

ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ В СОЧЕТАНИИ С ОТКРЫТЫМ АРТЕРИАЛЬНЫМ ПРОТОКОМ

**И. В. Кокшенев, А. А. Гаджиев, В. И. Донцова, А. Е. Черногринов,
Ю.В. Рознерица,**

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН, Москва

Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) – сложный врожденный порок сердца, относящийся в эмбрионально-анатомическом отношении к группе аномалий развития конотрункуса, оптимальным методом лечения которого является выполнение радикальной коррекции. Но, не смотря на значительные успехи в хирургическом лечении порока, одномоментная хирургическая коррекция не всегда возможна. Это вынуждает искать иные пути лечения порока. На выбор тактики лечения оказывают влияние многие факторы, в частности наличие открытого артериального протока (ОАП), больших аортолегочных коллатеральных артерий (БАЛКА), состояние легочно-артериального дерева [12; 14].

Цель сообщения: обобщение опыта и определение тактики хирургического лечения больших с АЛА, ДМЖП в сочетании с ОАП.

Материал и методы. С 1981 по 2005 гг. в отделении врожденных пороков сердца детей старшего возраста НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН оперировано 52 пациента с АЛА, ДМЖП в сочетании с ОАП. Возраст пациентов был от 3 до 22 лет (в среднем 6,5 лет). 30 пациентов было мужского пола, 22 – женского. Уровень гемоглобина составил $197,2 \pm 0,2$ г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах составил $73,8 \pm 7,5\%$.

У 27 больных была АЛА I типа (по классификации J.Sommerville), т.е. имелась атрезия на уровне выводного отдела ПЖ, клапана ЛА. У 11 пациентов ЛС отсутствовал на всем протяжении с сохранением бифуркации и обеих легочных артерий – II тип порока. 14 больных были отнесены к III типу АЛА и ДМЖП, т.к. у них отсутствовал ствол и одна из ветвей ЛА.

Всем больным для изучения внутрисердечной анатомии порока, состояния системы ЛА и выявления источников коллатерального кровоснабжения легких выполнялось ангиокардиографическое исследование с селективным контрастированием больших аорто-легочных коллатеральных артерий. С целью оценки степени развития легочно-артериального дерева проводилось вычисление количественных ангиометрических параметров (отношение диаметров участков системы ЛА к диаметру нисходящей аорты (нАо) – например, $(B1+C1)/nAo$, легочно-артериальный индекс (ЛАИ) (Nakata, McGoon). Проводилось изучение гемодинамики малого круга кровообращения. Анализировались следующие показатели: насыщение крови кислородом в капиллярах, величина артериовенозного и веноартериального сбросов крови, отношение сердечных индексов малого и большого кругов кровообращения (СИМКК/СИБКК), отношение индекса эффективного легочного кровотока к сердечному индексу малого круга кровообращения (ИЭЛК/СИМКК), отражающее эффективную порцию крови в малом круге кровообращения, т.е. венозную часть легочного кровотока, способную участвовать в газообмене.

Все больные в зависимости от формы порока были разделены на 3 группы: 1 группа – 11 пациентов, которым было возможно выполнить одномоментную радикальную коррекцию порока. 2 группу составили 32 пациента, которым выполнялось наложение системно-легочного анастомоза и в последующем РК. В 3 группе пациентов выполнялось многоэтапное хирургическое лечение – 9 больных.

В 1 группе отмечалось удовлетворительное развитие системы легочных артерий, широкий ОАП, небольшие БАЛКА и высокий уровень легочного кровотока. Средние показатели уровня гемоглобина – $180,4 \pm 12,5$ г/л, насыщения крови кислородом в капиллярах – $78,5 \pm 5,2\%$, отношение СИМКК/СИБКК – $1,01 \pm 0,38$, ИЭЛК/СИМКК – $0,51 \pm 0,09$. Ангиометрические показатели составили: $(B1+C1)/nAo$ – $2,04 \pm 0,27$, ЛАИ – 310 ± 40 (Рисунок 1).

