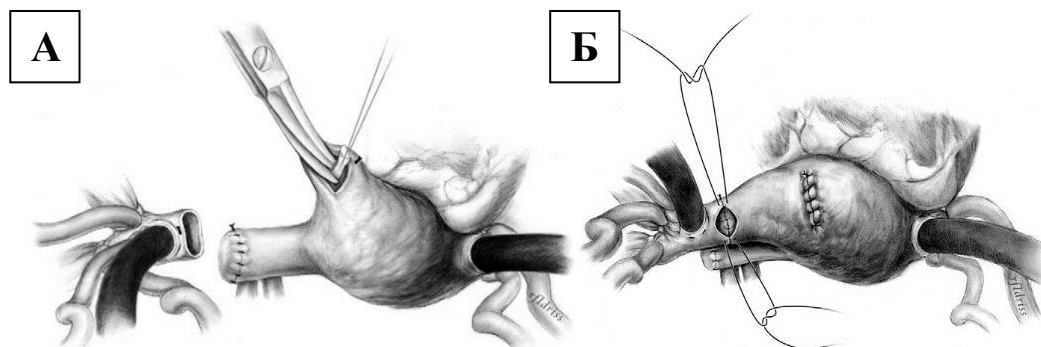


Рисунок 3 – Операция H. Warden. А – рассечение ушка ПП, Б – формирование анастомоза дистального конца ВПВ с ушком ПП [73].

Объяснение в тексте

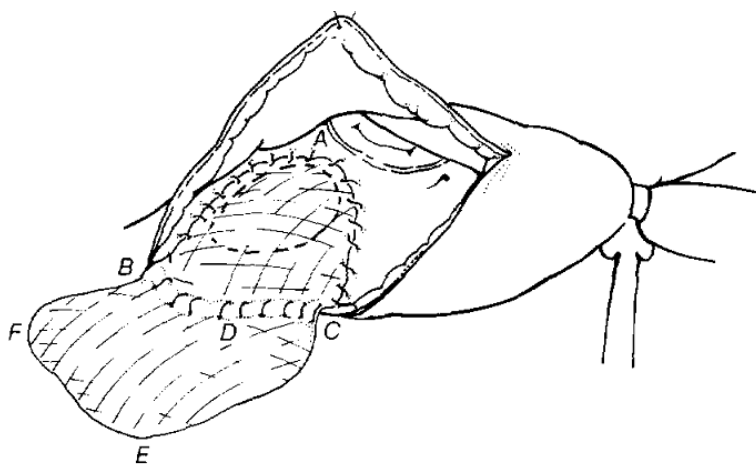


Рисунок 4 – Однозаплаточный метод коррекции «Butterfly-Shaped Patch» [164]. Объяснение в тексте

Существует еще один не самый распространенный метод, описанный De Leon S.Y. et al., когда за счет мобильного ушка ПП возможно сформировать анастомоз между ВПВ по типу «конец в бок», что позволяет не рассекать cavo-атриальное соединение. При таком варианте ВПВ не отсекают, а оставляют на месте (рисунок 5) [172].

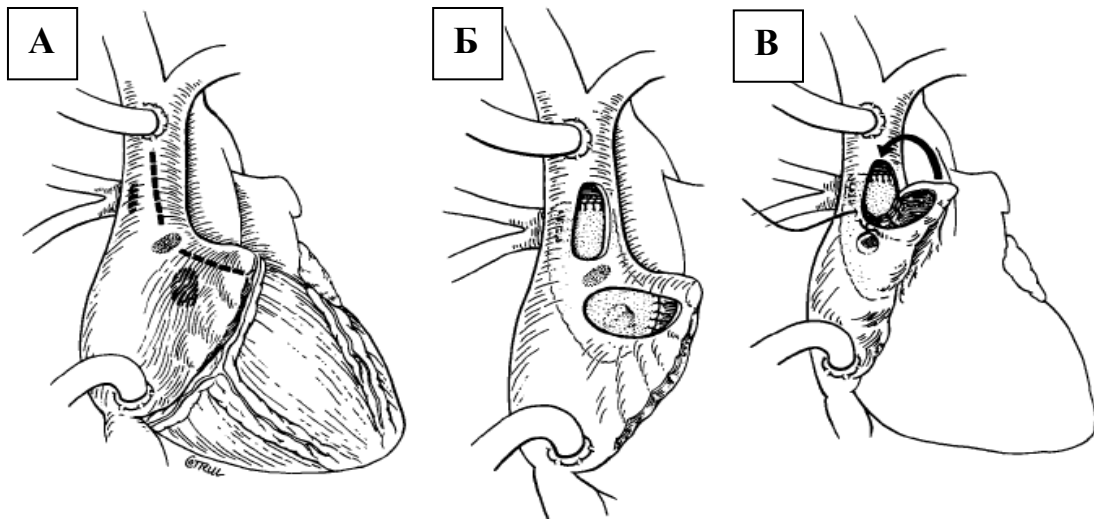


Рисунок 5 – Способ коррекции ЧАДЛВ по S.Y. De Leon.

А – место разреза; Б – формирование соустья между ЧАДЛВ и ЛП через ДМПП; В – формирование анастомоза «конец в бок» между ВПВ и ушком ПП [172]. Объяснение в тексте

Также стоит заострить внимание на методике так называемого «растущего сердца». При высоком впадении аномального дренажа легочных вен в ВПВ применяют пластическую методику, за счет лоскута аутоперикарда на питательном основании расширяют просвет ВПВ, что не будет мешать оттоку венозной крови после выполнения соустья между аномальным дренажом легочных вен и ЛП через ДМПП. Этот способ коррекции ЧАДЛВ был разработан по оригинальной методике Мешалкина Е. Н. в 1965 году [11, 23].

В настоящий момент самой передовой технологией является мини инвазивное оперативное лечение с помощью робот-ассистированной хирургической системы «Da Vinci». Доступ выполняют через межреберные промежутки: второе, пятое и седьмое. После инсуффляции CO_2 и выделения сосудов, лигируют проксимальный конец аномального дренажа и формируют анастомоз между ушком ПП и дистальным концом ЧАДЛВ слева [100].

Стоит отметить, что в настоящее время существуют методики операций на работающем сердце с использованием мини-торакотомии в случае, когда аномальный дренаж впадает в коронарный синус из левых легочных вен [127].

1.7 Результаты хирургического лечения ЧАДЛВ

Причинами операционной летальности служат хирургические ошибки, пренебрежение мерами безопасности при отключении сердца из кровообращения, присоединившаяся во время или после операции инфекция. Летальность при коррекции ЧАДЛВ не превышает 1–2% [8, 26, 115].

Отдаленные результаты хирургического лечения ЧАДЛВ, по данным многих авторов, свидетельствуют о высокой эффективности операции [8, 29, 120, 136, 187]. Изучение результатов операций у 80 больных, проведенных в НЦССХ им. А. Н. Бакулева АМН СССР Мальсаговым Г. У. в 1982 в сроки до 18 лет, показало, что полная коррекция гемодинамики наступает уже в течение одного года после операции: исчезают жалобы, более 85% больных приобретают возможность вести нормальный образ жизни. Неудовлетворительные результаты лечения у остальной части больных обусловлены либо нарушением техники операции, либо тем, что лечение было предпринято поздно, когда развились необратимые склеротические изменения в сосудах легких или дистрофические изменения в миокарде, связанные с длительным существованием порока или ранее перенесенным эндокардитом [22].

К основным осложнениям, которые встречаются после коррекции ЧАДЛВ в ВПВ, относят: затруднение оттока по ВПВ, тромбоз в месте наложения анастомоза с ВПВ или выполнения её пластики [76, 136, 147, 187].

При выполнении пластики ВПВ очень высока вероятность повреждения синусового узла и его артерии, что впоследствии приведет к НРС (дисфункция синусового узла (ДСУ), предсердный ритм, атрио-вентрикулярный узловый ритм) [30, 31, 42].

Анализ отечественной и зарубежной литературы показывает преимущества и недостатки представленных основных вариантов коррекции. В исследование, выполненное Buz S., Alexi-Meskishvili V. в 2009 году, вошли пациенты с супракардиальной формой ЧАДЛВ, у всех был до операции

стойкий синусовый ритм [42, 73]. В результате при выполнении «внутрипредсердной» коррекции в 54,5% случаев возникали НРС (ДСУ, комбинации синоатриальных и атриовентрикулярных нарушений проводимости, наджелудочковая тахикардия). Это связано с пересечением синоатриального соединения.

Такое же исследование выполнено в 2007 году Stewart R. D. et al., куда были отобраны пациенты с супракардиальной формой ЧАДЛВ со стойким синусовым ритмом до операции [73]. В результате в группе с однозаплаточной методикой коррекции обнаруживали НРС в 55% случаев из 22 пациентов (ДСУ, наджелудочковая тахикардия), в группе коррекции по двузаплаточной методике – в 24% случаев из 21 пациента, в группе операции Warden – из 5 пациентов ни у одного не выявлено НРС. Также оценивали стеноз ВПВ в послеоперационном периоде. Данное осложнение имело место у трех пациентов в группе однозаплаточной коррекции, у двоих пациентов при двузаплаточном методе, у одного пациента в группе операции Warden [73].

Некоторые авторы приводят данные, что коррекция по методике Warden сопровождается стенозом и обструкцией анастомоза ВПВ с ушком ПП: стеноз выявляется в 20% случаев, обструкция – 10% случаев [101, 129].

Таким образом, отсутствует унифицированный подход к выбору оптимальной техники оперативного вмешательства при супракардиальной форме ЧАДЛВ с высоким впадением коллекторов легочных вен в ВПВ.

Кроме того, в современной литературе до настоящего времени не отражены непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения рассматриваемого порока посредством какой-либо одной методики при всех вариантах ЧАДЛВ, что могло бы служить прямым доказательством универсальности того или иного метода.

2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование выполнено на базе кардиохирургического отделения № 2 Научно-исследовательского института кардиологии Томского Национального исследовательского медицинского центра Российской академии наук, г. Томск (директор – д.м.н., профессор, академик РАН С. В. Попов). Протокол исследования пациентов был одобрен этическим комитетом НИИ кардиологии г. Томска (протокол № 127 от 26.11.2014 г.). Перед включением в данное исследование от родителей всех включенных в исследование детей до 18 лет и совершеннолетних участников было получено добровольное письменное информированное согласие на проведение лабораторной диагностики, стандартной ЭхоКГ, МСКТ, суточного мониторирования ЭКГ.

2.1 Дизайн исследования

В исследование включены пациенты с супракардиальной формой ЧАДЛВ в ВПВ.

Критерии включения в исследование:

- 1) наличие супракардиальной формы ЧАДЛВ с или без ДМПП.

Критерии исключения из исследования:

- 1) наличие других ВПС (ДМЖП, атрио-вентрикулярная коммуникация, Тетрада Фалло и т.д.);
- 2) патология клапанного аппарата сердца;
- 3) гемодинамика единственного желудочка сердца;
- 4) злокачественные новообразования;
- 5) высокая ЛГ (АССФ/АНА, 2009);
- 6) отказ пациента или его представителя от участия в исследовании.

Исследование включало два этапа. На первом этапе проспективно были включены 35 пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ. Этим пациентам выполняли хирургическую коррекцию по классическому методу Warden (n=17) и

модифицированному методу Warden (n=18). Выбор метода хирургической коррекции зависел от анатомии расположения ушка ПП, длины ВПВ и безымянной вены. В случае, когда длины ушка ПП и ВПВ было недостаточно для формирования анастомоза, мы использовали П-образный лоскут и дополнительную заплату из аутоперикарда для формирования анастомоза в соответствии с техникой предлагаемого метода. Таким образом, рандомизация в нашем исследовании не проводилась. Всем включенным в исследование пациентам выполнялась оценка клинических, ЭхоКГ показателей до вмешательства, через 10 дней после (ближайший послеоперационный период) и через 1 год после вмешательства (отдаленный послеоперационный период). Дизайн первого этапа исследования представлен на рисунке 6.

На втором этапе ретроспективно в анализ были включены 18 пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ, которым в период с 2003 г. по 2009 г. была проведена «внутрипредсердная» коррекция данного ВПС. Анализ этих пациентов осуществлялся по данным историй болезни и амбулаторных карт с оценкой показателей до операции, в ближайшем и отдаленном периоде после вмешательства. Группу сравнения для них составили 18 пациентов, оперированных по модифицированному методу Warden с 2013 г. по 2017 г. Дизайн второго этапа исследования показан на рисунке 7.

Таким образом, исследование является продольным когортным нерандомизированным с использованием ретроспективного и проспективного наблюдений.

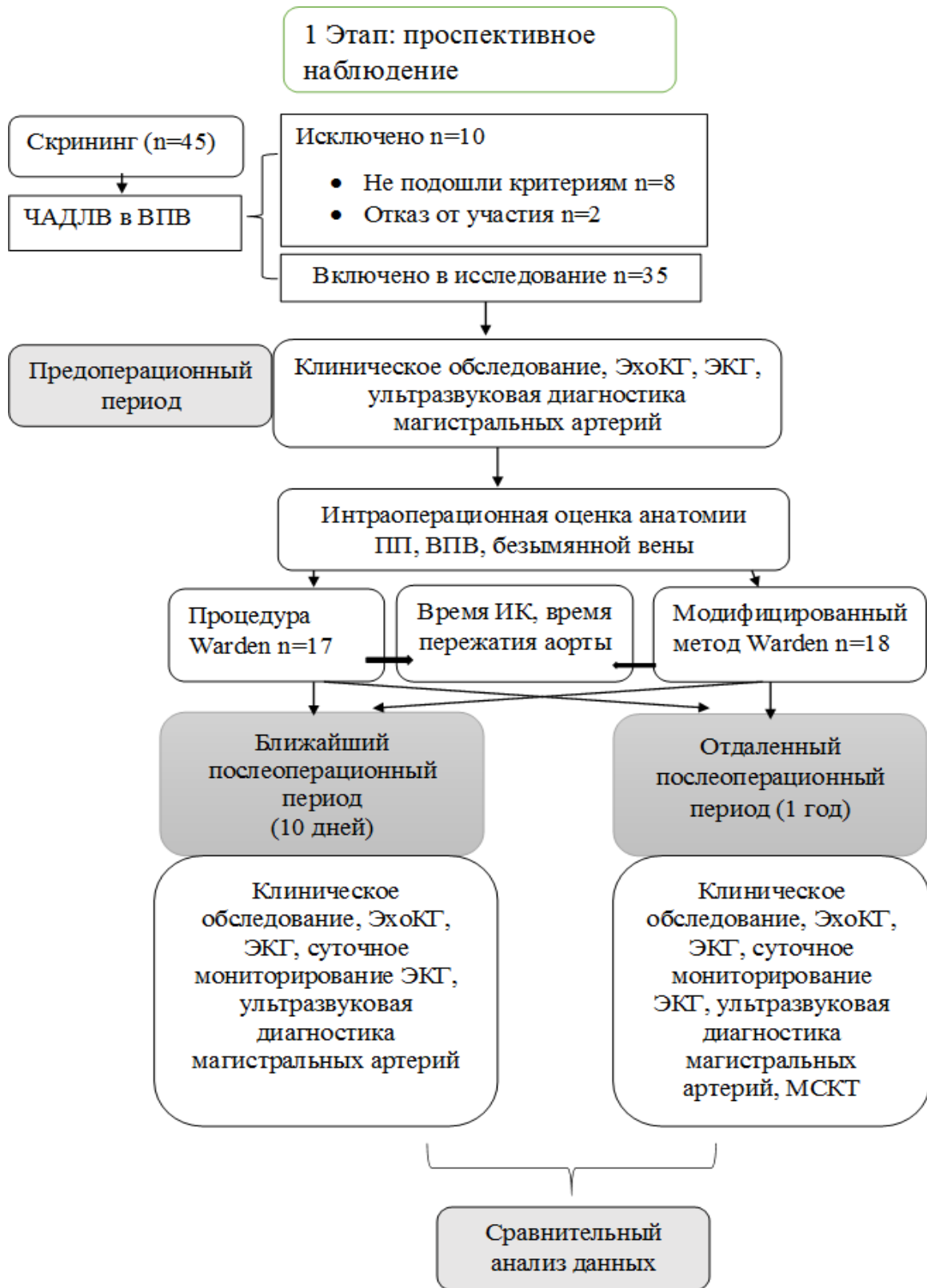


Рисунок 6 – Дизайн проспективного этапа исследования

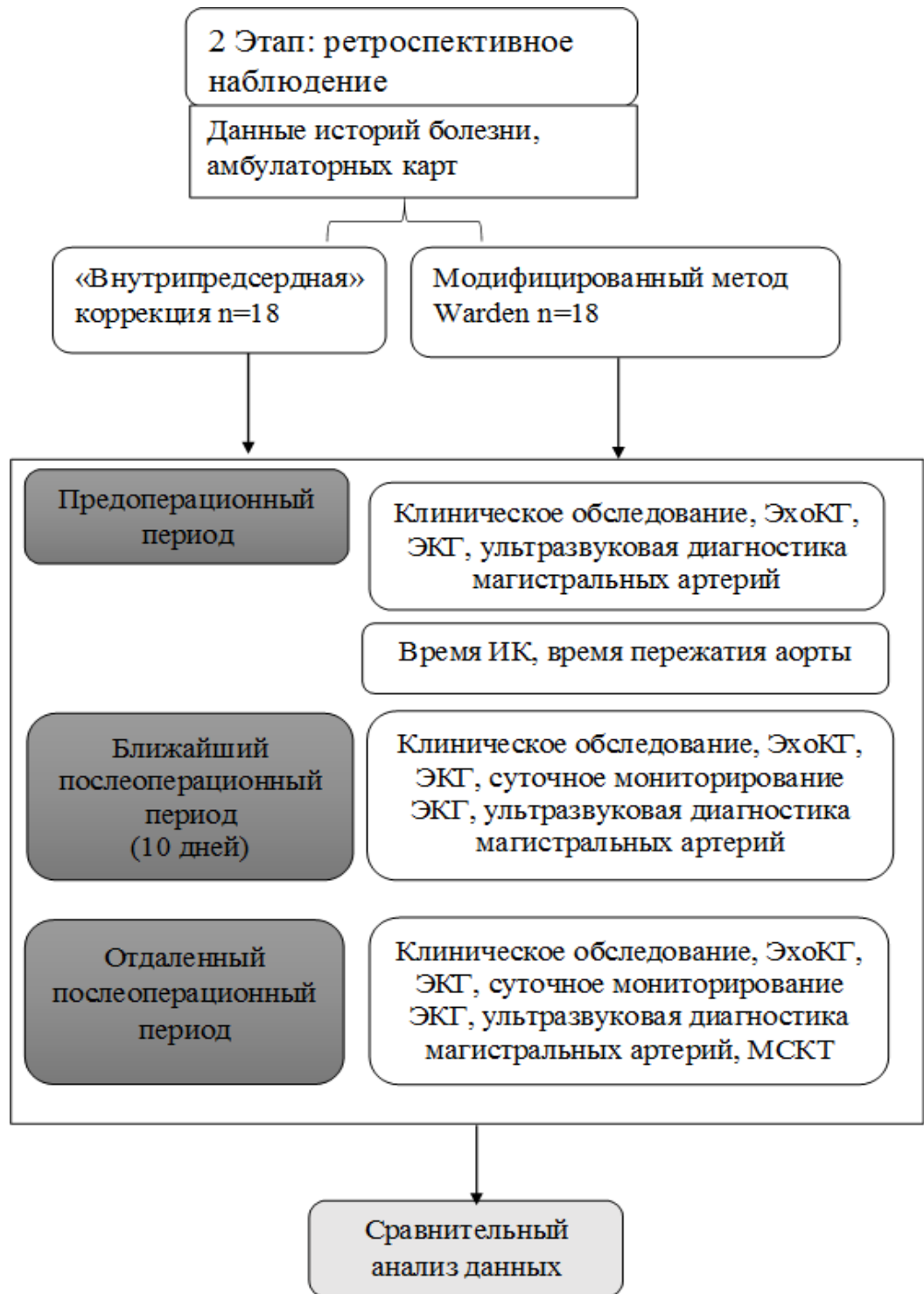


Рисунок 7 – Дизайн ретроспективного этапа исследования

Конечные точки:

Первичными конечными точками являлись стенозы ВПВ, НРС.

Вторичными конечными точками клинической эффективности явились: частота НРС (ДСУ, миграция водителя ритма, суправентрикулярная

тахикардия, фибрилляция предсердий), максимальный и средний градиент в ВПВ, размеры камер сердца и индекс сферичности ЛЖ, по данным ЭхоКГ.

Этапы исследования:

Дооперационный

Ближайший послеоперационный (10 суток)

Отдаленный послеоперационный (1 год)

2.2 Клиническая оценка пациентов

Перед выполнением хирургической коррекции всем пациентам проводилось объективное обследование со сбором жалоб, анамнеза, измерением артериального давления (АД), проведением пальпации, перкуссии, аускультации.

Наиболее часто пациенты и (или) их родители предъявляли жалобы на одышку. Кроме того, родители отмечали у ребенка отставание в физическом развитии, частые респираторные заболевания. Распределение жалоб у пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ в группах коррекции различными методами до оперативного лечения приведено на рисунке 8.

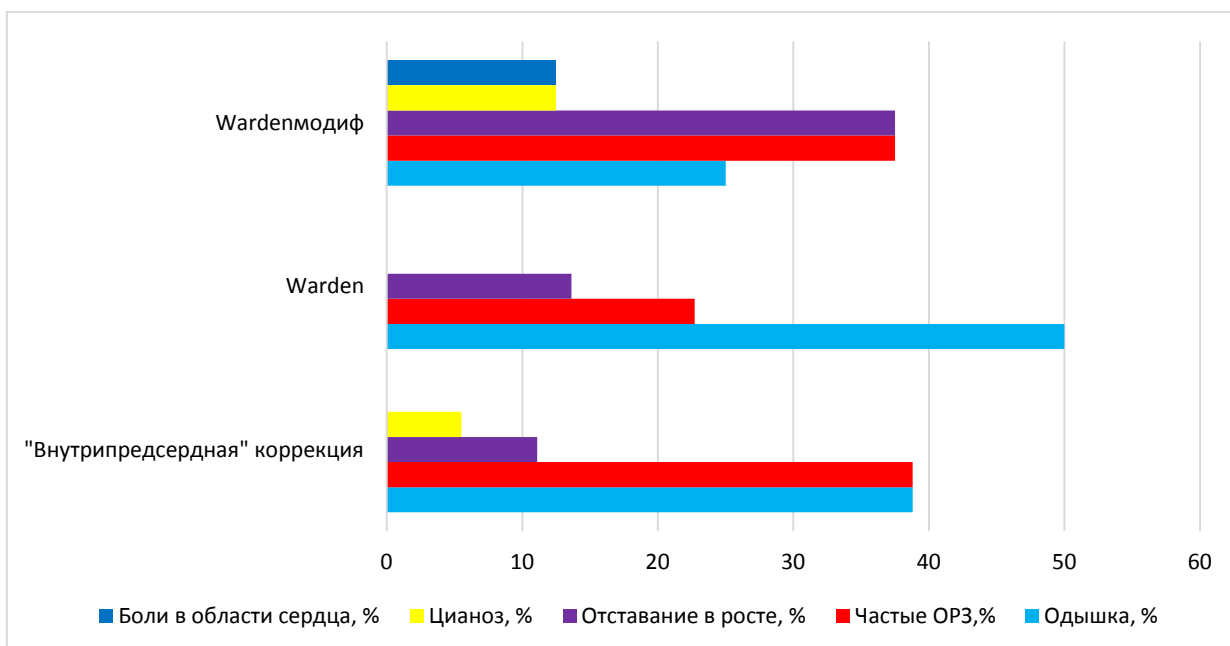


Рисунок 8 – Распределение жалоб у пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ до оперативного лечения различных групп коррекции

Функциональный класс (ФК) хронической сердечной недостаточности для детей раннего и дошкольного возраста определяли по Нью-Йоркской классификации функционального состояния в модификации Ross R. D. [4]. Для детей подросткового, школьного и юношеского возраста использовали классификацию Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (NYHA) [25].

