

Ранняя унифокализация при коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки: ретроспективный анализ

Е.Н. Амансахатова^{1,2}, Ю.Ю. Кулябин¹, А.В. Войтов¹, Н.Р. Ничай^{1,3}, А.Н. Архипов¹, И.А. Сойнов¹

Для корреспонденции: Екатерина Назаровна Амансахатова,
e.amansakhatova@mail.ru

Поступила в редакцию 28 ноября 2024 г.
Исправлена 25 сентября 2025 г. Принята к печати 30 января 2026 г.

Цитировать: Амансахатова Е.Н., Кулябин Ю.Ю., Войтов А.В., Ничай Н.Р., Архипов А.Н., Сойнов И.А. Ранняя унифокализация при коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки: ретроспективный анализ. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2026;30(2):45–54.
<https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-2-45-54>

Финансирование
Работа выполнена в рамках государственного задания Министерства здравоохранения Российской Федерации (№ 124022500251-0).

Конфликт интересов
Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов
Концепция и дизайн работы:
Е.Н. Амансахатова, Ю.Ю. Кулябин, А.В. Войтов, Н.Р. Ничай, А.Н. Архипов
Сбор и анализ данных: Е.Н. Амансахатова, А.В. Войтов, Н.Р. Ничай, А.Н. Архипов
Статистическая обработка данных:
Е.Н. Амансахатова, Ю.Ю. Кулябин, Н.Р. Ничай, И.А. Сойнов
Написание статьи: Е.Н. Амансахатова, Ю.Ю. Кулябин, И.А. Сойнов
Исправление статьи: Ю.Ю. Кулябин, Н.Р. Ничай, А.Н. Архипов, И.А. Сойнов
Утверждение окончательного варианта статьи: все авторы

ORCID
Е.Н. Амансахатова,
<https://orcid.org/0009-0008-3193-4160>
Ю.Ю. Кулябин,
<https://orcid.org/0000-0002-2361-5847>
А.В. Войтов,
<https://orcid.org/0000-0003-3797-4899>
Н.Р. Ничай,
<https://orcid.org/0000-0002-1763-9535>
А.Н. Архипов,
<https://orcid.org/0000-0003-3234-5436>
И.А. Сойнов,
<https://orcid.org/0000-0003-3691-2848>

© Амансахатова Е.Н., Кулябин Ю.Ю., Войтов А.В., Ничай Н.Р., Архипов А.Н., Сойнов И.А., 2026

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация

² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Новосибирский национальный исследовательский государственный университет», Новосибирск, Российская Федерация

³ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация

Аннотация

Актуальность. Наличие мультифокального легочного кровотока при атрезии легочной артерии и дефекте межжелудочковой перегородки играет решающую роль в выборе тактики хирургической коррекции. Ранняя унифокализация легочного русла способствует достижению радикальной коррекции порока с физиологическим давлением в правом желудочке.

Цель. Оценить эффективность реконструкции легочного русла с унифокализацией для достижения радикальной коррекции при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и мультифокальным легочным кровотоком.

Методы. В данном исследовании приняли участие 25 пациентов с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки типов В и С (по классификации С. Tchervenkov), которым выполнялась унифокализация легочного русла. В соответствии с возрастом во время коррекции все пациенты были разделены на две группы: группа с ранней унифокализацией (РУ, $n = 11$) – пациенты, оперированные в возрасте до 1 года, группа с поздней унифокализацией (ПУ, $n = 14$) – пациенты, оперированные в возрасте старше 1 года. Первичной конечной точкой исследования являлось достижение радикальной коррекции с поддержанием давления в правом желудочке на уровне менее 2/3 от системного давления. Вторичные точки включали частоту повторных эндоваскулярных вмешательств, свободу от реопераций, частоту резидуальной легочной гипертензии, частоту неблагоприятного исхода.

Результаты. Возраст пациентов в группах с ранней и поздней унифокализацией легочного русла составил 6,0 (0; 11) и 90,5 (13; 132) месяца. Легочная гипертензия в предоперационном периоде была диагностирована в группе РУ у 1 пациента (9 %), а в группе ПУ – у 11 пациентов (79 %) ($p = 0,001$). Радикальная коррекция и давление в правом желудочке менее 2/3 от системного чаще достигались у пациентов в группе РУ, чем в группе ПУ (73 % vs 29 %, $p = 0,04$ и 89 % vs 38 %, $p = 0,03$). Повторные транскатетерные и открытые хирургические вмешательства требовались чаще пациентам из группы ПУ (85 %, $p = 0,02$, 85 %, $p = 0,007$). В показателях ранней и отдаленной летальности между группами не было статистически значимых различий ($p = 1,0$).

Заключение. Результаты исследования дают возможность предположить, что ранняя унифокализация легочного кровотока позволяет обеспечить оптимальные показатели для достижения радикальной коррекции порока. После радикальной коррекции у большинства пациентов, которым была проведена унифокализация в раннем возрасте, сохраняется низкое давление в правом желудочке в отдаленном периоде, и они в меньшей степени подвержены повторным вмешательствам.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки; врожденные пороки сердца; унифокализация легочных артерий



The role of early unifocalization in the correction of pulmonary atresia with ventricular septal defect: the retrospective analysis

Ekaterina N. Amansakhatova^{1,2}, Yuriy Yu. Kulyabin¹, Alexey V. Voitov¹, Nataliya R. Nichay^{1,3}, Alexey N. Arkhipov¹, Ilya A. Soynov¹

Corresponding author: Ekaterina N. Amansakhatova, e.amansakhatova@mail.ru

Received 28 November 2024. Revised 25 September 2025.
Accepted 30 January 2026.