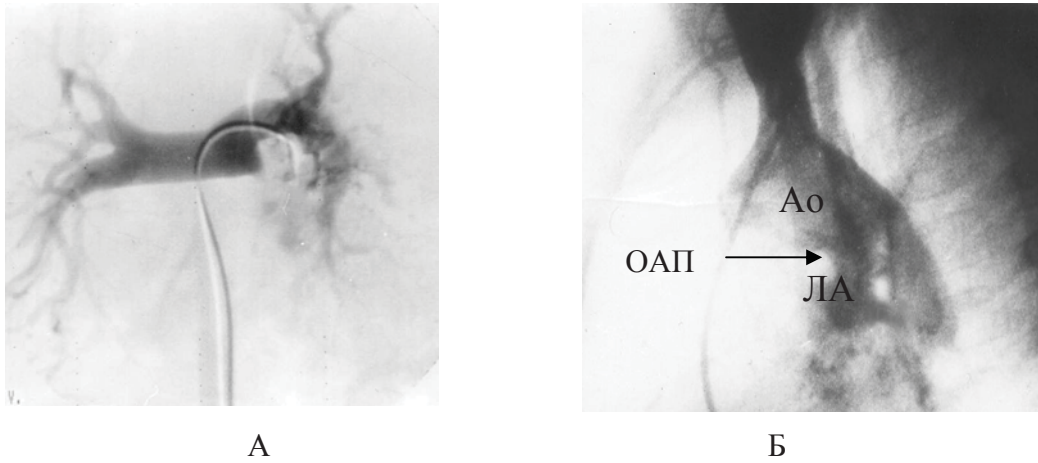


Рисунок 1. Пример АКГ больного 1 группы:

А. При аортографии в прямой проекции через ОАП отмечается контрастирование хорошо развитой системы ЛА;

Б. При аортографии в боковой проекции выявляется широкий ОАП.

Во 2 группе отмечалось удовлетворительное развитие системы ЛА, однако был небольшой ОАП, мелкие БАЛКА и низкий уровень легочного кровотока. Уровень гемоглобина в среднем – $210,9 \pm 15,2$ г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах – $57,0 \pm 11,0\%$, отношение СИМКК/СИБКК – $0,37 \pm 0,22$, отношение ИЭЛК/СИМКК – $0,71 \pm 0,15$. До оперативного лечения ангиометрические показатели составили: $(V1+C1)/nAo$ – $1,38 \pm 0,25$, ЛАИ – 295 ± 17 (Таблица 1).

Таблица 1

Показатели гемодинамики 2 группы до и после операции наложения системно-легочного анастомоза

	<i>SO2</i>	<i>СИМ-ККСИБКК</i>	<i>ИЭЛК СИМКК</i>	<i>А-В сброс</i>	<i>В-А сброс</i>
До	57.0 ± 11.0	0.37 ± 0.22	0.71 ± 0.15	26.8 ± 10.5	72.3 ± 9.3
После	80.9 ± 5.6	1.05 ± 0.32	0.50 ± 0.07	47.1 ± 13.2	46.6 ± 13.2

Больным первым этапом выполнялось наложение системно-легочного анастомоза: подключично-легочный анастомоз Блелок–Тауссиг – 18, при помощи протеза «Гор-Текс» - 9, анастомоз Ватерстоуна–Кули – 5. На рисунке 2 представлена АКГ больного 2 группы до и после операции наложения системно – легочного анастомоза. При селективном контрастировании выявляются мелкие коллатеральные артерии. Через небольшой ОАП контрастируется удовлетворительных размеров система ЛА.