Основным показанием к оперативному лечению считалось наличие инструментально (ЭхоКГ, МСКТ) подтвержденного ЧАДЛВ в ВПВ.

У всех включенных в анализ пациентов до операции были выполнены общеклинические исследования.

При первичном осмотре выполнялось измерение сатурации кислорода (SatO₂) с использованием универсального модульного монитора пациента Infinity® Delta Dräger (Германия). Для выполнения измерения использовали стандартный датчик Neonetal-AdultSpO₂sensor (Мексика).

АД измеряли с использованием универсального модульного монитора пациента Infinity® Delta Dräger, Германия. Для детей разного возраста использовали разные манжеты с размером радиуса 8,3-15 см и 12-18 см.

Лабораторные исследования включали в себя общий анализ крови, биохимический анализ крови (глюкоза плазмы, мочевины, креатинин, аспаратаминотрансфераза, аланинаминотрансфераза, общий белок, общий и прямой билирубин, С-реактивный белок, электролиты крови), анализ свертывающей системы крови (общий фибриноген, международное нормализованное отношение, активированное частичное тромбопластиновое время, Д-димер, растворимые фибрин-мономерные комплексы), общий анализ мочи. В дооперационном периоде у включенных в исследование не наблюдалось отклонений в общем анализе крови, были нормальные показатели биохимического анализа крови и коагулограммы.

Клиническое исследование, ЭКГ, ЭхоКГ, суточное мониторирование ЭКГ выполнены всем пациентам до операции, через 10 дней и через 1 год после вмешательства.

2.3 Инструментальные методы исследования

Регистрация стандартной ЭКГ выполнена на аппарате Nihon Kohden Corporation «CardiofaxS» ECG-1250K, Япония. При записи ЭКГ регистрировали стандартные отведения, три усиленных отведения и шесть грудных отведений. Проводили анализ ширины и амплитуды зубцов, отклонения электрической оси сердца, признаков гипертрофии желудочков, наличия нарушений ритма и проводимости сердца.

Обзорную рентгенографию органов грудной клетки проводили с помощью мобильной рентгеновской системы на аппарате SIEMENS AG модель № 01818447, серия 3667 (Испания). Оценивали размеры сердца: выбухание дуги ЛЖ, талию сердца, размеры аорты. Выполняли анализ структурности корней обоих легких, изменение легочного рисунка, наличие очаговых и инфильтративных изменений.

Трансторакальная ЭхоКГ выполнена с помощью системы ультразвуковой диагностики «PHILIPS» iE33 XMatrix Ultrasound System с использованием трансторакальных секторных датчиков S8-3 (8-3 MHz) и S5-1 (5-1 MHz), чреспищеводного S8-3t (8-3 MHz). Аналогом служила система ультразвуковой диагностики «Vivid q» (GE, Healthcare, США) с трансторакальным датчиком M3S (1,5–3,6 MHz).

Стандартная ЭхоКГ включала проведение исследования в двухмерном режиме из парастернальной позиции на уровне митрального клапана, папиллярных мышц, верхушки по короткой оси ЛЖ, парастернальной позиции по длинной оси ЛЖ, апикальных позиций на уровне двух, четырех камер и по длинной оси ЛЖ, субкостальной позиции по длинной и короткой оси. Исследование выполнялось с использованием импульсно-волнового и постоянно-волнового доплеровских режимов, цветного доплеровского картирования кровотока.

Проводили анализ следующих показателей: объем ЛП, объем ПП, размеры ЛП и ПП, конечный диастолический размер (КДР), конечный

систолический размер (КСР), конечный диастолический объем (КДО), толщину межжелудочковой перегородки (МЖП), толщину задней стенки ЛЖ, скорость потока в ВПВ, пиковый и средний градиент давления в ВПВ, массу миокарда левого желудочка (ММЛЖ) и индекс ММЛЖ (иММЛЖ). Фракция выброса (ФВ) ЛЖ оценивалась в двухмерном режиме по методу Simpson. Измеренные величины рассчитывались по отношению к площади поверхности тела.

МСКТ сердца выполнялась с помощью визуализирующей системы Discovery NM/CT 570c (GE Healthcare, США) гибридного типа с последующим построением трехмерной реконструкций и измерением диаметра ВПВ. Для контрастирования камер сердца и магистральных сосудов применяли йодсодержащий контраст ультравист-370 (Guerber France, Франция) в расчетной дозе. Детям до 6 лет во время процедуры применяли пропофол в расчетной дозе 2 мг/кг с целью медикаментозного сна.

2.4 Методы статистической обработки материала

Полученные данные подвергались статистической обработке при помощи программы Statistica 10.0. Нормальность распределения признаков исследовали с помощью критериев Колмогорова-Смирнова в форме Лиллиефорса (Lilliefors) и Шапиро-Уилка (Shapiro-Wilk). Условие равенства дисперсий распределения признаков проверялось с помощью расчета критерия Левина. Так как гипотеза о нормальности распределения была отвергнута, для описания количественных признаков использовались медиана (Me), нижняя и верхняя квартили.

Проверку достоверности различий проводили с использованием непараметрических критериев, так как распределение исследуемых признаков не подчинялось закону нормального распределения. Достоверность различий количественных признаков в трех и более группах проверяли при помощи теста Краскела-Уоллиса (Kruskal-Wallis, ANOVA) с

последующим попарным сравнением с использованием поправки на множественные сравнения. При сравнении количественных признаков в двух группах использовался U-критерия Манна – Уитни. Для анализа повторных измерений в количестве более трех, связанных с одним и тем же индивидуумом, использовали критерий Фридмана (Friedman ANOVA test) с последующим сравнением попарно связанных групп данных динамики показателя внутри группы с помощью W-критерия Вилкоксона. При использовании таблиц сопряженности вычисляли значение Пирсона (χ^2), число степеней свободы (df), достигнутый уровень значимости для этого значения статистики. Для оценки силы связи между двумя качественными переменными определяли значения таких мер связи, как коэффициент контингенции (CC) и Phi-коэффициент. Оценка корреляционных связей между парами количественных признаков осуществлялась с использованием непараметрического рангового коэффициента Спирмена. Во всех процедурах статистического анализа критический уровень значимости p принимался равным 0,05.

2.5 Способы оперативного лечения

Всем пациентам хирургическая коррекция проведена с использованием комбинированной анестезии. Мониторинг АД проводили прямым способом через правую или левую лучевую артерии. В качестве хирургического доступа использовалась срединная стернотомия. Все операции проводили с подключением аппарата ИК по схеме «аорта-полые вены». Канюляцию ВПВ выполняли ближе к устью безымянной вены. Использовалась кровяная холодовая кардиоплегия в условиях нормотермии (36° Цельсия). Открытый артериальный проток или аорто-легочную связку прошивали и пересекали всем пациентам в возрасте до 4 лет. Все операции выполнялись одной хирургической бригадой с использованием шовного материала Premilene® от компании B. Braun.

2.5.1 «Внутрипредсердная» хирургическая коррекция ЧАДЛВ

После стернотомии выполняли выделение восходящей аорты, ВПВ, НПВ, anomalно впадающих правых верхних легочных вен.

Подключение ИК по схеме «полые вены – аорта». Установка дренажа ЛЖ через правую верхнюю легочную вену. Рассечение стенки ПП с переходом на боковую стенку ВПВ. Для формирования тоннеля между anomalным дренажом правых легочных вен и ЛП через ДМПП использовалась заплата из ксено- или аутоперикарда обвивным швом нитью пролен 6/0. При использовании аутоперикарда проводили предварительную обработку лоскута в глутаровом альдегиде в течение 15 минут. Пластику ВПВ с помощью заплаты из ксено- или аутоперикарда выполняли обвивным швом нитью пролен 6/0. К ПЖ подшивали электрод для осуществления временной ЭКС. Остеосинтез грудины проволочными лигатурами. Послойное ушивание раны с дренированием перикарда, переднего средостения и плевральных полостей (рисунок 9).

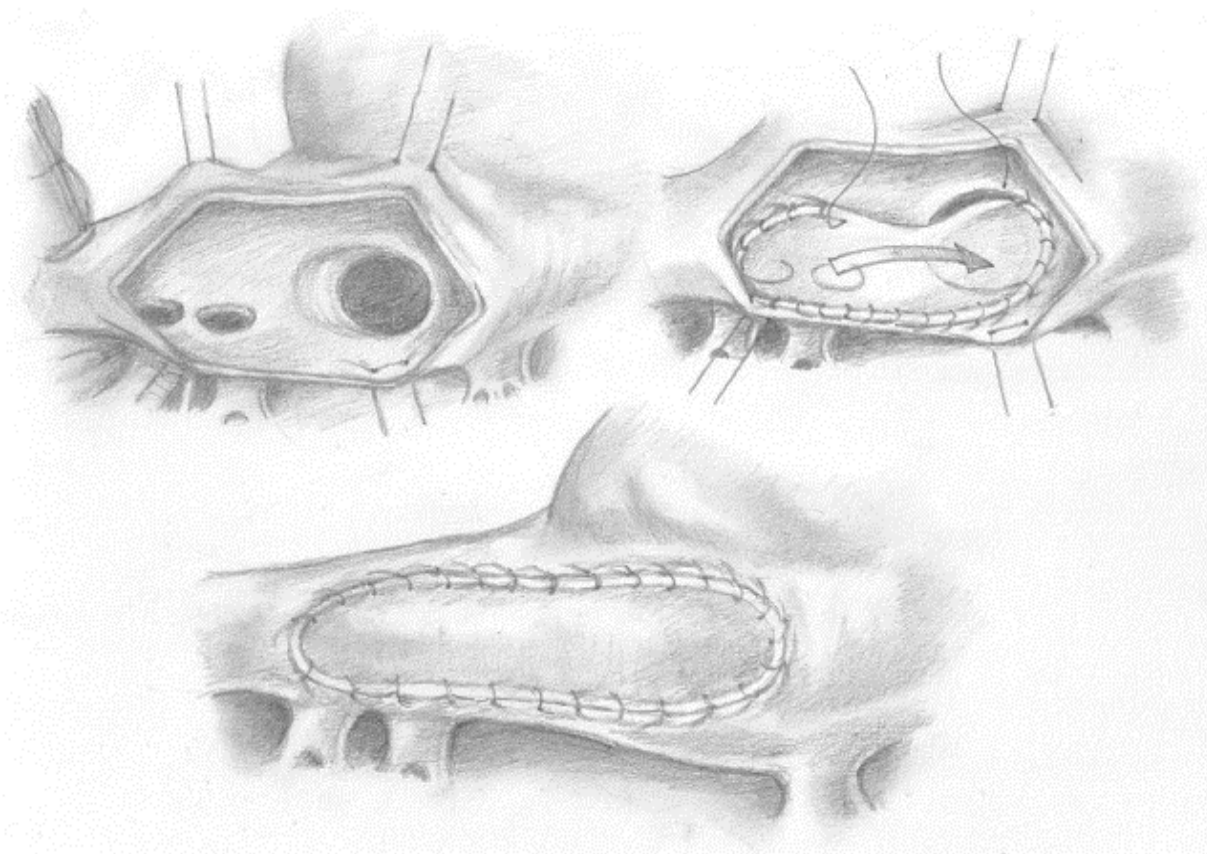


Рисунок 9 – Внутрипредсердная коррекция ЧАДЛВ. Объяснение в тексте

2.5.2 Способ коррекции Warden

Аналогично предыдущему методу коррекции, производилось выделение восходящей аорты, ВПВ, НПВ, аномально впадающих правых верхних легочных вен с последующим выделением и лигированием непарной вены для мобилизации ВПВ. Подключение ИК по схеме «полые вены – аорта». Установка дренажа ЛЖ через правую верхнюю легочную вену. Отсечение ВПВ выше места каво-атриального соединения. Проксимальный конец ВПВ ушивали обвивным швом нитью пролен 7/0. Правая атриотомия. С помощью заплаты из аутоперикарда, предварительно обработанной в глутаровом альдегиде в течение 15 минут, выполнялось перемещение аномальных легочных вен в ЛП через ДМПП обвивным швом нитью пролен 6/0. Затем рассекали ушко ПП и с дистальным концом ВПВ формировали анастомоз «конец в конец» обвивным швом нитью пролен 6/0. Завязывание нитей анастомоза между ВПВ и ушком ПП выполняли на мягком зажиме, с целью небольшого послабления шва. После этого выполняли расширение места анастомоза стандартными бужами, с целью увеличения размера просвета сосуда, уменьшения натяжения нити в месте шва. К ПЖ подшивали электрод для осуществления временной ЭКС. Остеосинтез грудины проволочными лигатурами. Послойное ушивание раны с дренированием перикарда, переднего средостения и плевральных полостей (рисунок 10).

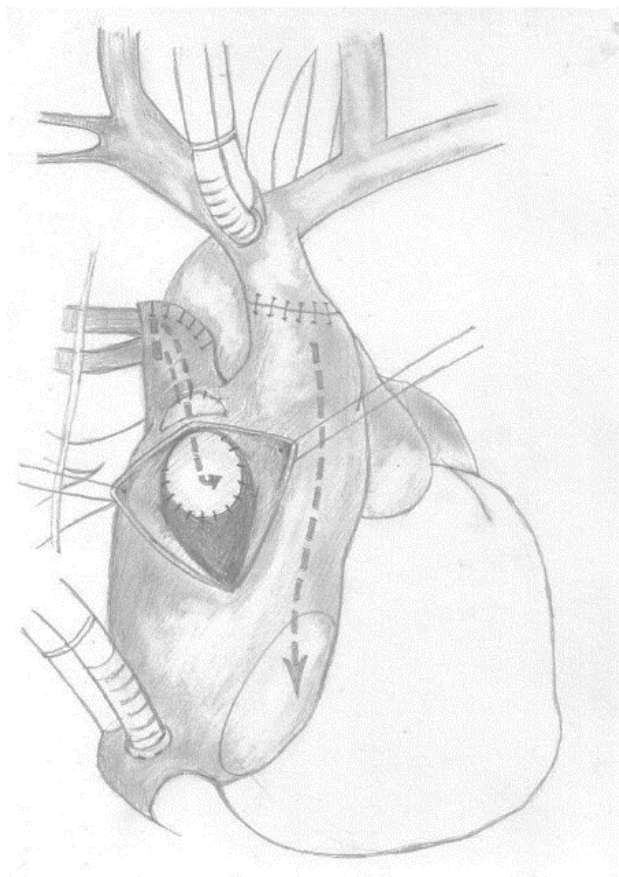


Рисунок 10 – Способ коррекции Warden. Объяснение в тексте

2.5.3 Модифицированный способ коррекции Warden

В отделении сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук» «Научно-исследовательский институт кардиологии» был разработан способ коррекции супракардиальной формы ЧАДЛВ (Патент № 2604716 – «Способ коррекции частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену»).

Подключение ИК по схеме «полые вены – аорта». Установка дренажа ЛЖ через правую верхнюю легочную вену. Выделение и лигирование непарной вены с целью мобилизации ВПВ. ВПВ отсекали выше места cavo-атриального соединения и проксимальный конец ушивали обвивным швом нитью пролен 7/0. После рассечения ПП выполняли перемещение

аномальных легочных вен с помощью заплаты из аутоперикарда, которую обрабатывали в глутаровом альдегиде в течение 15 минут, в ЛП через ДМПП обвивным швом нитью пролен 6/0. В дальнейшем высекали П-образный лоскут из ушка ПП, формировали нижнюю стенку анастомоза с дистальным концом ВПВ обвивным швом нитью пролен 6/0. Верхнюю стенку формировали заплатой из обработанного аутоперикарда обвивным швом нитью пролен 6/0 (рисунки 11, 12). Завязывание нитей анастомоза между ВПВ и ушком ПП выполняли на мягком зажиме, с целью небольшого послабления шва. После этого расширяли анастомоз стандартными бужами, с целью увеличения размера просвета сосуда, уменьшения натяжения нити в месте шва. К ПЖ подшивали электрод для осуществления временной ЭКС. Остеосинтез грудины проволочными лигатурами. Послойное ушивание раны с дренированием перикарда, переднего средостения и плевральных полостей.

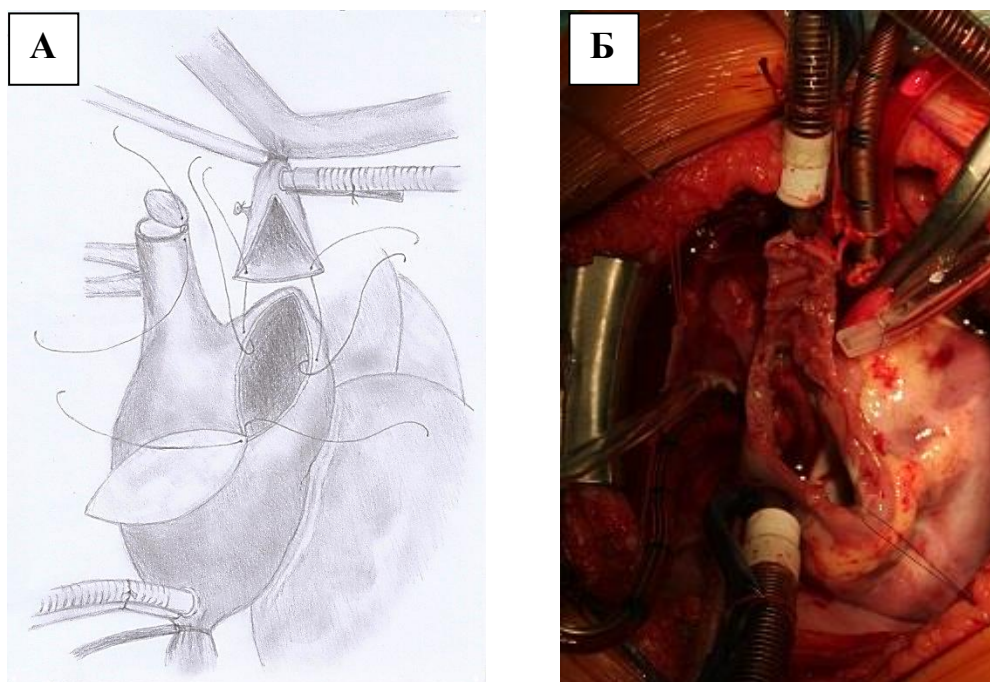


Рисунок 11 – Способ коррекции ЧАДЛВ в ВПВ.

Создание нижней стенки анастомоза.

А – схема операции: Б – вид на операции. Объяснение в тексте

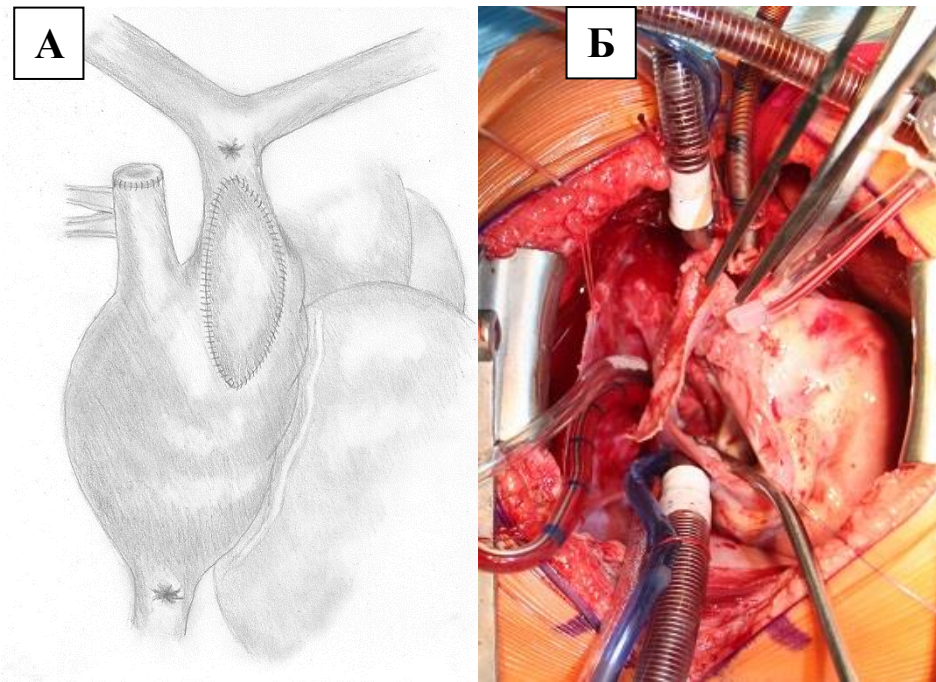


Рисунок 12 – Способ коррекции ЧАДЛВ в ВПВ.
Создание верхней стенки с помощью заплаты из аутоперикарда.
А – схема операции; Б – вид на операции. Объяснение в тексте

3 СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ДО И ПОСЛЕ КОРРЕКЦИИ ЧАДЛВ В ВПВ

Вопрос выбора оптимальной техники оперативного вмешательства при супракардиальном типе ЧАДЛВ в ВПВ по-прежнему остается нерешенным. Анализ отдаленных результатов хирургической коррекции данного порока является основополагающим для выбора подхода к лечению.

3.1 Сравнительный анализ результатов хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ процедурой Warden и модифицированным методом Warden

В данную часть исследования проспективно было включено 35 пациентов, 18 из них были оперированы с применением предложенного нами модифицированного метода Warden (Warden_{модиф}) и 17 по общепринятому методу Warden. Выбор метода хирургической коррекции зависел от анатомии расположения ушка ПП, длины ВПВ и безымянной вены. В случае, когда длины ушка ПП и ВПВ было недостаточно для формирования анастомоза, мы использовали П-образный лоскут и дополнительную заплату из аутоперикарда для формирования анастомоза в соответствии с техникой предлагаемого метода.

3.1.1 Клинико-функциональное состояние детей

Из 18 пациентов в группе Warden_{модиф} лиц мужского пола включено 10 (55,5%), в группе Warden – 6 (32,3%) из 17 пациентов.

Пациенты представленных групп не различались по основным клиническим параметрам, включая срок нахождения в отделении анестезиологии и реанимации (ОАР) и общий срок госпитализации (таблица 1).

