

КЛИНИЧЕСКИЕ
РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ВЕДЕНИЮ
ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ
ПОРОКАМИ СЕРДЦА

*Утверждены
на Профильной комиссии
при главном внештатном
специалисте –
сердечно-сосудистом
хирурге Минздрава РФ
совместно с Ассоциацией
сердечно-сосудистых
хирургов 24 ноября 2013 г.*

Москва

УДК 616.12-007-053.1-053.2

Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2014: 342 с.

Рабочая группа по подготовке текста рекомендаций

Члены рабочей группы:

д.м.н. И.В. Арнаутова, д.м.н. Е.А. Артюхина, к.м.н. С.С. Волков, проф. С.В. Горбачевский, В.П. Дидык, проф. М.А. Зеленикин, проф. М.М. Зеленикин, проф. А.И. Ким, проф. И.В. Кокшенев, д.м.н. С.М. Крупянко, д.м.н. А.А. Купряшов, к.м.н. С.Н. Метлин, Н.И. Мисюра, академик РАН В.П. Подзолков, академик РАН А.Ш. Ревитшвили, д.м.н. Б.Н. Сабиров, проф. М.Р. Туманян, проф. К.В. Шаталов, д.м.н. А.А. Шмальц, к.м.н. И.А. Юрлов.

ISBN 978-5-7982-0335-2

© НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2014

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие к Клиническим рекомендациям по ведению детей с врожденными пороками сердца	I
Список сокращений	23
1. Общие вопросы	27
1.1. Принципы доказательной медицины в формировании клинических и организационно-методических рекомендаций	27
1.1.1. Классификация показаний к лечебным вмешательствам по степени доказательной эффективности	27
1.1.1.1. Классы рекомендаций	27
1.1.1.2. Уровни доказательности	27
1.2. Рекомендации по обеспечению доступности медицинской помощи и страховому покрытию случая болезни	30
1.3. Рекомендации по организации оказания медицинской помощи	33
1.4. Рекомендации по решению психосоциальных проблем	34
1.5. Физическая активность и тренировки	36
1.6. Финансирование медицинской помощи и возможности медицинского страхования	36
1.7. Сочетанная врожденная патология	37
1.8. Рекомендации для профилактики и диагностики инфекционного эндокардита	38
1.8.1. Состояния самого высокого риска, требующие антибактериальной профилактики инфекционного эндокардита при проведении санации полости рта	41
1.9. Медико-этические аспекты	42
2. Дефект межпредсердной перегородки	43
2.1. Определение	43
2.1.1. Сопутствующие пороки	43
2.2. Клиническое течение	43
2.2.1. Неоперированный дефект межпредсердной перегородки	43
2.3. Рекомендации по оценке неоперированных пациентов	44
2.3.1. Клиническое обследование	45
2.3.2. Электрокардиография	45
2.3.3. Рентгенография грудной клетки	45
2.3.4. Эхокардиография	45
2.3.5. Магнитно-резонансная томография	46
2.4. Диагностические проблемы и ошибки	47

2.5. Лечение	47
2.5.1. Рекомендации по медикаментозной терапии	47
2.5.2. Рекомендации для интервенционного и хирургического лечения	48
2.5.3. Показания к закрытию дефекта межпредсердной перегородки	49
2.5.4. Катетерное вмешательство	50
2.6. Рекомендации по наблюдению после хирургического вмешательства	50
2.6.1. Профилактика эндокардита	52
2.6.2. Образ жизни	52
3. Дефект межжелудочковой перегородки	53
3.1. Определение	53
3.1.1. Сопутствующие пороки	53
3.2. Клиническое течение (неоперированный дефект)	54
3.3. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента	55
3.3.1. Клиническое обследование	55
3.3.2. Электрокардиография	55
3.3.3. Рентгенография грудной клетки	55
3.3.4. Эхокардиография	55
3.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	56
3.3.6. Рекомендации по катетеризации сердца	56
3.4. Диагностические проблемы и ошибки	57
3.5. Лечение	57
3.5.1. Рекомендации по медикаментозной терапии	57
3.5.2. Рекомендации по хирургическому закрытию дефекта межжелудочковой перегородки	57
3.5.3. Рекомендации по интервенционной катетеризации	59
3.6. Ключевые вопросы, касающиеся наблюдения пациента	59
3.6.1. Рекомендации по наблюдению пациентов после хирургических и транскатетерных вмешательств	59
3.6.2. Физическая активность	60
4. Дефект предсердно-желудочковой перегородки (атриовентрикулярный канал)	61
4.1. Определение	61
4.2. Морфология порока	61
4.3. Сопутствующие пороки	62
4.4. Клиническое течение	62
4.5. Клиническое обследование	63

4.5.1. Электрокардиография	63
4.5.2. Рентгенография грудной клетки	63
4.5.3. Эхокардиография	63
4.5.4. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	64
4.5.5. Катетеризация сердца с ангиокардиографией	64
4.5.6. Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии с медикаментозными тестами	64
4.5.7. Тест на толерантность к физической нагрузке	64
4.6. Рекомендации по диагностике атриовентрикулярного канала	64
4.7. Лечение	66
4.7.1. Хирургическое лечение	66
4.7.1.1. Рекомендации по хирургическому лечению	67
4.7.2. Медикаментозное лечение	68
4.7.2.1. Рекомендации по медикаментозной терапии	68
4.8. Обследование и наблюдение за оперированными больными	69
4.8.1. Рекомендации по наблюдению после хирургического вмешательства	70
4.8.2. Рекомендации по профилактике инфекционного эндокардита	70
4.9. Физическая нагрузка	71
5. Открытый артериальный проток	72
5.1. Определение и сочетанные пороки	72
5.2. Клинические проявления и течение	72
5.3. Рекомендации по обследованию неоперированного больного	72
5.3.1. Клиническое обследование	73
5.3.2. Электрокардиография	73
5.3.3. Рентгенография грудной клетки	73
5.3.4. Эхокардиография	73
5.3.5. Катетеризация сердца	74
5.4. Дифференциальная диагностика	74
5.5. Стратегии лечения	74
5.5.1. Рекомендации по наблюдению за пациентами	75
5.5.2. Рекомендации по закрытию открытого артериального протока	75
5.5.3. Хирургическое лечение	76
5.6. Ключевые вопросы обследования и наблюдения	76

6. Обструктивные поражения левых отделов сердца: заболевания клапанов аорты, подклапанный и надклапанный стеноз аорты, сопутствующие заболевания восходящей аорты и коарктация	77
6.1. Определение	77
6.2. Сопутствующие заболевания	78
6.3. Течение болезни	78
6.4. Рекомендации для обследования неоперированных пациентов	79
6.4.1. Клиническое обследование	81
6.4.2. Электрокардиография	81
6.4.3. Катетеризация сердца	82
6.5. Проблемы и трудности	82
6.6. Стратегия ведения обструкции выводяного тракта левого желудочка и сопутствующих заболеваний	82
6.6.1. Рекомендации по медикаментозному лечению	83
6.6.2. Катетеризация и хирургическое вмешательство	84
6.6.2.1. Рекомендации по интервенционной катетеризации детей со стенозом клапанов аорты	84
6.6.2.2. Рекомендации по хирургическому лечению	84
6.7. Рекомендации по обследованию и наблюдению в отдаленные сроки после операции	87
6.7.1. Физические нагрузки	89
6.8. Изолированный субаортальный стеноз	89
6.8.1. Определение	89
6.8.2. Сопутствующие заболевания	89
6.8.3. Течение болезни после хирургического вмешательства и без него	89
6.8.4. Клинические признаки и обследование	90
6.8.4.1. Клиническое обследование	90
6.8.4.2. Электрокардиография	90
6.8.4.3. Диагностическая катетеризация сердца	90
6.8.5. Проблемы и трудности	90
6.8.6. Стратегии лечения	90
6.8.6.1. Медикаментозное лечение	90
6.8.7. Хирургическое лечение	91
6.8.7.1. Рекомендации для хирургического вмешательства	91
6.8.8. Рекомендации по основным вопросам оценки и наблюдения	92
6.9. Надклапанный стеноз аорты	93

6.9.1. Определение	93
6.9.2. Сопутствующие болезни	93
6.9.3. Классификация	93
6.9.4. Течение болезни (без лечения)	94
6.9.5. Рекомендации по диагностике	95
6.9.5.1. Клиническое обследование	96
6.9.5.2. Электрокардиография	96
6.9.5.3. Исследование перфузии миокарда	96
6.9.5.4. Катетеризация сердца	96
6.9.6. Рекомендации по хирургическому лечению	97
6.9.7. Рекомендации по динамическому наблюдению, в том числе после операции	98
6.10. Коарктация аорты	98
6.10.1. Определение	98
6.10.2. Сопутствующие пороки сердца и сосудов	99
6.10.3. Естественное течение	100
6.10.4. Рекомендации по диагностике	100
6.10.4.1. Проблемы и ошибки	101
6.10.5. Рекомендации по консервативному лечению	102
6.10.6. Рекомендации по хирургическому лечению	102
6.10.7. Рекомендации и ключевые моменты послеоперационной оценки и ведения послеоперационного периода	103
6.10.8. Физическая нагрузка и занятия спортом	104
6.10.9. Профилактика эндокардита	104
7. Обструкция путей оттока из правого желудочка	105
7.1. Определение	105
7.2. Сочетанные пороки	106
7.3. Стеноз клапана легочной артерии	106
7.3.1. Определение	106
7.4. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов	107
7.4.1. Пациенты с некорригированным пороком	107
7.5. Рекомендации по оценке состояния неоперированного пациента	108
7.5.1. Клиническое обследование	108
7.5.2. Электрокардиография	109
7.5.3. Рентгенография грудной клетки	109
7.5.4. Эхокардиография	109
7.5.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	109
7.5.6. Катетеризация сердца и ангиокардиография	109
7.6. Проблемы и ошибки	110

7.6.1. Одышка	110
7.6.2. Боль за грудиной	111
7.6.3. Увеличение правого желудочка	111
7.6.4. Легочная артериальная гипертензия	111
7.6.5. Цианоз	112
7.6.6. Системный венозный застой	112
7.7. Тактика ведения пациентов со стенозом легочной артерии	112
7.7.1. Рекомендации по вмешательствам у пациентов с клапанным стенозом легочной артерии	113
7.7.1.1. Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапана легочной артерии	114
7.7.1.2. Открытая легочная вальвулопластика или протезирование клапана легочной артерии	115
7.8. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению	116
7.8.1. Пациенты после предшествующей коррекции	117
7.8.2. Профилактика эндокардита	117
7.8.3. Физическая нагрузка и занятия спортом	117
7.9. Обструкция, вызванная надклапанным стенозом легочной артерии, стенозом ветвей или периферическими стенозами легочной артерии	118
7.9.1. Определение и сочетанные пороки	118
7.9.2. Клиническое течение	119
7.10. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента	119
7.10.1. Электрокардиография	120
7.10.2. Рентгенография грудной клетки	120
7.10.3. Эхокардиография	120
7.10.4. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	120
7.10.5. Катетеризация сердца и ангиокардиография	120
7.11. Рекомендации по обследованию пациентов с надклапанным стенозом, стенозом долевых и периферических легочных артерий	120
7.11.1. Проблемы и ошибки	121
7.12. Тактика лечения пациентов	121
7.12.1. Медикаментозная терапия	121
7.12.2. Рекомендации по интервенционной терапии периферических стенозов легочной артерии	121
7.12.3. Рекомендации по оценке состояния пациента и ведению в послеоперационном периоде	123

7.13. Обструкция выводного тракта правого желудочка, вызванная стенозами кондуитов или биологических протезов клапана легочной артерии	123
7.13.1 Определение и сочетанные пороки	123
7.13.2. Рекомендации по оценке и ведению отдаленного послеоперационного периода у пациентов с кондуитом или биологическим протезом в позиции легочной артерии	124
7.13.3. Клиническое обследование	124
7.13.4. Электрокардиография	124
7.13.5. Рентгенография грудной клетки	124
7.13.6. Эхокардиография	124
7.13.7. Катетеризация и ангиокардиография	125
7.13.8. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	125
7.14. Рекомендации по повторным вмешательствам у пациентов со стенозом кондуита или биологического протеза в позиции легочной артерии	125
7.14.1. Медикаментозная терапия	126
7.14.2. Рентгеноэндоваскулярные методы лечения	126
7.14.3. Хирургическое вмешательство	127
7.14.4. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения	127
7.15. Двухкамерный правый желудочек	127
7.15.1. Определение и сопутствующие пороки	127
7.15.2. Клиническая симптоматика у неоперированных пациентов	128
7.15.3. Клиническое обследование	128
7.15.4. Электрокардиография	128
7.15.5. Эхокардиография	129
7.15.6. Магнитно-резонансная томография	129
7.15.7. Зондирование полостей сердца и ангиокардиография	129
7.16. Трудности и «подводные камни»	129
7.16.1. Многоуровневый стеноз выводного тракта ПЖ	129
7.17. Тактика лечения	129
7.17.1. Рекомендации по оперативному вмешательству у пациентов с двухкамерным правым желудочком	129
7.18. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения	131
8. Аномалии коронарных артерий	132
8.1. Аномалии отхождения венечных артерий от аорты	132

8.1.1. Определение, сопутствующие заболевания, естественное течение	132
8.1.2. Рекомендации по диагностике	133
8.1.3. Рекомендации по хирургическому лечению	133
8.2. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии	133
8.2.1. Морфология порока	134
8.2.2. Гемодинамика и естественное течение	135
8.2.3. Сопутствующие пороки	135
8.2.4. Классификация и клиническое течение	137
8.2.5. Диагностика	139
8.2.5.1. Рентгенография	139
8.2.5.2. Электрокардиография	140
8.2.5.3. Эхокардиография	141
8.2.5.4. Ангиокардиография	142
8.2.5.5. Радионуклидные методы диагностики	142
8.2.6. Рекомендации по диагностике	143
8.2.7. Рекомендации по медикаментозной терапии	144
8.2.8. Рекомендации по хирургическому лечению	144
8.2.9. Рекомендации по ведению больных в отдаленные сроки после операции	146
8.3. Аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии	147
8.4. Аномалии следования и ветвления венечных артерий, отходящих от аорты	147
8.5. Коронарно-сердечные фистулы	147
8.5.1. Определение	147
8.5.2. Естественное течение	147
8.5.3. Предоперационное обследование	148
8.5.4. Рекомендации по тактике ведения пациентов с коронарно-сердечными фистулами	148
8.5.5. Рекомендации по стратегии лечения	149
8.5.5.1. Хирургическое вмешательство	149
8.5.5.2. Эндоваскулярное вмешательство	149
9. Педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца	150
9.1. Определение	150
9.2. Клиническое течение	155
9.2.1. Легочно-гипертензионные кризы при врожденных пороках сердца с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких	156

9.3. Диагностика	156
9.3.1. Клиническое обследование	156
9.3.2. Электрокардиография	157
9.3.3. Рентгенография грудной клетки	157
9.3.4. Трансторакальная эхокардиография	157
9.3.5. Пульсоксиметрия и определение газового состава капиллярной крови	158
9.3.6. Катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика и инвазивным мониторингом давления в легочной артерии	158
9.3.7. Термодилуция	160
9.3.8. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	161
9.3.9. Внутрисосудистое ультразвуковое исследование	161
9.3.10. Открытая биопсия легкого	161
9.3.11. Биохимические исследования крови, исследования системы гемостаза и функции эндотелия	161
9.3.12. Тест с 6-минутной ходьбой	161
9.3.13. Рекомендации по диагностике педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких, ассоциированной с врожденными пороками сердца	162
9.4. Лечение	165
9.4.1. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких	165
9.4.1.1. Дети с врожденными пороками сердца и бивентрикулярной гемодинамикой	165
9.4.1.2. Дети с врожденными пороками сердца и унивентрикулярной гемодинамикой	167
9.4.1.3. Пересадка легких или сердечно-легочного комплекса у детей с бивентрикулярной и унивентрикулярной гемодинамикой и тяжелой педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких	168
9.4.2. Рекомендации по хирургическому лечению врожденных пороков сердца у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких	168

9.4.3. Образ жизни и медикаментозное лечение детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции врожденных пороков сердца и неоперабельных детей с врожденными пороками сердца и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких	170
9.4.3.1. Образ жизни и общие мероприятия	171
9.4.3.2. Поддерживающая терапия	172
9.4.3.3. Специфическая терапия вазодилататорами	173
9.4.4. Рекомендации по образу жизни и медикаментозному лечению детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции врожденных пороков сердца и неоперабельных детей с врожденными пороками сердца и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких	175
9.5. Ключевые моменты оценки результатов и наблюдения	178
9.5.1. Рекомендации по профилактике инфекционного эндокардита	179
10. Тетрада Фалло	180
10.1. Определение и сопутствующие заболевания	180
10.2. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов	180
10.2.1. Пациенты с некорригированным пороком	180
10.2.2. Рекомендации по оценке состояния неоперированного пациента	181
10.3. Клиническое обследование	181
10.3.1. Электрокардиография	182
10.3.2. Рентгенография грудной клетки	182
10.3.3. Эхокардиография	182
10.3.4. Катетеризация сердца и ангиокардиография	183
10.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	183
10.4. Тактика лечения пациентов	183
10.4.1. Медикаментозная терапия	183
10.4.2. Радикальная коррекция	184
10.4.2.1. Рекомендации по выполнению радикальной коррекции тетрады Фалло	184
10.4.3. Паллиативные вмешательства	185
10.4.3.1. Рекомендации по выполнению паллиативных операций при тетраде Фалло	186

10.5. Клинические особенности и оценка состояния больных после радикальной коррекции	187
10.5.1. Обследование после операции	187
10.5.2. Терапия	187
10.5.3. Электрокардиография	187
10.5.4. Рентгенография грудной клетки	187
10.5.5. Эхокардиография	188
10.5.6. Катетеризация сердца и ангиокардиография	188
10.5.7. Магнитно-резонансная томография	188
10.5.8. Исследование толерантности к физической нагрузке	188
10.6. Возможные осложнения у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло:	188
10.7. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению	189
10.8. Рекомендации по реабилитации пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло	189
10.9. Рекомендации для проведения зондирования и ангиокардиографии у больных после радикальной коррекции тетрады Фалло	190
10.10. Повторные операции	191
10.10.1. Открытые операции	191
10.10.2. Рекомендации для выполнения повторных операций после радикальной коррекции тетрады Фалло	191
10.10.3. Эндоваскулярные вмешательства	193
10.10.4. Рекомендации для проведения ангиокардиографии после операции	194
10.11. Рекомендации при нарушениях ритма сердца	194
11. Агрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	197
11.1. Определение и сопутствующие заболевания	197
11.2. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов	198
11.2.1. Пациенты с некорригированным пороком	198
11.2.2. Рекомендации по оценке состояния неоперированного пациента	199
11.3. Клиническое обследование	199
11.3.1. Электрокардиография	200
11.3.2. Рентгенография грудной клетки	200
11.3.3. Эхокардиография	200
11.3.4. Катетеризация сердца и ангиокардиография	201
11.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	201

11.4. Тактика лечения пациентов	201
11.4.1. Медикаментозная терапия	201
11.4.2. Радикальная коррекция	202
11.4.2.1. Рекомендации по выполнению радикальной коррекции при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	202
11.4.3. Рекомендации по выполнению паллиативных операций при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	204
11.4.4. Многоэтапное хирургическое лечение больных	204
11.4.4.1. Рекомендации по выполнению многоэтапного хирургического лечения	205
11.4.5. Хирургическое лечение пациентов с атрезией легочной артерии III–IV типов и дефектом межжелудочковой перегородки	206
11.4.5.1. Рекомендации по выполнению хирургических вмешательств у больных с атрезией легочной артерии III типа с дефектом межжелудочковой перегородки	206
11.4.5.2. Рекомендации по выполнению эндоваскулярных вмешательств у больных с атрезией легочной артерии IV типа с дефектом межжелудочковой перегородки	207
11.4.5.3. Рекомендации по выполнению хирургических вмешательств у больных с атрезией легочной артерии IV типа с дефектом межжелудочковой перегородки	208
11.5. Клинические особенности и оценка состояния больных после радикальной коррекции	209
11.5.1. Обследование после операции	209
11.5.2. Консервативное лечение	209
11.5.3. Электрокардиография	209
11.5.4. Рентгенография грудной клетки	210
11.5.5. Эхокардиография	210
11.5.6. Катетеризация сердца и ангиокардиография	210
11.5.7. Магнитно-резонансная томография	210
11.5.8. Исследование толерантности к физической нагрузке	210

11.6. Возможные осложнения у пациентов после радикальной коррекции	211
11.7. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению	211
11.8. Рекомендации для реабилитации пациентов после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	211
11.9. Рекомендации для проведения зондирования и ангиокардиографии у больных после радикальной коррекции	212
11.10. Повторные операции	213
11.10.1. Открытые операции	213
11.10.2. Рекомендации для выполнения повторных операций после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	213
11.10.3. Эндоваскулярные вмешательства	215
11.10.4. Рекомендации для проведения ангиокардиографии до повторной операции	216
11.11. Рекомендации при нарушениях ритма сердца	216
12. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	218
12.1. Морфологические критерии порока	218
12.2. Классификация	218
12.3. Сопутствующие пороки	218
12.4. Гемодинамика	219
12.5. Клиническая картина у неоперированного больного	220
12.5.1. Двойное отхождение сосудов правого желудочка типа ДМЖП и ДСПЖ с некоммитированным ДМЖП без стеноза легочной артерии	220
12.5.1.1. Электрокардиография	220
12.5.1.2. Рентгенография грудной клетки	220
12.5.2. Двойное отхождение сосудов правого желудочка типа тетрады Фалло и ДСПЖ с некоммитированным ДМЖП без стеноза легочной артерии	220
12.5.2.1. Электрокардиография	221
12.5.2.2. Рентгенография грудной клетки	221
12.5.3. Двойное отхождение сосудов правого желудочка типа ТМС	221
12.5.3.1. Электрокардиография	221
12.5.3.2. Рентгенография грудной клетки	221

12.6. Рекомендации по дооперационному применению эхокардиографии	221
12.7. Рекомендации по дооперационному применению катетеризации сердца	222
12.8. Рекомендации по дооперационному применению томографических методов исследования	222
12.9. Стратегии лечения	223
12.9.1. Рекомендации по лечению двойного отхождения сосудов правого желудочка типа ДМЖП	223
12.9.2. Рекомендации по лечению двойного отхождения сосудов правого желудочка типа тетрады Фалло	224
12.9.3. Рекомендации по лечению ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов	225
12.9.4. Рекомендации по лечению двойного отхождения сосудов правого желудочка с некоммутированным ДМЖП	227
12.10. Рекомендации по наблюдению пациентов после коррекции двойного отхождения сосудов правого желудочка	229
12.11. Рекомендации по выполнению повторных операций ..	230
12.12. Рекомендации по физической активности	230
13. Транспозиция магистральных артерий	231
13.1. Морфологические критерии порока	231
13.2. Классификация	231
13.3. Сопутствующие пороки	231
13.4. Гемодинамика	231
13.5. Клиническая картина (неоперированные больные)	232
13.6. Естественное течение заболевания	232
13.7. Диагностика	233
13.7.1. Гипероксический тест	233
13.7.2. Рентгенография грудной клетки	233
13.7.3. Рекомендации по дооперационному применению эхокардиографии	233
13.7.4. Рекомендации по дооперационному применению катетеризации сердца и ангиокардиографии	234
13.7.5. Рекомендации по дооперационному применению томографических методов исследования	235
13.8. Стратегия лечения	235
13.8.1. Рекомендации по лечению новорожденных	235
13.8.1.1. Предоперационная стабилизация	235

13.8.1.2. Рекомендации по хирургической коррекции транспозиции магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой	236
13.8.1.3. Рекомендации по хирургической коррекции транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки	237
13.8.2. Рекомендации по лечению детей старше 1 мес с транспозицией магистральных артерий без обструкции выводного тракта левого желудочка	238
13.8.3. Рекомендации по лечению детей старше 1 мес с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки, обструкцией выводного тракта левого желудочка	238
13.9. Рекомендации по наблюдению пациентов после коррекции транспозиции магистральных артерий	241
13.10. Рекомендации по выполнению повторных операций	241
13.11. Рекомендации по физической активности	242
13.12. Прогноз хирургического лечения	242
14. Корригированная транспозиция магистральных сосудов	244
14.1. Определение	244
14.2. Сопутствующие пороки	244
14.3. Естественное течение	245
14.3.1. Естественное течение порока у неоперированных больных	245
14.4. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента	247
14.4.1. Клиническое обследование	247
14.4.2. Электрокардиография	247
14.4.3. Рентгенография органов грудной клетки	248
14.4.4. Двухмерная эхокардиография	248
14.4.5. Катетеризация сердца и ангиокардиография	249
14.4.6. Магнитно-резонансная томография	249
14.4.7. Тест с физической нагрузкой	250
14.5. Рекомендации по наблюдению и оценке результатов обследования пациентов	250
14.6. Основные рекомендации по ведению неоперированных пациентов	251

14.7. Общие принципы ведения пациентов	251
14.8. Методы лечения	252
14.8.1. Рекомендации для проведения эндоваскулярных вмешательств	252
14.8.2. Хирургическая коррекция	252
14.8.2.1. Рекомендации для выполнения хирургического вмешательства	253
14.8.3. Возможные трудности и ошибки	255
14.9. Аритмии	255
14.10. Рекомендации для послеоперационного наблюдения	255
14.11. Рекомендации для профилактики инфекционного эндокардита	256
14.12. Физическая активность	257
15. Аномалия Эбштейна	258
15.1. Определение	258
15.2. Частота порока. Естественное течение и прогноз	258
15.2.1. Естественное клиническое течение	259
15.2.2. Клинические проявления у детей	259
15.2.3. Первые клинические проявления у больных	260
15.3. Клинические особенности и их оценка	261
15.4. Рекомендации для обследования пациентов с аномалией Эбштейна	262
15.4.1. Клиническое обследование	262
15.4.2. Электрокардиография	262
15.4.3. Рентгенография грудной клетки	263
15.4.4. Эхокардиография	263
15.4.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	263
15.5. Рекомендации для диагностических исследований	264
15.5.1. Катетеризация сердца и ангиокардиография	264
15.5.2. Трудности и возможные проблемы	265
15.6. Ведение пациентов с аномалией Эбштейна	265
15.6.1. Рекомендации для лекарственной терапии	265
15.6.2. Физическая активность	266
15.7. Рекомендации по выполнению эндоваскулярных вмешательств у пациентов с аномалией Эбштейна	266
15.7.1. Рекомендации для электрофизиологического исследования/электрокардиостимуляции	266
15.7.2. Рекомендации для хирургических вмешательств	267
16. Врожденные пороки сердца с функционально единственным желудочком	269
16.1. Введение	269

16.2. Клиническое течение	269
16.3. Клинические проявления	270
16.3.1. Клиническое обследование	270
16.3.2. Электрокардиография	271
16.3.3. Рентгенография грудной клетки	271
16.3.4. Эхокардиография	271
16.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография	272
16.3.6. Рекомендации для катетеризации	272
16.4. Рекомендации по хирургической тактике у пациентов с функционально единственным желудочком	273
16.4.1. Рекомендации по отбору больных на операцию Фонтена	274
16.5. Рекомендации для повторных операций после коррекции по Фонтену	275
16.6. Рекомендации по обследованию и диспансерному наблюдению больных после процедуры Фонтена	277
16.7. Клинические проявления и обследование	277
16.7.1. Клиническое обследование	277
16.7.2. Электрокардиография	278
16.7.3. Рентгенография грудной клетки	278
16.7.4. Рекомендации для проведения лучевой диагностики	278
16.7.5. Рекомендации для диагностики и катетеризации полостей сердца после коррекции по Фонтену	278
16.7.5.1. Обследование больных с выраженном цианозом (сатурация 90% и менее, снижающаяся в покое или при физической нагрузке)	279
16.7.5.2. Обследование пациентов с белково-дефицитной энтеропатией	279
16.7.5.3. Обследование пациентов с повышенным давлением в легочной артерии для коррекции терапии или трансплантации сердца	280
16.8. Проблемы и ошибки	280
16.9. Рекомендации по тактике обследования пациентов после коррекции по Фонтену	280
16.9.1. Рекомендации по медикаментозной терапии	281
16.9.2. Рекомендации по профилактике эндокардита	282
16.9.3. Рекомендации по физической активности	282
17. Врожденные пороки сердца в сочетании с нарушениями ритма сердца	283

17.1. Рекомендации по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной (радиочастотной) аблации и имплантации кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов	283
17.1.1. Электрокардиостимуляция у детей, подростков и пациентов молодого возраста с врожденными пороками сердца	283
17.1.1.1. Дисфункция синусного узла и синдром брадикардии в молодом возрасте	283
17.1.1.2. Врожденная атриовентрикулярная блокада	284
17.1.1.3. Атриовентрикулярная блокада, ассоциированная с хирургическим вмешательством	285
17.1.1.4. Синдром удлиненного интервала QT	285
17.1.1.5. Рекомендации по применению постоянной кардиостимуляции у детей, подростков и молодых пациентов с врожденными пороками сердца	286
17.1.2. Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей: особенности и показания	288
17.1.3. Роль электрофизиологического исследования у детей	295
17.1.3.1. Потребность в седативных препаратах и анестетиках	295
17.1.3.2. Прогностическое тестирование в группе высокого риска	296
17.1.3.3. Тахикардии у детей	296
17.1.3.4. Полная атриовентрикулярная блокада	297
17.1.3.5. Рекомендации по проведению электрофизиологического исследования у детей	298
17.1.4. Радиочастотная катетерная аблация тахиаритмий у детей в возрасте до 5 лет	298
17.1.4.1. Рекомендации по катетерной радиочастотной аблации у детей раннего возраста (без сопутствующих пороков сердца)	299
17.2. Особенности ведения детей с врожденными пороками сердца и тахиаритмиями	299
17.2.1. Часто встречающиеся нарушения ритма у детей с врожденными пороками сердца	299

17.2.1.1. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта	299
17.2.1.2. Атриовентрикулярная узловая тахикардия	301
17.2.1.3. Предсердная тахикардия и трепетание предсердий	301
17.2.1.4. Фибрилляция предсердий	303
17.2.1.5. Желудочковая тахикардия	304
17.3. Особенности ведения детей с брадиаритмиями	306
17.3.1. Дисфункция синоатриального узла	306
17.3.2. Атриовентрикулярная блокада	307
17.4. Особенности ведения детей с нарушениями ритма при отдельных врожденных пороках сердца	307
17.4.1. Атриовентрикулярный канал	307
17.4.1.1. Рекомендации по ведению больных	307
17.4.2. Радикальная коррекция тетрады Фалло	308
17.4.2.1. Рекомендации по ведению больных	308
17.4.3. Транспозиция магистральных сосудов	310
17.4.3.1. Рекомендации по ведению пациентов	310
17.4.4. Корригированная транспозиция магистральных артерий	310
17.4.5. Аномалия Эбштейна	311
17.4.5.1. Рекомендации по ведению больных	311
17.4.6. Модификации операции Фонтена	312
17.4.6.1. Рекомендации по ведению больных	314
18. Синдром гипоплазии левых отделов сердца	315
18.1. Определение	315
18.2. Морфология порока	315
18.3. Естественное течение	315
18.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента	315
18.4.1. Клиническое обследование	315
18.4.2. Электрокардиография	316
18.4.3. Рентгенография грудной клетки	316
18.4.4. Эхокардиография	316
18.4.5. Катетеризация сердца	316
18.5. Лечение	316
18.5.1. Рекомендации для дооперационного лечения	316
18.5.2. Рекомендации для хирургического лечения	318
19. Общий артериальный ствол	319
19.1. Определение	319
19.2. Морфология порока	319
19.3. Естественное течение	319
19.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента	320

19.4.1. Клиническое обследование	320
19.4.2. Электрокардиография	320
19.4.3. Рентгенография грудной клетки	320
19.4.4. Эхокардиография	320
19.4.5. Катетеризация сердца	320
19.5. Лечение	320
19.5.1. Дооперационное лечение	320
19.5.2. Рекомендации для хирургического лечения	321
20. Тотальный anomальный дренаж легочных вен	322
20.1. Определение	322
20.2. Морфология порока	322
20.3. Естественное течение	322
20.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента	322
20.4.1. Клиническое обследование	323
20.4.1.1. ТАДЛВ без легочной венозной обструкции	323
20.4.1.2. ТАДЛВ с обструкцией легочных вен	323
20.4.2. Электрокардиография	323
20.4.3. Рентгенография грудной клетки	324
20.4.4. Эхокардиография	324
20.4.5. Катетеризация сердца	324
20.5. Лечение	325
20.5.1. Рекомендации для дооперационного лечения	325
20.5.2. Рекомендации для хирургического лечения	325
21. Перерыв дуги аорты	327
21.1. Определение	327
21.2. Морфология порока	327
21.3. Естественное течение	327
21.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента	327
21.4.1. Клиническое обследование	327
21.4.2. Электрокардиография	328
21.4.3. Рентгенография грудной клетки	328
21.4.4. Эхокардиография	328
21.4.5. Катетеризация сердца	328
21.5. Лечение	328
21.5.1. Рекомендации для дооперационного лечения	328
21.5.2. Рекомендации для хирургического лечения	329
Литература	331

ПРЕДИСЛОВИЕ К КЛИНИЧЕСКИМ РЕКОМЕНДАЦИЯМ ПО ВЕДЕНИЮ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца (ВПС) в России являются одной из самых частых форм пороков развития, составляя у детей в возрасте от 0 до 14 лет 40,35%, от 15 до 17 лет – 40,0%, у взрослых – 47,6% от всех пороков развития (Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудкова, 2013 г.). Ежегодно рождаются 8–11 детей с ВПС на 1000 новорожденных. В экономически развитых странах мира доля пациентов детского возраста с ВПС, выявленными впервые, или перенесших операцию коррекции врожденной аномалии развития системы кровообращения в периоде новорожденности, ежегодно увеличивается: если в 1940 г. до 18-летнего возраста доживали 30% пациентов с ВПС, то в настоящее время – более 90%. В дальнейшем в связи с лучшей организацией медицинской помощи детям с ВПС число подростков и взрослых пациентов с ВПС будет увеличиваться. В мире формируется значительная популяция детей, в которую включены пациенты с неоперированными ВПС, хирургически модифицированной патологией и полностью корригированными пороками.

За последние 10 лет отмечается неуклонный рост числа врожденных пороков сердца, в том числе сложных и тяжелых. Этому способствует ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, повышение частоты наследственной и инфекционной патологии. Улучшение диагностических возможностей при помощи современных методов исследований (двухмерной и трехмерной эхокардиографии, доплерографии, цветового картирования, холтеровского мониторирования, электрофизиологического исследования проводящей системы сердца и т. д.) позволяет выявить даже незначительные нарушения функции сердечно-сосудистой системы, которые не выявлялись ранее с помощью стетоскопа и электрокардиографа.

Данные общей и первичной заболеваемости ВПС населения Российской Федерации в последние годы представлены в таблице.

Более 72% всех зарегистрированных случаев ВПС в стране отмечены у детей первых 14 лет жизни. Частота впервые диагностированных ВПС в 2012 г. выросла по сравнению с 2011 г. в среднем на 3,4%.

**Врожденные аномалии (пороки)
системы кровообращения в России
(на 100 тыс. населения соответствующего возраста)**

Возрастная группа	Всего случаев			Впервые выявленные случаи		
	2010 г.	2011 г.	2012 г.	2010 г.	2011 г.	2012 г.
Дети до 14 лет включительно	1308,9	1351,2	1380,0	355,1	367,1	379,6
Дети 15–17 лет	887,8	901,5	886,9	126,1	129,7	120,2
Взрослые	71,6	71,8	67,2	4,4	4,4	3,6

Однако не всем пациентам показано оперативное лечение, по крайней мере, в настоящее время (например, с так называемыми малыми аномалиями). Тем не менее они нуждаются в динамическом контроле состояния, что позволяет своевременно выявлять необходимость хирургической коррекции порока. Как правило, этому способствует существующая система диспансерного наблюдения. Охват диспансерным наблюдением всего населения с ВПС в среднем составляет 66,7%, детей до 14 лет включительно – 65,3%.

Врожденные пороки системы кровообращения являются одной из причин инвалидности детского населения. В 2012 г. в России зарегистрировано более 25 тыс. детей, признанных инвалидами в связи с ВПС, из них 41,5% в возрасте до 5 лет.

Коррекция ВПС – не единственная проблема пациентов с ВПС. У этих пациентов достаточно часто встречается сопутствующая патология, как кардиальная (нарушения ритма, клапанная недостаточность и поражение клапанов эндокардитом, нарушение сократимости), так и некардиальная (наиболее часто генетические синдромы и аномалии центральной нервной системы). Каждый пациент, оперированный по поводу ВПС, особенно с искусственным клапаном сердца, имеет риск развития эмболий, эндокардита и иммунных нарушений.

При организации медицинской помощи пациентам с ВПС важно учитывать все медицинские и немедицинские проблемы (финансовое покрытие стоимости лечения, транспортировка пациентов в клинику, трудоустройство, реабилитация, решение психологических проблем). Одним из важнейших компонентов организации помощи таким пациентам является образовательный процесс, направленный на доведение до всех врачей, участвующих в оказании помощи пациентам с ВПС (включая выполнение некардиологических операций или медикамен-

тозное лечение сопутствующей патологии), научно обоснованной информации по тактике ведения пациентов.

В декабре 2013 г. рабочая группа Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии Министерства здравоохранения Российской Федерации на заседании Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России утвердила клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. В предисловии к рекомендациям было отмечено, что практикующему врачу чрезвычайно сложно самостоятельно анализировать огромный объем информации, определенная часть которой отражает интересы фармакологических фирм, промышленных кругов и частных лиц. В предисловии также отмечалось, что в связи с отсутствием в Российской Федерации структур, которые проводят экспертизу методологического качества научных исследований и аналитическое обобщение выверенной информации, для создания отечественных клинических рекомендаций по ведению пациентов вынужденно используются систематические обзоры, метаанализы, клинические рекомендации, подготовленные специалистами других стран.

Клинические рекомендации (guidelines) – это документы, которые должны помочь врачам, организаторам здравоохранения и потребителям медицинских услуг (пациентам) выбрать тактику лечения в определенных клинических условиях и стратегические решения на уровне государственной политики. Рекомендации по выбору тактики ведения пациентов основаны не только на доказательствах (а они, увы, есть не всегда), но и консенсусе экспертов, который продолжает играть ключевую роль в решении многих медицинских вопросов.

При ВПС, так же как при ряде других заболеваний, имеются разные методы лечения и тактики ведения пациента и тот или иной выбор может приводить к разным результатам со своими плюсами и минусами. Врач и больной, взвешивая все достоинства и недостатки возможных методик лечения, понимают, например, что только медикаментозное лечение ведет к риску ухудшения состояния. В то же время сочетание хирургических (эндоваскулярных) методов лечения с медикаментозной поддержкой может улучшить качество и продолжительность жизни, но сопряжено с риском смерти и осложнений во время самой операции или в раннем послеоперационном периоде. Клинические рекомендации описывают возможные альтернативы выбора и их последствия, а врач и пациент непосредственно осуществляют такой выбор.

В то же время врач не может автоматически следовать рекомендациям, разработанным в другой стране. Выбор тактики ведения пациентов зависит от причин психологического и социального характера (разные предпочтения врачей и пациентов), особенностей финансирования системы здравоохранения, экономического положения страны, ресурсного оснащения учреждений здравоохранения, «логистики» (возможности, средства и время доставки пациента в соответствующее учреждение здравоохранения). Часто множество факторов некардиологического характера влияют на принятие решения о проведении операции или отказе от нее.

В качестве основы для разработки российских Клинических рекомендаций по ведению детей с ВПС была взята последняя версия рекомендаций ACC/AHA (Guidelines for evaluation and management of common congenital cardiac problems in infants, children, and adolescents), которая существенным образом переработана на основе экспертного мнения отечественных специалистов. Особое внимание было уделено показаниям к диагностическим и лечебным методам, которые основаны на экспертном мнении и традициях оказания помощи (класс C) и на доказательствах класса B (то есть рекомендации основаны на небольших исследованиях с жесткими критериями включения пациентов, что не гарантирует повторения эффекта в другой выборке пациентов, с другими клиническими, демографическими и социальными характеристиками).

Хочется надеяться, что согласованные между специалистами российских клиник, имеющих значительный опыт в ведении детей с ВПС, клинические рекомендации будут способствовать улучшению медицинской помощи, пониманию того, что от уровня знаний, взаимопонимания и сотрудничества самых разных специалистов будут зависеть качество и продолжительность жизни наших сограждан.

Главный внештатный
специалист – сердечно-сосудистый
хирург Минздрава РФ,
директор ФГБНУ «НЦССХ
им. А.Н. Бакулева»,
академик РАН и РАМН

Л.А. Бокерия

Список сокращений

АВ	– атриовентрикулярный
АВБ	– атриовентрикулярная блокада
АВК	– атриовентрикулярный клапан
АВС	– атриовентрикулярное соединение
АВУРТ	– атриовентрикулярная узловая реципрокная тахикардия
АК	– аортальный клапан
АКГ	– ангиокардиография
АЛА	– атрезия легочной артерии
Ао	– аорта
АПФ	– ангиотензинпревращающий фермент
АЭ	– аномалия Эбштейна
БАЛКА	– большая аортолегочная коллатеральная артерия
БДЭ	– белково-дефицитная энтеропатия
ВОК	– внезапная остановка кровообращения
ВТЛЖ	– выводной тракт левого желудочка
ВТПЖ	– выводной тракт правого желудочка
ВПВ	– верхняя полая вена
ВПС	– врожденный порок сердца
ВСС	– внезапная сердечная смерть
ВСУЗИ	– внутрисосудистое ультразвуковое исследование
ГСД	– градиент систолического давления
ДА	– дуга аорты
ДАК	– двухстворчатый аортальный клапан
ДКПА	– двунаправленный кавопульмональный анастомоз
ДМЖП	– дефект межжелудочковой перегородки
ДМПШ	– дефект межпредсердной перегородки
ДОСПЖ	– двойное отхождение сосудов от правого желудочка
ДПЖС	– дополнительное предсердно-желудочковое соединение
ЖТ	– желудочковая тахикардия
ИБС	– ишемическая болезнь сердца

ИК	– искусственное кровообращение
ИМДЛА	– инвазивный мониторинг давления в легочной артерии
ИМЖП	– интактная межжелудочковая перегородка
ИЭЛК	– индекс эффективного легочного кровотока
ИЭ	– инфекционный эндокардит
КА	– коронарная артерия
КВД	– кардиовертер-дефибриллятор
КДО	– конечный диастолический объем
КДР	– конечный диастолический размер
КоА	– коарктация аорты
КСФ	– коронарно-сердечная фистула
КТ	– компьютерная томография
КТИ	– кардиоторакальный индекс
КТМА	– корригированная транспозиция магистральных артерий
КТМС	– корригированная транспозиция магистральных сосудов
ЛА	– легочная артерия
ЛГ	– легочная гипертензия
ЛЖ	– левый желудочек
ЛКА	– левая коронарная артерия
ЛП	– левое предсердие
ЛС	– легочное сердце
МЖП	– межжелудочковая перегородка
МК	– митральный клапан
МНО	– международное нормализованное отношение
МПП	– межпредсердная перегородка
МРТ	– магнитно-резонансная томография
нАо	– нисходящая аорта
НК	– недостаточность кровообращения
НСА	– надклапанный стеноз аорты
ОАП	– открытый артериальный проток
ОАС	– общий артериальный ствол
ОВ	– огибающая ветвь
ОВТЛЖ	– обструкция выводного тракта левого желудочка
ОЛС	– общее легочное сопротивление

ООО	– открытое овальное окно
ОФЭКТ	– однофотонная эмиссионная компьютерная томография
ПДА	– перерыв дуги аорты
ПЖ	– правый желудочек
ПЖУ	– предсердно-желудочковый узел
ПКА	– правая коронарная артерия
ПМЖВ	– передняя межжелудочковая ветвь
ПП	– правое предсердие
ПТ	– предсердная тахикардия
ПЭТ	– позитронно-эмиссионная томография
РЧА	– радиочастотная абляция
СБУТ	– синдром Бланда–Уайта–Гарланда
СГЛОС	– синдром гипоплазии левых отделов сердца
СИБКК	– сердечный индекс большого круга кровообращения
СИМКК	– сердечный индекс малого круга кровообращения
СПУ	– синусно-предсерный узел
ТАДЛВ	– тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТМА	– транспозиция магистральных артерий
ТП	– трепетание предсердий
ТрК	– трикуспидальный клапан
ТФ	– тетрада Фалло
ТТЭхоКГ	– трансторакальная эхокардиография
ТЭЭ	– трансэзофагеальная эхокардиография
ФВ	– фракция выброса
ФП	– фибрилляция предсердий
ХОБЛ	– хроническая обструктивная болезнь легких
ЧСС	– частота сердечных сокращений
ЭКГ	– электрокардиография
ЭКС	– электрокардиостимулятор
ЭРП	– эффективный рефрактерный период
ЭФИ	– электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	– эхокардиография
АСС	– Американская коллегия кардиологов
АНА	– Американская ассоциация кардиологов
НУНА	– Нью-Йоркская ассоциация сердца
WPW	– Wolff–Parkinson–White

1. ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

1.1. Принципы доказательной медицины в формировании клинических и организационно-методических рекомендаций 1.1.1. Классификация показаний к лечебным вмешательствам по степени доказательной эффективности (табл. 1)

1.1.1.1. Классы рекомендаций

Класс I

Состояния, для которых существуют доказательства и/или общепринятое мнение, что данная процедура или лечение полезны и эффективны.

Класс II

Состояния, для которых существуют противоречивые данные и/или расхождение мнений о полезности/эффективности процедуры или лечения. Показания определяются конкретной ситуацией, состоянием данного пациента. Результат вмешательства не ясен и/или есть расхождения во мнениях относительно полезности и эффективности.

Класс IIa

Больше доказательств и/или мнений в пользу целесообразности/эффективности.

Класс IIb

Целесообразность/эффективность менее убедительны (то есть не так хорошо подтверждены доказательствами, мнениями).

Класс III

Противопоказание. Вмешательство не полезно, а в некоторых случаях может быть и вредным.

1.1.1.2. Уровни доказательности

Уровень доказательности А (наивысший)

Наличие многочисленных рандомизированных клинических исследований, систематический обзор или метаанализ(ы).

Уровень доказательности В (средний)

Наличие ограниченного числа рандомизированных исследований или нескольких небольших качественных контролируемых клинических исследований.

Уровень доказательности С (низший)

Рекомендации, основанные на мнении экспертов (в разных странах показания, основанные на экспертных мнениях, могут значительно различаться).

**Взаимосвязь между уровнями доказательств
и классами показаний к назначению определенного вида лечения**

		Уровень доказательности		
		A	B	C
Класс показаний		Доказательства получены для широкой популяции пациентов на основании многочисленных рандомизированных клинических исследований и метаанализов	Доказательства получены для ограниченной популяции пациентов на основании отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследований	Доказательства получены для очень ограниченной популяции пациентов на основании единого мнения экспертов, отдельных клинических случаев, принятых стандартов лечения
I	Полезь>>>риск Вмешательство/ лечение полезно/эффективно, должно быть выполнено/назначено	Доказано/подтверждено много численными рандомизированными исследованиями и метаанализами	Доказано/подтверждено рандомизированными и нерандомизированными исследованиями	Подтверждено только мнением экспертов, клиническими случаями, принятыми стандартами лечения
IIa	Полезь>>риск Больше данных в пользу того, что вмешательство/лечение полезно/эффективно. <i>Необходимо проведение дополнительных исследований, имеющих конкретные цели и задачи.</i> Будет целесообразным выполнить/назначить вмешательство/ лечение	Имеются некоторые противоречивые данные многочисленных рандомизированных исследований или метаанализов	Имеются некоторые противоречивые данные отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследований	Имеются расхождения в мнениях экспертов, результатах клинических наблюдений, в принятых стандартах лечения
IIb	Полезь>=риск Полезь/эффективность вмешательства/ лечения недостаточно доказана. <i>Необходимо проведение дополнительных исследований с более широкими целями; полезным будет создание регистров.</i> Вмешательство/ лечение может быть назначено	Имеются большие противоречия, полученные в многочисленных рандомизированных исследованиях или метаанализах	Имеются большие противоречия, полученные в отдельных рандомизированных и нерандомизированных исследованиях	Имеются расхождения в мнениях экспертов, результатах клинических наблюдений, в принятых стандартах лечения
III	Риск>>полезь Вмешательство/ лечение не следует выполнять/ назначать, так как оно неэффективно и может нанести вред	Доказано/подтверждено много численными рандомизированными исследованиями и метаанализами	Доказано/подтверждено отдельными рандомизированными и нерандомизированными исследованиями	Подтверждено только мнением экспертов, клиническими случаями, принятыми стандартами лечения

По данным официальной статистики Министерства здравоохранения РФ, показатель общей заболеваемости врожденными пороками сердца (ВПС) в 2012 г. в стране составил 8 на 1000 живорожденных. Во второй половине XX столетия оптимизация хирургических методов лечения и последующей реабилитации привела к заметному увеличению продолжительности жизни пациентов с ВПС.

Из всех новорожденных со сложными ВПС, оперированных в 2000-е годы, более 90% успешно пережили первые 3 года. В настоящее время летальность при хирургической коррекции ВПС не превышает 3,5%, следовательно, можно ожидать, что в ближайшее десятилетие распространенность пациентов с корригированным ВПС с учетом увеличения рождаемости составит, по данным Министерства здравоохранения РФ, 1 на 250 детей и подростков. Однако оценить масштабы связанных с этими данными проблем в нашей стране не представляется возможным, поскольку показатели Министерства здравоохранения РФ учитывают совокупность всех случаев заболеваний (впервые выявленных и диагностированных в предыдущие годы), по поводу которых больные ежегодно обращаются за медицинской помощью в государственные амбулаторно-поликлинические учреждения. Несмотря на то что инфраструктура большинства педиатрических кардиологических центров обеспечена медсестрами и социальными работниками, подготовленными для ведения пациентов с ВПС, персонифицированный учет и мониторинг пациентов организованы в недостаточной степени. С одной стороны, врачи, наряду с регистрацией значимых врожденных аномалий развития системы кровообращения, нередко так же, как ВПС, кодируют малые, выявленные при проведении эхокардиографии (ЭхоКГ): пролапс митрального клапана, ложные хорды, дополнительные трабекулы, открытое овальное окно и т. д. С другой стороны, дети, родившиеся с такими тяжелыми ВПС, как единственный желудочек, системный правый желудочек, ведут активный образ жизни, учатся в школе и претендуют на занятия физической культурой и спортом. Особого внимания заслуживают пациенты, требующие отдельного алгоритма динамического наблюдения в связи с неадекватным оказанием специализированной медицинской помощи. В то же время пациенты и их родители сталкиваются с большим количеством психологических, социальных и финансовых проблем.

Вышесказанное обуславливает необходимость подготовки для кардиологов и врачей-терапевтов, на попечении которых находятся пациенты с ВПС, согласованного документа, определяющего наиболее важные диагностические и лечебные стратегии, а также выявляющего необходимость обращения в высокоспециализированные центры.

1.2. Рекомендации по обеспечению доступности медицинской помощи и страховому покрытию случая болезни

Класс I

1. Главными целями обеспечения адекватной медицинской помощи детям с ВПС являются:
 - создание сети специализированных клиник для лечения детей с ВПС, их адекватное ресурсное обеспечение и доступность получения в них медицинской помощи детям с ВПС (уровень доказательности C);
 - организация и доступность образовательных программ для пациентов с ВПС, членов их семей и лиц, обеспечивающих оказание медицинской помощи, в целях своевременного направления пациента на необходимое вмешательство (уровень доказательности C);
 - организация подготовки детских кардиологов, получивших знания по патофизиологии и ведению детей с ВПС (уровень доказательности C);
 - организация взаимодействия систем здравоохранения на муниципальном, региональном и федеральном уровнях в реализации программ, направленных на нужды пациентов с сердечно-сосудистыми болезнями (уровень доказательности C).
2. Организация медицинской помощи детям с ВПС должна координироваться региональным центром на базе кардиологического или кардиохирургического отделения, имеющим кадровое и ресурсное обеспечение, взаимосвязь с пациентами и их семьями, в соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 15 ноября 2012 г. № 918н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями».

Основные требования к такому центру представлены в таблице 2:

- каждый региональный центр должен иметь возможность направления пациентов на консультацию в ведущий федеральный кардиологический и/или кардиохирургический центр (уровень доказательности С);
 - все службы оказания экстренной медицинской помощи должны быть тесно связаны с региональным центром оказания помощи детям с ВПС (уровень доказательности С).
3. Обеспечение больных с ВПС медицинскими «паспортами», то есть документами хорошего качества (и в смысле самой информации, и в смысле носителя информации), содержащими полные сведения о специфических особенностях пациента, а также контактную информацию для связи с региональным центром в случае возникновения неотложной ситуации (уровень доказательности С).
 4. Обеспечение медицинской помощью пациентов с ВПС со сниженными интеллектуальными способностями или психосоциальной дезадаптацией не должно быть ограничено по этим причинам, интересы пациента должны быть представлены его опекуном (уровень доказательности С).
 5. Каждый пациент с ВПС должен состоять на диспансерном учете у врача по месту жительства. Это создаст гарантии доступности медицинской информации для местного специалиста-кардиолога и обеспечит связь с региональным центром обслуживания детей с ВПС, в котором должны храниться копии медицинской документации пациента (уровень доказательности С).
 6. Каждая служба первичной медицинской помощи, которая наблюдает и оказывает медицинскую помощь больным с ВПС, должна иметь возможность получения консультативной помощи и госпитализации при необходимости в региональный центр, обслуживающий детей с ВПС (уровень доказательности С).

Организация помощи детям с ВПС по такому принципу подтверждена возможностью достижения лучших результатов

Таблица 2

**Рекомендации по кадровому составу
и медицинским процедурам для региональных
центров оказания медицинской помощи детям с ВПС**

Вид медицинской помощи/кадровое обеспечение	Число специалистов, обеспечивающих медицинскую помощь 24 ч в сутки в течение 7 дней в неделю
Детский кардиолог, прошедший специализацию по ведению ВПС	Не менее 1
Сердечно-сосудистый хирург, имеющий специализацию и опыт работы в области ВПС	Не менее 2
Анестезиолог-реаниматолог, прошедший специализацию по ведению больных с ВПС	Не менее 2
Врач ультразвуковой диагностики, прошедший специализацию по диагностике ВПС, в том числе ТТЭхоКГ, ЭхоКГ с нагрузкой	Не менее 1
Врач функциональной диагностики, прошедший специализацию по выполнению нагрузочных проб	Не менее 1
Врач по специальности «рентгеноэндоваскулярные методы диагностики и лечения», прошедший специализацию по ведению ВПС у детей и владеющий навыками диагностической и интервенционной катетеризации	Не менее 1
Сердечно-сосудистый хирург, имеющий специализацию и опыт работы в области ВПС и ЭФИ, имплантации ЭКС и КД	Не менее 1
Врач лучевой диагностики, прошедший специализацию по диагностике ВПС с помощью МРТ сердца, КТ-сканирования, радионуклидных методов диагностики	Не менее 1
<p>Мультидисциплинарные команды должны обеспечивать медицинскую и социальную помощь, информационную поддержку по следующим направлениям:</p> <ul style="list-style-type: none"> легочная гипертензия сердечная недостаточность генетика неврология нефрология патологоанатомия сердца реабилитация социальное обеспечение решение финансовых вопросов создание базы данных, подготовка аналитических и статистических материалов 	В соответствии со штатным расписанием

Примечание. ТТЭхоКГ – трансэзофагеальная эхокардиография; ЭФИ – электрофизиологическое исследование; ЭКС – электрокардиостимулятор; КД – кардиовертер-дефибриллятор; МРТ – магнитно-резонансная томография; КТ – компьютерная томография.

в лечении пациентов с хроническими заболеваниями, например сердечной недостаточностью, которые выражаются в единообразии ведения больных на основе разработанных рекомендаций, сокращении количества обращений, улучшении исходов на фоне медикаментозного и хирургического лечения, качестве жизни пациента, повышении уровня их защищенности и сдерживании роста стоимости лечения; сборе данных и распространении знаний, разработке новых методов лечения.

Наиболее предпочтительной следует считать систему трехуровневого обучения специалистов, которые принимают участие в оказании помощи детям с ВПС. На 1-м уровне обучения (для врачей-педиатров) врачи должны научиться четко распознавать случаи необходимости направления в центр оказания специализированной помощи. На 2-м уровне (для детских кардиологов, которые будут самостоятельно вести пациентов с ВПС в региональных центрах) продолжительностью не менее 1 года врачи должны овладеть практическими навыками ведения пациентов на базе крупного центра, специализирующегося на лечении детей с ВПС. На 3-м уровне подготовки (для детских кардиологов, которые будут работать в крупных центрах) предусмотрено двухгодичное обучение в ведущем центре. В программу обучения входят вопросы, касающиеся лечебной помощи, получения педагогических навыков и опыта проведения научных исследований. Желательно, чтобы врачи, оказывающие помощь детям с комплексными и сложными ВПС, имели 3-й уровень подготовки. Кроме того, специалисты, имеющие 3-й уровень, в последующем должны принимать участие в организации и проведении образовательных программ и семинаров.

В целом подготовка врача-эксперта, специализирующегося на проблемах детей с ВПС, занимает 5–6 лет.

1.3. Рекомендации по организации оказания медицинской помощи

Класс I

1. Оказание медицинской помощи детям со сложными и комплексными ВПС детским кардиологом без специальной подготовки (1-й уровень) должно проводиться в сотрудничестве со специалистами, имеющими 2-й или 3-й уровень подготовки (уровень доказательности C).

2. Медицинская помощь детям с простыми ВПС, относящимися к группе самого низкого риска, может быть организована на уровне первичного звена, с формированием конкретных рекомендаций по дальнейшему ведению пациента (уровень доказательности С).
3. Наблюдение в региональном центре, специализирующемся на ведении детей с ВПС, целесообразно каждые 12–24 мес большинству пациентов со сложными и комплексными ВПС. Небольшой группе пациентов с очень сложным ВПС требуется наблюдение в региональном центре каждые 6–12 мес (уровень доказательности С).
4. Диагностические и интервенционные процедуры, включая ЭхоКГ, МРТ, КТ, катетеризацию сердца, ЭФИ у больных со сложными и комплексными ВПС, должны быть выполнены в региональном центре, который специализируется на ведении пациентов с ВПС и обладает соответствующим опытом проведения таких исследований (уровень доказательности С).
5. Хирургические операции под общим наркозом или местной анестезией у пациентов со сложными и комплексными ВПС должны быть выполнены в региональном центре, где есть штатный анестезиолог, имеющий опыт ведения пациентов с ВПС (уровень доказательности С).

1.4. Рекомендации по решению психосоциальных проблем

Класс I

1. Медицинские сестры, психологи, социальные работники играют важную роль в организации медицинской помощи пациентам с ВПС и их родителям. Необходимо использовать скрининг для уточнения следующих вопросов: знания пациента и его родственников о состоянии здоровья пациента, что необходимо предпринять при изменении состояния здоровья; социальные взаимосвязи с родственниками, знакомыми, другими лицами; трудоспособность и трудоустройство; наличие и характер психологических проблем (настроение, психические отклонения) (уровень доказательности С).

2. Информация об особенностях течения болезни должна быть оформлена в виде электронного паспорта в момент перехода пациента из системы педиатрической помощи в систему оказания медицинской помощи взрослому населению. Эта информация должна быть доступна для пациента или его родственников и включать следующее:
 - демографические данные и контактную информацию (уровень доказательности С);
 - наименование порока, перенесенные хирургические вмешательства, результаты диагностических исследований (уровень доказательности С);
 - получаемое пациентом медикаментозное лечение (уровень доказательности С).
3. Перечень проблем, обсуждаемых во время визита к врачу (уровень доказательности С):
 - профилактика эндокардита;
 - рекомендуемый уровень физической активности (физических тренировок);
 - периодичность наблюдения у кардиолога.
4. В связи с тем, что процессы взросления начинаются с 12 лет и протекают достаточно индивидуально, рекомендуется учитывать течение болезни и психосоциальный статус пациента в процессе «передачи» пациента от педиатра к взрослому кардиологу (уровень доказательности С).
5. Пациенту должна быть назначена психологическая «опека», если у него имеются проблемы с интеллектом и нет родственника или близкого человека, помогающего решить связанные с нарушением интеллекта проблемы (уровень доказательности С).

Психологические особенности и соматическое течение ВПС взаимосвязаны. Проведено достаточно много исследований, оценивающих взаимосвязи психологических, клинических, социальных, демографических, генетических особенностей, но методологически исследования значительно различались, в связи с чем очень трудно сделать какие-либо общие выводы.

Наиболее ранние исследования сравнивали психосоциальные функции детей с ВПС и детей без ВПС. Данные, полученные при изучении подростков с ВПС, перенесших операцию

в условиях искусственного кровообращения (ИК) в раннем детстве, свидетельствуют о дефиците некоторых функций. Увеличение продолжительности жизни больных с ВПС на фоне все более успешного хирургического лечения в дальнейшем позволит провести широкомасштабные исследования по оценке качества жизни, образования и т. д.

В одном из исследований показано, что психические расстройства в виде депрессивно-ипохондрического синдрома регистрируются у каждого третьего пациента с ВПС, в то время как в общей популяции частота таких расстройств составляет 20%. Оценка и своевременное выявление симптомов (в том числе связанных с побочными действиями принимаемых медикаментов) являются частью клинического ведения детей с ВПС.

1.5. Физическая активность и тренировки

Физическая активность тесно связана с понятием качества жизни, социальными взаимосвязями. Дети с ВПС часто ограничены в своей физической активности по многим причинам: снижение функциональных возможностей сердца, общее физическое недоразвитие в связи со значительным ограничением физической активности, сопутствующая патология; неправильная оценка значимости физической активности, страх. Клиническая симптоматика только в 30% случаев является «барьером» для физически активного образа жизни. Начиная с раннего подросткового возраста, пациенты с ВПС должны получать адекватную для своего состояния информацию о необходимости и дозировании физических нагрузок и тренировок. Дозирование физической активности и контроль за состоянием организма во время физических нагрузок должны соответствовать рекомендациям ведущих центров, работающих по профилю «сердечно-сосудистая хирургия».

1.6. Финансирование медицинской помощи и возможности медицинского страхования

В РФ источниками финансирования медицинской помощи пациентам с ВПС являются средства бюджета (федерального при оказании высокотехнологичной медицинской помощи или бюджета субъекта Федерации, когда специализиро-

ванная медицинская помощь оказывается пациенту в учреждении здравоохранения субъекта Федерации), средства обязательного медицинского страхования (при обращении пациента с ВПС в поликлинику по месту жительства), средства добровольного медицинского страхования (в том случае, если дополнительно к гарантированной государством бесплатной медицинской помощи заключен договор о добровольном медицинском страховании со страховой компанией).

1.7. Сочетанная врожденная патология

Сочетание ВПС с врожденной неврологической патологией и когнитивными расстройствами часто приводит к проблемам психологической и социальной адаптации пациента в обществе. Около 18% ВПС ассоциированы с хромосомными аномалиями. Среди хромосомных аномалий у детей с ВПС наиболее часто регистрируется синдром Дауна (81% от всех хромосомных аномалий), в то же время при синдроме Дауна ВПС регистрируется в 40% случаев. Число таких пациентов увеличивается с каждым годом. Кроме того, у пациентов с синдромом Дауна часто регистрируются гипотиреозидизм, лейкемия, болезнь Альцгеймера, депрессии, ожирение, ночное апноэ. Таким пациентам необходимо общее обезболивание даже при выполнении рутинных процедур, например лечения зубов, диагностических исследований, требующих сохранения неподвижности в течение определенного времени.

Приблизительно 15% пациентов с тетрадой Фалло и другими пороками конотрункуса имеют хромосомные аномалии (22q11.2), сочетающиеся с синдромами DiGeorge, Shprintzen, Такао. У большинства пациентов с перечисленными синдромами нарушены социальные функции. Хромосомные аномалии часто сопровождаются такой патологией, как шизофрения, иммунодефицит, нарушения мышления, глухота, эндокринопатии, косолопость.

Синдром Вильямса связан с хромосомной аномалией (делецией 7q11.23) и сопровождается надклапанным аортальным стенозом, двигательными и психическими нарушениями в результате поражения соединительной ткани, центральной нервной системы. У большинства пациентов с синдромом Вильямса имеются задержка психического развития и проблемы с социальной адаптацией. При синдромах Noonan и Тернера также имеются когнитивные нарушения различной

степени. Синдром Тернера может сопровождаться как кардиальной, так и некардиальной патологией: нарушением функции яичников, поражением кишечника, наличием невусов, нейросенсорным дефицитом.

Учитывая, что не все хромосомные аномалии и другая сопутствующая патология выявляются сразу после рождения, кардиолог должен знать о возможности наличия сопутствующей патологии и направлять пациента на консультацию к соответствующим специалистам. Решения о тактике ведения пациентов должны приниматься мультидисциплинарной командой специалистов. Генетическое консультирование должно быть назначено всем пациентам с ВПС.

1.8. Рекомендации для профилактики и диагностики инфекционного эндокардита

Класс I

1. Родителей детей с ВПС и самих пациентов нужно поставить в известность о потенциальном риске развития инфекционного эндокардита (ИЭ) и обеспечить инструкциями по профилактике (уровень доказательности В).
2. У пациентов с ВПС при наличии субфебрильной температуры неясного происхождения и потенциальной возможности развития ИЭ до назначения антибиотикотерапии необходимо провести бактериологическое исследование крови во избежание затруднения постановки диагноза ИЭ (уровень доказательности В).
3. При подозрении на ИЭ клапанов сердца показано выполнение трансторакальной эхокардиографии (ТТЭхоКГ) (уровень доказательности В).
4. Трансэзофагеальная ЭхоКГ показана в случаях, когда ТТЭхоКГ не обеспечивает адекватной оценки состояния клапанного протеза или материала, созданного шунта, сложной анатомии порока или возможных проявлений ИЭ, таких как сепсис, абсцесс, деструкция или дисфункция клапана, эмболия или расстройства гемодинамики (уровень доказательности В).
5. Пациенты с симптомами ИЭ должны быть как можно скорее осмотрены сердечно-сосудистым хирургом в связи с опасностью быстрого развития заболевания (уровень доказательности С).

Класс IIa

При необходимости санации полости рта, зубов и десен у больных с ВПС нужно учитывать высокий риск развития ИЭ. Профилактика антибактериальными препаратами особенно показана в случаях:

- протезирования или использования протезного материала для реконструкции клапана сердца (уровень доказательности B);
- перенесенного ранее ИЭ (уровень доказательности B);
- некорригированного цианотического врожденного порока сердца (уровень доказательности B);
- радикальной коррекции ВПС с имплантацией протезных материалов во время открытых и эндоваскулярных вмешательств в течение первых 6 мес после операции (уровень доказательности B);
- корригированного ВПС с остаточными дефектами в области плохо эндотелизируемых заплат или устройств (уровень доказательности B).