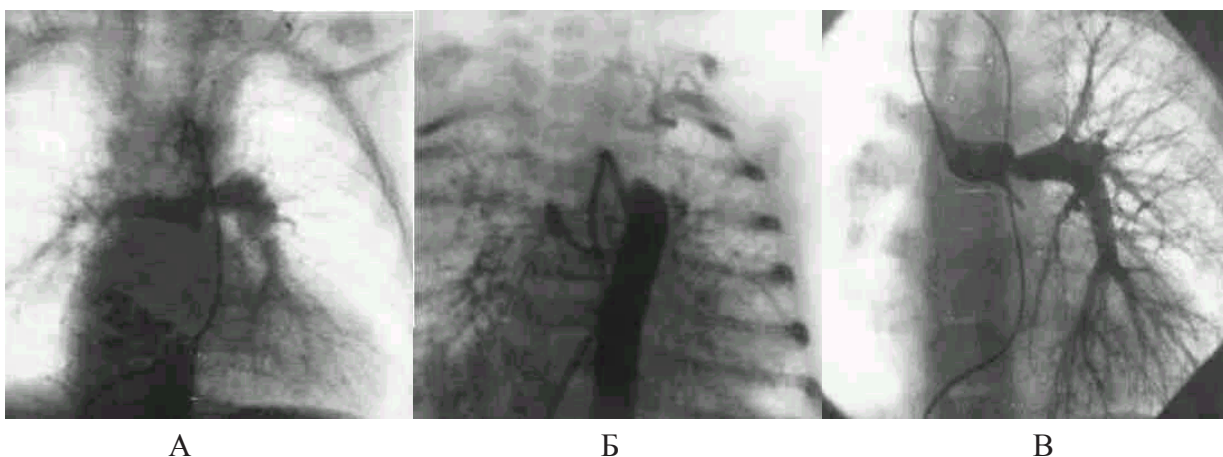


Рисунок 2. Пример АКГ больного 2 группы:

А. При аортографии в прямой проекции через небольшой ОАП заполняется удовлетворительно развитая система ЛА.

Б. При селективной аортографии отмечается контрастирование мелких коллатеральных артерий.

В. Через системно-легочный анастомоз заполняется удовлетворительных размеров система ЛА.

3 группа характеризовалась гипоплазией системы ЛА, небольшим ОАП, множественными БАЛКА, нарушением распределения истинных ЛА, высоким уровнем легочного кровотока. Средние показатели уровня гемоглобина составили $188,1 \pm 10,3$ г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах – $75,4 \pm 7,6\%$, отношение СИМКК/СИБКК – $0,77 \pm 0,56$, ИЭЛК/СИМКК – $0,59 \pm 0,16$ (Таблица 2).

Таблица 2

Показатели гемодинамики 3 группы до операции реконструкции путей оттока без пластики ДМЖП и перед РК порока

	<i>SO2</i>	<i>СИМКК</i> <i>СИБКК</i>	<i>ИЭЛК СИМКК</i>	<i>А-В</i> <i>сброс</i>	<i>В-А</i> <i>сброс</i>
До	$75,4 \pm 7,6$	$0,77 \pm 0,56$	$0,59 \pm 0,16$	$41,0 \pm 16,3$	$58,0 \pm 14,4$
Перед РК	$85,4 \pm 5,1$	$1,07 \pm 0,69$	$0,74 \pm 0,19$	$26,8 \pm 19,4$	$31,6 \pm 17,2$

До оперативного лечения ангиометрические показатели составили: $(V1+C1)/nAo$ – $1,04 \pm 0,25$, ЛАИ - 150 ± 25 . При АКГ больных из 3 группы до операции реконструкции путей оттока из ПЖ без пластики ДМЖП отмечается гипоплазия системы ЛА, небольшой ОАП. При аортографии видны множественные БАЛКА к правому и левому легким (Рисунок 3 А, Б).