How to cite: Amansakhatova E.N., Kulyabin Yu.Yu., Voitov A.V., Nichay N.R., Arkhipov A.N., Soynov I.A. The role of early unifocalization in the correction of pulmonary atresia with ventricular septal defect: the retrospective analysis. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2026;30(2):45-54. (In Russ.)
<https://doi.org/10.21688/1681-3472-2026-2-45-54>

Funding
The research was carried out within the framework of the state assignment of the Ministry of Health of the Russian Federation (No. 124022500251-0).

Conflict of interest
The authors declare no conflict of interest.

Contribution of the authors
Conception and study design: E.N. Amansakhatova, Yu.Yu. Kulyabin, A.V. Voitov, N.R. Nichay, A.N. Arkhipov
Data collection and analysis: E.N. Amansakhatova, A.V. Voitov, N.R. Nichay, A.N. Arkhipov
Statistical analysis: E.N. Amansakhatova, Yu.Yu. Kulyabin, N.R. Nichay, I.A. Soynov
Drafting the article: E.N. Amansakhatova, Yu.Yu. Kulyabin, I.A. Soynov
Critical revision of the article: Yu.Yu. Kulyabin, N.R. Nichay, A.N. Arkhipov, I.A. Soynov
Final approval of the version to be published: all authors

ORCID
E.N. Amansakhatova,
<https://orcid.org/0009-0008-3193-4160>
Yu.Yu. Kulyabin,
<https://orcid.org/0000-0002-2361-5847>
A.V. Voitov,
<https://orcid.org/0000-0003-3797-4899>
N.R. Nichay,
<https://orcid.org/0000-0002-1763-9535>
A.N. Arkhipov,
<https://orcid.org/0000-0003-3234-5436>
I.A. Soynov,
<https://orcid.org/0000-0003-3691-2848>

© 2026 Amansakhatova et al.



¹ Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russian Federation

² Novosibirsk State University, Novosibirsk, Russian Federation

³ Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russian Federation

Abstract

Introduction: The presence of multifocal pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect plays a critical role in determining the strategy for surgical correction. Early unifocalization of the pulmonary arterial bed facilitates achievement of complete repair with physiological right ventricular pressure.

Objective: To evaluate the effectiveness of pulmonary artery reconstruction with unifocalization to achieve radical correction in pulmonary artery atresia with interventricular defect and multifocal pulmonary flow.

Methods: This study involved 25 patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect types B and C (according to the classification of C. Tchervenkov), who underwent unifocalization of the pulmonary bed. In accordance with age at the time of correction, all patients were divided into two groups: Group EU (early unifocalization, $n = 11$) – patients operated on at the age of up to 1 year, Group LU (late unifocalization, $n = 14$) – patients operated on at the age of over 1 year. The primary endpoint was successful complete repair with maintenance of right ventricular pressure at less than two-thirds of systemic pressure. The secondary endpoints included the rates of reintervention, freedom from reoperation, incidence of residual pulmonary hypertension, and rate of adverse outcomes.

Results: The age of patients in the groups with early and late unifocalization of the pulmonary bed was 6.0 (0; 11) and 90.5 (13; 132) months. Pulmonary hypertension in the preoperative period was diagnosed in 1 patient (9 %) in the EU group, and in 11 patients (79 %) in the LU group ($p = 0.001$). Radical correction and right ventricular pressure less than 2/3 of the systemic pressure were achieved more often in patients in group EU than in group LU (73 % vs. 29 %, $p = 0.04$ and 89 % vs. 38 %, $p = 0.03$). Repeated transcatheter interventions and surgical redo procedures were required more often in patients from group LU (85 %, $p = 0.02$, 85 %, $p = 0.007$). There were no statistically significant differences in early and long-term mortality rates between the groups ($p = 1.0$).

Conclusion: Early unifocalization of pulmonary blood flow allows achieving optimal parameters for achieving radical correction of the defect. After radical correction, most patients who underwent unifocalization at an early age retain low pressure in the right ventricle in the long term and are less susceptible to repeated interventions.

Keywords: pulmonary atresia with ventricular septal defect, congenital heart disease; unifocalization of the pulmonary arteries

Введение

Атрезия легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) часто сопровождается развитием больших аорто-легочных коллатералей (БАЛК). Наличие БАЛК при АЛА с ДМЖП вызывает более высокую летальность, а показатели десятилетней выживаемости при естественном течении в этом случае не превышают 10 % [1–3]. Наличие БАЛК характеризуется специфическим физиологическим течением порока со стремительным развитием легочной гипертензии и осложняет выбор хирургической тактики при АЛА с ДМЖП [4; 5]. Основным условием для достижения радикальной коррекции порока является низкое сопротивление малого круга кровообращения с нормальной арборизацией легочных артерий [4; 6]. При некоммуникантных БАЛК основным подходом для достижения физиологического легочного кровотока является унифокализация легочного русла [7; 8].

Цель – оценить результаты ранней унифокализации легочного русла для достижения адекватной радикальной коррекции АЛА с ДМЖП.

Методы

В представленном ретроспективном анализе были отобраны 44 пациента с АЛА с ДМЖП и мультифокальным легочным кровотоком, которые прооперированы в отделении врожденных пороков сердца ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» в период с января 2018 г. по июль 2024 г. В анализ были включены дети с АЛА с ДМЖП типов В и С по классификации С. Tchervenkov, которым выполнялась хирургическая коррекция порока с унифокализацией легочного русла. Из 44 пациентов для дальнейшего анализа были отобраны 25 детей, которые были разделены на две группы в зависимости от возраста, в котором была проведена реконструкция легочного русла: I группа –

ранняя унифокализация (РУ), до 1 года (11 пациентов), II группа – поздняя унифокализация (ПУ), выполненная в возрасте старше 1 года (14 пациентов) (рис. 1).