Класс III

Профилактика ИЭ не рекомендуется при выполнении процедур типа эзофагогастродуоденоскопии или колоноскопии в отсутствие признаков активной инфекции (уровень доказательности C).

Клинические проявления и методы лечения эндокардита существенно изменились за прошедшие 50 лет вследствие разработки новых технологий (например, развитие сердечной хирургии, гемодиализа), распространности лечения внутривенными лекарственными средствами, появления устойчивых микроорганизмов и непрерывной разработки все более и более мощных антибиотиков. Добиться идеального результата лечения врожденных расстройств системы кровообращения путем хирургической коррекции удастся далеко не всегда, и почти у всех пациентов, перенесших хирургические вмешательства, остаются различные, той или иной степени выраженности, остаточные явления или осложнения, многие из которых предрасполагают к развитию ИЭ. Эпидемиологические исследования ИЭ указывают на взаимосвязь с ВПС в 11–13% случаев. По данным W. Li, J. Somerville (1998 г.), в 4% случаев обращения к специалистам по ВПС вызваны ИЭ. Данные педиатрического наблюдения показывают, что

оперированные и неоперированные больные с пороками сердца могут быть более восприимчивы к инфекции. Пациенты с тетрадой Фалло, транспозицией магистральных артерий (ТМА), некорригированным дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытым артериальным протоком (ОАП) и двухстворчатым аортальным клапаном со стенозом или недостаточностью предрасположены к развитию ИЭ. Пациенты, перенесшие паллиативные (например, создание системно-легочного анастомоза) или различные реконструктивные операции по поводу ВПС с имплантацией протезных материалов, искусственных клапанов или кондуитов (включая замену последних), составляют основную группу риска по заболеванию ИЭ.

Исследования по естественному течению ВПС показали очевидную склонность к возникновению эндокардита в популяции пациентов молодого возраста с аортальным стенозом, стенозом легочной артерии. Кроме того, наличие недостаточности аортального клапана увеличивало риск ИЭ у больных с ДМЖП, пролеченных как терапевтическим, так и хирургическим путем. Среди оперированных пациентов ИЭ развивался, по крайней мере, у 22% больных с реканализацией ДМЖП.

Одним из патогенетических признаков ИЭ является наличие поврежденного или травмированного эндотелия и входных ворот инфекции. Бактерии могут связываться с тромбоцитами и депонироваться в фокусах повреждения эндотелия сосудов. Инфекционное поражение обычно возникает на участках развития сброса со стороны меньшего давления. Например, при коарктации аорты вегетации обычно развиваются со стороны нисходящей аорты. При болезнях аортального клапана вегетации развиваются не только на желудочковой поверхности створок клапана, реактивная регургитация на митральном клапане может вызвать образование вторичных вегетаций. При рестриктивном ДМЖП вегетации обычно появляются в местах воздействия высокоскоростного сбросового потока в правой половине сердца (септальная створка трикуспидального клапана или правого желудочка). Последствия разрастания вегетаций зависят от их локализации, поврежденных структур сердца и вирулентности микроорганизма. Клапанная деструкция со значимой регургитацией или параротезные фистулы могут стать причиной сердечной недостаточности. Эндартериит при ОАП и коарктации аорты может вызвать формирование аневризмы с угрозой разрыва послед-

ней. Эмболия вегетациями может приводить к обструкции артериальных сосудов (например, инсульт, инфаркт миокарда), формированию абсцесса, эмболия легочных сосудов может протекать по типу пневмонии.

Нередко возникают трудности с подтверждением диагноза ИЭ, что может быть связано с измененным иммунным ответом, предшествующей антибиотикотерапией или отсутствием иммунного ответа у некоторых больных с патологией правых отделов сердца даже при остром ИЭ. В настоящее время для выявления вегетаций широкое распространение получил метод двухмерной ЭхоКГ. Данные ЭхоКГ являются определяющими в диагностике ИЭ, исследование полезно с точки зрения подтверждения наличия вегетаций, но часто чувствительность методики слишком низка, чтобы исключить их наличие. Если результаты трансторакального исследования представляются сомнительными, а экспозиция протеза клапана или анатомии сложного ВПС затруднена, показано проведение чреспищеводного исследования, которое приобретает особое значение при обследовании грудной аорты, путей оттока из желудочков, клапаносодержащих кондуитов и для визуализации всей межжелудочковой перегородки у больных подросткового возраста. Интерпретация результатов ЭхоКГ-исследования должна проводиться экспертом, имеющим опыт оценки нормальной и патологической/постоперационной анатомии сердца ввиду сложности многих пороков развития и разнообразия радикальных и паллиативных хирургических вмешательств и реконструкций.

1.8.1. Состояния самого высокого риска, требующие антибактериальной профилактики инфекционного эндокардита при проведении санации полости рта

1. Перенесенный ранее ИЭ.
2. Некорригированный цианотический ВПС.
3. Искусственный протез или протезный материал для реконструкции клапана сердца.
4. Полностью корригированный ВПС с имплантацией протезного материала или устройств открытым или эндоваскулярным способом в течение первых 6 мес после операции.
5. Корригированный ВПС с остаточным дефектом в области имплантации плохо эндотелизируемой заплаты или устройства.

Антибактериальная профилактика в настоящее время не рекомендована для любой другой формы ВПС, кроме состояний, упомянутых выше.

1.9. Медико-этические аспекты

Не все дети, особенно с хромосомными аномалиями, способны адекватно воспринимать информацию о своем состоянии и необходимом лечении. Следовательно, важно, чтобы родственники или опекуны таких пациентов принимали участие в решении вопросов, связанных с их здоровьем. Опекун должен так же, как и родители пациента, пройти соответствующее обучение (то есть должен быть ознакомлен с возможными проблемами, связанными с ВПС, генетической, неврологической и психической патологией). В процессе оказания медицинской помощи детям, у которых существуют проблемы с речью, может потребоваться помощь специалиста, который сможет «перевести» врачу пожелания пациента и его семьи.

2. ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

2.1. Определение

Вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) является одним из самых частых ВПС и представляет собой сообщение между предсердиями. Существует несколько разных типов ДМПП: дефект в области овальной ямки (*fossa ovalis*), или центральный (до 85% случаев); дефект венозного синуса (5–10%), расположенный вверх (у устья верхней полой вены) или вниз (над устьем нижней полой вены); редко встречающийся дефект веночного синуса, или обескрышенный коронарный синус (менее 1%), который приводит к сбросу крови через отверстие веночного синуса [178, 179].

2.1.1. Сопутствующие пороки

Дефекты венозного синуса часто сопровождаются частичным аномальным дренажем правых легочных вен, что также может наблюдаться у части детей с другими формами вторичного ДМПП. Клапанный стеноз легочной артерии часто сочетается с ДМПП, но в большинстве случаев носит функциональный характер, обусловленный выраженным увеличением кровотока через клапан, а не его структурной аномалией. Проплап митрального клапана также может наблюдаться у пациентов с ДМПП [64].

Дефект веночного синуса (дефект крыши коронарного синуса, что анатомически не является ДМПП) может сопровождаться частичным или полным аномальным дренажем легочных вен и/или впадением добавочной левой верхней полой вены в веночный синус или левое предсердие.

2.2. Клиническое течение

2.2.1. Неоперированный дефект межпредсердной перегородки

До 50% ДМПП, диагностированных при рождении, имеют тенденцию к спонтанному закрытию в течение первого года жизни. Как правило, это относится к ДМПП, локализующимся в области овального окна или в аневризме межпредсердной перегородки; ДМПП другой локализации, как правило, спонтанно не закрываются.

Следствием сброса крови слева направо через ДМПП является перегрузка правого желудочка объемом и избыточный легочный кровоток. Вследствие большого легочного кровотока и правожелудочковой сердечной недостаточности значительный сброс крови на уровне предсердий приводит к симптомам, включающим частые легочные инфекции, утомляемость, непереносимость физической нагрузки и сердцебиение.

Предсердные аритмии: трепетание предсердий, фибрилляция предсердий, синдром слабости синусного узла являются результатом длительной перегрузки правых отделов объемом и возникают, как правило, во взрослом возрасте. Легочная артериальная гипертензия при ДМПП развивается крайне редко и, как правило, у взрослых больных, а у детей чаще имеет первичный характер. Парадоксальная эмболия, источником которой могут быть периферические венозные тромбозы, предсердные аритмии, внутривенные инфузии неотфильтрованных растворов или постоянные венозные катетеры, является фактором риска при всех дефектах независимо от размера.

Такие симптомы, как одышка и сердцебиение, являются наиболее частыми ранними симптомами заболевания при больших ДМПП у детей, но обычно в течение первых месяцев жизни происходит компенсация гемодинамики и регресс клинической картины. В дальнейшем у большей части детей ДМПП протекают асимптомно, пациенты жалоб не имеют. Больные с небольшими дефектами (менее 5–6 мм) могут оставаться бессимптомными до четвертого и пятого десятилетий жизни, однако в результате увеличения сброса крови симптомы могут появляться с возрастом даже при небольших дефектах.

2.3. Рекомендации по оценке неоперированных пациентов

Класс I

1. Диагноз ДМПП ставят при помощи визуализирующих методов, которые демонстрируют сброс крови через дефект, признаки перегрузки объемом правого желудочка (ПЖ) и связанные с ними аномалии (уровень доказательности C).
2. Пациенты с неясной перегрузкой объемом ПЖ должны быть направлены в специализированное учреждение

с целью проведения дальнейших диагностических исследований для выявления ДМПП или частичного аномального дренажа легочных вен (уровень доказательности С).

Класс III

1. Диагностическая катетеризация сердца не показана детям с неосложненным ДМПП, у которых результаты неинвазивных исследований не вызывают сомнений (уровень доказательности В).
2. Максимальный нагрузочный тест не рекомендован при ДМПП с высокой легочной гипертензией (уровень доказательности В).

Диагностическое обследование пациента с подозрением на ДМПП направлено на определение размера и расположения ДМПП, функциональную оценку сброса правого и левого желудочков и легочного кровообращения, а также любых связанных с ними повреждений.

2.3.1. Клиническое обследование

Клинические данные включают систолический шум во втором и третьем межреберье слева от грудины, фиксированное расщепление II тона сердца. При сопутствующей трикуспидальной недостаточности наблюдается диастолический шум на трехстворчатом клапане.

2.3.2. Электрокардиография

На электрокардиограмме часто имеют место отклонение электрической оси сердца вправо, увеличение правого предсердия (ПП), неполная блокада правой ножки пучка Гиса (вторичный ДМПП) или аномальная ось зубца P (дефект венозного синуса).

2.3.3. Рентгенография грудной клетки

На рентгенографии органов грудной клетки могут выявляться увеличение ПЖ или ПП, выбухание дуги легочной артерии и усиление легочного артериального рисунка.

2.3.4. Эхокардиография

Трансторакальная эхокардиография является основным диагностическим визуализирующим исследованием при ДМПП. Исследование должно включать двухмерное изображение

межпредсердной перегородки из парастернального, апикального и субкостального доступов с цветовой доплеровской визуализацией сброса. Вся межпредсердная перегородка от устья верхней полой вены до устья нижней полой вены должна быть осмотрена с целью определения дефектов венозного синуса (*sinus venosus*) или протяженности больших вторичных дефектов в этих зонах.

Большое отверстие венозного синуса с признаками предсердного сброса может указывать на дефект крыши венозного синуса (например, синосептальные дефекты). Таким образом, вся крыша венозного синуса должна быть визуализирована при подозрении на этот дефект. Если венозный синосептальный дефект сочетается с другим ДМПП, сопровождающимся сбросом, отверстие венозного синуса может быть не увеличено и дефект можно распознать только интраоперационно. При легочной гипертензии низкую скорость сброса через венозный синосептальный дефект бывает сложно отличить от другого низкоскоростного потока внутри предсердий.

Увеличение ПП и ПЖ с парадоксальным движением межжелудочковой перегородки свидетельствуют о перегрузке объемом ПЖ и значительном сбросе крови слева направо. Систолическое давление в ПЖ может быть измерено с помощью пиковой скорости трикуспидальной регургитации крови. С помощью двухмерной ЭхоКГ необходимо дать оценку сопутствующим аномалиям, таким как пролапс митрального клапана, расщепление створки митрального клапана, аномальный дренаж легочных вен, легочный стеноз. Их функциональная значимость должна быть определена цветовым и спектральным доплеровским исследованием.

Контрастная ЭхоКГ с внутривенным введением взболтанного физиологического раствора применяется для подтверждения наличия предсердного сброса справа налево, если видео и цветное доплеровское исследование неубедительны. Если сброс слева направо и перегрузка объемом ПЖ были установлены, но не объяснены, ребенка следует направить в специализированный центр, занимающийся лечением ВПС для дальнейших исследований.

2.3.5. Магнитно-резонансная томография

Дополнительным неинвазивным способом визуализации является МРТ, если результаты ЭхоКГ неубедительны. Возможны прямая визуализация дефекта и легочных вен, измере-

ние объема и функции ПЖ, выполнение оценки объема сброса. Также может потребоваться катетеризация для определения размера ДМПП, аномального дренажа легочных вен, если неинвазивные методы оказались малоинформативными. В настоящее время катетеризация сердца также выполняется при закрытии дефекта окклюдером.

2.4. Диагностические проблемы и ошибки

Постепенное развитие симптомов и нечеткая картина, полученная при помощи физикального исследования при разных формах ДМПП, часто приводят к поздней постановке диагноза, вследствие чего увеличивается риск развития легочной артериальной гипертензии, аритмии, парадоксальной эмболии. Ложноположительный диагноз ДМПП бывает при явном перерыве эхосигнала на двухмерной ЭхоКГ или при неправильной интерпретации цветовым доплером потоков крови из полых вен как сброса крови. Использование контрастной или чреспищеводной ЭхоКГ помогает избежать ложноположительных интерпретаций. Пациенты с частичным аномальным дренажем легочных вен без ДМПП имеют перегрузку объемом ПЖ, что может быть ложно интерпретировано как ДМПП, однако не отразится на тактике дальнейшего лечения.

Ложноотрицательные диагнозы достаточно часты у пациентов при трансторакальных изображениях плохого качества, особенно у пациентов с дефектом венозного синуса. Из-за своего высокого расположения небольшой верхний дефект венозного синуса часто пропускают при трансторакальной ЭхоКГ. Пациентам, у которых по результатам трансторакальной ЭхоКГ не удалось объяснить перегрузку объемом ПЖ, необходимо выполнять чреспищеводную ЭхоКГ или контрастное визуализирующее исследование для полной оценки межпредсердной перегородки и дренажа легочных вен и для выявления дефектов крышки венозного синуса.

2.5. Лечение

2.5.1. Рекомендации по медикаментозной терапии

Пациенты с небольшими ДМПП и нормальным размером ПЖ обычно не имеют симптомов, и им не требуется медикаментозная терапия. Исключение составляют дети первых месяцев жизни с большими ДМПП, когда течение порока может

сопровождаться явлениями недостаточности кровообращения. Назначение диуретиков обычно бывает эффективно и приводит к исчезновению симптомов.

Новорожденные дети с ДМПП подлежат динамическому наблюдению. Оперативное лечение показано при отсутствии тенденции к закрытию ДМПП в течение первого года жизни и при возрастании степени нагрузки на ПЖ.

Медикаментозная терапия легочной гипертензии показана только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия, и поэтому закрытие ДМПП им не показано (см. раздел 9).

2.5.2. Рекомендации для интервенционного и хирургического лечения

Класс I

1. Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП показано при увеличении ПЖ и ПП при наличии симптомов или без симптомов (уровень доказательности В).
2. Лечение дефекта венозного синуса, венечного синуса должно проводиться предпочтительно хирургическим, а не чрескожным путем (уровень доказательности В).

Класс IIa

1. Хирургическое закрытие вторичного ДМПП обоснованно, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция/протезирование трехстворчатого клапана или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ (уровень доказательности С).
2. Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП обоснованно при наличии парадоксальной эмболии (уровень доказательности С).

Класс IIb

Чрескожное или хирургическое закрытие дефекта может рассматриваться при наличии сброса крови слева направо, при давлении в легочной артерии менее 2/3 системного уровня, общем легочном сопротивлении (ОЛС) менее 2/3 системного сосудистого сопротивления либо при реагировании на легочную вазодилатационную терапию или тестовую окклюзию дефекта (пациентов необходимо лечить совместно со специалистами, имеющими опыт лечения легочной гипертензии) (уровень доказательности С).

Класс III

1. Хирургическое лечение неосложненных ДМПП не показано детям в возрасте менее 6 мес (уровень доказательности C).
2. Чрескожное закрытие ДМПП не показано детям раннего возраста (уровень доказательности C).
3. Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не должно выполняться закрытие ДМПП (уровень доказательности B).

Хирургическое закрытие ДМПП является «золотым стандартом» лечения с отличными отдаленными результатами. Хирург, не имеющий опыта лечения ВПС, должен соблюдать осторожность при планировании закрытия вторичного ДМПП, так как неожиданная интраоперационная находка частичного аномального дренажа легочных вен может вызвать сложности.

Операция, как правило, включает закрытие дефекта заплатой или прямое ушивание. Пластика трехстворчатого клапана может выполняться при выраженной его недостаточности. Должен быть восстановлен нормальный дренаж легочных вен. Может использоваться правая торакотомия или стернотомия, небольшие разрезы выполнимы при обоих подходах.

Ранняя смертность составляет менее 1% при отсутствии легочной артериальной гипертензии или других серьезных сопутствующих заболеваний. Отдаленные результаты хорошие. Дооперационные симптомы уменьшаются или ослабевают. В большинстве случаев происходит регресс правых камер сердца до нормальных размеров. Однако наджелудочковые нарушения ритма могут возникнуть в отдаленные сроки после хирургического лечения.

Необходимость повторного хирургического вмешательства по поводу рецидива ДМПП возникает редко. Стеноз верхней полой вены или легочной вены может произойти после закрытия дефекта венозного синуса с перемещением аномально дренирующихся легочных вен в левое предсердие.

2.5.3. Показания к закрытию дефекта межпредсердной перегородки

Дефекты межпредсердной перегородки диаметром менее 5 мм и без признаков перегрузки объемом ПЖ не влияют на

продолжительность жизни человека, и поэтому никакого закрытия не требуется, если только не наблюдается парадоксальная эмболия. При более крупных дефектах с признаками перегрузки объемом ПЖ (по данным ЭхоКГ) симптомы развиваются на третьей декаде жизни пациента, и закрытие этих дефектов предпочтительно в детском возрасте для профилактики отдаленных осложнений, таких как снижение толерантности к физической нагрузке, недостаточность трехстворчатого клапана, наджелудочковые аритмии и сброс крови справа налево.

2.5.4. Катетерное вмешательство

Развитие технологий чрескожного транскатетерного закрытия дает альтернативный метод закрытия неосложненных вторичных ДМПП с соответствующей морфологией. В настоящее время большинство вторичных ДМПП могут быть закрыты с помощью чрескожного катетерного метода. Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется проведение хирургического закрытия. Катетерное вмешательство не рекомендуется у детей раннего возраста (уровень доказательности C).

Дефект венозного синуса, венечного синуса и первичные дефекты не подлежат транскатетерному закрытию, а ДМПП с большой аневризмой перегородки или фенестрированной межпредсердной перегородкой требуют тщательной оценки и консультации кардиохирурга перед выполнением транскатетерного закрытия.

2.6. Рекомендации по наблюдению после хирургического вмешательства

Класс I

1. Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой, который требует немедленной эхокардиографической оценки (уровень доказательности C).
2. Ежегодный клинический осмотр рекомендован пациентам после операции, если ДМПП был закрыт, а остались или появились следующие состояния:
 - легочная артериальная гипертензия (уровень доказательности C);

- наджелудочковая аритмия (уровень доказательности С);
 - правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция (уровень доказательности С);
 - сопутствующие пороки или другие заболевания сердца (уровень доказательности С).
3. Оценка возможной миграции окклюдера, развития эрозии или других осложнений при помощи ЭхоКГ рекомендованы пациентам через 3–12 мес после операции и периодически далее (уровень доказательности С).
 4. Разрушение окклюдера, которое может проявляться болью в груди или синкопальным состоянием, требует немедленного обследования (уровень доказательности С).

Для наблюдения пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП необходима клиническая оценка возможных приступов аритмии, болей в груди или симптомов эмболии, а также ЭхоКГ-исследования положения окклюдера, резидуального сброса (шунта), осложнений, таких как тромбоз или перикардиальный выпот. Обычно ЭхоКГ выполняют через 24 ч, 1 мес, 6 мес и 1 год с последующими обследованиями на регулярной основе.

Перикардиальный выпот и тампонада сердца могут возникнуть через несколько недель после хирургического закрытия ДМПП, и их необходимо оценить клинически и с помощью ЭхоКГ до выписки и после выписки пациента. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады. Измерение легочного давления, функции ПЖ и резидуального межпредсердного сброса должно быть выполнено в ходе послеоперационной ЭхоКГ. Клиническое обследование и ЭКГ по поводу рецидивирующей или вновь появившейся аритмии является важной частью послеоперационного обследования. Периодические отдаленные клинические обследования необходимы пациентам в послеоперационном периоде, если их оперировали в зрелом возрасте, если наблюдалась наджелудочковая аритмия (дооперационная или послеоперационная), если до операции была легочная

артериальная гипертензия, а также если имеются сопутствующие клапанные или другие заболевания сердца. У пациентов, которым хирургическое лечение ДМПП было выполнено в детском возрасте, обычно нет поздних осложнений.

2.6.1. Профилактика эндокардита

Эндокардита не бывает у пациентов с изолированными ДМПП. Обычно эндокардит связан с сопутствующими клапанными пороками. Поэтому профилактика эндокардита не показана при изолированных ДМПП или после хирургического вмешательства, за исключением первых 6 мес после закрытия дефекта.

2.6.2. Образ жизни

Через 6 мес после хирургического вмешательства пациенты с неосложненным ДМПП могут вести обычный образ жизни. Пациенты с небольшими ДМПП без легочной артериальной гипертензии также нормально переносят физическую нагрузку и не нуждаются в каких-либо ограничениях. У пациентов с большим сбросом слева направо физическая активность часто ограничена из-за сниженной сердечно-легочной функции. Симптоматические наджелудочковые и желудочковые аритмии также могут повлиять на физическую активность и наложить ограничения на участие в состязательных видах спорта. Пациенты с выраженной легочной артериальной гипертензией (пиковое систолическое давление в легочной артерии более 40 мм рт. ст.) должны ограничить свою физическую активность. Они могут участвовать только в тех видах спорта, которые не требуют интенсивной физической нагрузки. Тяжелая легочная артериальная гипертензия со сбросом крови справа налево обычно требует ограничения физической нагрузки. Следует исключить любые активные физические усилия.

3. ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

3.1. Определение

Дефект межжелудочковой перегородки является наиболее распространенным ВПС, его частота – примерно 3,0–3,5 случая на 1000 живорожденных детей. Из-за высокой встречаемости спонтанного закрытия небольших ДМЖП частота этого заболевания снижается у детей и особенно у взрослых [65].

Существует четыре анатомических типа ДМЖП с многочисленными синонимами для каждого типа.

Тип 1 – субартериальный ДМЖП, который находится в выводящем тракте ПЖ и составляет примерно 6% дефектов у неазиатского населения. У пациентов азиатского происхождения эта цифра достигает 30%. Спонтанное закрытие дефекта случается редко [101, 102].

Тип 2 – перимембранозный ДМЖП, который встречается наиболее часто (до 80% от всех ДМЖП). Этот дефект находится в мембранозной перегородке и прилежит к септальной створке трехстворчатого клапана, которая может срачиваться с дефектом, частично прикрывая его или образуя «аневризму» желудочковой перегородки. Эта структура ограничивает сброс крови слева направо и может привести к частичному или полному закрытию дефекта. С левожелудочковой стороны перегородки дефект прилежит к аортальному клапану.

Тип 3 – приточный ДМЖП. Этот ДМЖП находится в приточной части ПЖ и прилежит к трехстворчатому клапану. Такие дефекты часто бывают у пациентов с синдромом Дауна.

Тип 4 – мышечный ДМЖП. Этот ДМЖП обычно располагается в центре (середине мышцы), апикально или на границе перегородки и свободной стенки ПЖ. Такие дефекты могут быть множественными. Часто происходит спонтанное закрытие, однако эти дефекты составляют до 20% всех ДМЖП.

3.1.1. Сопутствующие пороки

Дефект межжелудочковой перегородки может сопутствовать таким порокам, как субаортальный стеноз, ОАП и коарктация аорты. Субартериальный ДМЖП может приводить к прогрессирующей недостаточности аортального клапана, обусловленной пролабированием аортальной створки (обычно правой коронарной) через дефект [155].

3.2. Клиническое течение (неоперированный дефект)

Клинические признаки изолированного ДМЖП зависят во многом от размера дефекта и общего легочного сопротивления (ОЛС). При малых дефектах, составляющих менее 25% от диаметра кольца аорты, сброс крови происходит слева направо, нет перегрузки левого желудочка (ЛЖ), а также легочной гипертензии. Дефекты проявляются в виде систолического шума, который выслушивается над областью сердца.

Дефекты, составляющие более 25, но менее 75% диаметра аорты, могут быть классифицированы как средние по размеру с малым или средним сбросом слева направо, с легкой или умеренной перегрузкой ЛЖ и легочной гипертензией средней тяжести или без таковой. Пациенты могут оставаться бессимптомными, или у них могут развиваться симптомы сердечной недостаточности средней тяжести. Симптомы обычно ослабевают при медикаментозном лечении и со временем, так как размер ДМЖП уменьшается сам по себе или относительно увеличения размера тела.

Если дефект большой (более 75% диаметра аорты), обычно присутствуют сброс крови слева направо от умеренного до высокого, перегрузка объемом ЛЖ и легочная гипертензия. Большинство пациентов с большими ДМЖП в периоде новорожденности имеют сердечную недостаточность. Редко у пациентов с большими ДМЖП нет большого сброса слева направо. При неоперированном ДМЖП в позднем детстве, в подростковом возрасте или в юности постепенно развиваются склеротическая легочная гипертензия и сброс крови справа налево (синдром Эйзенменгера). Спонтанное закрытие малого дефекта может произойти в любом возрасте, но чаще всего случается в первые годы жизни.

Существуют исследования, показывающие, что без хирургического лечения в детском возрасте ДМЖП даже небольших размеров может приводить к развитию таких осложнений, как аортальная и трикуспидальная недостаточность, прорыв аневризмы синуса Вальсальвы, аритмии и инфекционный эндокардит. У пациентов с ДМЖП, у которых развивается эндокардит, может встречаться эмболия легочной артерии или сосудов головного мозга.

3.3. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента

3.3.1. Клиническое обследование

Клинически ДМЖП характеризуется систолическим шумом, который обычно бывает максимальным вдоль левого края грудины. Когда давление в ПЖ низкое, шум ДМЖП «дующий» и пансистолический. При постепенном увеличении давления в ПЖ шум становится менее громким, короче и мягче. Шумы при малых мышечных ДМЖП обычно очень высокие и занимают начало систолы только потому, что мышечное сокращение закрывает дефект.

3.3.2. Электрокардиография

Как правило, при неосложненном ДМЖП преобладают явления перегрузки ЛЖ. У пациентов с большими ДМЖП и выраженной легочной гипертензией ЭКГ показывает гипертрофию обоих желудочков или изолированную гипертрофию ПЖ.

3.3.3. Рентгенография грудной клетки

У пациентов с малым ДМЖП рентгенография грудной клетки будет нормальной. При наличии большого сброса крови слева направо имеются признаки увеличения левого предсердия, ЛЖ и усиление легочного рисунка. У пациентов с выраженной легочной гипертензией отсутствует увеличение ЛЖ, но имеется выбухание дуги легочной артерии и ослабление легочного рисунка на периферии легкого.

3.3.4. Эхокардиография

Эхокардиография с цветовым доплеровским картированием является основным инструментальным методом современной диагностики ДМЖП. Трансторакальная ЭхоКГ практически всегда имеет диагностическую ценность у детей и подростков с хорошими эхокардиографическими «окнами». Данные, которые нужно получить в ходе ЭхоКГ, включают количество дефектов, их локализацию, размеры камер, функцию желудочков, наличие или отсутствие пролапса аортального клапана и/или регургитации, наличие или отсутствие стеноза легочной артерии, а также наличие или отсутствие трикуспидальной регургитации. Оценка систолического давления в ПЖ должна быть частью исследования.

У оперированных пациентов ЭхоКГ должна быть сфокусирована на наличии или отсутствии и локализации резидуального сброса, а также оценке давления в легочной артерии с использованием скорости струи трикуспидальной или легочной регургитации. Кроме того, пациентов нужно проверить на наличие аортальной недостаточности, стеноза устья легочного ствола, а также оценить функцию желудочков.

3.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Если есть квалифицированные специалисты в этой области, МРТ и КТ могут быть полезными:

- для оценки анатомии магистральных сосудов при наличии сопутствующих пороков;
- для подтверждения анатомии необычных ДМЖП, таких как приточные или апикальные дефекты, которые недостаточно хорошо видны на ЭхоКГ.

3.3.6. Рекомендации по катетеризации сердца

Класс I

Катетеризация сердца для оценки операбельности больных с ДМЖП и легочной гипертензией должна выполняться в региональных центрах лечения больных с ВПС (уровень доказательности C).

Класс IIa

Катетеризация сердца может быть полезной у больных с ДМЖП, у которых неинвазивные данные неясные и требуется дополнительная информация. Необходимо выполнить следующее:

- оценить объем шунтирования (уровень доказательности B);
- оценить легочное давление и сопротивление у пациентов с подозрением на легочную гипертензию. Обратимость легочной гипертензии должна быть проверена с помощью различных вазодилатирующих средств (уровень доказательности B);
- оценить сопутствующую патологию, такую как аортальная недостаточность, двухкамерный правый желудочек (уровень доказательности C);
- определить наличие множественных ДМЖП до операции (уровень доказательности C);

- оценить анатомию ДМЖП, особенно если рассматривается транскатетерное закрытие (уровень доказательности С).

3.4. Диагностические проблемы и ошибки

Проблемы и недостатки диагностики ДМЖП:

– у пациентов с малыми ДМЖП и пролапсом аортального клапана может быть прогрессирующая аортальная недостаточность;

– нераспознанный стеноз выводного тракта правого желудочка (ВТПЖ) и сопутствующий ДМЖП у пациентов могут быть расценены как легочная гипертензия;

– сброс крови через ДМЖП может быть принят за трикуспидальную недостаточность у пациентов с субтрикуспидальной локализацией ДМЖП.

3.5. Лечение

3.5.1. Рекомендации по медикаментозной терапии

Класс IIb

Легочная вазодилатационная терапия может рассматриваться у больных с высокой легочной гипертензией (см. раздел 9) (уровень доказательности В).

3.5.2. Рекомендации по хирургическому закрытию дефекта межжелудочковой перегородки

Класс I

1. Закрытие ДМЖП должно выполняться хирургами, имеющими опыт лечения ВПС (уровень доказательности С).
2. Закрытие ДМЖП рекомендовано, если отношение легочного минутного объемного кровотока к системному равно 2,0 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ (уровень доказательности В).
3. Закрытие ДМЖП показано, если в анамнезе есть инфекционный эндокардит (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более

чем 1,5 и если системное легочное давление составляет менее 2/3 от системного давления, а ОЛС менее 2/3 системного сосудистого сопротивления (уровень доказательности В).

2. Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более чем 1,5 при наличии систолической или диастолической перегрузки ЛЖ (уровень доказательности В).

Класс III

Закрытие ДМЖП не показано пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией (уровень доказательности В).

Основная операция по поводу изолированного ДМЖП включает ушивание или закрытие заплатой из биологического (ксено- или аутоперикарда) или синтетического материала (дакрона, политетрафторэтилена). Тщательный интраоперационный осмотр мышечной перегородки при помощи чреспищеводной ЭхоКГ показан для выявления сопутствующих ДМЖП, которые могут проявиться через сброс только после закрытия доминантного ДМЖП. Сопутствующий стеноз ВОПЖ необходимо устранять при необходимости с пластикой ВОПЖ заплатой, аортальную недостаточность – протезированием или пластической реконструкцией аортального клапана, субаортальный стеноз обычно устраняют путем резекции субаортальной мембраны.

Ранняя смертность составляет менее 1% при отсутствии увеличения ОЛС. Поздняя выживаемость высокая, если функция желудочка нормальная. Легочная гипертензия может уменьшиться, увеличиться или остаться неизменной. У пациентов старшего возраста может развиваться фибрилляция предсердий, что более вероятно при наличии хронической перегрузки объемом, которая приводит к расширению левого предсердия. Полная блокада сердца может возникнуть как в ранние, так и в поздние сроки после хирургического лечения. Необходимость повторных операций при резидуальном ДМЖП невелика. Поздние повторные операции иногда бывают необходимы при прогрессировании недостаточности трехстворчатого или аортального клапана.

3.5.3. Рекомендации по интервенционной катетеризации

Класс IIb

Закрытие ДМЖП окклюдером может рассматриваться в тех случаях, когда ДМЖП находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов, а также если ДМЖП сопутствует значительное увеличение левого желудочка сердца (уровень доказательности C).

Показаниями для катетерного закрытия ДМЖП могут являться остаточные дефекты после предшествующих попыток хирургического закрытия, ятрогенные осложнения после хирургического протезирования аортального клапана. Чрескожное закрытие ДМЖП представляет собой привлекательную альтернативу хирургическому лечению у пациентов с факторами высокого риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическими вмешательствами, плохо доступными мышечными ДМЖП и ДМЖП типа «швейцарский сыр».

Осложнения составляют до 10% и чаще всего касаются нарушений ритма и проводимости, а также эпизодов гипотензии и кровопотери, однако осложнения имеют тесную связь с небольшой массой тела пациента (менее 10 кг). Осложнения после закрытия перимембранозных ДМЖП в основном касаются нарушений ритма и проводимости, а также возможности возникновения или усиления аортальной недостаточности или недостаточности трехстворчатого клапана, которые обычно проявляются в легкой или средней степени тяжести.

Уровень доказательности успешных вмешательств высок. При закрытии мембранозного дефекта окклюдером в 92% случаев сброс крови прекращается уже через 15 мин после имплантации устройства. Через 12 мес после закрытия окклюдером мышечных дефектов в 92% случаев сброс отсутствует.

3.6. Ключевые вопросы, касающиеся наблюдения пациента

3.6.1. Рекомендации по наблюдению пациентов после хирургических и транскатетерных вмешательств

Класс I

1. Больные с ДМЖП и остаточной сердечной недостаточностью, шунтами, легочной гипертензией, аортальной

недостаточностью, обструкцией выводного тракта ПЖ и ЛЖ должны как минимум ежегодно проходить обследование в региональных центрах лечения ВПС (уровень доказательности С).

2. Пациенты с малыми остаточными ДМЖП и без каких-либо других повреждений должны обследоваться каждые 3–5 лет в региональных центрах лечения ВПС (уровень доказательности С).
3. Пациенты после закрытия ДМЖП окклюдером должны проходить обследование каждые 1–2 года в зависимости от локализации ДМЖП и других факторов в центрах лечения ВПС (уровень доказательности С).

Пациенты без остаточного ДМЖП, без сопутствующих повреждений и с нормальным давлением в легочной артерии не нуждаются в продолжении наблюдения в региональных центрах лечения ВПС, за исключением случаев направления на обследование кардиологом или врачом общей практики. Пациенты, у которых развивается бифасцикулярная блокада или транзиторная трифасцикулярная блокада после закрытия ДМЖП, имеют риск развития полной блокады сердца. Такие пациенты нуждаются в ежегодном обследовании (сбор анамнеза и ЭКГ, периодическое амбулаторное обследование и/или нагрузочный тест).

3.6.2. Физическая активность

У пациентов с малыми ДМЖП без сопутствующих пороков при нормальной желудочковой функции нет никаких ограничений физической активности. Если есть заболевание сосудов легких, физическую активность обычно ограничивает сам пациент. Однако пациенту следует избегать чрезмерных физических нагрузок и путешествий в высокогорные районы. Длительные авиаперелеты должны выполняться с осторожностью, следует избегать обезвоживания.

4. ДЕФЕКТ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)

4.1. Определение

Атриовентрикулярный канал (АВК) – сложный ВПС с общим кольцом атриовентрикулярного (АВ) клапана, различной степенью недостаточности его митрального и трикуспидального компонентов, первичным ДМПП и приточным ДМЖП (в случае полной формы АВК). Атриовентрикулярный канал составляет 2–6% среди всех ВПС. Выделяют полную, промежуточную и неполную формы АВК. Полная форма АВК более чем в 75% случаев сочетается с синдромом Дауна.

Синонимы: общий атриовентрикулярный канал, атриовентрикулярные септальные дефекты, атриовентрикулярные дефекты, открытый общий атриовентрикулярный канал, дефект эндокардиальных подушечек.

4.2. Морфология порока

Общие для всех форм АВК морфологические черты:

1. Дефицит приточной части межжелудочковой перегородки (МЖП) с отсутствием мембранозной перегородки, «ковшеобразный» (англ. – *scoop*) вид МЖП.

2. Наличие фактически одного общего АВ-клапана, который, как правило, является пятистворчатым.

3. Аномальное крепление атриовентрикулярных створок к краю МЖП.

4. Трехстворчатое строение левой (митральной) половины общего АВ-клапана – расщепление передней створки митрального клапана.

5. Смещение левой (митральной) части общего АВ-клапана в сторону выводного тракта левого желудочка (ВТЛЖ).

6. Укорочение приточного, удлинение и сужение ВТЛЖ со смещением корня аорты впереди и вправо.

7. Наличие первичного ДМПП, расположенного в нижней части межпредсердной перегородки, сразу же над общим АВ-клапаном. При этом створки общего АВ-клапана формируют нижний край ДМПП.

При *полной* форме АВК общие передняя и задняя створки общего АВ-клапана полностью отделены друг от друга и между ними расположено истинное общее АВ-отверстие. При этом

общая передняя и задняя створки непосредственно к гребню МЖП не крепятся (могут крепиться лишь посредством хорд, между которыми есть отверстия), а между створками и гребнем МЖП имеется приточный ДМЖП.

При *неполной* форме АВК общая передняя и задняя створки общего АВ-клапана соединены между собой «языком» клапанной ткани, который вместе с самими створками крепится к гребню МЖП. Это приводит к формированию двух отдельных (митрального и трикуспидального) отверстий общего АВ-клапана и отсутствию ДМЖП.

При *промежуточной* форме передняя и задняя створки общего АВ-клапана на большем своем протяжении крепятся к гребню МЖП, но имеется ДМЖП небольших размеров; отверстия митрального и трикуспидального компонентов общего АВ-клапана отдельные.

4.3. Сопутствующие пороки

Открытый АВК может встречаться в сочетании с любыми ВПС. Полная форма АВК нередко сочетается с пороками конотрункуса (тетрадой Фалло, двойным отхождением сосудов от правого желудочка).

4.4. Клиническое течение

При *полной* форме АВК артериовенозный сброс крови на межжелудочковом и межпредсердном уровнях, а также регургитация на общем АВ-клапане приводят к объемной перегрузке всех камер сердца, повышенному легочному кровотоку, недостаточности кровообращения и легочной гипертензии в первые недели после рождения. У детей клинически это выражается утомляемостью, непереносимостью физической нагрузки, сердцебиением, одышкой и частыми легочными инфекциями. Тяжесть симптомов зависит от величины шунтирования крови и степени клапанной недостаточности.

При *неполной* форме АВК ввиду отсутствия сброса крови на межжелудочковом уровне недостаточность кровообращения, легочная гипертензия и клинические симптомы появляются, как правило, позже, в возрасте нескольких лет или даже десятилетий жизни.

При обеих формах порока возможно присоединение вторичных нарушений ритма сердца (обычно предсердных – тре-

петания и фибрилляции предсердий), инфекционного эндокардита или парадоксальных эмболий большого круга кровообращения.

4.5. Клиническое обследование

При *полной* форме АВК выслушиваются акцент II тона сердца над легочной артерией и систолический шум, обусловленный сбросом крови на межжелудочковом уровне, регургитацией на АВ-клапанах и ускорением кровотока через легочный клапан. При нарастании степени легочной гипертензии интенсивность систолического шума ослабевает, с появлением синдрома Эйзенменгера присоединяется акроцианоз или даже симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол».

При *неполной* форме АВК систолический шум менее интенсивен и обусловлен регургитацией крови на митральном и трикуспидальном компонентах АВ-клапана и ускорением кровотока в легочной артерии.

4.5.1. Электрокардиография

Типичная ЭКГ при полной и неполной формах АВК демонстрирует отклонение электрической оси сердца влево (вследствие анатомического смещения атриовентрикулярного узла и пучка Гиса книзу вдоль кольца АВ-клапана) и гипертрофию правых и левых отделов сердца.

4.5.2. Рентгенография грудной клетки

При полной и неполной формах АВК в зависимости от степени нарушений гемодинамики выявляются усиление легочного сосудистого рисунка, выбухание дуги легочной артерии, увеличение левых и правых камер сердца.

4.5.3. Эхокардиография

Трансторакальная ЭхоКГ является основным методом неинвазивной диагностики полной и неполной форм АВК. При исследовании необходимо получить все стандартные двухмерные изображения сердца из парастернального, апикального и субкостального доступов с цветовой доплеровской визуализацией сбросов крови и клапанной регургитации. При этом определяются основные морфологические аномалии и функциональные показатели сердца. Чреспищеводная ЭхоКГ

может быть полезна у детей старшего возраста для оценки степени компетентности компонента общего АВ-клапана.

При легочной гипертензии оцениваются систолическое давление в ПЖ, диастолическое и среднее давление в легочной артерии.

4.5.4. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Дополнительными неинвазивными способами визуализации являются МРТ и КТ, если результаты ЭхоКГ неубедительны.

4.5.5. Катетеризация сердца с ангиокардиографией

Катетеризация сердца с ангиокардиографией (АКГ) при полной и неполной формах АВК используется для диагностики сопутствующих, как правило, более тяжелых ВПС и проведения инвазивного мониторинга давления в легочной артерии у больных с высокой легочной гипертензией.

4.5.6. Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии с медикаментозными тестами

Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии (ИМДЛА) с медикаментозными тестами применяется у детей с АВК и высокой легочной гипертензией для определения обратимости легочно-сосудистой болезни и операбельности; ИМДЛА проводится по стандартной методике (см. раздел 9).

4.5.7. Тест на толерантность к физической нагрузке

Такой тест показан детям с неполной формой АВК, малыши размерами первичного ДМПП и минимальной степенью недостаточности АВ-клапанов для уточнения степени снижения функциональных возможностей.

4.6. Рекомендации по диагностике атриовентрикулярного канала

Класс I

1. Диагноз АВК должен быть поставлен на основании клинического исследования, ЭКГ, рентгенографии грудной клетки и двухмерной трансторакальной ЭхоКГ (уровень доказательности C).

2. Пациенты с АВК должны быть направлены в специализированный кардиохирургический центр, занимающийся лечением ВПС, с целью определения тактики хирургического лечения (уровень доказательности С).

Класс Па

1. Больным с полной и неполной формой АВК в возрасте старше 1 года, имеющим по данным трансторакальной ЭхоКГ легочную гипертензию более 70% от системного давления, для определения обратимости легочной гипертензией и операбельности показан ИМДЛА с медикаментозными тестами (уровень доказательности С).
2. У больных с полной и неполной формой АВК, в случае наличия сомнений в результатах ЭхоКГ, касающихся деталей анатомии порока и функции сердца, показано проведение дополнительных методов исследования (МРТ, КТ, АКГ) (уровень доказательности С).

Класс Пб

1. Больным с полной и неполной формой АВК в возрасте старше 6 мес, имеющим по данным трансторакальной ЭхоКГ легочную гипертензию более 70% от системного давления, для определения обратимости легочной гипертензии и операбельности показан ИМДЛА с медикаментозными тестами (уровень доказательности С).
2. Тест на толерантность к физической нагрузке показан детям с неполной формой АВК, малыми размерами первичного ДМПП и минимальной степенью недостаточности АВ-клапанов для уточнения степени снижения функциональных возможностей (уровень доказательности С).

Класс Пв

Детям с АВК в возрасте до 6 мес, имеющим по данным трансторакальной ЭхоКГ легочную гипертензию более 70%, ИМДЛА с медикаментозными тестами не показан ввиду заведомо обратимого характера легочной гипертензии (уровень доказательности С).

4.7. Лечение

4.7.1. Хирургическое лечение

Полная форма АВК – тяжелый ВПС с выраженной недостаточностью кровообращения и быстро развивающейся легочной гипертензией, который должен быть скорректирован в раннем грудном возрасте.

Радикальная коррекция включает закрытие межпредсердного и межжелудочкового дефектов с разделением общего АВ-клапана и пластикой его митрального и трикуспидального компонентов. Первичную радикальную коррекцию полной формы АВК целесообразно выполнять в возрасте 2–6 мес (в зависимости от клинической тяжести). До 1–2 мес ОЛС, повышенное в период новорожденности, ограничивает легочный кровоток и симптомы сердечной недостаточности. У детей старше 6 мес возможны уже тяжелые формы легочной гипертензии.

У детей с полной формой АВК, сопутствующими ВПС (патологией дуги аорты и др.), выраженной недостаточностью кровообращения и тяжелой легочной гипертензией возможно двухэтапное хирургическое лечение с суживанием легочной артерии на первом этапе и радикальной коррекцией порока – на втором.

Неполную форму АВК с умеренной недостаточностью митрального клапана целесообразно корректировать в возрасте от 1 года до 2 лет, при выраженной его недостаточности – в более раннем возрасте. Операция включает закрытие первичного ДМПП и пластику митрального клапана. Первичный ДМПП у больных с неполной формой АВК в отличие от вторичного ДМПП не может быть закрыт эндоваскулярными методами, поскольку его нижним краем являются створки АВ-клапанов.

Выбор времени вмешательства при промежуточной форме АВК зависит от размера ДМЖП и выраженности сердечной недостаточности.

Тяжелые морфологические аномалии общего АВ-клапана, особенно его митрального компонента (гипоплазия створок, двойное отверстие клапана, парашютообразный клапан и др.), в ряде случаев требуют первичного протезирования. У другой части больных (с хорошими непосредственными результатами первичной коррекции АВК) может возникнуть необходимость в повторных реконструктивных вмешательствах либо в протезировании АВ-клапанов в отдаленном послеопе-

рациональном периоде. К более редким причинам повторных оперативных вмешательств относятся остаточные ДМПП или ДМЖП, стеноз выводного тракта левого желудочка, операции по устранению аритмий.

Противопоказанием к оперативному лечению АВК служит склеротическая форма легочно-сосудистой болезни.

4.7.1.1. Рекомендации по хирургическому лечению

Класс I

1. Хирургическую коррекцию полной и неполной форм АВК следует выполнять в специализированных кардиохирургических центрах, имеющих опыт лечения ВПС (уровень доказательности С).
2. Первичную радикальную коррекцию полной формы АВК целесообразно выполнять в возрасте 2–6 мес (в зависимости от клинической тяжести) (уровень доказательности С).
3. Первичную радикальную коррекцию неполной формы АВК с умеренной недостаточностью митрального клапана целесообразно выполнять в возрасте от 1 года до 2 лет, при выраженной его недостаточности – в более раннем возрасте (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. У детей с полной формой АВК, сопутствующими ВПС, выраженной недостаточностью кровообращения и тяжелой легочной гипертензией возможно двухэтапное хирургическое лечение с суживанием легочной артерии на первом этапе и радикальной коррекцией порока – на втором (уровень доказательности С).
2. Первичное или повторное протезирование митрального компонента общего АВ-клапана показано при его тяжелых морфологических изменениях (гипоплазия створок, двойное отверстие клапана, парашютообразный клапан и др.) (уровень доказательности С).
3. Повторное оперативное лечение после ранее выполненной коррекции АВК показано при выраженной регургитации на АВ-клапанах или наличии резидуального сброса крови на межпредсердном или межжелудочковом уровне (уровень доказательности С).

Класс III

1. Больным с полной, неполной и промежуточной формой АВК, высокой легочной гипертензией и отрицательным результатом ИМДЛА с медикаментозными тестами оперативное лечение не показано (уровень доказательности C).
2. Эндоваскулярное закрытие первичного ДМПП не показано. Закрытие первичного ДМПП должно проводиться только хирургическим методом (уровень доказательности C).

4.7.2. Медикаментозное лечение

Детям с полной, промежуточной или неполной формой АВК и недостаточностью кровообращения в дооперационном периоде для компенсации клинического состояния показано назначение дигоксина и мочегонных препаратов, а по показаниям – кардиотонических препаратов (допамин и др.). Назначение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) и других вазодилататоров может увеличить сброс крови на септальных дефектах и тем самым усугубить недостаточность кровообращения.

В отдаленном послеоперационном периоде дигоксин и мочегонные препараты также могут использоваться для лечения недостаточности кровообращения. При резидуальной недостаточности АВ-клапанов показаны антагонисты АПФ. В случае резидуальной легочной гипертензии показаны легочные вазодилататоры (бозентан и др.), дезагреганты или антикоагулянты.

4.7.2.1. Рекомендации по медикаментозной терапии

Класс I

Дигоксин, мочегонные и кардиотонические препараты могут использоваться у детей с полной, промежуточной или неполной формой АВК для купирования симптомов недостаточности кровообращения как в дооперационном периоде, так и после хирургического лечения (уровень доказательности C).

Класс IIa

1. При резидуальной недостаточности АВ-клапанов у детей, перенесших радикальную коррекцию АВК, показаны антагонисты АПФ и другие вазодилататоры (уровень доказательности C).

2. При резидуальной легочной гипертензии у детей, перенесших радикальную коррекцию АВК, применяются легочные вазодилататоры и дезагреганты/антикоагулянты (бозентан и др.) (уровень доказательности С).
3. Больным с АВК, высокой легочной гипертензией и отрицательным результатом ИМДЛА, имеющим противопоказания к оперативному лечению ввиду необратимого характера легочно-сосудистой болезни, показана медикаментозная терапия легочной гипертензии (легочные вазодилататоры и дезагреганты/антикоагулянты) (уровень доказательности С).

Класс IIb

Назначение ингибиторов АПФ и других вазодилататоров в дооперационном периоде детям с АВК может увеличить сброс на септальных дефектах, чем усугубить недостаточность кровообращения (уровень доказательности С).

4.8. Обследование и наблюдение за оперированными больными

Все оперированные больные должны наблюдаться у детского кардиолога, имеющего опыт работы с ВПС.

В течение первого месяца после выписки из стационара необходим еженедельный, а по показаниям и более частый осмотр врача. В первые 30 сут после выписки возможно появление перикардального выпота и тампонады сердца, что необходимо контролировать клинически и с помощью двухмерной ЭхоКГ. Пациенты и врачи первичного звена должны быть проинструктированы, что именно необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (боли в груди или животе, рвоте, нарастании утомляемости) в первые недели после операции.

Дальнейшее наблюдение детского кардиолога с проведением ЭхоКГ и ЭКГ обычно показано 1–2 раза в год в зависимости от выраженности резидуальных расстройств. Наличие систолического шума над сердцем может быть связано со сбросом крови на уровне МЖП, клапанной недостаточностью или субаортальной обструкции.

При ЭхоКГ-исследовании необходимо контролировать функцию митрального и трикуспидального клапанов, левого и правого желудочков, расчетное давление в правом желудочке

и легочной артерии, наличие резидуального сброса крови на межпредсердном и межжелудочковом уровнях и состояние выводного тракта левого желудочка. Электрокардиограмма выполняется для оценки АВ-проведения и аритмий. При наличии аритмий показано суточное мониторирование ЭКГ. При появлении других осложнений необходимы соответствующие исследования.

Детям с резидуальными расстройствами (легочной гипертензией, недостаточностью АВ-клапанов, аритмиями и др.) показано более частое наблюдение.

4.8.1. Рекомендации по наблюдению после хирургического вмешательства

Класс I

1. В течение первого месяца после выписки из стационара необходим еженедельный, а по показаниям и более частый осмотр детского кардиолога с выполнением ЭхоКГ и ЭКГ (уровень доказательности С).
2. Дальнейшее наблюдение детского кардиолога с проведением ЭхоКГ и ЭКГ обычно показано 1–2 раза в год в зависимости от выраженности резидуальных расстройств. Детям с резидуальными расстройствами (легочной гипертензией, недостаточностью АВ-клапанов, аритмиями и др.) показано более частое наблюдение (уровень доказательности С).

4.8.2. Рекомендации по профилактике инфекционного эндокардита

Класс IIa

Антибактериальная профилактика перед санацией полости рта показана больным:

- имеющим протез или искусственное опорное кольцо клапана сердца (уровень доказательности B);
- ранее перенесшим ИЭ (уровень доказательности B);
- неоперированным или после паллиативного (суживание легочной артерии) вмешательства (уровень доказательности B);
- радикально оперированным и имеющим резидуальные септальные дефекты (уровень доказательности B).
- радикально оперированным в течение первых 6 мес после вмешательства (уровень доказательности B).

Класс III

Профилактика ИЭ не рекомендуется при проведении процедур, не связанных с санацией полости рта, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия при отсутствии активной инфекции (уровень доказательности C).

4.9. Физическая нагрузка

Большинство оперированных по поводу АВК детей с несложненным послеоперационным периодом не испытывают никаких ограничений в повседневной деятельности. У большинства толерантность к физической нагрузке находится на субнормальном уровне, что не отражается на качестве и образе жизни. Пациентам с серьезными клиническими проблемами (выраженная недостаточность АВ-клапана, резидуальная легочная гипертензия, аритмии и др.) рекомендуется ограничение физической нагрузки. Рекомендации по возможности заниматься спортом носят индивидуальный характер. Следует исключить участие в атлетических видах спорта и чрезмерную физическую нагрузку.

5. ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

5.1. Определение и сочетанные пороки

Открытый артериальный проток – открытое сообщение между аортой и легочной артерией. Порок может быть изолированным или сочетаться со всеми известными формами ВПС. Чаще всего он встречается вместе с ДМЖП или ДМПП.

5.2. Клинические проявления и течение

У большинства новорожденных с данным пороком отсутствуют какие-либо симптомы заболевания. У неоперированных пациентов более старшей возрастной категории над сердцем выслушивается шум и определяются явления, связанные с большим сбросом крови слева направо, включая одышку и быструю утомляемость. При ОАП большого размера у больного может развиваться комплекс Эйзенменгера с цианозом и симптомами «часовых стекол» и «барабанных палочек», в основном выраженными в нижней половине тела [28].

Пациенты с ОАП относятся к группе повышенного риска по развитию эндокардита, обструктивной легочно-сосудистой болезни и внезапной смерти.

5.3. Рекомендации по обследованию неоперированного больного

Класс I

Уточненный диагноз ОАП должен быть основан на данных методик визуализации, демонстрирующих наличие сброса крови через аортолегочное сообщение (при наличии данных или их отсутствии о существенной объемной перегрузке левого сердца) (уровень доказательности C).

Класс III

1. Диагностическая катетеризация сердца и АКГ не показаны в случаях адекватной визуализации сброса крови через ОАП при применении других методов обследования (уровень доказательности B).
2. При ОАП с легочной гипертензией (ЛГ) не рекомендуется проведение максимальных тестов на физическую нагрузку (уровень доказательности B).

У пациента с подозрением на ОАП диагностика должна быть направлена на определение наличия и размера аортолегочного сообщения, функциональных изменений левого желудочка, легочной циркуляции и наличия какого-либо сопутствующего порока [70].

5.3.1. Клиническое обследование

При ОАП среднего или большого размера слева в подключичной области аускультативно определяется непрерывный систолодиастолический шум «машинного» типа и повышение пульсации на лучевой артерии. При ЛГ, как правило, можно услышать только систолический шум или акцент II тона на легочной артерии [160]. У новорожденных, а также грудных детей при сопутствующей пневмонии шум может отсутствовать. Расширение пульсового давления определяется при ОАП большого размера и большом объеме сброса крови слева направо. У пациентов с большим ОАП и высокой ЛГ большое диагностическое значение имеет разница в насыщении крови кислородом в пробах, взятых на верхних и нижних конечностях, которая возникает в связи с перекрестным сбросом или сбросом крови справа налево на уровне протока в левую подключичную артерию и/или в нисходящую аорту, причем на соответствующих конечностях могут развиваться акроцианоз и симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол».

5.3.2. Электрокардиография

При небольшом ОАП электрокардиограмма может быть не изменена или может выявляться относительное расширение левых отделов сердца, вызванное сбросом крови слева направо. При ЛГ может присутствовать гипертрофия ПЖ.

5.3.3. Рентгенография грудной клетки

Отмечаются увеличение тени сердца за счет расширения сначала левого, а затем обоих желудочков и левого предсердия, выбухание легочной артерии и усиление сосудистого рисунка. При отсутствии гипертензии изменений на рентгенограмме может не быть. При высоком ОЛС вследствие развития склеротических изменений в легочных сосудах и уменьшения объема сброса размеры сердца уменьшаются.

5.3.4. Эхокардиография

При ЭхоКГ-исследовании специфических признаков ОАП нет, используются косвенные признаки: увеличение полости

левого желудочка и изменение соотношения размеров левого предсердия и диаметра аорты, которое в норме равно 1. При ОАП оно может составить 1,2 и больше. Иногда на ЭхоКГ можно увидеть проток.

В диагностике ОАП ведущее место занимает доплер-эхокардиография. Она позволяет определить шунтирование крови слева направо, а при обструктивной форме легочной гипертензии – противоположное, выявить увеличение полостей сердца, связанное с объемной перегрузкой его левых отделов. При помощи этого исследования можно провести дифференциальный диагноз между ОАП, дефектом аортолегочной перегородки и общим артериальным стволом, так как клиническая картина этих пороков может быть схожей.

5.3.5. Катетеризация сердца

При катетеризации сердца важно оценить величину сброса, его направленность, ОЛС и реактивность сосудистого ложа. Ангиография позволяет определить размер и форму протока.

5.4. Дифференциальная диагностика

Нужно проводить дифференциальную диагностику между ОАП и дефектом аортолегочной перегородки, общим артериальным стволом, большими аортолегочными коллатеральными артериями, коронарно-легочными фистулами, прорывом аневризмы синуса Вальсальвы и ДМЖП с аортальной недостаточностью, имеющими схожую аускультативную картину.

5.5. Стратегии лечения

Недоношенным детям вначале проводят курс лечения индометацином. При отсутствии эффекта ОАП закрывают хирургическим путем. В настоящее время практически любой ОАП возможно закрыть эндоваскулярно. Противопоказаниями к эндоваскулярному закрытию ОАП являются ранний детский возраст и небольшая масса тела ребенка. В этих случаях рекомендованы хирургические процедуры – перевязка или клипирование протока. Если ОАП сочетается с другими пороками, то он может быть закрыт во время открытой операции.

Хирургическая коррекция выполняется доступом через левую торакотомию (при отсутствии сопутствующих ВПС, за исключением коарктации аорты) или стернотомию в условиях

искусственного кровообращения (при одномоментной коррекции сопутствующих ВПС). Ранняя летальность отсутствует. Реканализация протока встречается редко. Осложнения могут быть связаны с повреждением гортанного или диафрагмального нервов и/или внутригрудного лимфатического протока.

5.5.1. Рекомендации по наблюдению за пациентами

Класс I

1. Для пациентов с маленьким ОАП без признаков перегрузки левого сердца рекомендуемая периодичность наблюдения составляет один раз в 1–2 года (уровень доказательности C).
2. Больным после закрытия ОАП при отсутствии остаточного сброса профилактика ИЭ не рекомендуется (уровень доказательности C).

5.5.2. Рекомендации по закрытию открытого артериального протока

Класс I

1. Эндоваскулярное или хирургическое закрытие ОАП показано в следующих случаях:
 - расширение левых отделов сердца и/или признаки ЛГ при наличии сброса крови слева направо (уровень доказательности C);
 - ранее перенесенный эндокардит (уровень доказательности C).
2. Хирургическая коррекция должна выполняться специалистом, имеющим опыт в хирургии ВПС, и рекомендуется в случаях, если:
 - размер ОАП большой и не позволяет отложить операцию до более старшего возраста (уровень доказательности C);
 - анатомия протока не позволяет закрыть ОАП эндоваскулярным устройством (например, при аневризме или эндартериите) (уровень доказательности B).

Класс IIa

1. Показано эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП (уровень доказательности C).
2. Закрытие ОАП показано пациентам с ЛГ со сбросом крови слева направо (уровень доказательности C).

Класс III

Закрытие ОАП не показано пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево (уровень доказательности C).

5.5.3. Хирургическое лечение

В настоящее время закрытие ОАП возможно двумя способами: эндоваскулярно и хирургическим путем. В случаях сочетания ОАП с другими ВПС, требующими хирургической коррекции, проток может быть закрыт во время проведения основной операции, хотя чрескожное закрытие ОАП предоперационно снижает риски, связанные с вероятностью травмы во время выделения ОАП.

5.6. Ключевые вопросы обследования и наблюдения

У пациентов старшего возраста с большим ОАП, как правило, присутствует комплекс Эйзенменгера. Таким пациентам требуются частое наблюдение и контроль за ухудшающимся состоянием. Вопросы, связанные с комплексом Эйзенменгера, рассмотрены в разделе 9.

Пациентов, перенесших хирургическое закрытие ОАП, выписывают с подтверждением отсутствия сброса на уровне протока по данным ЭхоКГ. Антибактериальную профилактику можно прекратить через 6 мес после вмешательства.

Повторные обследования после эндоваскулярного закрытия ОАП показаны приблизительно каждые 5 лет ввиду отсутствия достаточных данных об отдаленных результатах применения этого метода.

6. ОБСТРУКТИВНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА: ЗАБОЛЕВАНИЯ КЛАПАНОВ АОРТЫ, ПОДКЛАПАННЫЙ И НАДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ, СОПУТСТВУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ И КОАРКТАЦИЯ

К синдромам обструкции выводного тракта левого желудочка относятся: подклапанный и надклапанный стеноз аорты, стеноз аорты и коарктация аорты. Обструкция может встречаться как на одном, так и на нескольких уровнях, как без сопутствующих нарушений, так и в сочетании с дефектом перегородки сердца или конотрункальными нарушениями [20].

6.1. Определение

Двухстворчатый аортальный клапан (ДАК) является одним из наиболее распространенных врожденных сердечно-сосудистых нарушений, которое встречается у 1–2% населения. Уровень доказательности распространения стеноза аорты трудно определить, потому что в отличие от многих других врожденных патологий сердца наличие ДАК может сопровождаться развитием стеноза или недостаточности в зрелом возрасте. Мужчины в большей степени подвержены стенозу аорты. Двухстворчатый аортальный клапан может передаваться наследственным путем, поэтому следует изучать историю болезни всей семьи [22]. Возникает ДАК из-за деформации створок аортального клапана во время вальвулогенеза, обычно наблюдается сращение двух створок, образующих одну меньшую и одну большую по размерам створку. Варианты могут быть самые разные: от практически трехстворчатого клапана аорты с различными по размерам створками до одностворчатого или диспластического клапана. Двухстворчатый аортальный клапан может приводить как к аортальному стенозу, так и к недостаточности в зависимости от степени сращения комиссур. У многих пациентов с ДАК гистология стенок аорты идентична таковой при синдроме Марфана: изменения в гладкой мышце, внеклеточном матриксе, эластине и коллагене [32].

В целом тяжесть клапанного стеноза аорты классифицируется как незначительная, умеренная или как выраженная

в зависимости от площади отверстия клапана и градиента систолического давления, который измеряется при помощи доплер-эхокардиографии [73, 74].

Согласно стандартам болезней клапанов сердца, разработанным в 2006 г. Американской коллегией кардиологов и Американской ассоциацией кардиологов (АСС/АНА), степень тяжести стеноза аорты может быть незначительной (средний градиент менее 25 мм рт. ст.), умеренной (средний градиент 25–40 мм рт. ст.) и выраженной (средний градиент более 40 мм рт. ст.). Не все специалисты придерживаются данной классификации, однако именно она служит ориентиром при обсуждении степени тяжести стеноза аорты [56].

6.2. Сопутствующие заболевания

Нарушениями, сопровождающими ДАК, являются подклапанный стеноз аорты, парашютообразный митральный клапан, ДМЖП, ОАП и коарктация аорты с различной степенью гипоплазии дуги. При ДАК часто встречается доминирующая левосторонняя коронарная артериальная система. Коарктация аорты может сопровождаться также синдромом Тернера. Наличие множественных стенозов ВТЛЖ на различных уровнях (например, подклапанный стеноз аорты, ДАК, аортальный стеноз, коарктация, парашютообразный митральный клапан) называется синдромом Шона [146, 156, 157]. Заболевание у пациентов, с раннего детства имеющих обструкцию ВТЛЖ, протекает более тяжело, чем у тех, у которых расстройство гемодинамики возникли в более старшем возрасте. Двухстворчатый аортальный клапан может сопровождаться прогрессирующей дилатацией корня аорты, развитием аневризмы аорты и даже ее разрывом или диссекцией; внутренние нарушения эластина стенок аорты могут привести к ее дилатации даже при нормальном функционировании аортального клапана [25].

6.3. Течение болезни

В периоде новорожденности и в первые месяцы жизни заболевание может манифестировать, и тогда при критическом стенозе аортального клапана потребуются срочное лечение. Отмечаются признаки застойной сердечной недостаточности и низкого сердечного выброса. Обычно синдром сопровождается фиброэластозом, патологией митрального

клапана или коарктацией аорты. Жизнь ребенка зависит от наличия функционирующего артериального протока, который обеспечивает поступление крови не только в нисходящую аорту, но и ретроградно – в восходящую аорту и в систему коронарных артерий. Закрытие протока приводит к резкому ухудшению состояния ребенка и к летальному исходу. Несмотря на современные достижения интервенционной кардиологии, смертность детей с этой патологией остается высокой [58, 59].

В случаях умеренного стеноза или отсутствия такового, а также при отсутствии инфекционного эндокардита заболевание обычно протекает медленно с постепенным развитием и прогрессированием стеноза аорты и аортальной регургитации [37, 89].

Склеротические изменения клапана при ЭхоКГ-исследовании могут быть диагностированы на второй декаде, кальциноз может быть определен на четвертой декаде жизни [90].

Прогрессирующий стеноз аорты является самым распространенным осложнением при ДАК, поэтому многим пациентам требуется операция протезирования клапана или вальвулопластика в детском возрасте, и только менее одной трети пациентов живут без оперативного лечения в течение 50 лет. Скорость прогрессирования стеноза клапанов аорты выше в клапанах, ориентированных на переднезаднее закрытие, и в клапанах с большой нецентральной линией закрытия. Сопутствующая аортальная регургитация может также способствовать прогрессированию порока.

Постепенное прогрессирование аортальной регургитации при ДАК может происходить по нескольким причинам: например, провисание створки или фиброз, ретракция краев створки или дилатация корня аорты. Резкая аортальная регургитация может появиться вследствие инфекционного эндокардита. Коарктация аорты при ДАК встречается в 5–9 раз чаще, чем в целом у населения.