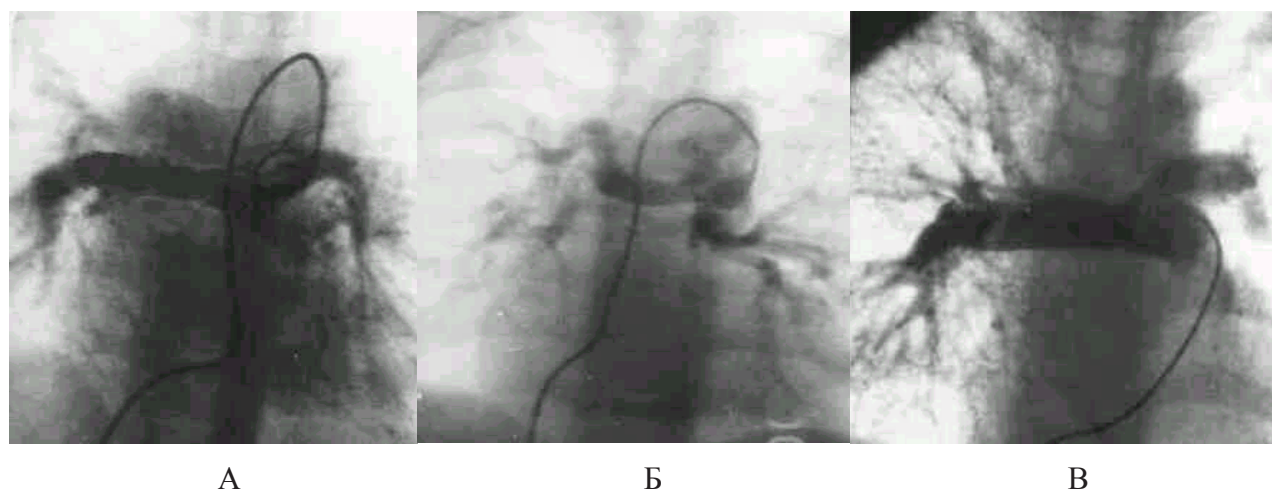


Рисунок 3. Пример АКГ больных из 3 группы до операции реконструкции путей оттока из ПЖ и после проведения всех этапов лечения:

А. На дооперационной АКГ в прямой проекции отмечается гипоплазия системы ЛА, небольшой ОАП.

Б. При селективном контрастировании видны множественные БАЛКА к правому и левому легким.

В. На АКГ после проведения многоэтапного лечения до радикальной коррекции при контрастировании через реконструированный выводной отдел ПЖ отмечается увеличение размеров ветвей легочной артерии.

В этой группе выполнялось многоэтапное хирургическое лечение порока: реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики ДМЖП – 9, транслюминальная баллонная ан-

гиопластика стенозов ЛА – 10, эмболизация БАЛКА – 10, перевязка БАЛКА – 5, унифокализация легочного кровотока – 3. В среднем до радикальной коррекции каждый пациент перенес $3,9 \pm 0,5$ оперативных вмешательств.

У всех наших больных имелся цианоз, сниженная толерантность к физической нагрузке. В 1 группе большая часть больных находилась во 2 функциональном классе (ФК) – 81,8%, в 3 ФК находилось – 18,2%. 2 группа отличалась исходно более тяжелым клиническим состоянием пациентов, так во 2 ФК находилось только 12,2%, в 3 ФК и 4 ФК 25,9% и 62,9% соответственно. В 3 группе больных во 2 ФК находилось 12,5%, в 3 ФК 50,0%, в 4 ФК 37,5% (Рисунок 4).