Таблица 1 – Клинические данные пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ до вмешательства

Показатели	Warden	Warden _{модиф}	Различия по Mann-Whitney U test, p
	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	
Возраст, г	3,00 (1,90;7,00)	3,85 (2,10;7,00)	0,52
САД, мм рт. ст.	105,00 (103,00;113,00)	99,50 (90,00;104,00)	0,60
ДАД, мм рт. ст.	61,00 (56,00;68,00)	59,00 (53,00; 62,00)	0,70
ЧСС, уд/мин	115,00 (97,50;126,50)	104,50 (91,00;118,00)	0,34
S поверхности тела, м ²	0,59 (0,48;0,99)	0,66 (0,52;0,77)	0,96
Время нахождения в ОАР, сут	1,00 (1,00;1,00)	1,00 (1,00;1,00)	0,26
Срок госпитализации, сут	12,00 (10,00;14,00)	13,00 (10,00; 15,00)	0,06
Примечание: САД – систолическое артериальное давление; ДАД – диастолическое артериальное давление; ЧСС – частота сердечных сокращений			

В группе коррекции по модифицированному методу Warden у 11 (61,1%) больных отмечалась недостаточность кровообращения 1 ФК по классификации Ross R. D., у 5 (27,7%) – 2 ФК, у 2 (11,2%) – 3 ФК. Легочная артериальная гипертензия выявлена у 9 лиц (50%) этой группы, из них 1 степени – у 8 (88,9%), 2 степени – у одного пациента (11,1%).

В группе процедуры Warden также преобладали пациенты с первым ФК недостаточности кровообращения – 82,3% (n=14). У трех больных (17,7%) был 2 ФК. Признаки легочной артериальной гипертензии были выявлены у 7 (41,1%) пациентов, из них у 5 (71,4%) – 1 степени, у 2 (28,6%) – 2 степени.

Следует отметить, что случаев летального исхода в ближайшем и отдаленном периодах после вмешательства не было. Среди всех пациентов повторное вмешательство потребовалась лишь в группе коррекции Warden 29,4% (n=5): одному пациенту потребовалось экстренное вмешательство из-за высокого градиента давления на сформированном анастомозе через 1 час после операции. Была проведена коррекция анастомоза с пластикой аутоперикардиальной заплатой. У четырех пациентов на контрольном обследовании через 1 год после выполнения коррекции был выявлен стеноз в сформированном анастомозе. В результате 2 пациентам выполнили баллонную дилатацию со стентированием ВПВ, 1 пациенту – баллонную дилатацию ВПВ, 1 пациенту – пластику ВПВ заплатой из ксеноперикарда.

Таким образом, свобода от реопераций в течение первого года составила в целом 85,7%.

Клинические данные пациентов в отдаленном периоде представлены в таблице 2.

Таблица 2 – Клинические исходы в группах различной коррекции ЧАДЛВ в отдаленном периоде наблюдения

Показатель	Warden (n=17)	Warden _{модиф} (n=18)	p
Боли в сердце	1 (4,5%)	0	0,63
Утомляемость	2 (9,1%)	0	0,58
Одышка	2 (9,1%)	0	0,76
Недостаточность кровообращения			
ФК 1	21 (95,5%)	11 (100%)	0,64
ФК 2	1 (4,5%)		0,59
Другие жалобы	1 (4,5%)	0	0,63

У всех пациентов наблюдалось клиническое улучшение в виде уменьшения одышки, утомляемости, болей в сердце, уменьшения ФК

сердечной недостаточности, что свидетельствовало о клинической эффективности оперативного лечения.

3.1.2 Эхокардиографические результаты исследования

Пациенты, подвергнутые коррекции ЧАДЛВ при помощи указанных методик, не различались по исходным ЭхоКГ показателям, включая размеры правых камер сердца, толщину стенок, ФВ ЛЖ (Приложение А, таблица 1), за исключением объема ЛП (рисунок 13). В группе коррекции по модифицированному методу Warden объем ЛП до операции был больше, чем в группе пациентов, оперированных классическим методом Warden (рисунок 13).

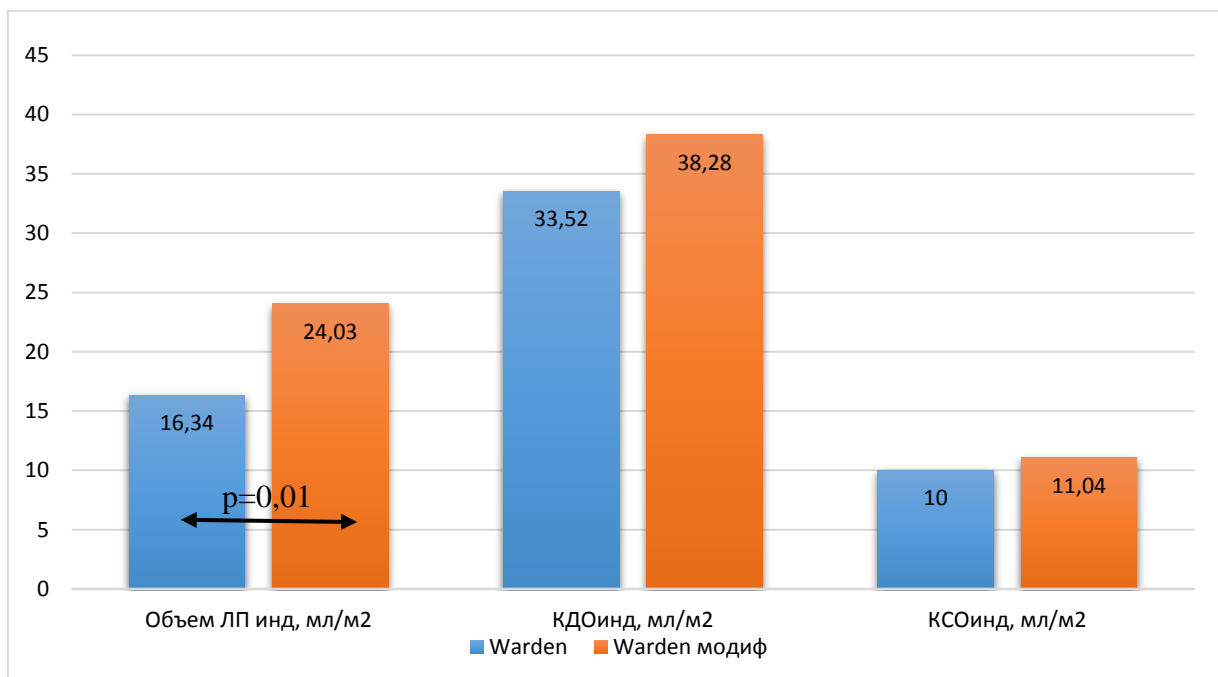


Рисунок 13 – Объемные показатели левых отделов сердца пациентов до выполнения хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ в группе процедуры Warden и модифицированного метода Warden (Mann-Whitney U test, p)

Следует отметить, что размеры правых камер превышали возрастную норму (рисунки 14, 15, 16).

После операции в группе коррекции по модифицированному методу Warden наблюдалась динамика объема ПП ($p=0,002$, Friedman ANOVA test), так же, как и после классической операции Warden ($p=0,001$, Friedman ANOVA test). При этом значимое уменьшение объема ПП происходило в первые 10 дней после вмешательства (рисунок 14).

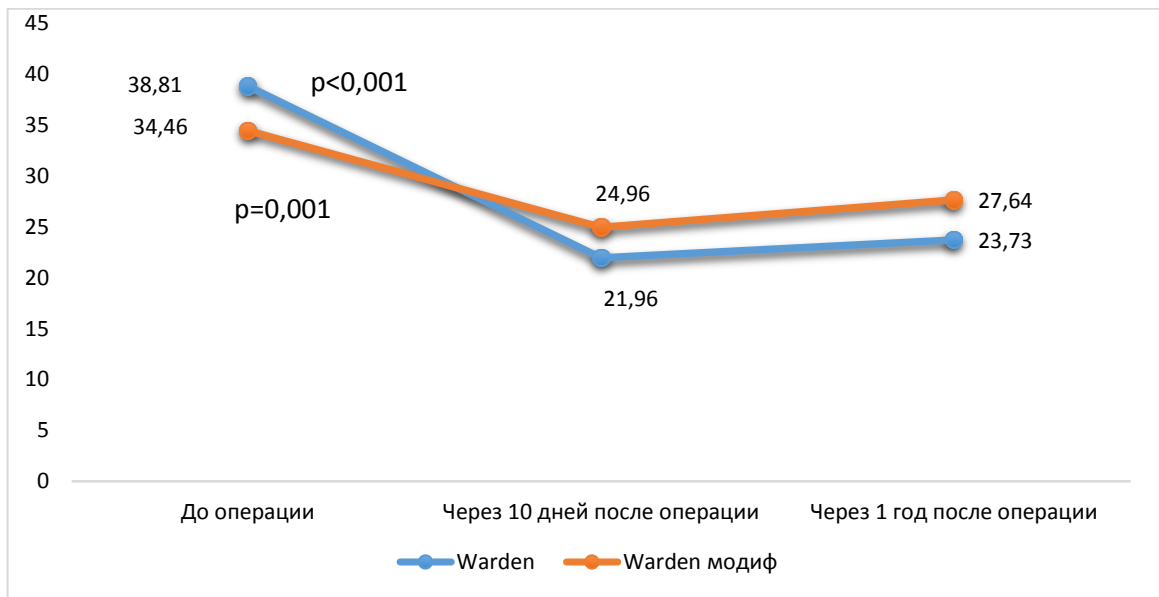


Рисунок 14 – Динамика объема ПП пациентов после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ в группе процедуры Warden и модифицированного метода Warden (Wilcoxon test, p)

Сходная динамика зарегистрирована и со стороны ПЖ. После хирургического лечения по модифицированному методу Warden значимое уменьшение длины ПЖ ($p=0,001$, Friedman ANOVA test), и ширины ПЖ ($p=0,002$, Friedman ANOVA test) наблюдалось в ближайшем послеоперационном периоде с дальнейшим уменьшением в отдаленном периоде (рисунки 15, 16). Во второй группе сравнения отмечена аналогичная динамика длины ($p=0,001$, Friedman ANOVA test) и ширины ПЖ ($p=0,002$, Friedman ANOVA test) (рисунки 15, 16).

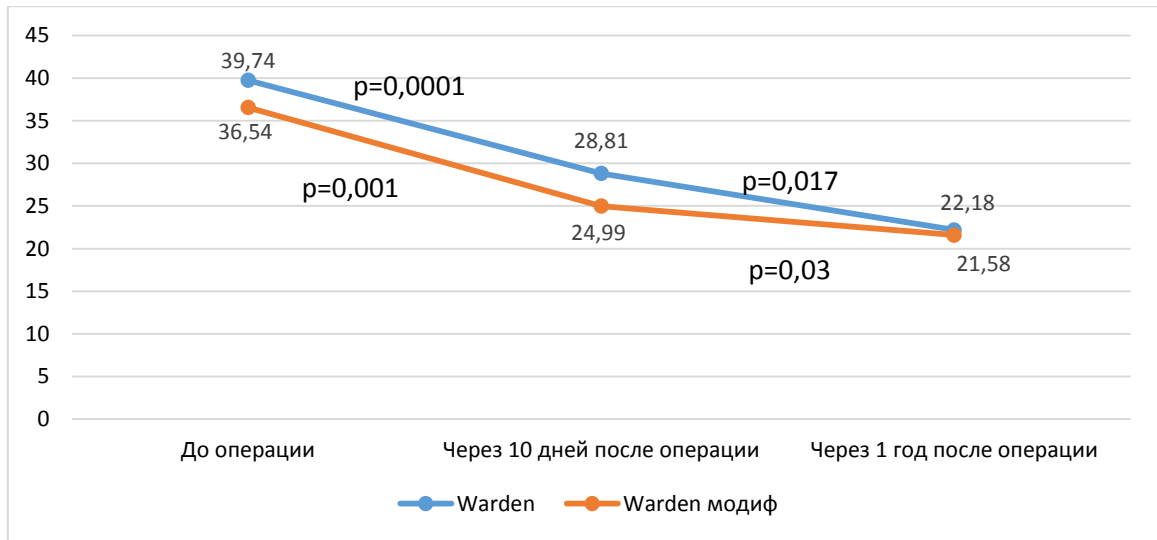


Рисунок 15 – Динамика длины ПЖ пациентов после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ в группе процедуры Warden и модифицированного метода Warden (Wilcoxon test, p)

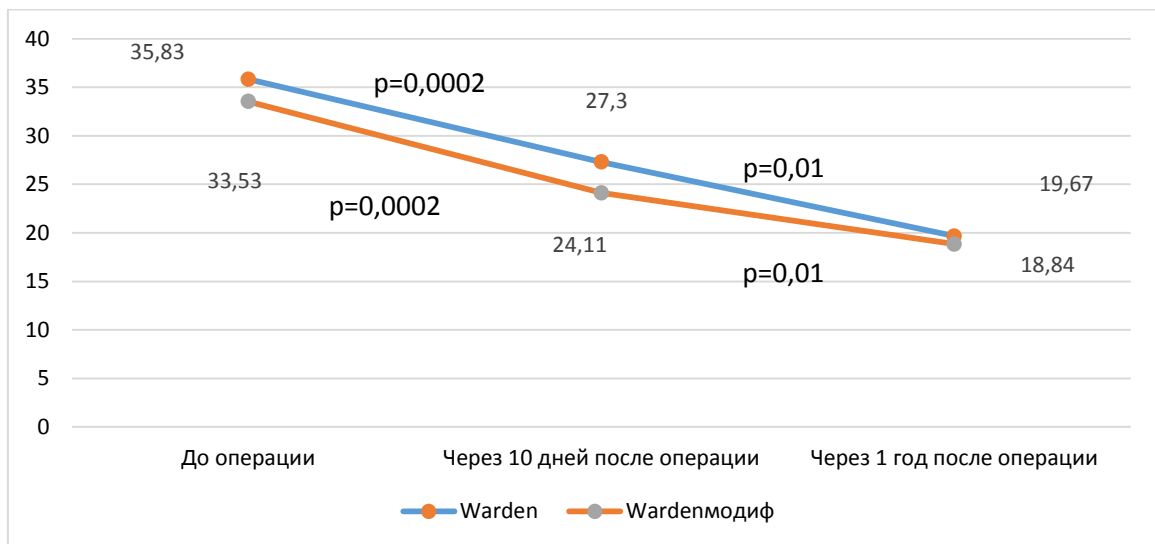


Рисунок 16 – Динамика ширины ПЖ пациентов после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ в группе процедуры Warden и модифицированного метода Warden (Wilcoxon test, p)

Это указывает на снижение нагрузки на правые отделы сердца из-за исключения из кровотока аномального дренажа легочных вен и лево-правого сброса через ДМПП.

При этом выраженность динамики размеров ПП и ПЖ зависела от исходных размеров полостей (таблица 3).

Таблица 3 – Корреляционные связи динамики уменьшения размеров ПП и ПЖ после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ (Spearman rank R)

Показатель	Объем ПП		ПЖ длина		ПЖ ширина	
	r	p	r	p	r	p
ΔОбъем ПП	-0,75	0,001				
ΔПЖ длина			-0,54	0,0003		
ΔПЖ ширина					-0,47	0,001

Кроме того, в отдаленном периоде объем ПП и размеры ПЖ оставались нормальными во обеих группах (см. рисунки 14, 15, 16).

Изменения развивались и в левых отделах сердца. В группе лечения по методу Warden отмечалось изменение КДО_{инд} ЛЖ ($p=0,01$, Friedman ANOVA test), в то время как КСО_{инд} ЛЖ ($p=0,08$, Friedman ANOVA test) и объем ЛП не изменились ($p=0,065$, Friedman ANOVA test) (рисунок 17). Увеличение КДО наблюдалось в течение первых 10 дней после операции.

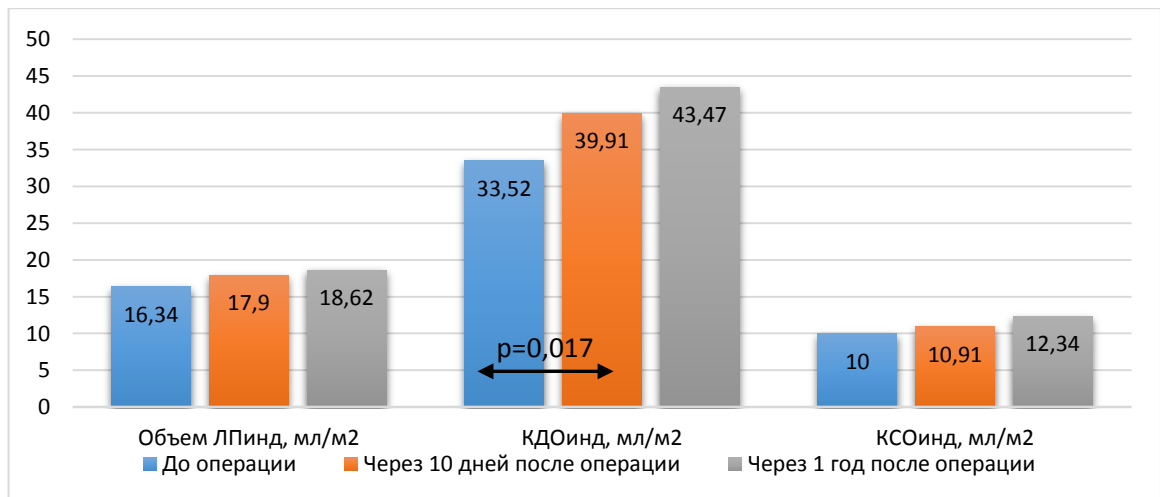


Рисунок 17– Объемные показатели левых камер сердца у пациентов группы Warden до операции, через 10 дней и через 1 год после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ (Wilcoxon test, p)

В связи с перемещением верхних правых легочных вен возврат крови в ЛП увеличивается, соответственно размер и объем крови в ЛЖ тоже растет, что и наблюдается через 10 дней после хирургической коррекции.

У больных, оперированных по модифицированному методу Warden не отмечалось динамики КДО_{инд} ЛЖ ($p=0,08$, Friedman ANOVA test), КСО_{инд} ЛЖ ($p=0,65$, Friedman ANOVA test), объема ЛП ($p=0,68$, Friedman ANOVA test) (рисунок 18).

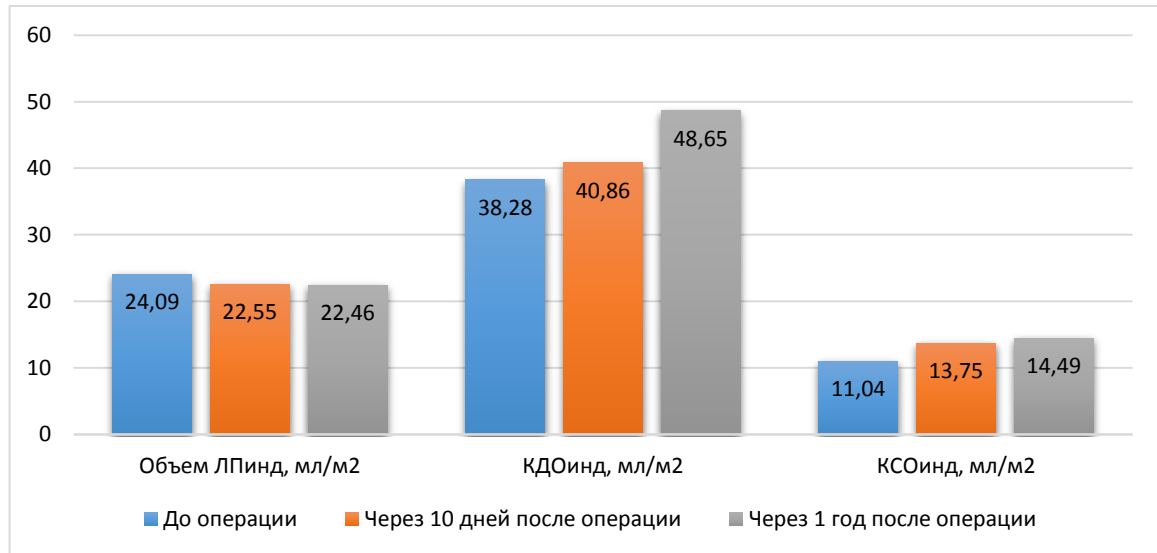


Рисунок 18 – Объемные показатели левых камер сердца пациентов группы Warden_{модиф} до операции, через 10 дней и через 1 год после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ

Однако в обеих группах наблюдалось уменьшение индекса сферичности ЛЖ в раннем послеоперационном периоде (таблица 4).

Таблица 4 – Динамика индекса сферичности ЛЖ в ближайшем послеоперационном периоде

Группа	До операции	Через 10 дней после операции	Wilcoxon test, p
	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	
Warden (n=17)	1,83* (1,71; 2,07)	1,65# (1,55; 1,81)	p=0,0004
Warden _{модиф} (n=18)	1,88* (1,63; 2,82)	1,65# (1,36; 2,52)	p=0,0005

Примечание: * – $p=0,54$; # – $p=0,89$ (Mann – Whitney U test).

При этом следует отметить, что показатели индекса сферичности ЛЖ в этих группах не различались ни до операции, ни в раннем послеоперационном периоде (таблица 6).

Уменьшение индекса сферичности в обеих группах, вероятно, свидетельствует об улучшении геометрии полости ЛЖ при любом способе коррекции и, соответственно, эффективности как одной, так и другой процедуры.

Следует отметить, что ФВ ЛЖ не претерпевала значимой динамики как в группе Warden_{модиф} ($p=0,8$, Friedman ANOVA test), так и в группе Warden ($p=0,68$, Friedman ANOVA test) и оставалась в пределах нормы в течение всего периода наблюдения (таблицы 4, 5. Приложение А). Мы считаем, что это является отражением улучшения внутрисердечной гемодинамики после коррекции. Мы получили динамику КДО ЛЖ в группе классической коррекции Warden, в то время как при использовании модифицированного метода динамики объемных показателей ЛЖ не выявлено. Вероятно, ключевым моментом изменений является не абсолютный прирост объемов ЛЖ, а приведение его к необходимым значениям с сохранением нормальной ФВ ЛЖ и уменьшением индекса сферичности ЛЖ.

Исходные показатели скорости и градиента в ВПВ не различались в обеих группах (таблица 5).

В группе коррекции с помощью модифицированного способа Warden не наблюдалось значимой динамики пикового и среднего градиента давления, скорости кровотока в ВПВ (таблица 6). Это, вероятно, обусловлено техникой выполнения процедуры. При выполнении используется П-образный лоскут из ушка ПП, который вместе с дистальным концом ВПВ формирует нижнюю стенку анастомоза, заплата из аутоперикарда – верхнюю стенку. Таким образом, получается широкий анастомоз, способный пропускать большой объем кровотока, что минимизирует риск развития стенозов ВПВ в послеоперационном периоде.