6.4. Рекомендации для обследования неоперированных пациентов

Класс I

1. Первичная визуализация и гемодинамическая оценка стеноза аорты и заболеваний клапана аорты

- рекомендуются при использовании доплер-эхокардиографии для определения наличия и степени тяжести стеноза аорты и аортальной регургитации, размеров, функционирования и массы левого желудочка сердца, параметров и анатомии восходящей аорты и сопутствующих пороков (уровень доказательности В).
2. Эхокардиография рекомендуется для повторного динамического обследования пациентов (уровень доказательности В).
 3. При отсутствии симптомов болезни детям рекомендуется проходить ежегодные обследования, если средний градиент при доплеровском исследовании больше 30 мм рт. ст. или пиковый градиент больше 50 мм рт. ст., а пациентам, у которых показатели градиента ниже, – каждые 2 года (уровень доказательности С).
 4. Катетеризация сердца рекомендуется в случае, когда неинвазивные методы не приводят к конкретным результатам или не соответствуют клиническим симптомам (уровень доказательности С).
 5. Коронарная ангиография рекомендуется перед операцией Рорса, если неинвазивная диагностика коронарных артерий неполноценна (уровень доказательности С).
 6. Ежегодное прохождение ЭКГ рекомендуется детям, если показатель среднего градиента при доплеровском исследовании более 30 мм рт. ст. или пиковый градиент более 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С).
 7. Проведение ЭКГ раз в 2 года рекомендуется детям, если показатель среднего градиента при доплеровском исследовании менее 30 мм рт. ст. или пиковый градиент менее 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С).

Класс Па

1. При отсутствии симптомов болезни детям следует выполнять ЭКГ и измерять артериальное давление во время физических нагрузок для того, чтобы определить уровень допустимой физической нагрузки (уровень доказательности С).
2. Электрокардиограмма во время физических нагрузок рекомендуется пациентам с показателем среднего градиента при доплеровском исследовании более 30 мм рт. ст. или пиковым градиентом более 50 мм рт. ст., если у них есть физические нагрузки или если клиничес-

кие наблюдения отличаются от неинвазивных исследований (уровень доказательности С).

3. Магнитно-резонансная и компьютерная томография могут быть полезны для составления более полной картины анатомии грудной аорты (уровень доказательности С).

Класс Пб

Магнитно-резонансная ангиография может использоваться для диагностики аортальной регургитации, когда данные, полученные при других исследованиях, неоднозначны или ограничены (уровень доказательности С).

Класс III

Стресс-эхокардиографию не следует использовать для пациентов с симптомным стенозом аорты или при нарушении реполяризации при ЭКГ-исследовании, а также при систолических нарушениях, выявленных при эхокардиографии (уровень доказательности С).

6.4.1. Клиническое обследование

Замедление кровотока и снижение его объема на уровне сонных артерий обычно наблюдаются в сочетании с тяжелой формой стеноза аорты. При этом в яремной ямке или над верхней частью грудины справа может определяться систолическое дрожание. При пальпации выявляется повышенный и устойчивый верхушечный толчок. При стенозе аорты характерен возрастающий или уменьшающийся систолический шум от правого верхнего края грудины и на сонных артериях.

У пациентов с умеренной или тяжелой степенью аортальной регургитации и увеличенным левым желудочком сердца верхушечный толчок гипердинамичен и смещается латерально. Ранний диастолический высокочастотный шум при регургитации аорты обычно громче вдоль левого края грудины в средней ее части. Если шум при аортальной регургитации громче вдоль правого края грудины, то это признак дилатации корня аорты.

6.4.2. Электрокардиография

На ЭКГ может определяться повышение комплекса *QRS*, указывающее на гипертрофию левого желудочка сердца, особенности патологии левого предсердия и/или реполяризационные изменения.

6.4.3. Катетеризация сердца

Диагностическая катетеризация используется избирательно в случаях, когда результаты клинических исследований и доплеровской эхокардиографии не поддаются однозначной трактовке либо перед катетеризацией или хирургическим вмешательством. Во многих лабораториях она проводится в основном для определения анатомии коронарных артерий перед операцией Рорса, а также у пациентов старше 35 лет или пациентов с факторами риска развития атеросклероза.

6.5. Проблемы и трудности

К проблемам и сложностям, касающимся ДАК, относятся следующие:

1. Для определения выраженности клапанного стеноза аорты во избежание переоценки его степени нельзя ориентироваться только на значение максимального систолического градиента. Необходимо учитывать величину среднего градиента и площадь клапана аорты, полученные при доплер-эхокардиографии, а также сократительную способность левого желудочка. Площадь клапанов аорты должна быть индексирована в зависимости от площади поверхности тела пациента и его конституционных особенностей телосложения.

2. Прогрессирующая дилатация аорты может появиться у пациентов с ДАК даже при отсутствии значимых стенозов и недостаточности клапана аорты.

3. При увеличенном размере левого желудочка сердца или нормальной толщине стенок происходит увеличение массы левого желудочка сердца. Расчет массы левого желудочка необходим и должен варьироваться в зависимости от размеров тела.

6.6. Стратегия ведения обструкции выводного тракта левого желудочка и сопутствующих заболеваний

Новорожденным с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, помимо инфузии простагландина E1 проводят лечение инотропными средствами и диуретиками. Могут быть показаны плановая интубация и управляемая вентиляция. Больные должны быть седированы для минимизации потребления кислорода организмом.

Проводят коррекцию ацидоза. При стабилизации ребенка необходимо принятие решения о хирургическом лечении.

6.6.1. Рекомендации по медикаментозному лечению

Класс I

При критическом аортальном стенозе раннее назначение простагландина E1 для поддержания проходимости артериального протока значительно увеличивает шансы ребенка на выживание, а также позволяет стабилизировать его состояние перед проведением соответствующего вмешательства – хирургической операции или рентгеноэндоваскулярной дилатации стеноза (уровень доказательности C).

Класс IIa

1. При лечении пациентов с аортальным стенозом целесообразно подвергать лечебному контролю артериальную гипертензию, наблюдая за величиной диастолического давления, чтобы избежать сокращения коронарной перфузии (уровень доказательности C).
2. Рекомендуется назначать пациентам с ДАК и дилатацией корня аорты бета-блокаторы (уровень доказательности C).
3. Целесообразно использовать длительную сосудорасширяющую терапию для пациентов с ДАК и системной гипертензией, тщательно наблюдая за величиной диастолического давления, чтобы избежать сокращения коронарной перфузии (уровень доказательности C).

Класс III

Сосудорасширяющая терапия не назначается на длительный срок для лечения аортальной регургитации:

- пациентам с асимптомным течением минимальной или умеренной аортальной регургитации и нормальной функцией левого желудочка сердца (уровень доказательности B);
- пациентам, являющимся кандидатами на протезирование аортального клапана, с асимптомным течением систолической дисфункции левого желудочка (уровень доказательности B);
- пациентам, являющимся кандидатами на протезирование аортального клапана, либо с асимптомным

течением систолической дисфункции левого желудочка, либо с минимальной или умеренной диастолической дисфункцией левого желудочка (уровень доказательности С).

В настоящее время не существует общепринятой медикаментозной терапии, которая изменяла бы течение болезни или сдерживала прогрессирующую патологию ДАК. Бета-блокаторы могут назначать пациенту, чтобы задержать или предотвратить дилатацию корня аорты или прогрессирование болезни, но улучшения можно ожидать только у пациентов с синдромом Марфана или острой аортальной диссекцией. Продуманное уменьшение постнагрузки у пациентов с гипертензией, направленное на снижение систолического давления и парциального давления на стенки левого желудочка, могут притормозить развитие дилатации и нарушения функции левого желудочка, но при этом следует принимать меры против рисков, связанных с ухудшением диастолической коронарной перфузии. Однако вовсе не очевидно, что снижение постнагрузки ослабит аортальную регургитацию или уменьшит необходимость протезирования аортального клапана.

6.6.2. Катетеризация и хирургическое вмешательство

Для лечения детей со стенозом аорты обычно используется протезирование аортального клапана или операция Росса. Однако для детей раннего, а иногда и более старшего возраста с узким фиброзным кольцом аортального клапана эффективной может быть открытая аортальная вальвулопластика. Применение чрескожной баллонной вальвулопластики целесообразно при критических стенозах аорты в периоде новорожденности. Оперативное лечение должно выполняться в специализированных центрах.

6.6.2.1. Рекомендации по интервенционной катетеризации детей со стенозом клапанов аорты

Класс I

Чрескожная баллонная вальвулопластика показана новорожденным детям с критическим стенозом аорты (уровень доказательности С).

Класс IIa

Аортальная баллонная вальвулопластика показана при асимптомном течении стеноза аорты и значении пиково-

го градиента более 50 мм рт. ст., если пациент/пациентка хочет заниматься спортом или забеременеть (уровень доказательности С).

Класс IIb

Аортальная баллонная вальвулопластика может рассматриваться как мост к хирургическому вмешательству при гемодинамически нестабильном состоянии больных с выраженным стенозом аорты, при высоком риске операции с ИК по причине значительных сопутствующих заболеваний (уровень доказательности С).

Класс III

При асимптомном течении болезни аортальная баллонная вальвулопластика не может быть назначена при наличии градиента давления менее 40 мм рт. ст. и отсутствии изменений при ЭКГ-исследовании (уровень доказательности В).

В случае если стеноз клапанов аорты представлен приобретенным сращением створок ДАК, особенно у молодых больных, существует вероятность успешной баллонной дилатации со снижением градиента и, возможно, необходимости в повторной операции не будет.

6.6.2.2. Рекомендации по хирургическому лечению

Класс I

1. Аортальную вальвулопластику, протезирование аортального клапана или операцию Росса назначают пациентам с тяжелыми формами стеноза аорты или тяжелой хронической аортальной регургитацией (уровень доказательности С).
2. Протезирование аортального клапана назначают пациентам с тяжелыми формами стеноза аорты и нарушениями функции левого желудочка сердца (фракция выброса левого желудочка менее 50%) (уровень доказательности С).
3. Протезирование аортального клапана назначают детям с тяжелыми формами аортальной регургитации, если:
 - пациент симптоматичен (уровень доказательности С);

- нарушение функции левого желудочка сердца носит постоянный характер, отмечается прогрессирование дилатации левого желудочка (уровень доказательности С).

Класс Па

Протезирование аортальных клапанов целесообразно назначать пациентам с асимптомным течением тяжелой формы аортальной регургитации и нормальной систолической функцией (фракция выброса более 50%), но при прогрессирующей дилатации левого желудочка (уровень доказательности В).

Класс Пб

1. Протезирование аортального клапана назначается асимптомным пациентам в следующих случаях:
 - тяжелая степень стеноза аорты и патологическая реакция на физические нагрузки (уровень доказательности С);
 - очевидность быстрого прогрессирования стеноза аорты или аортальной регургитации (уровень доказательности С);
 - небольшая степень стеноза аорты с подтвержденным кальцинозом клапана при необходимости других операций на сердце и аорте (уровень доказательности С);
 - экстремально тяжелая степень стеноза аорты (средний систолический градиент при доплеровском исследовании более 60 мм рт. ст.) (уровень доказательности С);
 - умеренная степень стеноза аорты при необходимости других операций на сердце (уровень доказательности С);
 - тяжелая аортальная регургитация с быстро прогрессирующей дилатацией левого желудочка (уровень доказательности С).
2. Хирургическое лечение может быть показано пациентам со стенозом аорты или аортальной регургитацией и сопутствующей дилатацией восходящей аорты (диаметр восходящей аорты более 4,5 см), (уровень доказательности В).
3. Хирургическое вмешательство на ранних стадиях может быть назначено при стенозе аорты и прогрессирующем росте размеров восходящей аорты (уровень доказательности В).

Класс III

1. Протезирование аортальных клапанов неэффективно с позиций предотвращения внезапной смерти у больных с асимптомным течением стеноза аорты, у которых не обнаружены перечисленные в классе IIa/IIb показания (уровень доказательности B).
2. Протезирование аортальных клапанов не показано пациентам с асимптомным течением аортального порока с нормальными размерами и функцией левого желудочка (уровень доказательности B).

Протезирование аортального клапана или операция Росса являются основными вмешательствами при лечении болезней клапанов аорты. Операции по лечению врожденной патологии сердца должны быть представлены вмешательствами, направленными на устранение обструкции выводного тракта левого желудочка (например, операция Конно или ее модифицированный вариант). Наблюдение за такими пациентами должно осуществляться в высокоспециализированных медицинских центрах опытным медицинским персоналом.

При наличии ДАК не существует единого мнения относительно конкретного размера диаметра восходящей аорты, который определял бы показания к реплантации, но некоторые специалисты считают, что вмешательство необходимо при ее размере, равном 5 см или больше. Необходимо определиться в выборе тактики лечения: что является в данном случае наиболее оптимальным – реплантация или изоляция корня аорты. Результаты протезирования аортального клапана при ВПС приемлемы в среднесрочной перспективе. Результаты операции Росса, тем не менее, требуют дополнительной оценки, поскольку после этого вмешательства возможны повторное формирование аневризмы и возврат недостаточности аортального клапана.

6.7. Рекомендации по обследованию и наблюдению в отдаленные сроки после операции

Класс I

1. Непрерывное наблюдение кардиолога рекомендуется всем оперированным или неоперированным пациентам с патологией клапана аорты (уровень доказательности A).

2. Исследование анатомии корня аорты рекомендуется всем пациентам с ДАК, независимо от степени выраженности гемодинамических нарушений. Частота исследований зависит от исходного диаметра аорты: если диаметр меньше 40 мм, то каждые 2 года; если больше 40 мм, то ежегодно или даже чаще (уровень доказательности В).
3. Пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности стеноза аорты не рекомендуется увлекаться физическими нагрузками (уровень доказательности В).
4. Эхокардиографический скрининг для выявления ДАК рекомендован ближайшим родственникам пациентов с ДАК (уровень доказательности В).

Пациенты, подвергшиеся или не подвергавшиеся хирургическому вмешательству, должны ежегодно проходить обследование на выявление симптомов и признаков прогрессирования стеноза аорты или аортальной регургитации и аритмий. Это обследование включает ЭКГ-исследование в спокойном состоянии и при физических нагрузках для выявления ишемических изменений или аритмии; доплер-эхокардиографию для контроля размеров/объемов и систолической и диастолической функций левого желудочка, функции клапана аорты, анатомии и размеров корня аорты; холтеровское мониторирование ЭКГ. Оперированные или неоперированные стеноз аорты и аортальная регургитация являются прогрессирующими заболеваниями, для лечения которых в конечном счете может потребоваться хирургическое вмешательство. К протез-зависимым осложнениям относятся: эндокардит, тромбоз, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса. После операции Рорса пациенты составляют группу риска развития аутоаортальной дилатации с прогрессирующей неоаортальной регургитацией, окклюзии и/или регургитации неолегочного ствола, а иногда и ишемии миокарда и/или инфаркта, связанного с окклюзией или перегибом проксимальных коронарных артерий.

С врожденным стенозом аорты со значительным градиентом может быть связано развитие желудочковых аритмий в зрелом возрасте и возможность внезапной смерти. Пациенты должны проходить тщательное обследование с ЭКГ для выявления аритмии на ранних стадиях.

6.7.1. Физические нагрузки

Поскольку у физически очень активных пациентов с умеренной или тяжелой степенью стеноза аорты существует вероятность возникновения внезапной сердечной смерти (по-видимому, это связано с аритмией), им рекомендуется избегать больших физических нагрузок. Пациенты с аортопатией также должны избегать больших физических нагрузок, их следует предупредить о возможных рисках травмы грудной клетки.

6.8. Изолированный субаортальный стеноз

6.8.1. Определение

Субаортальный стеноз относится к дискретным фиброзным кольцам или фиброзно-мышечному сужению и отличается от генетической гипертрофической кардиомиопатии с динамической окклюзией выводного тракта левого желудочка. Часто субаортальное фиброзное кольцо связано с передней митральной створкой. Иногда придаточная митральная ткань или аномальные потенции могут вызвать субаортальный стеноз. Субаортальный стеноз обычно является изолированным врожденным пороком, но может сопровождаться другими ВПС (например, ДМЖП) или приобретаться при определенных обстоятельствах (например, после пластики ДМЖП путем наложения заплаты).

6.8.2. Сопутствующие заболевания

Субаортальный стеноз может появляться как сопутствующая аномалия при ДМЖП.

6.8.3. Течение болезни после хирургического вмешательства и без него

Течение субаортального стеноза обычно прогрессирующее. Естественное течение болезни приводит к прогрессивному разрушению клапана аорты, нарушению работы желудочков, инфекционному эндокардиту и внезапной сердечной смерти. Доминирующей чертой может быть окклюзия или аортальная регургитация. Аортальная регургитация возникает в 50% случаев у больных с субаортальным стенозом. Если максимальное значение градиента при доплеровском исследовании субаортального стеноза более 30 мм рт. ст. и если мембрана непосредственно прилегает к аортальному клапану

или является продолжением мембраны на митральный клапан, то развитие окклюзии выводного тракта левого желудочка будет прогрессирующим. Как только максимальное значение градиента при доплеровском исследовании достигнет 50 мм рт. ст. или более, существует повышенный риск умеренной или острой аортальной регургитации. Пациенты находятся в группе риска возникновения эндокардита, который будет способствовать аортальной регургитации.

6.8.4. Клинические признаки и обследование

6.8.4.1. Клиническое обследование

Шум при субаортальном стенозе возрастающе-убывающий и обычно определяется в верхней части и с левой стороны грудины. Передача шума в область шеи является непоследовательной. Высокочастотный диастолический шум аортальной регургитации может выслушиваться по левому краю грудины.

6.8.4.2. Электрокардиография

Электрокардиограмма может быть нормальной, если нет значительного стеноза аорты или аортальной регургитации, либо может показывать различную степень гипертрофии левого желудочка и нарушения реполяризации.

6.8.4.3. Диагностическая катетеризация сердца

Неинвазивных исследований обычно достаточно для оценки и наблюдения за пациентами с субаортальным стенозом. Катетеризация сердца может быть назначена, если субаортальный стеноз сочетается с другими патологиями, а также перед операцией. При исследовании обязательны выполнение левой вентрикулографии и измерение градиента давления между ЛЖ и аортой.

6.8.5. Проблемы и трудности

Степень субаортального стеноза может быть недооценена или переоценена при наличии ДМЖП, так как шунтирование крови через дефект может искажать истинный градиент давления между ЛЖ и аортой.

6.8.6. Стратегии лечения

6.8.6.1. Медикаментозное лечение

Не существует медикаментозного лечения субаортального стеноза, за исключением профилактики эндокардита.

6.8.7. Хирургическое лечение

6.8.7.1. Рекомендации для хирургического вмешательства

Класс I

1. Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с субаортальным стенозом и максимальным значением пикового градиента 50 мм рт. ст. и более или значением среднего градиента 30 мм рт. ст. и более при доплеровском эхокардиографическом исследовании (уровень доказательности C).
2. Хирургическое вмешательство рекомендуется пациентам с субаортальным стенозом при максимальном значении градиента менее 50 мм рт. ст. и среднем значении градиента ниже 30 мм рт. ст. и с прогрессирующей аортальной регургитацией и увеличением размеров ЛЖ (уровень доказательности C).

Класс IIb

1. Хирургическое лечение назначается пациентам с показателем среднего градиента 30 мм рт. ст., но необходимо дальнейшее тщательное наблюдение для выявления прогрессирования стеноза или аортальной регургитации (уровень доказательности C).
2. Хирургическое удаление может быть назначено пациентам при максимальном градиенте менее 50 мм рт. ст. и среднем градиенте менее 30 мм рт. ст. в следующих ситуациях:
 - когда имеется гипертрофия левого желудочка (уровень доказательности C);
 - когда пациент планирует большие физические нагрузки (уровень доказательности C).

Класс III

Хирургическое вмешательство не рекомендуется для пациентов с субаортальным стенозом, если наблюдается незначительная окклюзия выводного тракта левого желудочка или незначительная аортальная регургитация (уровень доказательности C).

Хирургическое вмешательство должно быть рекомендовано для пациентов с субаортальным стенозом, когда значение максимального пикового эхокардиографического градиента превышает 50 мм рт. ст. (показатель среднего градиента при

этом более 30 мм рт. ст.) или значение градиента при катетеризации более 50 мм рт. ст. Пациентам с меньшей степенью обструкции операция может быть рекомендована при систолической дисфункции левого желудочка или при значительной регургитации клапанов аорты.

Пациенты с показателем максимального градиента менее 50 мм рт. ст. и симптомами одышки и утомляемости должны быть обследованы для определения, возрастает ли показатель градиента при физических нагрузках.

Хирургическое лечение дискретного субаортального стеноза обычно включает удаление подаортальной мембраны и резекцию части межжелудочковой перегородки. Потенциальные осложнения включают травмы аортального или митрального клапана, полную блокаду сердца, а также развитие ДМЖП. Пациентам с сопутствующей аортальной регургитацией можно выполнять протезирование аортального клапана.

6.8.8. Рекомендации по основным вопросам оценки и наблюдения

Класс I

1. Непрерывное последующее кардиологическое наблюдение рекомендуется всем пациентам с субаортальным стенозом, оперированным или неоперированным (уровень доказательности C).
2. Неоперированные асимптомные пациенты со стабильной окклюзией выводного тракта левого желудочка из-за субаортального стеноза и значением среднего градиента менее 30 мм рт. ст. без гипертрофии ЛЖ или значительной аортальной регургитации должны обследоваться ежегодно для выявления нарастания стеноза, развития или прогрессирования аортальной регургитации и определения систолической и диастолической функции левого желудочка (уровень доказательности B).

Класс IIa

Стресс-эхокардиографию для определения переносимости физических нагрузок целесообразно использовать при сомнительных признаках для хирургического вмешательства (уровень доказательности C).

Субаортальный стеноз может рецидивировать; удаление субаортальной мембраны в детстве не предотвращает ее по-

вторное появление и/или прогрессирование аортальной регургитации в будущем. Это явление встречается приблизительно у 20% больных в течение 10 лет после операции. Помимо этого, аортальная регургитация может возникнуть после удаления субаортальной мембраны.

6.9. Надклапанный стеноз аорты

6.9.1. Определение

Врожденный надклапанный стеноз аорты (НСА) – это обструкция, представленная ограниченным или диффузным сужением аортального просвета, начинающимся выше аортального клапана (АК) и вызывающим прогрессирующие изменения коронарных артерий, АК и ЛЖ. Эта форма врожденного стеноза аорты составляет, по разным источникам, 6–11% всех форм препятствия кровотоку из ЛЖ [3].

6.9.2. Сопутствующие болезни

Надклапанный стеноз аорты может быть составляющей частью синдрома Вильямса–Бойрена, может сопровождаться гипоплазией всей аорты, стенозом почечных артерий, стенозом других крупных ветвей аорты и периферическими стенозами легочных артерий. Синдром Вильямса как ауточомное доминирующее расстройство, обусловленное мутацией гена эластина, связан с нарушениями умственного развития и другими сопутствующими аномалиями, такими как «лицо эльфа», отставание в умственном развитии, аномалии зубов и др.

Одной из главных особенностей порока является то, что у существенной части пациентов в процесс вовлекаются вторично и нижележащие структуры: АК, коронарные артерии, выводной тракт ЛЖ и митральный клапан (МК).

6.9.3. Классификация

Чаще всего используют «хирургическую» классификацию НСА, предложенную G. Rastelli и соавт. (1966 г.). В ней выделена локальная форма порока, объединяющая препятствия, которые захватывают только восходящую аорту, и диффузная форма, когда сужение просвета и изменение толщины стенки распространяются на устья основных ветвей дуги аорты.

В НИЦСХ им. А.Н. Бакулева предложена следующая классификация НСА с учетом вовлечения в процесс других анатомических структур:

I. Форма надклапанного стеноза аорты.

1. Локальная форма:

- 1) мембранозная;
- 2) «песочные часы».

2. Диффузная форма:

1) по протяженности:

- восходящая аорта до отхождения брахиоцефального ствола;
- восходящая аорта + дуга аорты.

2) по степени гипоплазии:

- умеренная;
- выраженная.

II. Вовлеченность в процесс коронарных артерий.

1. Отсутствует значимая патология коронарных артерий.

2. Имеется патология коронарных артерий.

3. Дилатация коронарных артерий (левой, правой или обеих).

4. Стеноз коронарных артерий (левой, правой или обеих).

III. Вовлеченность в процесс аортального клапана.

1. Отсутствует патология клапана.

2. Наличие патологии клапана.

3. Патология фиброзного кольца клапана (степень гипоплазии).

4. Патология створок клапана (каких и какая).

Предложенная классификация дает наиболее полное представление о вышеобозначенной патологии и определяет тактику хирургического лечения.

6.9.4. Течение болезни (без лечения)

Клиника НСА определяется величиной градиента систолического давления между ЛЖ и аортой, а также протяженностью стеноза и вовлечением в процесс анатомических структур, обозначенных ранее.

Чаще всего в раннем детском возрасте родители пациентов с НСА предъявляют жалобы на повышенную утомляемость и одышку при физической активности ребенка. Лишь у 20% пациентов болезнь протекает бессимптомно, и единственным поводом для обследования является наличие грубого систолического шума. Дети старшего возраста и подростки могут предъявлять жалобы на периодические головные боли,

боли за грудиной, внезапные приступы слабости, иногда – с потерей сознания. В зависимости от величины градиента систолического давления между ЛЖ и аортой до 25% пациентов имеют признаки сердечной недостаточности. При развитии выраженного надклапанного стеноза и гипертрофии левых отделов сердца в числе клинических проявлений патологии могут быть сложные нарушения ритма, как правило, наджелудочкового происхождения, которые в ряде клинических случаев являются причиной летального исхода.

6.9.5. Рекомендации по диагностике

Класс I

1. Диагностика НСА должна выполняться в стенах кардиохирургического центра, обладающего всем спектром методов диагностики порока и опытом интерпретации полученных данных (уровень доказательности В).
2. Контингент больных, подлежащий алгоритму обследования для выявления НСА:
 - 1) дети с впервые выявленным систолическим шумом в проекции аорты (уровень доказательности С);
 - 2) дети, имеющие в анамнезе необъяснимые приступы потери сознания и синкопальные состояния (уровень доказательности С);
 - 3) дети, имеющие в анамнезе необъяснимые приступы наджелудочковых аритмий (уровень доказательности С);
 - 4) дети с синдромом Вильямса (даже при отсутствии жалоб и клинических проявлений) (уровень доказательности В).
3. Алгоритм обследования пациентов с НСА должен включать в себя такие исследования, как:
 - 1) электрокардиография;
 - 2) холтеровское мониторирование (при наличии в анамнезе нарушений ритма);
 - 3) двухмерная эхокардиография с доплерографией:
 - для определения анатомии выводного тракта ЛЖ, восходящей аорты, анатомии коронарных и легочных артерий;
 - для оценки анатомии митрального и аортального клапанов;
 - для оценки систолической и диастолической функции желудочков;

– для оценки анатомии и потока в проксимальных отделах почечных артерий.

- 4) катетеризация сердца и АКГ-исследование;
- 5) компьютерная томография с контрастированием и возможной 3D-реконструкцией (уровень доказательности B).

Класс IIa

1. Пациентам с подозрением на вовлечение в патологический процесс устьев коронарных артерий показано исследование перфузии миокарда методом позитронно-эмиссионной томографии (уровень доказательности C).
2. Метод стресс-эхокардиографии может быть полезен при оценке достоверности ишемической перфузии миокарда (уровень доказательности C).

6.9.5.1. Клиническое обследование

Характерным симптомом является систолическое дрожание при пальпации в надгрудной ямке. Усилен верхушечный толчок левого желудочка. Второй сердечный тон усилен над аортой. Характерен возрастающе-убывающий систолический шум в области сердца с иррадиацией в область шеи.

6.9.5.2. Электрокардиография

На ЭКГ можно выявить гипертрофию левого желудочка различной степени, также возможны ишемические изменения в зависимости от тяжести окклюзии выводного тракта левого желудочка и степени поражения коронарных артерий.

6.9.5.3. Исследование перфузии миокарда

Неинвазивное радиоизотопное исследование может быть полезно, если симптомы и результаты ЭКГ-исследования свидетельствуют об ишемии или существует подозрение на поражение коронарных артерий.

6.9.5.4. Катетеризация сердца

Диагностическая катетеризация может помочь определить анатомию порока и точно измерить градиент давления. Селективную коронарную ангиографию следует использовать с осторожностью, после тщательной неинвазивной и ангиографической диагностики корня аорты, так как стеноз или ги-

поплазия устья коронарной артерии частое явление при данном пороке.

6.9.6. Рекомендации по хирургическому лечению

Класс I

1. Хирургические вмешательства должны выполняться кардиохирургом, специализирующимся по ВПС, в стенах центра, обладающего опытом выполнения хирургических вмешательств на аорте и клапанах сердца (уровень доказательности B).
2. Хирургическое вмешательство рекомендуется выполнять пациентам с надклапанной обструкцией ВТЛЖ (локальной или диффузной) с клиническими проявлениями (одышка, нарушения ритма, синкопальные состояния) и/или при значении пикового градиента систолического давления между ЛЖ и аортой выше 70 мм рт. ст. или при значении среднего градиента выше 40 мм рт. ст. (уровень доказательности B).
3. При наличии показаний к хирургическому лечению больных следует оперировать незамедлительно, так как длительное существование порока приводит к его прогрессированию, возникновению сочетанных форм, а также появлению дисфункции аортального и митрального клапанов, ЛЖ и нарушений ритма, что приводит к выполнению операции в худших условиях и дает менее оптимистичный прогноз (уровень доказательности B).
4. Выбор методики реконструкции восходящей аорты (Doty, Brom, J. Myers) определяется конкретной анатомической формой порока, а также предпочтениями и опытом хирурга (уровень доказательности C).

Класс IIa

1. При наличии у ребенка НСА, сочетающегося с выраженной гипоплазией дуги аорты, гемодинамически значимым градиентом систолического давления между ЛЖ и аортой, а также после ранее выполненного хирургического вмешательства на восходящей аорте в качестве операции выбора может быть рекомендована имплантация апико-аортального кондуита между ЛЖ и нисходящей аортой. Данная методика позволяет адекватно разгрузить ЛЖ, вывести ребенка из критического

состояния, чтобы в более старшем возрасте вернуться к вопросу о хирургической коррекции патологии (уровень доказательности С).

2. При сочетании НСА с патологией ветвей дуги аорты, а также устьев почечных артерий в качестве первого этапа хирургического лечения могут быть выполнены эндоваскулярные процедуры (баллонирование и/или стентирование) устьев соответствующих артерий (уровень доказательности С).

Класс III

Дети, имеющие диагностированный врожденный НСА с пиковым градиентом систолического давления между ЛЖ и аортой до 50 мм рт. ст. или средним градиентом систолического давления менее 30 мм рт. ст., подлежат динамическому наблюдению у кардиолога по месту жительства с обязательной ЭхоКГ каждые 6 мес с целью оценки функционального состояния ЛЖ и выявления нарастания этого градиента (уровень доказательности В).

6.9.7. Рекомендации по динамическому наблюдению, в том числе после операции

Класс I

1. В отдаленные сроки наблюдения необходим контроль состояния пациентов на основании данных электрокардиографии, эхокардиографии, неинвазивных стресс-тестов для выявления и предупреждения нарастания остаточного градиента систолического давления между ЛЖ и аортой, выявления дисфункции ЛЖ, а также обнаружения возможной коронарной ишемии (уровень доказательности С).
2. Больным с синдромом Вильямса рекомендуется долгосрочная психосоциальная поддержка и надзор, включая юридическую помощь (уровень доказательности С).

6.10. Коарктация аорты

6.10.1. Определение

Частота встречаемости коарктации аорты (КоА) – около 6,5% среди всех ВПС. Этот порок встречается примерно у 50 из 100 000 живорожденных, около 40 из них имеют изолированную форму в сочетании с ОАП или без него.

Коарктация аорты – гемодинамически значимое врожденное сегментарное сужение аорты, которое может быть локализовано на любом ее участке, но чаще всего (89–98%) – дистальнее устья левой подключичной артерии в области отхождения ОАП (или артериальной связки). Этот сегмент дуги аорты (ДА) называется перешейком (*isthmus*). Традиционно коарктацию аорты подразделяют на инфантильный и взрослый типы. Эта классификация имеет незначительную практическую ценность. Инфантильный тип КоА в зависимости от локализации видимого сужения аорты по отношению к устью ОАП подразделяется на преддуктальную, юкстодуктальную и постдуктальную КоА. Большинство коарктаций – юкстодуктальные, важную этиологическую роль в их образовании играет дуктальная ткань протока, уходящая в стенку аорты. У новорожденных с критической КоА сокращение дуктальной ткани открытого артериального протока приводит и к аортальной обструкции, сразу проксимальнее протока. В случаях нежизнеугрожающей обструкции или быстрого формирования коллатерального кровотока наступает вторичная фаза фиброза, которая развивается в первые 2–3 мес жизни. С дальнейшим ростом ребенка фиброз тканей усиливается, вследствие чего в просвете аорты формируется толстая волокнистая мембрана. У младенцев почти всегда встречается эта локализация КоА, но в отличие от взрослых больных сужение аорты у них может иметь большую протяженность и степень – вплоть до полного гемодинамического перерыва (1,5%).

6.10.2. Сопутствующие пороки сердца и сосудов

Сопутствующие заболевания включают АВ-блокаду, надклапанный стеноз аорты, пороки митрального клапана, такие как парашютообразный митральный клапан, ДМЖП, и аневризмы церебральных артерий.

В зависимости от сочетания КоА с другими ВПС выделяют следующие ее типы:

1. Изолированная КоА.
2. КоА в сочетании с ОАП.
3. КоА в сочетании с ДМЖП.
4. КоА в сочетании с другими ВПС.

На практике удобно выделять три группы КоА:

1. «Простая» КоА – изолированная КоА или в сочетании с ОАП.
2. КоА в сочетании с ДМЖП.

3. КоА в сочетании с другими ВПС (бледного или синего типов).

Иную систему классификации предложил J. Amato:

1. Первичная КоА.
2. КоА с гипоплазией перешейка аорты.
3. КоА с тубулярной гипоплазией перешейка и дистального отдела ДА.

В каждой из этих групп он выделил две подгруппы:

- 1) в сочетании с ДМЖП;
- 2) в сочетании с другими ВПС.

О гипоплазии перешейка говорят, когда его диаметр меньше 40% диаметра восходящей аорты. Для проксимального и дистального отделов ДА этот показатель равен 60 и 50% соответственно

6.10.3. Естественное течение

Хирургическая коррекция коарктации стала возможной с 1944 г. В связи с этим объективной информации о естественном течении заболевания найти практически невозможно. По данным исследований, проведенных до эры хирургического лечения порока, установлено, что средняя продолжительность жизни больных составляет примерно 31 год. Эти исследования не учитывают детей младше 2 лет. Около 10% новорожденных с изолированной КоА без хирургического лечения умирают в течение 1-го месяца жизни. В течение 1-го года жизни без хирургической коррекции погибают еще 20% детей. В связи с этим средняя продолжительность жизни составляет 10 лет.

6.10.4. Рекомендации по диагностике

Класс I

1. Контингент больных, подлежащий алгоритму обследования для выявления КоА:
 - 1) дети с впервые выявленным систолическим шумом вдоль левого края грудины;
 - 2) дети с комплексом клинических проявлений, свойственных данному заболеванию: значительное снижение пульсации на бедренных артериях по сравнению с пульсацией на лучевых артериях. Артериальное давление на верхних конечностях по сравнению с нижними выше более чем на 20 мм рт. ст.;
 - 3) дети с артериальной гипертензией неясного генеза;
 - 4) дети с носовыми кровотечениями, головной болью неясного генеза (уровень доказательности C).

2. Алгоритм обследования пациентов с КоА должен включать в себя:
 - 1) физикальные методы исследования;
 - 2) электрокардиографию;
 - 3) двухмерную эхокардиографию с доплерографией:
 - для определения величины градиента на аорте и степени сужения аорты;
 - для определения сопутствующих пороков сердца и сосудов;
 - метод высоко информативен у детей до инволюции тимуса (уровень доказательности С);
 - 4) магнитно-резонансную или компьютерную томографию с контрастированием и возможной 3D-реконструкцией – в настоящее время метод выбора в диагностике КоА (уровень доказательности С).

Класс Па

1. Катетеризация сердца и АКГ-исследование показаны пациентам с сопутствующими пороками сердца (уровень доказательности В).
2. Катетеризация сердца и АКГ-исследование показаны при планировании эндоваскулярного вмешательства (уровень доказательности В).

6.10.4.1. Проблемы и ошибки

У новорожденных детей с критической КоА и сниженной фракцией выброса ЛЖ градиент давления по данным эхокардиографии может быть невысоким. Важным диагностическим критерием является определение коллатерального типа кровотока в брюшной аорте. При наличии коллатералей большого размера пульс на бедренных артериях может быть снижен в меньшей степени, и систолические градиенты артериального давления, измеренные доплеровским методом и при катетеризации, могут не отражать в полной мере степень сужения в месте коарктации, таким образом вводя в заблуждение. Отсрочка операции до 5–10-летнего возраста значительно увеличивает риск развития идиопатической артериальной гипертензии в старшем возрасте. Устранение КоА у пациентов подросткового возраста и взрослых больных часто не купирует артериальную гипертензию. Гипертензия также может появиться снова через несколько лет после коррекции КоА.

6.10.5. Рекомендации по консервативному лечению

Класс I

У новорожденных детей с критической КоА и признаками декомпенсации необходимо обеспечить внутривенный доступ и введение препаратов простагландина E1, кардиотоников. Лечение дополняют дигоксином и диуретиками. Также могут быть показаны плановая интубация и управляемая вентиляция, необходимо снижение FiO_2 до 21% и поддержание pCO_2 выше 45 мм рт. ст. Если больной хорошо реагирует на лечебные мероприятия, коррекцию КоА выполняют в течение ближайших 12–24 ч. Однако если ребенок не реагирует на проведенное лечение адекватным улучшением гемодинамики и персистирует ацидоз или анурия, то операцию выполняют безотлагательно (уровень доказательности C).

6.10.6. Рекомендации по хирургическому лечению

Класс I

1. Хирургические вмешательства должны выполняться кардиохирургом, специализирующимся по ВПС, в стенах центра, обладающего опытом выполнения хирургических вмешательств на аорте и крупных сосудах (уровень доказательности B).
2. Хирургическое вмешательство должно быть выполнено у пациентов с КоА при среднем градиенте систолического давления выше 30 мм рт. ст. по данным доплеровского исследования (уровень доказательности C).
3. Хирургическое лечение показано при градиенте систолического давления менее 20 мм рт. ст., при потере диаметра аорты в зоне коарктации больше чем на 50% и наличии выраженного коллатерального кровотока по данным ЭхоКГ или МРТ (уровень доказательности C).
4. Хирургическое вмешательство абсолютно показано в любом возрасте при наличии клинических проявлений (уровень доказательности B).
5. При бессимптомной КоА рекомендуется проводить хирургическое лечение не раньше 2–3 мес жизни в связи с продолжающимся фиброзом и созреванием коарктации (уровень доказательности C).
6. Баллонная ангиопластика является методом выбора хирургического вмешательства при рецидиве КоА по

сле предыдущего хирургического вмешательства (уровень доказательности С).

Класс Па

Хирурги, обладающие соответствующей подготовкой и достаточным опытом в детской кардиохирургии, должны выполнять операции по поводу рекоарктации аорты в следующих случаях:

- протяженный суженный сегмент (уровень доказательности В);
- сочетанная гипоплазия дуги аорты (уровень доказательности В).

Класс Пб

Стентирование КоА может быть показано детям старшего возраста и взрослым при дискретном сужении или при рецидиве коарктации после предыдущего хирургического вмешательства, однако эффективность и безопасность этой процедуры в отдаленном периоде не установлены (уровень доказательности С).

Ранняя смертность при первичных операциях составляет обычно менее 1%. Для пациентов с рекоарктацией аорты (коарктацией после хирургического лечения) в настоящее время все более часто используемым методом является эндоваскулярное лечение (баллонная ангиопластика или стентирование), которые предпочитают открытой хирургии при отсутствии отягчающих факторов (например, аневризмы или псевдоаневризмы, либо выраженного сужения в месте коарктации, влияющего на расположенные рядом ветви дуги аорты).

6.10.7. Рекомендации и ключевые моменты послеоперационной оценки и ведения послеоперационного периода

Класс I

1. Всем пациентам с КоА (корректированной или нет) рекомендовано пожизненное наблюдение кардиолога, имеющего опыт работы с ВПС (уровень доказательности С).
2. Пациентам, перенесшим вмешательство по поводу КоА (хирургическое или эндоваскулярное), рекомендовано обследование у кардиолога хотя бы 1 раз в год (уровень доказательности С).

3. Даже при удовлетворительных результатах коррекции КоА для выявления формирования аневризмы аорты или ее расширения необходимо периодически выполнять исследование грудной аорты (уровень доказательности В).
4. Пациенты должны быть тщательно обследованы для выявления артериальной гипертензии в покое или при физической нагрузке, которая должна быть агрессивно купирована медикаментозно при исключении рекоарктации (уровень доказательности В).
5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография места коарктации должны выполняться с интервалом 5 лет или менее в зависимости от анатомических особенностей, выявленных до вмешательства или во время него (уровень доказательности С).

6.10.8. Физическая нагрузка и занятия спортом

Наличие значительного остаточного сужения, сочетанный врожденный ДАК с аортальным стенозом или дилатация корня аорты накладывают запрет на занятия контактными и силовыми видами спорта, а также видами спорта, в которых присутствует внезапное начало и окончание нагрузок. Перед принятием решения о возможности занятий динамическими видами спорта с низким или средним уровнем нагрузки или силовыми видами с незначительной нагрузкой следует проконсультироваться у кардиолога и выполнить нагрузочный тест и ультразвуковое исследование.

6.10.9. Профилактика эндокардита

Пациенты с неосложненным течением КоА либо рекоарктации аорты, которые были успешно оперированы, не нуждаются в профилактике эндокардита, если нет данных о предшествующих эпизодах эндокардита, для коррекции порока не был использован кондуит либо в течение предшествующих 6 мес не было выполнено хирургического лечения или эндовазкулярного вмешательства.

7. ОБСТРУКЦИЯ ПУТЕЙ ОТТОКА ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

7.1. Определение

Обструкция путей оттока из ПЖ может быть как врожденной, так и приобретенной. Ниже представлены основные типы данной патологии:

1. Клапанный стеноз ЛА:
 - 1.1. Дисплазия клапана;
 - 1.2. Моно- или двухстворчатый клапан;
 - 1.3. Воронкообразный клапан.
2. Инфундибулярный стеноз. Обычно сочетается с клапанным стенозом ЛА, тетрадой Фалло, гипертрофической кардиомиопатией.
3. Инфундибулярный стеноз, не связанный с гипертрофией миокарда:
 - 3.1. Дополнительные структуры трикуспидального клапана;
 - 3.2. Аневризма синуса Вальсальвы;
 - 3.3. Аневризма мембранозной межжелудочковой перегородки.
4. Двухкамерный ПЖ.
5. Надклапанный стеноз ЛА:
 - 5.1. Деформация по типу «песочных часов»;
 - 5.2. Мембрана в ЛА;
 - 5.3. Стеноз ствола ЛА;
 - 5.4. Периферический стеноз.
6. Послеоперационный стеноз системы ЛА:
 - 6.1. Клапанный;
 - 6.2. Стеноз кондуита;
 - 6.3. Стеноз после наложения системно-легочного анастомоза.

Врожденная обструкция путей оттока из ПЖ может локализоваться под клапаном ЛА, на уровне клапана или над ним. Подклапанный стеноз может быть на уровне инфундибулярного отдела ПЖ или проксимальнее, ближе к приточному отделу ПЖ. Другие формы инфундибулярного стеноза включают в себя вторичную гипертрофию миокарда при клапанном стенозе ЛА, дополнительную аномальную мышцу ПЖ (двухкамерный ПЖ). Причинами стеноза выводного тракта ПЖ могут быть избыточная ткань трехстворчатого клапана, его

добавочная створка, аневризма синусов Вальсальвы или мембранозной части межжелудочковой перегородки [3, 136].

Двухкамерный ПЖ является редкой формой порока, при которой желудочек разделен толстым мышечным пучком, аномальными гипертрофированными септопариетальными трабекулами или гипертрофированным модераторным пучком на приточную часть с высоким давлением и отточную часть с низким давлением. Степень обструкции может варьировать в значительной степени. Часто обструкция выводного тракта ПЖ сочетается с ДМЖП [149, 184].

Развитие обструкции выводного тракта ПЖ может также иметь ятрогенную причину и в ряде случаев может потребовать повторного вмешательства. При повторной операции устраняют стенозы выводного тракта ПЖ, клапана ЛА или кондуитов, регургитацию на биологических протезах в легочной позиции. После операции Росса стенозы клапана и ствола легочного аллогraftа в некоторых выборках достигают 20% и более [76, 77].

7.2. Сочетанные пороки

Стеноз ЛА может являться частью целого ряда сложных ВПС. В некоторых случаях при стенозе клапана ЛА выявляется аневризматическое расширение ствола ЛА, которая может достигать больших размеров и при рентгенографии грудной клетки выглядеть как новообразование полости средостения. Обычно аневризмы ствола ЛА бессимптомны, но в редких случаях могут сдавливать подлежащие структуры, такие как ствол левой коронарной артерии, и вызывать клинические проявления стенокардии. Разрыв этих эластических сосудов с низким давлением крайне редок.

7.3. Стеноз клапана легочной артерии

7.3.1. Определение

Стеноз клапана ЛА – обычно изолированный порок, который встречается в 7 до 12% всех ВПС и составляет от 80 до 90% всех стенозов путей оттока ПЖ. Около 20% пациентов с клапанным стенозом ЛА имеют диспластичные створки клапана ЛА. При синдроме Noonan этот признак наследуется по аутосомно-доминантному типу, связанному с 12-й хромосомой [177].

Выделяются три морфологических типа порока:

1. Типичный воронкообразный клапан ЛА, который полностью сформирован, но створки спаяны по комиссурам, имеется узкое центральное отверстие. Обычно присутствуют три рудиментарных комиссуры, которые, однако, четко не контурируются. Ствол ЛА расширен из-за врожденной аномалии развития меди. Струя крови через стенозированный клапан чаще направлена в левую ЛА.

2. Дисплазия клапана ЛА. Створки клапана малоподвижны, присутствует их значительное миксоматозное утолщение. Кольцо клапана и выводной тракт ПЖ также могут быть сужены. Этот порок часто является компонентом синдрома Noonan.

3. Моностворчатый или двухстворчатый клапан ЛА часто является компонентом тетрады Фалло, может вызывать значительную обструкцию.

Стеноз ЛА является незначительным, когда градиент систолического давления на клапане не превышает 30 мм рт. ст., умеренным – при градиенте от 30 до 50 мм рт. ст. и выраженным – при градиенте более 50 мм рт. ст.

7.4. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов

7.4.1. Пациенты с некорригированным пороком

Течение стеноза клапана ЛА чрезвычайно разнообразно. Тяжесть порока в первую очередь зависит от степени сужения ЛА. В литературе представлены описания, с одной стороны, 18-месячного ребенка с явлениями тяжелой сердечной недостаточности, с другой стороны, больного 78 лет с нерезким стенозом клапана ЛА, у которого признаки сердечной недостаточности отсутствовали. У детей с изолированным клапанным стенозом ЛА в 25% случаев не выявляются признаки сердечной недостаточности [33, 96, 97].

Нарушения гемодинамики связаны с затруднением оттока крови из ПЖ в ЛА. Характерной диагностической чертой изолированного стеноза ЛА является незначительность симптомов нарушения газообмена и отсутствие признаков патологических сообщений между полостями сердца. Исследование газового состава крови, полученной у этих больных из периферических сосудов и полостей сердца, не обнаруживает наличия патологических сбросов крови из одной полости в другую. Не обнаруживают такие сбросы и при АКГ.

7.5. Рекомендации по оценке состояния неоперированного пациента

Класс I

1. Для начальной оценки пациента со стенозом ЛА необходимо выполнить ЭхоКГ, рентгенографию грудной клетки и ЭКГ (уровень доказательности С).
2. Асимптомным пациентам с градиентом систолического давления на клапане ЛА менее 30 мм рт. ст. (по данным ЭхоКГ) необходимо 1 раз в 5 лет выполнять общеклиническое обследование, ЭхоКГ и рентгенографию грудной клетки (уровень доказательности С).
3. Асимптомным пациентам с градиентом систолического давления выше 30 мм рт. ст. (по данным ЭхоКГ) необходимо выполнять обследование, ЭхоКГ и рентгенографию грудной клетки 1 раз в год (уровень доказательности С).

Класс III

Для постановки диагноза клапанного стеноза ЛА в катетеризации сердца нет необходимости, если только одновременно не будет выполняться эндоваскулярное вмешательство на клапане (уровень доказательности С).

7.5.1. Клиническое обследование

Большинство детей со стенозом ЛА имеют обычный внешний вид. При синдроме Noonan отмечаются хрупкое телосложение, крыловидная шея, гипертелоризм, лимфедема, низко посаженные ушные раковины и линия роста волос, гиперэластичная кожа, деформации грудной клетки (плоская, *pectus excavatum* или *pectus carniatum*) и микрогнатия. Примерно треть этих пациентов имеют умственные расстройства и крипторхизм.

Обследование сердечно-сосудистой системы у пациентов со стенозом ЛА зависит от выраженности стеноза, патологии клапана и наличия каких-либо сочетанных ВПС. При осмотре пациента с небольшим стенозом ЛА отмечается обычный яремный пульс без правожелудочкового подъема, звук потока через ЛА стихает на вдохе. Происходит раннее открытие клапана ЛА вследствие удара потока крови из правого предсердия в полость жесткого ПЖ. Шум потока крови через ЛА, который нарастает при вдохе, обычно слышен в середине систолы.

При выраженном стенозе ЛА обычно присутствует увеличенное венозное давление в яремных венах с большой волной А. Обычными являются правожелудочковый подъем и гораздо более громкий и продолжительный шум изгнания на ЛА. До поздних стадий течения порока свидетельств недостаточности ПЖ может не быть.

7.5.2. Электрокардиография

При давлении в ПЖ менее 60 мм рт. ст. ЭКГ может быть нормальной. Более выраженная обструкция приводит к увеличению правого предсердия, отклонению электрической оси сердца вправо и гипертрофии ПЖ.

7.5.3. Рентгенография грудной клетки

Размеры сердца не увеличены, если нет сопутствующей патологии сердца. Отмечается асимметрия легочного рисунка, имеется некоторое усиление слева преимущественно из-за тока крови через суженный клапан к левому легкому. Определяется дилатация ствола ЛА. Иногда отмечается увеличение правого предсердия.

7.5.4. Эхокардиография

По данным ЭхоКГ оцениваются подвижность створок клапана ЛА, а также наличие сопутствующих ВПС и функция ПЖ. Определяются сбросы на уровне перегородок сердца, например при наличии открытого овального окна.

У пациентов с дисплазией клапана ЛА отмечаются утолщение створок клапана и уменьшение их подвижности. При проведении ЭхоКГ необходимо оценивать степень регургитации на ЛА.

7.5.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Данные методы диагностики необходимы для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА. Также возможно определение степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

7.5.6. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Катетеризация сердца для установления диагноза выполняется редко. При проведении процедуры необходимо определить градиент систолического давления между ПЖ и ЛА.

Верхней границей нормы являются систолическое давление в ПЖ менее 35 мм рт. ст. и градиент систолического давления на клапане ЛА менее 10 мм рт. ст. Правая венгерулография помогает определить сократительную способность ПЖ, наличие инфундибулярной обструкции и подвижность створок клапана ЛА. Ангиография из ЛА позволяет оценить степень легочной регургитации и наличие стенозов на уровне ствола и ветвей ЛА.

При градиенте систолического давления менее 30 мм рт. ст. прогрессирование стеноза маловероятно, таким пациентам можно выполнять обследование и ЭхоКГ 1 раз в 5 лет. Пациентам с более выраженным стенозом необходимо проходить обследование 1 раз в год.

В настоящее время пациентам с клапанным стенозом ЛА для постановки диагноза не требуется выполнения катетеризации сердца и АКГ, однако соотношение между градиентами систолического давления на клапане ЛА, полученными методами ЭхоКГ и катетеризации, не всегда соответствуют. Градиенты, оцененные методом катетеризации сердца, лучше всего коррелируют с данными средних значений, полученных методом ЭхоКГ (mean Doppler), а не с мгновенным пиковым градиентом (peak instantaneous Doppler). Пиковый мгновенный градиент, определенный при ЭхоКГ, часто превышает градиент систолического давления, полученный при катетеризации сердца, более чем на 20 мм рт. ст. Также важна корреляция данных ЭхоКГ с клинической картиной и данными других методов [33, 184].

7.6. Проблемы и ошибки

В некоторых случаях клинические проблемы, связанные со стенозом ЛА, могут сочетаться и маскироваться большим количеством сопутствующих ВПС, которые необходимо принимать во внимание. Некоторые из них перечислены ниже. Скорость потока в ЛА выше 2,5 м/с можно определить методом ЭхоКГ у пациентов с ДМПП или легочной регургитацией. Это свидетельствует только о возросшей скорости потока через клапан ЛА и не указывает на степень выраженности стеноза клапана.

7.6.1. Одышка

Одышка возникает у пациентов с выраженным стенозом ЛА. Иногда клинические проявления порока не соответствуют

степени анатомических нарушений клапана. Возможно наличие выраженной клинической картины при градиенте систолического давления на клапане менее 50 мм рт. ст. или отсутствие симптомов при градиенте давления выше 50 мм рт. ст. Полезным может оказаться тест с физической нагрузкой, определение максимального потребления кислорода во время физической нагрузки.

7.6.2. Боль за грудиной

У пациентов значительно расширенные легочные артерии в редких случаях могут вызывать боль за грудиной, сдавливая ствол левой коронарной артерии.

7.6.3. Увеличение правого желудочка

Значительное увеличение ПЖ у пациентов со стенозом ЛА позволяет предположить наличие сопутствующей патологии, такой как ДМПП. У оперированного пациента это может указывать на рестеноз или легочную регургитацию. Степень регургитации при низком давлении в ЛА будет сложно определить клинически или методом ЭхоКГ, потому что конечное диастолическое давление в ПЖ может быть ниже, чем в ЛА, всего на несколько миллиметров ртутного столба. Результатом этого является небольшой диастолический поток из ЛА в ПЖ, который трудно выявить при аускультации и цветовом доплеровском картировании, потому что поток остается ламинарным. В таком случае может потребоваться МРТ или АКГ.

7.6.4. Легочная артериальная гипертензия

Пациенты со стенозом ЛА обычно не имеют легочной гипертензии. Если есть признаки повышения систолического давления в ЛА, следует принять во внимание возможное наличие дополнительных причин, таких как периферические стенозы легочных артерий. Пациенты, которым ранее было выполнено наложение системно-легочного анастомоза, в месте его создания могут иметь локальный стеноз ветви ЛА. У некоторых ранее оперированных пациентов коррекция легочного стеноза могла быть лишь частью большей операции, которая включала в себя закрытие ДМЖП или ОАП, резидуальная легочная гипертензия может осложнять клиническую картину.

7.6.5. Цианоз

Цианоз обычно не выявляется при изолированном клапанном стенозе ЛА, если нет сопутствующего ДМПП или значимого увеличения давления в правом предсердии и правого венозного сброса через ООП. В противном случае следует искать другую причину цианоза.

7.6.6. Системный венозный застой

Присутствие системного венозного застоя предполагает наличие выраженной дисфункции ПЖ и при изолированном стенозе ЛА является нечастой находкой. Исключение составляют пациенты с *cor pulmonale* из-за первичной легочной гипертензии, сочетанной патологией левых отделов сердца, с констриктивным перикардитом или рестриктивной кардиомиопатией, с выраженной трикуспидальной регургитацией, вызванной другими причинами (например, эндокардитом, ЭКС или аномалией Эбштейна). Следует исключить эту патологию, прежде чем связать правожелудочковую недостаточность со стенозом ЛА.

7.7. Тактика ведения пациентов со стенозом легочной артерии

Большинство асимптомных пациентов не нуждаются в терапии. Если присутствует динамическая обструкция выводного тракта ПЖ, то пациентам могут быть назначены препараты, которые снижают частоту сердечных сокращений и увеличивают время диастолического наполнения желудочка (например, бета-блокаторы), также препараты, которые могут снизить систолический градиент давления и увеличить диаметр инфундибулярного отдела ПЖ (например, блокаторы кальциевых каналов и дизопирамид). Эти препараты должны назначаться в тех же дозах, как при гипертрофической кардиомиопатии и других нарушениях диастолической функции ЛЖ. Повышенное давление в ПЖ, отеки и асцит могут потребовать назначения тиазидов, петлевых диуретиков и антагонистов альдостерона [19]. Мало данных, свидетельствующих об эффективности дигоксина в данной ситуации. Пациенты с предсердными аритмиями часто требуют антиаритмической терапии, электрофизиологического обследования, проведения аблации дополнительных проводящих путей. Внезапная смерть при данном пороке очень редка. Лечение выраженного

стеноза ЛА осуществляется с использованием открытого хирургического вмешательства или с помощью транслюминальной баллонной вальвулопластики.

7.7.1. Рекомендации по вмешательствам у пациентов с клапанным стенозом легочной артерии

Класс I

1. Асимптомным детям со стенозом клапана ЛА и пиковым градиентом систолического давления на ЛА (по данным ЭхоКГ) более 60 мм рт. ст. или средним градиентом более 40 мм рт. ст. рекомендовано выполнение баллонной легочной вальвулопластики (уровень доказательности В).
2. Транслюминальная баллонная вальвулопластика рекомендована симптомным пациентам со стенозом клапана ЛА и пиковым градиентом систолического давления выше 50 мм рт. ст. или средним градиентом давления выше 30 мм рт. ст. (уровень доказательности С).
3. Хирургическое лечение рекомендовано детям с выраженным стенозом клапана ЛА и сочетанной гипоплазией кольца ЛА, выраженной легочной регургитацией, сопутствующим подклапанным или надклапанным стенозом. Хирургическое лечение также предпочтительно при наличии всех типов дисплазии клапана ЛА, при сопутствующей трикуспидальной регургитации и необходимости выполнения хирургической процедуры Maze (уровень доказательности С).
4. Операции на выводящем тракте ПЖ и клапане ЛА должны выполнять хирурги, имеющие соответствующий опыт (уровень доказательности В).

Класс IIb

1. Транслюминальная баллонная вальвулопластика может быть выполнена у асимптомных пациентов с диспластичным клапаном ЛА и пиковым градиентом систолического давления выше 60 мм рт. ст. или средним градиентом выше 40 мм рт. ст. (уровень доказательности С).
2. Транслюминальная баллонная вальвулопластика может быть выполнена у симптомных пациентов с диспластичным клапаном ЛА с пиковым градиентом систолического давления выше 50 мм рт. ст. или средним градиентом выше 30 мм рт. ст. (уровень доказательности С).

Класс III

1. Транслюминальная баллонная вальвулопластика не рекомендуется асимптомным пациентам с пиковым градиентом систолического давления менее 50 мм рт. ст. при наличии нормального сердечного выброса (уровень доказательности C).
2. Транслюминальная баллонная вальвулопластика не рекомендуется симптомным пациентам со стенозом ЛА и выраженной легочной регургитацией (уровень доказательности C).
3. Транслюминальная баллонная вальвулопластика не рекомендуется симптомным пациентам с пиковым градиентом систолического давления менее 30 мм рт. ст. (уровень доказательности C).

7.7.1.1. Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапана легочной артерии

С момента первого сообщения об успешной баллонной вальвулопластике по поводу стеноза клапана ЛА [118] эта процедура стала методом выбора в терапии классического стеноза клапана ЛА. При баллонной вальвулопластике происходит разделение комиссур, чем обусловлено снижение градиента систолического давления на клапане. При дисплазии створок клапана ЛА баллонная вальвулопластика менее эффективна. Процедура обычно выполняется через правую бедренную вену. Выявлено, что из-за эластичности кольца клапана ЛА более эффективным для достижения хорошего результата (остаточный градиент систолического давления на клапане ЛА менее 30 мм рт. ст.) является использование баллонов в 1,4 раза большего диаметра по сравнению с размером кольца ЛА. Осложнения процедуры минимальны. Во время проведения процедуры преобладают вагусные симптомы, имеют место желудочковые экстрасистолы и блокада правой ножки пучка Гиса, индуцированные катетером. Другие осложнения включают появление легочной регургитации, реже – отек легких, в основном от возросшего легочного кровотока в ранее не перфузированные участки легких, перфорацию сердца и тампонаду, АВ-блокаду высокой степени и преходящую обструкцию (спазм) выводного тракта ПЖ. Последнюю иногда называют «суицидальным ПЖ», причиной является внезапный спазм выводного тракта ПЖ после проведения процедуры и удаления баллона-катетера из области клапана ЛА. Это состояние

можно скорректировать путем увеличения объема циркулирующей крови и назначения бета-блокаторов.

7.7.1.2. Открытая легочная вальвулопластика или протезирование клапана легочной артерии

T. Sellors (1948 г.) сообщил о первой успешной открытой вальвулотомии. У пациентов с диспластичными створками клапана ЛА требуется частичная или полная вальвэктомия, при гипоплазии кольца клапана или ствола ЛА часто выполняется имплантация трансаннулярной заплаты. Резидуальная легочная регургитация является частым следствием всех этих операций. Спустя десятилетия таким пациентам может потребоваться протезирование клапана ЛА.

У пациентов со стенозом легочной артерии и значительной легочной регургитацией необходимо протезирование клапана ЛА. Протезирование механическим протезом используется редко из-за возможного тромбоза клапана. Протезирование клапана ЛА механическим протезом может рассматриваться в качестве приемлемого варианта у пациентов, уже перенесших несколько операций, принимающих варфарин по поводу уже имплантированных механических протезов клапанов сердца. Из-за низкого давления в легочном артериальном русле, несмотря на прием антикоагулянтов, риск тромбоза механического протеза в позиции клапана ЛА остается высоким. Пациентам могут быть имплантированы биологические протезы с хорошими непосредственными гемодинамическими результатами, однако во всех этих протезах со временем происходит дегенерация. Для пациентов со значительно расширенным стволом ЛА и стенозом клапана ЛА нет каких-либо протоколов, определяющих размер, при котором показано вмешательство. Так как эти аневризмы находятся в условиях низкого давления, разрыв происходит крайне редко, и решение о вмешательстве принимается в зависимости от того, есть ли сдавление подлежащих структур или связь легочной регургитации с увеличением размеров ПЖ. У этих пациентов можно выполнить редукцию ствола ЛА или имплантацию клапаносодержащего кондуита. Ранняя смертность при операциях по поводу изолированно-го стеноза ЛА у детей составляет не более 1%. Свобода от повторных вмешательств после имплантации биологического кондуита в течение 10 лет составляет 70–90% в зависимости от типа протеза. Может прогрессировать резидуальный

стеноз, появиться легочная регургитация. Прогрессирование легочной регургитации может потребовать протезирования клапана ЛА.

7.8. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению

Класс I

Всем пациентам после хирургической или баллонной вальвулопластики показано регулярное клиническое обследование. Особое внимание следует уделять степени легочной регургитации, давлению в ПЖ, его размеру и функции, степени трикуспидальной регургитации. Частота обследований определяется исходя из тяжести гемодинамических нарушений и должна быть не реже 1 раза в 5 лет (уровень доказательности C).

Шум легочной регургитации очень легко можно пропустить, так как он очень короткий и мягкий из-за быстрого выравнивания диастолического давления в ЛА и ПЖ. После успешной легочной вальвулопластики тень сердца на рентгенограмме должна быть нормальных размеров. Прогрессивное увеличение сердечной тени должно способствовать поиску легочной регургитации или сочетанной патологии. Развитие предсердных аритмий также должно свидетельствовать об остаточных нарушениях гемодинамики, таких как легочная регургитация.

Основными предикторами отдаленных результатов являются размер кольца клапана ЛА и морфология клапана. Легочная регургитация присутствовала в большинстве случаев, когда соотношение диаметра баллона и диаметра кольца клапана ЛА превышало 1,4, что свидетельствует об оптимальном соотношении от 1,2 до 1,4. Легочная регургитация была следующей степени: отсутствие – у 29% пациентов, тривиальная – у 22%, незначительная – у 45%, умеренная – у 7% и значительная – 0%. Если при первичной процедуре не удавалось значительно снизить систолический градиент на клапане ЛА, это являлось неблагоприятным прогностическим признаком для отдаленного послеоперационного периода. При появлении рестеноза после баллонной вальвулопластики повторная эндоваскулярная процедура более эффективна для пациентов без дисплазии клапана ЛА [115].

Некоторые авторы сообщают о сопоставимости результатов баллонной вальвулопластики и открытого хирургического вмешательства [158]. Транслюминальная баллонная вальвулопластика является альтернативой хирургической вальвулопластике или протезированию клапана ЛА у пациентов с классическим воронкообразным стенозом клапана. У пациентов с диспластичными клапанами ЛА ее эффективность гораздо ниже. Послеоперационный стеноз клапана ЛА, стеноз кондуита или аллогraftа могут приводить к клиническим проявлениям обструкции пути оттока из ПЖ с дегенерацией клапана. После хирургической вальвулотомии обычно есть легочная регургитация, и спустя 3–4 декады жизни могут возникнуть дисфункция ПЖ и трикуспидальная регургитация, которые могут потребовать у некоторых пациентов протезирования клапана ЛА. Протезирование следует выполнять до появления выраженного увеличения ПЖ и при любой степени регургитации выше умеренной. Снижение толерантности к физической нагрузке или появление предсердных аритмий также является признаком необходимости протезирования клапана ЛА. Это увеличивает значение пожизненного контроля за такими пациентами [67].

7.8.1. Пациенты после предшествующей коррекции

Показания для проведения повторной операции такие же, как и до первичного вмешательства. Основное отличие заключается в наличии легочной регургитации. При наличии регургитации в условиях низкого давления в ЛА (в среднем оно менее 20 мм рт. ст.) диастолический градиент между ПЖ и ЛА может быть крайне мал и выявить значительную регургитацию может быть очень трудно. Рестеноз после транслюминальной баллонной вальвулопластики встречается чаще, если сразу после вмешательства остаточный градиент превышает 30 мм рт. ст. Расширенная ЛА может не уменьшиться в размере после вмешательства на клапане.

7.8.2. Профилактика эндокардита

Эндокардит клапана ЛА крайне редок, и профилактика эндокардита не рекомендована [62].

7.8.3. Физическая нагрузка и занятия спортом

Не рекомендуется ограничивать активность пациентов с незначительным стенозом клапана ЛА, пациентам с умеренным

стенозом рекомендованы легкие упражнения. Нагрузки запрещены только пациентам с выраженной степенью стеноза ЛА. По материалам доклада ACC Task Force [147], возможно участие во всех соревнованиях, если градиент систолического давления ЛА менее 50 мм рт. ст., если градиент на клапане выше 50 мм рт. ст., разрешены только незначительные физические нагрузки.