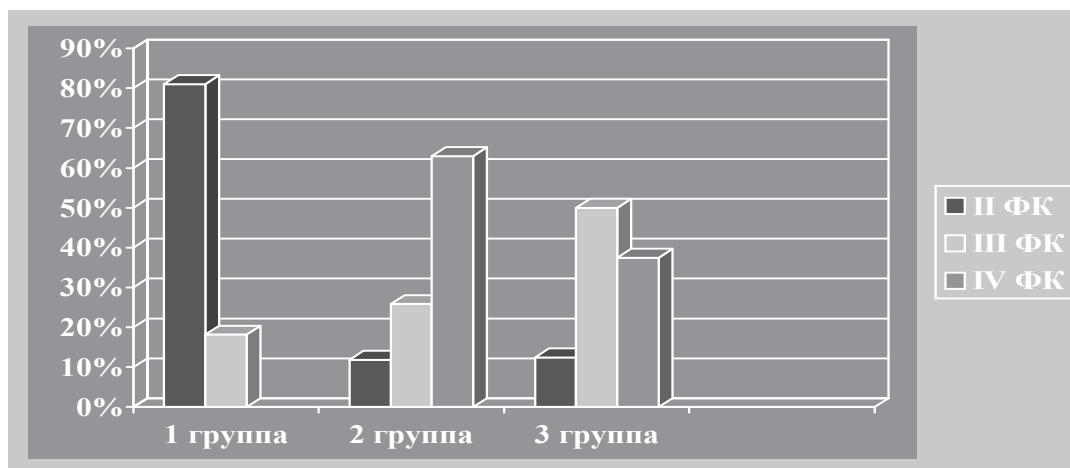


Рисунок 4. Распределение больных до операции по функциональным классам в зависимости от группы. В 1 группе во 2 ФК было – 81,8% больных, в 3 ФК – 18,2%. Во 2 группе во 2 ФК находилось – 12,2% больных, в 3 ФК и 4 ФК 25,9% и 62,9% соответственно. В 3 группе - во 2 ФК находилось – 12,5% больных, в 3 ФК – 50,0%, в 4 ФК – 37,5%.

Больные 1 группы, а также пациенты 2 группы после операции системно-легочного анастомоза, и 3 группы после многоэтапного лечения соответствовали установленным критериям операбельности для выполнения радикальной коррекции порока:

1) удовлетворительное клиничко-функциональное состояние больных (насыщение крови кислородом в капиллярах более 75%, уровень гемоглобина крови менее 180-190 г/л);

2) удовлетворительное состояние легочно-артериального дерева (отношение (V1+C1)/nAo более 1,5, ЛАИ более 250), отсутствие множественных или крупных коллатеральных артерий, наличие истинных легочных артерий во всех бронхолегочных сегментах;

3) гемодинамические критерии (отношение СИМКК/СИБКК более 0,80, отношение ИЭЛК/СИМКК менее 0,60 [1; 4]).

Результаты. В ближайшие сроки после операции погибло 4 больных. В 1 группе 1 пациент (9%) погиб от острой сердечной недостаточности, в результате недиагностированных до операции морфологических проявлений легочной гипертензии. Во 2 группе погибло 2 пациента (10%). Один в результате массивного, профузного кровотечения из синтетического кондуита, второй погиб от острой сердечной недостаточности, обусловленной исходными тяжелыми патологическими изменениями в структуре миокарда (фиброэластоз и крупноочаговый кардиосклероз). В 3 группе погиб 1 пациент (11%) от острой правожелудочковой недостаточности, обусловленной оставшимися стенозами ЛА (летальность по всем группам статистически достоверно не различается ($P > 0,05$)).

Большинство выживших пациентов экстубировано на 1-3 сутки после операции и весь послеоперационный период протекал без особенностей. Отмечались следующие несмертельные осложнения: острая сердечная недостаточность – у 5 больных, нарушения ритма – у 4 больных, гипоксия, отек головного мозга – у 2 больных, острая дыхательная недостаточность, пневмония – у 3 больных, острая почечная недостаточность – у 1 больного, гнойные осложнения – у 2 больных.

У всех пациентов после выполнения радикальной коррекции исследовались показатели гемодинамики. Отношение систолических давлений ПЖ/ЛЖ: в 1 группе в среднем составило $0,69 \pm 0,2$, во 2 группе – $0,57 \pm 0,16$, в 3 группе – $0,62 \pm 0,15$. Систолическое давление в ПЖ в 1 группе составило $65,7 \pm 20,3$ мм рт ст, во 2 группе – $59,7 \pm 19,9$, в 3 группе – $63,8 \pm 15,6$ мм рт ст. Градиент систолического давления ПЖ-ЛА составил в 1 группе – $22,4 \pm 14,6$ мм рт ст, во 2 группе – $22,8 \pm 13,2$, и в 3 группе – $24,4 \pm 8,6$ мм рт ст. Систолическое давление в ЛА в 1 группе – $35,1 \pm 5$ мм рт ст, во 2 группе – $37,3 \pm 10,2$, в 3 группе – $48,1 \pm 14,1$ мм рт ст. Отношение СИМКК/СИБКК и ИЭЛК/СИМКК во всех 3 группах составило 1,0. Средние показатели уровня гемоглобина в послеоперационном периоде 1 группе – $121,0 \pm 8,3$ г/л, во 2 группе – $132,9 \pm 14,5$, в 3 группе – $143,0 \pm 10,2$ г/л; Статистически достоверных различий по всем анализируемым показателям не выявлено (Таблица 3) ($P > 0,05$).