Таблица 5 – Пиковый, средний градиент давления и скорость потока в ВПВ до оперативного вмешательства в группах коррекции Warden и Warden_{модиф}

Показатели	Warden(n=17)	Warden _{модиф} (n=18)	Различия по Mann-Whitney U test, p
	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	
Градиент в ВПВ пиковый, мм рт. ст.	Me=6,00 (4,00; 8,00)	Me=6,00 (5,00; 7,00)	p= 0,98
Градиент в ВПВ средний, мм рт. ст.	Me=2,00 (1,00; 3,00)	Me=1,50 (1,00; 2,00)	p= 0,22
Скорость потока в ВПВ, см/с ²	Me=72,00 (60,00; 86,50)	Me=65,00 (62,00; 88,00)	p= 0,85

Таблица 6 – Пиковый, средний градиент давления и скорость потока в ВПВ до операции, через 10 дней и через 1 год после хирургической коррекции в группе Warden_{модиф}

Показатели	До операции	Через 10 дней после операции	Через 1 год после операции	Friedman ANOVA test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
Градиент в ВПВ пиковый, мм рт. ст.	Me=5,00 (5,00; 6,00)	Me=5,00 (5,00; 6,00)	Me=4,00 (2,500; 5,00)	p=0,12
Градиент в ВПВ средний, мм рт. ст.	Me=2,00 (1,00; 2,00)	Me=1,00 (1,00; 2,00)	Me=1,00 (0,500; 1,500)	p=0,16
Скорость потока в ВПВ, см/с ²	Me=77,00 (67,00; 82,00)	Me=77,00 (66,00; 81,00)	Me= 76,00 (65,00; 81,00)	p=0,56

В группе Warden, напротив, отмечалось увеличение пикового и среднего градиента давления на анастомозе между ВПВ и ушком ПП (таблица 7). Соответственно этим показателям увеличилась скорость кровотока в ВПВ (таблица 9). У 29,4 % (n=5) пациентов отмечался значимый стеноз в месте анастомоза ВПВ с ушком ПП. Из них у одного пациента было выполнено экстренное вмешательство в виде коррекции анастомоза с пластикой аутоперикардальной заплатой из-за высокого градиента давления на сформированном анастомозе через 1 час после операции. У четырех пациентов (23,5%) на контрольном обследовании через 1 год после вмешательства был выявлен стеноз в сформированном анастомозе. В результате 2 пациентам выполнили баллонную дилатацию со стентированием ВПВ, 1 пациенту – баллонную дилатацию ВПВ, 1 пациенту – пластику ВПВ заплатой из ксеноперикарда. Причинами возникновения этих осложнений могут быть плохая мобилизация ВПВ при выполнении процедуры Warden. Кроме того, сформированный анастомоз со временем может привести к стенозу за счет натяжения нити, с помощью которой он был выполнен.

Таблица 7 – Пиковый, средний градиент давления и скорость потока в ВПВ до операции, через 10 дней и через 1 год после хирургической коррекции во группе Warden

Показатели	До операции	Через 10 дней после операции	Через 1 год после операции	Friedman ANOVA test, p	Wilcoxon test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)		
Градиент в ВПВ пиковый, мм рт. ст.	Me=6,00 (5,00; 7,00)	Me=10,00 (9,00; 11,00)	Me=8,00 (6,00; 9,00)	p =0,0009	p _{до-после1} = 0,0009
Градиент в ВПВ средний, мм рт. ст.	Me=3,00 (3,00; 4,00)	Me=4,00 (4,00; 5,00)	Me=4,00 (3,00; 4,00)	p=0,0007	p _{до-после1} = 0,005
Скорость потока в ВПВ, см/с ²	Me=118,00 (100,00; 120,00)	Me=123,00 (115,00; 130,00)	Me= 115,00 (97,00; 122,00)	p=0,282	p _{до-после1} = 0,03

3.1.3 Анализ нарушений ритма сердца и проводимости

До вмешательства у всех пациентов регистрировался синусовый ритм по данным ЭКГ и суточного мониторинга ЭКГ.

В группе пациентов с коррекцией порока по методике Warden также не обнаружено значимой динамики ЧСС после операции. НРС были выявлены у 23,5% (n=4) больных в послеоперационном периоде. Чаще выявлялась ДСУ (n=3, 75%), миграция водителя ритма (n=1, 25%). У одного пациента (5,8%) через год после вмешательства синусовый ритм не восстановился.

Следует отметить, что мы не наблюдали фибрилляции предсердий, а также желудочковых НРС ни в ближайшем, ни в отдаленном послеоперационном периодах.

У пациентов, которым была проведена коррекция ЧАДЛВ в ВПВ по модифицированному способу Warden в раннем и отдаленном послеоперационном периодах ни в одном случае НРС не зарегистрировано.

Сравнение частоты развития НРС после хирургической коррекции различными способами представлено на рисунке 19.

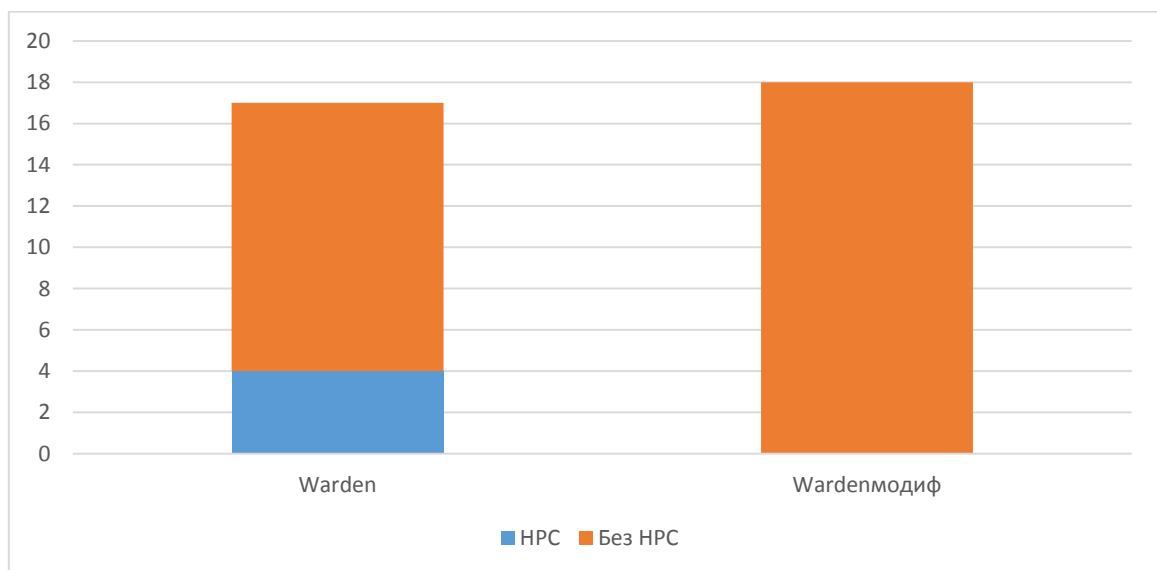


Рисунок 19 – Частота развития НРС в ближайшем и отдаленном периоде после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ
(χ -квадрат 10,848, $p=0,04$)

3.1.4 Клинический пример № 1

В марте 2015 года в отделение детской кардиологии ФГБНУ «Научно-исследовательский институт кардиологии» г. Томск была госпитализирована пациентка Х., 6 лет (2008 года рождения), рост 123 см, вес 23 кг. При поступлении основными жалобами пациентки были частые головные боли, преимущественно при смене погоды, которые сопровождались тошнотой и рвотой, самочувствие улучшалось после приема спазмолитиков.

Из анамнеза известно, что ВПС был диагностирован в 2012 году в ходе планового осмотра детского кардиолога. В марте того же года из боковой правосторонней торакотомии выполнена операция Warden [179, 180]. В раннем послеоперационном периоде признаки ДСУ, проводилась временная электрокардиостимуляция. При контроле ЭхоКГ в послеоперационном периоде на МПП шунт 3 мм. В 2013 году при проведении чреспищеводной ЭхоКГ – реканализации ДМПП не обнаружено. По данным суточного мониторинга ЭКГ сохраняются признаки ДСУ. При проведении ЭхоКГ в октябре 2014 года по месту жительства – устье верхней полой вены четко не визуализируется.

При осмотре: общее состояние пациентки удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски, высыпаний нет, венозная сеть по передней поверхности грудной клетки (рисунок 20). Тонус мышц в норме. При перкуссии легких звук легочный. При аускультации легких дыхание везикулярное, частота дыхания в покое 20 в минуту. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС 80 в минуту. АД на правой руке 96/53 мм рт. ст, на левой руке – 105/62 мм рт. ст. Пульс на лучевых и бедренных артериях симметричный удовлетворительного наполнения. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена.



Рисунок 20 – Пациентка Х., венозная сеть по передней поверхности грудной клетки

По данным лабораторных методов исследования показатели общего анализа крови, биохимические показатели крови в пределах физиологической нормы.

Данные инструментальных исследований. На ЭКГ отмечается синусовая брадикардия, нормальное положение электрической оси сердца, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. По результатам суточного мониторирования ЭКГ, снижена среднесуточная ЧСС, недостаточный прирост ЧСС в течение суток.

По ЭхоКГ: узкий поток кровотока из ВПВ, пиковый градиент составил 11–15 мм рт. ст. Субнормальный объем ЛЖ: КДО – 34 мл, КСО – 11 мл. Увеличено ПП – 38 x 33 мм. Расширена НПВ: на выдохе – 17 мм, на вдохе – 14 мм. Показатели сократимости ЛЖ в пределах нормы, ФВ (b) – 66%. Сократимость ПЖ умеренно снижена. СДПЖ 26 мм рт. ст. (норма). МСКТ – ангиография: ВПВ критически сужена до 3 мм перед дренированием в ПП, дистальная часть ВПВ имеет диаметр 12 мм (рисунок 21).

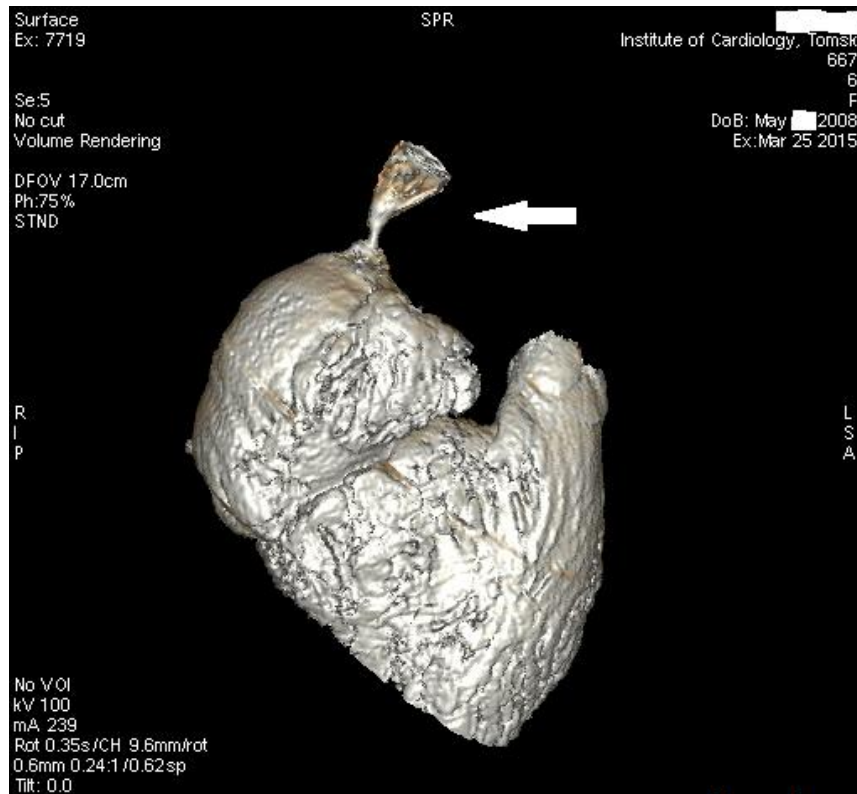


Рисунок 21 – Пациентка Х., МСКТ-ангиография.
Критический стеноз ВПВ

Выполнена селективная левая и правая ангиопульмонография. Получено плотное контрастирование ВПВ, выявлен стеноз ВПВ до 2 мм в области анастомоза ее с ушком ПП (рисунок 22), ретроградное дренирование через сеть кава-кавальных анастомозов в НПВ. Резидуальный сброс по краю заплаты в правую верхнедолевую легочную вену.

Таким образом, на основании клинической картины заболевания и данных лабораторно-инструментальных исследований пациентке установлен окончательный клинический диагноз:

Стеноз верхней полой вены. Радикальная коррекция порока сердца по методике Warden (дефект межпредсердной перегородки, частичный аномальный дренаж легочных вен) в 2012 году. Нарушения ритма сердца. Вторичный синдром слабости синусового узла. НК 0 ст. ФК I. Сопутствующие заболевания: головные боли напряжения.



Рисунок 22 – Пациентка Х. Стеноз ВПВ с ретроградным кровотоком через кава-кавальные анастомозы на ангиограмме

Пациентке была выполнена баллонная дилатация стеноза ВПВ (рисунок 23), с последующей имплантацией стента – эндопротеза «Advanta» 14–41 мм (рисунок 24) от безымянной вены до задней стенки ПП с перекрытием резидуального сброса [88, 168]. На контрольной каваграфии стент расправлен полностью, резидуальный сброс отсутствует. Выполнена селективная правая ангиопульмонография, на возвратной фазе виден поток из верхнедолевой легочной вены без стенозирования.

После стентирования состояние пациентки было стабильное, активно жалоб не предъявляла, венозный рисунок на передней грудной стенке стал менее выражен. Через 3 дня выписана домой в удовлетворительном состоянии.

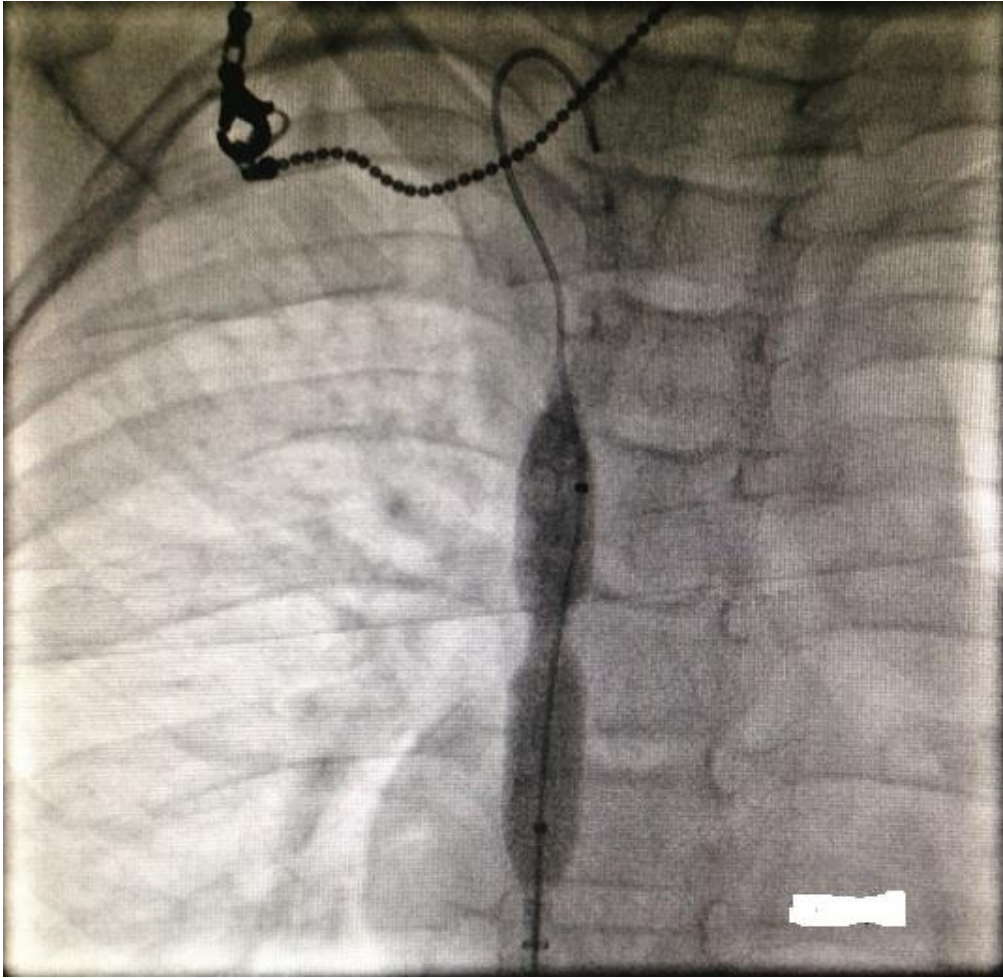


Рисунок 23 – Пациентка X. Баллонная дилатация стеноза ВПВ



Рисунок 24 – Пациентка X. Имплантация стента в ВПВ
с контрольной кавографией

Таким образом, операция Warden ассоциирована с более высоким риском стеноза анастомоза ВПВ с ушком ПП в отдаленном послеоперационном периоде, что требует повторных хирургических или эндоваскулярных вмешательств.

3.1.5 Клинический пример № 2

В мае 2013 года в отделение детской кардиологии НИИ кардиологии (г. Томск) был госпитализирован пациент М. (2008 года рождения), рост 111 см, вес 18 кг. При поступлении жалоб не предъявлял.

В анамнезе частые простудные заболевания, одышка при физической нагрузке. Впервые данные жалобы выявлены осенью 2012 года в ходе медицинского осмотра. Медикаментозная терапия включала верошпирон. Госпитализирован для планового хирургического лечения.

При осмотре: общее состояние пациента удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски, высыпаний нет. Тонус мышц в норме. При перкуссии легких звук ясный, легочный. При аускультации легких дыхание везикулярное, частота дыхания в покое 20 в минуту. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС 112 в минуту. Пульс на лучевых и бедренных артериях симметричный, удовлетворительного наполнения. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена.

По данным лабораторных методов исследования, показатели в пределах физиологической нормы.

Данные инструментальных исследований. ЭКГ – синусовый ритм с частотой 90 в минуту. Переходная зона не определяется, отклонение электрической оси сердца вправо. По результатам суточного мониторирования ЭКГ среднесуточная ЧСС незначительно выше нормы, недостаточное ночное снижение ЧСС, пауз ритма нет. Максимальная ЧСС 192 в минуту.

По данным ЭхоКГ: увеличены правые отделы сердца, ПЖ 24 мм, геометрия ЛЖ обычная, КДР – 35 мм, КСР – 19 мм. Аорта и главная легочная артерия – норма. Дуга аорты левая, коронарные артерии отходят обычно. Клапанный аппарат без структурных и функциональных изменений. Показатели сократимости ЛЖ – норма. ДМПП типа «sinus venosus» до 5 мм, ЧАДЛВ в ВПВ. ФВ ЛЖ – 60%.

Таким образом, на основании предоперационной диагностики был выставлен следующий диагноз:

ВПС. Частичный аномальный дренаж легочных вен. Дефект межпредсердной перегородки. НК 0 ст. ЛГ 0 ст. ФК I.

Пациенту выполнена хирургическая коррекция по модифицированному методу Warden в условиях ИК и кровяной холодовой кардиopleгии.

После операции пациент активно жалоб не предъявлял, состояние стабильное, в течение суток находился в отделении реанимации, затем переведен в общую палату. Заживление раны первичным натяжением. Выписан из стационара через 12 дней после операции в удовлетворительном состоянии.

В отдаленном послеоперационном периоде (через 1 год), был госпитализирован на плановый медицинский осмотр. В ходе осмотра: жалоб пациент не предъявлял. На рисунке 25 представлена МСКТ трехмерная реконструкция пациента после операции по модифицированному методу Warden. Диаметр ВПВ 13 мм.

По ЭхоКГ: незначительно увеличено ПП. Остальные камеры сердца в норме. ПЖ (m) – 18 мм, геометрия ЛЖ обычная, КДР – 42 мм, КСР – 24 мм. Аорта и главная легочная артерия – норма. Дуга аорты левая, коронарные артерии отходят обычно. Клапанный аппарат без структурных и функциональных изменений. Показатели сократимости ЛЖ – норма. ФВ(b) – 75%.

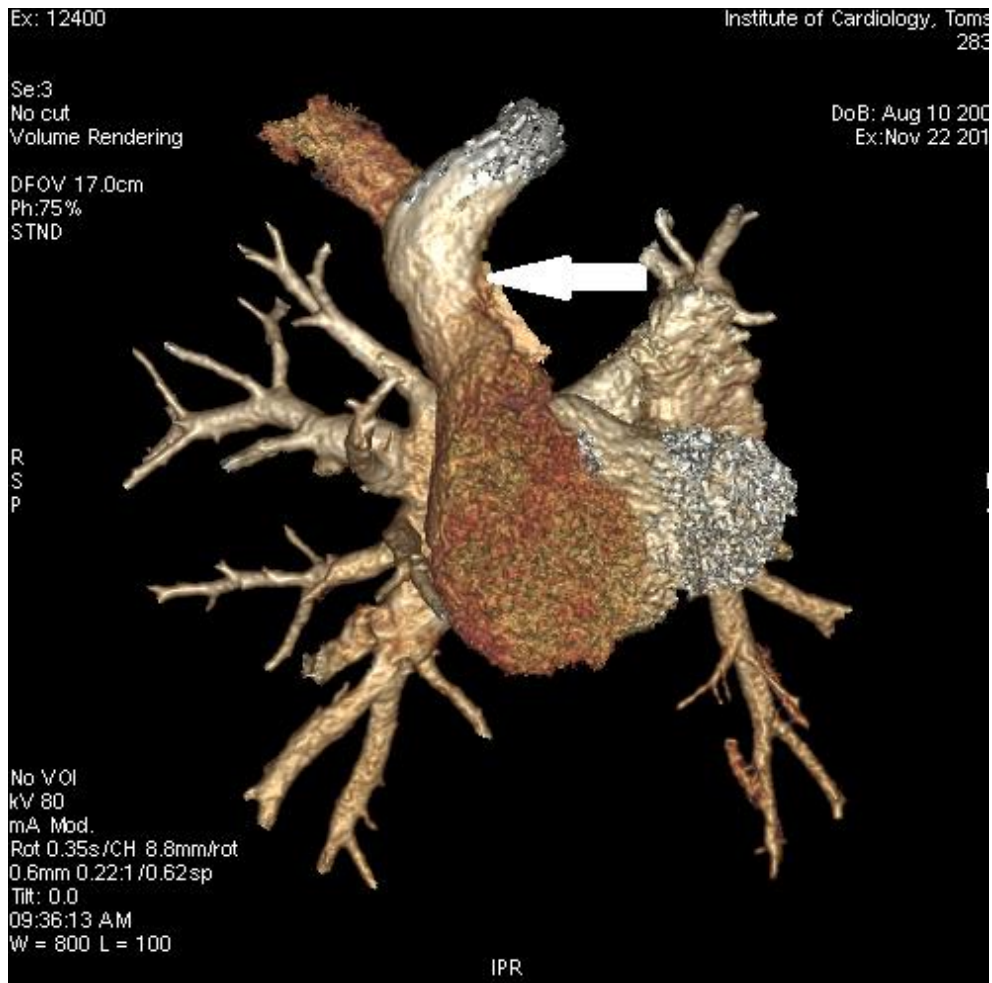


Рисунок 25 – МСКТ-ангиография пациента через 1 год после коррекции ЧАДЛВ в ВПВ по модифицированному методу Warden. Стрелкой указан анастомоз ВПВ с ПП

Таким образом, данные клинические примеры иллюстрируют отсутствие осложнений при выполнении модифицированного метода Warden, по сравнению с процедурой Warden. Основным и не редким осложнением последней операции является стеноз в области анастомоза дистального конца ВПВ с ушком ПП, что вызвано наличием шовного материала, который может вызвать сужение анастомоза при дальнейшем росте сосудов, а также отсутствием высокого давления в правых отделах сердца. Для оценки ближайших и отдаленных результатов операции необходима комплексная оценка ЭхоКГ показателей, включая исследование градиента и скорости кровотока в ВПВ.