7.9. Обструкция, вызванная надклапанным стенозом легочной артерии, стенозом ветвей или периферическими стенозами легочной артерии

7.9.1. Определение и сочетанные пороки

Надклапанный стеноз может быть вызван сужением ствола ЛА, бифуркацией главных или периферических легочных артерий. Деформация ЛА в виде «песочных часов» является одной из форм надклапанного стеноза ЛА и обычно располагается на уровне верхушек комиссур клапана. Другие стенозы находятся в ветвях ЛА на различном уровне и могут быть от единичных локальных до диффузной гипоплазии легочного артериального дерева. Сегменты ЛА, расположенные дистальнее суженного участка, могут быть расширенными. Описаны надклапанные мембранозные формы обструкции ЛА. Стенозы легочных артерий могут иметь важное прогностическое значение при синдромах Аладжилля и Кейтеля [98].

Стеноз ЛА может быть следствием врожденной краснухи, синдрома Вильямса, формирования рубца в области манжеты на ЛА после операции Мюллера или на участке наложения системно-легочного анастомоза. Гистологически эти зоны представлены участками интимальной пролиферации с различной степенью гиперплазии меди и потери эластических волокон. Эти участки могут быть единичными или множественными, степень сужения может варьировать от незначительного стеноза до полной окклюзии. Подобные изменения описаны у пациентов с системными васкулитами, такими как артериит Behcet или Такаясу, у пациентов с синдромами Элерса–Данлоса и Рассела–Сильвера. Из-за низкого сосудистого сопротивления легочного артериального русла для возникновения легочной гипертензии необходима значительная степень сужения сосудов. Большинство клиницистов определяют ангиографически значимый стеноз как сужение диаметра сосуда более чем на 50%. Эти значительные сужения имеют большой

градиент систолического давления и вызывают гипертензию в проксимальных отделах легочного артериального русла.

7.9.2. Клиническое течение

Стенозы периферических легочных артерий возникают в артериях третьего порядка и имеют прогрессирующий характер течения. Ко времени достижения пациентом взрослого возраста большая часть паренхимы легких может быть выключена из кровообращения из-за окклюзии сегментарных артерий. При наличии высокой легочной гипертензии может возникнуть легочная регургитация.

7.10. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента

Комплекс клинических симптомов сходен с таковым при стенозе клапана ЛА. Одышка и боль за грудиной являются нечастыми. В тяжелых случаях может происходить дилатация ПЖ и присутствовать трикуспидальная регургитация. При обследовании пациента наличие дополнительных шумов на спине или боковой стенке грудной клетки при аускультации должно навести на мысль о периферических стенозах ЛА. Обычно эти шумы только систолические, но могут быть протяженными и нарастать со вдохом. Может присутствовать цианоз, когда из-за высокого давления в правом предсердии появляется правовый сброс через открытое овальное окно.

Сочетание стенозов ЛА с генетическими синдромами не является редким. Синдром Аладжилля – это аутосомно-доминантное заболевание, также именуемое артериогепатической дисплазией. Его признаки включают глубоко посаженные глаза, маленький заостренный подбородок и выдающийся, нависающий лоб. Присутствуют признаки патологии печени, сердца, глаз, кишечника и скелета. Очень часто заболевание сопровождается наличием периферических стенозов ЛА.

В фенотипе синдрома Вильямса присутствуют микрогнатия, большие рот и губы, вздернутый нос, гипертелоризм, зубы неправильной формы, широкий лоб, мешковатые щеки. Надклапаннный стеноз ЛА сочетается с периферическими стенозами. Признаки синдрома Кейтеля – диффузный кальциноз хрящей, короткие пальцы (брахителефалангия), потеря слуха и периферические стенозы ЛА. Это редкое заболевание, имеющее, как полагают, аутосомно-рецессивный тип наследования [41].

7.10.1. Электрокардиография

ЭКГ-критерии включают в себя перегрузку и гипертрофию ПЖ, отклонение электрической оси сердца вправо. Изменения на ЭКГ зависят от степени тяжести порока и величины систолического давления в ПЖ.

7.10.2. Рентгенография грудной клетки

Сужение проксимальных отделов ЛА обычно сопровождается постстенотической дилатацией ветвей.

7.10.3. Эхокардиография

Трансторакальная ЭхоКГ помогает подтвердить присутствие систолической гипертензии в ПЖ и регургитации на клапане ЛА, а также стеноз правой и левой ветвей ЛА. ЭхоКГ не является достоверно точным методом в определении периферических стенозов ветвей ЛА. Чреспищеводная ЭхоКГ информативна лишь при поражении проксимальных отделов ЛА.

7.10.4. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

МРТ и КТ-ангиография являются более информативными методами диагностики при данной патологии, чем ЭхоКГ. Оба метода могут точно подтвердить диагноз.

7.10.5. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Катетеризация сердца с АКГ являются определяющими методами исследования и дают дополнительную информацию о протяженности стенозов, степени их выраженности, градиенте на них и степени легочной гипертензии.

7.11. Рекомендации по обследованию пациентов с надклапанным стенозом, стенозом долевых и периферических легочных артерий

Класс I

1. Детям с подозрением на надклапанный стеноз, стеноз ветвей ЛА, периферические стенозы должна быть выполнена ЭхоКГ в сочетании с одним из следующих методов: МРТ-ангиография, КТ-ангиография или контрастная рентгеноангиография (уровень доказательности С).

2. После того как диагноз установлен, периодически, в зависимости от степени тяжести порока, должно выполняться ЭхоКГ-исследование для оценки систолического давления в ПЖ (уровень доказательности С).

7.11.1. Проблемы и ошибки

У пациентов с периферическими стенозами ЛА прекардиальный шум ошибочно может приниматься за функциональный. Аускультация легочных полей должна выявлять характерные сосудистые шумы. Многие пациенты являются асимптомными. Часто пациенты жалуются на одышку непонятного происхождения. Повышенное систолическое давление в ПЖ, определенное с помощью ЭхоКГ, должно способствовать поиску причин легочной артериальной гипертензии, которые могут включать в себя заболевания соединительной ткани, портальную гипертензию, ВИЧ, прием анорексигенов, веноокклюзивные болезни, апноэ во время сна, ХОБЛ и саркоидоз [186].

7.12. Тактика лечения пациентов

7.12.1. Медикаментозная терапия

Надклапанные стенозы ЛА являются механическими препятствиями на пути тока крови в легкие, поэтому эффективная специфическая медикаментозная терапия отсутствует, за исключением симптоматической терапии правожелудочковой недостаточности. Существуют различные эндоваскулярные процедуры (интервенционные методики), которые можно применить в данных случаях.

7.12.2. Рекомендации по интервенционной терапии периферических стенозов легочной артерии

Класс I

1. Чрескожная интервенционная терапия рекомендована в качестве метода выбора при лечении локальных стенозов ветвей ЛА и периферических стенозов ЛА с сужением более 50% диаметра, при давлении в ПЖ выше 50 мм рт. ст. или с наличием клинических симптомов (уровень доказательности В).
2. Пациентам с перечисленными выше показаниями, анатомически не подходящим для выполнения чрескожного вмешательства, показано проведение открытой хирургической операции (уровень доказательности В).

Стеноз или гипоплазия ветвей ЛА может сочетаться с большим количеством ВПС либо быть следствием предшествующего хирургического вмешательства, такого как наложение системно-легочного анастомоза. Хирургический доступ к этим областям часто очень сложен, что свидетельствует в пользу выбора чрескожных методик. В некоторых исследованиях успешное выполнение процедуры, определенное как увеличение более чем на 50% от исходного диаметра сосуда или снижение на 20% отношения систолического давления в ПЖ к систолическому давлению в аорте, достигало 60%. Осложнения включали разрыв артерии, отек, тромбоз и кровохарканье. В некоторых случаях использование баллонов под более высоким давлением улучшало результаты. Стентирование легочных артерий значительно эффективнее, а число рестенозов в отдаленном периоде ниже. Если возникает рестеноз после имплантации стента, его можно повторно дилатировать. В этой ситуации стенты показали высокую эффективность по сравнению с традиционной баллонной ангиопластикой и хирургическими методами. Стентирование долевых легочных артерий также часто используется в операционной в качестве гибридных методов лечения. Выполнение баллонной ангиопластики и стентирования может быть полезным при устранении более дистальных периферических стенозов, хотя результаты менее удовлетворительные, чем при пластике стенозов правой и левой ЛА. И хотя первичные АКГ-результаты стентирования периферических стенозов ЛА вполне удовлетворительные, в настоящее время нет убедительных данных, которые позволили бы рекомендовать использование баллонной ангиопластики при периферических стенозах в качестве рутинной процедуры [2, 126].

Эффективное хирургическое лечение с использованием заплат возможно в случае надклапанного стеноза ЛА и при наличии сосуда адекватного диаметра, таким же способом можно устранять и стенозы долевых артерий. Более периферические стенозы ЛА уже не могут быть устранены с помощью хирургических методов [60]. Нередко единственной альтернативой для пациентов с тяжелыми стенозами периферических легочных артерий и выключением большой зоны паренхимы легких является только пересадка легких.

7.12.3. Рекомендации по оценке состояния пациента и ведению в послеоперационном периоде

Класс I

1. Пациенты с периферическими стенозами ЛА должны проходить клиническое обследование, ЭхоКГ 1 раз в 1–2 года в зависимости от степени тяжести порока для оценки систолического давления в ПЖ и его функции (уровень доказательности C).
2. Перед выполнением чрескожного вмешательства следует обсудить все за и против с кардиохирургом, имеющим опыт в лечении ВПС (уровень доказательности C).

Поражения периферических легочных артерий могут прогрессировать, поэтому пациенты должны проходить обследование каждые 1–2 года с выполнением доплеровского ЭхоКГ-исследования для оценки пикового систолического давления в ПЖ и его функции. Если симптомы после операции возвращаются, необходимо еще раз выполнить контрастирование легочных артерий с целью установления причины и возможного выполнения повторного вмешательства. Рестеноз этих участков выявляется достаточно часто, при его появлении может потребоваться повторная транслюминальная баллонная ангиопластика, стентирование или открытое хирургическое вмешательство. В таком случае необходима совместная консультация интервенциониста и хирурга, специализирующегося по ВПС.

7.13. Обструкция выводного тракта правого желудочка, вызванная стенозами кондуитов или биологических протезов клапана легочной артерии

7.13.1. Определение и сочетанные пороки

Для реконструкции выводного тракта ПЖ используют большое количество разнообразных кондуитов. Широкое применение нашли легочные аллографты, ксеноперикардальные биологические протезы. Хорошие результаты отмечаются при использовании яремной вены крупного рогатого скота (Contegra) [91].

Градиент систолического давления, возникающий на кондуите или протезе клапана, зависит от размера биопротеза и интенсивности потока крови через него. Легочная регургитация увеличивает данный градиент. Американское общество эхокардиографии определяет нормальные транспротезные

градиенты давления для всех протезов, учитывая их тип и размер. Стеноз кондуита или биологического протеза в позиции ЛА считается существенным, если определяется градиент систолического давления между ПЖ и ЛА более 50 мм рт. ст., систолическое давление в ПЖ – более 75 мм рт. ст., а соотношение систолического давления в ПЖ и систолического давления в ЛЖ – более 0,67 [175].

7.13.2. Рекомендации по оценке и ведению отдаленного послеоперационного периода у пациентов с кондуитом или биологическим протезом в позиции легочной артерии

Класс I

После хирургического устранения обструкции выводного тракта ПЖ с помощью имплантации кондуита или биологического протеза в позицию ЛА пациент должен проходить обследование, включающее ЭхоКГ-оценку систолического давления в ПЖ и его функции, измерение градиента систолического давления на кондуите или биологическом протезе 1 раз в 1–2 года (уровень доказательности C).

7.13.3. Клиническое обследование

Прекардиальный систолический шум, распространяющийся на спину, является важным признаком стенозирования, дисфункции кондуита. Звук закрытия клапана ЛА обычно не слышен. У пациентов со значительной обструкцией выводного тракта ПЖ могут быть выявлены растяжение и пульсация яремных вен и значимая волна А.

7.13.4. Электрокардиография

Возможно выявление ЭКГ-признаков гипертрофии или перегрузки ПЖ, нарушения ритма.

7.13.5. Рентгенография грудной клетки

На рентгенограммах грудной клетки определяют увеличение правых отделов сердца, кальциноз клапана или кондуита.

7.13.6. Эхокардиография

Чреспищеводная ЭхоКГ информативна в оценке гемодинамики и помогает в измерении давления в ЛА, определении размеров и функции ПЖ, градиента систолического давления на кондуите и биопротезе клапана.

7.13.7. Катетеризация и ангиокардиография

Катетеризация сердца и АКГ – «золотой стандарт» для диагностики стеноза и недостаточности кондуитов или клапана в позиции ЛА. При проведении процедуры необходимо определять градиент систолического давления на проксимальном, дистальном, среднем отделах кондуита, чтобы иметь полное представление о состоянии протеза. Правая вентрикулография помогает определить сократительную способность ПЖ, наличие инфундибулярной обструкции и подвижность створок кондуита. Ангиография из ЛА позволяет выявить степень легочной регургитации и наличие стенозов на уровне ствола и ветвей ЛА. При градиенте систолического давления на кондуите менее 30 мм рт. ст. прогрессирование стеноза маловероятно, таким пациентам можно выполнять обследование и ЭхоКГ 1 раз в 1–2 года. Пациентам с более выраженным стенозом необходимо проходить обследование 1 раз в год.

7.13.8. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Данные исследования проводят для оценки тяжести выявленной патологии, для определения прилегания кондуита к грудине, что очень важно при проведении повторных операций.

7.14. Рекомендации по повторным вмешательствам у пациентов со стенозом кондуита или биологического протеза в позиции легочной артерии

Класс I

1. Кардиохирург с опытом лечения ВПС должен выполнить вмешательство у пациента с выраженным стенозом биологического протеза в позиции ЛА, если имеются:
 - а) пиковый градиент систолического давления между ПЖ и ЛА более 50 мм рт. ст. (уровень доказательности В);
 - б) выраженная регургитация на кондуите (уровень доказательности С);
 - в) сниженная толерантность к физической нагрузке (уровень доказательности С);
 - г) сниженная функция ПЖ (уровень доказательности С);
 - д) умеренно увеличенный КДР ПЖ (уровень доказательности С);

е) умеренная трикуспидальная регургитация (уровень доказательности С).

Класс Па

1. У симптомных пациентов с дискретным стенозом кондуита более 50% от диаметра или в случае, когда биологический протез в позиции клапана ЛА имеет пиковый градиент по данным ЭхоКГ более 50 мм рт. ст. или средний градиент более 30 мм рт. ст., может быть выполнено как эндоваскулярное вмешательство, так и открытая операция (уровень доказательности С).
2. Асимптомным пациентам с пиковым градиентом систолического давления на биологическом протезе клапана ЛА более 50 мм рт. ст. может быть выполнено как эндоваскулярное вмешательство, так и открытая операция (уровень доказательности С).

Класс Пб

Если планируется выполнить сочетанную процедуру Maze, хирургическая операция является более предпочтительной (уровень доказательности С).

7.14.1. Медикаментозная терапия

Медикаментозная терапия пациентов с остаточной обструкцией выводного тракта ПЖ ограничена диуретиками и в целом малоэффективна.

7.14.2. Рентгеноэндоваскулярные методы лечения

Некоторые исследователи отмечают успешное уменьшение градиента систолического давления на кондуите или биопротезе в легочной позиции после транслюминальной баллонной ангиопластики, стентирования либо эндоваскулярного протезирования клапана ЛА. Объем указанных вмешательств зависит от этиологии стеноза: обструкция на уровне клапана кондуита, компрессия кондуита грудиной, разрастание неинтимы либо стеноз проксимального или дистального анастомоза. Устранение стеноза дистального анастомоза кондуита с ЛА с помощью баллонной ангиопластики является паллиативной процедурой, позволяющей отсрочить оперативное вмешательство [5, 42].

Потенциальная альтернатива баллонной ангиопластике и стентированию кондуита была предложена P. Vonhoeffler

и соавт. (2000 г.). Суть метода заключается в чрескожной имплантации эндovasкулярного клапаносодержащего протеза в просвет стенозированного кондуита. Авторы использовали клапан яремной вены быка, смонтированный на баллон-дилатируемом стенте для чрескожной имплантации. Методика эффективна у пациентов с изолированным пороком клапана ЛА [2].

7.14.3. Хирургическое вмешательство

Открытое хирургическое вмешательство при стенозах кондуитов требуется по причине их дисфункции, а также при значительной дилатации ПЖ, развитии недостаточности трикуспидального клапана. В части случаев выполняется реимплантация кондуита, то есть замена одного протеза другим. У ряда больных может быть использована методика G.K. Danielson (1987 г.), при которой продольно рассекается кондуит, тщательно удаляются неоинтима, остатки кальция и фиброз, вызывающие стеноз. При этом сохраняются задняя и боковая стенки протеза, что позволяет с помощью пластики передней стенки протеза ксеноперикардиальной или синтетической заплатой создать новый адекватный выход из ПЖ в систему ЛА.

7.14.4. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения

Большинство пациентов хорошо переносят физическую нагрузку до тех пор, пока градиент систолического давления на кондуите или клапанном протезе не превышает 50 мм рт. ст. Аналогично ситуации после легочной комиссуротомии, факторами, определяющими частоту и объем повторных обследований, являются степень стеноза и недостаточности клапана ЛА. В случае благоприятного бессимптомного течения послеоперационного периода у пациентов с кондуитом в легочной позиции (как с клапаном, так и без него) или с протезом клапана ЛА обычно достаточно регулярно проводимой ЭхоКГ. Пациентам с протезом легочного клапана или легочным кондуитом также рекомендована профилактика инфекционного эндокардита (см. раздел 1.8).

7.15. Двухкамерный правый желудочек

7.15.1. Определение и сопутствующие пороки

У пациентов с двухкамерным ПЖ его полость разделена аномальными мышечными трабекулами на проксимальную

камеру высокого давления и дистальную камеру низкого давления. Морфология разграничительного мышечного кольца весьма вариабельна и может быть представлена аномальной септопаристальной трабекулой либо гипертрофированным модераторным пучком. В большинстве случаев обструкция выводного тракта ПЖ с возрастом прогрессирует. Примерно в 3/4 случаев ДМЖП расположен проксимальнее инфундибулярного отдела ПЖ. Спонтанное закрытие ДМЖП или уменьшение его диаметра приводит к усугублению обструкции выводного тракта и дисфункции ПЖ. Возможно сочетание порока с клапанным стенозом ЛА, тетрадой Фалло, отхождением магистральных артерий от ПЖ.

7.15.2. Клиническая симптоматика у неоперированных пациентов

У большинства пациентов коррекция порока выполняется в раннем детском возрасте, у некоторых больных клиника впервые манифестирует значительно позже. Возможны головокружения и синкопальные состояния. У некоторых пациентов диагноз уточняется при увеличении интенсивности систолического шума, ранее принимавшегося за функциональный шум либо шум небольшого мышечного ДМЖП.

7.15.3. Клиническое обследование

При значительной внутрижелудочковой обструкции возникает вторичная гипертрофия миокарда ПЖ, аускультативный шум на уровне стеноза становится грубее, усиливается на вдохе и может сопровождаться дрожанием при пальпации вдоль левого края грудины. Сопутствующий ДМЖП дает дополнительный шум. При наличии сопутствующих септальных дефектов у пациента возможен цианоз. Прогрессирующий стеноз приводит к развитию правожелудочковой недостаточности и трикуспидальной регургитации. По результатам одного из исследований, у неоперированных пациентов увеличение внутрижелудочкового градиента составило $6,2 \pm 3,0$ мм рт. ст. ежегодно [124].

7.15.4. Электрокардиография

ЭКГ-картина обычно демонстрирует гипертрофию ПЖ. Правые отведения помогут уточнить диагноз, поскольку у 40% пациентов отмечается высокий зубец *T* в отведении V_3R .

7.15.5. Эхокардиография

Трансторакальная ЭхоКГ имеет высокую диагностическую ценность, выявляя гипертрофию миокарда и турбулентный кровоток на уровне внутрижелудочкового стеноза. Возможна визуализация септальных дефектов. Как правило, в проведении дополнительной чреспищеводной ЭхоКГ нет необходимости.

7.15.6. Магнитно-резонансная томография

Как дополнение к трансторакальной ЭхоКГ МРТ в настоящее время является одним из наиболее информативных лучевых методов диагностики.

7.15.7. Зондирование полостей сердца и ангиокардиография

Зондирование полостей сердца и АКГ могут иметь важную диагностическую роль, обеспечивая исчерпывающую информацию об анатомических и гемодинамических особенностях порока, но в настоящее время достаточно редко используются для постановки диагноза, вполне достаточно ЭхоКГ.

7.16. Трудности и «подводные камни»

7.16.1. Многоуровневый стеноз выводного тракта ПЖ

Как уже отмечалось выше, формирование стеноза выводного тракта ПЖ возможно на нескольких уровнях одновременно. Пиковое систолическое давление в ПЖ, определенное с помощью ЭхоКГ по потоку трикуспидальной регургитации, может быть результатом более чем одного уровня обструкции, и в этом случае анатомия стеноза должна быть тщательно изучена до хирургического вмешательства. Это важно для пациентов, у которых выполненные ранее хирургические процедуры либо другие причины легочной гипертензии могут осложнить клиническую картину.

7.17. Тактика лечения

7.17.1. Рекомендации по оперативному вмешательству у пациентов с двухкамерным правым желудочком

Класс I

Хирургическое вмешательство рекомендовано у пациентов с пиковым внутрижелудочковым градиентом

систолического давления (по ЭхоКГ) более 60 мм рт. ст. либо средним градиентом давления более 40 мм рт. ст. независимо от клинической симптоматики (уровень доказательности В).

Класс IIb

Пациенты с асимптомным течением и пиковым внутрижелудочковым градиентом систолического давления (по ЭхоКГ) более 50 мм рт. ст. либо средним градиентом давления более 30 мм рт. ст. также могут быть кандидатами для оперативной коррекции (уровень доказательности С).

Для оценки результатов в отдаленном периоде информативны ЭхоКГ и магнитно-резонансная томография. Для исключения динамической обструкции, ставшей причиной высокого градиента давления, целесообразно проводить терапию бета-блокаторами и блокаторами кальциевых каналов. Ряд исследований различных методов терапии свидетельствуют о необходимости повторного хирургического вмешательства при величине пикового градиента давления свыше 60 мм рт. ст. [124].

В литературе можно встретить отдельные описания клинических случаев транслюминальной баллонной ангиопластики, стентирования и спиртовой аблации у пациентов с подклапанным фиброзно-мышечным стенозом с различной степенью успеха. Одним из предложенных методов устранения градиента давления является спиртовая аблация конусных ветвей, питающих миокард выводного тракта ПЖ. Стентирование также имеет доказанную эффективность, однако описанные случаи перелома стентов ставят под сомнение целесообразность имплантации стента в сокращающийся выводной тракт ПЖ. В настоящее время нет убедительных отдаленных результатов и данных сравнительного анализа, которые бы позиционировали одну из этих методик как методу выбора [2].

Хирургическая резекция у пациентов с двухкамерным ПЖ является эффективной процедурой с отличными отдаленными результатами. Наличие сопутствующего ДМЖП также склоняет чашу весов в пользу открытой хирургической коррекции.

7.18. Ключевые вопросы оценки и дальнейшего наблюдения

Большинство пациентов после оперативного вмешательства по поводу двухкамерного ПЖ чувствуют себя хорошо и имеют незначительные ограничения физических нагрузок. Рестеноз после адекватной хирургической коррекции встречается довольно редко, и чаще причиной повторных обследований в отдаленном послеоперационном периоде становятся сопутствующие ВПС. Описаны клинические случаи формирования внутрижелудочкового стеноза после радикальной коррекции тетрады Фалло и закрытия ДМЖП. Активность пациентов в послеоперационном периоде, как правило, не ограничена. Показаний к профилактике инфекционного эндокардита у таких пациентов нет (см. раздел 1.8).

8. АНОМАЛИИ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

I. Аномалии отхождения венечных артерий от аорты:

1. Варианты единственной коронарной артерии (ЕКА):
 - 1.1. Аномальная ЕКА с нормальным распределением коронарных артерий;
 - 1.2. Сочетание ЕКА со свищами КА;
 - 1.3. ЕКА, сочетающаяся с другими ВПС;
 - 1.4. Аномальная ЕКА с аномальным межартериальным следованием основных ветвей КА:
 - а) межартериальное следование аномальной ветви левой КА;
 - б) межартериальное следование аномальной правой КА;
2. Интрамуральные КА;
3. Эктопии КА;

II. Аномалии отхождения венечных артерий от легочной артерии:

1. Аномальное отхождение левой КА от ЛА (СБУТ) – 90% от всех случаев коронарных аномалий;
2. Аномальное отхождение правой КА от ЛА – 0,003% по данным коронарографии. Высокая частота встречаемости сочетания аномалии с дефектом аортолегочной перегородки и двухстворчатым аортальным клапаном;
3. Аномальное отхождение ветвей правой и левой КА от ЛА;
4. Тотальное аномальное отхождение КА от ЛА;

III. Аномалии следования и ветвления венечных артерий, отходящих от аорты:

1. Отсутствие огибающей ветви;
2. Отсутствие передней межжелудочковой ветви;

IV. Коронарно-сердечные фистулы.

8.1. Аномалии отхождения венечных артерий от аорты

8.1.1. Определение, сопутствующие заболевания, естественное течение

Врожденные аномалии отхождения коронарных артерий встречаются в 1–1,2% всех коронарограмм, при этом 0,5% из них сопряжены с высоким риском нарушений коронарного кровообращения, обусловленным отхождением ствола левой коронарной артерии либо передней нисходящей артерии от противоположного синуса Вальсальвы [57]. У больных аномалии отхождения коронарных артерий от аорты являются причиной внезап-

ных остановок сердца примерно в 15% случаев. Особенно это касается спортсменов (главным образом за счет перекрута или щелевой компрессии проксимального сегмента артерии, компрессии гипертрофированным миокардом, вазоспазма либо ишемической или рубец-индуцированной желудочковой аритмии). Подтверждением этому являются данные, полученные при исследовании аутопсийных макропрепаратов спортсменов с аномальным отхождением коронарной артерии после внезапной остановки сердца; пораженная артерия проходила между восходящей аортой и стволом легочной артерии [49]. У детей клинические проявления данной коронарной аномалии могут отсутствовать, и диагностировать ее можно случайно при обследовании пациента при наличии сопутствующей кардиальной патологии и/или же по аутопсии после внезапной сердечной смерти [17].

8.1.2. Рекомендации по диагностике

Класс I

1. Контингент пациентов, подлежащий алгоритму обследования для выявления коронарной аномалии:
 - а) дети, перенесшие реанимационные мероприятия при необъяснимой внезапной сердечной смерти (уровень доказательности C);
 - б) дети, имеющие в анамнезе приступы необъяснимых жизнеугрожающих нарушений ритма (уровень доказательности C);
 - в) дети с впервые выявленными симптомами миокардиальной ишемии по данным ЭКГ (уровень доказательности C).
2. АКГ или КТ, МРТ целесообразно использовать в качестве первичного скринингового диагностического метода в центрах, имеющих соответствующее оборудование и опыт в томографической диагностике (уровень доказательности B).

8.1.3. Рекомендации по хирургическому лечению

У детей не могут быть даны обоснованно ввиду крайне редкой встречаемости данной аномалии и трудности диагностики.

8.2. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии

Аномалия представляет собой редкий врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся неблагоприятным течением

уже в периоды новорожденности и младенчества и крайне сомнительным прогнозом при естественном развитии. Частота встречаемости порока, согласно данным литературы, составляет 0,25–0,5% среди всех ВПС. По данным различных авторов, он отмечается у 1 из 300 тыс. живых новорожденных. Однако следует отметить, что среди всех пороков венечных артерий данная патология встречается наиболее часто – в 90% всех случаев.

8.2.1. Морфология порока

При СБУГ правая коронарная артерия располагается в типичном месте. При этом ее характерной особенностью являются резкая дилатация (диаметр в 86,5% случаев превышает диаметр ЛКА в 1,5–2 раза) и извитость.

Характерным для аномального отхождения левой КА (ЛКА) от ЛА является правый доминантный тип кровоснабжения сердца с задней межжелудочковой ветвью, сформированной за счет правой КА.

Левая КА отходит от задней поверхности ЛС, делясь практически сразу на переднюю межжелудочковую ветвь (ПМЖВ) и огибающую ветвь (ОВ), с дальнейшим неизменным распределением и ходом артерий. Из характерных анатомических особенностей аномально отходящей ЛКА следует отметить: 1) ствол ЛКА короткий, реже вообще отсутствует; 2) ЛКА и ее ветви не окружают ствол ЛА, как в норме; 3) ЛКА может отходить от задней стенки ЛС в проекции заднего лицевого, нелицевого синусов легочного клапана либо на их границе; 4) существует сеть коллатеральных сосудов, осуществляющих перетоки из системы правой КА в аномально отходящую левую КА. Как правило, это анастомозы между ветвями правой венечной артерии (конусная ветвь, ветвь острого края, задняя межжелудочковая ветвь и септальные коллатерали) и ПМЖВ; 5) ПМЖВ и ОВ соединяются под острым углом (как и в сердцах со сформированной двухкоронарной системой кровоснабжения), а заполнение бассейна огибающей ветви ЛКА в большинстве случаев происходит ретроградно из ПМЖВ.

Имеется доминантность ЛЖ, формирующаяся вследствие смещения задней межжелудочковой перегородки в полость ПЖ, что приводит к уменьшению его полости в приточном и выводном отделах. Одновременное увеличение полости ЛЖ ведет к дилатации фиброзного кольца митрального клапана и

возникновению и/или усугублению его недостаточности ишемического генеза.

8.2.2. Гемодинамика и естественное течение

В основе нарушений гемодинамики при пороке лежит количественный дефицит перфузии либо патологическое перераспределение крови со сниженным содержанием кислорода по системе ЛКА. Таким образом, особенности кровообращения при СБУГ зависят от соотношения давления в аорте и легочной артерии.

Во внутриутробном периоде аномальное отхождение ЛКА от ЛА не приводит к нарушению кровоснабжения миокарда ЛЖ: в обоих венечных сосудах имеется антеградный ток крови с примерно одинаковой оксигенацией. После рождения прогноз и манифестация заболевания определяются степенью развития межкоронарных анастомозов и выраженностью ишемии миокарда ЛЖ, то есть клиническим типом порока. Без хирургического лечения около 90% больных умирают в первый год жизни. Причиной смерти при отсутствии развитых коллатеральных перетоков между системами ЛКА и ПКА является возникающая после рождения острая ишемия миокарда ЛЖ, вплоть до образования обширных инфарктов. Согласно данным статистики, частота инфаркта миокарда в детской популяции составляет приблизительно 20 случаев на 100 тыс. При этом летальность от острого инфаркта миокарда у детей младше 1 года составляет 0,2 на 100 тыс., и причиной в 20% случаев является именно аномальное отхождение ЛКА от ЛА. Таким образом, при отсутствии своевременной диагностики и хирургической коррекции неонатальный период переживают только больные с хорошо развитой сетью коллатеральных сосудов. Однако даже среди пациентов, переживших этот возраст, часты случаи так называемой внезапной смерти в результате ишемических повреждений миокарда и возникновения желудочковых аритмий. Согласно данным литературы, 80–90% этих больных умирают внезапно в возрасте старше 35 лет. В литературе описаны случаи первичной диагностики порока у пациентов даже старше 70 лет, единственным проявлением СБУГ в этих ситуациях являлись нарушения ритма или недостаточность МК.

8.2.3. Сопутствующие пороки

При сочетании СБУГ с другими внутрисердечными аномалиями гемодинамика порока может несколько изменяться.

В одних случаях сопутствующий ВПС может компенсировать коронарную аномалию, в других – компенсирующим фактором выступает аномальное отхождение ЛКА.

По данным литературы, наиболее часто имеет место сочетание СБУГ с ВПС, сопровождающимися гиперволемией малого круга кровообращения, такими как дефект межжелудочковой перегородки, дефект аортолегочной перегородки, открытый артериальный проток, аномалии дуги и восходящей аорты. Характерной особенностью коронарного кровоснабжения в таких клинических ситуациях является полное отсутствие межкоронарных коллатералей. При подобном сочетании пороков ведущий гемодинамический фактор – уровень давления в ЛА. Это связано с тем, что адекватное кровоснабжение миокарда ЛЖ у таких больных обеспечивается антеградной перфузией аномально отходящей ЛКА высоко оксигенированной кровью под высоким давлением, нередко близким к системному, и, следовательно, исключает необходимость перетока из правой КА. Таким образом, наличие сопутствующего ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения может длительно маскировать основные клинические проявления СБУГ. Ликвидация сбросового потока без реконструкции отхождения ЛКА в условиях полного отсутствия межкоронарных анастомозов ведет к качественному и количественному дефициту перфузии по ЛКА и, как следствие, к развитию острых ишемических повреждений миокарда левого желудочка, нередко с летальным исходом.

Иная клиническая ситуация возникает при сочетании аномалии отхождения ЛКА с пороками, сопровождающимися обеднением легочного кровотока. Согласно данным различных авторов, наиболее часто наблюдается комбинация СБУГ и тетрады Фалло. Так как одним из компонентов тетрады Фалло является стеноз выводного тракта правого желудочка, то существующий недостаточный кровоток в малом круге кровообращения ведет к развитию артериальной гипоксемии – одному из клинических проявлений данного ВПС. При комбинации вышеуказанных пороков аномально отходящая от легочного ствола ЛКА является источником дополнительного кровотока к легким. Так, кровь, поступающая в ЛКА из системы правой КА через коллатерали, сбрасывается в легочный ствол вследствие существующего диастолического градиента давления между аортой и легочной артерией. Наличие подобного «дополнительного» потока крови в малом круге кровообращения

ведет к нивелированию симптомов тетрады Фалло, в частности гипоксемии. Хирургическая коррекция тетрады Фалло при отсутствии прекращения кровотока по аномально отходящей ЛКА приводит к усилению ишемии левого желудочка, кроме того, существует реальный риск возникновения гиперволемии малого круга кровообращения и объемной перегрузки ЛЖ, который чаще всего является функционально недоразвитым. В отличие от ВПС с увеличенным легочным кровотоком, в вышеуказанных случаях достаточно перевязать аномально отходящую ЛКА либо ушить ее устье из просвета ЛА.

8.2.4. Классификация и клиническое течение

Выделяют два варианта аномалии отхождения ЛКА от ЛА, различные по клинико-инструментальным показателям и прогнозу:

- 1) инфантильный;
- 2) взрослый.

Инфантильный тип встречается в 85–90% всех случаев аномалии и характеризуется отхождением ЛКА от ЛА и отсутствием хорошо развитых коллатералей между системой правой и левой венечных артерий, вследствие чего сразу после рождения ребенка развивается серьезное ишемическое поражение миокарда ЛЖ со снижением его сократительной способности и дилатацией полости. Также возникает недостаточность митрального клапана за счет ишемии папиллярных мышц и дилатации фиброзного кольца. Клиническая картина проявляется развитием терминального состояния вследствие обширного инфаркта миокарда либо множественных инфарктов (у некоторых младенцев с кардиогенным шоком). При отсутствии хирургической коррекции смерть наступает в течение нескольких недель и/или месяцев после рождения. При более благоприятном течении заболевания первые симптомы могут манифестировать в первые 3 мес жизни, реже – во втором полугодии. Первыми признаками являются нарушение общего состояния – вялость, бледность кожных покровов, повышенная потливость, рвота, срыгивания, одышка и тахикардия. У половины больных отмечаются приступы внезапного резкого беспокойства с усилением одышки, бледности, потливости – именно они иногда становятся первыми признаками болезни. Как правило, приступы беспокойства возникают после или во время кормления и могут длиться несколько минут. В промежутках между приступами ребенок выглядит вполне

здоровым, и настораживающим фактором может стать только наличие одышки. В литературе эти приступы носят название «стенокардия кормления» из-за сходства с клиникой стенокардии у взрослых больных. Общность явлений подтверждается и данными аутопсии (признаки «старых» и «свежих» инфарктов миокарда).

Многие дети на этой стадии заболевания отстают в физическом развитии. У них рано развивается левосторонний сердечный горб. Пальпаторно верхушечный толчок разлитой, ослабленный, смещен в шестое межреберье. При перкуссии выявляется расширение границ сердца, преимущественно влево, что свидетельствует о кардиомегалии. При аускультации тоны сердца, как правило, приглушены, какие-либо шумы могут не выслушиваться на первом году жизни. Ко 2-3-му году жизни над областью сердца может появиться продолжительный негрубый систолический шум с *p. maximum* во втором межреберье слева, напоминающий шум при ОАП и отражающий сброс крови из ЛКА в легочную артерию. С ростом ребенка к клиническим проявлениям порока присоединяется митральная недостаточность, возникающая вследствие хронической ишемии или инфаркта папиллярных мышц (чаще передней), дилатации полости ЛЖ и деформации створок клапана. В результате аускультативно начинает выслушиваться систолический шум недостаточности МК с *p. maximum* на верхушке сердца. В ряде клинических случаев (при серьезном ишемическом поражении клапанных и подклапанных структур) регургитация на МК может развиваться и в более раннем (грудном) возрасте, маскируя проявления основного порока, что может привести к диагностической ошибке и неадекватной хирургической тактике. Таким образом, на этой стадии заболевания у ребенка преобладают признаки сердечной недостаточности преимущественно по левожелудочковому типу, а клиническая картина «инфантильного» типа порока у детей младшей возрастной группы может напоминать таковую при миокардите, дилатационной кардиомиопатии, врожденной недостаточности МК или обструктивном поражении выводного тракта ЛЖ (стеноз аорты, коарктация аорты).

При взрослом типе клинического течения СБУГ, частота встречаемости которого составляет 10–15%, ЛКА также отходит от ЛА, но имеется сеть многочисленных и хорошо развитых межсосудистых анастомозов в системе коронарных артерий. При подобном типе порока отмечается доминантность

правой КА, а сообщение между ЛКА и ЛА является рестриктивным. Родители детей, как правило, не предъявляют жалоб, свидетельствующих о заболевании сердца, а развитие ребенка может соответствовать возрасту. Аускультативно можно выслушать шум недостаточности митрального клапана и/или систолодиастолический шум за счет сброса крови из аномально отходящей ЛКА в ЛА. При подобном компенсированном течении порока клинические проявления могут длительно отсутствовать и возникнуть уже в подростковом и/или даже взрослом возрасте. Первыми симптомами СБУГ у подростков могут быть плохое самочувствие или же появление дискомфорта в области сердца при спортивных занятиях, в редких случаях возможно возникновение типичных загрудинных стенокардитических болей. В отдельных случаях порок протекает настолько малосимптомно, что впервые выявляется у больных в возрасте 50–60 лет при проведении стандартной электрокардиографии в связи с инфарктом миокарда и/или коронарографии. Таким образом, заподозрить у подростка аномальное отхождение ЛКА от ЛС можно при наличии необъяснимой кардиомегалии, митральной недостаточности или стойкого систолического шума над областью сердца. Важно отметить: при подобном клиническом варианте течения порока даже при отсутствии клинических симптомов имеет место прогрессирование ишемии миокарда, что связано с наличием коллатерального кровотока между ПКА и ЛКА на уровне высоких делений коронарных артерий – 2–3-го порядка, а миокард, кровоснабжаемый более мелкими венечными артериями, продолжает испытывать гипоксию. Поэтому у таких пациентов в 80–90% случаев существует риск внезапной сердечной смерти, а диагноз СБУГ является находкой на аутопсии.

8.2.5. Диагностика

8.2.5.1. Рентгенография

Рентгенографическое исследование органов грудной клетки является самым простым и общедоступным методом, позволяющим заподозрить аномальное отхождение ЛКА еще до первых клинических симптомов. Анализ рентгенограмм включает оценку состояния легочного рисунка и размеров сердца.

У больных со СБУГ легочный рисунок может быть не изменен и/или усилен по венозному типу, что свидетельствует о наличии митральной недостаточности и снижении насосной функции ЛЖ. Если у пациента имеет место длительно существ-

вующая прогрессирующая митральная недостаточность на фоне СБУГ, возможно формирование рентгенологических признаков хронического альвеолярного отека легких.

Кардиомегалия может стать одним из первых маркеров,стораживающих врача в отношении возможной коронарной аномалии и заставляющих расширить диагностический алгоритм, что может способствовать своевременной диагностике порока. Увеличение размеров сердца является патогномичным симптомом для больных с аномальным отхождением ЛКА от ЛА, особенно у новорожденных и в грудном возрасте.

Для оценки степени увеличения сердца предложены следующие критерии: 1) *незначительная кардиомегалия*: КТИ – 50–55%, индекс Гудвина – 30–40%, объем сердца составляет 100–140% от возрастной нормы; 2) *умеренная кардиомегалия*: КТИ в пределах 56–60%, индекс Гудвина – 40–50%, объем сердца составляет 140–180% от возрастной нормы; 3) *значительная кардиомегалия*: КТИ более 60%, индекс Гудвина 50% и более, объем сердца превышает 180% от возрастной нормы.

8.2.5.2. Электрокардиография

Большое диагностическое значение в алгоритме обследования больного со СБУГ имеет ЭКГ.

Характерными ЭКГ-признаками, свидетельствующими о наличии аномального отхождения ЛКА от ЛС, являются: 1) глубокий (3 мм и больше) и расширенный (более 30 мс) зубец Q в отведениях I, aVL, V_{5-6} ; 2) сочетание глубокого зубца Q с инвертированным зубцом T в отведении aVL (при «свежем» инфаркте); 3) элевация сегмента ST выше изолинии и уменьшение амплитуды зубца R (при «свежем» инфаркте); 4) «провал» амплитуды зубца R в отведениях V_3 и V_4 – появление комплексов типа rS , QS , Qr (свидетельствует о ранее перенесенном инфаркте миокарда и формировании рубца).

При анализе данных ЭКГ-исследования необходимо дифференцировать аномальное отхождение ЛКА от ЛС и другую кардиальную патологию, сопровождающуюся кардиомегалией и снижением насосной функции ЛЖ (миокардиты, дилатационная кардиомиопатия, врожденная недостаточность МК и т. д.). Такими электрокардиографическими критериями, позволяющими отличить СБУГ от вышеуказанной патологии, являются: 1) наличие зубца Q глубиной более 3 мм и шириной более 30 мс по крайней мере в одном из следующих отведений – I, aVL, V_{5-7} ; 2) комплекс QR той же локализации; 3) отсутствие

зубца Q во II, III и aVF-отведениях; 4) элевация сегмента ST в отведении aVL.

Согласно данным различных авторов, обнаружение на ЭКГ патологических изменений в стенке ЛЖ (чаще переднебоковой) в виде инфарктов, рубцов, обширных зон ишемии характерно для пациентов младшей возрастной группы, особенно новорожденных и детей грудного возраста. Этот факт объясняется особенностями коронарного кровотока и гемодинамики порока у этой возрастной категории больных, то есть существованием, как правило, инфантильного типа порока. В 15–20% случаев типичные ЭКГ-признаки СБУГ могут отсутствовать, чаще всего у пациентов старшего возраста и больных, имеющих хорошо развитые перетоки между ЛКА и ПКА и относительно сохранный миокард ЛЖ. В этой возрастной группе вышеуказанные ЭКГ-критерии могут отсутствовать, быть стертыми и/или же проявляться только при проведении нагрузочных проб. Нередко первым признаком СБУГ у больных могут явиться нарушения ритма, представляющие риск развития внезапной сердечной смерти. Тем не менее, ЭКГ-признаки гипертрофии и перегрузки левых отделов сердца отмечают у всех пациентов со СБУГ.

Перспективными в диагностике ишемии миокарда ЛЖ у данной категории больных могут быть поверхностное ЭКГ-картирование и метод 12-канального холтеровского мониторинга, помогающий выявить транзиторные периоды ишемии миокарда, даже при отрицательных результатах других нагрузочных проб.

8.2.5.3. Эхокардиография

Эхокардиографическое исследование – важнейший метод диагностики СБУГ, позволяющий неинвазивно оценить анатомию отхождения КА, размеры камер сердца, морфологическое состояние атриовентрикулярных клапанов и функцию миокарда, а также дать качественную и количественную оценку гемодинамических параметров внутрисердечного кровотока.

Визуализация КА у новорожденных и детей 1-го года жизни представляет собой сложную задачу для диагноста ввиду маленького диаметра сосудов. Кроме того, возможно наличие ложноположительных эхосигналов, имитирующих нормальное отхождение ЛКА от Ао. Тем не менее, существует девять косвенных информативных доплер-эхокардиографических признаков, наличие которых может свидетельствовать об аномальном отхождении ЛКА от ЛА: 1) выраженная дилатация

ЛЖ (95% случаев); 2) снижение насосной функции ЛЖ (68% случаев); 3) формирование аневризмы ЛЖ (47% случаев); 4) уплотнение эндокарда ЛЖ (42% случаев); 5) расширение фиброзного кольца МК (95% случаев); 6) недостаточность МК (97% случаев); 7) расширение устья и проксимального отдела ПКА (68% случаев); 8) отсутствие визуализации устья ЛКА в месте ее обычного отхождения (100% случаев); 9) систолодиастолический поток в ЛА (79% случаев).

8.2.5.4. Ангиокардиография

Ангиокардиография с селективной коронарографией и левой вентрикулографией представляет собой метод инвазивного исследования, наиболее информативный для топической диагностики аномального отхождения ЛКА от ЛС.

Данный метод позволяет оценить анатомические факторы, определяющие выживаемость больных после операции: 1) степень развития межкоронарных анастомозов; 2) доминантность типа кровоснабжения сердца, 3) гипоплазию ПЖ; 4) дилатацию и аневризму ЛЖ; 5) митральную недостаточность.

8.2.5.5. Радионуклидные методы диагностики

Определение перфузии миокарда ЛЖ и степени его поражения при аномальном отхождении ЛКА от ЛА с использованием радиоизотопов имеет высокую диагностическую ценность в отношении дефектов перфузии миокарда, а также позволяет оценить результаты хирургических вмешательств.

Для больных с аномальным отхождением ЛКА от ЛА по данным сцинтиграфии характерно снижение перфузии преимущественно в области передней (92%) и переднебоковой (85%) стенок ЛЖ. В ряде случаев перфузионные дефекты могут распространяться на область верхушки, переднюю часть межжелудочковой перегородки, заднебоковую и даже заднюю стенку ЛЖ. Подобная локализация дефектов перфузии объясняется особенностями кровоснабжения ЛЖ при аномальном отхождении ЛКА от ЛА. При наличии хорошо развитых коллатералей между ПКА и ЛКА дефект перфузии может ограничиться областью передней и переднебоковой стенок. Слабое развитие межкоронарных анастомозов ведет к большему распространению дефектов перфузии с захватом задней стенки. Поэтому распространенные перфузионные нарушения с захватом задних и заднебоковых отделов ЛЖ у детей могут оцениваться как неблагоприятный прогностический признак.

Однако сцинтиграфия миокарда не является идеальным методом для выработки прогноза у больных с аномальным отхождением ЛКА от ЛА. Этот факт обусловлен тем, что дефекты накопления радиофармпрепарата, выявленные в покое, трактуются как рубцовые изменения, что при отсутствии данных о состоянии метаболизма в этой области приводит к гипердиагностике и некорректной хирургической тактике. Поэтому при выборе метода хирургического лечения и определении прогноза после выполненного вмешательства важным является сопоставление данных перфузионной сцинтиграфии с показателями метаболизма миокарда, полученными с помощью позитронно-эмиссионной томографии.

Исследование метаболизма миокарда с ^{18}F -ФДГ (^{18}F -фтордезоксиглюкоза – аналог обычной глюкозы) у больных со СБУГ позволяет выявлять жизнеспособный миокард в состоянии гиперметаболизма, мелкоочаговые рубцовые изменения в сочетании с жизнеспособным миокардом, крупноочаговые рубцовые изменения, а также рассчитывать площадь гибернированного миокарда и рубцовых изменений и/или аневризмы, что, в свою очередь, определяет тактику хирургического лечения пациента. Большое значение имеет использование метода ПЭТ для оценки функциональных результатов выполненной реконструкции коронарного русла.

8.2.6. Рекомендации по диагностике

Класс I

1. Диагностика СБУГ должна выполняться в стенах кардиохирургического центра, обладающего всем спектром методов диагностики порока и имеющего отделение реанимации и интенсивной терапии, оснащенное всем оборудованием для оказания необходимой помощи при возникновении осложнений при проведении исследования (уровень доказательности C).
2. Алгоритм обследования для выявления коронарной аномалии включает ЭКГ, ЭхоКГ с доплерографией, АКГ (в сомнительных случаях), сцинтиграфию миокарда, ПЭТ (уровень доказательности C).
3. Контингент пациентов, подлежащий алгоритму обследования для выявления коронарной аномалии:
 - а) новорожденные с необъяснимой кардиомегалией, сочетающейся в анамнезе с приступами «стенокардии кормления» (уровень доказательности C);

- б) дети первых лет жизни с признаками необъяснимой, документально подтвержденной дисфункции левого желудочка сердца (ЭКГ-признаки ишемии миокарда и гипертрофии ЛЖ, увеличение его линейных и объемных характеристик со снижением контрактильной способности по данным ЭхоКГ) и/или с впервые диагностированной выраженной регургитацией на митральном клапане (уровень доказательности С);
- в) подростки с впервые выявленными стенокардитическими болями, нарушениями ритма сердца и/или с наличием впервые выявленной выраженной недостаточности митрального клапана (уровень доказательности С).

8.2.7. Рекомендации по медикаментозной терапии

Единственным признанным эффективным вариантом лечения сердечной недостаточности у пациентов со СБУГ остается хирургическая коррекция порока. Однако у пациентов, имеющих выраженные проявления недостаточности кровообращения на фоне данного ВПС, показано назначение медикаментозной терапии, направленной на лечение сердечной недостаточности. Грамотное и своевременное назначение соответствующих фармакологических средств способствует стабилизации состояния больного, а в ряде случаев улучшению клинического статуса, что позволяет выполнить хирургическую коррекцию порока на более благоприятном фоне.

8.2.8. Рекомендации по хирургическому лечению

Класс I

1. Оперативные вмешательства должны выполняться кардиохирургом, специализирующимся по врожденным порокам сердца в стенах центра, обладающего опытом лечения пациентов с аномалией коронарных артерий (уровень доказательности С).
2. Восстановление двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда с использованием различных методов является в настоящее время «золотым стандартом» в хирургическом лечении синдрома Бланда-Уайта-Гарланда. Выбор метода определяется в первую очередь анатомией порока (особенности вечно-артериальной системы, локализация устья левой коронар-

ной артерии по отношению к легочному стволу, а также наличие осложнений в виде митральной регургитации и аневризмы левого желудочка), клиническим состоянием больного, а также опытом и приверженностью хирурга одной из методик. Предпочтительной методикой нормализации коронарного кровотока у маленьких детей является прямая имплантация левой венозной артерии в аорту (уровень доказательности С).

3. При неблагоприятной анатомии аномально отходящей ЛКА (короткий ствол, раннее деление на ветви) показано применение одной из модификаций прямой имплантации КА с использованием для удлинения ствола собственных тканей аорты и ЛС (уровень доказательности С).

Класс Па

При хирургической коррекции аномального отхождения левой коронарной артерии от ЛА всем пациентам, имеющим исходную недостаточность митрального клапана с регургитацией более 2 (+), необходимо устранение митральной регургитации с помощью клапаносохраняющих операций, а при невозможности их выполнения показана имплантация искусственного клапана сердца (уровень доказательности С).

Класс Пб

1. Прямая имплантация левой коронарной артерии может быть технически трудна и опасна вследствие снижения эластичности сосуда, затрудняющего ее мобилизацию, что приводит к неравномерному натяжению, а также несет высокий риск развития кровотечения. В этих случаях предпочтительным является шунтирование аномальной ЛКА внутренней грудной артерией (уровень доказательности С).
2. Показаниями к выполнению одного из видов вентрикулопластики при коррекции синдрома Бланда–Уайта–Гарланда следует считать: 1) наличие аневризмы левого желудочка по данным эхокардиографии; 2) резкую дилатацию полости левого желудочка с наличием зон асинергии по данным ангиокардиографии; 3) признаки аневризмы с площадью рубцовых изменений более 20% по данным позитронно-эмиссионной томографии (уровень доказательности С).

3. Применение метода трансмиокардиальной лазерной реваскуляризации у больных с синдромом Бланда–Уайта–Гарланда в качестве альтернативы прямой реваскуляризации миокарда может быть оправдано у пациентов, находящихся в критическом состоянии по основному пороку и имеющих неблагоприятную анатомию венечной системы с отсутствием или слабым развитием межкоронарных анастомозов и большой площадью рубцового поражения левого желудочка (уровень доказательности С).

Класс III

У пациентов с массивным инфарктом миокарда либо аневризмой ЛЖ, особенно в тех случаях, когда предполагаемая реваскуляризация миокарда не приведет к полной ликвидации патоморфологических изменений в сердце, то есть при документально подтвержденном отсутствии жизнеспособного миокарда (по данным ПЭТ и ОФЭКТ), показана трансплантация сердца. К сожалению, данная рекомендация не может быть использована в отношении больных детей в нашей стране ввиду отсутствия законодательной базы по трансплантологии у детей в России (уровень доказательности С).

8.2.9. Рекомендации по ведению больных в отдаленные сроки после операции

1. В отдаленные сроки наблюдения необходим контроль состояния пациентов на основании данных электрокардиографии, эхокардиографии, однофотонной эмиссионной компьютерной томографии и позитронно-эмиссионной томографии, неинвазивных стресс-тестов для выявления и предупреждения прогрессирования «скрытой» ишемии (после операций перевязки или ушивания устья левой коронарной артерии) или обнаружения осложнений вследствие операций восстановления двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда (окклюзия и стенозы шунтов, стеноз внутрилегочного аортокоронарного тоннеля и образование коронарно-легочных фистул, прогрессирование митральной недостаточности) (уровень доказательности С).
2. При сохраняющихся явлениях недостаточности кровообращения в отдаленные сроки после коррекции синдрома Бланда–Уайта–Гарланда медикаментозная тера-

|| пия может быть дополнена интракоронарным введением стволовых клеток (фетальные кардиомиобласты, ангиогенный фактор CD133+) при ангиокардиографическом исследовании (уровень доказательности С).

8.3. Аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии

Частота патологии составляет 0,003% от всех коронарных аномалий по данным коронарографии.

Большинство пациентов при изолированной форме аномалии ввиду особенностей гемодинамики и патофизиологии порока асимптомны, он не отражается на качестве жизни, а аномальное отхождение ПКА обнаруживается лишь на аутопсии. В то же время, несмотря на редкость порока, высок процент сочетания патологии с такими ВПС, как дефект аортолегочной перегородки, тетрада Фалло и двухстворчатый аортальный клапан. Именно поэтому при диагностическом обследовании детей с вышеуказанными пороками сердца необходимо уделять большое внимание анатомии отхождения ПКА, а при обнаружении патологии осуществлять хирургическую коррекцию (имплантацию в Ао) с одновременной коррекцией основного ВПС.

8.4. Аномалии следования и ветвления венечных артерий, отходящих от аорты

Такая патология представляет собой крайне редкую коронарную аномалию. В связи с этим разработка рекомендаций по диагностике и тактике ведения пациентов весьма затруднительна.

8.5. Коронарно-сердечные фистулы

8.5.1. Определение

Частота выявляемости КСФ составляет 0,1–0,2% всех коронарографий, эта патология занимает вторую позицию среди всех врожденных аномалий коронарного русла после аномального отхождения коронарных артерий. Фистулы берут начало от обеих либо одной из коронарных артерий, дренируясь чаще всего в правое предсердие, правый желудочек, верхнее атриокавальное устье, реже – в коронарный синус и левые отделы сердца.

8.5.2. Естественное течение

При наличии КСФ небольшого диаметра (порядка 1–2 мм) клиническая картина может отсутствовать, а патология может

быть случайной находкой при плановом ЭхоКГ-исследовании. Большие же по размеру КСФ с гемодинамически значимым сбросом крови могут проявляться кардиалгиями, признаками ишемии миокарда (вплоть до инфаркта) по данным ЭКГ-исследования. Характерным клиническим признаком у детей является систолодиастолический шум различной интенсивности при аускультации. При этом по данным ЭхоКГ возможно обнаружение систолодиастолического потока в различных камерах сердца.

8.5.3. Предоперационное обследование

Изучение подробной ангиографической картины анатомии фистулы и локализации ее дистального дренажа абсолютно показано у всех пациентов с аускультативно выявленным продолжительным шумом и подтвержденным наличием КСФ.

8.5.4. Рекомендации по тактике ведения пациентов с коронарно-сердечными фистулами

Класс I

1. Происхождение продолжительного шума должно быть выявлено с помощью эхокардиографии, МРТ или КТ либо коронарографии (уровень доказательности С).
2. Большие КСФ, вне зависимости от симптоматики, должны закрываться хирургическим либо эндоваскулярным путем после анализа их анатомии и возможности окклюзии (уровень доказательности С).
3. КСФ небольшого и среднего размера, сопровождающиеся документированной ишемией миокарда, нарушениями ритма, необъяснимой систолической или диастолической дисфункцией либо дилатацией желудочков, эндартериитом, должны закрываться хирургическим либо эндоваскулярным путем после анализа их анатомии и возможности окклюзии (уровень доказательности С).

Класс IIa

Пациентам с небольшими асимптомными фистулами рекомендуется 1 раз в 3–5 лет проходить обследование, включающее эхокардиографию, для исключения прогрессирования ишемической симптоматики, нарушений ритма, дилатации камер сердца, что и обуславливает коррективы в терапии (уровень доказательности С).

Класс III

Наличие у пациента небольшой асимптомной фистулы не является показанием к ее закрытию (уровень доказательности C).

8.5.5. Рекомендации по стратегии лечения

Класс I

1. Оперативная коррекция КСФ должна производиться хирургами со специализацией по врожденным порокам сердца (уровень доказательности C).
2. Эндovasкулярное закрытие КСФ должно проводиться только в специализированных центрах с опытом подобных вмешательств (уровень доказательности C).
3. Получение подробной ангиографической картины анатомии фистулы и локализации ее дистального дренажа абсолютно показано у всех пациентов с аускультативно выявленным продолжительным шумом и подтвержденным наличием КСФ (уровень доказательности C).

8.5.5.1. Хирургическое вмешательство

Успешный результат хирургического закрытия КСФ во многом предопределен дооперационным определением ее точной локализации и возможности адекватной хирургической экспозиции. При недооценке анатомических особенностей фистулы и ее затрудненной экспозиции, особенно дистального сегмента, возможна недостаточно адекватная коррекция с дальнейшей реканализацией фистулы. Абсолютно показано хирургическое закрытие аускультативно подтвержденных фистул большого диаметра, а также среднего и малого диаметра в сочетании с симптомами ишемии миокарда, жизнеугрожающими нарушениями ритма, необъяснимой дисфункцией желудочка либо гипертензией в полости левого предсердия.

8.5.5.2. Эндovasкулярное вмешательство

Многочисленные публикации свидетельствуют об успешном частичном или полном закрытии КСФ эндovasкулярным методом с помощью спирали или окклюдера. Критерии для эндovasкулярного закрытия КСФ аналогичны таковым при открытых операциях. Эндovasкулярные вмешательства должны выполняться только в специализированных центрах, обладающих опытом подобных вмешательств.

9. ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ГИПЕРТЕНЗИВНАЯ СОСУДИСТАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

9.1. Определение

Педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца – состояние, при котором среднее давление в легочной артерии в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет 25 мм рт. ст. и выше, а общее легочное сопротивление 3 Ед/м² и выше для бивентрикулярного кровообращения [63].

Педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с ВПС у детей с унивентрикулярной гемодинамикой – состояние, при котором среднее давление в ЛА в покое, определенное методом катетеризации сердца, составляет 15 мм рт. ст. и выше, ОЛС 3 Ед/м² и выше при транспульмональном градиенте давления 6 мм рт. ст. и более.

Меньшие количественные пределы легочной гипертензии у детей с унивентрикулярной гемодинамикой обусловлены тем, что после операций обхода правых отделов сердца (наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза и операция Фонтена) легочный кровоток осуществляется за счет прямого поступления крови из системных вен без участия желудочковой нагнетательной камеры, а низкое легочное сосудистое сопротивление является критически важным для такой гемодинамики.

Синоним: легочно-сосудистая болезнь, ассоциированная с врожденными пороками сердца. В качестве синонимов также часто используют термины «легочная или легочная артериальная гипертензия при ВПС», отражающие лишь наличие повышенного давления в системе ЛА и не характеризующие морфологические изменения легочных сосудов.

Педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких развивается при естественном течении ряда ВПС.

Врожденные пороки сердца, вызывающие развитие педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких:

I. ВПС с увеличенным легочным кровотоком (прекапиллярная ЛГ:)

1. Надтрикуспидальные дефекты:

А. Аномальный дренаж легочных вен:

- частичный с межпредсердным сообщением или без него;
 - тотальный с межпредсердным сообщением.
- Б. Дефект межпредсердной перегородки.
2. Подтрикуспидальные дефекты:
- А. Дефект межжелудочковой перегородки.
 - Б. Открытый артериальный проток .
 - В. Дефект аортолегочной перегородки.
3. Сложные ВПС с над- и подтрикуспидальным сбросом крови:
- А. Атриовентрикулярный канал.
 - Б. Общий артериальный ствол.
 - В. Отхождение правой или левой ЛА от восходящей аорты.
 - Г. Большие аортолегочные коллатеральные артерии без стенозирования при сложных ВПС.
 - Д. Отхождение правой или левой ЛА от ОАП или больших аортолегочных коллатеральных артерий без стенозирования при сложных ВПС.
 - Е. Двойное отхождение сосудов от правого (левого) желудочка с ДМЖП без стеноза ЛА.
 - Ж. Транспозиция магистральных сосудов с ДМПП и (или) ОАП и (или) ДМЖП без стеноза ЛА.
3. Функционально единственный желудочек сердца без стеноза ЛА, в том числе синдром гипоплазии левых отделов сердца.
- И. Сложные комбинированные ВПС со сбросом крови на уровне перегородок сердца (атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная дискордантность, criss-cross сердце и др.) с ДМЖП и (или) ДМПП и (или) ОАП без стеноза ЛА.
4. Другие ВПС с увеличенным легочным кровотоком.
5. Комбинация ВПС с увеличенным легочным кровотоком.
- II. ВПС с патологией левых отделов сердца и аорты (посткапиллярная ЛГ):
- 1. Стеноз легочных вен/коллектора легочных вен.
 - 2. Трехпредсердное сердце.
 - 3. Врожденный порок (стеноз и/или недостаточность) митрального клапана.
 - 4. Рестриктивное межпредсердное сообщение при атрезии левого АВ-клапана или порок левого АВ-клапана (стеноз

и/или недостаточность) у больных с унивентрикулярной гемодинамикой.

5. Врожденный порок (стеноз и/или недостаточность) АК.
6. Коарктация, гипоплазия или перерыв дуги аорты.
7. Патология левого желудочка при ВПС:
 - А. Гипоплазия левого желудочка.
 - Б. Фиброэластоз эндокарда левого желудочка.
 - В. Выраженное вторичное снижение функциональной способности левого желудочка при ВПС:
 - при патологии коронарных артерий (аномальное отхождение левой или правой коронарных артерий от ЛА, коронарно-сердечные и коронарно-легочные фистулы и др.);
 - при патологии коронарных вен (стеноз или атрезия коронарного синуса и др.);
 - при аортолевожелудочковом тоннеле;
 - вторичное снижение функциональной способности левого желудочка вследствие других ВПС.
8. Кардиомиопатия, развившаяся пренатально.
9. Новообразования с обструкцией кровотока в левых отделах сердца, развившиеся пренатально.
10. Другая врожденная патология левых отделов сердца и аорты.
11. Комбинированная врожденная патология левых отделов сердца и аорты.

III. Комбинированные ВПС с увеличением притока и затруднением оттока из МКК.

IV. ВПС в сочетании с наследственной или идиопатической ЛГ.

Как при бивентрикулярной, так и при унивентрикулярной гемодинамике возможны пре- и посткапиллярная формы легочной гипертензии (табл. 3). У детей с бивентрикулярной гемодинамикой ЛГ характеризуется как прекапиллярная, если давление заклинивания ЛА составляет 15 мм рт. ст. и меньше, как посткапиллярная – если давление заклинивания в ЛА больше 15 мм рт. ст.

В свою очередь, посткапиллярная ЛГ в зависимости от того, является ли она только следствием «передачи» повышенного давления из левых отделов сердца или же имеет собственный морфологический субстрат в легочных сосудах, делится на пассивную и реактивную. Транспульмональный градиент давления (среднее давление в ЛА минус среднее давление заклинивания ЛА) при пассивной посткапиллярной ЛГ 12 мм рт. ст.

**Формы легочной гипертензии
для бивентрикулярной гемодинамики**

Формы легочной гипертензии для бивентрикулярной гемодинамики	Определение
Прекапиллярная ЛГ	Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. ОЛС ≥ 3 Ед/м ² Давление заклинивания ЛА ≤ 15 мм рт. ст. Сердечный индекс нормальный или сниженный
Посткапиллярная ЛГ	Среднее давление в ЛА ≥ 25 мм рт. ст. ОЛС ≥ 3 Ед/м ² Давление заклинивания ЛА > 15 мм рт. ст. Сердечный индекс нормальный или сниженный
Пассивная Реактивная, непропорциональная	Транспульмональный градиент ≤ 12 мм рт. ст. Транспульмональный градиент > 12 мм рт. ст.

и менее, при реактивной выше 12 мм рт. ст. Посткапиллярная ЛГ имеет место при ВПС с патологией левых отделов сердца, прекапиллярная – при ВПС с увеличенным легочным кровотоком.

Развитие педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких при ВПС с патологическим внутрисердечным сбросом крови зависит от анатомического варианта, размера дефекта и от объема сброса крови через дефект. Дети с некорригированными общим артериальным стволом, транспозицией магистральных сосудов с ДМЖП, нерестриктивными ДМЖП и ОАП имеют риск наиболее раннего развития педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких. Группу наиболее позднего риска составляют дети с дефектом межпредсердной перегородки. Скорость развития легочно-сосудистой болезни зависит также от генетической предрасположенности.

Морфологические изменения легочных артериол и (или) вен при педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких включают гипертрофию меди, пролиферацию интимы (I–III обратимые стадии по классификации Heath–Edwards), дилатационные, тромботические и плексиформные изменения, а на терминальных стадиях некротический артериит (IV–VI необратимые стадии по Heath–Edwards).

Хирургический опыт свидетельствует об обратимости изменений легочного сосудистого русла, вызванных ВПС, у детей в возрасте до 6 мес. Дети старше 6–12 мес при наличии агрессивного ВПС с точки зрения развития легочно-сосудистой болезни уже могут иметь выраженные морфологические изменения легочных сосудов.