Таблица 3

Показатели гемодинамики после операции радикальной коррекции порока по группам

	<i>Нь</i>	<i>Отношение Д ПЖ/ЛЖ</i>	<i>Давление в ПЖ</i>	<i>Градиент ПЖ-ЛА</i>	<i>Давление в ЛА</i>
1 группа	$121 \pm 8,3$	$0,69 \pm 0,2$	$65,7 \pm 20,3$	$22,4 \pm 14,6$	$35,1 \pm 5$
2 группа	$132 \pm 14,5$	$0,57 \pm 0,16$	$59,7 \pm 19,9$	$22,8 \pm 13,2$	$37,3 \pm 10,2$
3 группа	$143 \pm 10,2$	$0,62 \pm 0,15$	$63,8 \pm 15,6$	$24,4 \pm 8,6$	$48,1 \pm 14,1$

Обсуждение. Основной особенностью АЛА и ДМЖП является невозможность непосредственного поступления венозной крови из ПЖ в малый круг кровообращения. Кровоток в легких осуществляется обходным путем через дополнительные источники кровоснабжения. К числу последних относится ОАП, наличие которого оказывает существенное влияние на клиническое состояние пациента, гемодинамику малого круга кровообращения и, следовательно, на выбор тактики хирургического лечения [5; 9].

1 группа пациентов до операции имела свои отличительные особенности: имелся широкий ОАП, отмечалось удовлетворительное развитие системы легочных артерий, небольшие БАЛКА и высокий уровень легочного кровотока, что позволило выполнить одномоментную радикальную коррекцию порока.

Во 2 группе больных после наложения системно-легочного анастомоза отмечается увеличение насыщения крови кислородом в капиллярах - с $57,0 \pm 11,0$ до $80,9 \pm 5,6\%$, отношения СИМКК/СИБКК – с $0,37 \pm 0,22$ до $1,05 \pm 0,32$, уменьшение отношения ИЭЛК/СИМКК – с $0,71 \pm 0,15$ до $0,50 \pm 0,07$, увеличение $(V1+C1)/nAo$ - с $1,38 \pm 0,25$ до $1,57 \pm 0,41$, ЛАИ – с 295 ± 17 до 430 ± 30 . При сравнении анализируемых послеоперационных данных в этой группе с исходными в 1 группе больных, мы видим сближение их значений, они соответствуют критериям операбельности порока. Статистически значимые различия между 1 и 2 группами по перечисленным показателям отсутствуют ($P < 0,01$).

В 3 группе после проведения многоэтапного лечения до радикальной коррекции насыщение крови кислородом в капиллярах увеличилось с $75,4 \pm 7,6\%$ до $85,4 \pm 5,1\%$, отношение СИМКК/СИБКК – с $0,77 \pm 0,56$ до $1,07 \pm 0,69$, отношение ИЭЛК/СИМКК – с $0,59 \pm 0,16$ до $0,74 \pm 0,19$, $(V1+C1)/nAo$ – с $1,38 \pm 0,25$ до $1,75 \pm 0,24$, ЛАИ – с 295 ± 17 до 350 ± 45 .