3.2 Ретроспективный сравнительный анализ результатов хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ модифицированным методом Warden и «внутрипредсердной» коррекции

Нами были получены результаты, свидетельствующие о меньшем количестве осложнений при использовании предложенного нами модифицированного метода Warden в сравнении с классической процедурой Warden, при аналогичной эффективности хирургического вмешательства. Однако ранее (с 2003 по 2009 гг) в нашей клинике использовалась еще одна стандартная методика коррекции ЧАДЛВ в ВПВ – «внутрипредсердная» коррекция, которая также является эффективной, но сопровождается осложнениями, в частности, НРС. По данным литературы, частота НРС при такой операции составляет около 50–55% [42, 73] и наблюдаются небольшие и умеренные стенозы в ВПВ [73]. В связи с этим, нами ретроспективно была проведена сравнительная оценка результатов лечения при помощи этого метода и модифицированного метода Warden.

В данную часть исследования ретроспективно было включено 36 пациентов, 18 из них были оперированы с применением предложенного нами модифицированного метода Warden и 18 методом «внутрипредсердной» коррекции.

3.2.1 Клинико-функциональное состояние детей

Пациенты представленных групп не различались по основным клиническим параметрам, включая срок нахождения в ОАР и общий срок госпитализации (таблица 8).

В группе «внутрипредсердной» коррекции преобладали пациенты с первым ФК недостаточности кровообращения – 72,2% (n=13). У 5 больных (27,8%) был 2 ФК. Признаки легочной артериальной гипертензии были выявлены у 8 (44,4%) пациентов, из них у 6 (75%) – 1 степени, у 2 (25%) – 2 степени.

Таблица 8 – Клинические данные пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ до вмешательства

Показатели	«Внутрипредсердная» коррекция (n=18)	Warden _{модиф} (n=18)	Различия по Mann-Whitney U test, p
	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	
Возраст, г	2,00 (1,60;4,00)	3,85 (2,10;7,00)	0,10
САД, мм рт. ст.	95,00 (90,00;100,00)	99,50 (90,00;104,00)	0,24
ДАД, мм рт. ст.	57,00 (50,00;61,00)	59,00 (53,00; 62,00)	0,43
ЧСС, уд/мин	102,00 (96,00;123,00)	104,50 (91,00;118,00)	0,81
S поверхности тела, м ²	0,52 (0,41;0,67)	0,66 (0,52;0,77)	0,11
Время нахождения в ОАР, сут	1,00 (1,00;1,00)	1,00 (1,00;1,00)	0,59
Срок госпитализации, сут	18,00 (10,00;21,00)	13,00 (10,00; 15,00)	0,17

Следует отметить, что случаев летального исхода в ближайшем и отдаленном периодах после вмешательства не было. Повторная операция также не потребовалась ни в одном случае.

У всех пациентов наблюдалось клиническое улучшение в виде уменьшения одышки, утомляемости, болей в сердце, уменьшения ФК сердечной недостаточности, что свидетельствовало о клинической эффективности оперативного лечения. Пациенты групп «внутрипредсердной» коррекции и Warden_{модиф} не различались по отдаленным клиническим исходам (таблица 9).

Таблица 9 – Клинические исходы в группах «внутрипредсердной» коррекции ЧАДЛВ и модифицированного метода Warden в отдаленном периоде наблюдения

Показатель	«Внутрипредсердная» коррекция (n=18)	Warden _{модиф} (n=18)	p
Боли в сердце	0	0	0,65
Утомляемость	1 (5,5%)	0	0,61
Одышка	0	0	0,73
Сердечная недостаточность			
ФК 1	18 (100%)	18 (100%)	0,59
ФК 2			0,57
Другие жалобы	0	0	0,64

3.2.2 Эхокардиографические результаты

Исходные стандартные показатели ЭхоКГ не различались в указанных группах (таблица 2. Приложение А). Исключением был объем ЛП, который был больше в группе Warden_{модиф}, аналогично сравнению с группой Warden (Таблица 1 Приложение А).

В ближайшем послеоперационном периоде в группе «внутрипредсердной» коррекции наблюдалось уменьшение объема ПП ($p=0,04$, Friedman ANOVA test), причем динамика отмечалась в ближайшем послеоперационном периоде (рисунок 26). Динамика длины ПЖ ($p=0,0017$, Friedman ANOVA test) и ширины ПЖ ($p=0,001$, Friedman ANOVA test) представлена на рисунках 27, 28. Как видно из графика, в группе «внутрипредсердной» коррекции линейные размеры ПЖ уменьшились в ближайшем послеоперационном периоде с дальнейшей динамикой в отдаленном послеоперационном периоде. Эти изменения были аналогичны динамике в группе Warden_{модиф}, что было описано в предыдущем разделе.

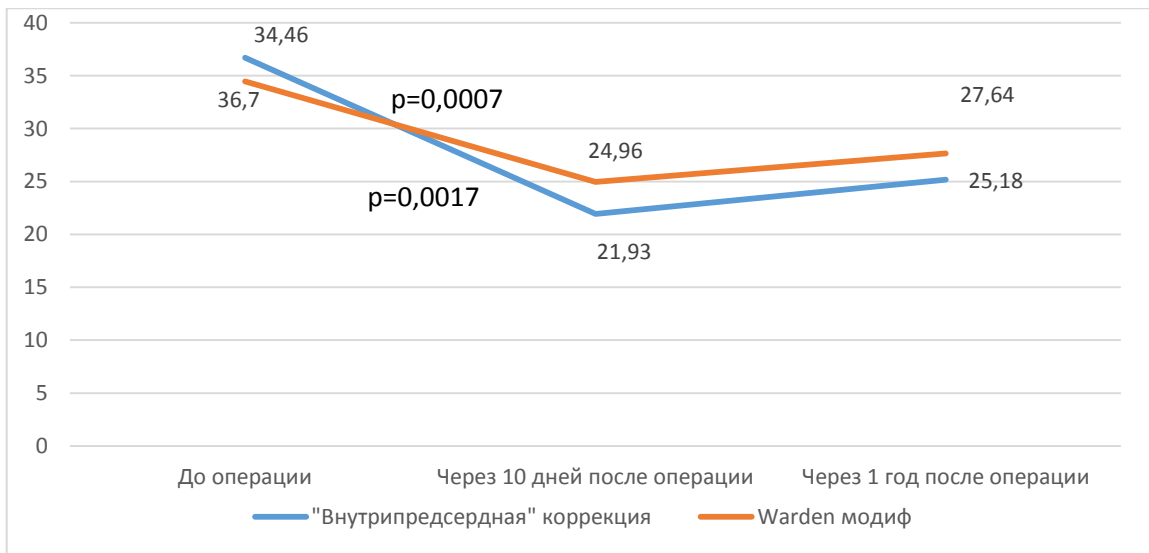


Рисунок 26 – Динамика объема ПП пациентов после «внутрипредсердной» коррекции и модифицированного метода Warden (Wilcoxon test, p)

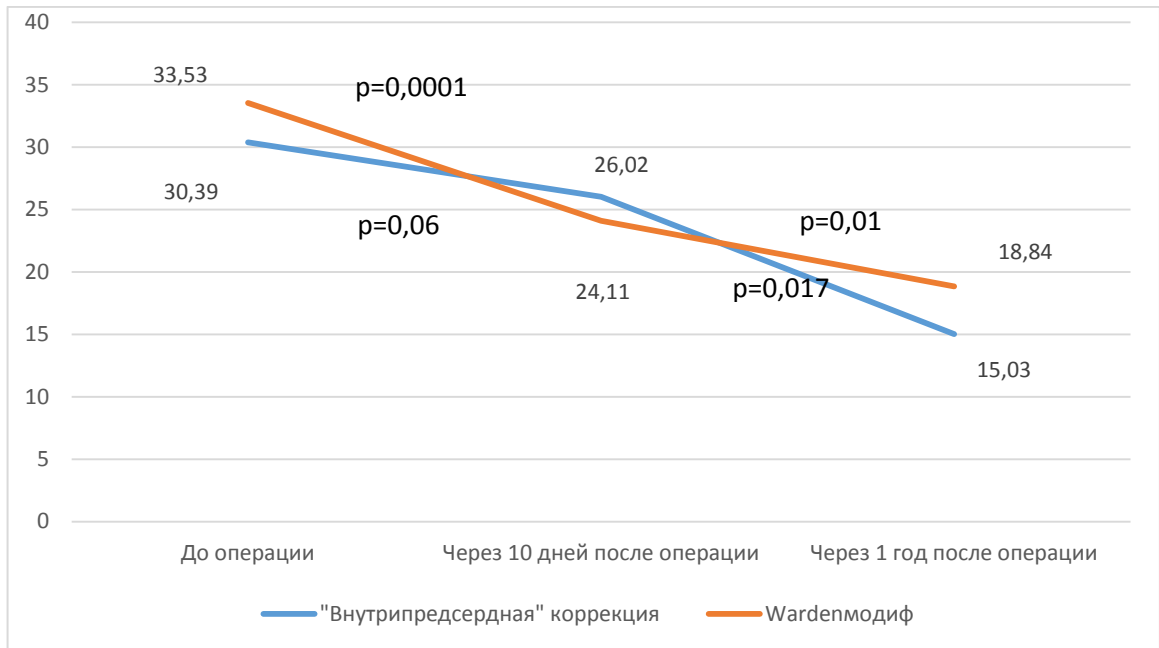


Рисунок 27 – Динамика ширины ПЖ пациентов после «внутрипредсердной» коррекции и модифицированного метода Warden (Wilcoxon test, p)

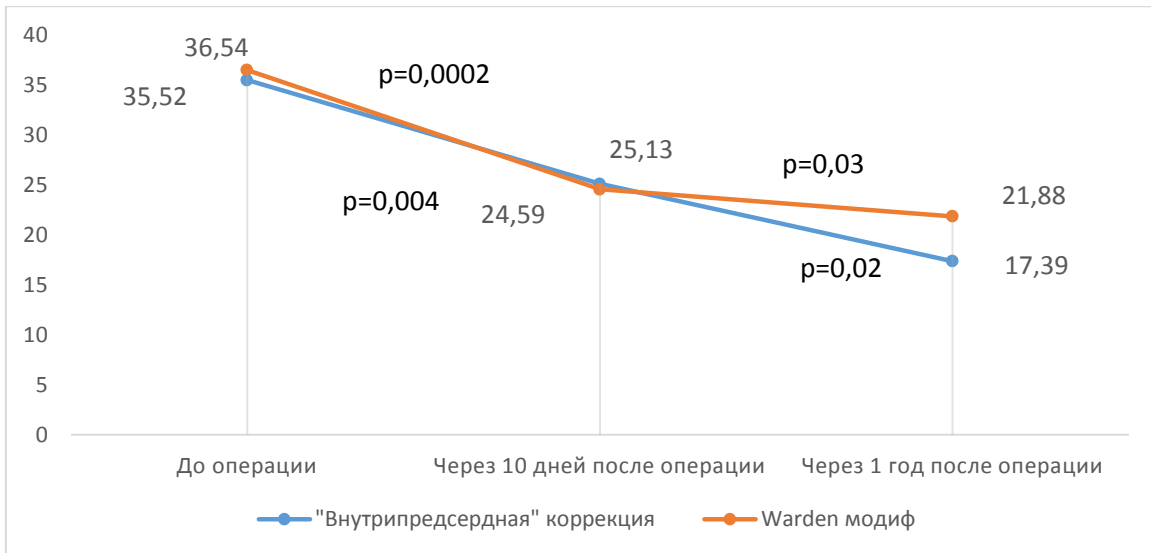


Рисунок 28 – Динамика длины ПЖ пациентов после «внутрипредсердной» коррекции и модифицированного метода Warden (Wilcoxon test, p)

При «внутрипредсердной» коррекции наблюдалась динамика увеличения объемов ЛЖ – КДО_{инд} (p=0,01, Friedman ANOVA test) и КСО_{инд} (p=0,02, Friedman ANOVA test) после вмешательства, тогда как изменений в размерах ЛП не зарегистрировано (рисунок 29).

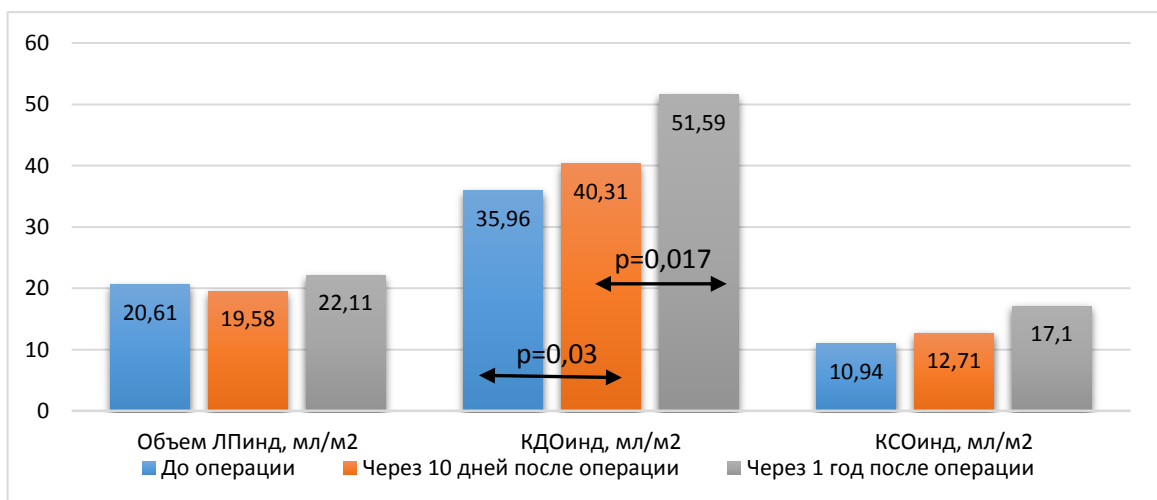


Рисунок 29 – Объемные показатели левых отделов сердца пациентов группы «внутрипредсердной» коррекции до операции, через 10 дней и через 1 год после вмешательства (Wilcoxon test, p)

Полученные изменения объемных показателей левых и правых отделов сердца в данной группе пациентов аналогичны модифицированному методу

Warden. Как уже было указано ранее, уменьшение правых отделов является отражением снижения гемодинамической перегрузки вследствие поступления дополнительного объема крови в правые камеры по аномально дренирующимся венам. Это расценивается в качестве ЭхоКГ критерия эффективности выполненного вмешательства.

Увеличение объемных показателей ЛЖ после «внутрипредсердной» коррекции является следствием увеличения венозного возврата в левые камеры. Следует отметить, что ФВ ЛЖ оставалась в пределах нормы после проведенного оперативного лечения в обеих группах и не различалась между группами (рисунок 30).

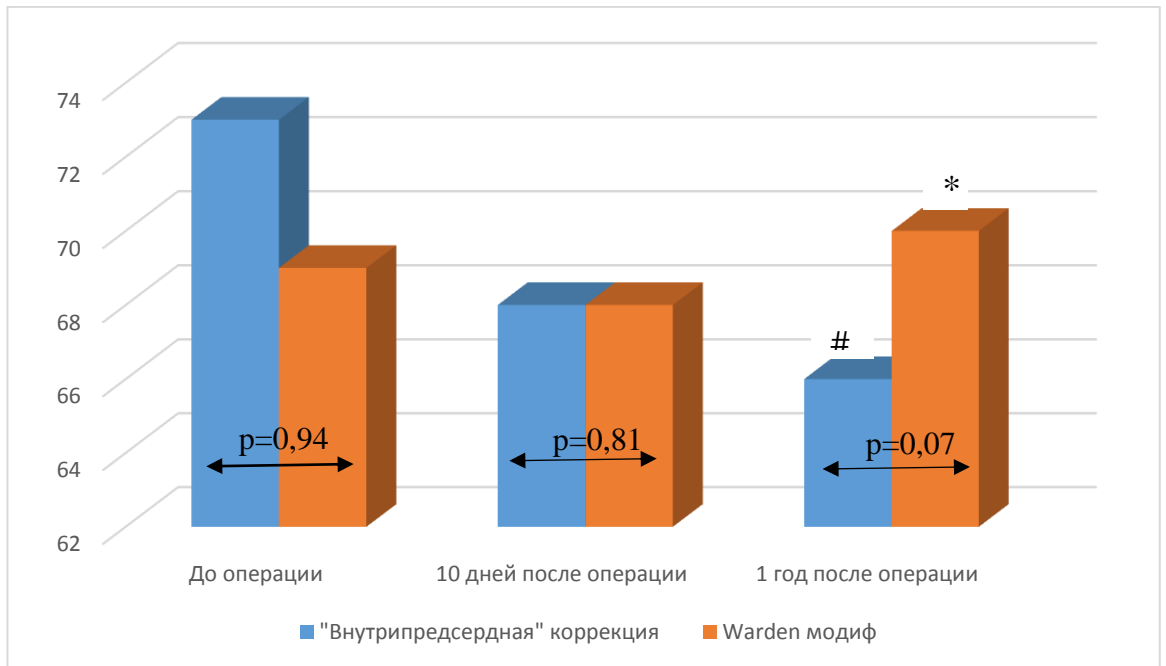


Рисунок 30 – ФВ ЛЖ в группах «внутрипредсердной» коррекции и модифицированного метода Warden до операции, через 10 дней и через 1 год после вмешательства

Примечания: * – $p = 0,8$; # – $p = 0,15$ (Friedman ANOVA test)

После выполнения «внутрипредсердной» коррекции, аналогично группам Warden и Warden_{модиф}, отмечалось улучшение геометрии ЛЖ, что выражалось в уменьшении индекса сферичности ЛЖ: с 1,77 (1,62; 2,00) до

1,63 (1,34; 1,75) ($p=0,002$, Wilcoxon test). Исходные показатели индекса сферичности не различались между пациентами группы «внутрипредсердной» коррекции и модифицированного метода Warden: 1,88 (1,63; 2,82) vs 1,77 (1,62; 2,00) ($p=0,09$, Mann-Whitney U test).

Что касается кровотока в ВПВ, значимой динамики пикового и среднего градиента, а также скорости кровотока не отмечалось (таблица 10). Это связано с особенностью выполнения «внутрипредсердной» коррекции, при котором увеличивают просвет ВПВ за счет разреза по латеральной стенке, с последующей пластикой заплатой из ксено- или аутоперикарда.

Таким образом, комплексная оценка внутрисердечной гемодинамики показала эффективность обоих методов хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ.

Техника выполнения «внутрипредсердной» коррекции не приводит к развитию стенозов ВПВ, в отличие от метода Warden. В нашем исследовании при анализе данных через год после «внутрипредсердной» коррекции ни у одного пациента не выявлено стеноза или обструкции ВПВ.

Таблица 10 – Пиковый, средний градиент давления и скорость потока в ВПВ до операции, через 10 дней и через 1 год после хирургической коррекции в группе «внутрипредсердной» коррекции

Показатели	До операции	Через 10 дней после операции	Через 1 год после операции	Friedman ANOVA test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
Градиент в ВПВ пиковый, мм рт. ст.	Me=7,00 (5,00; 9,00)	Me=7,00 (5,00; 9,00)	Me=5,50 (4,00; 9,00)	p = 0,13
Градиент в ВПВ средний, мм рт. ст.	Me=2,00 (2,00; 3,00)	Me=3,00 (2,00; 3,00)	Me=2,50 (1,50; 3,50)	p= 0,81
Скорость потока в ВПВ, см/с ²	Me=65,00 (56,00; 76,00)	Me=66,00 (54,00; 72,00)	Me= 92,80 (70,00; 135,00)	p=0,60

3.2.3 Анализ нарушений ритма сердца и проводимости

До вмешательства у всех пациентов регистрировался синусовый ритм, по данным стандартной ЭКГ и суточного мониторирования ЭКГ.

В группе пациентов, оперированных методом «внутрипредсердной» коррекции, отмечалась самая высокая частота НРС, которая регистрировалась в 55,6% (n=10) случаев из 18 пациентов. Основным осложнением была ДСУ: у 6 пациентов синусовый ритм спонтанно восстановился через несколько дней после операции, у 3 пациентов - через 2 недели, и у одного пациента синусовый ритм восстановился через один год после выполненного вмешательства.

Следует отметить, что мы не зарегистрировали фибрилляцию предсердий, а также желудочковых НРС ни в ближайшем, ни в отдаленном послеоперационном периодах.

Как указано ранее, у пациентов, которым была проведена коррекция ЧАДЛВ в ВПВ по модифицированному способу Warden, в раннем и отдаленном послеоперационном периодах ни в одном случае НРС не зарегистрировано.

Сравнение частоты развития НРС после хирургической коррекции различными способами представлено на рисунке 31.

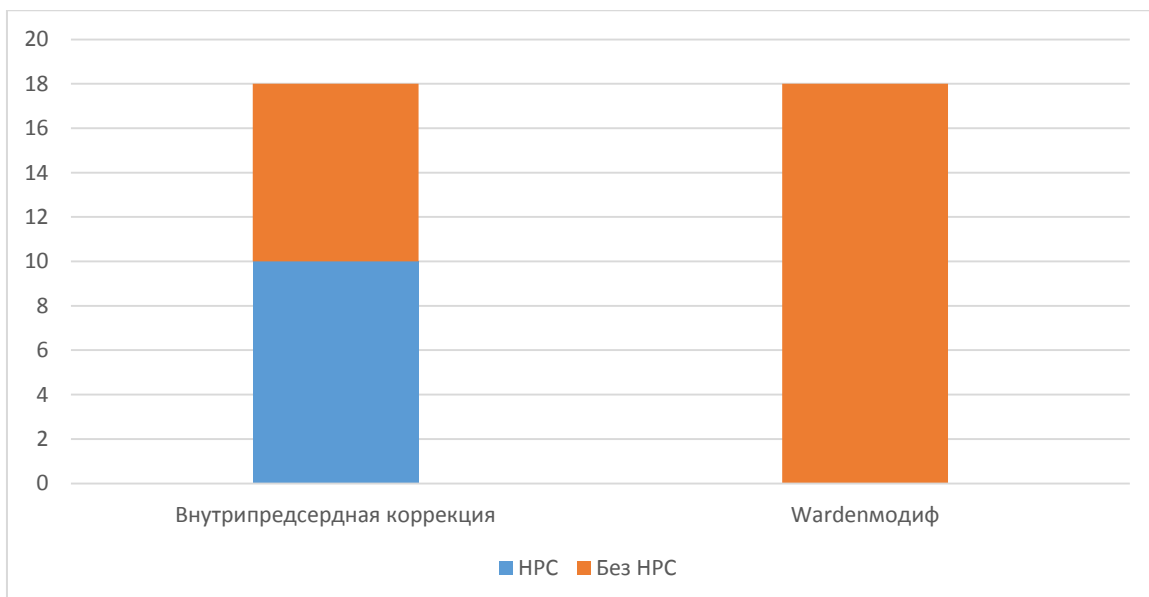


Рисунок 31 – Частота развития НРС в отдаленном периоде после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ (χ -квадрат 7,11, $p=0,007$)

3.3 Время искусственного кровообращения и пережатия аорты в группах коррекции ЧАДЛВ в ВПВ

При анализе интраоперационных данных среднее время ИК составило 64,00 мин (56,00; 80,00 мин), среднее время пережатия аорты 41,00 мин (35,00; 56,00 мин). Однако следует отметить, что среднее время ИК и время пережатия аорты было больше в группе оперированных по модифицированному методу Warden (таблица 11). При выполнении процедуры Warden наблюдались наименьшие показатели времени ИК и пережатия аорты (таблица 11)

Таблица 11 – Среднее время ИК и пережатия аорты в группах различной коррекции ЧАДЛВ

Показатель	Внутрипредсердная коррекция (n=18)	Warden (n=17)	Warden _{модиф} (n=18)	Kruskal-Wallis test с поправкой на множественные сравнения, p
	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	Me (Нижняя квартиль; верхняя квартиль)	
Среднее время ИК, мин	61,00 (60,00; 70,00)	56,00 (53,00; 59,00)	86,00 (80,00; 107,00)	p _{1,3} =0,0006 p _{2,3} <0,0001
Время пережатия аорты, мин	40,00 (30,00; 48,00)	36,00 (32,00; 37,00)	60,00 (58,50; 67,50)	p _{1,3} =0,0001 p _{2,3} <0,0001

4 ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Прошло уже более 60 лет с момента первой успешной коррекции ЧАДЛВ в ВПВ. Сегодня выполнение операции, учитывая современные возможности диагностических методов, анестезиологической поддержки и консервативного лечения, позволяет модифицировать способы коррекции, оказывать высокотехнологичную помощь с минимальными осложнениями. Тем не менее, частота осложнений остается достаточно высокой в раннем и отдаленном послеоперационном периодах. Наиболее распространенными осложнениями являются НРС, стеноз верхней полой и легочных вен [51, 73, 77, 110].