При ВПС с дефектами перегородок сердца в зависимости от степени тяжести педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких имеет место различный сброс крови на внутрисердечных дефектах:

1. Выраженный артериовенозный сброс в сочетании с признаками недостаточности кровообращения.
2. Минимальный артериовенозный сброс.
3. Двунправленный (перекрестный) сброс.
4. Преимущественно веноартериальный сброс, синдром Эйзенменгера.

Педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких *может сохраняться или прогрессировать после хирургической коррекции ВПС*. Как правило, это наблюдается при поздней радикальной коррекции ВПС, паллиативной коррекции ВПС, сохраняющихся резидуальных дефектах или ошибках в определении показаний к операции. Агрессивные системно-легочные анастомозы (Ватерстоуна–Кули, Поттса и др.), наложенные детям с исходно обедненным легочным кровотоком (тетрада Фалло и др.), при длительном функционировании приводят к развитию педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких. ЛГ после кардиохирургических вмешательств может иметь тенденцию к снижению выраженности, длительное время сохраняться на стабильном уровне или прогрессировать.

Педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких после коррекции врожденных пороков сердца бывает:

1. После радикальной коррекции ВПС:
 - А. При наличии резидуальной внутрисердечной патологии.
 - Б. При полном устранении внутрисердечной патологии.
2. После паллиативной коррекции ВПС:
 - А. Суживание ЛА.
 - Б. Создание системно-легочного анастомоза.
 - В. Унифокализация больших аортолегочных коллатеральных артерий.
 - Г. Реконструкция путей оттока из правого желудочка с сохранением ДМЖП.

- Д. Паллиативные операции предсердного переключения.
 - Е. Реконструкция или протезирование клапанов сердца при сохранении других компонентов сложного ВПС.
 - Ж. Операции Норвуда и Дамуса–Кея–Стенсела с системно-легочным анастомозом, гибридного хирургического лечения синдрома гипоплазии левых отделов сердца – стентирование ОАП с двухсторонним суживанием ЛА.
 - З. Устранение коарктации аорты при сохранении других компонентов сложного ВПС.
 - И. Другие паллиативные операции при ВПС.
3. После операций обхода правых отделов сердца – гемодинамической коррекции:
- А. Создание двунаправленного cavoпультмонального анастомоза.
 - Б. Операция Фонтена.
 - В. Полуторажелудочковая коррекция.
 - Г. Другие операции.
- Характер течения:
- А. С регрессом.
 - Б. Стабильное.
 - В. С прогрессированием.

9.2. Клиническое течение

Помимо симптомов того или иного ВПС, педиатрическая гипертензивная сосудистая болезнь легких характеризуется одышкой и прогрессирующим снижением толерантности к физической нагрузке ввиду невозможности адекватного увеличения сердечного выброса. Могут наблюдаться сердцебиение, ангинозные боли вследствие ишемии гипертрофированного правого желудочка и отеки. У детей с дефектами перегородок из-за уменьшения артериовенозного сброса крови при нарастании ЛГ клинические признаки застойной сердечной недостаточности (увеличение печени, влажные хрипы в легких) становятся менее выраженными, снижается частота застойных бронхолегочных заболеваний. При высоких стадиях присоединяются выраженная правожелудочковая недостаточность с системной венозной гипертензией, кровохарканье (из-за разрыва мелких патологических коллатеральных легочных сосудов) и синкопальные состояния.

Синдром Эйзенменгера, веноартериальный сброс крови на дефектах внутрисердечных перегородок, характеризуется

прогрессирующим цианозом, вторичным эритроцитозом на фоне гипоксемии, повышением вязкости крови с подверженностью сладж-синдрому и коагулопатиям. Возможны парадоксальные системные эмболии с нарушением мозгового, почечного и печеночного кровообращения. Угрозу для жизни могут представлять легочные кровотечения, компрессия коронарных артерий дилатированной легочной артерией, нарушения мозгового кровообращения.

Прогрессирующее ухудшение функционального класса наряду с положительными биохимическими тестами на сниженное кровообращение внутренних органов с нарастающей гипоксемией и левожелудочковой недостаточностью – значимый фактор риска летального исхода.

9.2.1. Легочно-гипертензионные кризы при врожденных пороках сердца с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких

Легочно-гипертензионный криз – быстрое и значительное повышение легочного сосудистого сопротивления при гипертензивной сосудистой болезни легких, обусловленное различными (физическая нагрузка, периоперационный стресс и др.) провоцирующими факторами. Критические колебания ОЛС более характерны для «функциональных» (выраженная гипертрофия средней мышечной оболочки), нежели для тяжелых склеротических изменений легочных сосудов. Рост сосудистого сопротивления малого круга кровообращения приводит к острой правожелудочковой недостаточности, уменьшению преднагрузки левого желудочка, снижению сердечного выброса, коронарного кровотока и системной гипотензии и может закончиться смертью больного.

В случае если легочно-гипертензионный криз развивается у больного с внутрисердечными дефектами, артериовенозный сброс крови на дефектах может измениться на веноартериальный и в известной мере предотвратить недостаточную преднагрузку левого желудочка, системную гипотензию и критическое ухудшение состояния за счет нарастания гипоксемии.

9.3. Диагностика

9.3.1. Клиническое обследование

При ВПС с ЛГ имеют место расширение границ сердца вправо, усиленный, разлитой сердечный толчок, в тяжелых

случаях расширение шейных вен с положительным венозным пульсом, гепатомегалия, асцит, похолодание и отеки конечностей. У детей с синдромом Эйзенменгера наблюдаются акроцианоз и изменения фаланг пальцев по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол». Для синдрома Эйзенменгера при ОАП характерен дифференцированный цианоз: нормальное насыщение крови на руках и сниженное – на ногах. Цианоз может появляться или усиливаться при физической нагрузке и исчезать в покое.

Аускультативная симптоматика ВПС по мере прогрессирования ЛГ меняется: нарастает акцент II тона над ЛА, появляются и усиливаются систолический шум трикуспидальной регургитации и диастолический шум недостаточности легочного клапана (шум Грехема–Стилла), у детей с дефектами перегородок ослабевает и может полностью исчезать систолический шум артериовенозного сброса крови.

9.3.2. Электрокардиография

Характерны отклонение электрической оси сердца вправо и нарастание гипертрофии правых отделов сердца, пропорциональное тяжести легочной гипертензии.

9.3.3. Рентгенография грудной клетки

Для педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких при ВПС с артериовенозным сбросом крови характерно усиление сосудистого легочного рисунка (артериального, венозного или обоих), выбухание дуги ЛА, увеличение тени сердца за счет левых и правых отделов.

По мере прогрессирования легочно-сосудистой болезни легочный рисунок приобретает «обрубленный» характер с дилатацией (иногда аневризматической) ствола и ветвей ЛА и обеднением легочного рисунка на периферии легочных полей; тень сердца уменьшается в размерах.

9.3.4. Трансторакальная эхокардиография

ТТЭхоКГ является важным неинвазивным методом диагностики педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких при ВПС. После диагностики морфологии ВПС определяются степень ЛГ (расчетное систолическое давление в правом желудочке, расчетное диастолическое и среднее давление в ЛА, градиент давления на дефектах перегородок и др.) и функциональные показатели правых и левых отделов сердца.

Методом ЭхоКГ можно определить объем артериовенозного сброса крови, соотношение легочного и системного кровотока, соотношение ОЛС и общего периферического сопротивления.

9.3.5. Пульсоксиметрия и определение газового состава капиллярной крови

Это обязательные методы исследования при педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких. Пульсоксиметрию необходимо проводить отдельно на руках и ногах в состоянии покоя и с физической нагрузкой.

9.3.6. Катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика и инвазивным мониторингом давления в легочной артерии с медикаментозными тестами

Эти исследования необходимы для подтверждения диагноза педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС, оценки тяжести гемодинамических изменений и определения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению.

При катетеризации должны быть определены следующие прямые параметры: давление в легочной и системной артериях (систолическое, диастолическое и среднее), давление в правом предсердии и правом желудочке, давление заклинивания ЛА. Для расчета показателей гемодинамики по методу Фика необходимо анализировать пробы смешанной венозной крови, а также крови из легочной и системных артерий. Катетеризация левых желудочка и предсердия и ангиокардиографическое исследование левых и правых отделов сердца выполняются по показаниям.

После расчета показателей гемодинамики по методу Фика (сердечный индекс малого и большого кругов кровообращения, эффективный кровоток, объем артериовенозного и веноартериального сброса крови, соотношение легочного и системного кровотока, соотношение ОЛС и ОПС) определяют гемодинамическую группу ЛГ (табл. 4). В рамках классификации закрытие дефектов перегородок сердца показано у больных 1Б–3А гемодинамических групп.

Основной целью инвазивного мониторинга давления в ЛА (ИМДЛА) с медикаментозными тестами являются определение возможности и выбор метода хирургического лечения (радикальное или паллиативное) у больных с прекапиллярной ЛГ 3Б и 4 гемодинамических групп и у больных с посткапиллярной

Таблица 4

Гемодинамическая классификация легочной гипертензии при врожденных пороках сердца с дефектами перегородок (В.И. Бураковский, В.А. Бухарин, Л.А. Плотникова, 1975)

Гемодинамическая группа	ЛГ, %	ОЛС/ОПС, %	Артериовенозный сброс крови, %
1А	< 30	< 30	< 30
1Б	< 30	< 30	> 30
2	30–70	Несколько повышено	В среднем 50–60
3А	> 70	< 60	> 40
3Б	> 70	> 60	< 40
4	≥ 100	≥ 100	Веноартериальный сброс

ЛГ. У детей с ЛГ, сохраняющейся после коррекции ВПС, ИМДЛА позволяет выявить пациентов-«ответчиков» на терапию антагонистами кальция и другими вазодилататорами.

Следует обратить внимание на возможность выполнения острых медикаментозных тестов с вазодилататорами только при ВПС с прекапиллярной формой ЛГ. При ВПС с посткапиллярной ЛГ искусственная легочная вазодилатация может спровоцировать развитие отека легких и дестабилизировать клиническое состояние. По этой причине ИМДЛА у детей с посткапиллярной ЛГ проводится без медикаментозных проб, только в состоянии спокойного бодрствования, при физической нагрузке и в медикаментозном сне.

Для проведения ИМДЛА необходима катетеризация легочной и одной из системных (обычно лучевой или бедренной) артерий с одновременной регистрацией давления в режиме *on-line*. Показатели регистрируются отдельно в состоянии спокойного бодрствования, при физической нагрузке (у маленьких детей это может быть плач) и в медикаментозном сне. Производится анализ газов крови из легочной и системной артерий. Затем регистрируют динамику давления в ответ на ингаляционные и внутривенные медикаментозные тесты. Идеальный вазодилататор для ИМДЛА должен быть селективным для легочного сосудистого русла (то есть не обладать или обладать минимальным системным эффектом), безопасным, удобным для использования и короткодействующим. В настоящее время этим условиям в наибольшей мере соответствует ингаляционный оксид азота (10–20 ppm в течение 5–10 мин).

Возможно также использование других ингаляционных (кислород в течение 5–10 мин, илопрост (2,5–5 мкг) через ингалятор в течение 5–10 мин) и внутривенных (эпопростенол (2–12 нг/кг/мин) постоянно в течение 10 мин, аминофиллин и эналаприл в возрастных дозировках внутривенно медленно и др.) вазодилататоров. При хорошей клинической переносимости возможно применение комбинации вазодилататоров. Внутривенные формы антагонистов кальция (дилтиазем и др.) для медикаментозных проб использовать нецелесообразно ввиду высокого риска жизненно опасных осложнений – снижения сердечного выброса и системной гипотонии.

Острая проба с легочными вазодилататорами считается положительной в случае достижения разницы (давление в ЛА ниже системного) по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях 10 мм рт. ст. и больше или же при снижении среднего давления в ЛА на 10 мм рт. ст. и больше при неизменном системном давлении.

Проба считается сомнительной в случае достижения разницы по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях от 5 до 10 мм рт. ст. или же при снижении среднего давления в ЛА на 10 мм рт. ст. и более при синхронном снижении системного давления.

Результат пробы оценивается как отрицательный или парадоксальный в случае снижения систолического, диастолического и среднего давления в системной артерии при неизменном давлении в ЛА, а также при более выраженном снижении давления в системной артерии по сравнению с давлением в ЛА.

После медикаментозных тестов повторно анализируют газы крови из легочной и системной артерий для оценки возможных изменений сброса крови на дефектах перегородок. Повышение SatO₂ на 5% и более в пробе крови, полученной из ЛА на фоне введения селективных легочных вазодилататоров, по сравнению с исходным значением, свидетельствует об увеличении артериовенозного сброса крови и обратимом характере ЛГ.

9.3.7. Термодиллюция

Метод применяется для изучения гемодинамики (сердечный индекс, ОЛС, ОПС и др.) у больных с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких без сброса крови

на дефектах перегородок и для оценки проводимой терапии ЛГ у оперированных больных.

9.3.8. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

МРТ и КТ являются дополнительными неинвазивными способами диагностики педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких при ВПС. МРТ позволяет дополнительно оценить гемодинамику малого круга кровообращения.

9.3.9. Внутрисосудистое ультразвуковое исследование

Оценка состояния легочных артерий диаметром более 2 мм выполняется по показаниям для изучения морфологии сосудистой стенки.

9.3.10. Открытая биопсия легкого

Исследование проводят с последующей оценкой морфологии легочных сосудов по классификации Heath–Edwards и определением морфометрических показателей (индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериол). Оно используется как сопутствующая процедура при паллиативной коррекции ВПС для уточнения показаний к последующей радикальной коррекции. Как самостоятельная диагностическая хирургическая процедура ввиду травматичности в настоящее время не применяется.

9.3.11. Биохимические исследования крови, исследования системы гемостаза и функции эндотелия

Выполняются по показаниям как дополнительные методы оценки гипертензивной сосудистой болезни и для контроля проводимой медикаментозной терапии.

9.3.12. Тест с 6-минутной ходьбой

Исследование используется у детей с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и у неоперабельных детей для контроля эффективности проводимой медикаментозной терапии.

Педиатрическую гипертензивную сосудистую болезнь легких, ассоциированную с ВПС, следует дифференцировать с ЛГ, обусловленной приобретенными заболеваниями левых камер сердца (приобретенный стеноз и/или недостаточность митрального и/или аортального клапана, кардиомиопатиями, миокардитами, перикардитами и др.) и с широким

спектром заболеваний других органов и систем, вызывающих ЛГ у детей.

9.3.13. Рекомендации по диагностике педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких, ассоциированной с врожденными пороками сердца

Класс I

1. Диагноз педиатрической гипертензивной сосудистой болезни, ассоциированной с ВПС, должен быть поставлен на основании клинического исследования, ЭКГ, рентгенографии грудной клетки, пульсоксиметрии отдаленно на руках и ногах в состоянии покоя и при физической нагрузке и двухмерной трансторакальной ЭхоКГ (уровень доказательности C).
2. Пациенты с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких, ассоциированной с ВПС, должны быть направлены в специализированный кардиохирургический центр (уровень доказательности C).
3. В специализированном кардиохирургическом центре после уточнения характера имеющегося ВПС детям старше 6–12 мес с ЛГ 70% от системного давления и больше по данным ЭхоКГ показана катетеризация сердца с расчетом гемодинамики по методу Фика (уровень доказательности C).
4. Детям старше 6–12 мес с ВПС и прекапиллярной ЛГ 70% и больше от системного давления по данным катетеризации сердца показан ИМДЛА с медикаментозными тестами для уточнения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению (уровень доказательности C).
5. В качестве селективного легочного вазодилататора при ИМДЛА целесообразно применять оксид азота в дозе 10–20 ppm в течение 5–10 мин (уровень доказательности C).
6. Острая проба с легочными вазодилататорами при ИМДЛА считается положительной в случае достижения разницы (давление в ЛА ниже системного) по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях 10 мм рт. ст. и более или же при снижении среднего давления в ЛА 10 мм рт. ст. и более при неизменном системном давлении (уровень доказательности C). Проба считается сомнительной при достижении разницы по систолическому, диастолическому и среднему

давлению в легочной и системной артериях от 5 до 10 мм рт. ст. или же при снижении среднего давления в ЛА 10 мм рт. ст. и больше при синхронном снижении системного давления.

Проба оценивается как отрицательная или парадоксальная в случае снижения систолического, диастолического и среднего давления в системной артерии при неизменном давлении в ЛА, а также при более выраженном снижении давления в системной артерии по сравнению с давлением в ЛА (уровень доказательности С).

7. Детям старше 6–12 мес с ВПС и пассивной посткапиллярной ЛГ 70% и больше от системного давления по данным катетеризации сердца для уточнения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению показан ИМДЛА без тестов с вазодилататорами (только в состоянии бодрствования, физической нагрузки и медикаментозного сна, уровень доказательности С).

Класс Па

1. В качестве легочных вазодилататоров при ИМДЛА возможно использовать кислород в течение 5–10 мин через маску, илопрост (2,5–5 мкг) через ингалятор в течение 5–10 мин, эпопростенол (2–12 нг/кг/мин) внутривенно капельно в течение 10 мин, аминофиллин и эналаприл в возрастных дозировках внутривенно медленно, а при хорошей клинической переносимости – комбинацию вазодилататоров (уровень доказательности С).
2. Повышение SatO_2 5% и более в пробе крови, полученной из ЛА на фоне введения селективных легочных вазодилататоров, по сравнению с исходным значением, свидетельствует об увеличении артериовенозного сброса крови и обратимом характере ЛГ (уровень доказательности С).
3. Для диагностики педиатрической гипертензивной болезни легких, ассоциированной с ВПС, по показаниям следует применять АКГ, КТ и МРТ, ВСУЗИ легочных сосудов, биохимические исследования крови, системы гемостаза и функции эндотелия (уровень доказательности С).
4. Открытая биопсия легкого с последующей оценкой морфологии легочных сосудов по классификации Heath–Edwards и определением морфометрических

показателей (индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериол) показана как сопутствующая процедура при паллиативной коррекции ВПС для уточнения показаний к последующей радикальной коррекции (уровень доказательности С).

5. Для контроля проводимой медикаментозной терапии у детей с резидуальной легочной гипертензией после коррекции ВПС и у неоперабельных детей с ВПС показан тест с 6-минутной ходьбой (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Детям старше 6–12 мес с ВПС и реактивной (непропорциональной) посткапиллярной ЛГ 70% и более от системного давления по данным катетеризации сердца для уточнения показаний к хирургическому и (или) медикаментозному лечению возможно проведение ИМДЛА с медикаментозными тестами при условии хорошей клинической переносимости (уровень доказательности С).
2. ИМДЛА с медикаментозными тестами и изучение гемодинамики методом термодилуции могут использоваться у оперированных и неоперированных детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких для оценки эффективности и коррекции проводимой медикаментозной терапии ЛГ (уровень доказательности С).

Класс III

1. Детям младше 6 мес с гипертензивной сосудистой болезнью легких, ассоциированной с ВПС, ИМДЛА с медикаментозными тестами не показан (уровень доказательности С).
2. При проведении ИМДЛА детям с пассивной посткапиллярной ЛГ медикаментозные тесты с легочными вазодилататорами противопоказаны (уровень доказательности С).
3. Внутривенные формы антагонистов кальция (дилтиазем и др.) в качестве легочных вазодилататоров при ИМДЛА использовать нецелесообразно (уровень доказательности С).

4. Открытая биопсия легких для диагностики морфологических изменений легочных сосудов при педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких в качестве самостоятельного диагностического хирургического вмешательства нецелесообразна (уровень доказательности С).

9.4. Лечение

9.4.1. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких

1. При бивентрикулярной гемодинамике возможна радикальная хирургическая коррекция:
 - 1) с нормализацией давления в ЛА;
 - 2) с сохранением резидуальной ЛГ и необходимостью медикаментозной терапии ЛГ в послеоперационном периоде;Возможна паллиативная хирургия:
 - 1) в качестве самостоятельного хирургического вмешательства;
 - 2) с последующей радикальной коррекцией.Часть больных – неоперабельны.
2. При унiventрикулярной гемодинамике возможен полный многоэтапный обход правых отделов сердца:
 - 1) суживание ЛА, операция Дамуса–Кейя–Стенсела, Норвуда или гибридная коррекция синдрома гипоплазии левых отделов сердца со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА;
 - 2) создание двунаправленного кавопульмонального анастомоза;
 - 3) операция Фонтена.В ряде случаев возможен только первый и второй этапы хирургического лечения. У некоторых больных возможен только первый этап хирургического лечения. Часть больных неоперабельны.

9.4.1.1. Дети с врожденными пороками сердца и бивентрикулярной гемодинамикой

У детей с бивентрикулярной гемодинамикой в зависимости от тяжести морфологических изменений легочных сосудов возможна радикальная или паллиативная коррекция ВПС; при наиболее тяжелых формах легочной гипертензии хирургическая коррекция не показана.

Детям с ВПС в возрасте менее 6–12 мес независимо от тяжести имеющейся у них ЛГ возможно выполнение радикальной хирургической коррекции ввиду обратимости морфологических изменений сосудов легких.

У детей старше 6–12 мес, имеющих ВПС с увеличенным легочным кровотоком, показанием к радикальной коррекции служат клинические признаки выраженного артериовенозного сброса крови (застойная сердечная недостаточность с увеличением печени и влажными хрипами в легких, частые застойные респираторные заболевания, интенсивный систолический шум артериовенозного сброса на дефекте, расщепление II тона, увеличение левых отделов сердца с их диастолической перегрузкой и прямые признаки артериовенозного сброса крови по данным ЭхоКГ) в сочетании с нахождением в 1Б–3А гемодинамической группе по классификации В.И. Бураковского и соавт.

Детям старше 6–12 мес с признаками минимального артериовенозного сброса крови на дефектах перегородок, относящимся к 3Б гемодинамической группе по классификации В.И. Бураковского и соавт. и имеющим положительный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами, также показана радикальная коррекция ВПС. При одинаково положительном результате ИМДЛА радикальная коррекция ВПС у детей до 3 лет сопровождается нормализацией давления в ЛА чаще, чем у детей старшего возраста.

Детям старше 6–12 мес, имеющим ВПС с посткапиллярной ЛГ, радикальная коррекция порока показана при положительном результате ИМДЛА (без проб с вазодилататорами).

Детям старше 6–12 мес с признаками двунаправленного перекрестного сброса крови на дефектах перегородок, относящимся к 3Б–4 гемодинамическим группам и имеющим сомнительный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами, показано паллиативное (без закрытия дефектов перегородок сердца) хирургическое лечение ВПС в сочетании с открытой биопсией легкого.

В качестве паллиативных операций у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких и бивентрикулярной гемодинамикой возможны суживание ЛА, унифокализация больших аортолегочных коллатеральных артерий, реконструкция путей оттока из правого желудочка с сохранением ДМЖП, паллиативные операции предсердного переключения (Senning и Mustard), реконструкция или протезирование

ние клапанов сердца и устранение коарктации аорты при сохранении других компонентов сложного ВПС.

Показания к последующей радикальной коррекции определяются во время повторного ИМДЛА в отдаленном периоде (обычно через 6–12 мес) после паллиативных вмешательств при условии наличия I–III стадии морфологических изменений легочных сосудов по классификации Heath–Edwards.

У детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких и отрицательным или парадоксальным результатом ИМДЛА хирургическая коррекция ВПС не показана.

9.4.1.2. Дети с врожденными пороками сердца и унивентрикулярной гемодинамикой

Детям с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ показано многоэтапное хирургическое лечение с суживанием ЛА, операциями Норвуда, Дамуса–Кея–Стенсела с наложением системно-легочного анастомоза или гибридным хирургическим лечением синдрома гипоплазии левых отделов сердца на первом этапе, созданием двунаправленного каво-пульмонального анастомоза на втором этапе и операцией Фонтена на третьем этапе. Своевременно выполненные операции первого этапа призваны предотвратить развитие у детей с функционально единственным желудочком педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический порок периода новорожденности требуют проведения операции Норвуда с наложением системно-легочного анастомоза или гибридного хирургического лечения со стентированием ОАП и двухсторонним суживанием ЛА в первые часы и сутки жизни.

Суживание ЛА у детей с другими формами функционально единственного желудочка, напротив, нецелесообразно выполнять до возраста 2–3 недель ввиду наличия фетальной гипертрофии легочных сосудов. Идеальным возрастом для суживания ЛА при унивентрикулярной гемодинамике, позволяющим предотвратить развитие педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких и получить гарантированную возможность осуществления последующих этапов коррекции, следует считать 3–8 недель жизни.

Возможность осуществления операций обхода правых отделов сердца у детей с унивентрикулярной гемодинамикой, которым первый этап хирургического лечения был выполнен

в возрасте старше 2 мес, определяется после клинического обследования, расчета показателей гемодинамики и ИМДЛА.

Дети с унивентрикулярной гемодинамикой, у которых ввиду позднего выполнения первого этапа хирургического лечения развилась та или иная степень педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких, являющаяся противопоказанием к гемодинамической коррекции, обычно имеют сбалансированный легочный кровоток, относительно удовлетворительное качество и большую продолжительность жизни, чем неоперированные дети с функционально единственным желудочком сердца.

Показания к операциям обхода правых отделов сердца обсуждены в разделе 16. Следует добавить, что гемодинамическая коррекция возможна лишь у детей с 0 или I стадией легочной гипертензии по классификации Heath-Edwards, имеющих индекс толщины средней оболочки проксимальных и дистальных легочных артериол не более 15–18%.

9.4.1.3. Пересадка легких или сердечно-легочного комплекса у детей с бивентрикулярной и унивентрикулярной гемодинамикой и тяжелой педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких

Детям с би- или унивентрикулярной гемодинамикой, неоперабельным по причине наличия у них тяжелой педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких и не «отвечающим» на медикаментозную терапию, возможна пересадка легких в сочетании с коррекцией ВПС или пересадка сердечно-легочного комплекса. Летальность после пересадки легких в сочетании с коррекцией ВПС или пересадки сердечно-легочного комплекса в настоящее время схожа с летальностью у неоперированных больных с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких.

9.4.2. Рекомендации по хирургическому лечению врожденных пороков сердца у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких

Класс I

1. Хирургическое лечение ВПС у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких должно проводиться в специализированных кардиохирургических центрах (уровень доказательности A).

2. У детей с ВПС в возрасте менее 6–12 мес независимо от степени имеющейся у них ЛГ возможна радикальная хирургическая коррекция ввиду обратимости морфологических изменений сосудов легких (уровень доказательности С).
3. У детей старше 6–12 мес, имеющих ВПС с увеличенным легочным кровотоком, показанием к радикальной коррекции служат клинические признаки выраженного артериовенозного сброса крови (застойная сердечная недостаточность с увеличением печени и влажными хрипами в легких, частые застойные респираторные заболевания, интенсивный систолический шум артериовенозного сброса на дефекте, расщепление II тона, увеличение левых отделов сердца с их диастолической перегрузкой и прямые признаки артериовенозного сброса крови по данным ЭхоКГ) в сочетании с нахождением в 1Б–3А гемодинамической группе по классификации В.И. Бураковского и соавт. (уровень доказательности С).
4. Больным с функционально единственным желудочком сердца и ЛГ показано многоэтапное хирургическое лечение с суживанием ЛА, операциями Норвуда, Дамуса–Кея–Стенсела с наложением системно-легочного анастомоза или гибридным хирургическим лечением синдрома гипоплазии левых отделов на первом этапе, созданием двунаправленного кавопальмонального анастомоза на втором этапе и операцией Фонтена на третьем этапе (уровень доказательности С).
5. Суживание ЛА у детей с функционально единственным желудочком сердца целесообразно выполнять в возрасте 3–8 недель с целью предотвращения развития педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких и создания возможности для гемодинамической коррекции (уровень доказательности С).

Класс Па

1. Детям старше 6–12 мес с признаками минимального артериовенозного сброса крови на дефектах перегородок, относящимся к ЗБ гемодинамической группе по классификации В.И. Бураковского и соавт. и имеющим положительный результат ИМДЛА с медиантозными тестами, показана радикальная коррекция ВПС (уровень доказательности С).

2. Детям старше 6–12 мес, имеющим ВПС с посткапиллярной ЛГ, радикальная коррекция порока показана при положительном результате ИМДЛА (уровень доказательности С).
3. Детям старше 6–12 мес с признаками двунаправленного перекрестного сброса крови на дефектах перегородок, относящимся к ЗБ–4 гемодинамическим группам и имеющим сомнительный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами, показано паллиативное (без закрытия дефектов перегородок сердца) хирургическое лечение ВПС в сочетании с открытой биопсией легкого. Показания к последующей радикальной коррекции определяются во время повторного ИМДЛА в отдаленном периоде (обычно через 6–12 мес) после паллиативных вмешательств при условии наличия I–III стадии морфологических изменений легочных сосудов по классификации Heath–Edwards (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Детям с би- или унивентрикулярной гемодинамикой, неоперабельных по причине наличия тяжелой педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких, по показаниям возможна пересадка легких в сочетании с коррекцией ВПС или пересадка сердечно-легочного комплекса (уровень доказательности С).

Класс III

1. У детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких и отрицательным или парадоксальным результатом ИМДЛА хирургическая коррекция ВПС не показана (уровень доказательности С).

9.4.3. Образ жизни и медикаментозное лечение детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции врожденных пороков сердца и неоперабельных детей с врожденными пороками сердца и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких

Лечение детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции ВПС и неоперабельных детей с педиатрической гипертензивной

сосудистой болезнью легких состоит из комплекса общих мероприятий, поддерживающей и специфической медикаментозной терапии.

9.4.3.1. Образ жизни и общие мероприятия

Следует уделять отдельное внимание обучению родителей и медицинского персонала, мерам, направленным на облегчение симптомов и предупреждение прогрессирования заболевания, предотвращение дестабилизации клинического состояния, улучшение качества и увеличение продолжительности жизни детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких.

Показано, что тренировка дыхательной системы и дозированная физическая нагрузка в качестве самостоятельных мер могут увеличить толерантность к физической нагрузке и улучшить качество жизни детей с легочной гипертензией. Поэтому не следует ограничивать больных в умеренной физической нагрузке, сопровождающейся небольшой одышкой и тахикардией. Значительная нагрузка, приводящая к выраженной одышке, головокружению или боли в груди, противопоказана.

Чрезвычайно важна профилактика респираторных инфекций, поскольку альвеолярная гипоксемия всегда приводит к ухудшению клинического течения заболевания и служит фактором риска развития легочно-гипертензионного криза; терапия любого инфекционного заболевания должна быть максимальной.

Активация симпатoadреналовой системы при болевом синдроме и возбуждении любой этиологии также может привести к легочно-гипертензионному кризу. Целесообразно тщательно планировать некардиохирургические процедуры и манипуляции и проводить их с адекватной анальгезией и седацией.

Высокий риск парадоксальной веноартериальной воздушной эмболии у детей с синдромом Эйзенменгера требует особо тщательной профилактики воздушной эмболии при использовании венозных доступов.

Целесообразно избегать обезвоживания, подъема на большую высоту, контакта с табачным дымом, использования влияющих на функцию печени и почек лекарственных препаратов.

Необходима профилактика железодофицитной анемии (при железодофицитной анемии эритроциты обладают меньшей способностью к деформации, что у детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью и эритроцитозом может

увеличить риск нарушений мозгового кровообращения и других сосудистых осложнений).

9.4.3.2. Поддерживающая терапия

Оксигенотерапия, способствуя снижению легочного сосудистого сопротивления, положительно отражается на течении педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких. Детям с ВПС и легочно-сосудистой болезнью оксигенотерапия проводится для профилактики клинического ухудшения при интеркуррентных заболеваниях, гипертермии, возбуждении, болевом синдроме и других потенциально опасных состояниях, а также при авиаперелетах.

Постоянная поддерживающая оксигенотерапия показана детям с тяжелыми клиническими проявлениями и гипоксемией (насыщение O_2 в капиллярах менее 93%) в случае, если она приводит к уменьшению гипоксемии и клиническому улучшению.

Дыхание кислородом абсолютно показано для снижения ОЛС при развитии у детей легочно-гипертензионных кризов (легочного сосудистого спазма).

Диуретики показаны детям с клиническими признаками правожелудочковой недостаточности для уменьшения преднагрузки ПЖ. Однако даже при наличии периферических отеков и асцита следует избегать «агрессивной» диуретической терапии ввиду риска системной гипотензии и снижения сердечного выброса. Применяют петлевые диуретики, гидрохлоротиазид, триамтерен и спиронолактон в возрастных дозировках с регулярным контролем уровня калия.

Дигоксин в возрастных дозировках показан детям с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких при наличии у них сердечной недостаточности и предсердных тахиаритмий. Гипоксия, ацидоз и гипокалиемия, имеющие место при сердечной недостаточности, повышают чувствительность миокарда к токсическому эффекту сердечных гликозидов. Поэтому дигоксин следует применять с осторожностью или вообще не назначать больным с ЛГ и синусовым ритмом.

Для компенсации клинического состояния в условиях стационара показаны *кардиотоники* – допапин и добутамин.

Антикоагулянтная терапия варфарином с целевым уровнем Международного нормализованного отношения 1,5–2,5 или дезагрегантная терапия ацетилсалициловой кислотой в возрастных дозировках показана больным с педиатри-

ческой гипертензивной сосудистой болезнью легких без признаков кровотечений. Детям с кровохарканьем антикоагулянтная и дезагрегантная терапия противопоказана.

Показания к *терапевтическим кровопусканиям* с целью уменьшения вязкости крови, улучшения ее реологических свойств и кислородотранспортной функции в настоящее время ограничены. Кровопускания с последующим восполнением плазмпотери показаны при уровне гемоглобина более 200 г/л и гематокрите более 65% при отсутствии признаков обезвоживания.

9.4.3.3. Специфическая терапия вазодилататорами

Показанием к назначению *антагонистов кальция* (дилтиазем, нифедипин или амлодипин в возрастных дозировках) у больных с резидуальной легочной гипертензией после коррекции ВПС служит положительный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами при отсутствии у больного выраженной сердечной недостаточности (сердечный индекс более 2,1 л/мин/м², сатурация O₂ венозной крови более 63%, давление в правом предсердии менее 10 мм рт. ст.).

Ввиду того что существующие антагонисты кальция в России в настоящее время *не имеют разрешения к применению у детей*, их назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Неоперабельным детям с ВПС, педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких и сердечной недостаточностью антагонисты кальция противопоказаны.

Антагонист эндотелиновых рецепторов бозентан подавляет прогрессирование патологического фиброза интимы и гипертрофию гладких мышечных клеток легочных артериол, снижает ОЛС и давление в легочной артерии. Бозентан показан в качестве препарата первой линии детям с гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами и неоперабельным детям с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких (табл. 5).

Для оценки безопасности терапии рекомендуется ежемесячно контролировать уровни трансаминаз и билирубина в крови и при необходимости корректировать дозу.

Ингибитор фосфодиэстеразы *силденафил* вызывает вазодилатацию и ремоделирование легочной сосудистой стенки,

**Рекомендованные дозы бозентана
в зависимости от веса ребенка**

Вес ребенка	Стартовая доза в течение 4 недель	Целевая доза
Более 40 кг	62,5 мг 2 р/д	125 мг 2 р/д
20,1–40 кг	31,25 мг 2 р/д	62,5 мг 2 р/д
10–20 кг	31,25 мг 1 р/д	31,25 мг 2 р/д
Менее 10 кг	15,6 мг 1 р/д	15,6 мг 2 р/д

улучшает показатели легочной гемодинамики и функциональные возможности больных ЛГ. Назначается в дозе 1 мг/кг/сут в 3 приема.

Ввиду того что в России силденафил *не одобрен для применения у детей*, его назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Простаноид *эпопростенол* – легочный вазодилататор и ингибитор агрегации тромбоцитов, улучшает переносимость физической нагрузки и выживаемость детей с ЛГ. Возможно только внутривенное введение; стартовая доза 2 нг/кг/мин с последующим увеличением до целевой дозы 20–40 нг/кг/мин под контролем гемодинамики и клинического состояния. Необходимость постоянного внутривенного доступа увеличивает риск осложнений, включая инфекционные. Показан детям с тяжелым клиническим состоянием в условиях стационара.

Менее эффективны, но также используются в нашей стране препараты *алпростадил* для внутривенного введения. Вводятся в начальной дозе 5–10 нг/кг/мин с последующим увеличением до 30 нг/кг/мин.

Ввиду того что в России препараты алпростадил *не одобрены для применения у детей*, их назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Илопрост, аналог эндогенного простаглицина, используется ингаляционно. Он снижает давление в легочной артерии без значимого системного эффекта, улучшает гемодинамику и функциональный класс. Назначается в стартовой дозировке 2,5 мкг на ингаляцию в течение 5–10 мин, в случае хорошей переносимости доза может быть увеличена до 5 мкг на ингаляцию. Ингаляции необходимо повторять 6–9 раз в сутки.

Поскольку *опыт применения илоprostа у детей ограничен*, его назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

Оксид азота показан детям с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и неоперабельным детям с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких для лечения ЛГ в условиях стационара.

Ввиду того что *оксид азота не зарегистрирован в России как медицинский газ*, его назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

В зависимости от тяжести клинического течения педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких показана комбинированная терапия вазодилаторами.

Следует обратить особое внимание на продолжительность терапии резидуальной ЛГ после коррекции ВПС. Непродолжительная терапия или ее полное отсутствие могут привести к прогрессу легочно-сосудистой болезни в отдаленном послеоперационном периоде и стать причиной инвалидизации ребенка, несмотря на успешно проведенную операцию. Поэтому вазодилатирующую терапию следует продолжать до тех пор, пока давление в ЛА полностью не нормализуется, и этот эффект будет сохраняться как минимум 1 год.

Лечение легочно-гипертензионного криза у детей с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких должно включать седацию и обезболивание, оксигенотерапию, купирование ацидоза, гиповолемии и гипертермии в сочетании с адекватной терапией селективными легочными вазодилаторами.

9.4.4. Рекомендации по образу жизни и медикаментозному лечению детей с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции врожденных пороков сердца и неоперабельных детей с врожденными пороками сердца и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких

Класс I

1. При педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких необходимо избегать следующих состояний, связанных с высоким риском: респираторные инфекции, выраженное возбуждение и болевой синдром,

- обезвоживание, интенсивная физическая нагрузка, воздействие высокой температуры (горячая ванна, сауна), постоянное нахождение на большой высоте, железодефицитная анемия, воздушная эмболия при использовании венозного доступа (уровень доказательности С).
2. Все назначаемые детям лекарственные препараты должны оцениваться по потенциальному воздействию на ОЛС, ОПС, системное давление, функцию печени и почек (уровень доказательности С).
 3. Антагонист эндотелиновых рецепторов бозентан показан детям с гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами, и неоперабельным детям с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких (уровень доказательности В).
 4. Специфическую вазодилатирующую терапию у детей с резидуальной легочной гипертензией после коррекции ВПС следует продолжать до полной нормализации давления в ЛА и затем в течение 1 года (уровень доказательности С).
 5. Диуретики (петлевые, гидрохлоротиазид, триамтерен) показаны детям с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких и клиническими проявлениями правожелудочковой недостаточности (уровень доказательности С).
 6. Лечение легочно-гипертензионного криза у детей с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких должно включать седацию и обезбоживание, оксигенотерапию, купирование ацидоза, гиповолемии и гипертермии в сочетании с адекватной терапией селективными легочными вазодилататорами (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Умеренная физическая нагрузка с небольшой одышкой и тахикардией не противопоказана больным с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких (уровень доказательности С).
2. Оксигенотерапия при педиатрической гипертензивной сосудистой болезни легких показана: 1) детям с тяжелыми клиническими проявлениями и гипоксемией (насыщение капиллярной крови менее 93%) в случае,

если оксигенотерапия приводит к уменьшению гипоксемии и клиническому улучшению; 2) для профилактики клинического ухудшения при интеркуррентных заболеваниях, гипертермии, возбуждении, болевом синдроме и других потенциально опасных состояниях, авиаперелетах (уровень доказательности С).

3. Антагонисты кальция (дилтиазем, нифедипин или амлодипин в возрастных дозировках) показаны в качестве специфической вазодилатирующей терапии у детей с резидуальной легочной гипертензией после коррекции ВПС в случае положительного ИМДЛА с медикаментозными тестами при отсутствии выраженной сердечной недостаточности (сердечный индекс более 2,1 л/мин/м², сатурация O₂ венозной крови более 63%, давление в правом предсердии менее 10 мм рт. ст.). (уровень доказательности С).

Назначение возможно лишь при наличии информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума.

4. Детям с гипертензивной сосудистой болезнью легких после хирургической коррекции ВПС, имеющим отрицательный результат ИМДЛА с медикаментозными тестами, и неоперабельным детям с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких показаны:
- силденафил (уровень доказательности С). Назначение возможно лишь при наличии *информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума*;
 - илопрост (уровень доказательности С). Назначение возможно лишь при *информированном согласии родителей и заключении врачебного консилиума*;
 - эпопростенол и препараты алпростадила (уровень доказательности С). Назначение возможно лишь при наличии *информированного согласия родителей и заключения врачебного консилиума*;
 - комбинированная терапия вазодилататорами (уровень доказательности С).
5. Антикоагулянтная терапия варфарином с целевым уровнем Международного нормализованного отношения 1,5–2,5 или дезагрегантная терапия ацетилсалициловой кислотой в возрастных дозировках показана больным с педиатрической гипертензивной сосудистой

болезнью легких без признаков кровотечений (уровень доказательности С).

6. Для лечения сердечной недостаточности в условиях стационара показаны кардиотоники – допапин, добу-тамин (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Кровопускания с последующим восполнением плазмой потери в целях уменьшения вязкости крови, улучшения ее реологических свойств и кислородотранспортной функции показаны при гемоглобине более 200 г/л и гематокрите более 65% при отсутствии признаков обезвоживания (уровень доказательности С).
2. Дигоксин в возрастных дозировках показан детям с ВПС и педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких при сердечной недостаточности и предсердных тахиаритмиях. Дигоксин следует применять с осторожностью или вообще не назначать больным с ЛГ и синусовым ритмом (уровень доказательности С).

Класс III

1. Значительная физическая нагрузка, приводящая к выраженной одышке, головокружению или боли в груди, детям с педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких противопоказана (уровень доказательности В).
2. Неоперабельным детям с ВПС, педиатрической гипертензивной сосудистой болезнью легких и сердечной недостаточностью антагонисты кальция противопоказаны (уровень доказательности В).
3. Детям с кровохарканьем антикоагулянтная и дезагрегантная терапия противопоказана (уровень доказательности В).

9.5. Ключевые моменты оценки результатов и наблюдения

Класс I

1. Все дети с резидуальной ЛГ после коррекции ВПС и неоперабельные дети с ВПС и гипертензивной сосудистой болезнью легких должны наблюдаться у детского кардиолога 1 раз в 3–6 мес в зависимости от выраженности

клинической симптоматики и стабильности течения заболевания. При ухудшении состояния показана срочная консультация детского кардиолога и по показаниям лечение в стационаре (уровень доказательности В).

2. Помимо клинического обследования консультация детского кардиолога должна включать пульсоксиметрию, ЭКГ, ЭхоКГ, общий и биохимический анализ крови, другие исследования по показаниям (уровень доказательности В).

9.5.1. Рекомендации по профилактике инфекционного эндокардита

Класс I

Постоянная антибактериальная профилактика показана больным, имеющим венозный доступ (уровень доказательности В).

Класс IIa

Антибактериальная профилактика перед санацией полости рта показана у больных:

- неоперированных или после паллиативного хирургического вмешательства (уровень доказательности В);
- радикально оперированных и имеющих резидуальные дефекты перегородок (уровень доказательности В);
- имеющих протез или искусственное опорное кольцо клапана сердца (уровень доказательности В);
- ранее перенесших инфекционный эндокардит (уровень доказательности В).

Класс IIb

Антибактериальная профилактика перед санацией полости рта показана у больных, радикально оперированных в течение первых 6 мес после вмешательства (уровень доказательности В).

Класс III

Профилактика инфекционного эндокардита детям, не имеющим венозного доступа, не рекомендуется при проведении процедур, не связанных с санацией полости рта, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия, при отсутствии активной инфекции (уровень доказательности С).

10. ТЕТРАДА ФАЛЛО

10.1. Определение и сопутствующие заболевания

Тетрада Фалло состоит из четырех компонентов: это инфундибулярный стеноз ПЖ, большой ДМЖП, смещение аорты к ПЖ (декстропозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки. Это приводит к появлению декстропозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбоventрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обуславливает сужение ЛА [14, 27].

По степени тяжести клиники и морфологическому спектру пороков весьма вариабелен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан ЛА обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой. Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриоventрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), праворасположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ [50, 124, 126, 190].

10.2. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов

10.2.1. Пациенты с некорригированным пороком

Клиническими признаками порока являются одышка, цианоз губ и кончиков пальцев. Отчетливо выявляется отставание больных в физическом развитии. При нарастании одышки и цианоза состояние больных ухудшается и они без остановки могут делать всего лишь несколько шагов. Средняя продолжительность жизни больных с тетрадой Фалло составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА: 25% детей умирают в течение первого года жизни, 40% – к 3 годам, 70% – к 10 годам и 95% – к 40 годам жизни. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при

цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии в сосуды головного мозга с образованием абсцессов, сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита [88].

10.2.2. Рекомендации по оценке состояния неоперированного пациента

Класс I

1. Для начальной оценки состояния пациента с тетрадой Фалло необходимо выполнить ЭхоКГ-исследование, рентгенографию грудной клетки и ЭКГ (уровень доказательности C).
2. Больных в удовлетворительном состоянии с умеренным количеством жалоб после предварительной оценки состояния необходимо направить в кардиохирургический стационар на консультацию (уровень доказательности C).
3. Больных в тяжелом состоянии, с признаками дыхательной и сердечной недостаточности после предварительной оценки состояния необходимо экстренно направить в кардиохирургический стационар для оказания неотложной хирургической помощи (уровень доказательности C).

Класс III

Для постановки диагноза тетрады Фалло больному выполняются катетеризация сердца и АКГ, при необходимости возможно выполнение эндоваскулярных вмешательств в качестве паллиативной операции (уровень доказательности C).

10.3. Клиническое обследование

Больные с тетрадой Фалло, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. Больные часто садятся на корточки, так как в этой позе у них возрастает сосудистое сопротивление в большом круге кровообращения, что приводит к уменьшению объема венозного выброса крови в аорту, и значительная ее часть поступает в легкие. Большинство больных, как правило, жалуются на утомляемость, одышку при физической нагрузке,

иногда в покое. Аускультативно по левому краю грудины во втором-третьем межреберье выслушивается грубый систолический шум, обусловленный током крови через стеноз. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Белоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза [121, 122].

10.3.1. Электрокардиография

На ЭКГ выявляются отклонение электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ. Отношение зубцов R/S более 1 в грудных отведениях. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса отмечается у 16–20% больных. Видны признаки перегрузки правого предсердия. Выявляется высокий зубец P во II, III стандартных отведениях и отведении V₁. В 12% случаев отмечаются признаки комбинированной гипертрофии желудочков сердца [150].

10.3.2. Рентгенография грудной клетки

У больных с тетрадой Фалло отмечают повышенную прозрачность легочных полей, которая появляется за счет уменьшения кровотока в легких. Легочные сосуды представлены узкими тяжами, корни легких уменьшены. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет кзади и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстропозиция аорты лучше видна в боковой проекции.

10.3.3. Эхокардиография

ЭхоКГ позволяет поставить точный топический диагноз, можно оценить размеры правых и левых отделов сердца, расположение и размер ДМЖП, степень декстропозиции аорты. ЭхоКГ дает возможность выявить выраженность гипертрофии ПЖ, протяженность и степень сужения выводного тракта ПЖ, сочетание подклапанного и клапанного стенозов, размеры клапанного кольца и ствола ЛА. Наличие стеноза ЛА и величину градиента между ПЖ и ЛА определяют с помощью доплер-эхокардиографии.

10.3.4. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Катетеризация сердца позволяет выявить гемодинамические нарушения, имеющиеся у больных с тетрадой Фалло: высокое давление в ПЖ, равное давлению в ЛЖ и аорте. Систolicкое давление в ЛА низкое, имеется большой градиент систolicского давления между ПЖ и ЛА. В правых отделах венозная кровь, в аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса. При правой вентрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ.

После паллиативных вмешательств АКГ позволяет оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции. Оцениваются степень развития системы ЛА, возможная деформация ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. Эндovasкулярные вмешательства позволяют до радикальной операции корригировать стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА.

10.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Данные методы диагностики необходимы для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА. Также возможно определение степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

10.4. Тактика лечения пациентов

10.4.1. Медикаментозная терапия

Консервативное лечение неоперированных больных является индивидуальным и должно проводиться опытным кардиологом. Пациенты часто принимают антикоагулянтные препараты при мерцательной аритмии, а также после тромбоэмболии в головной мозг или транзиторных ишемических атак. Проводится умеренная диуретическая терапия при сердечной недостаточности, антиаритмическая терапия. Для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови часто применяют внутривенное введение кристаллоидных

растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки, а также постановку пиявок.

10.4.2. Радикальная коррекция

Радикальная операция может быть выполнена как первичная при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если скрупулезная клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику.

10.4.2.1. Рекомендации по выполнению радикальной коррекции тетрады Фалло

Класс I

Показания к радикальной коррекции определяют на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики [6]. Радикальная коррекция тетрады Фалло показана в следующих случаях:

1. Удовлетворительное клиничко-функциональное состояние пациентов:
 - а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л (уровень доказательности С);
 - б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75% (уровень доказательности С).
2. Анатомические критерии операбельности порока:
 - а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: $(A1+B1)/nAo$ более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250 (уровень доказательности С);
 - б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²) (уровень доказательности С);
 - в) фракция выброса желудочков более 50% (уровень доказательности С);
 - г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий (уровень доказательности С).
3. Гемодинамические критерии:
 - а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65 (уровень доказательности С);
 - б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55 (уровень доказательности С).

В настоящее время при радикальной коррекции в большинстве случаев выполняется продольная венстрикулотомия

в выводном тракте ПЖ, при необходимости дополняемая рассечением ствола и ветвей ЛА. Все нетипичные методы венстрикулотомии применяются редко, только при аномальном распределении ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. Иссечение инфундибулярного стеноза выполняется в объеме, необходимом для обеспечения хорошего доступа к ДМЖП и приточному тракту ПЖ. ДМЖП закрывают заплатой из синтетической ткани, укрепляя ее с помощью непрерывного или отдельных швов. Важнейшим условием являются герметичность шва и профилактика повреждения проводящей системы. Выполняется пластика выводного тракта ПЖ при помощи заплаты. В некоторых случаях пластика заплатой выполняется с захватом фиброзного кольца клапана, ствола ЛА, при необходимости с переходом на ветви ЛА. Иногда требуется применение экстракардиального кондуита от правого желудочка к легочной артерии, когда аномальная коронарная артерия пересекает выводной тракт ПЖ. Открытое овальное окно или ДМПП обычно закрывают.

После радикальной коррекции порока отношение давлений в желудочках не должно превышать 0,7–0,75. При большем отношении давлений в желудочках необходимо возобновить искусственное кровообращение и провести ревизию выводного тракта ПЖ и ствола ЛА [6, 124, 126].

Осложнения после радикальной коррекции: остаточная легочная регургитация, остаточный стеноз выводного тракта ПЖ, реканализация ДМЖП, недостаточность трикуспидального клапана, стеноз или гипоплазия ветвей ЛА, АВ-блокада, трепетание предсердий, расширение ПЖ и его дисфункция из-за легочной регургитации, прогрессирующая аортальная недостаточность, пароксизмальная желудочковая тахикардия, внезапная сердечная смерть.

Самая частая проблема, которая встречается после операции, – легочная регургитация. Это часто не учитывается при обследовании, потому что шум короткий и тихий. Пациентам, которые имеют аритмии или увеличение размеров сердца, нужно выполнить более тщательное обследование, чтобы исключить остаточные ВПС. Аортальная недостаточность может развиваться вследствие расширения аортального корня или хирургической погрешности во время радикальной коррекции.

10.4.3. Паллиативные вмешательства

В некоторых случаях радикальная операция проводится после предварительного создания системно-легочных анастомозов

(двухэтапный подход), когда первым этапом выполняется системно-легочный анастомоз, вторым этапом – радикальная коррекция порока. Тетрада Фалло с гипоплазией системы легочных артерий – один из самых сложных вариантов для коррекции порока. Обычно проводится операция реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Операция выполняется на «сухом» сердце, дозированно иссекаются все компоненты многоуровневого стеноза, возможно проведение пластики не только выводного тракта ПЖ, но и ствола ЛА. Наибольший рост легочных артерий происходит в первые 6 мес после операции.

Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м²), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.

10.4.3.1. Рекомендации по выполнению паллиативных операций при тетраде Фалло

Класс II

1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70% (уровень доказательности С).
2. Уровень гемоглобина более 190 г/л (уровень доказательности С).
3. Частые одышечно-цианотические приступы (2–3 р/д) (уровень доказательности С).
4. Длительная терапия бета-блокаторами (уровень доказательности С).
5. Сопутствующая патология (уровень доказательности С):
 - а) врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);
 - б) инфекционные осложнения;
 - в) острое нарушение мозгового кровообращения.

Класс III

При тетраде Фалло могут быть выполнены следующие типы паллиативных операций:

1. Создание системно-легочных анастомозов (уровень доказательности С).

2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП (уровень доказательности С).
3. Создание центрального анастомоза (уровень доказательности С).
4. Стентирование ОАП, ветвей ЛА (уровень доказательности С).
5. Транслуминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА (уровень доказательности С).

10.5. Клинические особенности и оценка состояния больных после радикальной коррекции

10.5.1. Обследование после операции

После операции, как правило, выслушиваются небольшой систолический шум на выводном тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум.

10.5.2. Терапия

Большинство пациентов не нуждаются в регулярном лечении при отсутствии остаточных гемодинамических проблем. Может быть необходимо медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.

10.5.3. Электрокардиография

У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а ширина комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ. Ширина комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики [99].

10.5.4. Рентгенография грудной клетки

У пациентов с хорошим результатом радикальной коррекции легочный рисунок обычно нормальный. Расширение сердца отражает выраженную легочную регургитацию, недостаточность трикуспидального клапана.

10.5.5. Эхокардиография

ЭхоКГ необходима для оценки состояния пациента после операции. Определяются наличие и выраженность остаточного стеноза выводного тракта ПЖ, ЛА, значимость легочной регургитации, наличие и выраженность недостаточности трикуспидального клапана. Оценивают герметичность закрытия ДМПП, ДМЖП, размер правого предсердия, степень расширения корня аорты. Измерение миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ.

10.5.6. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Зондирование сердца обычно не используется у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении.

10.5.7. Магнитно-резонансная томография

МРТ считается стандартом для оценки объема ПЖ, его систолической функции и может быть полезной в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [217].

10.5.8. Исследование толерантности к физической нагрузке

Исследование толерантности к физической нагрузке может использоваться, чтобы объективно оценить функциональную способность и потенциальные аритмии.

10.6. Возможные осложнения у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло

1. Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики.

2. Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин.

3. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.

4. Расширение или дисфункция требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ, обычно выявляются зна-

чимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана.

5. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного ИК и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции; вторичной при выраженной дисфункции ПЖ.

10.7. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению

Класс I

Всем пациентам после радикальной коррекции показано регулярное клиническое обследование. Особое внимание следует уделять степени легочной регургитации, давлению в ПЖ, его размеру и функции, степени трикуспидальной регургитации. Частота обследований определяется исходя из тяжести гемодинамических нарушений, должна быть не реже одного раза в год (уровень доказательности C).

10.8. Рекомендации по реабилитации пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло

Класс I

1. Пациенты после радикальной коррекции тетрады Фалло должны ежегодно обследоваться у кардиолога, который является экспертом по ВПС (уровень доказательности C).
2. Пациентам с тетрадой Фалло необходимо выполнять ЭхоКГ ежегодно, МРТ 1 раз в 2–3 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС (уровень доказательности C).
3. Исследование наследственной патологии (eg, 22q11) нужно предложить всем пациентам с тетрадой Фалло (уровень доказательности C).

Все пациенты должны регулярно ежегодно наблюдаться у кардиолога – эксперта по ВПС. В некоторых случаях, в зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование может проводиться чаще. ЭКГ необходимо проводить ежегодно, чтобы оценить сердечный ритм и продолжительность комплекса QRS. ЭхоКГ и МРТ должны быть выполнены специалистом,

компетентным в диагностике сложных ВПС. Холтеровское мониторирование проводится, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца [131, 203].

10.9. Рекомендации для проведения зондирования и ангиокардиографии у больных после радикальной коррекции тетрады Фалло

Класс I

1. Зондирование и АКГ у больных с тетрадой Фалло должны быть выполнены в региональных центрах лечения больных с ВПС (уровень доказательности С).
2. Плановое исследование анатомии коронарных артерий должно выполняться перед любым вмешательством на выводном тракте ПЖ (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. После радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование и АКГ можно выполнять для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза (уровень доказательности С).
2. После радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование и АКГ можно выполнять перед возможным устранением остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов либо БАЛКА (уровень доказательности В).

В этих случаях транскатетерные вмешательства могут включать:

- а) устранение остаточных ДМЖП или аортолегочных коллатеральных артерий (уровень доказательности С);
- б) транслюминальную баллонную ангиопластику или стентирование стенозов ЛА (уровень доказательности В);
- в) устранение остаточного ДМПП (уровень доказательности В).

Класс III

Инвазивное исследование у больных после коррекции тетрады Фалло показано, если следующие данные не могут быть получены другими методами: оценка гемодинамики, легочного кровотока и сопротивления, анатомия оттока ПЖ или стеноза ЛА, анатомия коронарных артерий

перед любой повторной хирургической процедурой, оценка желудочковой функции и наличия остаточных ДМЖП, степень митральной или аортальной недостаточности, величина сброса крови через ООО или ДМПП, оценка легочной регургитации и правожелудочковой недостаточности (уровень доказательности С).

10.10. Повторные операции

10.10.1. Открытые операции

Нарушения внутрисердечной гемодинамики и нарушения ритма являются показаниями для выполнения повторных операций у больных. Основными причинами повторных операций служат остаточные стенозы выводного тракта ПЖ, ствола и ветвей ЛА, реканализация ДМЖП. Недостаточность клапана ЛА также была одной из основных причин повторных операций у этих пациентов. Состояние пациентов существенно улучшалось после имплантации в позицию клапана ЛА искусственного протеза.

10.10.2. Рекомендации для выполнения повторных операций после радикальной коррекции тетрады Фалло

Класс I

1. Операции у больных после радикальной коррекции тетрады Фалло должны выполнять квалифицированные хирурги с опытом лечения ВПС (уровень доказательности С).
2. Протезирование легочного клапана показано при выраженной легочной регургитации и при уменьшении переносимости физических нагрузок (уровень доказательности В).
3. Аномалии коронарных артерий, наличие коронарной артерии в выводном тракте ПЖ должны быть установлены до операции (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Протезирование клапана ЛА показано после радикальной коррекции тетрады Фалло и выраженной легочной регургитации, а также:
 - a) при прогрессирующей дисфункции ПЖ (уровень доказательности В);

- б) прогрессирующем расширении ПЖ (уровень доказательности В);
 - в) развитии нарушений ритма (уровень доказательности С);
 - г) прогрессировании трикуспидальной недостаточности (уровень доказательности С).
2. Необходимо сотрудничество хирургов и интервенционных кардиологов для выполнения транслюминальной баллонной ангиопластики и стентирования стенозов ЛА после операции (уровень доказательности С).
3. Хирургическое лечение показано пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло с остаточной обструкцией выводного тракта ПЖ в следующих случаях:
- а) пиковый градиент систолического давления более чем 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С);
 - б) отношение систолического давления в ПЖ и ЛЖ более чем 0,7 (уровень доказательности С);
 - в) выраженное расширение ПЖ с его дисфункцией (уровень доказательности С);
 - г) остаточные ДМЖП с объемом сброса слева направо больше чем 1,5:1 (уровень доказательности В);
 - д) выраженная недостаточность аортального клапана (уровень доказательности С);
 - е) комбинация остаточных пороков, приводящая к расширению или дисфункции ПЖ (уровень доказательности С).

Отдаленная летальность после радикальной коррекции тетрады Фалло колеблется от 0 до 14%. Выживаемость через 10–20 лет после радикальной коррекции составляет 86% [50, 124, 126, 190].

Повторное хирургическое вмешательство показано для симптомных пациентов с выраженной легочной регургитацией или бессимптомным пациентам с выраженной легочной регургитацией и признаками значительного расширения ПЖ или его дисфункции. Больным с кондуитами часто необходимо повторное вмешательство по поводу стеноза кондуита или недостаточности его клапана. У некоторых пациентов прогрессирует недостаточность аортального клапана, которая требует хирургического вмешательства.

Хирургические процедуры после радикальной коррекции тетрады Фалло включают протезирование клапана ЛА, устра-

нение стеноза ЛА, удаление аневризмы выводного тракта ПЖ, устранение реканализации ДМЖП, протезирование или пластику трикуспидального клапана, протезирование аортального клапана, операцию протезирования восходящего отдела аорты, РЧА аритмогенных зон, имплантацию кардиовертера-дефибриллятора при высоком риске внезапной смерти.

Рекомендуется закрытие открытого овального окна, особенно если есть цианоз, эпизоды парадоксальной эмболии, потребность в постоянном водителе ритма или кардиовертере-дефибрилляторе.

10.10.3. Эндovasкулярные вмешательства

В настоящее время трудно представить себе хирургическое лечение тетрады Фалло без использования методов эндоваскулярной хирургии. Одно из направлений – коррекция стенозов ветвей ЛА, которые могут иметь как врожденный, так и приобретенный характер (после выполнения различных типов системно-легочных анастомозов). Неустраненный стеноз ветвей после операции приводит к сохранению остаточного высокого давления в правом желудочке и развитию острой сердечной недостаточности, уменьшению перфузии соответствующего легкого, ухудшению качества жизни.

Баллонная ангиопластика может быть эффективным способом уменьшить препятствие для легочного кровотока, увеличивая легочную сосудистую емкость, и уменьшить ОЛС. Критерии отбора больных на ангиопластику: 1) наличие выраженной гипоплазии или стеноза хотя бы одной из легочных артерий; 2) диаметр суженного сегмента менее 7 мм; 3) давление в ПЖ по отношению к системному более 0,60. При наличии 2 критериев и более рекомендуется баллонная ангиопластика. Механизм ангиопластического действия следующий. При раздувании баллона происходит разрыв интимы и мышечной оболочки сосуда, а волокнистая часть медиастенки растягивается. Место разрыва и растяжения медиастенки и интимы в течение 1–2 мес заполняется соединительной тканью. Эти процессы должны быть выраженными для длительного и успешного расширения суженного участка. Если разрыв касается только интимы, то ангиопластика обычно оказывается неудачной [135]. Однако баллонная дилатация сужений ЛА не всегда успешна, высок процент рестенозов в послеоперационном периоде, что привело к созданию внутрисосудистых эндопротезов (стендов). Задачей эндопротезирования является имплантация

каркаса для исключения обратного эластического возврата, сужения сосуда и поддержки сосудистой стенки с устранением стеноза.

Подход к транскатетерному закрытию остаточных мышечных ДМЖП или реканализации ДМЖП остается эффективной альтернативой хирургическому закрытию [127].

10.10.4. Рекомендации для проведения ангиокардиографии после операции

Класс IIa

1. Катетеризация сердца показана пациентам с корригированной тетрадой Фалло для решения вопроса об устраниении остаточного ДМПП или ДМЖП со сбросом крови слева направо больше чем 1,5:1, если анатомия дефектов подходит для транскатетерного закрытия (уровень доказательности C).
2. Катетеризация сердца после радикальной коррекции тетрады Фалло должна быть спланирована с участием квалифицированных кардиологов и хирургов, компетентных в диагностике и лечении ВПС. Опыт закрытия остаточных дефектов с помощью окклюдеров достаточно большой, но опыт чрескожной имплантации стент-клапана в позицию легочной артерии является небольшим, и эффективность/безопасность остается неопределенной, хотя эта техника и кажется многообещающей (уровень доказательности C).

10.11. Рекомендации при нарушениях ритма сердца

Класс I

Ежегодное обследование с изучением жалоб, ЭКГ, оценка функции ПЖ, тесты на толерантность к физической нагрузке рекомендуются для пациентов с ЭКС и кардиовертерами-дефибрилляторами (уровень доказательности C).

Класс IIa

Периодический контроль ЭКГ и проведение холтеровского мониторирования могут быть полезными как часть обычного послеоперационного ведения. Частота обследования должна быть индивидуализирована в зависимости от гемодинамики и клинического прогноза аритмии (уровень доказательности C).

Класс Пб

Электрофизиологическое исследование позволит выявить истинную причину аритмии (уровень доказательности С).

Особое место среди осложнений отдаленного послеоперационного периода занимают нарушения ритма. Внезапная смерть вследствие различных аритмий отмечается у 3–5% больных, которым выполнена радикальная коррекция. К внезапной смерти могут приводить широкий спектр аритмий: полная атриовентрикулярная блокада, желудочковые и наджелудочковые аритмии.

Многие исследователи пытались определить механизм и факторы риска для развития внезапной смерти от аритмий в этой группе. Ранее полагали, что нарушения ритма связаны с нарушенной АВ-проводимостью, считая, что травма проводящих тканей во время операции может привести к внезапной смерти в отдаленные сроки из-за резкого ухудшения проводимости. В настоящее время акцент перемещен от АВ-блокады к желудочковой тахикардии как более частому механизму внезапной смерти у пациентов после коррекции тетрады Фалло [51, 66].

Факторами риска развития аритмий в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло являются следующие: 1) ранее выполненный системно-легочный анастомоз; 2) старший возраст во время операции; 3) высокое давление в ПЖ или его перерастяжение из-за остаточного стеноза ЛА или выраженной легочной регургитации; 4) высокая степень эктопических очагов при холтеровском мониторировании; 5) индуцируемая желудочковая тахикардия при электрофизиологическом исследовании. Существует корреляция между желудочковой тахикардией и продолжительностью комплекса QRS более 180 мс. Самая значительная степень удлинения комплекса QRS отмечена именно среди пациентов с дисфункцией и расширением ПЖ (так называемое механоэлектрическое взаимодействие) [61, 177].

Определение риска развития аритмий у бессимптомных больных после радикальной коррекции тетрады Фалло до настоящего времени является предметом дискуссии. Большинство клиницистов полагаются на ежегодное обследование, выполнение ЭКГ, холтеровское мониторирование и пробу переносимости физических нагрузок с целью регистрации

желудочковых экстрасистол, а также на периодически выполняемые ЭхоКГ и МРТ, чтобы контролировать функциональное состояние ПЖ.