Критерии включения и исключения

Критерии включения в исследование:

- возраст пациентов на момент унифокализации до 1 года в группе РУ и старше 1 года в группе ПУ;
- АЛА с ДМЖП типов В и С по классификации С. Tchervenkov;
- первичная хирургическая коррекция.

Критерии исключения из исследования:

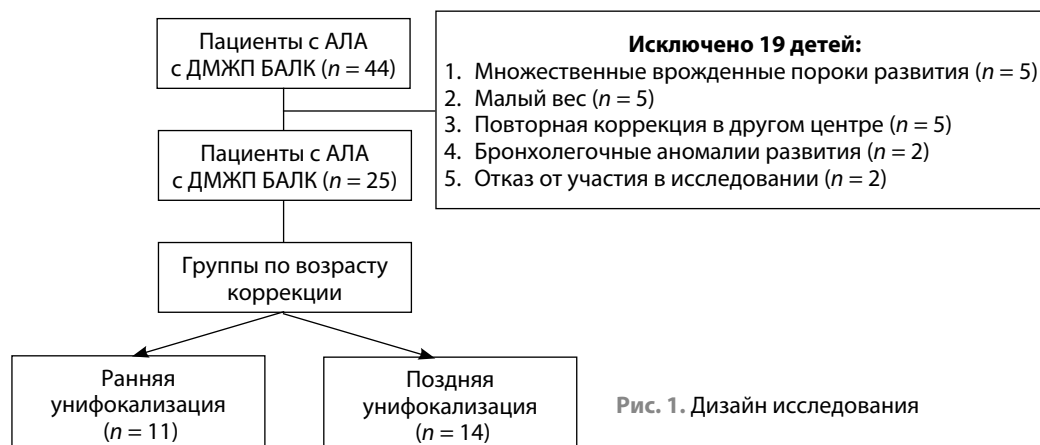
- множественные врожденные пороки развития, малая масса;
- пациенты, повторная коррекция у которых проводилась в другом центре;
- бронхолегочные аномалии развития;
- отказ от участия в исследовании.

Конечные точки

Первичная конечная точка: достижение радикальной коррекции с сохранением давления в правом желудочке менее 2/3 от системного давления.

Вторичные точки: частота повторных эндоваскулярных вмешательств, свобода от реопераций, частота резидуальной легочной гипертензии, частота неблагоприятного исхода.

Всем пациентам для оценки анатомии и физиологии легочного русла, наличия мультифокального легочного кровотока выполняли мультиспиральную компьютерную томографию сердца и магистральных сосудов с контрастированием и чрезвенозное зондирование сердца с ангиопульмонографией и аортографией. В среднесрочном периоде (под среднесрочными исходами понимаются события, произошедшие после выписки из стационара) всем пациентам повтор-



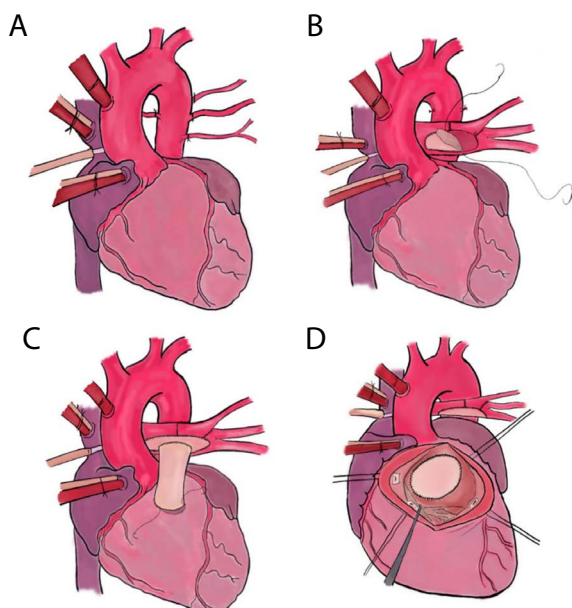


Рис. 2. Радикальная коррекция атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и большими аорто-легочными коллатеральями:

А – лигирование или клипирование БАЛК;
В – унифокализация легочного русла;
С – формирование пути оттока ВОПЖ;
Д – закрытие ДМЖП

Примечание. БАЛК – большие аорто-легочные коллатерали; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки.

но выполнялась контрольная катетеризация сердца с ангиопульмонографией и тензиометрией для оценки физиологии малого круга кровообращения и анатомии неолегочных артерий через 1 год после операции. При измерении давления в правом желудочке (ПЖ) и неолегочном русле были получены сопоставимые значения при отсутствии межжелудочкового сообщения (в том числе фистулы на заплате).

Показанием к хирургической коррекции с унифокализацией являлось наличие мультифокального легочного кровотока с некоммуникантными БАЛК, значимых стенозов БАЛК, десатурации ниже 80 % или широких БАЛК с развитием явлений сердечной недостаточности. Унифокализация легочных артерий выполнялась в возрасте от 4 месяцев при наличии некоммуникантных БАЛК диаметром более 2 мм, решение о закрытии ДМЖП принималось на основании интраоперационной оценки анатомии неолегочного русла и прямой тензиометрии в ПЖ после унифокализации. При малом размере унифокализованных БАЛК и давлении в ПЖ более 2/3 от системного выполнялись паллиативная коррекция с формированием шунта между ПЖ и неолегочным коллектором

и сохранение нерестриктивного межжелудочкового сообщения.