Наибольшая частота НРС в послеоперационном периоде выявлена в группе «внутрипредсердной» коррекции – 55,6% (n=10). Аналогичные результаты были получены и другими авторами. Так, Stewart R. D. et al. [73] показали, что при «внутрипредсердной» коррекции в 35% случаев выявлялись НРС в послеоперационном периоде. При этом у 55% пациентов наблюдались НРС в виде нижнепредсердного ритма или ритма из атриовентрикулярного соединения, что было значимо чаще, чем при проведении процедуры Warden [73, 152, 171]. Аналогично в нашем исследовании мы получили большую частоту НРС именно в группах «внутрипредсердной» коррекции и процедуры Warden.

В исследовании Buz S. et al. [42] было показано, что разрез через каво-атриальное соединение приводит к развитию ДСУ и предсердных НРС в 54,5% случаев [184]. Исследование, которое проводилось Takahashi H. et al. в 2008 году указывает на то, что любое хирургическое воздействие в области терминального гребня приводит к НРС (ДСУ, миграция водителя ритма) в раннем послеоперационном периоде. НРС были выявлены в 93% случаев при «внутрипредсердной» коррекции, при использовании метода Warden – 44% [55, 160]. Главным фактором, который приводит к появлению НРС, является пересечение каво-атриального соединения и манипуляции в области

терминального гребня, который рассматривается в качестве продольного пути быстрого соединения для активации предсердий [43, 45]. Другим фактором риска развития НРС является атриотомия, во время которой, в связи с различным расположением артерии синусового узла, происходит ее повреждение [43, 97, 159]. Для того, чтобы предотвратить появление этих осложнений, многие авторы стремились разработать новый способ коррекции, чтобы избежать повреждения cavo-атриального соединения и терминального гребня, а правую атриотомию выполнять параллельно атриовентрикулярной борозде [170].

Massin M. et al. считают, что факторами риска развития послеоперационных НРС являются в том числе более продолжительное время ИК и время пережатия аорты [144]. Однако в нашем исследовании, мы получили наименьшую частоту НРС в группе коррекции ЧАДЛВ по модифицированному способу Warden, где указанные показатели были значимо больше, чем в других группах.

Napoleone C. P. et al. при ретроспективном анализе историй болезней 59 пациентов, подвергнутых коррекции ЧАДЛВ, доложили о трех случаях послеоперационного развития фибрилляции предсердий [159]. Следует отметить, однако, что это были взрослые пациенты старше 70 лет. Attenhofer C. H. et al. при наблюдении пациентов после оперативного лечения ДМПП также показали старший возраст на момент коррекции в качестве независимого предиктора послеоперационного развития фибрилляции предсердий [163]. В нашем исследовании фибрилляция предсердий не была обнаружена ни в одном случае. Вероятно, данный факт обусловлен проведением вмешательства в раннем возрасте.

Napoleone C. P. et al. подчеркивают, что частота ДСУ после оперативного лечения, по данным более ранних исследований, может недооцениваться, так как результаты включали в себя случаи, диагностированные на основании только 12-канальной ЭКГ [159]. В то время как по данным самих авторов, в совокупности было выявлено 8 случаев у 27

пациентов, что составило 30% [159]. В нашем исследовании мы выполняли суточное мониторирование ЭКГ всем пациентам в раннем и отдаленном периоде после хирургической коррекции, поэтому недооценка частоты случаев НРС маловероятна.

Тем не менее, в нашем исследовании данные НРС ни в одном случае не потребовали имплантации электрокардиостимулятора. В отдаленном периоде лишь у одного больного синусовый ритм не восстановился. Buz S. et al. [42] доложили, что при длительном наблюдении количество случаев ДСУ уменьшается. Однако в данной работе была показана большая частота через 1 год после операции, а именно 18,1%, тогда как в нашем исследовании этот показатель составил 5,5% [42, 84]. Родоначальник способа коррекции ЧАДЛВ Warden H. в 1995 году отмечает в своем исследовании, что НРС имели место только в 2,5% случаев, впоследствии синусовый ритм восстановился у всех пациентов [41]. По данным Takahashi H. et al., нарушение функции синусового узла в отдаленном периоде сохраняется у 50% пациентов, в отдельных случаях требуется имплантация системы электрокардиостимулятора с эпикардальными электродами [126, 160, 177]. Однако такой высокий процент сохраняющейся дисфункции водителя ритма представлен лишь немногими авторами. В большинстве же публикаций подчеркивается преходящий характер данного осложнения [43, 110].

В нашем исследовании получены удовлетворительные данные по эффективности хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ во всех группах пациентов. Мы наблюдали уменьшение размеров правых камер сердца, увеличение КДО_{инд} ЛЖ, а также восстановление нормальной геометрии ЛЖ, что проявлялось уменьшением индекса сферичности ЛЖ. Это согласуется с данными Jodhka U. et al. [61], которые описывают, что своевременное оперативное вмешательство ассоциировано с хорошими исходами и низким риском осложнений независимо от выбранного технического подхода.

Первый способ, который сохраняет синусовый ритм, выполнил Warden H. в 1984 году. Но, как отмечают многие авторы, существует ряд

осложнений, связанных с обструкцией созданного анастомоза ВПВ с ушком ПП ввиду недостаточно хорошей мобилизации дистального участка ВПВ, тромбозом анастомоза [64, 112]. Причинами возникновения таких осложнений могут быть анатомическое расположение ВПВ и уровень впадения аномального дренажа легочных вен, плохая мобилизация ВПВ при выполнении процедуры Warden H., сохранение непарной вены. Сформированный анастомоз со временем может привести к стенозу, за счет натяжения нити, с помощью которой он был выполнен. В раннем послеоперационном периоде может возникнуть тромбоз сформированного анастомоза, даже если не брать во внимание возможные нарушения свертывающей системы крови [158].

По данным разных авторов [51, 73, 188], частота развития стеноза ВПВ после операции Warden составляет от 5 до 20%. Аналогично мы получили значимый стеноз у пяти из 17 (29,4%) пациентов. Shahriari A. et al. при наблюдении 12 пациентов после операции Warden обнаружили симптомный стеноз ВПВ у одного больного (8,3%) [51, 54]. По данным Park C. S. et al, из 30 пациентов, наблюдаемых после операции Warden, у одного был выявлен стеноз легочной вены и у троих – системный стеноз ВПВ [129]. При этом троим больным потребовалось повторное вмешательство в течение 1 года после операции Warden. В то время как Stewart R. D. et al. [73] при сравнении различных способов коррекции не наблюдали достоверной разницы в частоте развития стеноза ВПВ. Тем не менее, авторы данной публикации отмечают, что при использовании однозаплаточной и двухзаплаточной техник наблюдались небольшие и умеренные стенозы, а в группе коррекции по методу Warden выявлен единственный тяжелый стеноз [73].

Следующий вариант коррекции ЧАДЛВ был предложен De Leon S. et al. [172]. При этом способе выполняли правую атриотомию, создавали соустье между аномальным дренажом и ЛП через ДМПП заплатой из ксеноперикарда. Далее выполняли продольный разрез на ВПВ выше cavo-атриального соединения и продольный разрез на ушке ПП, затем создавали

анастомоз с целью расширить устье ВПВ. Метод безопасен в плане выполнения, однако необходим ряд условий: мобильное и большое ушко ПП, достаточная длина ВПВ для создания такого анастомоза. Наш запатентованный метод коррекции может быть выполнен при любых вариантах супракардиальной формы ЧАДЛВ.

Еще одним методом коррекции является способ, предложенный Solomon V. в 1995 году, при котором синтетической заплатой выполняют коррекцию ЧАДЛВ в ВПВ с наличием верхнего ДМПП по типу «sinus venosus». Заплату сгибают пополам, правую атриотомию делают в области коллектора аномального дренажа. С помощью одной стороны заплаты формируют соустье между дренажом легочных вен и ЛП через ДМПП. Второй стороной выполняют расширение ВПВ. Метод пригоден при определенных анатомических вариантах супракардиальной формы ЧАДЛВ [164, 183].

Vande Woestijne P. C. et al. предложили способ реплантации аномальных легочных вен в ЛП с последующей пластикой дефекта стенки ПП и МПП заплатой из аутоперикарда [123]. Но способ очень сложен в исполнении, имеется высокий риск создать стеноз легочных вен в раннем и позднем послеоперационном периоде.

Известны различные модификации способа Warden, направленные на предотвращение вышеуказанного осложнения [100, 103, 114, 139, 155, 169, 175]. Авторы докладывают о прекрасных результатах модифицированных способов коррекции и отсутствии обструкции ВПВ и легочных вен. Предложенный нами способ подразумевает формирование широкого анастомоза между ВПВ и ушком ПП. Выполняют П-образный лоскут из передней стенки ушка ПП, соединяют с дистальным концом ВПВ в результате формируется нижняя стенка анастомоза, заплатой из аутоперикарда – верхняя стенка. Использование предлагаемого модифицированного подхода показало отсутствие стеноза ВПВ в ближайшем и отдаленном периодах после операции. Важным аспектом данной операции

является использование заплаты из аутоперикарда. Этот материал является доступным, обладает хорошими механическими свойствами и устойчивостью к инфекциям, не вызывает иммунной реакции организма, что доказано многими авторами [7]. Однако при использовании нативного аутоперикарда имеется риск сморщивания его при нахождении в правых камерах сердца [7, 75]. В связи с этим используется фиксация заплаты из аутоперикарда в глутаральдегиде, что препятствует сморщиванию, облегчает работу с материалом, снижает риск кровотечений в послеоперационном периоде [75, 148].

Другим важным осложнением при коррекции порока служит возникновение обструкции в сформированном анастомозе, которая развивается в течение первых часов после операции [114, 186]. В исследовании 2011 года Said S. M. et al. показана высокая частота формирования обструкции при выполнении операции способом Warden, у 3 пациентов отмечалось повышение центрального венозного давления от 8 до 16 мм рт. ст., мраморность кожного покрова верхней половины туловища, отечность головы и шеи, отмечены глазные проявления (отек роговицы). Всем пациентам проведена баллонная ангиопластика участка обструкции с последующей имплантацией стент-эндопротеза в ВПВ. Это подтверждает, что применение эндоваскулярных методов при обструкции ВПВ, позволяет избежать повторной открытой операции, в отдельных случаях закрывать резидуальные дефекты на заплате МПП.

В совокупности же все представленные методы были эффективны. Мы получили клиническое улучшение во всех группах пациентов. Это согласуется с данными других авторов о коррекции как стандартными способами, включая технику Warden, так и при использовании различных модификаций [73, 77, 100, 103, 113, 114, 155, 169]. Следует отметить, что мы получили значимое уменьшение размеров правых отделов сердца (линейных размеров ПЖ, объема ПП) уже в раннем послеоперационном периоде. Это является отражением уменьшения нагрузки на правые отделы в связи с

дополнительным объемом крови, поступающим по аномально дренирующимся венам. Подобное явление отмечали еще Warden H. et al. – уменьшение размеров сердца выявлялось по данным рентгенографии органов грудной клетки в раннем периоде после операции и сопровождалось редукцией легочного рисунка [41]. Однако в доступной литературе недостаточно данных о динамике ЭхоКГ показателей в послеоперационном периоде у этой категории больных. При отдаленном наблюдении нами было выявлено дальнейшее уменьшение ПЖ через 1 год после операции во всех группах пациентов.

Помимо влияния коррекции на правые отделы сердца, мы также обнаружили увеличение диастолического объема ЛЖ в раннем периоде после вмешательства у пациентов группы «внутрипредсердной» коррекции и коррекции по методу Warden. ФВ ЛЖ при этом значимо не изменилась и оставалась в пределах нормы. Это свидетельствует об улучшении внутрисердечной гемодинамики после коррекции. Следует отметить, что в группе коррекции по модифицированному способу Warden динамики объема ЛЖ мы не получили. Однако значения КДО и КСО в раннем и позднем послеоперационном периодах не различались во всех группах. Кроме того, мы наблюдали уменьшение индекса сферичности ЛЖ во всех исследованных группах, что, вероятно, свидетельствует об улучшении геометрии полостей, в частности ЛЖ, при любом способе коррекции и, соответственно, эффективности процедуры. С учетом улучшения сферичности ЛЖ во всех группах, можно предположить, что важно не само по себе увеличение полости ЛЖ, а скорее достижение нормальной геометрии и объемов в послеоперационном периоде.

Время пережатия аорты и ИК в группах «внутрипредсердной» коррекции и процедуры Warden было сравнимо с результатами других авторов [83, 100]. Следует отметить, что при проведении коррекции с помощью модифицированного метода Warden эти показатели были больше, чем при использовании стандартной методики Warden и внутрипредсердной

коррекции. Мы считаем, это обусловлено большими затратами времени на формирование П-образного лоскута из ПП и анастомоза с ВПВ. Тем не менее, В.Р. Kottayil et al. при хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ по методу Warden показали большее время ИК (102 ± 35 мин) при аналогичных таковым в нашем исследовании значениях времени пережатия аорты (44 ± 22 мин) [43].

Несмотря на большие затраты времени при выполнении предложенного нами метода коррекции, отсутствие осложнений в ближайший и отдаленный период, высокая эффективность вмешательства позволяют считать представленный способ методом выбора в данной группе пациентов.

ОГРАНИЧЕНИЯ ИССЛЕДОВАНИЯ

ДСУ после хирургической коррекции ЧАДЛВ в ВПВ в большинстве случаев носит преходящий характер. Поэтому многими авторами рекомендуется оценка НРС по данным суточного мониторирования ЭКГ и проведения теста с физической нагрузкой. В нашем исследовании мы не проводили тест с физической нагрузкой для диагностики НРС. Преобладающее число включенных в исследование больных были в возрасте от 3 мес до 5 лет, соответственно, проведение теста с физической нагрузкой было невыполнимым.

Ограничением исследования служит его ретроспективный характер на одном из этапов. В связи с этим, у нас не было возможности оценить динамику данных МСКТ- ангиографии всех пациентов, так как она не выполнялась многим пациентам до вмешательства. МСКТ – ангиография является наиболее достоверным методом для характеристики ВПС, а также для оценки анатомических особенностей, необходимых для выполнения того или иного типа вмешательства, в частности, расчета размеров ушка ПП с целью определения возможности его использования при проведении процедуры Warden. Соответственно, использование данного метода для оценки отдаленных результатов хирургической коррекции могло бы внести новые данные об эффективности и безопасности различных методик.

Для оценки отдаленного прогноза использованного нового метода хирургической коррекции необходимо более длительное наблюдение пациентов в послеоперационном периоде.

ВЫВОДЫ

1. Разработанный модифицированный метод коррекции ЧАДЛВ в ВПВ позволяет избежать развитие ранних и поздних осложнений, наблюдаемых при процедуре Warden и «внутрипредсердной» коррекции.

2. При коррекции ЧАДЛВ в ВПВ с использованием модифицированного метода Warden, так же, как и при «внутрипредсердной» коррекции и процедуре Warden, наблюдается клиническое улучшение, а также уменьшение размеров правых отделов сердца, восстановление нормальной геометрии и размеров ЛЖ, что свидетельствует о сравнимой с этими методами эффективности коррекции.

3. При хирургическом лечении ЧАДЛВ в ВПВ с использованием модифицированного метода Warden не наблюдается НРС в раннем и отдаленном послеоперационном периодах, в то время как при процедуре Warden НРС в ближайшем послеоперационном периоде развиваются в 23,5% случаев, а при «внутрипредсердной» коррекции – в 55,6% случаев и уменьшаются в отдаленном послеоперационном периоде.

4. При хирургическом лечении ЧАДЛВ в ВПВ с использованием модифицированного метода Warden не наблюдается стенозов ВПВ и повышения градиента давления в ВПВ в раннем и отдаленном послеоперационном периодах, тогда как выполнение операции Warden ассоциировано с повышением пикового (с 6,00 до 10,00 мм рт. ст.) и среднего (с 3,00 до 4,00 мм рт. ст.) градиента давления в ВПВ в раннем послеоперационном периоде, который не изменяется в отдаленном периоде, а также с развитием стеноза или обструкции ВПВ в 29,4 % случаев.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Использование модифицированного способа коррекции ЧАДЛВ в ВПВ является эффективным методом у данной категории пациентов, так как позволяет качественно устранить ВПС с хорошими скоростными показателями кровотока, создать адекватный просвет в сформированном анастомозе, обеспечить его рост в отдаленном периоде при отсутствии значимых осложнений.

2. Рекомендовано исключить при коррекции ЧАДЛВ пересечение каво-атриального соединения, ввиду высокого риска возникновения НРС в раннем послеоперационном периоде с возможным сохранением этих нарушений в отдаленном периоде.

3. Выделение безымянной вены и ВПВ на протяжении, выполнение коррекции ЧАДЛВ с использованием участка ткани предсердия уменьшает натяжение в месте сформированного анастомоза.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Амосов Н. М. Наш опыт хирургической коррекции дефекта перегородки венозного синуса / Н. М. Амосов, М. Ф. Зинковский, А. Ю. Спасокукоцкий // Грудная хирургия. – 1982. – № 4. – С. 5-7.
2. Аутопластика при хирургическом лечении аномального впадения правых легочных вен в верхнюю полую вену / Е. Е. Литасова, Е. В. Ленько, Ю. Н. Горбатовых и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1996. – № 4. – С. 10-15.
3. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / Г. Банкл. – М.: Медицина, 1980. – 312 с. с илл.
4. Баранов А. А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью / А. А. Баранов. – М., 2015.
5. Бокерия Л. А. Здоровье населения РФ и хирургическое лечение болезней сердца и сосудов в 1999 году / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова. – М.: Изд-во НЦССХ им А.Н. Бакулева РАМН, 2000. – Вып. 4. – С. 11-14.
6. Бураковский В. И. Сердечно-сосудистая хирургия / В. И. Бураковский, Л. А. Бокерия. – М.: Медицина, 1989. – 752 с.
7. Варианты использования аутоперикарда в кардиохирургии / Н. Н. Шихвердиев, И. И. Аверкин, С. П. Марченко и др. // Вестник Российской военно-медицинской академии. – 2012. – №1 (37) – С. 274-279.
8. Вязников В. А. Отдаленные результаты хирургии сердца и сосудов: сборник научных трудов / В. А. Вязников, И. Б. Дынник, Е. В. Чеботарь и др.; под ред. Охотина И. К. – Горький: ГМИ, 1996 г. – С. 101-111.
9. Гренц В. Г. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения изолированных и сочетанных вторичных дефектов межпредсердной перегородки.: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Фрунзе, 1979. – 20 с.

10. Диагностика и хирургическое лечение аномального дренажа легочных вен / В. И. Бураковский, Ф. Н. Ромашов, Е. М. Зыбин и др. // Грудная хирургия. – 1965. – № 4. – С. 7-15.

11. Железнев С. И. Аутопластика лоскутами на широком основании при хирургическом лечении частичного аномального дренажа легочных вен / С. И. Железнев, Ю. С. Синельников // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2008. – № 2-3. – С. 21-23.

12. Жерешты А. Ю. Пренатальная диагностика частичного аномального дренажа легочных вен при правом трехпредсердном сердце у плода с аномалией Эбштейна и атрезией легочной артерии / А. Ю. Жерешты // Пренатальная диагностика. – 2013. – Т. 12, № 1. – С. 74-78.

13. Зорин А. Б. Хирургическое лечение дефекта венозного синуса / А. Б. Зорин, В. Г. Любомудров // Вестник хирургии. – 1989. – № 1. – С. 130-134.

14. Игнатов П. И. Хирургическое лечение аномального венозного дренажа: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Киев, 1978. – 21 с.

15. Королев Б. А. Повторные операции при дефектах межжелудочковой перегородки / Б. А. Королев, В. А. Вязников, А. Д. Рыбинский // Реконструктивная хирургия. Сб. науч. тр. Всесоюз. науч. центра хирургии: ГМИ им. С.М. Кирова. – М. – 1981. – С. 15-16.

16. Кривошеков Е. В. Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей / под ред. Е. В. Кривошекова, И. А. Ковалева, В. М. Шипулина. – Томск: Изд-во STT, 2009 г. – 286 с.

17. Куксинский В. Е. Особенности диагностики и хирургического лечения частичного аномального дренажа легочных вен: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Л., 1990. – 18 с.

18. Купряшов А. А. Дефект межпредсердной перегородки. Частичный аномальный дренаж легочных вен // Детская Кардиохирургия. – М.: Национальный научно-практический центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева. – 2016. – С. 294-312.

19. Ленский А. Г. Хирургическое лечение аномального впадения правых легочных вен в верхнюю полую вену: автореф. дис....канд. мед. наук. – Новосибирск, 1998. – 18 с.

20. Литасова Е. Е. Аутопластическая коррекция частичного аномального дренажа правых легочных вен. Методические рекомендации / Е. Е. Литасова. – М., 1998. – 13 с.

21. Любомудров В. Г. Хирургическое лечение частичного аномального впадения легочных вен: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – СПб., 1993. – 18 с.

22. Мальгасов Г. У. Диагностика и хирургическая коррекция врожденных пороков легочных и системных вен: автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – М., 1982. – 34 с.

23. Мешалкин Е. Н. Хирургическое лечение аномального впадения правых легочных вен / Е. Н. Мешалкин, И. В. Обухов // Метод. рекомендации. – Новосибирск. – 1981. – С. 14-15.

24. Митина И. Н. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца / И. Н. Митина, Ю. И. Бондарев. – М.: Издательский дом Видар-М, 2004. – 304 с.

25. Национальные рекомендации ОССН, РКО и РНМОТ по диагностике и лечению ХСН (четвертый пересмотр) / В. Ю. Мареев, Ф. Т. Агеев, Г. П. Арутюнов и др // Сердечная недостаточность. – 2013. – Т. 14, №7 (81). – С. 379-472.

26. Опыт хирургической коррекции частичного аномального дренажа легочных вен / А. С. Овакимян, В. Е. Манукян, А. А. Агронян и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1996. – № 6. – С. 78-86.

27. Особенности клиники, диагностики и хирургического лечения частичного аномального дренажа левых легочных вен в вертикальную вену / В. П. Подзолков, М. Р. Чиаурели, О. Х. Дехканов и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2011. – № 1. – С. 20-24.

28. Первый опыт хирургической коррекции аномального дренажа легочных вен у детей раннего возраста / К. С. Батталова, В. Р. Музаев, З. М. Исмаилова и др. // Педиатрия және бала хирургиясы. – 2014. – Т. 75, № 1. – С. 22-25.