Наличие жалоб, то есть трепетание предсердий, головокружение или эпизод обморока, должны усилить подозрение на наличие аритмий у пациентов и потребовать проведения электрофизиологического исследования и катетеризации сердца. Выполненное электрофизиологическое исследование может дать прогноз относительно риска возможного развития желудочковой тахикардии. Этот метод также может выявить аномальные проводящие пути как дополнительный фактор развития аритмий. Эпизоды желудочковой тахикардии или остановки сердца в настоящее время контролируются имплантируемыми кардиовертерами-дефибрилляторами.

11. АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

11.1. Определение и сопутствующие заболевания

Атрезия легочной артерии представляет собой врожденное отсутствие прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА. Это довольно редкий ВПС, который отмечается в 2–3% случаев от всех ВПС. Порок встречается как в виде сочетания с ДМЖП, так и с различными сложными ВПС, такими как транспозиция магистральных сосудов, атрезия правого атрио-вентрикулярного отверстия, единственный желудочек сердца и др. [145]. Анатомические критерии порока следующие: 1) отсутствие ЛА на различных уровнях; 2) большой ДМЖП; 3) наличие дополнительных источников коллатерального кровотока легких; 4) гипертрофия ПЖ; 5) декстропозиция корня аорты; 6) нормальное взаимоотношение аорты и ствола ЛА [189].

По классификации J. Somerville (1970 г.), выделяют четыре типа порока: I. Атрезия клапана ЛА. Ствол, правая и левая легочные артерии полностью сформированы и проходимы; II. Атрезия клапана и ствола ЛА. Обе легочные артерии сохранены и могут иметь общее или раздельное начало; III. Атрезия клапана, ствола и одной из легочных артерий. Другая легочная артерия сформирована и проходима; IV. Атрезия клапана, ствола, обеих легочных артерий. Кровоток в легких осуществляется за счет сети коллатеральных сосудов.

Существует более современная классификация порока, принятая на 3-й Международной конференции по разработке номенклатуры для детской кардиохирургии в New Orleans в 1999 г., которая охватывает все его варианты, выделены группы в зависимости от анатомии малого круга кровообращения и наличия определенного типа атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной связи. Классификация малого круга кровообращения: тип А – имеются истинные легочные артерии, коллатеральные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется через ОАП; тип Б – наличие истинных легочных и коллатеральных артерий; тип В – истинные легочные артерии отсутствуют, легочный кровоток осуществляется по коллатеральным артериям. Классификация порока в зависимости от типа атриовентрикулярной

и венстрикулоартериальной связи: 1) конкордантная атрио-венстрикулярная и венстрикулоартериальная связь; 2) конкордантная атрио-венстрикулярная и дискордантная венстрикулоартериальная связь; 3) дискордантная атрио-венстрикулярная и конкордантная венстрикулоартериальная связь; 4) дискордантная атрио-венстрикулярная и венстрикулоартериальная связь.

Можно выделить следующие типы коллатерального кровообращения легких при АЛА: 1) большие аортолегочные коллатеральные артерии; 2) ОАП; 3) медиастинальные артерии; 4) бронхиальные артерии; 5) фистула между левой коронарной артерией и стволом ЛА; 6) смешанные формы. Наиболее значительную роль в обеспечении кровотока в легких играют открытый артериальный проток, БАЛКА и бронхиальные артерии [125].

Нарушения гемодинамики при данном пороке определяются главным образом отсутствием прямого сообщения между ПЖ и системой ЛА, при этом прямое поступление венозной крови из ПЖ невозможно. Кровоток в легких осуществляется обходным путем из ПЖ через ДМЖП в ЛЖ, далее смешанная артериализированная кровь поступает в аорту и лишь затем через ОАП или по коллатеральным сосудам в легкие. При этом насыщение крови кислородом в аорте, коллатеральных артериях и легочной артерии идентично [6].

11.2. Клинические особенности и обследование неоперированных пациентов

11.2.1. Пациенты с некорригированным пороком

Клиническая картина порока довольно характерна. Преобладают признаки хронического кислородного голодания. Однако одышечно-цианотических приступов нет, что отличает этот порок от большинства форм тетрады Фалло. Наряду с общим цианозом определяются симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол». Отчетливо выявляется отставание больных в физическом развитии. Слева от грудины иногда видна деформация грудной клетки в виде сердечного горба. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоза в сосудах головного мозга, от абсцессов, сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита.

11.2.3. Рекомендации по оценке состояния неоперированного пациента

Класс I

1. Для начальной оценки состояния пациента с АЛА и ДМЖП необходимо выполнить ЭхоКГ-исследование, рентгенографию грудной клетки и ЭКГ (уровень доказательности С).
2. Больных в удовлетворительном состоянии с умеренным количеством жалоб после предварительной оценки состояния необходимо направить в кардиохирургический стационар на консультацию (уровень доказательности С).
3. Больных в тяжелом состоянии, с признаками дыхательной и сердечной недостаточности после предварительной оценки состояния необходимо экстренно направить в кардиохирургический стационар для оказания неотложной хирургической помощи (уровень доказательности С).

Класс III

1. Для постановки диагноза АЛА с ДМЖП больному выполняются катетеризация сердца и АКГ, при необходимости возможно выполнение эндоваскулярного вмешательства в качестве паллиативной операции (уровень доказательности С).
2. Для изучения особенностей коллатерального кровотока в легких показаны КТ и МРТ с контрастированием (уровень доказательности С).

11.3. Клиническое обследование

Кожные покровы и видимые слизистые у больных с АЛА и ДМЖП обычно синюшные. Большинство больных, как правило, жалуются на утомляемость, одышку при физической нагрузке, иногда в покое. При аускультации определяется акцент II тона над основанием сердца и при хорошо развитых коллатеральных артериях – систолодиастолический шум слева от грудины, проводящийся на спину. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза.

11.3.1. Электрокардиография

Изменения на ЭКГ нехарактерны. Электрическая ось сердца отклонена вправо, имеются признаки гипертрофии ПЖ и правого предсердия, отношение зубцов R/S более 1 в грудных отведениях. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса выявляется у 20% больных. Признаки перегрузки правого предсердия – высокий зубец P во II, III стандартных отведениях и в отведении V₁. В 14% случаев отмечаются признаки комбинированной гипертрофии желудочков сердца.

11.3.2. Рентгенография грудной клетки

При рентгенологическом исследовании отмечается обеднение легочного рисунка, корни легких очерчены слабо. При наличии достаточно больших ветвей ЛА их можно выявить на рентгенограммах. Усиление легочного рисунка обычно связано с наличием атипичных теней коллатеральных сосудов. У некоторых больных может наблюдаться асимметрия легочного рисунка, когда он с одной стороны усилен, с другой – обеднен. Тень сердца умеренно увеличена в поперечнике, но чаще нормальных размеров. Дуга ЛА западает, верхушка сердца приподнята увеличенным ПЖ, талия сердца подчеркнута. В косых проекциях определяются увеличение правых отделов сердца и уменьшение размеров ЛЖ. Тень восходящей аорты расширена.

11.3.3. Эхокардиография

На ЭхоКГ видны расширенная восходящая часть аорты и большой ДМЖП. При I типе порока определяются ствол и ветви ЛА в зависимости от степени их гипоплазии. При II типе порока выявляются бифуркация, место слияния и обе ветви ЛА. При III и IV типах порока определение состояния системы ЛА по данным ЭхоКГ неэффективно. Размеры левых отделов сердца варьируют от умеренно увеличенных до уменьшенных, однако в большинстве случаев размер ЛЖ нормальный. Характерным ЭхоКГ-признаком атрезированного проксимального отдела ЛА является вид уплотненной мембраны и слепо заканчивающегося выводного тракта ПЖ. Использование доплер-эхокардиографии позволяет у всех больных дифференцировать АЛА от выраженного стеноза ЛА.

11.3.4. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Катетеризация сердца и АКГ выполняются по той же программе, что и при тетраде Фалло. Систолическое давление в обоих желудочках одинаковое. Насыщение крови кислородом, как правило, снижено. Провести катетер в ЛА можно лишь при наличии ОАП. При правой вентрикулографии контрастируется окклюзированный выводной тракт ПЖ, через ДМЖП контрастное вещество поступает в восходящую аорту. Для изучения источников кровоснабжения легких проводится аортография, что позволяет определить их наличие, размеры, уровень отхождения, ход и распределение в легких, установить их взаимосвязь с истинными легочными артериями.

После паллиативных вмешательств АКГ позволяет оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции. Оцениваются степень развития системы ЛА, возможная деформация ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. Эндovasкулярные вмешательства позволяют до радикальной коррекции удалять стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА.

11.3.5. Магнитно-резонансная терапия и компьютерная томография

Данные методы диагностики необходимы для получения изображений ствола, ветвей и периферических отделов ЛА. Также возможно определение степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

11.4. Тактика лечения пациентов

11.4.1. Медикаментозная терапия

Консервативное лечение неоперированных больных является индивидуальным и должно проводиться опытным кардиологом. Пациенты часто принимают антикоагулянтные препараты при фибрилляции предсердий, а также после тромбоза в головной мозг или транзиторных ишемических атак. Имеет место умеренная диуретическая терапия при сердечной недостаточности и антиаритмическая терапия. Для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови часто применяют внутривенное

введение кристаллоидных растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки, а также постановку пиявок.

11.4.2. Радикальная коррекция

Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику.

11.4.2.1. Рекомендации по выполнению радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс I

Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики (Подзолков В.П., 2008). Радикальная коррекция АЛА с ДМЖП показана в следующих случаях:

1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:
 - а) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л (уровень доказательности С);
 - б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75% (уровень доказательности С).
2. Анатомические критерии операбельности порока:
 - а) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: $(A1+B1)/nAo$ более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250 (уровень доказательности С);
 - б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м²) (уровень доказательности С);
 - в) фракция выброса желудочков более 50% (уровень доказательности С);
 - г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий (уровень доказательности С);
 - д) наличие истинных легочных артерий во всех бронхолегочных сегментах (уровень доказательности С).
3. Гемодинамические критерии:
 - а) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65 (уровень доказательности С);

|| б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55 (уровень доказательности С).

При благоприятной форме порока (наличие хорошо развитой системы ЛА (I и II типы порока), ОАП, небольших коллатеральных артерий) возможно выполнение радикальной коррекции с высоким эффектом. Первым этапом выполняется продольная венстрикулотомия в выводном тракте ПЖ, разрез продлевается на ствол ЛА. Иссечение инфундибулярного стеноза проводится в объеме, необходимом для обеспечения хорошего доступа к ДМЖП и приточному отделу ПЖ. ДМЖП закрывают заплатой из синтетической ткани, укрепляя ее с помощью непрерывного или отдельных швов. При I типе порока выполняется пластика выводного тракта ПЖ и ствола ЛА при помощи заплат, при II типе порока – имплантация искусственного ствола ЛА между ПЖ и системой ЛА. Открытое овальное окно или ДМПП обычно закрывают. До начала искусственного кровообращения перевязывают ОАП.

В некоторых случаях радикальная операция проводится после предварительного создания системно-легочных анастомозов (двухэтапный подход), когда первым этапом выполнялся системно-легочный анастомоз, вторым этапом – радикальная коррекция порока. Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается объем ЛЖ (более 40 мл/м²), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.

После радикальной коррекции порока отношение давления в желудочках не должно превышать 0,7–0,75. При большем отношении давлений в желудочках необходимо возобновить искусственное кровообращение и провести ревизию выводного тракта ПЖ и ствола ЛА [6, 124, 126].

Осложнения после радикальной коррекции: выраженная остаточная легочная регургитация, остаточный стеноз выводного тракта ПЖ, реканализация ДМЖП, недостаточность трикуспидального клапана, стеноз или гипоплазия ветвей ЛА, АВ-блокада, трепетание предсердий, расширение ПЖ и его дисфункция из-за легочной регургитации, прогрессирующая аортальная недостаточность, пароксизмальная желудочковая тахикардия, внезапная сердечная смерть.

11.4.3. Рекомендации по выполнению паллиативных операций при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс II

1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70% (уровень доказательности C).
2. Уровень гемоглобина более 190 г/л (уровень доказательности C).
3. Сопутствующая патология (уровень доказательности C).
 - а) врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие, печень, почки);
 - б) инфекционные осложнения;
 - в) острое нарушение мозгового кровообращения.

Класс III

При АЛА с ДМЖП могут быть выполнены следующие типы паллиативных операций:

1. Создание системно-легочных анастомозов (уровень доказательности C).
2. Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП (уровень доказательности C).
3. Создание центрального анастомоза (уровень доказательности C).
4. Стентирование ОАП, ветвей ЛА (уровень доказательности C).

11.4.4. Многоэтапное хирургическое лечение больных

АЛА и ДМЖП с гипоплазией системы легочных артерий – один из самых сложных разделов коррекции данного порока. У 25% больных АЛА I–II типов сочетается с БАЛКА, требующих ликвидации либо соединения с системой истинных легочных артерий, в 46,1% случаев одновременно отмечается резкая гипоплазия системы ЛА. Мультифокальная природа легочного кровотока и гипоплазия системы ЛА затрудняют возможность проведения хирургической коррекции порока и определяют необходимость использования метода многоэтапного лечения.

Конечной целью этапного хирургического лечения порока является пластика ДМЖП, создание адекватного сообщения между ПЖ и системой ЛА, ликвидация внесердечных источников кровотока в легких при помощи методов эмболизации либо прямой перевязки БАЛКА, восстановление истинного легочно-

го кровотока по максимальному количеству бронхолегочных сегментов с использованием методов унифокализации [7].

Первым этапом обычно выполняется операция реконструкции путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП. Дозированно иссекаются все компоненты многоуровневого стеноза, выполняется пластика выводного тракта ПЖ и ствола ЛА заплатой. При II типе порока имплантируется искусственный ствол ЛА. Наибольший рост легочных артерий происходит в первые 6 мес после операции. Все последующие хирургические процедуры должны быть направлены на полное устранение многочисленных внесердечных источников кровотока в легких, восстановление наиболее полного истинного легочного кровотока по долям и сегментам легких, адекватное увеличение недостаточно развитых сегментов или восполнение недостающих сегментов центральных легочных артерий и создание единственного источника легочного кровотока из правого желудочка.

Некоторыми авторами используется метод одноэтапной многокомпонентной радикальной коррекции порока, когда наряду с его внутрисердечной коррекцией производятся процедуры унифокализации легочного кровотока. При этом легочные артерии должны быть размером более 50% от нормы и соединяться с количеством бронхолегочных сегментов, соответствующих одному легкому [163]. Такой подход имеет ряд преимуществ: 1) обеспечивается равномерное развитие легочного сосудистого русла вследствие пульсирующего кровотока из ПЖ во вновь созданное русло; 2) возможно выполнение прямых анастомозов между коллатеральными артериями, что способствует росту анастомозов в отличие от создания анастомозов при помощи протезов; 3) исключаются повторные вмешательства, требующие выделения сосудов из спаек, которые также ограничивают рост и развитие анастомозов; 4) при одномоментной многокомпонентной радикальной коррекции порока у новорожденных рано восстанавливается легочно-артериальное дерево и легочная гипертензия не развивается.

11.4.4.1. Рекомендации по выполнению многоэтапного хирургического лечения

Класс IIb

1. Насыщение артериальной крови кислородом менее 70% (уровень доказательности C).
2. Уровень гемоглобина более 190 г/л (уровень доказательности C).

3. Множественные БАЛКА (уровень доказательности С).
4. Гипоплазия системы ЛА (индекс Наката менее 150–200, индекс McGoop менее 1,0) (уровень доказательности С).

11.4.5. Хирургическое лечение пациентов с атрезией легочной артерии III–IV типов и дефектом межжелудочковой перегородки

При АЛА III типа по классификации J. Somerville (1970 г.) анатомия порока характеризуется не только отсутствием сообщения между ПЖ и системой ЛА, но и отсутствием ствола ЛА и одной из ее ветвей. Ранее выполнялись исключительно различные виды системно-легочных анастомозов, в настоящее время проводится унифокализация легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией. Данное вмешательство до сих пор сопровождается достаточно высокой летальностью, многочисленными послеоперационными осложнениями, необходимостью повторных операций.

11.4.5.1. Рекомендации по выполнению хирургических вмешательств у больных с атрезией легочной артерии III типа и дефектом межжелудочковой перегородки

Класс II

1. При соответствии больного критериям операбельности необходимо проводить радикальную коррекцию порока (уровень доказательности С).
2. При несоответствии пациента анатомическим или гемодинамическим критериям выполняется паллиативное вмешательство (системно-легочный анастомоз или реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП (уровень доказательности С).
3. При наличии крупных коллатеральных артерий предпочтительно этапное хирургическое лечение – унифокализация легочного кровотока с последующей радикальной коррекцией (уровень доказательности С).
4. Одномоментная радикальная коррекция у больных с БАЛКА и гипоплазией системы ЛА сопровождается довольно высокой летальностью и поэтому менее предпочтительна (уровень доказательности С) [7].

Состояние больных с IV типом порока зависит не от количества коллатеральных артерий, а от их величины, размера,

наличия и степени сужения просвета. Традиционно эти пациенты подвергаются многоэтапной унифокализации легочного кровотока до проведения радикальной коррекции. Эти паллиативные процедуры в основном выполняются с использованием лоскута синтетического протеза (Gore-Tex) или ксеноперикарда для создания центральных ветвей ЛА [23]. При этом каждая процедура дополняется формированием системно-легочного анастомоза при помощи протеза Gore-Tex. У больных с многочисленными стенозированными коллатеральными артериями диаметром 2–3 мм невозможно создать центральные легочные артерии из-за малого диаметра сосудов, поэтому таким пациентам выполняются процедуры, направленные на устранение или «обход» стенозов. К данным процедурам относятся пластика места сужения заплатой из ксеноперикарда; выполнение анастомоза между коллатеральной и подключичной артериями при помощи синтетического протеза. Обе эти процедуры направлены на улучшение соматического состояния больного, то есть на увеличение уровня легочного кровотока и, соответственно, насыщения крови кислородом.

После завершения процедур унифокализации проводится радикальная коррекция порока, которая заключается в ликвидации внесердечных источников легочного кровотока (анастомозы, оставшиеся коллатеральные артерии), в пластике ДМЖП, объединении унифокализированных легочных артерий в одну систему с кровоснабжением из ПЖ (использование различных видов Т- и Y-образных кондуитов). Данные вмешательства проводятся достаточно редко и сопровождаются большими хирургическими трудностями, многочисленными осложнениями.

У некоторых пациентов в качестве паллиативной процедуры выполняются ангиопластика и стентирование коллатеральных артерий [225]. При этом производится баллонная ангиопластика области стеноза БАЛКА или имплантация Palmaz-стента в коллатеральную артерию, кровоснабжающую большой участок левого легкого. После процедуры насыщение крови кислородом увеличивается.

11.4.5.2. Рекомендации по выполнению эндоваскулярных вмешательств у больных с атрезией легочной артерии IV типа с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс Па

1. Тяжелое состояние больных, гипоксемия, уровень гемоглобина более 180 г/л (уровень доказательности С).

2. Невозможность выполнения обычных хирургических процедур на коллатеральных артериях (сложные формы распределения сосудов в легких; предшествующие вмешательства в плевральных полостях; морфологические изменения в легких, соответствующие легочной гипертензии (уровень доказательности С).
3. Отсутствие противопоказаний для антикоагулянтной терапии (уровень доказательности С).
4. Коллатеральная артерия кровоснабжает более 3 сегментов легкого (уровень доказательности С).
5. Среднее давление в коллатеральном сосуде дистальнее стеноза менее 15 мм рт. ст. (уровень доказательности С).
6. При постановке стента не должен быть закрыт кровоток в боковые ветви коллатеральной артерии (уровень доказательности С).
7. Должны отсутствовать выраженные периферические стенозы БАЛКА (уровень доказательности С).
8. Взрослый возраст, когда проведение открытых хирургических процедур более опасно (уровень доказательности С).

11.4.5.3. Рекомендации по выполнению хирургических вмешательств у больных с атрезией легочной артерии IV типа с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс IIa

1. При наличии БАЛКА предпочтительно этапное хирургическое лечение – унифокализация легочного кровотока, в дальнейшем при соответствии больного критериям операбельности выполняется радикальная коррекция порока (уровень доказательности С).
2. Одномоментная радикальная коррекция и унифокализация БАЛКА сопровождаются довольно высокой летальностью и поэтому менее предпочтительны (уровень доказательности С).
3. При несоответствии пациента анатомическим или гемодинамическим критериям выполняется паллиативное вмешательство (создание системно-легочного анастомоза, унифокализация или реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП) (уровень доказательности С).

4. В качестве паллиативной процедуры при АЛА IV типа с ДМЖП может выполняться транслюминальная баллонная ангиопластика или стентирование стенозов БАЛКА (уровень доказательности C).

11.5. Клинические особенности и оценка состояния больных после радикальной коррекции

11.5.1. Обследование после операции

После успешной коррекции порока пациенты полностью избавляются от жалоб, исчезают симптомы хронической гипоксемии, практически нормализуется физическая активность и больные ведут активный образ жизни. Хорошие и удовлетворительные функциональные результаты коррекции, по данным ряда авторов, составляют 88–94% [124, 126, 144].

После операции обычно выслушиваются небольшой систолический шум на выводящем тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум.

11.5.2. Консервативное лечение

Большинство пациентов не нуждаются в регулярном лечении при отсутствии остаточных гемодинамических проблем. Может быть необходимо медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.

11.5.3. Электрокардиография

При анализе ЭКГ в 92% случаев выявляется синусовый ритм, в 8% – ритм коронарного синуса. Отмечается уменьшение степени отклонения электрической оси сердца вправо и числа пациентов с этим ее положением в 56% случаев, появление вертикального положения электрической оси сердца в 24%, нормального – в 12% и даже отклонения влево – в 8% случаев. Уменьшается выраженность признаков гипертрофии ПЖ. Гипертрофия правого предсердия встречается в 72% случаев, ПЖ – в 100%, ЛЖ – в 16%. Блокада правой ножки пучка Гиса выявляется в 84% случаев с расширением комплекса QRS и увеличением времени внутреннего отклонения отведения V₁, бифасцикулярная блокада – в 12% случаев.

11.5.4. Рентгенография грудной клетки

У всех больных увеличивается кровоснабжение легких, что проявляется увеличением теней их корней, исчезает коллатеральный характер легочного рисунка, тени корней легких становятся более структурными. У всех пациентов отмечается изменение конфигурации сердечной тени: в переднезадней проекции исчезает западение дуги ЛА и появляется выбухание в области проекции 2–3-й дуг по левому контуру сердца. В 66% случаев отмечается появление увеличенной тени правого предсердия. Увеличиваются левые отделы сердца и только у 11% больных – остаются без изменений.

11.5.5. Эхокардиография

ЭхоКГ необходима для оценки состояния пациентов после операции. Определяются наличие и выраженность остаточного стеноза выводного тракта ПЖ, ЛА, значимость легочной регургитации, наличие и выраженность недостаточности трикуспидального клапана. Оценивается герметичность закрытия ДМПП, ДМЖП, размер правого предсердия, степень расширения корня аорты. Измерение при ЭхоКГ миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ.

11.5.6. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Катетеризация сердца обычно не используется в оценке состояния пациентов, которые подверглись радикальной операции, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении.

11.5.7. Магнитно-резонансная томография

МРТ считается стандартом для оценки объема ПЖ, его систолической функции и может быть полезной в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [217].

11.5.8. Исследование толерантности к физической нагрузке

Исследование толерантности к физической нагрузке может использоваться, чтобы объективно оценить функциональную способность и потенциальные аритмии.

11.6. Возможные осложнения у пациентов после радикальной коррекции

1. Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики.

2. Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин.

3. При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.

4. Расширение или дисфункция требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ; обычно выявляются значимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана.

5. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного искусственного кровообращения и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции, вторичной при выраженной дисфункции ПЖ.

11.7. Рекомендации по клиническому обследованию и послеоперационному ведению

Класс I

Всем пациентам после радикальной коррекции показано регулярное клиническое обследование. Особое внимание следует уделять степени легочной регургитации, давлению в ПЖ, его размеру и функции, степени трикуспидальной регургитации. Частота обследований определяется исходя из тяжести гемодинамических нарушений, должна быть не реже 1 раза в год (уровень доказательности C).

11.8. Рекомендации для реабилитации пациентов после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс I

1. Пациенты после радикальной коррекции должны ежегодно обследоваться у кардиолога, который является экспертом по ВПС (уровень доказательности C).

2. Пациентам после коррекции АЛА с ДМЖП необходимо выполнять ЭхоКГ ежегодно, МРТ 1 раз в 2–3 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС (уровень доказательности С).
3. Исследование наследственной патологии (eg, 22q11) нужно предложить всем пациентам с АЛА и ДМЖП (уровень доказательности С).

Все пациенты должны регулярно – ежегодно наблюдаться у кардиолога. В некоторых случаях, в зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование может проводиться чаще. ЭКГ должна выполняться ежегодно, чтобы оценить сердечный ритм и продолжительность комплекса QRS. ЭхоКГ и МРТ должны быть выполнены специалистом, компетентным в диагностике сложных ВПС. Холтеровское мониторирование проводится, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца.

11.9. Рекомендации для проведения зондирования и ангиокардиографии у больных после радикальной коррекции

Класс I

1. Зондирование и АКГ у больных после коррекции АЛА с ДМЖП должны быть выполнены в региональных центрах лечения больных с ВПС (уровень доказательности С).
2. Плановое исследование анатомии коронарных артерий должно выполняться перед любым вмешательством на выводном тракте ПЖ (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. После радикальной коррекции АЛА и ДМЖП зондирование и АКГ можно выполнять для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза (уровень доказательности С).
2. После радикальной коррекции АЛА и ДМЖП зондирование и АКГ можно выполнять перед возможным устраниением остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анатомозов либо БАЛКА (уровень доказательности В).

В этих случаях транскатетерные вмешательства вмешательства могут включать:

- а) устранение остаточных ДМЖП или аортолегочных коллатеральных артерий (уровень доказательности С);
- б) транслюминальную баллонную ангиопластику или стентирование стенозов ЛА (уровень доказательности В);
- в) устранение остаточного ДМПП (уровень доказательности В).

Класс III

Инвазивное исследование у больных после коррекции АЛА и ДМЖП показано, если следующие данные не могут быть получены другими методами: оценка гемодинамики, легочного кровотока и сопротивления, анатомия оттока ПЖ или стеноза ЛА, анатомия коронарных артерий перед любой повторной хирургической процедурой, оценка желудочковой функции и наличия остаточных ДМЖП, степень митральной или аортальной недостаточности, величина сброса крови через открытое овальное окно или ДМПП, оценка легочной регургитации и правожелудочковой недостаточности.

11.10. Повторные операции

11.10.1. Открытые операции

Нарушения внутрисердечной гемодинамики и нарушения ритма являются показаниями для выполнения повторных операций у больных. Основными причинами повторных операций являются остаточные стенозы выводного тракта ПЖ, ствола и ветвей ЛА, реканализация ДМЖП. Недостаточность клапана ЛА также является одной из основных причин повторных операций у этих пациентов. Состояние пациентов существенно улучшается после имплантации в позицию клапана ЛА искусственного протеза.

11.10.2. Рекомендации для выполнения повторных операций после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс I

1. Операции у больных после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП должны выполнять квалифицированные хирурги с опытом лечения ВПС (уровень доказательности С).

2. Протезирование легочного клапана показано при выраженной легочной регургитации и при уменьшении переносимости физических нагрузок (уровень доказательности В).
3. Аномалии коронарных артерий, наличие коронарной артерии в выводном тракте ПЖ должны быть установлены до операции (уровень доказательности С).

Класс Па

1. Протезирование клапана ЛА показано после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП и выраженной легочной регургитации, а также:
 - а) при прогрессирующей дисфункции ПЖ (уровень доказательности В);
 - б) прогрессирующем расширении ПЖ (уровень доказательности В);
 - в) развитии нарушений ритма (уровень доказательности С);
 - г) прогрессировании трикуспидальной недостаточности (уровень доказательности С).
2. Необходимо сотрудничество хирургов и интервенционных кардиологов для выполнения транслюминальной баллонной ангиопластики и стентирования стенозов ЛА после операции (уровень доказательности С).
3. Хирургическое лечение показано пациентам после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП с остаточной обструкцией выводного тракта ПЖ в ряде случаев:
 - а) пиковый градиент систолического давления более 50 мм рт. ст. (уровень доказательности С);
 - б) отношение систолических давлений в ПЖ и ЛЖ более 0,7 (уровень доказательности С);
 - в) выраженное расширение ПЖ с его дисфункцией (уровень доказательности С);
 - г) остаточные ДМЖП с объемом сброса слева направо больше чем 1,5:1 (уровень доказательности В);
 - д) выраженная недостаточность аортального клапана (уровень доказательности С);
 - е) комбинация остаточных пороков, приводящая к расширению или дисфункции ПЖ (уровень доказательности С).

Повторное хирургическое вмешательство показано у пациентов с выраженной легочной регургитацией и признаками значительного расширения ПЖ или его дисфункции. Пациентам с кондуитами часто нужно повторное вмешательство по поводу стеноза кондуита или недостаточности его клапана. У некоторых пациентов прогрессирует недостаточность аортального клапана, которая требует хирургического вмешательства [180].

Хирургические процедуры после радикальной коррекции АЛА с ДМЖП включают устранение стеноза ЛА, удаление аневризмы выводного тракта ПЖ, устранение реканализации ДМЖП, протезирование или пластику трикуспидального клапана, протезирование аортального клапана, протезирование клапана ЛА, операцию протезирования восходящего отдела аорты, РЧА аритмогенных зон, имплантацию кардиовертера-дефибрилятора при высоком риске внезапной смерти. Рекомендуется закрытие открытого овального окна, особенно если есть цианоз, эпизоды парадоксальной эмболии, потребность в постоянном водителе ритма или кардиовертере-дефибриляторе [50, 124, 126, 190].

11.10.3. Эндovasкулярные вмешательства

Одно из направлений эндоваскулярной хирургии – коррекция стенозов ветвей ЛА, которые могут иметь как врожденный, так и приобретенный характер. Неустраненный стеноз ветвей ЛА после операции приводит к сохранению остаточного высокого давления в ПЖ и развитию острой сердечной недостаточности, уменьшению перфузии соответствующего легкого, снижению качества жизни.

Баллонная ангиопластика может быть эффективным способом уменьшить препятствие для легочного кровотока, увеличивая легочную сосудистую емкость и снижая ОЛС. Критерии отбора больных на ангиопластику следующие: 1) наличие выраженной гипоплазии или стеноза одной из легочных артерий; 2) диаметр суженного сегмента менее 7 мм; 3) давление в ПЖ по отношению к системному более 0,60. При наличии 2 критериев и более рекомендуется баллонная ангиопластика [135]. Однако баллонная дилатация сужений ЛА не всегда успешна, высок процент рестенозов в послеоперационном периоде, что привело к созданию внутрисосудистых эндопротезов (стентов). Задачей эндопротезирования является имплантация каркаса для исключения обратного эластического

возврата, сужения сосуда и поддержки сосудистой стенки с устранением стеноза.

Подход к транскатетерному закрытию остаточных мышечных ДМЖП или реканализации ДМЖП остается эффективной альтернативой хирургическому закрытию [127].

11.10.4. Рекомендации для проведения ангиокардиографии до повторной операции

Класс Па

1. Зондирование и АКГ показаны пациентам после коррекции АЛА с ДМЖП для устранения остаточного ДМПП или ДМЖП со сбросом крови слева направо больше чем 1,5:1, если анатомия дефектов подходит для транскатетерного закрытия (уровень доказательности С).
2. Зондирование и АКГ после радикальной коррекции АЛА и ДМЖП должны проводиться с участием квалифицированных кардиологов и хирургов, компетентных в диагностике и лечении ВПС. Опыт закрытия остаточных дефектов с помощью окклюдеров накоплен достаточно большой, опыт чрескожной имплантации стент-клапана в позицию ЛА невелик, но эффективность метода несомненна (уровень доказательности С).

11.11. Рекомендации при нарушениях ритма сердца

Класс I

Ежегодное обследование с изучением жалоб, ЭКГ, оценка функции ПЖ, проведение теста на толерантность к физической нагрузке рекомендуются для пациентов с ЭКС и кардиовертерами-дефибрилляторами (уровень доказательности С).

Класс Па

Периодический контроль ЭКГ и проведение холтеровского мониторирования необходимы как часть обычного послеоперационного ведения. Частота обследования должна быть индивидуализирована в зависимости от гемодинамики и клинического прогноза аритмии (уровень доказательности С).

Класс Пб

Электрофизиологическое исследование позволит выявить истинную причину аритмии (уровень доказательности С).

Особое место среди осложнений отдаленного послеоперационного периода занимают нарушения ритма. Внезапная смерть вследствие различных аритмий отмечается у 3–5% больных, подвергшихся радикальной коррекции. К внезапной смерти может приводить широкий спектр аритмий: полная атриовентрикулярная блокада, желудочковые и наджелудочковые аритмии.

Обычно полная АВ-блокада появляется во время операции и требует подшивания водителя ритма. Однако возможно появление данного осложнения через несколько лет после операции. Данное осложнение обычно не возникает в отдаленные сроки после операции, если не было преходящей полной АВ-блокады во время операции и сразу после нее. Интервал между первоначальной блокадой и поздним рецидивом иногда может составлять 7–8 лет. Преходящая блокада без сопутствующих нарушений ритма и проводимости имеет благоприятный клинический прогноз. Отмечена связь между преходящей полной АВ-блокадой и внезапной смертью в отдаленном периоде. Повреждение проводящей системы предрасполагает к развитию поздних нарушений ритма – желудочковых тахикардий, мерцания предсердий, предсердной или желудочковой экстрасистолии. У 14% оперированных больных в отдаленные сроки после операции обнаруживаются различного рода аритмии. В ряде клиник [7, 124, 126] придерживаются мнения, что экстрасистолия в покое или при нагрузке должна рассматриваться как фактор риска.

Пациентам с нарушениями ритма необходимы ежегодное клиническое обследование, выполнение ЭКГ, холтеровского мониторирования и пробы переносимости физических нагрузок с целью регистрации желудочковых экстрасистол, а также периодически выполняемые ЭхоКГ и МРТ, чтобы контролировать функциональное состояние ПЖ.

12. ДВОЙНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ СОСУДОВ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка – группа врожденных пороков сердца, характеризующаяся аномальным типом венстрикулоартериальной связи, при которой аорта и легочный ствол полностью или преимущественно происходят от правого желудочка [219]. Она возникает вследствие нарушения ротации конуса и его вклинения между атрио-венстрикулярными клапанами [152] и сопровождается нарушением формирования выхода из левого желудочка [1].

12.1. Морфологические критерии порока

1. Наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и полулунные клапаны.

2. Персистирование подаортального и подлегочного конусов.

3. Принадлежность конусной перегородки (мышечной структуры, разделяющей полулунные клапаны) к структурам правого желудочка, но не межжелудочковой перегородки [15].

4. Z-образная деформация выхода из левого желудочка (при коновентрикулярной локализации межжелудочкового сообщения) или его обтурация (при синусном или трабекулярном межжелудочковом сообщении).

5. Межжелудочковое сообщение (при его наличии) является единственным выходом из левого желудочка.

6. Отсутствие конусного отдела левого желудочка.

7. Один из магистральных сосудов полностью, а второй – не менее чем на 50% отходят от правого желудочка.

8. Параллельный ход магистральных сосудов.

12.2. Классификация

ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка.

ДОСПЖ типа тетрады Фалло выражается в подаортальной или подартериальной локализации ДМЖП в сочетании с обструкцией выхода из правого желудочка.

ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов характеризуется подлегочной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка.

ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП проявляется наличием ДМЖП в синусном или трабекулярном отделе перегородки, может сочетаться с обструкцией выхода из правого желудочка [219].

12.3. Сопутствующие пороки

1. Аномалии формирования и положения сердца.
2. Атриовентрикулярная дискордантность, аномалии впадения системных вен.
3. Открытый атриовентрикулярный канал и другие аномалии развития атриовентрикулярного соединения (при некоммитированном ДМЖП).
4. Гипоплазия желудочков.
5. Обструкция выхода из левого желудочка (рестриктивный ДМЖП, отклонение конусной перегородки в направлении подаортального конуса, структуры атриовентрикулярных клапанов, клапанный стеноз).
6. Коарктация аорты, перерыв дуги аорты (чаще при ДОСПЖ типа ТМС).

12.4. Гемодинамика

ДОСПЖ типа ДМЖП характеризуется наличием выраженного артериовенозного сброса на уровне желудочков, исходно равным системному давлению в легочной артерии, и развитием легочной гипертензии.

ДОСПЖ типа тетрады Фалло выражается гиповолемией малого круга кровообращения и наличием веноартериального сброса.

ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов характеризуется преимущественным поступлением крови из левого желудочка в легочную артерию, гиперволемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией.

Гемодинамика ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП зависит от наличия или отсутствия обструкции выхода из правого желудочка и аналогична гемодинамике ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ типа ДМЖП соответственно.

Наличие рестриктивного ДМЖП придает гемодинамике черты подаортальной обструкции с увеличением постнагрузки левого желудочка.

12.5. Клиническая картина у неоперированного больного

12.5.1. Двойное отхождение сосудов правого желудочка типа ДМЖП и ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП без стеноза легочной артерии

Пороки манифестируют с первых месяцев жизни явлениями сердечной недостаточности, которые по мере роста общего легочного сосудистого сопротивления сменяются клиникой высокой легочной гипертензии, утрачивающей обратимость к возрасту 3–5 лет. При наличии рестриктивного ДМЖП выслушивается систолический шум.

12.5.1.1. Электрокардиография

1. В начале заболевания положение электрической оси сердца варьирует, возможно наличие поворота сердца относительно вертикальной ($Q_{III}S_{II}T_{III}(-)$) и фронтальной осей (S-тип ЭКГ), признаки объемной перегрузки левого желудочка и гипертрофии правого желудочка.

2. В финале заболевания: *P. pulmonale*, гипертрофия правого желудочка.

3. При наличии рестриктивного ДМЖП – признаки гипертрофии левого желудочка.

12.5.1.2. Рентгенография грудной клетки

1. В начале: увеличение размеров сердца преимущественно за счет дилатации левого желудочка, выбухание дуги легочной артерии, усиление легочного рисунка по артериальному типу.

2. В финале: увеличение правого желудочка, выбухание дуги легочной артерии, расширение корней легких, «обрубленность» легочного рисунка по периферии.

12.5.2. Двойное отхождение сосудов правого желудочка типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП без стеноза легочной артерии

Пороки клинически проявляют себя артериальной гипоксемией, степень выраженности которой определяется величиной легочного кровотока, зависящей от степени обструкции выхода из правого желудочка и наличия дополнительных источников легочного кровотока. Возможно развитие гипоксических приступов.

12.5.2.1. Электрокардиография

Отмечаются отклонение электрической оси вправо, гипертрофия правого желудочка.

12.5.2.2. Рентгенография грудной клетки

Выявляются увеличение правого желудочка, западение дуги легочной артерии, обеднение легочного рисунка.

12.5.3. Двойное отхождение сосудов правого желудочка типа ТМС

Порок проявляется артериальной гипоксемией в сочетании с сердечной недостаточностью. Возможно раннее (в течение первого года жизни) развитие высокой легочной гипертензии.

12.5.3.1. Электрокардиография

Выявляются отклонение электрической оси вправо, гипертрофия правого желудочка.

12.5.3.2. Рентгенография грудной клетки

Отмечаются увеличение размеров сердца за счет обоих желудочков, в зависимости от взаиморасположения магистральных сосудов сужение (при А-мальпозиции) или расширение (при D-мальпозиции) сосудистого пучка в прямой проекции, усиление (в дебюте) или обеднение легочного рисунка с расширением корней легких (в финале).

12.6. Рекомендации по дооперационному применению эхокардиографии

Класс I

Эхокардиография является приоритетным методом инструментальной диагностики ДСПЖ, в большинстве случаев достаточным для оценки морфологии порока и определения тактики лечения (уровень доказательности С).

Оценки требуют [188]:

- тип внутригрудного расположения сердца;
- вариант атриовентрикулярной связи;
- морфофункциональные параметры желудочков;
- взаимоотношения магистральных сосудов;

- локализация и размер ДМЖП;
- степень развития и ориентация конусной перегородки;
- анатомия и функция атриовентрикулярных клапанов;
- наличие митрально-полулунного фиброзного контакта;
- расстояние между трехстворчатым клапаном и клапаном легочной артерии;
- наличие, морфология и степень выраженности обструкции выхода из желудочков, аорты и легочного артериального дерева.

12.7. Рекомендации по дооперационному применению катетеризации сердца

Класс Па

1. Катетеризация сердца в сочетании с инвазивным мониторингом давления в легочной артерии и применением фармакологических проб для оценки обратимости легочной гипертензии у больных с ДОСПЖ типов ДМЖП и ТМС, а также с ДОСПЖ и некоммутированным ДМЖП без обструкции выхода из правого желудочка целесообразна у детей старше 6 мес (уровень доказательности С).
2. Катетеризация сердца с ангиографией целесообразна у больных с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некоммутированным ДМЖП и обструкцией выхода из правого желудочка для выявления дополнительных источников легочного кровотока (уровень доказательности С).
3. Катетеризация сердца с ангиографией целесообразна у больных с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и ДОСПЖ с некоммутированным ДМЖП и обструкцией выхода из правого желудочка для оценки состояния легочного артериального дерева (уровень доказательности С).

12.8. Рекомендации по дооперационному применению томографических методов исследования

Томографические методики (КТ, МРТ) могут служить дополнением к эхокардиографии или альтернативой инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока и оптимизации хирургической техники, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции [152].

12.9. Стратегии лечения

12.9.1. Рекомендации по лечению двойного отхождения сосудов правого желудочка типа ДМЖП

Класс I

Анатомическая коррекция показана пациентам с обратной легочной гипертензией (снижение среднего давления в легочной артерии во время инвазивного мониторинга давления в ЛА на фоне фармакологических проб на 10 мм рт. ст. и более (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Детям первых шести месяцев жизни с тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточностью или при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний в качестве первого этапа показано выполнение суживания легочной артерии (уровень доказательности С).
2. Пациентам, у которых во время проведения инвазивного мониторинга давление в легочной артерии снизилось менее чем на 10 мм рт. ст. или снижалось синхронно с артериальным давлением, показано в качестве первого этапа выполнение суживания легочной артерии (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Анатомическая коррекция ДСПЖ типа ДМЖП с множественными ДМЖП, атриовентрикулярной дискордантностью, рестриктивным ДМЖП и другими сопутствующими аномалиями развития сердца, требующими расширения объема коррекции, не может быть рекомендована к широкому применению (уровень доказательности В).
2. Хирургическое лечение ДСПЖ типа ДМЖП с сопутствующими аномалиями развития сердца, требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, должно предполагать выполнение гемодинамической коррекции с обходом правых отделов сердца (уровень доказательности С).
3. Пациентам с ДСПЖ типа ДМЖП, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, в качестве первого этапа показано выполнение суживания легочной артерии (уровень доказательности С).

Класс III

Пациентам с ДОСПЖ типа ДМЖП коррекция порока не показана при наличии необратимой легочной гипертензии (при проведении инвазивного мониторинга давления на фоне снижения артериального давления не отмечается снижения давления в легочной артерии, уровень доказательности В, см. раздел 7.6.4).

Анатомическая коррекция ДОСПЖ типа ДМЖП предполагает создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой. Возможно использование как предсердного, так и желудочкового доступов. Предпочтительнее применение заплат с собственной кривизной, в частности выкроенных из сосудистых протезов. При наличии рестриктивного ДМЖП возможно его расширение в передневерхнем направлении (класс I, уровень доказательности В).

Иссечение конусной перегородки позволяет предупредить обструкцию выхода из левого желудочка, обструкцию внутри правого желудочка и увеличить его полость (класс IIa, уровень доказательности С).

12.9.2. Рекомендации по лечению двойного отхождения сосудов правого желудочка типа тетрады Фалло

Класс I

Анатомическая коррекция показана пациентам с индексом Наката более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и индексом конечного диастолического объема левого желудочка более $40 \text{ мл}/\text{м}^2$ (уровень доказательности В).

Класс IIa

1. Пациентам с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и индексом конечного диастолического объема левого желудочка менее $40 \text{ мл}/\text{м}^2$ или с индексом Наката менее $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, но более $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ в качестве первого этапа показано выполнение системно-легочного анастомоза (уровень доказательности С).
2. Пациентам с ДОСПЖ типа тетрады Фалло и индексом Наката менее $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ в качестве первого этапа рекомендуется проведение паллиативной реконструкции путей оттока из правого желудочка (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Анатомическая коррекция ДОСПЖ типа тетрады Фалло с множественными ДМЖП, атриовентрикулярной дискордантностью, резко рестриктивным ДМЖП и другими сопутствующими аномалиями развития сердца, требующими расширения объема коррекции, не может быть рекомендована к широкому применению (уровень доказательности В).
2. Хирургическое лечение ДОСПЖ типа тетрады Фалло с сопутствующими аномалиями развития сердца, требующими расширения объема анатомической коррекции и ухудшающими ее прогноз, предполагает выполнение гемодинамической коррекции с обходом правых отделов сердца (уровень доказательности С).

Анатомическая коррекция ДОСПЖ типа тетрады Фалло предполагает создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой (см. выше) и реконструкцию пути оттока из правого желудочка. Объем реконструкции выводного тракта правого желудочка определяется морфологическими особенностями и может быть выполнен в объеме чреспредсердно-чрезлегочного устранения инфундибулярного стеноза, пластики выводного тракта правого желудочка, трансаннулярной пластики выводного тракта правого желудочка и легочного ствола. При наличии стенозов ветвей легочного ствола производится их пластика ауто- или ксеноперикардом. У детей старше 3 лет целесообразно применение заплаты с мостовчатым клапаном из глиссоновой капсулы (класс IIa, уровень доказательности В).

Создание дополнительного выхода из правого желудочка при анатомической коррекции ДОСПЖ типа тетрады Фалло целесообразно при наличии крупных ветвей коронарных артерий в ВТПЖ и при вызванной тоннелем обструкции внутри правого желудочка (класс IIb, уровень доказательности С).

12.9.3. Рекомендации по лечению ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов

Класс I

1. Анатомическая коррекция в объеме создания тоннеля между левым желудочком и легочной артерией и артериального переключения показана пациентам с А-малъ-позицией магистральных сосудов и обратимой легочной

гипертензией (снижение среднего давления в легочной артерии во время инвазивного мониторинга давления в ЛА на фоне фармакологических проб на 10 мм рт. ст. и более, уровень доказательности В).

2. Анатомическая коррекция в объеме создания туннеля между левым желудочком и аортой с его размещением между трехстворчатым клапаном и легочной артерией (операция Kawashima) показана пациентам с D-мальпозицией магистральных сосудов и обратимой легочной гипертензией (снижение среднего давления в ЛА во время инвазивного мониторинга давления в легочной артерии на фоне фармакологических проб на 10 мм рт. ст. и более, уровень доказательности В).

Класс Па

1. Пациентам, у которых во время проведения инвазивного мониторинга давление в легочной артерии снизилось менее чем на 10 мм рт. ст. или снижалось синхронно с артериальным давлением, в качестве первого этапа хирургического лечения показано выполнение артериального (предсердного) переключения в сочетании с суживанием легочной артерии (уровень доказательности С).
2. Пациентам с ДОСПЖ типа ТМС и обструктивными поражениями аорты с тяжелой левожелудочковой сердечной недостаточностью или при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний в качестве первого этапа лечения показано восстановление непрерывности аорты с суживанием легочной артерии (уровень доказательности С).

Класс Пб

1. Пациентам с ДОСПЖ типа ТМС и обструктивными поражениями аорты одномоментная коррекция порока может выполняться только высококвалифицированными специалистами в специализированных лечебно-профилактических учреждениях (уровень доказательности С).
2. Хирургическое лечение ДОСПЖ типа ТМС с сопутствующими аномалиями развития сердца, требующими расширения объема анатомической коррекции и значимо ухудшающими ее прогноз (клапан-«наездник», гипоплазия одного из желудочков), должно предполагать выполнение гемодинамической коррекции с обходом правых отделов сердца (уровень доказательности С).

3. Пациентам с ДОСПЖ типа ТМС, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, в качестве первого этапа показано выполнение суживания легочной артерии (уровень доказательности С).

Класс III

1. Пациентам с ДОСПЖ типа ТМС коррекция порока не показана при наличии необратимой легочной гипертензии (при проведении инвазивного мониторинга давления на фоне снижения артериального давления не отмечается снижения давления в легочной артерии) (уровень доказательности В, см. раздел 7.6.4).
2. При ДОСПЖ типа ТМС суживание легочной артерии является фактором риска при последующей операции артериального переключения. Процедура не гарантирует значительного улучшения состояния пациента и может привести к развитию инфундибулярного и легочного стенозов, субаортального стеноза и миграции тесьмы к бифуркации легочной артерии (уровень доказательности В).

В настоящее время наиболее широкое применение находят две методики анатомической коррекции ДОСПЖ типа ТМС: артериальное переключение с созданием тоннеля между левым желудочком и легочной артерией и операция Kawashima. Для первой операции этап создания тоннеля идентичен вышеописанному, этап артериального переключения соответствует принятому при коррекции ТМА.

Операция Kawashima может выполняться доступом из правого предсердия или правого желудочка. Обязательным является иссечение конусной перегородки. Тоннель формируется позади клапана легочной артерии и располагается между ним и трехстворчатым клапаном. При недостаточном для создания необструктивного тоннеля трехстворчато-легочном расстоянии предпочтение должно быть отдано созданию тоннеля к легочной артерии в сочетании с артериальным переключением.

12.9.4. Рекомендации по лечению двойного отхождения сосудов правого желудочка с некоммитированным ДМЖП

Класс IIb

1. Пациентам с ДОСПЖ и некоммитированным ДМЖП анатомическая коррекция порока может выполняться

- только высококвалифицированными специалистами в специализированных лечебно-профилактических учреждениях (уровень доказательности С).
2. Анатомическая коррекция ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП без стеноза легочной артерии может быть проведена пациентам с обратимой легочной гипертензией (снижение среднего давления в легочной артерии во время инвазивного мониторинга давления в ЛА на фоне фармакологических проб на 10 мм рт. ст. и более) (уровень доказательности С).
 3. Анатомическая коррекция ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП со стенозом легочной артерии может быть выполнена пациентам с индексом Наката более $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ и индексом конечного диастолического объема левого желудочка более $40 \text{ мл}/\text{м}^2$ (уровень доказательности В).
 4. Рутинное хирургическое лечение ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП должно предполагать выполнение гемодинамической коррекции с обходом правых отделов сердца (уровень доказательности С).
 5. Пациентам с ДОСПЖ и некоммитированным ДМЖП, являющимся кандидатами на гемодинамическую коррекцию, в качестве первого этапа показано выполнение суживания легочной артерии (при отсутствии стеноза ЛА) или системно-легочного анастомоза (при наличии стеноза легочной артерии) (уровень доказательности С).

Анатомическая коррекция ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП предполагает создание внутрижелудочкового тоннеля между левым желудочком и аортой. Для этого возможно использование одной (бобовидной формы) или нескольких заплат. При необходимости в тоннель может быть вовлечен легочный ствол. В таком случае выход из правого желудочка реконструируется за счет имплантации искусственного легочного ствола. Операции транслокации ДМЖП [54] или артериального конуса [105] для лечения ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП находятся в стадии разработки и не могут быть рекомендованы к широкому применению.

Госпитальная летальность варьирует от 3 до 14,3% и зависит от исходного состояния больного, морфологии порока

и техники его коррекции. Выживаемость после завершённой коррекции без повторных вмешательств составляет 96, 86 и 63% через 5, 10 и 15 лет соответственно. Отмечается резкое увеличение риска смерти через 3 года после коррекции.

Свобода от реопераций снижается с 81 до 59% в период с 5-го по 15-й год после коррекции. Причинами для реопераций являются:

- обструкция выхода из правого желудочка;
- обструкция выхода из левого желудочка;
- стенозы ветвей легочных артерий;
- реканализация ДМЖП;
- недостаточность клапана легочной артерии;
- недостаточность трехстворчатого клапана;
- аневризма выводного тракта правого желудочка.

12.10. Рекомендации по наблюдению пациентов после коррекции двойного отхождения сосудов правого желудочка

Класс I

1. Пациенты после анатомической коррекции должны находиться под диспансерным наблюдением с обследованием в специализированном стационаре не реже 1 раза в год.
При проведении эхокардиографического обследования пациентов после анатомической коррекции необходимо обращать внимание на функцию атриовентрикулярных клапанов, морфофункциональные параметры желудочков, в том числе степень диссинхронии ЛЖ и ПЖ, наличие сброса на межжелудочковой перегородке, наличие обструкции выхода из желудочков [45, 46] (уровень доказательности С).
2. Пациенты после гемодинамической коррекции должны находиться под диспансерным наблюдением с обследованием в специализированном стационаре не реже 1 раза в год (уровень доказательности С).

Класс IIa

Пациенты после гемодинамической коррекции нуждаются в постоянной антитромботической терапии антагонистами витамина К под мониторным контролем МНО (уровень доказательности В).

12.11. Рекомендации по выполнению повторных операций

Класс I

Повторная операция при наличии резидуального сброса на межжелудочковой перегородке показана при QP:QS более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии. Принимая во внимание, что нередко резидуальный сброс после анатомической коррекции ДОСПЖ вызван обструкцией левожелудочково-аортального тоннеля, применение эндоваскулярных процедур для его устранения нецелесообразно, а объем реоперации требует выполнения расширенной септопластики (уровень доказательности C).

Класс IIa

1. Повторная операция при наличии обструкции выхода из левого желудочка показана при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм рт. ст. (уровень доказательности C).
Коррекция состоит в расширенной септопластике, предполагающей продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля.
2. Повторная операция при наличии проксимальной обструкции выхода из правого желудочка показана при градиенте давления между правым желудочком и аортой более 55 мм рт. ст. (уровень доказательности C).
3. Повторная операция показана при недостаточности клапана легочной артерии более II степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более II степени или дилатацией правого желудочка более 60 мл/м² или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс (уровень доказательности C).
4. Наличие резидуальных стенозов легочной артерии является показанием к транслюминальной баллонной ангиопластике и стентированию легочных артерий (уровень доказательности C).

12.12. Рекомендации по физической активности

Класс I

Оптимальный режим реабилитации и физической активности целесообразно устанавливать на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб (уровень доказательности B).

13. ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность [14].

13.1. Морфологические критерии порока

1. Предсердно-желудочковая конкордантность.
2. Желудочково-артериальная дисконкордантность.
3. Наличие подаортального конуса.
4. Отсутствие или гипоплазия подлегочного конуса.
5. Наличие митрально-легочного фиброзного продолжения.

13.2. Классификация

1. ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой.
2. ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки.
3. ТМА с ДМЖП с обструкцией выводного тракта левого желудочка.
4. ТМА с ДМЖП с обструктивной болезнью легочных сосудов.

13.3. Сопутствующие пороки

1. Дефект межпредсердной перегородки.
2. Открытый артериальный проток.
3. Юкстапозиция предсердных ушек.
4. Аномалии коронарных артерий.
5. Добавочная левосторонняя верхняя полая вена.
6. Аномалии атриовентрикулярных клапанов.
7. Гипоплазия правого желудочка.

13.4. Гемодинамика

Транспозиция магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой характеризуется разобщением большого и малого кругов кровообращения, при котором венозная и артериальная кровь в организме циркулирует параллельно. Эффективный легочный кровоток осуществляется

через фетальные коммуникации в виде открытого артериального протока и дефекта овального окна.

ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки отличается преимущественным поступлением крови из левого желудочка в легочную артерию, гиперволемией малого круга кровообращения и легочной гипертензией.

ТМА с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка характеризуется наличием левоправого сброса на уровне межжелудочковой перегородки с гиповолемией малого круга кровообращения.

13.5. Клиническая картина (неоперированные больные)

Пациенты с ТМА и ИМЖП обычно рождаются в критическом состоянии с цианозом, который в течение первых 24 ч жизни прогрессивно нарастает вследствие естественного закрытия фетальных коммуникаций.

Пациенты с ТМА и ДМЖП при рождении могут не иметь симптомов заболевания, хотя легкий цианоз, особенно при плаче, может присутствовать. Симптомы недостаточности кровообращения (тахипноэ, тахикардия, потливость, задержка в прибавке веса) могут появиться в течение 3–6 недель после рождения.

Больные с ТМА, ДМЖП, ОВТЛЖ обычно рождаются с цианозом, выраженность которого зависит от степени обструкции выводного тракта левого желудочка и размера дефекта межжелудочковой перегородки. Клиническая картина может быть сходна с клинической картиной тетрады Фалло.

Пациенты с ТМА, ДМЖП с обструктивной болезнью легких за счет высокого общего легочного сопротивления могут не иметь симптомов недостаточности кровообращения. По мере увеличения правого сброса прогрессивно нарастает цианоз.

13.6. Естественное течение заболевания

Естественное течение заболевания зависит от анатомического варианта порока и его гемодинамики. Худший прогноз у пациентов с ТМА с ИМЖП, ТМА с ДМЖП и ТМА в сочетании с обструктивной болезнью легких. Примерно треть больных умирают в первую неделю, половина – в первый месяц жизни

от выраженной артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности, а также от сопутствующих заболеваний, таких как пневмония, острые респираторные вирусные инфекции. Наиболее благоприятный прогноз у пациентов с ТМА, ДМЖП, ОВТЛЖ, однако 70% из них не доживают до 5-летнего возраста [80, 104].

13.7. Диагностика

13.7.1. Гипероксический тест

Гипероксический тест может быть применен у новорожденных с ТМА для дифференциальной диагностики ВПС с заболеваниями легких, сопровождающихся цианозом. Последние могут быть заподозрены при условии повышения парциального напряжения кислорода в крови более 150 мм рт. ст. после 10-минутного вдыхания кислородно-воздушной смеси с FiO_2 1,0 [84, 85].

13.7.2. Рентгенография грудной клетки

У трети новорожденных с ТМА, ИМЖП может наблюдаться характерная картина силуэта сердца в виде «яйца, лежащего на боку», у остальных рентгенограмма может не отличаться от нормальной.

У пациентов с ТМА и ДМЖП тень сердца может быть расширена, легочный рисунок усилен по артериальному типу.

13.7.3. Рекомендации по дооперационному применению эхокардиографии

Класс I (уровень доказательности C)

Трансторакальная эхокардиография является приоритетным методом инструментальной диагностики ТМА, в большинстве случаев достаточным для оценки морфологии порока и определения тактики лечения.

Исследование должен проводить специалист, имеющий большой опыт обследования больных с аномалиями конотрункуса, обширные знания о морфологии и методах хирургического лечения данной патологии.

ТТЭхоКГ следует выполнять в условиях седации пациента. Исследование нужно проводить в присутствии хирурга и кардиолога, полученные данные обсуждать коллегиально.

Применение 3D-режима может быть полезным. В процессе выполнения трансторакальной эхокардиографии следует:

- определить тип внутригрудного расположения сердца;
- оценить взаимоотношение магистральных сосудов;
- выявить анатомию коронарных артерий;
- определить вариант атриовентрикулярной связи;
- оценить анатомию и функцию клапанов сердца;
- установить наличие или отсутствие и вариант митрально-полулунного фиброзного контакта;
- оценить дистанцию между трехстворчатым и легочным клапанами, сравнить ее с диаметром аортального клапана;
- определить размер и позицию дефекта межжелудочковой перегородки;
- установить размер и позицию инфундибулярной перегородки, исключить или подтвердить наличие на ее поверхности крепления хордально-папиллярного аппарата атриовентрикулярных клапанов;
- оценить анатомию выводного тракта левого желудочка, в случае выявления его изолированной подклапанной обструкции – возможность ее хирургического устранения;
- определить диаметр клапана легочной артерии, морфологию его створок и дать заключение относительно его функциональности: 1) годен для выполнения функции системного клапана; 2) годен для выполнения функции легочного клапана; 3) функционально не годен;
- оценить функциональное состояние левого желудочка и дать заключение о его системной компетентности, ориентируясь на следующие показатели: индекс конечного диастолического объема, фракцию выброса, индекс массы миокарда, а также направление кривизны межжелудочковой перегородки, соотношение давления в левом и правом желудочках при наличии ДМЖП.

13.7.4. Рекомендации по дооперационному применению катетеризации сердца и ангиокардиографии

Класс IIa

1. Катетеризация и ангиокардиография могут применяться:

- в случаях, когда эхокардиография не позволяет дать окончательное представление о морфологии порока;
 - в случаях, когда есть предположение о наличии дополнительного дефекта межжелудочковой перегородки;
 - у пациентов со сложными формами порока с некоммитированным и/или рестриктивным ДМЖП, аномалиями АВ-клапанов для оценки состояния легочно-артериального дерева и выявления дополнительных источников легочного кровотока;
 - у пациентов с высокой легочной гипертензией;
 - при операции Rashkind (уровень доказательности С).
2. Коронарографию следует выполнять пациентам, у которых имеется подозрение на наличие аномалий коронарных артерий и пациентам, которым планируется транслокация аорты или операция трункального переключения (уровень доказательности С).

13.7.5. Рекомендации по дооперационному применению томографических методов исследования

Класс I

Томографические методики могут служить дополнением к эхокардиографии или альтернативой инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока, особенно при его сложных формах, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции (уровень доказательности С).

13.8. Стратегия лечения

13.8.1. Рекомендации по лечению новорожденных

13.8.1.1. Предоперационная стабилизация

Необходимо провести коррекцию метаболического ацидоза, начать инфузию простагландина E1 для улучшения насыщения артериальной крови кислородом путем поддержания проходимости ОАП. Она должна быть продолжена во время катетеризации вплоть до операции. Инфузия простагландина является лишь кратковременной альтернативой процедуре Rashkind, которая в большинстве случаев предшествует оперативному вмешательству. У больных без дефектов межжелудочковой

и межпредсердной перегородок баллонная атриосептостомия должна быть выполнена сразу после поступления в кардиохирургический центр. Повышение артериального насыщения дает свободу выбора срока операции в пределах 1–3 недель после рождения. В случаях, когда у больного имеется ДМПП достаточных размеров, коррекция порока может быть выполнена без предшествующей катетеризации и атриосептостомии [31, 32, 87].

13.8.1.2. Рекомендации по хирургической коррекции транспозиции магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой

Класс I

«Золотым стандартом» при лечении новорожденных с ТМА и ИМЖП является выполнение операции артериального переключения в первые 2 недели жизни (уровень доказательности B).

Класс IIa (уровень доказательности B)

1. При условии «готовности» левого желудочка (соответствующие масса и объем, давление в ЛЖ) артериальное переключение показано и в сроки от 2 до 4 недель.
2. Если время, благоприятное для выполнения артериального переключения, упущено, может быть принято двухэтапное лечение. Оно предполагает суживание легочной артерии с межартериальным шунтом или без него и затем операцию Jatene.
3. Динамическая обструкция выводного тракта левого желудочка не препятствует выполнению артериального переключения. Этот тип обструкции разрешается спонтанно после операции [117].
4. Невыраженный анатомический клапанный или подклапанный стеноз легочной артерии устраняется во время операции артериального переключения без увеличения хирургического риска.

Класс IIb

В случае неблагоприятной анатомии коронарных артерий может быть выполнена как операция Jatene (при наличии достаточного опыта подобных вмешательств), так и переключение на предсердном уровне (в возрасте 3–9 мес) (уровень доказательности B).

13.8.1.3. Рекомендации по хирургической коррекции транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки

Класс I

При отсутствии противопоказаний рекомендуется выполнение операции артериального переключения в возрасте 2 недель – 3 мес (уровень доказательности B).

Класс IIa (уровень доказательности B)

1. Пациентам с множественными мышечными ДМЖП показаны выполнение суживания легочной артерии и отсроченная радикальная коррекция с целью возможного закрытия менее доступных дефектов.
2. Больным с большим ДМЖП и сопутствующим субаортальным стенозом показана операция артериального переключения с резекцией элементов подклапанного сужения.
3. При сопутствующих гипоплазии дуги и коарктации аорты показаны одномоментная реконструкция аорты и артериальное переключение при наличии опыта выполнения таких операций.

Класс 2b

При сопутствующих гипоплазии дуги и коарктации аорты может быть использована двухэтапная коррекция с устранением обструкции на уровне дуги аорты и суживанием легочной артерии на первом этапе и артериальным переключением – на втором (уровень доказательности C).

Класс III

У детей старше 3 мес при легочном артериальном сопротивлении, превышающем 8 ед/м^2 , выполнение радикальных операций с закрытием ДМЖП противопоказано (уровень доказательности B). Таким пациентам могут быть выполнены паллиативные операции венозного или артериального переключения без закрытия ДМЖП.

13.8.2. Рекомендации по лечению детей старше 1 мес с транспозицией магистральных артерий без обструкции выводного тракта левого желудочка

Класс I

1. Операция предсердного переключения показана пациентам, которым артериальное переключение не выполнено в периоде новорожденности по причине сопутствующей экстракардиальной патологии или позднего обращения в клинику, когда левый желудочек уже не способен выполнять системную функцию (уровень доказательности В).
2. Операция предсердного переключения может быть показана пациентам с неблагоприятной для бивентрикулярной коррекции анатомией порока (уровень доказательности С).
3. Операция артериального переключения может быть показана пациентам с «тренированным» левым желудочком, способным выполнять системную функцию при условии отсутствия иных противопоказаний к операции (уровень доказательности С).

13.8.3. Рекомендации по лечению детей старше 1 мес с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки, обструкцией выводного тракта левого желудочка

Класс I

1. Операция Rastelli в большинстве клиник является методом выбора коррекции ТМА, ДМЖП, ОВТЛЖ. Вследствие сложности альтернативных методов бивентрикулярной коррекции их внедрение в клиническую практику должно быть крайне осторожным. Решение о такой операции должно приниматься коллегиально после тщательного обследования пациента (уровень доказательности С).
2. Идеальными кандидатами на операцию Rastelli следует считать пациентов с функционально некомпетентным клапаном легочной артерии, ДМЖП, верхний край которого находится в непосредственной близости к устью аорты, соотношение диаметра которого к диаметру ее нисходящей части равно или превышает 0,5, а площадь сечения дефекта межжелудочковой

- перегородки более $0,8 \text{ см}^2/\text{м}^2$, при условии отсутствия на поверхности инфундибулярной перегородки крепления хордально-папиллярного аппарата АВ-клапанов. Наличие аномального крепления трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке не является абсолютным противопоказанием к операции Rastelli (уровень доказательности В).
3. Выбор типа кондуита во многом зависит от хирурга, однако у маленьких детей следует воздержаться от применения ксеноперикардальных протезов, аортального аллографта и отдать предпочтение легочному аллографту (уровень доказательности В).
 4. Пациентам с изолированной подклапанной обструкцией, которую можно устранить хирургическим способом, с клапаном легочной артерии, способным выполнять функцию системного клапана, при отсутствии иных противопоказаний проводится артериальное переключение (уровень доказательности В).