Хирургическая коррекция

Унифокализация выполнялась доступом из срединной стернотомии с использованием искусственного кровообращения (ИК) во всех случаях (рис. 2). До гепаринизации пациента выполнялась мобилизация легочных ветвей (при наличии) и всех БАЛК до деления на сегментарные ветви. После начала ИК все БАЛК клипировались у аортального устья (рис. 2, А). Коллатерали последовательно объединялись между собой и с нативным легочным руслом (при наличии) посредством множественных анастомозов с последующей расширенной пластикой заплатами из ткани криосохраненного легочного гомографта или аутоперикарда (рис. 2, В). После формирования единого легочного коллектора выполнялась оценка неолегочного русла с последующим формированием анастомоза между кондуитом и коллектором. При радикальной коррекции имплантировался клапансодержащий ксеновенозный кондуит Contegra (Medtronic, Соединенные Штаты Америки) или криосохраненный венозный гомографт расчетного диаметра. В случае паллиативной коррекции имплантировался бесклапанный синтетический протез (рис. 2, D). Следующим этапом выполнялась окклюзия аорты, для защиты миокарда использовался кардиоплегический раствор Бретшнайдера (Custadiol, Германия). Выходной тракт правого желудочка вскрывался в бессосудистой зоне, выполнялось частичное иссечение конусной перегородки, после чего ДМЖП закрывался заплатой из ксеноперикарда (рис. 2, С). Доступом через правое предсердие дополнительно формировалась разгрузочная фистула на межпредсердном сообщении диаметром 4 мм. После прекращения ИК выполнялась прямая тензиометрия в ПЖ и легочной артерии (ЛА). При сохранении высокого давления (более 2/3 от системного) с целью объемной разгрузки возобновляли ИК и формировали фистулу в межжелудочковой заплате на индуцированной фибрилляции желудочков.

Статистический анализ

Статистическая обработка проводилась с использованием программного обеспечения Stata 13 (StataCorp LP, College Station, США). Оценку нормальности распределения признаков проводили с помощью критерия Шапиро – Уилка. Непрерывные переменные представлены в виде медианы (25-й; 75-й процентиль; минимальный и максимальный показатель в выборке). Категориальные переменные представлены в виде чисел n (%). Для межгруппового сравнения непрерывных данных использовался тест Манна – Уитни, для срав-

Табл. 1. Базовые и предоперационные характеристики пациентов

Параметр	Ранняя унифокализация, n = 11	Поздняя унифокализация, n = 14	P
Возраст, мес.	6 (4; 8)	90,5 (25; 96)	0,001
Масса тела, кг	5,2 (4; 8)	15,2 (7; 18)	0,001
Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, тип C, n (%)	7 (63)	7 (50)	0,68
Легочная гипертензия, n (%)	1 (9)	11 (79)	0,001
Сатурация, %	82 (80; 90)	80 (70; 80)	0,46
Сопутствующая некардиальная патология, n (%)	8 (73)	8 (57)	0,67
Паллиативные процедуры до унифокализации, n (%)	4 (36)	9 (64)	0,23

Примечание. Данные представлены в виде медианы (25-й; 75-й процентиль; минимальный и максимальный показатель) или числового показателя n (%).

нения групп с категориальными данными – χ^2 или точный критерий Фишера. Для анализа качественных переменных применяли критерий χ^2 Пирсона; в случаях, когда менее 25 % ожидаемых частот превышали 5, использовали точный критерий Фишера. Сравнительный анализ пятилетней свободы от повторных открытых вмешательств проводился с помощью логрангового критерия. Статистически значимым показателем являлось значение двухстороннего $p < 0,05$.

Результаты

Базовые и предоперационные характеристики пациентов представлены в табл. 1.

По данным селективной тензиометрии в группе РУ только у 1 пациента (9 %) в предоперационном периоде была диагностирована легочная гипертензия, а в ПУ –

у 11 пациентов (79 %) ($p = 0,001$). В группе ПУ 11 (79 %) пациентов подвергались паллиативным вмешательствам на легочных артериях и БАЛК до унифокализации.

На момент госпитализации в качестве сопутствующего диагноза многие пациенты имели патологию других органов, в том числе системного характера, такие как патология центральной нервной системы (перенесенное острое нарушение мозгового кровообращения), синдром Ди Джорджи, цитомегаловирусная инфекция, поликистоз почек.

Радикальная коррекция была достигнута у 73 % пациентов из группы РУ и у 29 % пациентов из группы ПУ ($p = 0,04$) (табл. 2). Большинство пациентов в каждой группе выполнялась расширенная пластика легочных ветвей в связи с наличием периферических стенозов и малого диаметра БАЛК (73 % vs 79 %, $p = 0,07$).

Табл. 2. Характеристика раннего послеоперационного периода

Параметр	Ранняя унифокализация, n = 11	Поздняя унифокализация, n = 14	p
Радикальная коррекция, n (%)	8 (73)	4 (29)	0,04
Время ИК, мин	215 (137; 258)	225 (174; 254)	0,60
Время окклюзии аорты, мин	42 (39; 52)	39 (37; 62)	0,85
Расширенная пластика ветвей, n (%)	8 (73)	11 (79)	>0,99
Открытая грудина, n (%)	5 (45)	3 (21)	0,38
Сатурация, %	97 (90; 96)	92 (85; 97)	0,20
Госпитальная летальность, n (%)	1 (9)	1 (7)	>0,99
ЭКМО, n (%)	1 (9)	2 (14)	>0,99
Осложнения			
Стенозы бронхов, n (%)	3 (27)	3 (21)	>0,99
Окклюзия ветвей, n (%)	1 (9)	3 (21)	0,60
Инфекции, n (%)	2 (18)	1 (7)	0,56

Примечание. ИК – искусственное кровообращение; ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация. Данные представлены в виде медианы (25-й; 75-й процентиль; минимальный и максимальный показатель) или числового показателя n (%).