29. Разметов М. М. Отдаленные результаты хирургического лечения аномального дренажа легочных вен.: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 1993. – 20 с.

30. Сабирова Д. Р. Восстановление синусового ритма после коррекции частичного аномального дренажа легочных вен // Казанский медицинский журнал. – 2009. – № 5, Т. 90. – С. 635-638.

31. Сабирова Д. Р. Естественное течение нарушений ритма сердца после коррекции частичного аномального дренажа легочных вен / Д. Р. Сабирова, Л. М. Мироллюбов, О. Б. Якунина // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – № 3. – С. 72-77.

32. Случай успешной коррекции изолированного частичного аномального дренажа правых легочных вен в нижнюю полую вену при дэкстрокардии и гипоплазии правого легкого / М. Р. Чиаурели, В. Б. Самсонов, М. Ш. Мавлютов и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 3. – С. 61-63.

33. Физическая реабилитация пациентов с дефектом межпредсердной перегородки и аномальным дренажем легочных вен в отдаленные сроки после операции / В. Т. Селиваненко, М. А. Мартаков, А. А. Прохоров и др. // CardioСоматика. – 2013. – № 1. – С. 90.

34. Францев В. И. Динамика кровообращения наиболее распространенных пороков сердца / В. И. Францев, В. Т. Селиваненко. – М., 1980. – 167 с.

35. Частичный билатеральный аномальный дренаж легочных вен с интактной межпредсердной перегородкой / А. С. Иванов, А. С. Родионов, С. В. Гламазда и др. // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2013. – Т. 6, № 4. – С. 66-69.

36. Шарыкин А. С. Классификация наследственных заболеваний в детской кардиологической практике / А. С. Шарыкин, Е. Г. Левченко // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2001. – № 3. – С. 149.

37. A rare anatomic variant: partial anomalous pulmonary venous connection of the right pulmonary veins to an aneurysmal left vertical vein / R. B. Tan, C. C. Cuaso, C. Hiyao, et al. // Ann Thorac Surg. – 2014. – Vol. 97. – Is. 3. – P.1083. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.08.068.

38. A rare type of common arterial trunk with interrupted aortic arch, partial anomalous pulmonary venous connection, and phenylketonuria / P. Ayyildiz, T. Kasar, A. Güzeltaş, et al. // Cardiol Young. – 2015. – Vol. 25. – Is.5. – P.996-998. doi: 10.1017/S1047951115000128.

39. A technique for repair of partial anomalous pulmonary vein connection to the superior vena cava / J. Pedro da Silva, L. da Fonseca da Silva, C. A. Melo, et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2014. – Vol. 147. – Is. 4. – P.1427-1429. doi: 10.1016/j.jtcvs.2013.12.014.

40. ACCF/AHA 2009 Expert consensus document on pulmonary hypertension. A report of the American College of Cardiology foundation task force on expert consensus documents and the American Heart Association / V. V. McLaughlin, S. L. Archer, D. B. Badesch, et al. // JACC. – 2009. – Vol. 53. – Is. 17. – P. 1573–1619.

41. An alternative method for repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava / H. E. Warden, R. A. Gustafson, T. J. Tarnay, et al. // The Annals of Thoracic Surgery. – 1984. – Vol. 38. – №6. – P. 601-605.

42. Analysis of arrhythmias after correction of partial anomalous pulmonary venous connection // Buz S., Alexi-Meskishvili V., Villavicencio-Lorini F., et al. // Ann Thorac Surg. – 2009. – Vol.87. – P.580–583.

43. Anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava: Warden technique / B. P. Kottayil, B. S. Dharan, S. Menon, et al. // Eur J Cardiothorac Surg. – 2011. – Vol. 39. – P. 388-391. doi: 10.1016/j.ejcts.2010.06.036.

44. Anomalous pulmonary venous connection to the azygous vein: surgical approach of a case with 3D computed tomography findings / I. Cetin, S. Ozkan, B. Varan, et al. // *J Card Surg.* – 2009. – Vol.24. – P.345-347. doi: 10.1111/j.1540-8191.2009.00843.x.

45. Atypical abnormal pulmonary vein drainage with atrial septal defect: surgical treatment / W. Szychta, G. Cerin, B. A. Popa, et al. // *Echocardiography.* – 2015. – Vol.32. –Is.6. – P.1040-1043. doi: 10.1111/echo.12863.

46. Bilateral partial anomalous pulmonary venous connection: report of a case / T. Kamota, H. Gohra, S. Furukawa, et al. // *Kyobu Geka.* – 2007. – Vol. 60. – Is. 2. – P.157-160.

47. Brody H. Drainage of pulmonary veins into the right side of the heart / *Arch Pathol.* – 1942. – Vol.33. – P. 221–240.

48. Brom A.G., Nauta G. *Chirurgie du Coer.* – Basel, 1962. – P. 230-245.

49. Bruwer A. Roentgenologic findings in anomalous pulmonary venous connection // *Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.* – 1953. – Vol. 28. – P. 480-485.

50. Cardiovascular magnetic resonance imaging for the detection and follow-up of isolated partial anomalous pulmonary venous connection / C. Jahnke, G. Hindricks, P. Sommer, et al. // *Eur Heart J.* – 2015. – Vol. 36. – Is. 34. – P. 2337.

51. Caval division technique for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection / A. Shahriari, M. D. Rodefeld, M. W. Turrentine, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2006. – Vol. 81. – Is.1. – P.224-229.

52. Clinical indications for cardiovascular magnetic resonance (CMR): Consensus Panel report / D. J. Pennell, U. P. Sechtem, C. B. Higgins, et al. // *European Heart Journal.* – 2004. – Vol. 25. – P. 1940–1965.

53. Clinical outcomes of surgically corrected atrial septal defects / W. T. Siddiqui, S. Parveen, M. T. Siddiqui, et al. // *J Pak Med Assoc.* – 2013. – Vol. 63. – Is.5. – P. 662-665.

54. Comparative study of single- and double-patch techniques for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection /

A. P. Iyer, K. Somanrema, S. Pathak, et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2007. – Vol. 133. – Is. 3. – P.656-659.

55. Comparative study of the transcatheter and transthoracic device closure treatments for atrial septal defect: A Chinese single-institution experience / Q. Chen, H. Cao, Z. Y. Chen, et al. // *Medicine (Baltimore).* – 2017. – Vol. 96. – Is.11. – P. e6316. doi: 10.1097/MD.00000000000006316.

56. Compere D. N. Anomalous pulmonary veins. Report of a case / D. N. Compere, H. F. Forsyth // *J. Thor. Surgery.* – 1944. – Vol. 3. – Is. 1. – P. 63-66.

57. Computed tomography of partial anomalous pulmonary venous connection in adults / L. B. Haramati, I. E. Moche, V. T. Rivera, et al. // *J Comput Assist Tomogr.* – 2003. – Vol. 27. Is. 5. – P.743-749.

58. Congenital pulmonary vein stenosis with anomalous pulmonary venous connection / S. Takabayashi, H. Shimpo, K. Yokoyama., et al. // *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* – 2007. – Vol.15. – Is.5. – P.438-440.

59. Contractor T. Arrhythmias in patients with atrial defects / T. Contractor, R. Mandapati // *Card Electrophysiol Clin.* – 2017. – Vol. 9. – Is. 2. – P.235-244. doi: 10.1016/j.ccep.2017.02.006.

60. Cooley D. A. Atrio-cavoplasty for repair of sinus venosus atrial defect / D. A. Cooley, A. M. Speir // *Tex Heart Inst. J.* – 1982. – Vol. 9. – Is. 1. – P. 37-40.

61. Current trends for the diagnosis and surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous connection / U. Jodhka, C. Shepard, A. Bradee, et al. // *JACC.* – 2013. – E432.– Vol. 61. –P.10.

62. Danilowicz D. Use of contrast echocardiography in the diagnosis of parcial pulmonary venous connection / D. Danilowicz, J. Kronson // *Amer. J. Cardiol.* – 1979. – Vol. 43. – Is. 2. – P. 248-252.

63. 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. – Vol.6. – P. 44-64.

64. Diagnosis and treatment of partial anomalous pulmonary venous connection / J. R. Xue, Y. Luo, P. Cheng, et al. // *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* – 2008.– Vol.88. – Is.15. – P.1066-1068.

65. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections / T. Uçar, S. Fitoz, E. Tutar, et al. // *Int J Cardiovasc Imaging.* – 2008. – Vol. 24. – Is. 2. – P.229-235.

66. Double-outlet right ventricle with partial anomalous pulmonary venous connection: prenatal diagnosis / C. R. Patel, M. A. Steele, J. W. Stewart, et al. // *J Ultrasound Med.* – 2005. – Vol. 24. – Is. 6. – P.861-864.

67. Duncan B.W. Sinus venosus atrial septal defect: repair with an intra superior vena cava baffle / B.W. Duncan // *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg.* – 2006. – Vol.11. – P.33–44. doi:10.1053/j.optechstcvs.2006.02.003.

68. Electrocardiographic changes in atrial septal defect / R. Sarkar, R. Paul, H. Kole, et al. // *J Assoc Physicians India.* – 2017. – Vol. 65. – Is. 6. – P. 90.

69. Echocardiographic diagnosis of anomalous pulmonary venous connections. Experience of 84 cases from 1 medical center / Z. Zhang, L. Zhang, F. Xie, et al. // *Medicine.* – 2016. – Vol. 95. – Is.44. – P.1-11.

70. Edwards J. S. Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection / J. S. Edwards // *Proc. Mayo Clin.* – 1993. – Vol. 28. – Is. 17. – P. 441-152.

71. Electrocardiographic changes in atrial septal defect following surgical correction / D. Davies, R. Pryor, S. Blount, et al. / *Brit. J. Heart.* – 1960. – Vol. 22. – Is. 2. – P. 274-280.

72. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the management of grown-up congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC) / H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N. M. S. De Groot, et al. // *European Heart Journal.* – 2010. – Vol. 31. – P. 2915–2957.

73. Evolving surgical strategy for sinus venosus atrial septal defect: effect on sinus node function and late venous obstruction / R. D. Stewart, F. Bailliard, A. M. Kelle, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2007. – Vol. 84. – Is.5. – P.1651–1655.

74. Gadhinglajkar S. Transoesophageal echocardiography during surgery for atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection / S. Gadhinglajkar, R. Sreedhar // *Ann Card Anaesth.* – 2008. – Vol.11. – Is.2. – P. 140-141.

75. Glutaraldehyde preserved autologous pericardium for patch reconstruction of the pulmonary artery and superior vena cava / A. D'Andrilli, M. Ibrahim, F.Venuta, et al. // *The Annals of Thoracic Surgery.* – 2005. – Vol. 80. – Is. 1. – P. 357-358.

76. Groves L. K. Correction of anomalous pulmonary venous drainage into the superior vena cava // *The annals of thoracic surgery.* – 1967. –Vol. 4. – №. 4. – P. 301-307.

77. Gustafson R. A. Cavo-atrial anastomosis technique for partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava – The Warden procedure / R. A. Gustafson // *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery.* – 2006. – Vol. 11. – Is.1. – P. 22-32.

78. Healey J. J. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: Their clinical significance / J. J. Healey // *J Thorac Surg.* – 1952. – Vol. 23. – P. 433–444.

79. Hosseinsabet A. Echocardiographic hypertrabeculated /non-compacted right ventricle accompanied by atrial septal defect and anomalous pulmonary vein connection / A. Hosseinsabet // *J Cardiovasc Echogr.* – 2014. – Vol.24. – Is.4. – P.122-124. doi: 10.4103/2211-4122.147204.

80. Hurst J. W. Diagnostic atlas of the Heart / J. W. Hurst, J. S. Alpert // New-York. – 1994. – P. 181-260.

81. Imaging of congenital heart disease in adults / S. V. Babu-Narayan, G. Giannakoulas, A. M. Valente, et al. / *European Heart Journal.* – 2016. – Vol. 37. – P. 1182- 1195.

82. Imaging in congenital pulmonary vein anomalies: the role of computed tomography / K. T. Dyer, A. M. Hlavacek, F. G. Meinel, et al. // *Pediatr Radiol.* – 2014. – Vol. 44. – Is. 9. – P. 1158-1168

83. Impact of Warden's procedure on the sinus rhythm: our experience / V. Agarwal, K. E. Okonta, U. Abubakar, et al. // *Heart, Lung and Circulation.* – 2011. – Vol. 20. – P. 718–721.

84. Implantation of VVI pacemaker in a patient with dextrocardia, persistent left superior vena cava, and sick sinus syndrome: A case report / G. Guo, L. Yang, J. Wu, et al. // *Medicine (Baltimore).* – 2017. – Vol. 96. – Is. 5. – P.e6028, 1-4. doi: 10.1097/MD.0000000000006028.

85. Importance of carefully interpreting computed tomography images to detect partial anomalous pulmonary venous return / T. Jujo, N. Tanabe, T. Sugiura, et al. // *Respir Investig.* – 2016. – Vol. 54. – Is. 1. – P. 69-74.

86. Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift / P. Moons, K. Van Deyk, K. Marquet, et al. // *European Heart Journal.* – 2005. – Vol. 26. – P.298-307

87. Interventional correction of sinus venosus atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous drainage: procedural planning using 3D printed models / M. N. Velasco Forte, N. Byrne, I. Valverde, et al. // *JACC Cardiovasc Imaging.* – 2017. – S1936-878X, Is.17. – P.30720-30729. doi: 10.1016/j.jcmg.2017.07.010.

88. Interventional therapy for partial anomalous pulmonary venous connection with dual drainage / S. K. Gupta, A. Saxena, R. Juneja, et al. // *Ann Pediatr Cardiol.* – 2017. – Vol. 10. – Is.1. – P. 82-83. doi: 10.4103/0974-2069.197072.

89. Isolated partial anomalous pulmonary venous connection of the left lung / O. S. Göksel, Z. Torlak, H. El, et al. // *Heart Surg Forum.* – 2009. – Vol. 12. – P. 182-183. doi: 10.1532/HSF98.20081081.

90. Isolated partial anomalous pulmonary venous connections in adults: twenty-year experience / D. S. Majdalany, S. D. Phillips, J. A. Dearani, et al. // *Congenit Heart Dis.* – 2010. – Vol. 5. – Is. 6. – P. 537-545.

91. Isolated supra-cardiac partial anomalous pulmonary venous connection causing right heart failure / R. Sogomonian, H. Alkhawam, F.Zaiem, et al. // *Journal of Community Hospital Internal Medicine Perspectives.* – 2016. – Vol. 6: 30817. – P.1.

92. Isolated right sided anomalous pulmonary venous connection associated with significant right ventricular enlargement and intact interatrial septum / Z. Ojaghi, A. Sadeghpour, A. Alizadehasl, et al. // *J Cardiovasc Thorac Res.* – 2012. – Is.4. – P. 123-124. doi: 10.5681/jcvtr.2012.029.

93. Kafka H. Cardiac MRI and pulmonary MR angiography of sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous connection in cause of right undiagnosed ventricular enlargement / H. Kafka, R. H. Mohiaddin // *Am J Roentgenol.* – 2009. Vol.192. – P. 259-266. doi: 10.2214/AJR.07.3430.

94. Kirclin J. Surgical treatment of anomalous pulmonary venous / J. Kirclin // *Mayo Clin. Proc.* – 1953. – Vol. 28. – P. 476-484.

95. Li W. Echocardiography in adult congenital heart disease / W. Li, M. Henein, M. G. Gatzoulis // Springer-Verlag. – London. – 2007. – 185 p.

96. Lilje C. Detection of partial anomalous pulmonary venous connection by magnetic resonance imaging / C. Lilje, F. Weiss, J. Weil / *Pediatr Cardiol.* – 2005. – Vol. 26. – P. 490-491.

97. Long-term noninvasive arrhythmia assessment after surgical repair of sinus venosus atrial septal defect / A. C. Glatz, M. G. McBride, S. M. Paridon, et al. // *Congenit Heart Dis.* – 2010. – Vol. 5. – P. 141–148.

98. Low-frequency high-definition power Doppler in visualizing and defining fetal pulmonary venous connections / L. Liu, Y. He, Z. Li, et al. // *J Med Ultrason (2001).* – 2014. – Vol. 41. – Is.3. – P.333-338. doi: 10.1007/s10396-014-0520-5.

99. MDCT of partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) in adults / M.-L. Ho, S. Bhalla, A. Bierhals, et al. // *Journal of Thoracic Imaging*. – 2009. – Vol. 24 – Is.2 – P. 89-95.

100. Minimally invasive robotically assisted repair of partial anomalous venous connection / L. Pirelli, C. A. Kliger, N. C. Patel, et al. // *Innovations*. – 2017. – Vol. 12. – N 1. – P. 71-73

101. Modified cavoatrial anastomosis in Warden procedure / K. Tao, W. Pan, K. Lin, et al. // *Ann Thorac Surg*. – 2010. – Vol. 89. – P. 2047–2048.

102. Modified superior approach for repair of supracardiac and mixed total anomalous pulmonary venous drainage / A. Serraf, E. Belli, D. Roux, et al. // *Ann. Thorac. Surg*. – 1998. – Vol. 65. – Is. 5. – P. 1391-1393.

103. Modified Warden procedure for partial anomalous pulmonary venous connection in an adult / D. Watanabe, Y. Yoshimura, Y. Maekawa // *Kyobu Geka*. – 2014. – Vol. 67. – Is. 5. – P. 387-390.

104. Modified Warden procedure for partial anomalous pulmonary venous return to the superior vena cava / Y. Ling, C. Gan, B. Sandeep, et al. // *J Card Surg*. – 2016. – Vol. 31. – Is.10. – P.631-634.

105. Modified Warden procedure using the concept of senning operation: repair without any patch / C. Y. Hsu, E. T. Wu, S. J. Chen, et al. // *Ann Thorac Surg*. – 2015. – Vol.100. – Is.5. – P.1917-1919. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.04.116.

106. Morphologie, operative Behandlung und deren ergebnisse bei 139 sinus-venosus defecten / E. W. Derra, W. W. Irmer, S. Tarbiat, et al. // *Dtsch med. Wschr*. – 1966. – Vol. 91. – № 14. – P.627-633.

107. Mortality in adult congenital heart disease / C. L. Verheugt, C. S. P. M. Uiterwaal, E. T. van der Velde, et al. // *European Heart Journal*. – 2010. – Vol. 31 – P. 1220-1229.

108. Multislice computed tomography is useful for evaluating partial anomalous pulmonary venous connection / H. Kasahara, R. Aeba, Y. Tanami, et al. // *J Cardiothorac Surg*. – 2010. – Vol. 5. – P. 40.

109. Neptune W. B. The surgical correction of atrial septal defects associated with transposition of the pulmonary veins / W. B. Neptune, C. P. Bailey, H. Goldberg // *J Thorac Surg.* – 1953. – Vol. 25. – Is. 6. – P. 623-634.

110. Noncontact and electro anatomic mapping of atrial flutter in surgically repaired sinus venosus atrial septal defect and rerouting of anomalous pulmonary venous drainage / N. Kumaraswamy, C. Kumbar, A. Dhala, et al. // *Pacing Clin Electrophysiol.* – 2004. – Vol.27. – Is.4. – P.526-529.

111. Normal drainage, abnormal connection: partial anomalous pulmonary venous connection and sinus venosus atrial septal defect with a net right-to-left shunt // M. Shariat, L. Grosse-Wortmann, S. J. Yoo, et al. // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* – 2012. – Vol.3. – Is.4. – P.508-510. doi: 10.1177/2150135112454146.

112. Okonta K. E. Does Warden's procedure reduce sinus node dysfunction after surgery for partial anomalous pulmonary venous connection? / K. E. Okonta, V. Agarwal // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2012. – Vol. 14. – Is. 6. – P.839-842. doi: 10.1093/icvts/ivs038.

113. Outcome after surgical repair of partial anomalous pulmonary venous connection / T. Waqar, Z. A. Ansari, M. A. Raza Baig // *Pak J Med Sci.* – 2016. – Vol.32. – Is.6. – P. 1386-1389. doi: 10.12669/pjms.326.10961

114. Outcome of caval division techniques for partial anomalous pulmonary venous connections to the superior vena cava / S. M. Said, H. M. Burkhart, J. A. Dearani, et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2011. – Vol. 92. – P. 980-985.

115. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection / B. Alsoufi, S. Cai, G. S. Van Arsdell, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2007. – Vol. 84. – Is.6. – P.2020-2026.

116. Oxygen transport and utilization in dogs at low body temperatures // W. G. Bigelow, W. K. Lindsay, R. C. Harrison, et al. // *Amer. J. Physiol.* – 1950. – Vol. 160. – P. 125-135.

117. Partial anomalous connection of both superior pulmonary veins / S. M. Marianeschi, A. Cannata, N. Uricchio, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2012. – Vol. 94. – Is. 2. – P. 649-651. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.10.082.

118. Partial anomalous pulmonary vein connection / T. Generali, A. Daprati, S. Kassem, et al. // *J Card Surg.* – 2012. – Vol. 27. – P. 245. doi: 10.1111/j.1540-8191.2011.01380.x.

119. Partial anomalous pulmonary venous connection / N. E. Igoumenidis, M. I. Hamilos, E. I. Skalidis, et al. // *Hellenic J Cardiol.* – 2006. – Vol. 47. – Is. 4. – P. 236-237.

120. Partial anomalous pulmonary venous connection and pulmonary arterial hypertension / S. Sahay, R. A. Krasuski, A. R. Tonelli, et al. // *Respirology.* – 2012. – Vol. 17. – Is.6. – P. 957–963.

121. Partial anomalous pulmonary venous connection associated with Lutembacher's syndrome / A. M. Anwar, Y. F. Nosir, A. Ajam, et al. // *Echocardiography.* – 2008. – Vol. 25. – Is.4. – P.436-439. doi: 10.1111/j.1540-8175.2007.00605.x.

122. Partial anomalous pulmonary venous connection in children, a challenging diagnosis in pediatric cardiology / M. Figueras-Coll, A. Sabaté-Rotés, N. Cañete-Abajo, et al. // *Arch Cardiol Mex.* – 2017. – Vol. 87. – Is. 3. – P. 246-248. doi: 10.1016/j.acmx.2016.06.005

123. Partial anomalous pulmonary venous connection (including scimitar syndrome) / P. C. van de Woestijne, N. Verberkmoes, A. J. J. C. Bogers, et al. // *Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery.* – 2012. – P. 1-7. doi:10.1093/mmcts/mmt001

124. Partial anomalous pulmonary venous connection of left pulmonary veins to brachiocephalic vein evaluated by multislice computed tomography / R. Akdemir, M. M. Balci, A. Simsek, et al. // *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* – 2010. – Vol. 11. – P. 850-851. doi: 10.2459/JCM.0b013e328332e8af.

125. Partial anomalous pulmonary venous connection to the high portion of the superior vena cava associated with ventricular septal defect repaired with

Williams method using right atrial flap: report of a case / Y. Seike, M. Nagashima, H. Sato, et al. // *Kyobu Geka.* – 2006. – Vol. 59. – Is. 7. – P.573-576.

126. Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava / A. Nakahira, T. Yagihara, K. Kagisaki, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2006. – Vol. 82. – Is. 3. – P.978-982.

127. Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava / J. I. Aramendi, E. Rey, G. Hamzeh, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2011. – Vol. 91. – P. 64-66. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.12.007.