Сравнивая изменения основных показателей гемодинамики больных 2 и 3 группы до операции и перед радикальной коррекцией, нельзя не отметить некоторые особенности. Происходит увеличение средних по группе показателей насыщения крови кислородом в капиллярах, отношения СИМКК/СИБКК, уменьшение отношения ИЭЛК/СИМКК. Величина артериовенозного сброса уменьшилась с $41,0 \pm 16,3\%$ до $26,8 \pm 19,4\%$, величина веноартериального с $58,0 \pm 4,4\%$ до $31,6 \pm 17,2\%$. Статистически достоверных различий в анализируемых показателях перед радикальной коррекцией во всех 3-х группах больных не обнаруживается, что свидетельствует об эффективности выбранной тактики во 2 и 3 группе. В пояснении нуждается только увеличение отношения ИЭЛК/СИМКК – с $0,59 \pm 0,16$ до $0,74 \pm 0,19$ и уменьшение

артериовенозного сброса с $41,0 \pm 16,3$ до $26,8 \pm 19,4$ в 3 группе перед радикальной коррекцией, что объясняется созданием прямого кровотока из ПЖ в ЛА, поступлением венозной крови в систему ЛА и увеличением эффективной (венозной) части легочного кровотока с одновременным уменьшением артериовенозного по БАЛКА после устранения последних (Лепихова И.И. 2000, 1999). Во 2 группе, напротив, после наложения системно-легочного анастомоза происходит увеличение абсолютной величины легочного кровотока, без увеличения его венозной составляющей, т.к. в ЛА поступает смешанная кровь из аорты, что находит свое отражение в уменьшении отношения ИЭЛК/СИМКК.

Т.е. наиболее благоприятные условия для выполнения одномоментной РК имеются в 1 группе. Поэтому весь спектр хирургических вмешательств, используемых во 2 и 3 группе, направлен на достижение анатомических и гемодинамических критериев операбельности, которым уже отвечают больные 1 группы. Это возможно достичь в случае правильного выбора тактики и успешного выполнения паллиативных операций.

Выводы

1. Подход к оперативному лечению АЛА, ДМЖП в сочетании с ОАП определяется на основании клинико-функционального состояния больного, с учетом анатомических и гемодинамических особенностей порока.

2. Первичная радикальная коррекция показана в случае удовлетворительного соматического состояния пациента, при условии достаточного развития системы ЛА, наличии широкого ОАП, отсутствии выраженного коллатерального кровообращения, высокого уровня легочного кровотока.

3. Предварительное выполнение системно-легочного анастомоза в расчете на последующую радикальную коррекцию, показано в случае тяжелого соматического состояния больного, вызванного низким уровнем легочного кровотока, небольшом ОАП и при достаточном развитии легочного артериального русла, отсутствии БАЛКА.

4. Многоэтапное хирургическое лечение показано пациентам с гипоплазией системы ЛА, с небольшим ОАП, множественными БАЛКА, сложными нарушениями распределения истинных ЛА в легких и высоким уровнем легочного кровотока.

Избранная литература

1. Кокшенев И.В., *Диагностика и хирургическое лечение атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки*. Дисс. докт. мед. наук, 1999.

2. Лепихова И.И., Кокшенев И.В., Иванов А.А., *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*, 1999; 2:43-9.

3. Лепихова И.И., Кокшенев И.В., Жикин Ю.Ю., Иванов А.А., *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*, 2000.

4. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. и др., *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*, 1998; 1:14-23.

5. DeLeval M., *Pulmonary atresia and ventricular septal defect - in: Surgery for Congenital heart defect*. Ed.J.Stark, M.DeLeval, 1994; 417-28.

6. McGoon D.C., Baird D.K., Davis O.R., *Circulation*, 1975; 52:109-18.

7. Metras D., Chetaille P., Kreitmann B. et al., *Eur. J. Cardiothorac. Surg*, 2001; 20:590-7.

8. Nakata S.Y., Imai Y., Takanashi Y. et al., *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*, 1984; 88:610-9.

9. Pagani F.D., Cheatham J.B., Backman R.H. et al., *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1995; 110:1521-33.

10. Permut L.C., Laks H.L.: in *Advances in Cardiac Surgery*. Mosby-Year Book, 1994; 5:75-95.

11. Piehler J.M., Danielson G.K., McGoon D.C. et al., *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1980; 80:-552-67.