Табл. 3. Характеристика среднесрочного послеоперационного периода (для пациентов, достигших выписки из стационара)

Показатель	Ранняя унифокализация, n = 10	Поздняя унифокализация, n = 13	p
Отдаленная летальность, n (%)	1 (9)	0 (0)	0,17
Период наблюдения, мес.	16 (8; 36)	21 (8; 36)	–
Реинтервенции эндоваскулярные в течение 1-го года после операции, n (%)	3 (33)	11 (85)	0,02
Трехлетняя свобода от повторных открытых вмешательств, n (%)	0 (0)	10 (82)	0,02
Давление ПЖ < 2/3, n (%)	8 (89)	5 (38)	0,03
ФИП ПЖ, %	45 (42; 50)	42 (38; 42)	–
Градиент давления на ЛК, мм рт. ст.	12 (5; 18)	6 (5; 18)	–
Недостаточность ТрК:			
0–1-я степень, n (%)	7 (78)	9 (69)	–
1–2-я степень, n (%)	2 (22)	4 (31)	–

Примечание. ЛК – легочный клапан; ПЖ – правый желудочек; ТрК – трикуспидальный клапан; ФИП ПЖ – фракция изменения площади правого желудочка. Данные представлены в виде медианы (25-й; 75-й процентиль; минимальный и максимальный показатель) или числового показателя n (%).

Госпитальная летальность статистически значимо не различалась между группами и составила 9 % (n = 1) в группе РУ и 7 % в группе ПУ (n = 1) (p > 0,99). В проведении экстракорпоральной терапии (экстракорпоральная мембранная оксигенация, ЭКМО) нуждались 9 % (n = 1) в группе РУ и 14 % (n = 2) в группе ПУ (p > 0,99).

У 1 пациента из группы РУ развилась острая окклюзия левой легочной артерии на 2-е послеоперационные сутки с развитием правожелудочковой недостаточности, по поводу чего было подключено ЭКМО и выполнена транскатетерная реканализация со стентированием окклюзированного участка. Пациент умер от прогрессирующей полиорганной недостаточности на 18-е сут-

ки послеоперационного периода. В группе ПУ у 1 пациента развилось реперфузионное повреждение легких на следующие сутки после операции с развитием выраженной дыхательной недостаточности. Пациенту было подключено вено-артериальное ЭКМО, тем не менее присоединение инфекционных осложнений и развитие пневмонии послужило основной причиной летального исхода на 22-е сутки после операции.

В раннем послеоперационном периоде у троих пациентов в группе РУ (27 %) и у троих пациентов в группе ПУ (21 %) был диагностирован бронхообструктивный синдром со стенозом бронхов, который потребовал длительной искусственной вентиляции

Рис. 3. Пятилетняя свобода от повторных открытых вмешательств (метод Каплана – Мейера) в двух группах

Примечание. ПУ – поздняя унифокализация; РУ – ранняя унифокализация.

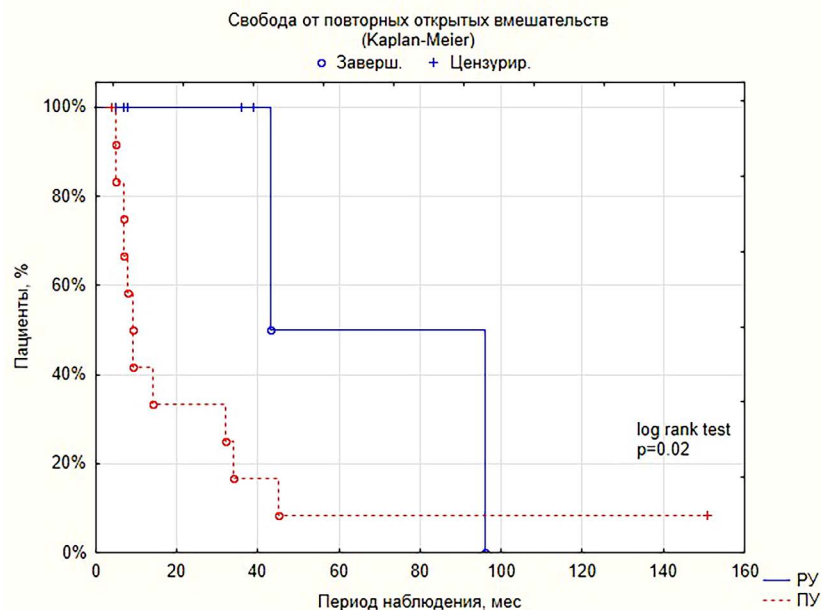
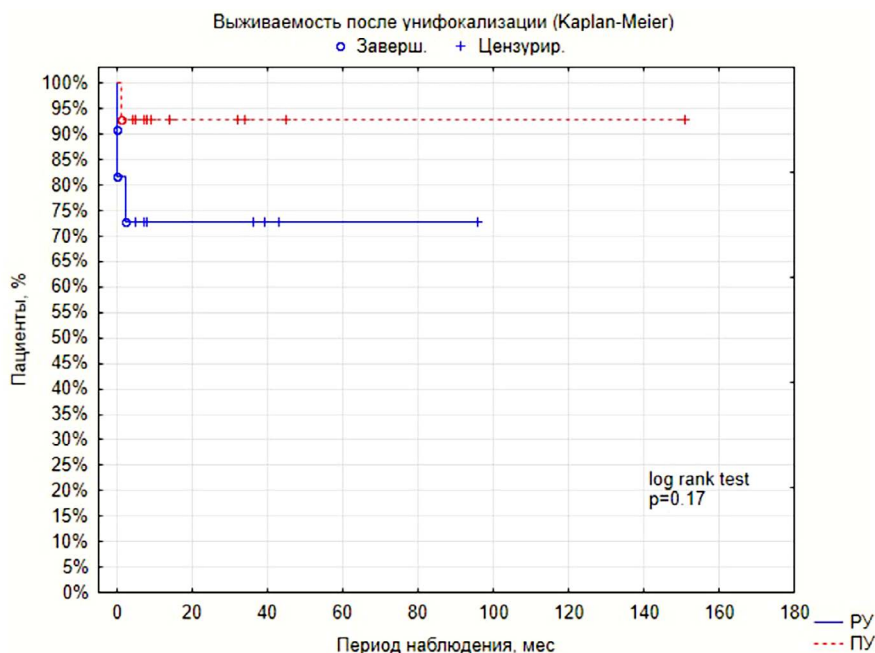


Рис. 4. Метод Каплана – Мейера: оценка пятилетней выживаемости в двух группах

Примечание. ПУ – поздняя унифокализация; РУ – ранняя унифокализация.