Класс Па

1. При выполнении реконструкции выводных трактов желудочков сердца следует выбирать методы и технические приемы, позволяющие восстановить их геометрическую форму, максимально приближенную к естественной (резекция/мобилизация инфундибулярной перегородки, транслокация магистральных артерий с их последующей ортотопической реимплантацией, ортотопическая имплантация искусственного легочного ствола и т. д.) (уровень доказательности С).
2. Реконструкцию выхода из правого желудочка в легочные артерии по возможности следует осуществлять без применения искусственного легочного ствола. В иных случаях использовать конduit с надежным клапаном (уровень доказательности С).
3. При выборе размера кондуита у детей ранней возрастной группы следует учитывать, что перерастание – не основная причина его дисфункции. Превышение его диаметра более чем на 2 стандартных отклонения от среднего значения в норме не является целесообразным (уровень доказательности В).
4. Ранняя коррекция порока желательна. Для операции Rastelli оптимальный возраст 2–3 года; для остальных

- методов, не требующих применения искусственного легочного ствола, – до года (уровень доказательности C).
5. Пациентам с диспластичным, функционально некомпетентным клапаном легочной артерии как альтернатива операции Rastelli может быть выполнена процедура REV (уровень доказательности C).
 6. В случаях, когда имеется неблагоприятная анатомия для выполнения внутрисердечного этапа операций Rastelli и REV (рестриктивный (ДМЖП/Ао<0,5) и/или удаленный от аорты ДМЖП; наличие на поверхности инфундибулярной перегородки хордально-папиллярного аппарата АВ-клапанов; наличие умеренной гипоплазии правого желудочка при условии отсутствия аномалий коронарных артерий, в частности единственной коронарной артерии, тип I), может быть выполнена операция Вех–Nikaidoh либо унивентрикулярная коррекция в зависимости от опыта клиники (уровень доказательности C).
 7. Пациентам с обструкцией, имеющим клапан легочной артерии, способный выполнять свою нативную функцию, но не годный в качестве аортального клапана, при условии отсутствия таких аномалий коронарных артерий, как отхождение правой коронарной артерии от 2-го синуса, отхождение левой передней нисходящей артерии от 1-го синуса, можно выполнить операцию трункального переключения. В случае наличия аномалий коронарных артерий следует отдать предпочтение операции REV с транслокацией корня легочной артерии (уровень доказательности C).

Класс III

1. Сохранение инфундибулярной перегородки при выполнении операции Rastelli не рекомендуется, так как она является субстратом обструкции выводного тракта левого желудочка после операции (уровень доказательности C).
2. Перевязка легочного ствола при операции Rastelli – ненадежный способ устранения естественного сообщения между левым желудочком и легочными артериями и не может быть рекомендован. Разъединять левый желудочек и легочные артерии следует путем пересечения и ушивания легочного ствола, так как эта методика позволяет полностью исключить его ре-

- канализацию в послеоперационном периоде (уровень доказательности С).
3. Выполнение операции предсердного переключения сопровождается высоким риском (уровень доказательности С).

13.9. Рекомендации по наблюдению пациентов после коррекции транспозиции магистральных артерий

Класс I

1. Пациенты после анатомической коррекции должны находиться под диспансерным наблюдением с обследованием в специализированном стационаре не реже 1 раза в год.
2. При проведении эхокардиографического обследования пациентов после анатомической коррекции необходимо обращать внимание на функцию атриовентрикулярных клапанов, морфофункциональные параметры желудочков, наличие сброса на межжелудочковой перегородке, обструкцию выхода из желудочков (уровень доказательности С).
3. Пациенты после гемодинамической коррекции должны находиться под диспансерным наблюдением с обследованием в специализированном стационаре не реже 1 раза в год (уровень доказательности С).

Класс IIa

Пациенты после гемодинамической коррекции и операции предсердного переключения нуждаются в постоянной антитромботической терапии антагонистами витамина К под мониторным контролем МНО (уровень доказательности С).

13.10. Рекомендации по выполнению повторных операций

Класс I

Повторная операция при наличии резидуального сброса на межжелудочковой перегородке показана при $Q_P:Q_S$ более 2:1 и отсутствии высокой легочной гипертензии. Принимая во внимание, что нередко резидуальный сброс после анатомической коррекции ТМА вызван обструкцией

левожелудочково-аортального тоннеля, применение эндоваскулярных процедур для его устранения нецелесообразно, а объем реоперации требует выполнения расширенной септопластики (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Повторная операция при наличии обструкции выхода из левого желудочка показана при градиенте давления между левым желудочком и аортой более 30 мм рт. ст.
Коррекция состоит в расширенной септопластике, предполагающей продольное рассечение тоннеля с повторной его пластикой заплатой поперек оси тоннеля (уровень доказательности С).
2. Повторная операция при наличии проксимальной обструкции выхода из правого желудочка показана при градиенте давления между ПЖ и аортой более 55 мм рт. ст. (уровень доказательности С).
3. Повторная операция показана при недостаточности клапана легочной артерии более II степени, сочетающейся с трехстворчатой недостаточностью более II степени или дилатацией правого желудочка более 60 мл/м² или продолжительностью комплекса QRS более 150 мс (уровень доказательности С).
4. Наличие резидуальных стенозов легочной артерии является показанием к транслюминальной баллонной ангиопластике и стентированию легочных артерий (уровень доказательности С).

13.11. Рекомендации по физической активности

Класс I

Оптимальный режим реабилитации и физической активности целесообразно устанавливать на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб (уровень доказательности B).

13.12. Прогноз хирургического лечения

Выживаемость в раннем послеоперационном периоде после артериального переключения – более 90%. Отдаленная 25-летняя выживаемость и свобода от аритмии составляют 97%.

У большинства пациентов нормальные систолическая функция желудочков и переносимость физической нагрузки. Основные причины летальных исходов – внезапная смерть, инфаркт миокарда [120]. Наиболее частое осложнение в отдаленном периоде – недостаточность клапана неоаорты, связанная с дилатацией ее корня [43], развивается у 7% пациентов через 10 лет после операции артериального переключения и у 35% пациентов через 5 лет после артериального переключения с устранением обструкции выводного тракта левого желудочка [116, 181].

Госпитальная летальность после предсердного переключения варьирует от 0 до 6%, отдаленный послеоперационный период характеризуется тяжелыми осложнениями в виде дисфункции правого желудочка, недостаточностью трехстворчатого клапана и наджелудочковыми аритмиями. Выживаемость через 10 и 25 лет 90 и 74% соответственно [103].

Непосредственные результаты операции Rastelli характеризуются низким уровнем госпитальной летальности (от 0 до 7%). Отдаленная выживаемость ниже, чем после операции Mustard и гемодинамической коррекции порока [52, 103] и через 10 и 20 лет составляет 93 и 57% соответственно. Основная причина летальных исходов – сердечная недостаточность, аритмии. Свобода от обструкции выводного тракта правого желудочка через 20 лет составляет 32%.

Получены обнадеживающие промежуточные результаты операций REV, Vex-Nikaidoh, трункального переключения. Требуется дальнейшее накопление опыта [48, 55, 129].

14. КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

14.1. Определение

Корригированная транспозиция магистральных сосудов представляет собой ВПС, который характеризуется предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью, однако кровоток имеет физиологическое направление, то есть в легкие поступает венозная кровь, а в большой круг кровообращения – артериальная. Нормальное распределение потока крови определяется двойной дискордантностью [123, 132].

При данном пороке правое предсердие соединяется с морфологически ЛЖ, от которого отходит ЛА, а левое предсердие – с морфологически ПЖ, от которого отходит аорта. Морфологически ПЖ функционирует как системный желудочек, ЛЖ нагнетает кровь в легочное русло [136–138].

Морфологически ПЖ расположен слева по отношению к морфологически ЛЖ, аорта находится спереди и слева от ЛА. Атриовентрикулярный клапан, который открывается в системный желудочек, является морфологически трехстворчатым и обычно называется системным (артериальным) АВ-клапаном (SAVV). АВ-клапан, открывающийся в венозный желудочек, является морфологически двухстворчатым (митральным) и может называться венозным АВ-клапаном [124, 126].

В 88% случаев у больных с КТМС отмечают нормальное расположение внутренних органов (*situs solitus*). Верхушка сердца располагается в левой половине грудной клетки (левокардия) в 60% случаев, но может быть и на средней линии (мезокардия) либо в правой половине грудной клетки (декстрокардия) – в 20% случаев. Коронарные артерии и желудочки морфологически конкордантны. Морфологически ПЖ кровоснабжается правой коронарной артерией, ЛЖ – левой коронарной артерией [46].

14.2. Сопутствующие пороки

У большинства больных с КТМС (около 80%) существуют сопутствующие внутрисердечные дефекты, которые в значительной мере изменяют гемодинамику и вызывают те или

иные клинические проявления. Наиболее часто встречаются аномалии трехстворчатого клапана, сопровождающиеся значительной его недостаточностью – до 90% случаев порока. Обычно эти изменения АВ-клапана напоминают аномалию Эбштейна, когда клапан смещается по направлению к верхушке. Второе место занимает ДМЖП (80%), в 76% случаев он сочетается с обструкцией путей оттока ЛЖ в ЛА. Клапанный стеноз ЛА наиболее часто сочетается с гипоплазией фиброзного кольца. Возможны и другие аномалии: ДМПП, ОАП, атрезия трехстворчатого или легочного клапанов, отхождение аорты и ЛА от артериального ПЖ [133, 134].

АВ-узел и пучок Гиса при КТМС расположены аномально, дополнительный АВ-узел присутствует у многих пациентов. Полная атриовентрикулярная блокада может выявляться сразу после рождения в 5–10% случаев и развиваться с частотой приблизительно 2% в год. У пациентов 15–18 лет полная АВ-блокада обнаруживается в 30% случаев. По данным Е.А. Bonfils-Robert (1974 г.), у 40–50% пациентов при рождении имеется атриовентрикулярная блокада I–II степени [162, 164]. Нормальная АВ-проводимость выявляется только у 38% больных. Другими нарушениями ритма и проводимости являются синдром слабости синусного узла, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярная реинтри тахикардия вследствие наличия дополнительных путей проведения вокруг кольца трехстворчатого клапана. Полная АВ-блокада часто возникает после хирургической коррекции – пластики ДМЖП или протезирования системного АВ-клапана, так как пучок Гиса обычно проходит по верхнему краю ДМЖП [142].

14.3. Естественное течение

Естественное течение КТМС достаточно разнообразно и зависит от наличия и тяжести сопутствующих ВПС.

14.3.1. Естественное течение порока у неоперированных больных

При редко встречающейся изолированной форме порока протекает, как правило, бессимптомно. Обычно КТМС выявляется в подростковом возрасте или позже, когда развивается полная АВ-блокада либо сердечная недостаточность вследствие дисфункции морфологически ПЖ или выраженной недостаточности трехстворчатого клапана.

У пациентов с сопутствующими ВПС порок выявляется в детстве и диагноз обычно ставится впервые по наличию шума, результатам ЭКГ, рентгенографии органов грудной клетки или ЭхоКГ, проводимых по другим причинам. Диагноз КТМС редко ставится кардиологами из-за большой трудности распознать неправильное расположение желудочков и АВ-клапанов [26].

При наличии стеноза ЛА в сочетании с дефектами перегородок сердца выявляется цианоз. По данным D.Z. Friedberg (1970 г.), цианоз на первом году жизни встречается только у 30% пациентов. У пациентов с большим ДМЖП наблюдается тенденция к развитию морфологических признаков легочной гипертензии.

У большинства пациентов, которым диагноз устанавливается в более старшем возрасте, уже имеется недостаточность системного АВ-клапана и может развиваться выраженная сердечная недостаточность. Больные предъявляют жалобы на быструю утомляемость, одышку, сердцебиение, синкопе вследствие развития фибрилляции или трепетания предсердий либо полной АВ-блокады. В дальнейшем развивается дисфункция системного желудочка. При этом, как правило, имеются выраженная недостаточность системного АВ-клапана на протяжении более 6 мес, проявления сердечной недостаточности или низкая фракция выброса системного желудочка менее 45% длительностью более 6 мес [26].

Выполняя системную функцию в условиях атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной дискордантности, морфологически ПЖ нагнетает кровь в аорту под высоким давлением, преодолевая высокое системное сопротивление. В результате перегрузки давлением и из-за присущего анатомического строения ПЖ, не приспособленного к работе в условиях системного кровообращения, происходят расширение полости ПЖ, последующее расширение фиброзного кольца трикуспидального клапана, увеличение степени его регургитации, постепенное угнетение системной желудочковой функции. Все это является закономерным исходом у данной категории больных, несмотря на отсутствие сопутствующих внутрисердечных аномалий. При этом развивается дисфункция гипертрофированного миокарда морфологически ПЖ, которая заключается в развитии выраженного кардиосклероза и замещении кардиомиоцитов соединительной тканью.

Важным фактором является степень компетентности системного морфологически трехстворчатого клапана. В этой связи следует подчеркнуть функциональную неприспособленность трехстворчатого клапана к работе в условиях системного давления в морфологически ПЖ [4, 106, 144].

Высокая частота недостаточной миокардиальной перфузии сочетается с регионарной дискинезией системного ПЖ и снижением сократительной способности желудочка. Позитронно-эмиссионная томография с измерением коронарного кровотока свидетельствует о снижении коронарного резерва при отсутствии симптомов ишемии миокарда у пациентов с КТМС. Следовательно, у этих больных существует несоответствие кровоснабжения по правой коронарной артерии потребностям миокарда вследствие гипертрофии и увеличенной массы миокарда [94, 159].

Предсердные тахикардии встречаются у 36% пациентов. Наиболее часто они развиваются при сочетании дисфункции системного желудочка и недостаточности системного АВ-клапана и должны быть устранены своевременно.

14.4. Клинические особенности и обследование неоперированного пациента

14.4.1. Клиническое обследование

Клинические проявления зависят от наличия или отсутствия сопутствующих ВПС. При аускультации отмечается усиление II тона на основании сердца, характерное для всех форм транспозиции магистральных сосудов. Это обусловлено передней позицией аорты. II тон усилен за счет аортального компонента. Могут выслушиваться шумы в соответствии с сопутствующими дефектами. При недостаточности системного АВ-клапана выслушивается пансистолический шум на верхушке. У больных со стенозом ЛА систолический шум определяется по левому краю грудины, обычно в третьем межреберье. У пациентов с ДМЖП выявляется пансистолический шум, похожий на шум у больных с обычным ДМЖП. Пациенты с ДМЖП и стенозом ЛА могут иметь цианоз.

14.4.2. Электрокардиография

На ЭКГ обычно выявляются нарушения атриовентрикулярной проводимости различной степени, вплоть до полной АВ-блокады сердца. Характерным для этого порока является

наличие зубцов Q во II и III стандартных отведениях, aVF и правых грудных отведениях, приобретающих форму комплекса QRS или QS, и отсутствие их в I, aVL и левых грудных отведениях. Зубец T в грудных отведениях положителен. Характерно отклонение электрической оси сердца влево. На ЭКГ могут присутствовать признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка. Двухпиковые «митральные» волны P появляются при расширении левого предсердия в случае большого левоправого сброса или регургитации на артериальном АВ-клапане, высокие «пульмональные» волны P бывают в случае легочной гипертензии или значительного стеноза ЛА.

14.4.3. Рентгенография органов грудной клетки

Рентгенологическое исследование выявляет левую позицию восходящей аорты. По левому контуру сердца не дифференцируются 1-я и 2-я дуги, левый контур сглажен. Характерно отсутствие выбухания ЛА при усиленном легочном кровотоке. Выбухание и сглаженность следует дифференцировать с единственным желудочком в сочетании с инверсионной транспозицией аорты. Сосудистый пучок чаще всего сужен. При наличии недостаточности системного АВ-клапана и дисфункции желудочка сердце увеличено в размерах.

14.4.4. Двухмерная эхокардиография

При ЭхоКГ выявляются левая позиция аорты и ее переднее расположение по отношению к ЛА, расположение митрального клапана спереди, трехстворчатого клапана – сзади по отношению к межжелудочковой перегородке. Отмечаются митрально-легочный контакт и отсутствие трикуспидально-аортального контакта, присущего транспозиции магистральных сосудов. Выявляется более низкое положение легочного клапана по отношению к аортальному.

Слева расположенный желудочек имеет выраженную трабекулярность, типичную для ПЖ. Трехстворчатый клапан в отличие от митрального клапана имеет места крепления сухожилий на перегородке, митральный клапан – только на свободной стенке ЛЖ. При исследовании больших сосудов в апикальной верхушечной позиции в месте, где обычно расположена аорта, определяется ЛА. Параллельное расположение магистральных сосудов выявляется в парастеральной проекции по короткой оси. Сосуд, находящийся впереди и слева, – аорта.

При ЭхоКГ необходимо оценивать: 1) морфологию левостороннего трикуспидального АВ-клапана (дисплазию с утолщением и укорочением створок, аномальное апикальное перемещение створок и удлинение передней створки и т. д.); 2) величину регургитации на левостороннем системном трикуспидальном клапане; 3) функцию расположенного слева системного, морфологически ПЖ; 4) наличие ДМЖП, его размер, направление и выраженность сброса; 5) наличие, причину, выраженность стеноза выводного тракта венозного ЛЖ; 6) параллельное расположение аорты и ЛА (аорта спереди и слева); 7) возможные другие сочетанные врожденные аномалии, например ДМПП, ОАП, дисплазию митрального клапана, коарктацию аорты и т.д.

14.4.5. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Метод дает возможность выявить сопутствующие пороки и степень гемодинамических нарушений. Введение контрастного вещества в расположенный справа венозный желудочек позволяет выяснить характерные черты, присущие анатомически ЛЖ, из которого контрастное вещество поступает в ЛА, расположенную справа и имеющую Т-образную конфигурацию. Контрастирование артериальных отделов производится ретроградным проведением катетера через аорту в расположенный слева артериальный ПЖ либо в фазу левограммы. При этом определяется левая позиция аорты. При недостаточности артериального АВ-клапана видна регургитация в левое предсердие. Таким образом, выявляется положение аорты слева и спереди от ЛА, аортальный клапан находится выше легочного. Выводные тракты желудочков в переднезадней проекции расположены параллельно. Можно оценить функцию желудочка и степень недостаточности системного АВ-клапана, если остаются сомнения после применения неинвазивных методов диагностики. При наличии сниженной функции желудочка во всех случаях должна исключаться недостаточность системного АВ-клапана. Исследование гемодинамики при сочетанных аномалиях может быть проведено в дополнение к оценке легочного сосудистого сопротивления и легочной гипертензии.

14.4.6. Магнитно-резонансная томография

Соответствующий стандарт для оценки функции сердца с помощью МРТ принят в большинстве центров. МРТ позволяет

получить большое количество «срезов» через желудочек для определения конечного систолического и конечного диастолического объемов и расчета фракции выброса. Оценка границ полости желудочка в настоящее время выполняется вручную, что допускает погрешность метода. Автоматические методы определения границ полости желудочка находятся в стадии разработки. Метод МРТ доступен не во всех центрах, и его использование ограничено для пациентов с ЭКС и механическими протезами клапанов сердца.

14.4.7. Тест с физической нагрузкой

Данное исследование помогает объективно оценить функциональный резерв. Последовательное проведение нескольких тестов с физической нагрузкой позволяет определить снижение показателей физической работоспособности, несмотря на то, что пациенты не жалуются на ограничение в физической нагрузке и считают себя здоровыми. В исследовании [81] показано, что потребление кислорода (VO_2) в группе из 41 больного с КТМС варьировало от 11 до 22 мл/кг/мин, что соответствует лишь 30–50% от нормальных значений.

14.5. Рекомендации по наблюдению и оценке результатов обследования пациентов

Класс I

1. Все пациенты с КТМС должны регулярно наблюдаться у кардиолога, имеющего опыт лечения ВПС (уровень доказательности C).
2. ЭхоКГ-исследование в доплер-режиме и/или МРТ должны проводиться ежегодно или 1 раз в 2 года кардиологом, обученным диагностике сложных ВПС (уровень доказательности C).
3. Для пациентов с КТМС рекомендуются следующие диагностические исследования:
 - а) ЭКГ (уровень доказательности C);
 - б) рентгенография органов грудной клетки (уровень доказательности C);
 - в) ЭхоКГ в доплер-режиме (уровень доказательности C);
 - г) МРТ (уровень доказательности C);
 - д) тест с физической нагрузкой (уровень доказательности C).

14.6. Основные рекомендации по ведению неоперированных пациентов

При сложностях в постановке диагноза необходимо помнить, что при наличии декстрокардии всегда следует предполагать КТМС, особенно когда системный желудочек располагается слева, а верхушка сердца справа. Должны оцениваться симптомы и функциональный статус больного (тест с физической нагрузкой должен проводиться для определения функционального резерва). Необходимо периодически оценивать функцию системного желудочка. Недостаточность системного АВ-клапана должна быть исключена у пациентов с дисфункцией системного желудочка. Протезирование системного АВ-клапана нужно проводить до ухудшения функции системного желудочка, до того, как фракция выброса снизится до уровня менее 45%. Должна быть определена причина аритмий вследствие нарушений гемодинамики (в основном недостаточность системного АВ-клапана). Важно уделить внимание дозировке антиаритмических препаратов, следует помнить о риске развития полной АВ-блокады.

14.7. Общие принципы ведения пациентов

Терапия препаратами подразумевает лечение аритмий и дисфункции системного желудочка. Лечение аритмий аналогично лечению различных ее форм при приобретенных пороках сердца. Необходимо помнить о возможных проаритмическом и негативном инотропном эффектах препаратов у больных с КТМС. Начинать соответствующую терапию следует постепенно, медленно в связи с возможным развитием полной АВ-блокады и необходимостью имплантации ЭКС.

Лечение дисфункции системного желудочка имеет определенные особенности. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или блокаторы рецепторов к ангиотензину II могут быть менее эффективными для снижения постнагрузки по сравнению с их применением для лечения дисфункции морфологически ЛЖ. Недостаточно данных об использовании бета-блокаторов для улучшения функции желудочка при КТМС, особое внимание должно уделяться подбору дозы препаратов из-за риска полной АВ-блокады. При ухудшении функции системного желудочка необходимо провести ЭхоКГ для оценки недостаточности системного АВ-клапана.

Трансплантация сердца может быть показана пациентам с выраженной дисфункцией системного желудочка, рефрактерной к медикаментозной терапии [63].

14.8. Методы лечения

14.8.1. Рекомендации для проведения эндоваскулярных вмешательств

Класс IIa

Для пациентов до операции катетеризация сердца может быть необходимой для диагностики в следующих ситуациях:

- а) для определения гемодинамического статуса при сопутствующей аритмии (уровень доказательности C);
- б) при дисфункции системного желудочка для определения степени поражения системного АВ-клапана, объема внутрисердечного шунта и анатомии коронарных артерий (уровень доказательности C);
- в) если отмечена необъяснимая задержка жидкости или цианоз, особенно когда неинвазивная оценка обструкции выводного тракта желудочка затруднена (уровень доказательности C).

Катетеризация сердца и АКГ имеют большое значение в ведении пациентов с КТМС как до, так и после операции. Исследование гемодинамики особенно показано пациентам, которым планируется выполнение операции предсердного и артериального переключения (double switch) с целью подбора оптимального метода лечения.

14.8.2. Хирургическая коррекция

В зависимости от морфологических особенностей порока радикальная коррекция КТМС может заключаться в пластике ДМЖП, устранении стеноза ЛА, пластике или протезировании трехстворчатого клапана.

Современная хирургическая коррекция порока у детей предусматривает возвращение ЛЖ функции системного желудочка – операция «двойного переключения». Для достижения этой цели выполняют операцию переключения на уровне предсердий (операции Senning или Mustard) с последующим артериальным переключением на уровне магистральных сосудов при отсутствии стеноза ЛА или проводят операцию

Rastelli, то есть внутрижелудочковое переключение желудочково-артериальных соединений при сопутствующем стенозе ЛА. Операция показана пациентам с умеренными признаками дисфункции системного морфологически ПЖ, адекватными размерами морфологически правого предсердия, наличием ДМЖП большого размера, любой степенью недостаточности артериального трехстворчатого клапана, нормальными размерами обоих желудочков сердца. Этим критериям отвечают 60–65% пациентов. В отдаленном периоде часто возникают осложнения, связанные с предсердным этапом операции «двойного переключения»: обструкция созданного тоннеля, а также синдром слабости синусного узла и т. д. [107, 108].

В настоящее время при выполнении коррекции сопутствующих пороков при КТМС принята следующая хирургическая тактика. Пациентов, соответствующих показаниям к выполнению анатомической коррекции порока, следует оперировать радикально, применяя методику «двойного переключения». Остальным пациентам целесообразно корригировать сопутствующие пороки традиционными методами. Пациенты с гипоплазией желудочков являются кандидатами на гемодинамическую коррекцию по методу Fonten, когда гипоплазированный желудочек исключается из кровообращения, а венозная кровь из полых вен напрямую направляется в ЛА. У пациентов с КТМС и выраженной системной желудочковой дисфункцией корригирующая операция, как правило, не дает желаемого эффекта. Для них, по-видимому, трансплантация сердца является единственным выбором, спасающим жизнь [4, 124, 126].

Неанатомическая коррекция должна рассматриваться как операция, эффект которой носит временный характер, так как пациенты остаются в группе значительного риска развития дисфункции системного желудочка.

14.8.2.1. Рекомендации для выполнения хирургического вмешательства

Класс I

Только хирурги, прошедшие специализацию по ВПС, должны выполнять коррекцию больным с КТМС по следующим показаниям:

1. Неоперированные пациенты с КТМС и выраженной недостаточностью АВ-клапана (уровень доказательности В).

2. Анатомическая коррекция с предсердным и артериальными уровнями переключения или операция Rastelli в случаях, когда ЛЖ функционирует как системный (уровень доказательности В).
3. Простое закрытие ДМЖП в случае, когда ДМЖП является некоммитированным (неудобным) для создания туннеля из ЛЖ в аорту или рестриктивным (уровень доказательности В).
4. Имплантация кондуита между венозным ЛЖ и ЛА в редких случаях, когда есть выраженная дисфункция ЛЖ или выраженная обструкция ЛЖ (уровень доказательности С).
5. Умеренная или прогрессирующая недостаточность системного АВ-клапана (уровень доказательности В).
6. Стеноз кондуита при системном давлении в ПЖ и/или дисфункции ПЖ после анатомической коррекции (уровень доказательности В).
7. Стеноз кондуита при системном или супрасистемном давлении в ЛЖ у пациентов с неанатомической коррекцией (уровень доказательности В).
8. Умеренная или выраженная недостаточность аортального или неоаортального клапана и возникновение дисфункции системного ПЖ или прогрессирующая его дилатация (уровень доказательности В).

Показания к повторному хирургическому вмешательству включают пластику или протезирование системного АВ-клапана, если предварительно была выполнена неанатомическая коррекция, замену кондуита у пациентов после операции Rastelli, устранение обструкции выводного тракта ЛЖ. Пластика или протезирование аортального или митрального клапана может потребоваться пациентам после анатомической коррекции. Недостаточность аортального клапана наиболее часто наблюдается у пациентов, которым выполнялось суживание ЛА в качестве первого этапа коррекции перед операцией артериального переключения.

Вне зависимости от того, подвергался ли пациент оперативным вмешательствам или нет, хирургическая коррекция должна выполняться в центре, где есть опыт лечения ВПС у больных, хирургом, имеющим опыт выполнения подобных вмешательств и представление об анатомической вариативности порока и операциях предсердного переключения.

14.8.3. Возможные трудности и ошибки

Часто основные проблемы связаны со своевременной постановкой диагноза, поздним обращением при наличии выраженной недостаточности системного АВ-клапана и дисфункции системного ПЖ, прогрессированием недостаточности АВ-клапана и дисфункции системного желудочка после имплантации ЭКС.

14.9. Аритмии

При КТМС АВ-узел смещен от треугольника Коха кпереди и вверх в пределах правого предсердия. Функциональные свойства такой «смещенной» проводящей системы не являются полноценными. Спонтанное развитие полной АВ-блокады может возникнуть у 4% пациентов с самого рождения, а травма проводящей системы возможна во время хирургической коррекции. Кроме того, прогрессирующее ухудшение функции АВ-проведения может происходить в течение жизни с риском возникновения полной АВ-блокады 2% в год [106].

Дополнительные пути проведения достаточно часто встречаются у пациентов с КТМС, особенно при смещении створок артериального трикуспидального клапана. Поражение ПЖ может привести к внезапной смерти в результате желудочковой или суправентрикулярной аритмии. Фибрилляция предсердий развивается в связи с дилатацией левого предсердия, возможна суправентрикулярная тахикардия при WPW-синдроме.

Состояние функции АВ-проведения должно оцениваться регулярно с помощью методов ЭКГ и холтеровского мониторинга.

14.10. Рекомендации для послеоперационного наблюдения

Класс I

1. Пациенты после хирургического вмешательства по поводу КТМС должны регулярно наблюдаться у кардиолога, компетентного в области ВПС (уровень доказательности C).
2. Допплеровское ЭхоКГ-исследование и/или МРТ должны выполняться каждый год или по меньшей мере 1 раз в 2 года кардиологом, специально обученным диагностике сложных ВПС (уровень доказательности C).

У пациентов, перенесших операцию, следует: 1) периодически оценивать функцию системного желудочка; 2) контролировать функцию протеза системного АВ-клапана.

Необходимо регулярное наблюдение (обычно ежегодно), что особенно важно для оценки следующих показателей:

1. Функция системного желудочка.
2. Функция кондуита после операции.
3. Функция системного АВ-клапана или протеза в позиции системного АВ-клапана.
4. Динамика аритмий (следует периодически выполнять холтеровское мониторирование для контроля функции АВ-проводения. Синусовый ритм должен поддерживаться, когда это возможно).
5. Резидуальные шунты на уровне перегородок сердца.
6. Развитие или прогрессирование недостаточности аортального клапана.
7. Степень легочной гипертензии при ее наличии.

Устранение сопутствующих пороков при сложных формах КТМС сопровождается достаточно высокой летальностью: 14–37%. У больных с преобладающим цианозом в большинстве случаев после операции происходит симптоматическое улучшение. Однако в течение 1 года после операции умирают 14% этих больных. У больных с преобладающими симптомами дисфункции ПЖ летальность в течение 6 мес после операции составляет 37%, а 26% выживших остаются в III и IV функциональных классах. При долголетнем наблюдении больших групп больных с КТМС 10-летняя смертность составила 25–36%. Причинами смерти более чем в 50% случаев были прогрессирующая дисфункция ПЖ, внезапная смерть от суправентрикулярных и желудочковых аритмий, бактериальный эндокардит [124, 126, 144].

У некоторых больных выявляются реканализация ДМЖП, дисфункция имплантированных кондуитов, стенозы ЛА. Необходимость замены имплантированных кондуитов высокая – у 50% больных через 10 лет после первичной операции. Смертность после реопераций, особенно с заменой трикуспидального клапана, высокая – 10–15% [190].

14.11. Рекомендации для профилактики инфекционного эндокардита

Класс Па

1. Антибиотикопрофилактика целесообразна перед стоматологическими процедурами, при которых осуществ-

- входятся манипуляции с мягкими тканями, слизистой оболочкой ротовой полости, периапикальной областью зубов, у пациентов, имеющих:
- а) искусственный клапан сердца (уровень доказательности В);
 - б) инфекционный эндокардит в анамнезе (уровень доказательности В);
 - в) некорригированный порок сердца, перенесенные паллиативные вмешательства при цианотических ВПС для формирования системно-легочных шунтов, кондуитов (уровень доказательности В);
 - г) радикальные операции по поводу ВПС с использованием искусственных материалов, имплантированных открытым способом или эндоваскулярно в первые 6 мес после вмешательства (уровень доказательности В);
 - д) корригированные ВПС с резидуальными дефектами вблизи от заплат из искусственных материалов или устройств, которые препятствуют эндотелизации (уровень доказательности В).
2. У некоторых пациентов с наиболее высоким риском развития инфекционного эндокардита перед общехирургическими операциями рационально использовать антибиотикопрофилактику данного осложнения. Это пациенты, имеющие:
- а) искусственный клапан сердца или синтетический материал, использованный для пластики клапана (уровень доказательности С);
 - б) некорригированные ВПС или выполненные паллиативные операции по поводу ВПС: хирургически имплантированные шунты и кондуиты (уровень доказательности С).

Класс III

Профилактика инфекционного эндокардита не рекомендуется при других процедурах, таких как эзофагогастродуоденоскопия или колоноскопия, вследствие отсутствия активной инфекции (уровень доказательности С).

14.12. Физическая активность

Показаны умеренная физическая активность и поддержание сердечно-сосудистой системы в тонусе, следует исключить физические нагрузки в анаэробных условиях.

15. АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

15.1. Определение

Аномалия Эбштейна – сложный ВПС, обусловленный смещением септальной и задней створок ТК и характеризующийся широкой вариабельностью анатомических вариантов порока. Она включает широкий спектр анатомических и функциональных аномалий трикуспидального клапана и правого желудочка.

15.2. Частота порока. Естественное течение и прогноз

По данным литературы, долгие годы считалось, что аномалия Эбштейна довольно редкая патология, частота которой среди всех врожденных пороков сердца не превышает 1%, а по данным J. Nora (1984 г.) и вовсе составляет 0,005%. По данным E. Oechslin и соавт. (2000 г.), порок встречается приблизительно в 1 случае на 20 000 новорожденных. И тем не менее, эта редкая аномалия представляет собой наиболее частый порок с патологией трехстворчатого клапана, составляя 40% всех врожденных пороков сердца с поражением правого атриовентрикулярного клапана.

С ростом возможностей современных диагностических методов стало ясно, что материалы по частоте аномалии Эбштейна в разные периоды формирования сердца и в период после рождения больных несколько устарели и требуют пересмотра. Как показали некоторые исследования, частота внутриутробной аномалии Эбштейна значительно превышает таковую в постнатальном периоде. В постнатальной педиатрической кардиологической практике аномалия Эбштейна встречается у одного из 1000 больных с врожденными пороками сердца. По данным G. Sharland и соавт. (1989 г.), Lang и соавт. (1991 г.), частота аномалии Эбштейна среди врожденных пороков сердца, диагностируемых пренатально, составляет 8,5%. Приблизительно такова же (7,8%) частота АЭ по данным пренатальной эхокардиографии. Исследования D. Roberson и N. Silverman (1989 г.) свидетельствуют о том, что аномалия Эбштейна – самый частый порок, диагностируемый внутриутробно. Выраженные нарушения функции сердца при АЭ, еще внутриутробно приводящие к кардиомегалии и тахикардии, являются одной из наиболее частых причин направления

пациенток от гинекологов к кардиологам. С учетом того что случаи с невыраженной кардиомегалией на эхокардиографии обычно не диагностируются, истинная частота аномалии Эбштейна у плодов еще выше. Эти данные говорят о том, что настоящая частота аномалии Эбштейна значительно выше предполагаемой [36].

15.2.1. Естественное клиническое течение

Прогноз у детей до 3 дней, особенно у больных с цианозом, исключительно плохой, и без операции летальность достигает 90% у всех младенцев с аномалией Эбштейна. Несколько иная картина складывается у больных, переживших первые 3–6 мес. Так, по данным А. Kumar и соавт. (1971 г.), 70% больных с аномалией Эбштейна переживают первые 2 года жизни и 50% доживают до возраста 13 лет. Это не касается больных с сопутствующими пороками сердца, из которых до 2-летнего возраста доживают только 15%. Таким образом, прогноз заболевания зависит:

- а) от анатомического варианта порока;
- б) сопутствующих врожденных пороков сердца;
- в) выраженности цианоза;
- г) постановки диагноза в младенчестве;
- д) выраженности кардиомегалии;
- е) появления цианоза в покое;
- ж) правожелудочковой недостаточности [2].

15.2.2. Клинические проявления у детей

Клинические проявления аномалии Эбштейна зависят от величины и степени смещения створок трехстворчатого клапана, размеров атриализованной части правого желудочка и размеров межпредсердного сообщения. Клиническая картина АЭ у ряда пациентов бессимптомна, и они ведут обычный образ жизни. У этой категории больных признаки нарушения кровообращения появляются только с течением времени. У других больных при раннем появлении цианоза заболевание манифестирует в раннем детстве и резко прогрессирует. Постоянной жалобой больных с аномалией Эбштейна является одышка. У подавляющего большинства больных одышка возникает только при физической нагрузке, 80–85% больных предъявляют жалобы на утомляемость. Патогномоничным признаком АЭ являются приступы сердцебиения [13].

Аномалия Эбштейна часто сопровождается цианозом. Время возникновения цианоза было различным: у одних больных он появлялся сразу после рождения, носил интенсивный и генерализованный характер, у других – в возрасте 4–9 лет. Клиническое проявление аномалии Эбштейна зависит от степени деформации створок трикуспидального клапана, размеров правых отделов сердца, наличия/степени стеноза клапана ЛА, давления в правом предсердии, степени трикуспидальной недостаточности и наличия/отсутствия веноартериальных шунтов. Возраст, в котором появляется клиническая картина, зависит от степени анатомических и гемодинамических нарушений.

У новорожденных с АЭ могут быть кардиомегалия, сердечная недостаточность и цианоз. У некоторых детей он разрешается спонтанно, поскольку в норме сосудистое сопротивление легочного русла снижается в течение первой недели жизни; 20–40% всех новорожденных с установленным диагнозом АЭ умирают в первый месяц жизни, и лишь несколько доживают до 5-летнего возраста. Чем раньше появляются клинические симптомы, тем более вероятно, что есть гемодинамические нарушения. Симптомы, соответствующие III и IV функциональным классам по классификации NYHA, а также кардиоторакальный индекс более 65% и фибрилляция предсердий являются предикторами неблагоприятного исхода естественного течения АЭ у детей. Дети с клиническими проявлениями могут иметь прогрессирующую недостаточность правых отделов сердца, и немногие из них без операции доживают до взрослого возраста.

15.2.3. Первые клинические проявления у больных

Пациенты с умеренно выраженной АЭ могут не иметь симптомов и каких-либо функциональных ограничений. Описаны случаи выживаемости до 90 лет. Электрофизиологические симптомы превалируют над гемодинамическими проявлениями на момент поступления у пациентов старше 10 лет. Больные с АЭ, которые доживают до взрослого возраста, обычно имеют благоприятное течение заболевания. Клинические проявления аномалии Эбштейна во взрослом возрасте обычно включают снижение толерантности к физическим нагрузкам с появлением одышки, утомляемости, аритмий, правожелудочковой сердечной недостаточности и ухудшения качества жизни. При наличии дефекта МПП/открытого овального окна

у больных могут быть проявления цианоза разной степени выраженности, особенно при физической нагрузке. У этих пациентов также высок риск парадоксальных эмболий, приводящих к преходящим нарушениям мозгового кровообращения, инсультам или церебральным абсцессам. В некоторых случаях могут быть шунты слева направо. С возрастом снижаются толерантность к физическим нагрузкам и насыщение крови кислородом в покое. Конечная стадия заболевания с выраженной недостаточностью трикуспидального клапана и дисфункцией правого желудочка может проявиться сердечной недостаточностью по правому типу и более редко – по левому типу. Она может выражаться аритмией в виде фибрилляции предсердий. Может случиться внезапная смерть по причине фибрилляции желудочков с ускоренным проведением по дополнительным путям (синдром WPW), нередко сопутствующая аномалии Эбштейна (7–30% случаев).

15.3. Клинические особенности и их оценка

Общие анатомические признаки АЭ:

- крепление створок трикуспидального клапана к прилежащему миокарду (нарушение процесса деламинации);
- апикальное смещение септальной и задней створок ТрК ниже фиброзного кольца в правый желудочек;
- атриализация и дилатация приточной части правого желудочка в различной степени;
- избыточность ткани передней створки ТрК с фенестрациями;
- различная степень недостаточности ТрК;
- увеличенное правое предсердие;
- различная выраженность цианоза (при наличии ДМПП).

Сочетанные аномалии:

- более чем 50% больных имеют шунт на уровне межпредсердной перегородки в виде ООП или ДМПП, которые обуславливают различную степень цианоза;
- один или несколько дополнительных путей проведения, увеличивающие риск возникновения предсердных и желудочковых тахикардий (около 25%);
- ДМЖП;
- разная степень анатомической и функциональной обструкции выводного тракта ПЖ;

- иногда пролапс митрального клапана;
- аномалии морфологии ЛЖ и его дисфункции.

15.4. Рекомендации для обследования пациентов с аномалией Эбштейна

Класс I

Все больные с АЭ должны периодически обследоваться в специализированном центре, имеющем опыт хирургического лечения ВПС (уровень доказательности C).

15.4.1. Клиническое обследование

При физикальном обследовании у пациентов с АЭ кроме шума трудно выявить какие-либо другие проявления порока. Давление в системе верхней поллой вены почти всегда нормальное, несмотря на выраженную недостаточность ТрК. Это связано с тем, что правое предсердие увеличивается в размерах (дилатировано) и хорошо растяжимо, таким образом, оно растягивается, принимая весь объем балластной крови, и венозное давление при этом повышается незначительно. Нередко наблюдается синдром малого сердечного выброса, проявляющийся низким сосудистым наполнением (ослабленная пульсация) и периферическим цианозом. Общий цианоз может присутствовать вследствие веноартериального сброса через дефект МПП. При аускультации I тон громкий, при этом могут выслушиваться один или более систолических щелчков. Шум недостаточности ТрК занимает всю систолу и выслушивается в нижней части грудины по левому краю и усиливается на вдохе. В конечной стадии заболевания может проявляться правожелудочковой сердечной недостаточностью.

Неоперированные пациенты нуждаются в мониторинге для определения показаний к хирургической коррекции, поскольку лекарственная терапия, как правило, не эффективна.

15.4.2. Электрокардиография

Запись ЭКГ существенно помогает в диагностике АЭ. На ЭКГ выявляется синдром предвозбуждения, обычно по правому шунтирующему пути. Таких путей может быть несколько при АЭ. Зубец *P* обычно высокий и заострен («гималайский» зубец *P*). Феномен *QR* часто виден в отведении V_1

и может прослеживаться до отведения V_4 . Интервал Q–T обычно удлинён, при этом часто расщеплен, за ним следует инвертированный зубец T, есть блокада правой ножки пучка Гиса.

15.4.3. Рентгенография грудной клетки

Рентгенограмма может выглядеть почти нормально, при более сложных анатомических формах АЭ выявляется кардиомегалия. Обычно выступает дуга правого предсердия, тень сердца выглядит округлой. Сосудистый пучок узкий, корень аорты не дифференцируется. Вследствие расширения сердца в обе стороны и наличия удлиненного сосудистого пучка конфигурация тени сердечно-сосудистого пучка имеет типичную форму шара или «перевернутой чаши».

15.4.4. Эхокардиография

Эхокардиографическое исследование является поистине «золотым стандартом» в диагностике аномалии Эбштейна. При ЭхоКГ выделяют следующие эхокардиографические признаки порока: увеличение правого предсердия; верхушечное смещение трехстворчатого клапана; сращение сегментальной створки с перегородкой; передняя створка, имеющая нормальное прикрепление к фиброзному кольцу, характеризуется экстенсивной амплитудой движения. Метод выявляет степень дилатации правых отделов сердца, дисфункцию ПЖ. С помощью ЭхоКГ можно определить, возможно ли выполнить пластику ТрК. Межпредсердная перегородка также визуализируется для выявления межпредсердных сообщений. Кроме того, должны выполняться оценка функции ЛЖ и других клапанов сердца.

При помощи чреспищеводной ЭхоКГ можно получить дополнительные данные интраоперационно.

15.4.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Существует увеличивающийся интерес к использованию МРТ/КТ для диагностики ВПС. Данные методы позволяют определить анатомию порока – величину смещения створок, линейные размеры структур сердца (включая толщину миокарда правого желудочка), вычислить объемы полостей сердца, а также оценить фракцию выброса и величину регургитации ТК.

15.5. Рекомендации для диагностических исследований

Класс I

ЭКГ, рентгенография грудной клетки и доплер-ЭхоКГ рекомендуются для диагностического обследования больных с АЭ (уровень доказательности C).

Класс IIa

1. Показана пульсоксиметрия в покое и/или при нагрузке (уровень доказательности C).
2. Электрофизиологическое исследование выполняют при наличии или подозрении на суправентрикулярную аритмию с последующей радиочастотной аблацией (уровень доказательности C).
3. Дополнительные диагностические тесты могут быть полезными для полного обследования больных пациентов с АЭ:
 - а) чреспищеводная доплер-ЭхоКГ для уточнения анатомических особенностей (уровень доказательности C);
 - б) холтеровское мониторирование (уровень доказательности B);
 - в) электрофизиологическое исследование при выявлении дополнительных путей проведения на ЭКГ (уровень доказательности B);
 - г) коронарография, когда планируется хирургическая коррекция при подозрении на поражение коронарного русла, или у мужчин старше 35 лет, у женщин в пременопаузе (возраст 35 лет и старше), имеющих риск ишемической болезни сердца, и в постменопаузе (уровень доказательности B).

15.5.1. Катетеризация сердца и ангиокардиография

Эти исследования редко требуются для оценки гемодинамики на дооперационном этапе. У некоторых пациентов, находящихся в группе риска, их выполнение может быть полезным для стратификации риска. Несмотря на все возрастающую роль эхокардиографии в диагностике аномалии Эбштейна (трехстворчатого клапана), ангиокардиография продолжает оставаться одним из ведущих методов в диагностическом алгоритме осложненных форм порока, когда он сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки, тетрадой

Фалло, общим атриовентрикулярным каналом и другими ВПС. Ангиокардиография позволяет оценить дистальное линейное прикрепление трехстворчатого клапана и вызывающих обструкцию створок ТрК, ограничивающих легочный кровоток.

15.5.2. Трудности и возможные проблемы

Аномалии сердца, являющиеся причиной недостаточности ТрК и дилатации правых отделов сердца, могут быть ошибочно приняты за АЭ. Экспертное ЭхоКГ-исследование позволяет дифференцировать эти патологии. АЭ характеризуется апикальным смещением септальной створки ТрК на расстояние более чем 8 мм на 1 м² поверхности тела и наличием избыточной, перерастянутой передней створки ТрК. Дифференцировать АЭ нужно с дисплазией ТрК, пролапсом ТрК, травматическими изменениями ТрК, аритмогенной кардиомиопатией ПЖ, эндокардитом ТрК и карциноидным поражением сердца [13]. Выраженность недостаточности ТрК может быть недооценена по причине скудных данных физикального обследования и ламинарного потока струи регургитации ТрК на ЭхоКГ.

15.6. Ведение пациентов с аномалией Эбштейна

15.6.1. Рекомендации для лекарственной терапии

Класс I

Антикоагулянтная терапия варфарином рекомендуется пациентам с АЭ с парадоксальной эмболией и фибрилляцией предсердий в анамнезе (уровень доказательности C).

Пациенты с простыми формами АЭ могут лечиться медикаментозно на протяжении многих лет. Рекомендуется регулярное наблюдение у кардиолога, эксперта в области ВПС. Особое внимание должно быть уделено выявлению аритмий, так как у пациентов с АЭ высокая частота возникновения наджелудочковых аритмий. При их обнаружении может потребоваться назначение антиаритмической терапии или электрофизиологическое вмешательство. Тест с физической нагрузкой является надежным методом оценки функционального резерва, потому как многие пациенты считают, что хорошо переносят физическую нагрузку. Прогрессирующее увеличение размеров ПЖ, дисфункция, недостаточность ТрК – показания для срочного хирургического вмешательства, особенно при наличии цианоза. Появление периферических отеков обычно бывает

следствием прогрессирующей дисфункции ПЖ. Диуретическая терапия помогает уменьшить периферические отеки у пациентов с АЭ с правожелудочковой недостаточностью, однако не воздействует на сердечный выброс ЛЖ и не уменьшает симптомов общей слабости, одышку.

15.6.2. Физическая активность

Больные с простыми формами АЭ, с почти нормальными размерами сердца и без аритмий могут заниматься оздоровительной физической культурой. Больные со сложной формой АЭ должны воздерживаться от занятий спортом, за исключением пациентов, которым была выполнена оптимальная хирургическая коррекция, с размерами сердца, близкими к норме, и не имеющих аритмий в анамнезе.

15.7. Рекомендации по выполнению эндоваскулярных вмешательств у пациентов с аномалией Эбштейна

Класс I

Пациентам с АЭ катетеризация сердца должна проводиться в центрах, имеющих опыт эндоваскулярных вмешательств и ведения таких больных (уровень доказательности C).

У больного с некорригированной АЭ может присутствовать цианоз разной степени выраженности в зависимости от величины веноартериального сброса в комбинации с недостаточностью ТрК, дисфункцией ПЖ, дефекта МПП. У пациентов с недостаточностью ТрК, которая не может служить основанием для показаний к хирургической коррекции, редко возможно уменьшение цианоза вследствие закрытия шунта на уровне МПП и улучшение функционального статуса. Также в некоторых случаях у таких пациентов доступно транскатетерное закрытие ДМПП.

15.7.1. Рекомендации для электрофизиологического исследования/электрокардиостимуляции

Класс IIa

Катетерная абляция может быть эффективной для лечения рецидивирующей суправентрикулярной тахикардии у некоторых пациентов с АЭ и синдрома WPW (уровень доказательности B).

Наджелудочковая тахикардия, связанная с наличием дополнительных путей проведения, часто сочетается с АЭ. Катетерная аблация стала наиболее целесообразным методом лечения для таких пациентов. Любой пациент с подозрением на наличие дополнительных путей проведения должен проходить электрофизиологическое исследование до хирургической коррекции. Таким образом, может быть определена локализация дополнительных путей и предпринята попытка катетерной аблации. Если последняя была безуспешной по какой-либо причине, хирургическое пересечение может быть выполнено интраоперационно. Для пациентов с трепетанием предсердий в анамнезе в объем операции включается процедура Maze для правого предсердия и при наличии фибрилляции предсердий – процедура Maze для обоих предсердий.

15.7.2. Рекомендации для хирургических вмешательств

Класс I

1. Хирурги, прошедшие специализацию и имеющие опыт лечения ВПС, должны выполнять пластику или протезирование ТрК с закрытием дефекта МПП при его наличии пациентам с АЭ по следующим показаниям:
 - а) появление симптомов или снижение толерантности к физической нагрузке (уровень доказательности В);
 - б) цианоз (насыщение крови кислородом менее чем 90%, уровень доказательности В);
 - в) парадоксальные эмболии (уровень доказательности В);
 - г) прогрессирующая кардиомегалия по данным рентгенографии грудной клетки (уровень доказательности В);
 - д) прогрессирующая дилатация ПЖ или ухудшение систолической функции ПЖ (уровень доказательности В).
2. Хирурги, прошедшие специализацию и имеющие опыт лечения ВПС, должны выполнять сопутствующую хирургическую коррекцию аритмий по следующим показаниям:
 - а) появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии, не подлежащей чрескожной эндоваскулярной коррекции;

- б) синдром предвозбуждения желудочков, толерантный к электрофизиологическим методам лечения (уровень доказательности В).
3. Повторная хирургическая пластика или протезирование ТрК рекомендуется у пациентов с АЭ по следующим показаниям:
- а) появление симптомов, снижение толерантности к физической нагрузке либо III–IV функциональный класс по NYHA (уровень доказательности В);
 - б) выраженная трикуспидальная недостаточность с прогрессирующей дилатацией ПЖ, снижением систолической функции ПЖ или появление/прогрессирование предсердной и/или желудочковой аритмии (уровень доказательности В);
 - в) дисфункция биопротеза с выраженным сочетанием недостаточности и стеноза (уровень доказательности В);
 - г) превалирующий стеноз биопротеза (средний градиент более 12–15 мм рт. ст., уровень доказательности В);
 - д) операция может быть выполнена в более ранние сроки при меньшей степени стеноза при наличии симптомов, снижения толерантности к физической нагрузке (уровень доказательности В).

16. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ

16.1. Введение

В этом разделе описываются состояния, которые не подлежат двухжелудочковой коррекции и характеризуются термином «ВПС с одножелудочковой гемодинамикой», такие как атрезия трехстворчатого клапана, атрезия митрального клапана, двухприточный левый желудочек, единый желудочек, гипоплазия левых и правых отделов сердца и синдром гетеротаксии. Рамки руководства не позволяют привести полную анатомическую характеристику данных пороков, но их описания можно найти в литературе [78, 79, 86].

Возможно сочетание данных пороков со следующими аномалиями развития:

- обструкция выводного тракта ЛЖ, клапанный и подклапанный стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии;
- коарктация аорты, перерыв дуги аорты;
- ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК;
- вторичная обструкция оттока из желудочка с небольшим ДМЖП, атрезией ТрК и ТМС, бульбовентрикулярное отверстие при едином желудочке;
- стеноз и недостаточность атриовентрикулярных клапанов;
- частичный или тотальный аномальный дренаж легочных вен;
- отсутствие печеночного сегмента нижней полой вены с соединением ВПВ с непарной или полунепарной веной;
- левая верхняя полая вена, отсутствие безымянной вены, отсутствие правой ВПВ, впадение нижней или верхней полой вены в левое предсердие или коронарный синус;
- стеноз или атрезия отверстия коронарного синуса;
- полиспления или аспления.

16.2. Клиническое течение

Различают две группы больных. К первой группе относятся пациенты без анатомического препятствия легочному кровотоку, у которых сразу после рождения возникает большой левоправый шунт и развиваются симптомы тяжелой сердечной недостаточности [83]. Течение заболевания может быть

осложнено двумя состояниями: когда возникает препятствие системному кровотоку (гипоплазия дуги аорты, коарктация аорты) или без обструкции по большому кругу кровообращения (наличие ДМЖП, аортожелудочковое окно у пациентов с двухприточным левым желудочком или атрезия трехстворчатого клапана с ТМС) [148]. С возрастом у данных пациентов развивается высокая легочная гипертензия. Хирургическое лечение необходимо провести в раннем возрасте. Оно заключается в устранении препятствий системному кровотоку и уменьшении легочного кровотока и давления в малом круге кровообращения. В периоде новорожденности таким пациентам часто выполняют операции: устранение коарктации аорты и суживание легочной артерии.

Вторая клиническая группа представлена пациентами с тяжелым цианозом, обусловленным препятствием легочному кровотоку, часто вызываемым клапанным или подклапанным стенозом легочной артерии или атрезией ЛА. Этим пациентам в раннем возрасте для увеличения легочного кровотока обычно накладываеься системно-легочный анастомоз по типу модифицированного шунта по Blalock.

Иногда встречаются пациенты, у которых наряду с правозиометрическим типом гетеротаксии может быть тотальный аномальный дренаж со стенозом легочных вен. Эти пациенты обычно требуют устранения обструкции легочных вен во время наложения системно-легочного анастомоза.

Большинству больных с данными пороками сердца проводят паллиативные операции, такие как создание системно-легочного шунта, либо операции гемодинамической коррекции – наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза или операцию Фонтена.

16.3. Клинические проявления

Обследованию подлежат неоперированные больные или пациенты после паллиативных операций, у которых имеются цианоз, сердечная недостаточность, аритмии, полная атриовентрикулярная блокада, признаки бактериального эндокардита или тромбоэмболии, снижена толерантность к физической нагрузке.

16.3.1. Клиническое обследование

У пациентов старшего возраста, которым не была проведена операция Фонтена, обычно наблюдаются цианоз, симп-

томы «барабанных палочек» и «часовых стекол», усиленный верхушечный толчок и единый II тон. При аускультации сердца может выслушиваться шум анастомоза, систолический шум на атриовентрикулярных клапанах, систолический шум стеноза выводного тракта «левого» или «правого» желудочка, диастолический шум недостаточности полулунных клапанов.

Пульсация на артериях верхних конечностей может отсутствовать на стороне системно-легочного анастомоза по Blalock и на левой руке после пластики коарктации аорты подключичной артерией. Часто отмечается сколиоз.

16.3.2. Электрокардиография

ЭКГ позволяет обнаружить нарушения ритма. У любого пациента с тахикардией может быть внутрипредсердная ритми тахикардия. При этом варианте аритмии частота желудочковых сокращений обычно от 90 до 120 уд/мин с АВ-проводимостью 2:1, только 1 видимый зубец P, а второй зубец P может наслаиваться на комплекс QRS или зубец T. К группе риска относятся пациенты с гипертрофией предсердий или после манипуляций на предсердиях.

При единственном желудочке на ЭКГ отмечаются признаки гипертрофии правого или левого предсердия, гипертрофия «правого» или «левого» желудочка (в зависимости от морфологии функционально единственного желудочка) и иногда комбинированная гипертрофия желудочков. Характерен высокий вольтаж зубцов QRS, комплексы типа RS в грудных отведениях, отсутствие зубца Q в отведении V₆ и нарушение внутрижелудочковой проводимости.

16.3.3. Рентгенография грудной клетки

Определяется расширение тени сердца за счет «левого» или «правого» желудочка с отсутствием признаков гидроперикарда. Нередко выявляется декстро- или мезокардия. Степень усиления легочного рисунка может быть вариабельной. Также могут отмечаться сколиоз и аномалии расположения ребер со стороны торакотомии.

16.3.4. Эхокардиография

Эхокардиография является ведущим методом диагностики. При проведении ЭхоКГ-обследования пациентам с атрезией трехстворчатого клапана/единственным желудочком необходимо обратить внимание на следующие моменты:

- сердечный/висцеральный *situs*;
- положение верхушки сердца, атриовентрикулярные и венрикулоартериальные соединения, взаимоотношения желудочков и магистральных артерий;
- анатомию системных и легочных вен, характеристики потока в них;
- наличие праволевого и левоправого шунтов;
- наличие клапанной патологии, обструкции оттока;
- наличие ДМПП/ДМЖП, их размер, количество и местоположение;
- функцию/гипертрофию желудочков;
- аномалии аорты, легочной артерии, в том числе коарктацию, размер легочной артерии, наличие или отсутствие стенозов.

16.3.5. Магнитно-резонансная и компьютерная томография

Данные методы диагностики точно отображают анатомию артериальных и венозных сосудов, внутрисердечную анатомию, объем желудочков, фракцию выброса, степень регургитации и степень гипертрофии миокарда. Результаты МРТ и КТ во многих случаях могут заменить катетеризацию полостей сердца, а также позволяют кардиологу или интервенционисту оптимально подготовиться к инвазивному исследованию.

16.3.6. Рекомендации для катетеризации

Класс I

1. Больным с единственным желудочком для оценки гемодинамики и возможности проведения одномоментной или многоэтапной коррекции катетеризация показана с целью:
 - а) оценки характера обструкции легочной артерии, для определения возможности восстановления максимально эффективного и беспрепятственного системного венозного кровотока к максимальному числу сегментов легочных артерий (уровень доказательности С);
 - б) оценки и устранения коллатералей между системными и легочными венами (уровень доказательности С);
 - в) оценки и устранения аортолегочных коллатералей (уровень доказательности С);
 - г) у больных с системно-легочным анастомозом для оценки его функции (уровень доказательности С).

Обследование включает измерение давления, насыщения кислородом в легочной артерии, аорте, полостях сердца, определение легочного и системного кровотока и сосудистого сопротивления. Ангиография позволяет оценить анатомию магистральных сосудов (особенно анатомию легочной артерии и объема желудочка), гипертрофию миокарда, фракцию выброса. Выявление аортолегочных коллатералей тоже очень важно, так как они должны быть окклюзированы до операции.

16.4. Рекомендации по хирургической тактике у пациентов с функционально единственным желудочком

Класс I

Операция должна проводиться хирургом, имеющим опыт в хирургии врожденных пороков сердца (уровень доказательности B).

Хирургические подходы к лечению больных с атрезией трехстворчатого клапана/ единственным желудочком описаны ниже.

Системно-легочный анастомоз. Накладывается от правой или левой подключичной артерии к соответствующей легочной артерии или от восходящей аорты к стволу или правой ветви легочной артерии, редко выполняется как изолированная процедура или в случае, когда создание кавопульмонального анастомоза противопоказано. С целью предотвращения деформаций легочных артерий в дальнейшем некоторые хирурги предпочитают выполнять центральный анастомоз.

Показанием к наложению системно-легочного анастомоза служит выраженная артериальная гипоксемия в возрасте менее 4 мес, а у детей старшего возраста – гипоплазия легочных артерий, не позволяющая выполнить ДКПА (уровень доказательности C).

Двухнаправленный кавопульмональный анастомоз. Часто выполняется в период новорожденности (в возрасте старше 4 мес) или в раннем детском возрасте как этап гемодинамической коррекции по Фонтену. Это позволяет получить устойчивый источник легочного кровотока без увеличения объемной нагрузки на единственный желудочек; у детей старше 3 лет он не должен быть единственным источником легочного кровотока.

Двунправленный кавопульмональный анастомоз с дополнительным источником легочного кровотока. Наиболее часто дополнительным источником легочного кровотока служит естественный кровоток через выводной тракт правого желудочка с легочным стенозом или суженной легочной артерией. Дополнительный системно-легочный анастомоз со стороны, противоположной ДКПА, может быть наложен, если необходимо повысить системную сатурацию, но наличие шунта повышает преднагрузку на единый желудочек и часто – давление в верхней полой вене.

16.4.1. Рекомендации по отбору больных на операцию Фонтена

Класс I

1. Операция Фонтена может быть выполнена при соблюдении следующих критериев (уровень доказательности В):
 - 1.1. Возраст старше 2 лет.
 - 1.2. Среднее давление в легочной артерии не более 15 мм рт. ст.
 - 1.3. Индекс McGoon более 1,5.
 - 1.4. Нормальная функция системного желудочка с фракцией выброса не менее 0,5.
2. Наличие аномалий полых и легочных вен, деформации легочных артерий, недостаточности системного АВ-клапана не являются абсолютными противопоказаниями к операции Фонтена, но должны быть скорректированы до операции или во время ее выполнения (уровень доказательности В).

Класс IIa

При неполном несоответствии пациента критериям операбельности предпочтительно выполнять ДКПА с сохранением дополнительных источников легочного кровотока (уровень доказательности С).

Класс IIb

Операция Фонтена может быть выполнена у детей с частично неустранимыми факторами риска в качестве «моста» к трансплантации сердца (уровень доказательности С).

Класс III

Операция Фонтена не должна выполняться при склеротических изменениях сосудов легких и выраженной дисфункции системного желудочка (уровень доказательности В).

Операция Фонтена также описывается термином «одножелудочковая или гемодинамическая коррекция» [139, 140].

Модификации процедуры Фонтена, применяемые в настоящее время:

1. Экстракардиальный конduit – двунаправленный каво-пульмональный анастомоз и конduit от нижней полой вены к правой легочной артерии или стволу легочной артерии.

2. Интракардиальный латеральный тоннель с созданием двунаправленного каво-пульмонального анастомоза.

3. При наличии факторов риска может выполняться фенестрация между системным венозным путем и левым предсердием.

Полторажелудочковая коррекция. Термин используется при описании операции при цианотических ВПС, когда венозный желудочек недостаточно развит для принятия венозного притока. Двунаправленный каво-пульмональный анастомоз направляет кровь из верхней полой вены в легочные артерии, а кровь из нижней полой вены поступает в легкие через недоразвитый венозный желудочек. Применяется при объеме правого желудочка от 40 до 70% от нормы (уровень доказательности С).

Двухжелудочковая коррекция. Термин используется при описании операций при цианотических ВПС с общим желудочком или адекватном размере венозного желудочка. Системный и легочный кровотоки разделяются интравентрикулярной заплатой (для общего желудочка) или ДМЖП закрывается заплатой.

16.5. Рекомендации для повторных операций после коррекции по Фонтену

Класс I

1. Реоперация после коррекции по Фонтену должна выполняться только хирургами, имеющими опыт в лечении врожденных пороков сердца (уровень доказательности С).
2. Реоперация после операции Фонтена показана в следующих случаях:
 - а) гемодинамически значимый остаточный системный артериально-легочный анастомоз, резидуальный шунт или резидуальное вентрикулопульмональное сообщение, не подходящие для транскатетерной окклюзии (уровень доказательности С);

- б) средневыраженная или тяжелая недостаточность предсердно-желудочковых клапанов (уровень доказательности С);
- в) значительная (градиент систолического давления более 30 мм рт. ст.) субаортальная обструкция (уровень доказательности С);
- г) обструкция путей венозного оттока (уровень доказательности С);
- д) развитие венозных коллатералей или легочных атриовенозных мальформаций, не подлежащих транскатетерной окклюзии (уровень доказательности С);
- е) обструкция легочных вен (уровень доказательности С);
- ж) нарушения ритма, такие как полный АВ-блок или синдром слабости синусного узла, требующие постановки эпикардимального стимулятора (уровень доказательности С);
- з) создание или закрытие фенестраций, не подлежащих транскатетерному вмешательству (уровень доказательности С).

Класс IIb

Трансплантация сердца может быть показана при тяжелой дисфункции системного желудочка или белково-дефицитной энтеропатии (уровень доказательности С).

Реоперации включают пластику или протезирование атриоventрикулярных клапанов по поводу недостаточности, резекции субаортального стеноза, закрытие резидуальных шунтов, ревизию обструкции путей Фонтена.

Венозные коллатерали или артериовенозные мальформации в правом легком, сопровождающие классический cavo-пульмональный анастомоз, развиваются по причине отсутствия кровотока из печеночных вен в праворасположенных легочных сосудах. Артериовенозные мальформации часто регрессируют, особенно если они неширокие или непротяженные. Клинически значимые персистирующие венозные и артериовенозные коллатерали обычно подлежат транскатетерной окклюзии.

Полная АВ-блокада или синдром слабости синусного узла часто требуют имплантации кардиостимулятора с эпикардимальным расположением электродов.

БДЭ, не поддающаяся медикаментозной или эндоваскулярной терапии, может быть пролечена путем создания фенестрации. Если БДЭ возникает вследствие обструкции венозного оттока, то, как правило, хирургическое вмешательство дает положительные результаты. При БДЭ часто необходима трансплантация сердца. Тяжелая дисфункция системного желудочка также часто требует трансплантации сердца.

16.6. Рекомендации по обследованию и диспансерному наблюдению больных после процедуры Фонтена

Класс I

Диспансерное наблюдение необходимо в течение всей жизни после коррекции по Фонтену и должно включать ежегодное обследование у кардиолога (уровень доказательности С).

Все пациенты должны наблюдаться у кардиолога. Частота обследования, как правило, 1 раз в год, но может изменяться в зависимости от степени выраженности остаточных аномалий. Отдаленные осложнения могут проявляться наличием предсердных аритмий, а также желудочковой дисфункцией, необходимостью в реоперации, развитием печеночной недостаточности, белково-дефицитной энтеропатией. 10-летняя выживаемость после операции Фонтена составляет 90% и зависит от количества факторов риска и времени выполнения первичной коррекции. Если развивается белково-дефицитная энтеропатия, то 5-летняя выживаемость снижается до 50%. Обычно поздние смерти при едином желудочке обусловлены наличием сердечной недостаточности, аритмиями, повторной операцией или белково-дефицитной энтеропатией.