12. Potapov E., Alexi-Meskishvili V., Dahnert I. et al., *Ann. Thorac. Surg*, 2001; 71:899-906.

13. Somerville J., *Management of pulmonary atresia*. Brit. Heart J, 1970; 32:641-51.
14. Stamm C., Friehs I., Zurakowski D. et al., *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*, 2002; 123:246-57.

Резюме

Цель - представить особенности тактики хирургического лечения АЛА с ДМЖП, ОАП в зависимости от анатомии и гемодинамических особенностей порока, характера коллатерального кровотока легких.

Материал. С 1981 по 2005 гг. в НЦССХ им А.Н.Бакулева РАМН оперировано 52 пациента. С АЛА 1 типа было - 27 больных, 2 типа - 11, 3 типа - 14. Мужчин - 30, женщин - 22.

Результаты. В 1 группу отнесено 11 больных с удовлетворительным развитием системы ЛА, широким ОАП, небольшими коллатеральными артериями, высоким уровнем легочного кровотока. Уровень гемоглобина – 180,4 г/л, насыщение крови кислородом – 78,5%. Этим пациентам возможно выполнение одномоментной радикальной коррекции порока. Во 2 группу отнесено 32 пациента с удовлетворительным развитием системы ЛА, небольшим ОАП, низким уровнем легочного кровотока. Коллатеральные артерии минимальны. Уровень гемоглобина - 210,9 г/л, насыщение кровью – 73,6%. Для улучшения клинического состояния, дальнейшего развития системы ЛА и ЛЖ больным выполнялось наложение системно-легочного анастомоза. После нормализации гемодинамики 20 больных соответствовали критериям операбельности порока и им выполнена радикальная коррекция. 3 группу составили 9 больных с гипоплазией системы ЛА небольшим ОАП, множественными БАЛКА, различными нарушениями распределения истинных ЛА в легких, высоким уровнем легочного кровотока. Уровень гемоглобина - 188,1 г/л, насыщение крови кислородом – 75,4%. Пациентам выполнялось многоэтапное хирургическое лечение, включающее реконструкцию путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП, ТЛБАП и стентирование стенозов ЛА, унифокализацию и ликвидацию БАЛКА, завершающую радикальную коррекцию порока. Летальность во всех группах больных статистически достоверно не отличалась и находилась в пределах 9 - 11%.

Т.е., при выборе метода хирургического лечения АЛА с ДМЖП в сочетании с ОАП необходимо учитывать клинико-функциональное состояние больных, анатомические и гемодинамические особенности порока.

Rezumat

În perioada 1981-2005 au fost operați 52 de pacienți cu atrezia arterei pulmonare și defect septal ventricular. S-a realizat intervenție chirurgicală în etape, care includea reconstrucția tractului de eiecție al ventriculului drept fără plastia defectului septal ventricular, angioplastia transluminală cu balon și stentarea stenozelor arterei pulmonare, unifocalizarea și lichidarea arterelor aortopulmonare colaterale de dimensiuni mari.

Summary

From 1991 to 2005 year 52 patients with diagnosis of pulmonary artery atresia (PAA) with ventricle septal defect (VSD) and patent ductus arterial (PDA) were operated in “Baculev” Scientific Research Centre of Cardiovascular Surgery of Russian Federation. All the patients were divided into 3 groups: the first included 11 patients with satisfactory pulmonary development, large PDA and small collaterals, the second group was made of 32 patients with satisfactory pulmonary development, small PDA and lower level of pulmonary flow, the 3rd group included 9 patients with hipoplazia of pulmonary artery system, small PDA and numerous major aortopulmonary collateral arteries (MAPCA). Were performed complex surgical treatment included several types of operations: reconstruction of outlet way of Right Ventricle without closure of VSD, endovascular angioplasty and stent installation in Pulmonary Artery (PA) stenosis, unifocalization and closure of MAPCA. The lethality was 9-11%. It is very important for successful result of surgery to choose correct type of surgical correction taking with consideration the clinical state of the patients, their type of anatomical and hemodynamic particularities of congenital heart diseases.