легких. Частота развития острой окклюзии унифокализированных ветвей не различалась между группами (9 % vs 21 %, $p = 0,60$).

У большей части пациентов из группы РУ сохранилось низкое давление в ПЖ по данным контрольной ангиопульмонографии в среднесрочном периоде в отличие от пациентов группы ПУ (89 % vs 38 %, $p = 0,03$). Характеристики среднесрочного послеоперационного периода представлены в табл. 3.

В течение первого года наблюдения повторные эндоваскулярные вмешательства в объеме баллонной ангиопластики или стентирования легочных ветвей выполнялись 3 пациентам (33 %) в группе РУ и 11 пациентам (85 %) в группе ПУ (Log rank test, $p = 0,02$). Трехлетняя свобода от повторных открытых вмешательств в группе РУ составила 100 %, в группе ПУ – 18 % (Log rank test, $p = 0,02$) (рис. 3).

Максимальный период наблюдения составил 5 лет. Один пациент из группы РУ умер в отдаленном периоде из-за прогрессирующей полиорганной недостаточности на фоне течения вирусной пневмонии (9 %), в группе ПУ отдаленной летальности нет ($p = 0,44$). Однако при сравнении выживаемости не было выявлено статистически значимого различия между группами: у пациентов в группе РУ через 5 лет после хирургической коррекции общая свобода от летальности составила 72 %, в группе ПУ – 92 % (Log rank test, $p = 0,17$) (рис. 4).

Обсуждение

АЛА с ДМЖП с нарушением арборизации легочного русла приводит к мозаичной перфузии легких. Такие пациенты относятся к высокой группе риска по развитию легочной гипертензии (систолическое давление в легочной артерии более 30 мм рт. ст.) и имеют высокую летальность при естественном течении порока (поскольку аорто-легочные коллатерали подвержены стенозированию), которая в десятилетнем периоде составляет до 90 % [3; 9–12]. Тактика хирургической коррекции варьируется между центрами ввиду технической сложности вмешательства и непредсказуемого течения послеоперационного периода [13–19]. Основной целью хирургической коррекции АЛА с ДМЖП является сохранение функции ПЖ при достижении физиологического давления в малом круге кровообращения. Унифокализация легочных артерий позволяет обеспечить физиологический равномерный кровоток в легких с перспективой развития легочного русла. Тем не менее длительно существующие БАЛК приводят к развитию мозаичной легочной гипертензии, изменению структуры стенки легочных артерий с риском невозможности достичь радикальной коррекции [5; 20; 21]. По данным нашего исследования, только 29 % пациентов с унифокализацией в старшем возрасте достигли радикальной коррекции, при этом 85 % нуждались в повторных эндоваскулярных и открытых вмешательствах для устранения стенозов неолегочных артерий. Эти результаты позволяют

судить не только о стремительном изменении физиологии, но и о развитии множественных деформаций легочных ветвей, что осложняет дальнейшую реабилитацию пациентов. Для предотвращения развития легочной гипертензии и деформации БАЛК центры, имеющие большой опыт хирургической коррекции данной группы пациентов, рекомендуют выполнять коррекцию с унифокализацией в возрасте не старше 1 года жизни [22; 23]. По нашим данным, у 89 % детей после ранней унифокализации удалось достичь давления в ПЖ, позволяющего выполнить радикальную коррекцию. С другой стороны, группа детей раннего возраста может быть подвержена повышенному риску осложнений в раннем послеоперационном периоде, включая хирургические осложнения, бронхообструктивный синдром, который требовал продленной искусственной вентиляции легких, а также развитию инфекционных осложнений, которые явились причиной летального исхода у пациента из группы ранней унифокализации. Одними из наиболее значимых осложнений являются острый тромбоз или деформация унифокализированных ветвей вследствие их малого диаметра и извитого хода (ретроэзофагеального, ретробронхиального). Сложная анатомия БАЛК вызывает высокую вероятность деформации неолегочных ветвей после формирования анастомозов вне зависимости от расширенной пластики. Такие пациенты, как правило, требуют экстренной реканализации со стентированием окклюзированного участка во избежание нарушения легочной перфузии и усугубления правожелудочковой недостаточности. В нашей когорте пациентов различий в частоте окклюзий ветвей, требующих экстренных повторных вмешательств или подключения ЭЖМО, между группами не было.

Показатели непосредственной выживаемости в крупных кардиохирургических центрах с большим опытом унифокализации достигают 90 % [5; 24] с низкой отдаленной летальностью в периоде наблюдения до 10 лет [23]. В нашей когорте на госпитальном этапе погиб 1 пациент младшего возраста и 1 пациент старше года. С учетом малого размера выборки и развития специфических осложнений с последующим подключением ЭЖМО у этих пациентов выживаемость в нашем опыте сопоставима с выживаемостью в центрах, выполняющих реабилитацию легочного русла у пациентов с АЛА с ДМЖП.

Большинство центров предпочитают проводить реконструкцию легочного русла при достижении возраста старше 1,5 лет, однако в 2009 г. группой авторов под руководством F. Hanley впервые были опубликованы результаты, указывающие на более эффективную унифокализацию у детей раннего возраста [25].