128. Partial anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava that overrides across the intact atrial septum and has bi-atrial connection in a 75-year-old female presenting with pulmonary hypertension / H. Wang , H. Guan, D. W. Wang, et al. // *BMC Cardiovasc Disord.* – 2014. – Vol. 25. – Is. 14. – P. 149. doi: 10.1186/1471-2261-14-149.

129. Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava: the outcome after the Warden procedure / C. S. Park, J. G. Kwak, C. Lee, et al. // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2012. – Vol. 41. – P. 261-265. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.05.043.

130. Partial anomalous pulmonary venous connection with acquired valve disease / M. Hamamoto, T. Kobayashi, H. Kodama, et al. // *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* – 2015. – Vol. 23. – Is. 8. – P. 966-969. doi: 10.1177/0218492314527767.

131. Partial anomalous pulmonary venous connection with anomalous connection of the superior vena cava to the left atrium / C. Yerebakan, L. Frank, N. Hibino, et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2012. – Vol. 144. – Is. 1. – P. 1-3. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.03.020.

132. Partial anomalous pulmonary venous connection with intact atrial septum: a case report / O. Urushadze, A. Mtvaradze, G. Nemsadze, et al. // *Georgian Med News.* – 2015. – Vol. 249. – P. 37-42.

133. Partial anomalous pulmonary venous connection with left atrial drainage of the superior vena cava / T. Fuchigami, N. Nagata, M. Nishioka, et al. // *Circ J.* – 2016. – Vol. 80. – Is. 9. – P. 2050-2052. doi: 10.1253/circj.CJ-16-0376.

134. Partial anomalous pulmonary venous connection with pulmonary hypertension / J. H. Vázquez, J. de Miguel Díez, C. de Cortina Camarero, et al. // *Arch Bronconeumol.* – 2015. – Vol. 51. – Is. 3. – P. 153-154. doi: 10.1016/j.arbres.2014.03.009.

135. Partial anomalous pulmonary venous connections without atrial septal defect / R. L. Frye, M. Klebs, S. H. Rahimtoola, et al. // *Amer. J. Cardiol.* – 1968. – Vol. 22. – P. 242-250.

136. Partial anomalous pulmonary venous drainage: early diagnosis and complications after surgical repair of a rare pathology difficult to identify / M. Ruscazio, P. P. Bassareo, S. Martis // *G Ital Cardiol (Rome)*. – 2008. – Vol. 9. – Is. 7. – P. 513-517.

137. Partial anomalous pulmonary venous drainage in association with atrial septal defect / M. S. Gotsman, P. Astley, C. G. Parsons, et al. // *Brit. Heart J.* – 1995. – Vol. 27. – P. 566-571.

138. Partial anomalous pulmonary venous drainage in young pediatric patients: the role of magnetic resonance imaging / E. M-C. Riesenkauff, B. Schmitt, B. Schnackenburg, et al. // *Pediatr Cardiol.* – 2009. – Vol. 30, № 4 – P. 458-464.

139. Partial anomalous pulmonary venous return / C. Van Meter, J. G. LeBlanc, W. S. Culpepper 3rd, et al. // *Circulation.* – 1990. – Vol. 82. – P. 195–198.

140. Partial anomalous venous drainage / R. Gillman, C. A. Skowrow, B. G. Musser, et al. // *Amer. J. Surgery.* – 1957. – Vol. 94. – Is.5. – P. 688-694.

141. Partial anomalous venous drainage and its surgical correction / R. J. McCormack, R. M. Marquis, D. G. Julian, et al. // *Scot. Med. J.* – 1960. – Vol. 5. – P. 367-369.

142. Percutaneous treatment of dual pulmonary venous drainage and coarctation of the aorta in a single patient / M. A. Mamas, B. Clarke, V. S. Mahadevan, et al. // *Exp Clin Cardiol.* – 2010. – Vol. 15. – P.11-13.

143. Persistent left superior vena cava: incidence and management in patients undergoing repair of partial anomalous pulmonary venous connection / N. S. Clarke, R. A. Murthy, K. J. Guleserian, et al. // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* – 2017. – Vol. 8. – Is. 4. – P.440-444. doi: 10.1177/2150135117708706.

144. Prevalence of early postoperative arrhythmias in children with delayed open-heart surgery for severe congenital heart disease / M. Massin, S. G. Malekzadeh-Milani, H. Demanetz, et al. // *Acta Clin Belg.* – 2010. – Vol. 65. – Is.6. – P. 386-391.

145. Pulmonary hypertension due to presence of isolated partial anomalous pulmonary venous connection: A case report / T. Kumar, S. Patra, R. Ramalingam, et al. // *J Cardiovasc Dis Res.* – 2013. – Vol.4. – Is.4. – P.239-241. doi: 10.1016/j.jcdr.2014.01.002.

146. Pulmonary veno-occlusive disease associated with partial anomalous pulmonary venous connection / T. Murakami, H. Horigome, S. Yamaki, et al. // *Pediatr Int.* – 2003. – Vol. 45. – Is. 6. – P. 747-750.

147. Pulmonary venous obstruction following repair of total anomalous pulmonary venous drainage // H.-J. Schafers, I. Luhmer, H. Oelert, et al. / *Ann Thorac Surg.* – 1987. – Vol. 43. – P. 432-434

148. Rare association of two cardiovascular malformations successfully corrected in a single surgery: a case report / F. Y. Mei, Z. X. Bai, Z. B. Hu, et al. // *J Cardiothorac Surg.* – 2017. – Vol.12. – Is.1. – P.58. doi: 10.1186/s13019-017-0619-z.

149. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology / P. J. Kilner, T. Geva, H. Kaemmerer, et al. // *European Heart Journal.* – 2010. – Vol. 31 – P.794-895.

150. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease. A consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology / A. Pelliccia, R. Fagard, H. Halvor, et al. // *European Heart Journal*. – 2005. – Vol. 26 – P. 1422-1425.

151. Repair of isolated partial anomalous pulmonary venous connection of the right upper pulmonary veins to the left vertical vein / V. P. Podzolkov, M. R. Chiaureli, D. V. Kovalev, et al. // *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. – 2016. Vol. 23. – P. 501–502.

152. Richardson L. Sick sinus syndrome / L. Richardson // *JAAPA*. – 2017. – Vol. 30. – Is. 7. – P.50-51. doi: 10.1097/01.JAA.0000520546.61570.b5.

153. Risk factors for excess mortality in adults with congenital heart diseases / J. M. Oliver, P. Gallego, A. E. Gonzalez, et al. // *European Heart Journal*. – 2017. – Vol. 38 – P. 1233-1241.

154. Sahay S. Partial anomalous pulmonary venous connection and pulmonary arterial hypertension / S. Sahay, R. A. Krasuski, A. R. Tonelli // *Respirology*. – 2012. – Vol. 17. – Is. 6. P. 957-963. doi: 10.1111/j.1440-1843.2012.02180.x.

155. Sanz-Cuesta M. Partial anomalous pulmonary vein connection in a 15-year-old patient / M. Sanz-Cuesta, F. Prada // *J Pediatr*. – 2013. – Vol. 163. – Is. 6. – P.1793-1793.e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2013.08.025.

156. Schmidt E. Verschiedene Formen der partiellen Pulmona venen transpositionen / Schmidt E. et al // *Archiv für Kreislaufforschung*. – Band 57. – Heft 1-2. – 1967

157. Significance of preoperative imaging in children with total anomalous pulmonary venous connection / M. Schmiady, E. Valsangiacomo-Buechel, M. Hubler, et al. // *European Heart Journal*. – 2017. – Vol. 38 – Is. 26. – P. 2040.

158. Single-patch, 2-patch, and caval division techniques for repair of partial anomalous pulmonary venous connections: does it matter /S. M. Said,

H. M. Burkhart, H. V. Schaff, et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2012. – Vol. 143. – Is. 4. – P.896-903.

159. Sinus node dysfunction after partial anomalous pulmonary venous connection repair / C. Pace Napoleone, E. Mariucci, E. Angeli, et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2014. – Vol. 147. – P. 1594-1598.

160. Sinus node dysfunction after repair of partial anomalous pulmonary venous connection / H. Takahashi, Y. Oshima, M. Yoshida, et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2008. – Vol. 136. – Is. 2. – P. 329-334.

161. Sinus venosus atrial septal defect: annals of fifty cases / J. E. Davia, D. Melvin, M. D. Cheitin, et al. // *Amer. J. Heart.* – 1973. – Vol. 85. – Is. 2. – P. 177185.

162. Sinus venosus atrial septal defect associated with parcial anomalous pulmonary venous drainage. Surgical repair / A. N. Lewin, C. Zavanella, S. Subramanian, et al // *Ann. thorac. Surg.* – 1978. – Vol. 26. – Is. 1. – P. 185-187.

163. Sinus venosus atrial septal defect. Long-term postoperative outcome for 115 patients / C. H. Attenhofer, H. M. Connolly, G. K. Danielson, et al. // *Circulation.* – 2005. – Vol. 112. – P. 1953-1958.

164. Solomon V. Transcaval repair of sinus venosus defect using a Butterfly-Shaped Patch / V. Solomon, M. N. Vijaya // *Texas Heart Institute Journal* 1. – 1995. – Vol. 22. – P. 304-307.

165. Sridharah S. Cardiovascular MRI in congenital heart disease: an imaging atlas / S. Sridharah, G. Price, O. Tann, et al. // Springer-Verlag. – London. – 2010. – 168 p.

166. Successful transcatheter occlusion of an anomalous pulmonary vein with dual drainage to the left atrium / W. Wilson, E. Horlick, L. Benson, et al. // *Catheter Cardiovasc Interv.* – 2015. – Vol. 85. – Is. 7. – P.1212-1216. doi: 10.1002/ccd.25734.

167. Sulaiman S. Anomalous left atrial drainage of the right superior caval vein with partial anomalous pulmonary venous return / S. Sulaiman, R. G. Nair //

Cardiol Young. – 2017. – Vol. 27. – Is. 6. – P. 1216-1218. doi: 10.1017/S1047951117000956.

168. Superior vena cava stenting guided by alternative imaging modalities in a patient with severe contrast allergy: a case report and brief literature review / P. Pillutla, L. C. Reardon, J. A. Aboulhosn, et al. // *Congenit Heart Dis.* – 2014. – Vol. 9. – Is. 5. – P. 143-146. doi: 10.1111/chd.12111.

169. Surgery for partial anomalous pulmonary venous connections: modification of the Warden procedure with a right atrial appendage flap / C. Kim, Y. H. Cho, M. Lee, et al. // *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2014. – Vol. 47. – Is.2. – P. 94-99.

170. Surgical case of partial anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava with cor triatriatum: Williams' modification and excision of diaphragm / T. Hiramatsu, S. Komori, Y. Okamura, et al. // *Heart Vessels.* – 2008. – Vol. 23. – P. 433-435. doi: 10.1007/s00380-008-1072-7.

171. Surgical repair of partial anomalous pulmonary venous connection shunting from left atrium to innominate vein / D. Bobylev, T. Breyman, D. Boethig, et al. // *J Cardiothorac Surg.* – 2013. – Vol. 18. – Is. 8. – P. 100. doi: 10.1186/1749-8090-8-100.

172. Surgical techniques in partial anomalous pulmonary veins to the superior vena cava / S. Y. DeLeon, J. E. Freeman, M. N. Ilbawi, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 1993. – Vol. 55. – P. 1222-1226.

173. Surgical treatment of abnormal venous return / V. O. Bjork, H. Lodin, O. Peterson, et al. // *Ann. Surgery.* – 1962. – Vol. 156. – Is 6. – P. 857-868.

174. Surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava / M. D. Paulista, P. H. Paulista, A. L. Guerra, et al. // *Rev Bras Cir Cardiovasc.* – 2009. – Vol. 24. – P.133-137.

175. Surgical treatment of the atrial septal defect in adults: effective reduction in cardiac size and excellent overall clinical outcome / A. Chatzis, N. Giannopoulos, C. Vahlas, et al. // *Rev Port Cir Cardiorac Vasc.* – 2006. – Vol. 13. – Is. 3. – P.133-136.

176. Thangarajah A. A rare case of isolated partial anomalous pulmonary venous connection to the inferior vena cava / A. Thangarajah // *J Clin Diagn Res.* – 2015. – Vol. 9. – Is. 3. – P. TJ01-02. doi: 10.7860/JCDR/2015/11912.5618.

177. 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. – Vol. 22. – Is. 4. – P. 374-377.

178. The surgical anatomy of atrial septal defects: experiences with repair under direct vision / F. J. Lewis, M. Taufic, R. L. Varco, et al. // *Ann Surg.* – 1955. – Vol. 142. – Is. 3. – P. 401–415.

179. The Warden procedure can be successfully performed using minimally invasive cardiac surgery without aortic clamping / A. Zubritskiy, A. Arkhipov, T. Khapaev, et al. // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2016. – Vol. 22. – Is. 2. – P. 225-227. doi: 10.1093/icvts/ivv312

180. The Warden procedure through a posterolateral thoracotomy approach / S. Ramanan, N. Sasikumar, S. R. Manohar, et al. // *Tex Heart Inst J.* – 2014. – Vol. 41. – Is. 5. – P. 499-501. doi: 10.14503/THIJ-13-3474.

181. Total anomalous pulmonary venous drainage in infants I. clinical and hemodynamic findings, methods, and results of operation in 37 Cases / D. M. Behrendt, E. Aberdeen, D. J. Waterson, et al. // *Circulation.* – 1972. – Vol. XLVI. – P. 347-356.

182. Transposition of the pulmonary veins / W. G. Guntheroth, A. S. Nadas, R. E. Gross, et al. // *Circulation.* – 1958. – Vol. 18. – Is. 1. – P. 117-137.

183. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology / W. Budts, J. Roos-Hesselink, T. Rädle-Hurst, et al. // *European Heart Journal.* – 2016. – Vol. 37 – P. 1419-1427.

184. Treatment options for the closure of secundum atrial septal defects: A systematic review and meta-analysis / P. A. Villablanca, D. A. Briston, J. Rodés-

Cabau, et al. // *Int J Cardiol.* – 2017. – Vol. 15. – P. 149-155. doi: 10.1016/j.ijcard.2017.03.073.

185. Unusual case of left partial anomalous pulmonary venous connection with successful surgical management / W. M. Wilson, P. Skillington, L. Grigg, et al. // *Congenit Heart Dis.* – 2010. – Vol.5. – P. 157-160. doi: 10.1111/j.1747-0803.2009.00306.x.

186. Venous collector in a case of partial anomalous pulmonary venous drainage / M. J. Mataro, J. Otero, G. Sanchez-Espín, et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2015. – Vol. 99. – P. 2224

187. Waqar T. Outcome after surgical repair of partial anomalous pulmonary venous connection / T. Waqar, Z. A. Ansar, M. A. Raza Baig // *Pak J Med Sci.* – 2016. – Vol. 32. – Is. 6. – P. 1386-1389.

188. Warden procedure for correction of sinus venosus atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection / M. Hofmann, M. O. Schmiady, M. Hübler, et al. // *Multimed Man Cardiothorac Surg.* – 2016. doi: 10.1510/mmcts.2016.007.

189. Winsiow J. Quoted by Brody // *Mem. Acad. Roy. D.sc.* – 1939. – P. 113.

Приложение А

Таблица 1 - ЭхоКГ показатели пациентов ЧАДЛВ в ВПВ групп Warden и Warden_{модиф} до хирургической коррекции

Показатели	Warden (n=17)	Warden _{модиф} (n=18)	Различия по Mann-Whitney U test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
1	2	3	4
ФВ ЛЖ, %	Me=71,00 (67,00; 72,00)	Me=69,00 (65,00; 78,00)	p=0,44
Объем ПП _{инд} , мл/м ²	Me=39,57 (35,18; 47,16)	Me=34,46 (31,25; 41,65)	p=0,31
Ширина ПЖ _{инд} , мм/м ²	Me=31,16 (27,47; 37,93)	Me=33,53 (26,74; 39,01)	p=0,70
Длина ПЖ _{инд} , мм/м ²	Me=35,08 (25,27; 43,10)	Me=36,54 (29,06; 44,23)	p=0,81
КДР _{инд} , мм/м ²	Me=50,00 (29,29; 55,55)	Me=49,05 (43,36; 50,00)	p=0,62

Продолжение таблицы 1

1	2	3	4
КСР _{инд} , мм/м ²	Me=28,07 (18,35; 29,31)	Me=27,85 (23,65; 32,85)	p=0,47
СИ, л/мин/м ²	Me=2,38 (1,92; 2,78)	Me=2,58 (2,29; 3,17)	p=0,31
ИММ _{лж} , г,м ²	Me=61,02 (49,88; 72,21)	Me=61,22 (57,02; 88,57)	p=0,70
МЖП _{инд} , мм,м ²	Me=7,79 (6,19; 10,16)	Me=9,21 (8,57; 11,11)	p=0,45
ЗСЛЖ _{инд} , мм/м ²	Me=7,69 (6,06; 9,77)	Me=8,41 (7,36; 9,61)	p=0,37
СДПЖ, мм рт.ст.	Me=32,50 (30,00; 38,00)	Me=29,50 (26,00; 33,00)	p=0,39

Таблица 2 – ЭхоКГ показатели пациентов ЧАДЛВ в ВПВ групп «внутрипредсердной» коррекции и Warden_{модиф} до операции

Показатели	«Внутрипредсердная» коррекция (n=18)	Warden _{модиф} (n=18)	Различия по Mann-Whitney U test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
1	2	3	4
ФВ ЛЖ, %	Me=73,00 (67,00; 75,00)	Me=69,00 (65,00; 78,00)	p=0,96
Объем ПП _{инд} , мл/м ²	Me=36,21 (29,42; 41,64)	Me=34,46 (31,25; 41,65)	p=0,18
Ширина ПЖ _{инд} , мм/м ²	Me=34,54 (26,67; 36,73)	Me=33,53 (26,74; 39,01)	p=0,94
Длина ПЖ _{инд} , мм/м ²	Me=35,00 (30,61; 37,31)	Me=36,54 (29,06; 44,23)	p=0,92
Объем ЛП, мл/ м ²	Me=19,36 (15,97; 22,39)	Me=24,09 (19,25; 26,67)	p=0,01

Продолжение таблицы 2

1	2	3	4
КДР _{инд} , мм/м ²	Me=52,50 (47,26; 58,53)	Me=49,05 (43,36; 50,00)	p=0,08
КСР _{инд} , мм/м ²	Me=29,85 (26,58; 32,65)	Me=27,85 (23,65; 32,85)	p=0,47
СИ, л/мин/м ²	Me=2,51 (2,19; 3,26)	Me=2,58 (2,29; 3,17)	p=0,94
ИММ _{лж} , г,м ²	Me=58,97 (52,63; 64,29)	Me=61,22 (57,02; 88,57)	p=0,21
МЖП _{инд} , мм,м ²	Me=10,61 (9,00; 12,43)	Me=9,21 (8,57; 11,11)	p=0,49
ЗСЛЖ _{инд} , мм/м ²	Me=8,28 (7,53; 9,98)	Me=8,41 (7,36; 9,61)	p=0,37
СДПЖ, мм рт.ст.	Me=29,50 (27,00; 36,00)	Me=29,50 (26,00; 33,00)	p=0,39

Таблица 3 – ЭхоКГ показатели пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ до операции, через 10 дней и через 1 год после операции в группе «внутрипредсердной» коррекции

Показатели	До операции	Через 10 дней после коррекции	Через 1 год после коррекции	Friedman ANOVA test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
1	2	3	4	5
КДР _{инд} , мм/м ²	Me=52,50 (41,97; 57,21)	Me=54,33 (44,44; 58,33)	Me=36,59 (34,82; 38,37)	p = 0,007
КСР _{инд} , мм/м ²	Me=29,28 (25,71; 32,65)	Me=29,76 (23,47; 34,82)	Me=21,06 (19,97; 21,58)	p = 0,001
ФВ ЛЖ, %	Me=74,00 (67,00; 75,00)	Me=68,00 (64,00; 75,00)	Me=66,00 (65,00; 67,00)	p = 0,15
СИ, л/мин/м ²	Me=2,51 (2,14; 3,24)	Me=2,96 (2,53; 32,85)	Me=2,24 (1,98; 2,51)	p= 0,19
УИ, мл/м ²	Me=25,40 (19,90; 29,20)	Me=28,10 (24,50; 32,85)	Me=35,05 (32,40; 38,55)	p= 0,53
СПДЖ, мм рт.ст.	Me=29,00 (27,00; 36,00)	Me=22,00 (21,00; 26,00)	Me=25,00 (24,00; 27,00)	p= 0,26

Таблица 4 – ЭхоКГ показатели пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ до операции, через 10 дней и через 1 год после коррекции по методу Warden

Показатели	До операции	Через 10 дней после коррекции	Через 1 год после коррекции	Friedman ANOVA test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
1	2	3	4	5
КДР _{инд} , мм/м ²	Me=52,22 (42,47; 54,23)	Me=55,59 (42,28; 63,69)	Me=38,03 (35,26; 44,09)	p = 0,02
КСР _{инд} , мм/м ²	Me=28,50 (25,00; 34,12)	Me=32,20 (25,09; 35,84)	Me=23,40 (22,53; 25,90)	p= 0,09
ФВ ЛЖ, %	Me=70,50 (67,00; 75,00)	Me=76,00 (69,00; 79,00)	Me=71,00 (66,00; 74,00)	p= 0,68
СИ, л/мин/м ²	Me=2,38 (1,92; 2,785)	Me=2,95 (2,62; 3,52)	Me=2,81 (2,75; 2,84)	p= 0,13
УИ, мл/м ²	Me=21,30 (18,30; 23,90)	Me=28,80 (21,90; 34,90)	Me=31,05 (25,90; 35,00)	p= 0,06
СПДЖ, мм рт.ст.	Me=33,00 (28,00; 40,00)	Me=20,00 (19,00; 22,00)	Me=24,00 (22,00; 24,00)	p= 0,04

Таблица 5 – ЭхоКГ показатели пациентов с ЧАДЛВ в ВПВ до операции, через 10 дней и через 1 год после коррекции по модифицированному методу Warden

Показатели	До операции	Через 10 дней после коррекции	Через 1 год после коррекции	Friedman ANOVA test, p
	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	Me (Нижняя; верхняя квартиль)	
1	2	3	4	5
КДР _{инд} , мм/м ²	Me=47,17 (43,363; 51,923)	Me=53,88 (38,10; 61,53)	Me=40,18 (38,53; 46,75)	p=0,006
КСР _{инд} , мм/м ²	Me=27,85 (23,65; 36,53)	Me=31,38 (23,65; 36,53)	Me=22,01 (21,49; 24,67)	p=0,006
ФВ ЛЖ, %	Me=68,00 (65,00; 73,00)	Me=71,00 (68,00; 71,00)	Me=69,00 (62,00; 71,00)	p= 0,57
СИ, л/мин/м ²	Me=2,60 (2,20; 3,26)	Me=3,33 (2,95; 3,94)	Me=2,56 (2,43; 2,82)	p= 0,009
УИ, мл/м ²	Me=27,05 (24,40; 36,70)	Me=29,20 (25,00; 30,30)	Me=33,80 (30,80; 36,70)	p= 0,009
СДПЖ, мм рт. ст.	Me=29,50 (25,00; 33,00)	Me=20,00 (19,50; 25,00)	Me=21,00 (20,00; 22,00)	p= 0,13