Авторы показывают, что выполнение унифокализации в возрасте 4–6 месяцев позволяет не только сохранить функцию правого желудочка и предотвратить развитие легочной гипертензии, но и снизить риск деформации неолегочного русла в последующем [26; 27]. «Стенфордская стратегия» является наиболее предпочтительной на сегодняшний день, поскольку демонстрирует отличные результаты как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периоде, однако техническая сложность ранней унифокализации ограничивает ее распространение среди кардиохирургических центров [28]. По данным Watanabe и соавт., у всех 27 пациентов, которым выполнена унифокализация в раннем возрасте, была достигнута радикальная коррекция, при этом давление в ПЖ соответствовало физиологическому. В отдаленном периоде погибло 2 пациента вследствие развития инфекционно-воспалительного процесса [27]. Наши результаты также показывают, что выполнение унифокализации пациентам старше 1 года приводит к необходимости чаще выполнять повторные вмешательства по поводу периферических стенозов легочного русла, а также к сохранению высокого давления в легочной артерии и высокому риску развития правожелудочковой недостаточности после радикальной коррекции. При этом большинство пациентов на момент госпитализации уже имели легочную гипертензию (79 %), осложняющую течение послеоперационного периода и сохраняющуюся длительное время в отдаленном периоде, несмотря на проводимую терапию и отсутствие анатомической обструкции. Таким образом, у 10 из 14 пациентов в нашей когорте сохранялось системное давление в ПЖ без возможности выполнения радикальной коррекции порока.

Ограничения

Поскольку настоящее исследование проводилось на базе одного центра, размер выборки может ограничивать значимость полученных результатов.

Заключение

Результаты исследования позволяют предположить, что ранняя унифокализация легочного кровотока дает возможность более эффективно получить оптимальные показатели физиологии малого круга кровообращения для достижения радикальной коррекции с сохранением адекватной нагрузки на правый желудочек. Кроме того, ранняя унифокализация снижает частоту как повторных эндоваскулярных, так и открытых хирургических вмешательств в отдаленном периоде.

Список литературы / References

- Ikai A. Surgical strategies for pulmonary atresia with ventricular septal defect associated with major aortopulmonary collateral arteries. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;66(7):390-397. PMID: 29802565. <https://doi.org/10.1007/s11748-018-0948-4>
- Kumar S.R. Collateral benefit in pulmonary atresia with ventricular septal defect? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156(3):1205-1206. PMID: 29753507. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.04.030>
- Korun O., Yurdakök O., Dedemoğlu M., Yücel İ.K., Çelebi A., Kudsioğlu Ş.T., Sasmazel A., Aydemir N.A. Midline one-stage complete unifocalization early outcomes from a single center. *Anatol J Cardiol.* 2019;22(3):125-131. PMID: 31475955; PMCID: PMC6735431. <https://doi.org/10.14744/AnatolJCardiol.2019.58235>
- van de Woestijne P., Mokhles M., van Beynum I., de Jong P., Wilschut J., Bogers A. Staged correction of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and collateral arteries. *J Card Surg.* 2022;37(4):960-966. PMID: 35142386; PMCID: PMC9303625. <https://doi.org/10.1111/jocs.16299>
- Malankar D.P., Mali S., Garekar S., Sheth R. Single-Stage Unifocalization and Intracardiac Repair Using Two Tube Grafts. *Ann Thorac Surg.* 2022;113(4):e299-e302. PMID: 34283957. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.07.007>
- Lertsakulpiriya K., Vijarnsorn C., Chanthong P., Chungsomprasong P., Kanjanathai S., Durongpisitkul K., Soongswang J., Subtaweesin T., Sriyoschati S. Current era outcomes of pulmonary atresia with ventricular septal defect: A single center cohort in Thailand. *Sci Rep.* 2020;10(1):5165. PMID: 32198468; PMCID: PMC7083910. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-61879-2>
- Zou M.H., Ma L., Cui Y.Q., Wang H.Z., Li W.L., Li J., Chen X.X. Outcomes After Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries: A Tailored Approach in a Developing Setting. *Front Cardiovasc Med.* 2021;8:665038. PMID: 33937364; PMCID: PMC8079636. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2021.665038>
- Soquet J., Barron D.J., d'Udekem Y. A Review of the Management of Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Ann Thorac Surg.* PMID: 30831109. 2019;108(2):601-612. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.01.046>
- Haydin S., Genç S.B., Öztürk E., Yıldız O., Gunes M., Tanidir İ.C., Guzeltaş A. Surgical Strategies and Results for Repair of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collaterals: Experience of a Single Tertiary Center. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2020;35(4):445-451. PMID: 32864922; PMCID: PMC7454616. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2019-0055>
- Elhedai H., Mohamed M., Mohammed S.S., Mustafa K.H.H., Seedahmed M.H.A., Mohamedahmed A.Y.Y. Comparison of staged repair versus single-stage complete repair for pulmonary atresia with ventricular septal defect: A systematic review and meta-analysis. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;38(1):5-16. PMID: 34898872; PMCID: PMC8630289. <https://doi.org/10.1007/s12055-021-01296-w>
- Mainwaring R.D., Patrick W.L., Hanley F.L. Surgical Management of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries: Part I – Anatomy, Physiology, and Palliative Procedures. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;24(1):38-55. <https://doi.org/10.1053/j.optechstcvs.2019.07.003>
- Zhou J., Zhou Q., Peng Q., Zhang R., Tang W., Zeng S. Fetal pulmonary atresia with ventricular septal defect: Features, associations, and outcome in fetuses with different pulmonary circulation supply types. *Prenat Diagn.* 2019;39(12):1047-1053. PMID: 31351012. <https://doi.org/10.1002/pd.5538>
- Nakamura Y., Burkhart H.M. Staged unifocalization revisited. *J Card Surg.* 2022;37(4):967-968. PMID: 35137983. <https://doi.org/10.1111/jocs.16296>
- Onalan M.A., Cicek M., Rum M., Yurdakök O., Özdemir F., Korun O., Altın H. F., Erdem H., Yilmaz E.H., Aydemir N.A., Sasmazel A. Unifocalization with pericardial roll technique in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Card Surg.* 2022;37(9):2642-2650. PMID: 35661255. <https://doi.org/10.1111/jocs.16656>
- Ishidou M., Ota K., Kanno K., Murata M., Hirose K., Nagato H., Sakamoto K., Ikai A. Complete repair with unifocalization of the only unilateral lung. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;68(5):538-541. PMID: 30875003. <https://doi.org/10.1007/s11748-019-01109-3>
- Bhende V.V., Majmudar H.P., Sharma T.S., Rangwala V., Patel V.B., Kumar A., Panesar G., Pathan S.R., Mankad S.P. Concomitant Single-Stage Unifocalization and Cavopulmonary Anastomosis (Glenn Shunt) in an Adolescent Patient With Univentricular Physiology and Major Aortopulmonary Collateral Arteries: A Technically Challenging Case. *Cureus.* 2021;13(12):e20260. PMID: 34909352; PMCID: PMC8653758. <https://doi.org/10.7759/cureus.20260>
- Свободов А.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Левченко Е.Г., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Горбань Д.А., Макаренко М.В., Голухова Е.З. Многоэтапное лечение новорожденных и детей первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца: новый подход к оценке состояния в стационарном и межстадийном периодах (серия клинических случаев). *Патология кровообращения и кардиохирургия.* 2024;28(2):21-29. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-2-21-29>
- Svobodov A.A., Tumanyan M.R., Kim A.I., Levchenko E.G., Ergashov A.Yu., Gulasaryan R.S., Gorban D.A., Makarenko M.V., Golukhova E.Z. Multistage treatment of newborns and infants with hypoplastic left heart syndrome: a new approach to the condition assessment throughout the hospital and interstage periods (a case series). *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery.* 2024;28(2):21-29. (In Russ.) <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2024-2-21-29>
- Синельников Ю.С., Арутюнян В.Б., Породииков А.А., Биянов А.Н., Туктамышев В.С., Шмурак М.И., Хайрулин А.Р., Кучумов А.Г. Применение математического моделирования для оценки результатов формирования системно-легочных анастомозов. *Патология кровообращения и кардиохирургия.* 2020;24(3):45-61. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2020-3-45-61>
- Sinelnikov Yu.S., Arutunyan V.B., Porodikov A.A., Biyanov A.N., Tuktamyshev V.S., Shmurak M.I., Khairulin A.R., Kuchumov A.G. Application of mathematical modelling for the evaluation of the results of systemic-pulmonary shunts formation. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery.* 2020;24(3):45-61. (In Russ.) <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2020-3-45-61>
- Войтов А.В., Омельченко А.Ю., Горбатов Ю.Н., Архипов А.Н., Соинов И.А., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Горбатов А.В., Зубрицкий А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Чернявский А.М. Сравнительный анализ различных паллиативных вмешательств у пациентов с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* 2020;13(6):517523. <https://doi.org/10.17116/kardio202013061517>

- Voitov A.V., Omelchenko A.Yu., Gorbatykh Yu.N., Arkhipov A.N., Soynov I.A., Kulyabin Yu.Yu., Nichai N.R., Gorbatykh A.V., Zubritskiy A.V., Bogachev-Prokofiev A.V., Chernyavskiy A.M. Comparative analysis of different palliative procedures in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery*. 2020;13(6):517523. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/kardio202013061517>
20. Zou M.H., Ma L., Cui Y.Q., Wang H.Z., Li W.L., Li J., Chen X.X. Outcomes After Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries: A Tailored Approach in a Developing Setting. *Front Cardiovasc Med*. 2021;8:665038. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2021.665038>
21. Hoashi T., Yazaki S., Kagisaki K., Kitano M., Shimada M., Shiraishi I., Ichikawa H. Importance of multidisciplinary management for pulmonary atresia, ventricular septal defect, major aorto-pulmonary collateral arteries and completely absent central pulmonary arteries. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;65(6):337-342. PMID: 28260150. <https://doi.org/10.1007/s11748-017-0765-1>
22. Garg A., Sharma R. Ventricular septal defect with pulmonary atresia: approaches, results, prognosticators and current status. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;38(1):28-37. PMID: 34898873; PMCID: PMC8630160. <https://doi.org/10.1007/s12055-020-01133-6>
23. d'Udekem Y. Rehabilitation of Pulmonary Arteries in Pulmonary Atresia, VSD and Mapcas. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;24(2):121-132. <https://doi.org/10.1053/j.optechstcvs.2019.05.004>
24. Macalister S.J., Buratto E., Naimo P.S., Ye X.T., Fulkoski N., Weintraub R.G., Brizard C.P., Konstantinov I.E. Long-term Outcomes of Staged Complete Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg*. 2023;115(2):445-451. PMID: 36155772. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2022.09.022>
25. Malhotra S.P., Hanley F.L. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a protocol-based approach. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009;145-51. PMID: 19349030. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2009.01.017>
26. Mainwaring R.D. Midline unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Dis*. 2020;12(3):1263-1273. PMID: 32274207; PMCID: PMC7139044. <https://doi.org/10.21037/jtd.2019.10.44>
27. Watanabe N., Mainwaring R.D., Reddy V.M., Palmon M., Hanley F.L. Early complete repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(3):909-15. PMID: 24480261. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.10.115>
28. Trezzi M., Cetrano E., Albanese S.B., Borro L., Secinaro A., Carotti A. The Modern Surgical Approach to Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Children (Basel)*. 2022; 9(4):515. PMID: 35455558; PMCID: PMC9030555. <https://doi.org/10.3390/children9040515>