16.7. Клинические проявления и обследование

16.7.1. Клиническое обследование

После проведения полной коррекции порока по Фонтену большинство пациентов не имеют шумов в сердце, а II тон единственный. Умеренное набухание яремных вен (обычно без пульсации) часто отмечается после операции, особенно при отсутствии сердечной недостаточности. Значительное набухание яремных вен и гепатомегалия должны вызывать подозрение на обструкцию путей венозного оттока. Некоторые пациенты

часто имеют умеренный цианоз, усиливающийся при физической нагрузке.

16.7.2. Электрокардиография

ЭКГ сходна с ЭКГ у пациентов до операции, также отражает наличие предсердных аритмий, которые могут быть у оперированного пациента.

16.7.3. Рентгенография грудной клетки

Рентгенография показывает нормальные размеры сердца при адекватной гемодинамике, при этом легочный сосудистый рисунок должен быть в норме. Если отмечается гидроторакс, это указывает на наличие гемодинамических нарушений или лейко-дефицитной энтеропатии.

16.7.4. Рекомендации для проведения лучевой диагностики

Класс I

Всем пациентам после коррекции по Фонтену надо проводить периодическое ЭхоКГ-исследование и /или МРТ с оценкой клинического состояния (уровень доказательности C).

ЭхоКГ является краеугольным камнем в послеоперационном наблюдении пациентов и при необходимости полного обследования должна планироваться заблаговременно. Оценивают направление и характер венозного потока. Для полноты эхокардиографической картины коррекции порока по Фонтену требуется проведение транспищеводной ЭхоКГ. При наличии фенестрации с левым предсердием необходимо измерить градиент на ней.

16.7.5. Рекомендации для диагностики и катетеризации полостей сердца после коррекции по Фонтену

Класс I

Катетеризация после гемодинамической коррекции единого желудочка по Фонтену должна проводиться в специализированных центрах (уровень доказательности C).

Пациентам, перенесшим коррекцию по Фонтену, катетеризация полостей сердца показана для изучения состояния и выбора возможной терапии необъяснимой объемной перегрузки,

сердечной недостаточности, предсердной аритмии, цианоза или кровохарканья. При существенной объемной перегрузке или сердечной недостаточности катетеризация направлена на оценку регургитации на атриовентрикулярных клапанах, определение желудочковой дисфункции (систолической и диастолической), сердечного выброса, анатомии ЛА (включая ветви легочных артерий) и сосудистого легочного сопротивления. При наличии неппульсирующего кровотока важно определение различной степени обструкции. Системно-легочные венозные и артериальные соединения могут быть диагностированы и при необходимости эмболизированы. В необычной ситуации давление в венозных путях может быть значительно повышено без потенциального основания для создания фенестрации. При выраженной кислороднезависимой гипоксемии катетеризация направлена на изучение следующих позиций (если это возможно): функцию фенестрации, системных венопульмональных венозных коллатералей, легочных артериовенозных мальформаций, определение причины повышенного давления и сопротивления в венозной системе, приводящей к праволевому шунтированию.

16.7.5.1. Обследование больных с выраженным цианозом (сатурация 90% и менее, снижающаяся в покое или при физической нагрузке)

В дополнение к барометрии и определению сосудистого сопротивления при ангиографии должны быть выявлены левоправые шунты из нижней и верхней полых вен и безымянной вены. Необходимо установить возможные легочные артериовенозные мальформации. Резидуальные шунты и фенестрация закрываются эндоваскулярно спиралями или окклюзирующими устройствами.

16.7.5.2. Обследование пациентов с белково-дефицитной энтеропатией

В дополнение к барометрии и определению сосудистого сопротивления ангиографически исследуются различные обструкции легочного кровотока, такие как стенозы легочных артерий или вен, клапанный стеноз или регургитация аортального клапана. Аортография должна быть выполнена для определения аортолегочных коллатералей, которые могут повышать сосудистое сопротивление и снижать эффективный легочный кровоток. Центральное венозное давление может быть снижено путем создания или расширения фенестрации.

16.7.5.3. *Обследование пациентов с повышенным давлением в легочной артерии для коррекции терапии или трансплантации сердца*

Необходимы проведение барометрии и определение сосудистого сопротивления до и после острых вазодилатационных тестов. Исследование анатомии системных и легочных артерий, вен может потребоваться в дальнейшем в случае выполнения инновационных хирургических вмешательств или при трансплантации сердца.

16.8. Проблемы и ошибки

Основные проблемы и ошибки в обследовании пациентов после коррекции по Фонтену:

1. Цианоз может быть результатом нового правого левого шунта или легочной артериовенозной фистулы, а также встречается после создания кавопульмонального анастомоза.

2. Невыявленная аритмия: предсердная ритми тахикардия с блоком 2:1 и умеренной тахикардией (частота ритма менее 150 уд/мин).

3. Невыявленная обструкция путей оттока в бульбовентрикулярном отверстии или ДМПП при атрезии ТРК и D-ТМС.

4. Отек легких вследствие невыявленной белково-дефицитной энтеропатии.

5. Попытка постановки катетера по Свану–Ганцу врачами, которые незнакомы с венозной анатомией пациента.

6. Ложное низкое давление определяется при обследовании пациентов с функционирующим системно-легочным анастомозом.

7. Цирроз печени у пациентов после коррекции по Фонтену.

8. При наличии асцита, периферических отеков и гидроторакса необходимо исключить белково-дефицитную энтеропатию.

9. Пациенты с предсердными аритмиями должны получать антикоагулянтную терапию.

16.9. Рекомендации по тактике обследования пациентов после коррекции по Фонтену

Класс I

1. Обследование пациентов после коррекции по Фонтену должно проводиться в специализированных центрах.

- Необходимо обеспечить преемственность тактики ведения этих пациентов от этапа хирургического центра до лечебного учреждения, где наблюдаются данные пациенты (уровень доказательности С).
2. Пациентам после коррекции по Фонтену необходимы ежегодные обследования (уровень доказательности С).
 3. Спорные моменты в обследовании и лечении аритмий должны обсуждаться с аритмологом как жизненно важный аспект лечения (уровень доказательности С).

16.9.1. Рекомендации по медикаментозной терапии

Класс I

Варфарин должен быть назначен пациентам, у которых документально зафиксировано наличие предсердного шунта, предсердного тромбоза, предсердных аритмий или тромбоэмболии (уровень доказательности В).

Класс IIa

Необходимо проведение терапии у пациентов с дисфункцией системного желудочка ингибиторами АПФ и диуретиками (уровень доказательности С).

Терапию желудочковой дисфункции, сердечной недостаточности, аритмий, тромбоэмболий и отеков можно проводить на основании принятых стандартов. Многие пациенты нуждаются в снижении преднагрузки ингибиторами АПФ, многие – в серьезной мочегонной терапии. Для лечения аритмий необходимы противоаритмические препараты, назначаемые с осторожностью в связи с возможным развитием дисфункции синусного узла или предсердно-желудочковой блокады, так как трансвенозная имплантация ЭКС после коррекции по Фонтену невозможна. Также у пациентов с дисфункцией единого желудочка надо избегать негативных последствий инотропной поддержки. Антикоагулянтная терапия назначается всем пациентам с предсердными аритмиями, даже если тромбоз предсердия документально не зафиксирован.

При наличии отеков, гидроторакса и/или асцита необходимо исключить белково-дефицитную энтеропатию. Это может быть подтверждено низким уровнем альбумина плазмы и увеличением уровня альфа-1-антитрипсина в кале. Медикаментозная терапия белково-дефицитной энтеропатии является сложной проблемой, пациенты должны быть обследованы

в специализированных центрах и обсуждаться в аспекте трансплантации сердца.

16.9.2. Рекомендации по профилактике эндокардита

Класс IIa

Антибактериальная профилактика перед стоматологическими манипуляциями с вовлечением десны или перидентальной области зуба либо перфорации слизистой оболочки полости рта целесообразна у пациентов со следующими признаками:

- а) протез клапана сердца (уровень доказательности B);
- б) инфекционный эндокардит в анамнезе (уровень доказательности B);
- в) нескорригированный «синий» ВПС или после паллиативных операций (уровень доказательности B);
- г) полностью корригированный ВПС с протезными материалами, в течение первых 6 мес после операции или эндоваскулярного вмешательства (уровень доказательности B).

Класс III

Профилактика ИЭ не рекомендуется для нестоматологических процедур, таких как гастрофибро- или колоноскопия, при отсутствии активной инфекции (уровень доказательности C).

16.9.3. Рекомендации по физической активности

Всем пациентам, у которых нет клинических проявлений в покое, должен быть рекомендован активный образ жизни.

17. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА В СОЧЕТАНИИ С НАРУШЕНИЯМИ РИТМА СЕРДЦА

17.1. Рекомендации по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной (радиочастотной) аблации и имплантации кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов

Для выбора тактики лечения пациентов детского возраста в настоящее время предложено руководствоваться рекомендациями, доработанными в 2013 г., по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной (радиочастотной) аблации и имплантации кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов у больных с нарушениями ритма сердца [1, 141].

17.1.1. Электрокардиостимуляция у детей, подростков и пациентов молодого возраста с врожденными пороками сердца

Показаниями для имплантации постоянного электрокардиостимулятора детям, подросткам и пациентам молодого возраста с врожденными пороками сердца являются:

- дисфункция синусного узла;
- врожденная полная АВ-блокада;
- хирургическая или приобретенная АВ-блокада II или III степени;
- синдром удлиненного интервала QT.

17.1.1.1. Дисфункция синусного узла и синдром брадикардии в молодом возрасте

Хотя дисфункция синусного узла – нечастая патология в молодом возрасте, она может встречаться у детей и подростков, особенно после хирургических вмешательств на предсердиях по поводу врожденных пороков сердца [71].

Принципиальным моментом в тактике ведения таких пациентов является отсутствие корреляции между симптомами и абсолютным значением частоты сердечных сокращений, что связано с зависимостью физиологической нормы ЧСС от возраста. Например, ЧСС 50 уд/мин может быть нормой в подростковом возрасте и являться выраженной брадикардией у новорожденного [53].

Синдром брадикардии наиболее часто развивается после хирургического лечения врожденных пороков сердца

и чаще всего представлен предсердной тахикардией или трепетанием предсердий. Инцизионный характер нарушений ритма сердца часто приводит к неэффективности антиаритмической терапии, требует комплексного подхода к лечению: комбинация консервативной терапии с радиочастотной аблацией или антитахикардитической стимуляцией [92, 93, 95, 96].

Очевидно, что длительная медикаментозная терапия, особенно препаратами III класса, сопряжена с высоким риском развития побочных эффектов, в том числе связанных с урежением сердечного ритма и усугублением симптомов брадикардии [29, 69].

Расширение опыта применения новых электроанатомических картографических систем позволяет рассчитывать на увеличение эффективности радиочастотной аблации у данной группы пациентов [128, 130].

Одним из возможных методов лечения синдрома брадикардии является имплантация ЭКС с функцией антитахикардитической предсердной стимуляции. Однако использование антитахикардитических алгоритмов требует рутинного контроля эффективности и безопасности их работы в связи с возможностью ускорения предсердной тахикардии с проведением 1:1, что может индуцировать жизнеугрожающие нарушения ритма сердца. Помимо рутинного контроля работы таких алгоритмов рекомендуется применение препаратов, замедляющих АВ-проведение [1].

17.1.1.2. Врожденная атриовентрикулярная блокада

Врожденная атриовентрикулярная блокада является достаточно редкой патологией, в основе которой лежит нарушение эмбрионального развития АВ-узла и пучка Гиса. Одна из известных причин такой аномалии – системная красная волчанка у матери [30].

В настоящее время возможна пренатальная диагностика нарушения АВ-проводимости на 18–20-й неделе беременности [183].

В клинической практике нарушения АВ-проводимости диагностируются, как правило, не на основании симптомов, а на выявлении редкого ритма сердца у новорожденного или ребенка. Обычно выявляется АВ-блокада III степени, с узкими комплексами QRS замещающего ритма [75, 76].

Как уже было отмечено, показания к кардиостимуляции у новорожденных и детей основываются не на клинической

картине, а на частоте сердечного ритма, продолжительности пауз, толерантности к физической нагрузке, структурной патологии сердца.

Ряд проспективных исследований доказали эффективность ранней кардиостимуляции (от момента постановки диагноза) в увеличении выживаемости больных, предотвращении синкопальных состояний, профилактике структурного ремоделирования миокарда с развитием сердечной недостаточности [1].

17.1.1.3. Атриовентрикулярная блокада, ассоциированная с хирургическим вмешательством

Одно из частых осложнений операции (до 3% наблюдений). АВ-блокада может носить переходящий характер, однако в случае ее сохранения более 7 сут рекомендуется имплантация ЭКС. Чаще всего АВ-блокада встречается после хирургической коррекции транспозиции магистральных сосудов, дефекта межжелудочковой перегородки, при вмешательствах на атриовентрикулярных клапанах [77].

При принятии решения об имплантации ЭКС пациентам с сохраненными интракардиальными дефектами необходимо учитывать риск парадоксальной эмболии тромботическими массами, локализованными на эндокардиальном электроде и выбор варианта имплантации (трансвенозный или эпикардиальный) [2].

17.1.1.4. Синдром удлиненного интервала QT

Синдром удлиненного интервала QT является наследственной, высокоаритмогенной болезнью, ассоциированной с высоким риском внезапной сердечной смерти.

Постоянная кардиостимуляция показана больным с наличием удлиненного интервала QT и АВ-блокадой или симптомной брадикардией (как спонтанной, так и в результате приема бета-блокаторов), больным с брадизависимой желудочковой тахикардией.

После имплантации ЭКС лекарственная терапия (бета-блокаторы) должна быть продолжена.

Вместе с тем, нужно отметить, что имплантация ЭКС может быть альтернативой лечения таких больных только в случае невозможности имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Это следует из результатов наиболее крупного когортного исследования больных с удлиненным интервалом QT,

выполненного Dorostkar и др. Данная работа включала 37 пациентов, которым были имплантированы ЭКС и проводилась консервативная терапия бета-блокаторами. В течение периода наблюдения (в среднем 6,3 года) частота внезапной смерти (с успешными и безуспешными реанимационными мероприятиями) и синкопе была крайне высока – 24% [2].

17.1.1.5. Рекомендации по применению постоянной кардиостимуляции у детей, подростков и молодых пациентов с врожденными пороками сердца

Можно использовать рекомендации, выработанные в 2013 г. (табл. 6).

Таблица 6

Рекомендации по применению постоянной кардиостимуляции

Класс рекомендаций	Показания
I	<ol style="list-style-type: none"> 1. Атриовентрикулярная блокада II или III степени, в сочетании с симптомной брадикардией, дисфункцией желудочков или снижением сердечного выброса (уровень доказательности C) 2. Нарушение функции СПУ с корреляцией симптомов с несоответствующей возрасту брадикардией. Определение брадикардии варьирует в зависимости от возраста пациента и предполагаемой ЧСС (уровень доказательности B) 3. Послеоперационная АВ-блокада II степени II типа или АВ-блокада III степени, если не прогнозируется ее разрешение после операции на сердце или если она не разрешается в течение 7 дней (уровень доказательности B) 4. Врожденная атриовентрикулярная блокада III степени с каким-либо из следующих состояний: <ol style="list-style-type: none"> 4.1. Симптомы 4.2. Желудочковый ритм менее 50–55 уд/мин у новорожденных 4.3. Желудочковый ритм менее 70 уд/мин при наличии врожденного порока сердца 4.4. Дисфункция миокарда желудочков 4.5. Широкие комплексы QRS замещающего ритма 4.6. Желудочковая эктопия высоких градаций (полиморфная и/или парная и/или аллоритмия) 4.7. Паузы в желудочковом ритме, превышающие 2–3 интервала базового ритма 4.8. Пролонгированный интервал QT с наличием антител к клеткам проводящей системы сердца (уровень доказательности B)

Класс рекомендаций	Показания
	<p>5. Устойчивая паузозависимая желудочковая тахикардия с увеличением интервала QT или без него, при которой эффективность кардиостимуляции доказана (уровень доказательности B)</p>
<p>IIa</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. При врожденном пороке сердца и синусовой брадикардии для профилактики повторяющихся эпизодов внутрипредсердной реципрокной тахикардии; дисфункция синусового узла может быть как первичной, так и связанной с приемом медикаментов (уровень доказательности C) 2. Врожденная атриовентрикулярная блокада III степени после первого года жизни при средней ЧСС менее 50 уд/мин или паузах в желудочковом ритме, превышающих длительность базового цикла в 2 или 3 раза, или симптоматичная хронотропная недостаточность (уровень доказательности B) 3. Бессимптомная синусовая брадикардия у детей со сложным врожденным пороком сердца при ЧСС в покое менее 40 уд/мин или паузах в желудочковом ритме более 3 с (уровень доказательности C) 4. Врожденный порок сердца и нарушение гемодинамики вследствие синусовой брадикардии или предсердно-желудочковой диссинхронии (уровень доказательности C) 5. Синкопальные состояния неясного генеза у пациентов после хирургической коррекции порока сердца, осложненные кратковременной АВ-блокадой III степени и остаточной блокадой ножки пучка Гиса при отсутствии иных причин синкопальных состояний (уровень доказательности B) 6. Синдром брадикардии-тахикардии при необходимости длительной антиаритмической терапии без применения препаратов дигиталиса (уровень доказательности C) 7. Синдром удлинённого интервала QT в сочетании: <ul style="list-style-type: none"> – с атриовентрикулярной блокадой 2:1 или АВ-блокадой III степени; – симптомной брадикардией (спонтанной или в результате приема бета-блокаторов); – брадикардозависимой желудочковой тахикардии (уровень доказательности B)
<p>IIb</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Преходящая послеоперационная атриовентрикулярная блокада III степени в сочетании с бифасцикулярной блокадой (уровень доказательности C) 2. Врожденная атриовентрикулярная блокада III степени у новорожденного, ребенка, подростка без проявления симптомов, с приемлемой ЧСС, узким комплексом QRS и нормальной функцией желудочков (уровень доказательности B)

Класс рекомендаций	Показания
	3. Нейромышечные расстройства с любой степенью атрио-вентрикулярной блокады (включая I степень), с наличием симптомов или без симптомов, поскольку возможно прогнозируемое прогрессирование нарушения АВ-проводимости
III	<ol style="list-style-type: none"> 1. Преходящая послеоперационная атриовентрикулярная блокада с восстановлением нормальной АВ-проводимости у бессимптомных больных (уровень доказательности B) 2. Бессимптомные бифасикулярные блокады с атриовентрикулярной блокадой I степени или без нее, развившиеся после хирургического лечения врожденных пороков сердца, при исходном отсутствии транзиторной АВ-блокады III степени (уровень доказательности C) 3. Бессимптомная атриовентрикулярная блокада II степени I типа (уровень доказательности C) 4. Бессимптомная синусовая брадикардия у подростков с паузами менее 3 с и минимальной ЧСС более 40 уд/мин (уровень доказательности C)

17.1.2. Применение имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора у детей: особенности и показания

Применение ИКД у детей началось в середине 1980-х годов. Это были единичные имплантации, связанные с жизнеугрожающими и резистентными к лекарственной терапии желудочковыми тахиаритмиями. Количество имплантаций в тот период составляло несколько десятков в год во всей мировой практике. В западных странах заметный рост числа имплантаций у детей и подростков наблюдался в 1990-х годах, что было обусловлено активным развитием программы спасения от ВСС в общественных местах и появлением значительного числа спасенных, в том числе подростков и лиц молодого возраста. Так, в США в 1993 г. данная категория пациентов составляла 76% среди всех лиц моложе 20 лет, которым были имплантированы кардиовертеры-дефибрилляторы [3]. В последние годы существенного увеличения количества имплантаций у педиатрических пациентов не наблюдается. На современном этапе число пациентов данной категории относительно всех пациентов с ИКД составляет менее 1%. Крупные зарубеж-

ные клиники располагают опытом: в среднем около 50 имплантаций в год. В России подобный опыт составляет более 100 пациентов, наблюдающихся в ведущих клиниках. Можно назвать несколько причин столь выраженного количественного различия в распространенности метода на взрослую и педиатрическую популяции. Прежде всего, следует отметить, что ВСС у детей встречается значительно реже (исключая период синдрома внезапной смерти в период от рождения до 3 лет), чем у взрослых. Известно, что частота случаев ВСС среди лиц моложе 30 лет составляет 1:100 000 населения в год, тогда как после 35 лет этот показатель равен 1:1000. В целом, применение ИКД у детей ныне основывается на рекомендациях, разработанных для взрослых больных и подростков. Практически во всех крупных исследованиях, которые лежат в основе данных рекомендаций, изучалось влияние ИКД на различные показатели у взрослых больных, и было бы некорректно экстраполировать их результаты на детскую популяцию. И хотя в детской популяции риск внезапной сердечной смерти значительно меньше, он связан со значительно более широким спектром патологий сердца, среди которых различные врожденные пороки, наследственные аритмогенные заболевания и кардиомиопатии.

Клинические рекомендации и нормативы для лечения желудочковых аритмий и предупреждения ВСС (The ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines) [4], принятые в США и Европе в 2006 г., содержат пункты с показаниями для применения ИКД в педиатрической практике (пп. 1–3) и при заболеваниях сердца, ответствующих детскому возрасту. Степень доказательности большинства таких показаний соответствует уровню C, что означает согласованное мнение экспертов по данному вопросу при отсутствии доказательной базы. Прежде всего это касается детей, перенесших внезапную остановку кровообращения (ВОК), для которых ИКД-терапия имеет класс показаний Ic, если причина ВОК не имела обратимый характер. В случаях, когда ВОК была связана с диагностированным врожденным пороком сердца, показания для имплантации кардиовертера-дефибриллятора соответствуют классу Ib. Следует отметить, что в качестве средства первичной профилактики ВСС у пациентов детского возраста ИКД-терапия предложена только в одном пункте (п. 2). Принятие решения об имплантации устройства должно основываться на тщательной оценке ряда факторов у каждого конкретного пациента. В частности,

необходимо учитывать возможные осложнения, связанные с имплантацией устройства, поскольку некоторые из них свойственны пациентам детского и подросткового возраста и могут встречаться чаще, чем среди взрослых больных. В таблице 7 наряду с педиатрическими показаниями также перечислены показания для взрослой популяции, которые при аналогичных состояниях могут применяться для детей с учетом упомянутых ограничений, приведенных в п. 2. В основном это касается вторичной профилактики при каналопатиях, кардиомиопатиях и идиопатических желудочковых аритмиях.

На настоящее время накоплено достаточное количество данных об эффективности ИКД-терапии в педиатрической популяции для вторичной профилактики ВСС. Результаты пяти ретроспективных исследований по применению ИКД у детей продолжительностью наблюдения от 27 до 44 мес, показали обоснованные и эффективные срабатывания приборов у 26–75% пациентов [5–9]. Однако и для этой категории показаний у детей необходим осторожный и взвешенный подход при приеме решения об имплантации КД. Так, пациентам с врожденными пороками сердца и спонтанными устойчивыми ЖТ обязательно проведение инвазивного исследования внутрисердечной гемодинамики и электрофизиологического исследования, а имплантация КД возможна только в случае отсутствия эффекта от радикальных методов устранения ЖТ, которыми являются катетерная абляция или хирургическая резекция аритмогенного субстрата.

Имплантация КД у молодых пациентов является обоснованной при наследственных аритмогенных заболеваниях, сопровождающихся устойчивыми эпизодами ЖТ или обмороками, при отсутствии эффекта от альтернативных методов лечения (показания класса IIa). К этой группе можно отнести пациентов с синдромом удлинённого интервала QT, с катехоламинергически зависимыми полиморфными ЖТ, которые получают бета-блокаторы, а также пациентов с синдромом Бругада и синдромом короткого интервала QT. Возможность использования ИКД в качестве средства первичной профилактики ВСС у данной категории педиатрических пациентов вызывает сомнения, а решение об имплантации КД асимптомному ребенку с риском ВСС представляется трудным и редким выбором. Возможно, в отдельных случаях подобное решение может быть оправдано тяжёлым семейным анамнезом, когда ВСС наблюдались у близких родственников. У паци-

ентов с удлинённым интервалом QT при приеме бета-адреноблокаторов риск ВСС составляет в среднем около 1% в год [10].

Тот факт, что молодой возраст у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией является значимым фактором риска ВСС, облегчает выбор в пользу ИКД как средства первичной профилактики. Однако для окончательного решения необходимо наличие еще одного или нескольких факторов риска ВСС: случаи ВСС в семье, толщина межжелудочковой перегородки более 30 мм, желудочковая эктопия, потери сознания во время нагрузки. Исследование M. Maron и соавт. продемонстрировало обоснованные срабатывания ИКД у 23% пациентов с гипертрофической кардиомиопатией в течение 3 лет наблюдения [141].

В отличие от взрослой популяции, решение об имплантации КД ребенку со значимой дисфункцией левого желудочка (ФВ ЛЖ 35% и менее) должно быть подкреплено наличием устойчивых эпизодов желудочковых аритмий. В настоящее время не существует достаточной доказательной базы о пользе применения ИКД у детей в качестве средства первичной профилактики ВСС при сниженной функции левого желудочка и при врожденных пороках сердца. Известно, что риск ВСС при врожденных пороках сердца существенно возрастает в более старшем возрасте (после 18–20 лет), особенно у пациентов с тетрадой Фалло, стенозом аорты, транспозицией магистральных сосудов (после операций Mustard или Senning). Возникновение неустойчивых эпизодов желудочковых аритмий у данных пациентов является распространенным осложнением заболевания в ближайший и отдаленный послеоперационный периоды. Однако сам по себе данный маркер не значим для определения пациентов высокого риска по ВСС. Риск ВСС существенно повышается, когда наряду с наличием неустойчивых эпизодов ЖТ нарастают легочная гипертензия, дисфункция правого желудочка и продолжительность комплекса QRS (более 180 мс). Предварительные данные одного из ретроспективных исследований демонстрируют высокую частоту обоснованных срабатываний ИКД у пациентов с тетрадой Фалло, которым имплантация устройства была выполнена по показаниям первичной профилактики ВСС. В отличие от данной группы, у пациентов с транспозицией магистральных артерий после операций Mustard и Senning применение ИКД для первичной профилактики ВСС не показало столь выраженной востребованности ИКД-терапии, и электрические

разряды отсутствовали у 95% пациентов в течение 5 лет. Очевидно, что необходимы дальнейшие исследования и накопленные опыта имплантаций КД при различной патологии, что позволит более точно сформулировать показания для применения данного класса устройств у педиатрических пациентов (см. табл. 7).

Таблица 7

Показания для ИКД-терапии у педиатрических пациентов

Класс рекомендаций	Показания к имплантации КД
I	<ol style="list-style-type: none"> 1. ИКД-терапия показана лицам, выжившим после внезапной остановки кровообращения в том случае, если тщательно выполненное обследование исключает возможность устранения ее причины (уровень доказательности B) 2. ИКД-терапия показана пациентам с симптомной, устойчивой ЖТ, ассоциированной с врожденным пороком сердца. Пациенты должны быть подвергнуты инвазивному исследованию с оценкой гемодинамики и инвазивному электрофизиологическому исследованию. Необходимо рассмотреть возможность применения альтернативных методов лечения, таких как катетерная абляция или хирургическое вмешательство для устранения ЖТ (уровень доказательности C) 3. ИКД-терапия в сочетании с фармакологической терапией показана пациентам с высоким риском ВСС (дефекты ионных каналов или кардиомиопатии) или с устойчивыми эпизодами желудочковых аритмий. Решение об имплантации КД принимается на основе оценки риска ВСС, ассоциированной с конкретным заболеванием, потенциальной эффективности лекарственной терапии, возможных осложнений (уровень доказательности C)
IIa	<p>Применение ИКД-терапии можно считать обоснованным у пациентов с врожденными пороками сердца, страдающих обмороками неясной причины при наличии желудочковой дисфункции и/или индуцируемой желудочковой аритмии при проведении ЭФИ (уровень доказательности B)</p>
IIb	<p>Проведение ИКД-терапии может быть рассмотрено для пациентов, страдающих обмороками, со сложными врожденными пороками сердца и выраженной желудочковой дисфункцией, когда тщательное обследование с использованием инвазивных и неинвазивных методов не дало выявить причину обмороков (уровень доказательности C)</p>
III	<p>Случаи отсутствия показаний или противопоказаний, которые соответствуют таковым у взрослой популяции [1]</p>

Имплантация КД в педиатрической популяции сопряжена с повышенным числом осложнений, что обусловлено малыми размерами туловища, сердца, сосудов; слабо развитыми мышцами, подкожной клетчаткой; продолжающимся ростом организма и повышенной двигательной активностью. Наиболее частыми осложнениями являются дислокация и перелом электрода, а также осложнения, связанные с проникновением инфекции в ложе и сосудистое русло. Это необходимо учитывать при приеме решения об имплантации КД ребенку. Типичная процедура имплантации с использованием эндокардиальных электродов и расположением ИКД под большой грудной мышцей обычно выполняется у детей старшего возраста. Для детей младшего возраста предложены различные методики имплантации, однако стандарта не существует. Большинство врачей стараются избегать торакотомного доступа и эпикардиальной методики имплантации ввиду травматичности и вероятности развития рестриктивной дисфункции сердца. Однако имплантация эпикардиальной системы электродов используется у детей с врожденными пороками сердца, особенно при отсутствии обычного венозного доступа, необходимого для типичного размещения электродов в правых отделах сердца. Ранее существовали рекомендации о целесообразности выбора эпикардиальной методики у детей весом менее 40 кг, но после того как P. Fischbach и соавт. [75] опубликовали положительные результаты использования эндокардиальной методики у детей весом менее 40 кг с абдоминальным расположением ИКД с «активным корпусом», большинство хирургов предпочитают выбирать таковую. Наиболее часто используемой методикой вживления ИКД детям является комбинированная имплантация эндокардиального и подкожного электродов с абдоминальным расположением ИКД. Техника данной операции достаточно проста и позволяет обеспечить приемлемые показатели порога дефибрилляции.

Еще одной проблемой применения ИКД у пациентов детского возраста является высокий риск необоснованных срабатываний ИКД. Необоснованные электрические разряды у детей связаны с высокой частотой синусового ритма или с предсердными тахикардиями, частота которых может достигать частоты вероятных желудочковых тахикардий. Наиболее часто подобные предсердные тахикардии встречаются у пациентов с врожденными пороками сердца. Другой причиной необоснованных разрядов является ошибочное восприятие

устройством зубцов T , так же как и зубцов R , вследствие чего происходит удвоение подсчета желудочковых событий, что ведет к нанесению необоснованного разряда. Данная ситуация свойственна пациентам с синдромом удлиненного интервала QT , причем восприятие зубца T может быть непостоянным и появляться во время синусовой тахикардии, вследствие физической или эмоциональной нагрузки. Проведение нагрузочных тестов позволяет определить изменение амплитуды зубца T и возможность его восприятия прибором. Решение проблемы необоснованных разрядов у детей – в правильном индивидуальном программировании ИКД, тщательном наблюдении за пациентом, назначении лекарственных препаратов, урежающих частоту синусового ритма, прежде всего бета-блокаторов. Тем не менее, в настоящее время доля необоснованных разрядов у педиатрических пациентов с ИКД может составлять от 20 до 50% при сроках наблюдения от 29 до 51 мес. Возможно, наиболее существенное влияние на снижение количества необоснованных разрядов у детей могут оказать двухкамерные ИКД. Способность современных ИКД отличать желудочковые тахикардии от наджелудочковых обусловлена использованием специальных дискриминационных алгоритмов. Данные алгоритмы наиболее совершенны в двухкамерных ИКД, когда посредством предсердного и желудочкового электродов устройство получает информацию о текущем ритме как из желудочков, так и из предсердий. Кроме того, многие больные с устойчивыми ЖТ, синдромом удлиненного интервала QT , другими аритмогенными заболеваниями могут нуждаться в длительной предсердной стимуляции. Необходимость в ней может быть обусловлена синусовой брадикардией, сопутствующими нарушениями формирования и проведения импульса, интенсивной антиаритмической терапией, брадизависимыми желудочковыми аритмиями. Использование желудочковой стимуляции у данной категории больных существенно ограничено вследствие ее аритмогенного эффекта. Таким образом, двухкамерные ИКД имеют ряд преимуществ, благодаря чему они наиболее предпочтительны для лечения педиатрических пациентов. Единственное ограничение в использовании данных устройств может быть связано с необходимостью имплантации второго (предсердного) электрода, что не всегда возможно при выборе эндокардиальной методики у детей младшего возраста.

Ряд исследований показали, что качество жизни пациентов с ИКД в значительной мере зависит от частоты электрических

разрядов, производимых ИКД. Причем влияние этого фактора распространяется на пациентов любого возраста. Частые электрические разряды могут привести к снижению физической и социальной активности, иногда к развитию тревожно-депрессивных реакций. На основании данных двух исследований [22, 23] по изучению качества жизни педиатрических пациентов с ИКД можно предположить, что дети в меньшей степени подвержены негативным изменениям психоэмоциональной сферы в ответ на срабатывания ИКД. Тем не менее зависимость качества жизни от количества разрядов является статистически достоверной и для этой категории пациентов. Очевидно, что после имплантации ИКД все усилия должны быть направлены на предупреждение обоснованных и необоснованных срабатываний устройства. Назначение антиаритмических лекарственных препаратов, интервенционное и хирургическое лечение аритмий не теряют своей актуальности и после имплантации ИКД. Кроме того, важную роль играет правильное и терпеливое наставление родителей и пациента о необходимости соблюдения определенных правил поведения и изменении образа жизни в соответствии с течением заболевания и возможными воздействиями со стороны имплантированного устройства. Как показывает зарубежный опыт, во многих случаях следует прибегать к помощи психолога или психотерапевта, иногда проводить коррекцию психоэмоционального состояния с помощью лекарственных препаратов.

17.1.3. Роль электрофизиологического исследования у детей

Несмотря на специфические для педиатрических пациентов нюансы, порядок проведения и интерпретация результатов электрофизиологических исследований у детей в целом аналогичны таковым у взрослых больных. Показания к проведению ЭФИ у детей также аналогичны основным показаниям у взрослых больных. Однако имеются и различия. Возраст пациента, как и наличие врожденных поражений сердца, может влиять на показания к электрофизиологическому исследованию и определять технические аспекты его проведения.

17.1.3.1. Потребность в седативных препаратах и анестетиках

У маленьких детей, а иногда и у подростков имеется особая необходимость в применении седативных препаратов

и анестетиков. Электрофизиологические эффекты применения анестезиологических препаратов могут быть ваголитическими или симпатомиметическими (кетамин) [24]. Физическое состояние ребенка может меняться на протяжении исследования на фоне применения различных типов седативных препаратов при различном уровне седации. В связи с этим тестирование функции СПУ и АВ-проведения, а также рефрактерных периодов дополнительных путей у детей дает менее воспроизводимые результаты и потенциально менее ценно, чем у взрослых больных.

17.1.3.2. Прогностическое тестирование в группе высокого риска

Считается, что некоторые дети, в частности оперированные по поводу врожденного порока сердца, находятся в группе высокого риска внезапной смерти. В настоящее время не проведено ни одного рандомизированного исследования для того, чтобы выяснить, может ли электрофизиологическое исследование изменить прогноз у таких пациентов. Некоторые детские кардиологи рекомендуют проводить ЭФИ для выявления пациентов высокого риска внезапной смерти среди перенесших хирургическое вмешательство. Несмотря на то что большинство желудочковых эктопических ритмов у детей со структурно нормальным сердцем носят доброкачественный характер, неустойчивые ЖТ или желудочковые экстрасистолы, не подавляемые при физической нагрузке, могут быть первым проявлением субклинической миопатии или миокардита. Некоторые авторы рекомендуют проведение электрофизиологического исследования у таких пациентов [25]. Риск некоторых аритмий у детей может быть выше, чем у взрослых больных, поскольку взрослая популяция представлена выжившими. Частота внезапной смерти у детей низкая, поэтому проспективные данные в этой области имеют ограниченный характер.

17.1.3.3. Тахикардии у детей

Непароксизмальная наджелудочковая тахикардия может приводить к развитию кардиомиопатии, иногда настолько выраженной, что требуется пересадка сердца [24]. Наиболее частыми причинами являются предсердная автоматическая тахикардия, постоянная форма реципрокной тахикардии АВ-соединения и атипичный реинтрити ПЖУ. Эти состояния

сравнительно редки у взрослых больных, но более часто отмечаются у детей, и предсердная автоматическая тахикардия требует дифференциальной диагностики с синусовой тахикардией. У ребенка с дилатационной кардиомиопатией, имеющего, как полагают, синусовую тахикардию, может быть целесообразно выполнить ЭФИ и картирование для того, чтобы отличить хроническую предсердную тахикардию от синусовой тахикардии. Электрофизиологические исследования и картирование с последующей аблацией приводят к возвращению нормальной функции сердца у больных с аритмогенной кардиомиопатией [26]. ЭФИ в сочетании с радиочастотной катетерной аблацией оказались эффективными в лечении наджелудочковых тахикардий у детей и подростков, за исключением фибрилляции предсердий. Подавляющее большинство аблаций было выполнено по поводу риентри с участием дополнительного пути проведения либо АВУРТ. Определенные виды ЖТ и трепетания предсердий, возникающие у детей, также могут быть успешно устранены методом аблации. В то время как показания к аблации в целом сходны у детей и взрослых больных, данные недавних экспериментальных исследований свидетельствуют о том, что возникшее при аблации поражение может увеличиваться по мере роста ребенка. Следовательно, до получения отдаленных результатов долгосрочный риск аблации, особенно у детей раннего возраста, не может считаться установленным.

17.1.3.4. Полная атриовентрикулярная блокада

Врожденная полная АВ-блокада чаще всего сочетается с выскальзывающим ритмом с узкими комплексами QRS. В этом случае не было представлено доказательств пользы проведения электрофизиологического исследования [38]. Однако при врожденной полной АВ-блокаде с выскальзывающим ритмом в виде широких комплексов QRS с помощью ЭФИ можно получить данные, позволяющие определить место блокады или наличие поражения ниже ПЖУ и пучка Гиса. Приобретенная полная АВ-блокада у детей рассматривается как показание к постоянной электрокардиостимуляции, и ЭФИ при этом не являются необходимыми. Электрофизиологические исследования не обладают преимуществами в отношении прогноза у бессимптомных пациентов с двухпучковой блокадой, возникшей после хирургического вмешательства [26]. Они могут быть полезны у некоторых оперированных пациентов с преходящей полной АВ-блокадой.

17.1.3.5. Рекомендации по проведению электрофизиологического исследования у детей

У детей ЭФИ целесообразно проводить в ряде случаев (табл. 8).

Таблица 8

Показания к выполнению электрофизиологического исследования у детей

Класс рекомендаций	Показания к проведению
I	<ol style="list-style-type: none">1. Дети с клиническими состояниями или типом и видом аритмии, идентичным тем, которые описаны в разделах, посвященных взрослым больным [1] (уровень доказательности В)2. Пациенты с неустановленной тахикардией с узкими комплексами QRS, которая не может быть дифференцирована с синусовой тахикардией (уровень доказательности В)
II	<ol style="list-style-type: none">1. Дети с состояниями или характеристиками, идентичными тем, что описаны в разделах, посвященных взрослым больным [1] (уровень доказательности В)2. Пациенты без симптомов, возможно, имеющие повышенный риск внезапной аритмической смерти, такие как оперированные пациенты со сложными ВПС или с нормальным сердцем, но со сложными желудочковыми аритмиями (неустойчивая ЖТ или одиночные желудочковые экстрасистолы, не подавляемые при физической нагрузке) (уровень доказательности В)3. Пациенты с врожденной полной АВ-блокадой и выскальзывающим ритмом в виде широких комплексов QRS (уровень доказательности В)
III	<ol style="list-style-type: none">1. Дети с состояниями или характеристиками, идентичными тем, что описаны в разделах, посвященных взрослым больным [1] (уровень доказательности В)2. Пациенты с врожденной полной АВ-блокадой и выскальзывающим ритмом в виде узких комплексов QRS (уровень доказательности В)3. Пациенты с приобретенной полной АВ-блокадой (уровень доказательности В)4. Пациенты без симптомов, с двухпучковой блокадой, обусловленной хирургическим вмешательством (уровень доказательности В)

17.1.4. Радиочастотная катетерная абляция тахиаритмий у детей в возрасте до 5 лет

Радиочастотная абляция тахиаритмий у детей раннего возраста выполняется в наиболее подготовленных клиниках по жизненным показаниям: выраженная клиническая симптома-

тика, гемодинамически значимая аритмия, снижение ФВ ЛЖ (тахикардиомиопатия), неэффективность всех антиаритмических препаратов, включая амиодарон. Необходимы специальное анестезиологическое обеспечение для проведения такого рода процедур, профессиональная подготовка врачей, выполняющих РЧА, в целях минимального количества проводимых воздействий на эндомиокард ребенка и минимального использования рентгеновского оборудования (лучевой нагрузки).

17.1.4.1. Рекомендации по катетерной радиочастотной абляции у детей раннего возраста (без сопутствующих пороков сердца)

В ряде случаев детям раннего возраста при тахиаритмиях без сопутствующих ВПС рекомендуется выполнять РЧА (табл. 9).

Таблица 9

Показания для катетерной радиочастотной абляции у детей раннего возраста

Класс рекомендаций	Показания к проведению
I	<ol style="list-style-type: none"> 1. Пациенты с непароксизмальной тахикардией, сниженной ФВ ЛЖ, возраст младше 5 лет (или вес менее 15 кг) (уровень доказательности В) 2. Пациенты с пароксизмальными симптомными тахикардиями при неэффективности всех антиаритмических препаратов (уровень доказательности В) 3. Пациенты с синдромом WPW, эпизодами ВСС (синкопе), коротким ЭРП ДПЖС, возраст старше 5 лет (уровень доказательности В)

17.2. Особенности ведения детей с врожденными пороками сердца и тахиаритмиями

17.2.1. Часто встречающиеся нарушения ритма у детей с врожденными пороками сердца

Варианты нарушений ритма сердца у детей представлены в таблице 10.

17.2.1.1. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта

Наличие дополнительных проводящих путей может быть осложнением некоторых форм ВПС, особенно аномалии Эбштейна. Признаки тахикардии могут впервые наблюдаться

Распространенные нарушения ритма у детей с ВПС

Нарушения ритма	Врожденные пороки сердца
1. <i>Тахикардии</i> Синдром WPW АВУРТ	Аномалия Эбштейна Транспозиция магистральных артерий Тотальный аномальный дренаж легочных вен Полная форма атриовентрикулярного канала Двойное отхождение сосудов от правого желудочка Другие ВПС
Предсердные тахикардии и трепетание предсердий	Врожденная корригированная ТМА Состояние после операций Mustard, Senning, Фонтена Тетрада Фалло Другие
Фибрилляция предсердий	Пороки митрального клапана Аортальный стеноз Тетрада Фалло Единственный желудочек
Желудочковая тахикардия	Тетрада Фалло Аортальный стеноз Другие
2. <i>Брадикардии</i> Дисфункция синусного узла	Состояние после операций Mustard, Senning, Фонтена Венозный синус при дефекте межпредсердной перегородки Синдром гетеротаксии
Спонтанная АВ-блокада	Дефект атриовентрикулярной перегородки (АВК) Врожденная корригированная ТМА Единственный желудочек (некоторые формы)
Хирургически индуцированная АВ-блокада	Закрытый дефект межжелудочковой перегородки (при различных ВПС) Субаортальный стеноз Имплантированный АВ-клапан

в раннем детстве, а клинические проявления усугубляются с ростом ребенка, когда расширенное предсердие или хирургические рубцы предрасполагают к развитию трепетания предсердий или фибрилляции с возможностью быстрого проведения по дополнительным путям. Методики катетерной аб-

лации дополнительных проводящих путей стали стандартом лечения у данных пациентов. Однако по сравнению с простой аблацией дополнительных путей в структурно нормальном сердце процент успеха ниже и риск повторных эпизодов выше у пациентов с анатомическими дефектами. Эти различия возникают из-за измененных анатомических ориентиров, отличной от нормальной локализации АВ-узла и частой встречаемости дополнительных путей у пациентов с ВПС. Операция Сили или интраоперационная аблация дополнительных путей может проводиться у пациентов с аномалией Эбштейна одновременно с оперативным вмешательством на трикуспидальном клапане. Этот метод является безопасным и эффективным.

17.2.1.2. Атриовентрикулярная узловая тахикардия

Может как присутствовать исходно – при некорригированных пороках, так и быть осложнением послеоперационного периода. Исходно она чаще встречается у пациентов с общим атриовентрикулярным каналом и ухудшает течение порока. При возникновении приступов, которые купируются чаще всего введением антагонистов Ca^{2+} , рекомендовано в дооперационном периоде провести инвазивное электрофизиологическое исследование и радиочастотную аблацию, хотя в связи с анатомическими особенностями порока катетерная аблация может сопровождаться осложнениями у пациентов детского возраста.

При возникновении АВУРТ в послеоперационном периоде в ряде случаев могут наблюдаться значительное ухудшение показателей гемодинамики и прогрессирование сердечной недостаточности. Послеоперационная узловая тахикардия обычно встречается у пациентов, у которых операция проводилась на атриовентрикулярном узле или в его непосредственной близости. Это может быть коррекция транспозиции магистральных артерий, тотального аномального дренажа легочных вен, полной формы АВ-канала, двойного отхождения сосудов от правого желудочка. В этих случаях хороший эффект достигается введением амиодарона. В редких случаях прибегают к умеренной гипотермии пациента либо катетерной аблации АВС или пучка Гиса.

17.2.1.3. Предсердная тахикардия и трепетание предсердий

Эти нарушения ритма сердца часто встречаются не только у взрослых больных, но и у детей с ВПС, и обусловлены механизмом внутрисердечного макрориентри. Данные виды

аритмий могут возникать после любых вмешательств на правых камерах сердца, частота таких аритмий возрастает после операций Mustard, Senning, Glenn и Фонтена, при которых у 30–50% пациентов могут наблюдаться эпизоды предсердных аритмий и трепетания предсердий.

Принимая во внимание, что классическое трепетание предсердий вовлекает в патологический процесс зону вокруг кольца трикуспидального клапана и регистрируется на ЭКГ в виде пилообразных волн F до 300 сокращений в минуту, предсердная тахикардия или атипичное трепетание предсердий может вовлекать в процесс новые зоны миокарда предсердий вокруг хирургических рубцов и заплат, генерируя более широкий спектр сокращений и виды волн F и f . Предсердная тахикардия по частоте обычно медленнее, чем классическое трепетание предсердий с частотой 170–250 сокращений в минуту. В случае нормального проведения по АВ-узлу эти сокращения часто проводятся 1:1, что может привести к гемодинамической нестабильности, синкопальным состояниям или даже к смерти пациента. При нормосистолии желудочковых сокращений длительное наличие предсердной тахикардии и трепетания предсердий может вызывать тромбоэмболические осложнения.

Как правило, впервые выявленная предсердная тахикардия или трепетание предсердий может быть купировано с помощью электрической кардиоверсии, пищеводной стимуляцией или назначением антиаритмических препаратов I или III класса. Намного труднее предотвратить повторные эпизоды аритмии и адекватно оценить гемодинамический статус, который предрасполагает к развитию тахикардии. Необходим постоянный прием антиаритмических препаратов, но опыт использования медикаментозной терапии показал преимущество нефармакологических методов лечения.

Имплантация искусственного водителя ритма может быть рекомендована тем пациентам, у которых имеется дисфункция синусного узла как основная причина клинических проявлений. Увеличение частоты предсердного ритма до соответствующего уровня может быть достаточным для предупреждения возникновения предсердных нарушений ритма, в то же время обеспечивая безопасное назначение препаратов, которые могут усилить брадикардию. Новые модификации электрокардиостимуляторов могут определять предсердную тахикардию и автоматически посылать «пачку стимулов» для купи-

рования аритмии. Такие алгоритмы ЭКС могут быть полезны в отдельных случаях, но используются с осторожностью у больных с нормальным проведением по АВ-узлу.

Катетерная абляция является методом выбора при лечении повторных ПТ и ТП. В практику внедряется новое оборудование: системы трехмерного навигационного картирования и специальные орошаемые катетеры для более эффективной абляции. С использованием таких катетеров можно достичь успеха в 90% случаев с помощью катетерной абляции, хотя возможно позднее рецидивирование аритмии. Риск повторных эпизодов особенно высок у пациентов, у которых выявляются несколько типов ПТ и ТП и увеличенные размеры предсердий. Результаты абляции при ПТ и ТП связаны с прогрессом новых технологий в области диагностики и катетерной абляции аритмий и более эффективны по сравнению с постоянным приемом антиаритмических препаратов.

Если РЧА не позволяет предотвратить повторные эпизоды ПТ или ТП или пациент нуждается в операции коррекции ВПС, предпочтение должно быть отдано хирургической абляции во время операции. Эта процедура более широко используется у пациентов после процедуры Фонтена с неподдающимися лечению ПТ и обычно комбинируется с операцией создания тотального кавопульмонального обхода с помощью кондукта. Хирургическое лечение ВПС и тахикардий имеет высокую эффективность, сопровождается небольшим числом рецидивов, но следует помнить о хирургических рисках при подобных сочетанных операциях, особенно у пациентов детского возраста.

17.2.1.4. Фибрилляция предсердий

У пациентов детского возраста при ВПС фибрилляция предсердий встречается достаточно редко. Она возникает наиболее часто у детей с врожденным аортальным стенозом, пороками митрального клапана или единственным желудочком. Принципы ведения больных сходны с ведением пациентов с фибрилляцией предсердий при других сердечных заболеваниях, начиная с медикаментозной антикоагулянтной терапии и заканчивая контролем ритма путем электрической кардиоверсии, но по строгим показаниям. Использование антиаритмических препаратов III класса может предотвратить повторные эпизоды ФП у некоторых пациентов, но в случае ПТ медикаментозная терапия не обладает высокой эффективностью.

В ряде случаев имплантация ЭКС может уменьшить частоту эпизодов фибрилляции предсердий у пациентов с сопутствующей дисфункцией синусного узла.

17.2.1.5. Желудочковая тахикардия

Наиболее часто желудочковая тахикардия у пациентов с ВПС развивается по механизму макрориентри. Желудочковая тахикардия встречается в отдаленные сроки после оперативных вмешательств, которые сопровождались венстрикулотомией и/или коррекцией дефекта межжелудочковой перегородки, а также коррекции таких пороков, как тетрада Фалло. В этих случаях механизм ориентри запускается в результате наличия узких коридоров проводимости в области послеоперационного рубца в выводящем тракте правого желудочка.

Частота поздних желудочковых тахикардий или внезапной смерти при хирургически корригированной тетраде Фалло колеблется от 0,5 до 6,0%. У пациентов с медленно прогрессирующей желудочковой тахикардией может сохраняться стабильная гемодинамика, но у большинства пациентов желудочковая тахикардия имеет тенденцию к ускорению ритма, может проявляться синкопальными состояниями или остановкой сердца.

Довольно трудно предположить, у каких пациентов с ВПС в дальнейшем разовьется желудочковая тахикардия. Исследования выявили у пациентов с тетрадой Фалло такие факторы риска, как более старший возраст проведения корригирующей операции, высокая степень дилатации правого желудочка, удлиненный комплекс QRS более 180 мс, хотя диагностическая точность каждого из этих факторов невелика. Холтеровское мониторирование и нагрузочные тесты также используются как скрининговые методы с некоторой степенью корреляции между непосредственной эктопией и риском желудочковой тахикардии.

Внутрисердечное электрофизиологическое исследование используется для топической диагностики ЖТ, когда проведение ЭКГ и холтеровского мониторирования не дает четких данных о корреляции симптомов с пароксизмами ЖТ. В настоящее время нет общепринятых схем по контролю ритма у асимптомных пациентов с тетрадой Фалло. Различные исследования должны использоваться индивидуально в зависимости от конкретной истории болезни и общего гемодинамического статуса, особенно если симптомы минимальны или

отсутствуют. Сердцебиение, головокружение или необъяснимые синкопальные состояния должны настораживать и указывать на необходимость проведения полной и быстрой диагностики, с возможным использованием внутрисердечного электрофизиологического исследования.

Тетрада Фалло обычно рассматривается как порок, после хирургической коррекции которого возможно развитие желудочковой тахикардии. Желудочковые аритмии могут осложнять течение и ряда других пороков, даже при отсутствии прямых хирургических манипуляций на желудочках сердца. Например, при врожденном аортальном стенозе, транспозиции магистральных артерий, когда правый желудочек поддерживает системную циркуляцию, тяжелых формах аномалии Эбштейна, некоторых формах единственного желудочка и дефекте межжелудочковой перегородки с легочной гипертензией возникновение желудочковых аритмий обычно совпадает с ухудшением общего гемодинамического статуса пациента.

Лечение желудочковых тахикардий у детей с ВПС остается одной из наиболее сложных проблем аритмологии. Как и при ИБС, лечение желудочковой тахикардии только фармакологическими препаратами является часто недостаточным. Эмпирическое назначение бета-блокаторов и антиаритмиков I или III класса используется в редких случаях у пациентов, когда клиницист не может четко определить риск рецидива желудочковой тахикардии после проведения всех диагностических исследований. Медикаментозная терапия заменена в большинстве центров более эффективными вмешательствами, такими как имплантация кардиовертера-дефибриллятора, катетерная абляция или операционные методы лечения аритмий. Прежде чем выбрать метод лечения, следует провести зондирование сердца, ангиокардиографию, КТ или МРТ в сочетании с инвазивным электрофизиологическим исследованием сердца. Наличие корригируемых гемодинамических нарушений является показанием для выполнения хирургических операций, таких как закрытие дефекта межжелудочковой перегородки или уменьшение клапанной недостаточности в сочетании с интраоперационной криоабляцией для устранения желудочковой тахикардии. Вопрос о катетерной абляции при желудочковой тахикардии решается на основании оценки индивидуального риска и пользы для больного. Однако сообщений о проведенных РЧ-абляциях у детей с ВПС при желудочковой тахикардии пока немного, и риск рецидива желудочковых тахикардий

после РЧА может достигать 20%. Так, катетерную аблацию лучше использовать для устранения желудочковых тахикардий у пациентов с ВПС с сохраненной гемодинамикой и одним очагом или кругом риентри. В этих случаях прежде чем отказаться от имплантации кардиовертера-дефибриллятора, необходимо провести инвазивное ЭФИ с нанесением 1, 2, 3 экстрасимулов на желудочки с целью индукции желудочковой тахикардии и оценки возможности проведения катетерной аблации или определения показаний для имплантации КД.

Большинству пациентов с ВПС и документированным высоким риском возникновения желудочковой тахикардии в настоящее время показана имплантация кардиовертера-дефибриллятора. Использование трансвенозных систем возможно в большинстве случаев, за исключением пациентов с единственным желудочком, пациентов с затрудненными венозными путями доступа, значительными внутрисердечными шунтами, при которых высок риск тромбоэмболических осложнений. Порог дефибрилляции у пациентов с ВПС сопоставим с порогом у больных с приобретенными сердечно-сосудистыми заболеваниями.

17.3. Особенности ведения детей с брадиаритмиями

17.3.1. Дисфункция синоатриального узла

У пациентов детского возраста нарушение функции синусного узла чаще всего связано с врожденной дисфункцией или отсутствием синоатриального узла, а патологическая синусовая брадикардия у детей с ВПС нередко вызвана оперативными вмешательствами на сердце. Прямая травма синоатриального узла часто происходит после операций Mustard, Senning, Glenn и Фонтена.

Существует несколько технических методик по имплантации ЭКС у детей с ВПС. Эндокардиальные электроды бывают многих модификаций. Это имеет большое значение при наличии пороков сердца: отмечаются особенности анатомии сердца, изменение хода сосудов, в частности после операций Mustard и Senning. Эндокардиальная или эпикардиальная имплантация электродов используется в зависимости от наличия участков фиброза и особенностей оперативного пособия. Необходимы четкие знания специфической анатомии и особенностей предшествующих хирургических вмешательств до установки пациенту ЭКС.

17.3.2. Атриовентрикулярная блокада

Хирургическая коррекция ВПС может привести к прямой травме проводящей системы атриовентрикулярного соединения и пучка Гиса, хотя современное знание анатомии АВ-узла и пучка Гиса при различных ВПС значительно уменьшили риск возникновения подобных осложнений. Устранение дефекта межжелудочковой перегородки, операции при обструкциях выводного тракта левого желудочка и замена или коррекция атриовентрикулярного клапана могут осложняться АВ-блокадой в 2–3% случаев. К счастью, более чем в половине случаев это повреждение является проходящим, и проводимость восстанавливается через 7–10 дней после операции.

Необходимо иметь представление и о врожденной патологии проводящих путей, АВ-узла, пучка Гиса по отношению к структурам сердца при различных ВПС, таких как КТМС, дефект атриовентрикулярной перегородки, особенно у пациентов с синдромом Дауна. Такие больные более подвержены возникновению хирургически или катетер-индуцированных АВ-блокад, хотя могут развиваться и спонтанные АВ-блокады в любое время: от эмбрионального периода до взрослого возраста. Пациентам с такими специфическими пороками периодически должны проводиться ЭКГ и холтеровское мониторирование, даже если атриовентрикулярный узел не был поврежден при операции.

17.4. Особенности ведения детей с нарушениями ритма при отдельных врожденных пороках сердца

17.4.1. Атриовентрикулярный канал

При АВК АВ-узел и пучок Гиса смещены книзу вдоль кольца АВ-клапана. Такая локализация создает условия для повреждения проводящей системы сердца в ходе коррекции порока [28].

Функциональные свойства этих смещенных составляющих проводящей системы сердца бывают субоптимальными с рождения (вплоть до врожденной полной поперечной блокады сердца) и могут ухудшаться с возрастом.

По этим причинам необходимо регулярно проверять состояние АВ-проводения путем регистрации ЭКГ и периодического холтеровского мониторирования у пациентов после радикальной или паллиативной коррекции АВК.

Также достаточно часто могут встречаться АВУРТ, что проявляется приступами регулярного частого сердцебиения до 200 уд/мин. В этих случаях рекомендовано проводить инвазивное ЭФИ и РЧА. При невозможности устранения интервенционными методиками рекомендовано проводить одномоментную коррекцию порока и тахикардии на открытом сердце (класс IIa).

17.4.2. Радикальная коррекция тетрады Фалло

17.4.2.1. Рекомендации по ведению больных

Класс I

Показаны ежегодное наблюдение пациента с изучением жалоб, ЭКГ, оценка функции правого желудочка и периодически тест на толерантность к физической нагрузке у пациентов с имплантированными ЭКС и ИКД (уровень доказательности C).

Класс IIa

Периодический контроль ЭКГ и холтеровское мониторирование могут быть полезными методами контроля ритма. Частота обследования должна быть индивидуальна в зависимости от состояния гемодинамики и клинического прогноза аритмии (уровень доказательности C).

Класс IIb

Электрофизиологическое исследование в условиях специализированного центра у детей с ВПС позволит выявить возможные аритмии у пациентов с тетрадой Фалло (уровень доказательности C).

Несмотря на хорошие гемодинамические результаты после коррекции тетрады Фалло, у пациентов остается риск внезапной сердечной смерти в течение отдаленного периода. ЖТ является основным механизмом развития этого осложнения, хотя имеет место трепетание предсердий или АВ-блокада. Вероятность внезапной смерти у пациентов с ТФ увеличивается с возрастом и может быть оценена в среднем 2,5% в каждое десятилетие наблюдения [29]. Хотя эта вероятность ниже, чем риск внезапной сердечной смерти при других заболеваниях сердца, она изучается многими исследователями и клиницистами уже более 30 лет.

Задачей многочисленных исследований было определение механизма и факторов риска развития внезапной смерти от аритмий у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло. Так, нарушения АВ-проводимости обусловлены травмой проводящих путей во время операции, что может привести к внезапной смерти в отдаленные сроки, по-видимому, из-за резкого ухудшения проводимости. Уже в 1980-х годах выяснено, что ЖТ – наиболее частый механизм внезапной смерти у пациентов после коррекции ТФ.

Факторами риска развития аритмий в отдаленные сроки после радикальной коррекции ТФ являются следующие: 1) ранее выполненный анастомоз; 2) старший возраст во время операции; 3) патологическая гемодинамика правого желудочка (из-за легочной регургитации или остаточного стеноза); 4) высокая грация желудочковых нарушений ритма при холтеровском мониторировании; 5) индуцируемая ЖТ при инвазивном электрофизиологическом исследовании. Существует корреляция между наличием ЖТ и определенными данными кардиограммы, особенно если продолжительность комплекса *QRS* больше 180 мс [30, 31].

Самая значительная степень удлинения комплекса *QRS* отмечена именно у пациентов с дисфункцией и расширением правого желудочка (так называемое механоэлектрическое взаимодействие). Таким образом, ширина комплекса *QRS* на кардиограмме может быть отслежена у любого пациента с ТФ, за исключением пациентов с ЭКС.

Необходим определенный подход к стратификации риска у асимптомных пациентов с корригированной ТФ. Большинство клиницистов полагаются на ежегодное физикальное обследование, ЭКГ, холтеровское мониторирование и пробу переносимости нагрузок с целью регистрации желудочковых экстрасистол, а также на периодически проводимые эхокардиографию или МРТ, чтобы контролировать функциональный статус правого желудочка.

Некоторые симптомы (сердцебиение, головокружение или эпизоды потери сознания) усиливают подозрение на наличие аритмий у пациентов с тетрадой Фалло и требуют проведения инвазивного ЭФИ. Дальнейшая тактика лечения определяется результатами ЭФИ. Программированная стимуляция желудочков во время ЭФИ дает прогноз относительно риска возможного развития ЖТ. ЭФИ также позволяет выявить и предсердные нарушения ритма – ПТ и ТП.

Ряд гемодинамических проблем могут также быть идентифицированы эхокардиографией или зондированием сердца, которое позволит определить показания к хирургическому подходу: закрытие остаточного шунта или протезирование легочного клапана, а также возможность проведения интраоперационного картирования ЖТ во время операции.

Выраженные симптомы у пациентов с тетрадой Фалло (то есть зарегистрированный эпизод ЖТ или остановки сердца) в настоящее время являются показанием к имплантации КД почти во всех центрах.

17.4.3. Транспозиция магистральных сосудов

Необходимо учитывать риск внезапной смерти вследствие нарушений ритма у пациентов после операции внутрисердечного переключения по поводу ТМА. Это может произойти вследствие ЖТ, а также вследствие ускоренного проведения по АВС при предсердных нарушениях ритма. В ряде случаев после коррекции порока может наблюдаться прогрессирующая АВ-блокада.

17.4.3.1. Рекомендации по ведению пациентов

Класс I

1. Показано проведение инвазивного ЭФИ для диагностики характера аритмий и выбора оптимальной тактики лечения (уровень доказательности B).
2. Имплантация ЭКС рекомендуется для симптомных пациентов с D-ТМА при наличии синусовой брадикардии или синдрома слабости синусового узла или АВБ (уровень доказательности B).

17.4.4. Корригированная транспозиция магистральных артерий

Для КТМА характерно смещение АВ-узла от треугольника Коха кпереди и вверх в пределах правого предсердия. Функциональные свойства такой «смещенной» проводящей системы не являются полноценными. Спонтанное развитие полной АВ-блокады может возникнуть с самого рождения приблизительно у 4% пациентов. Травма проводящей системы часто бывает и после хирургической коррекции. Кроме того, прогрессирующее снижение функции АВ-проведения может происходить в течение жизни с риском возникновения полной

АВ-блокады с его увеличением до 2% в год. Состояние функции АВ-проведения должно оцениваться регулярно методом ЭКГ и с помощью холтеровского мониторинга у пациентов с КТМА.

В ряде случаев у таких пациентов встречаются дополнительные пути проведения, особенно при наличии аномалии леворасположенного системного трикуспидального клапана по типу аномалии Эбштейна [32].

Электрокардиостимуляция может быть также причиной изменения положения (сдвига) межжелудочковой перегородки, что может увеличить дилатацию системного желудочка и таким образом усугубить недостаточность системного АВ-клапана. Поэтому целесообразно более часто выполнять клинические и эхокардиографические исследования у неоперированных пациентов после имплантации электрокардиостимулятора [33].

17.4.5. Аномалия Эбштейна

Наджелудочковая тахикардия, связанная с наличием дополнительных путей проведения, часто сочетается с аномалией Эбштейна. Катетерная абляция стала наиболее распространенным методом лечения для таких пациентов, несмотря на то, что выполнение процедуры может быть крайне затруднительным. Частота успешных абляций ниже, а рецидивов – выше, чем у подобных манипуляций, выполняемых для анатомически нормальных сердец, отчасти из-за того, что почти у 50% пациентов с аномалией Эбштейна присутствуют множественные дополнительные пути [32]. Любому пациенту с подозрением на наличие дополнительных путей проведения должно выполняться инвазивное электрофизиологическое исследование до хирургической коррекции для определения локализации дополнительных путей и попытки катетерной абляции. Если последняя была безуспешной, хирургическое устранение дополнительных путей можно выполнить интраоперационно (операция Сили, радиочастотная абляция, криоабляция).

17.4.5.1. Рекомендации по ведению больных

Класс Па

Показаны проведение инвазивного ЭФИ для определения локализации дополнительных путей и выполнение катетерной абляции (уровень доказательности В).

17.4.6. Модификации операции Фонтена

Большинство значимых нарушений ритма у пациентов после различных модификаций операций Фонтена проявляются возникновением предсердных риентри тахикардий и ТП. Эти аритмии могут быть причиной повышенной смертности у оперированных больных, особенно у тех пациентов, которым был наложен атриопульмональный или атриоventрикулярный анастомоз с последующим развитием дилатации предсердия, утолщения и рубцовых изменений стенок правого предсердия. Новые модификации процедуры Фонтена реже сопровождаются предсердными нарушениями ритма в послеоперационном периоде по сравнению с ранее используемыми методиками. Более чем у половины пациентов с атриопульмональным анастомозом развивается предсердная риентри тахикардия в течение 15 лет после операции.

Кроме хирургической причины факторами риска развития предсердной риентри тахикардии являются сопутствующая дисфункция синусного узла и более старший возраст пациентов. Эпизоды тахикардии могут привести к значимым гемодинамическим изменениям, а при длительных эпизодах может сформироваться тромб в расширенной правой легочной артерии.

Участки миокарда, ответственные за развитие предсердной риентри тахикардии у пациентов после процедуры Фонтена, локализуются в фиброзной части правого предсердия, расположенной на боковой стенке атриотомного рубца, межпредсердной перегородке, области анастомоза и легочных вен. Естественные барьеры проводимости, такие как *crista terminalis* и отверстия верхней и нижней полой вены, также играют определенную роль. Достаточно часто наблюдаются множественные предсердные риентри тахикардии. Общепринято, что купирование острой тахикардии может быть достигнуто кардиоверсией, учащающей стимуляцией или антиаритмическими препаратами I или III класса. Однако купирование рецидивирующей предсердной риентри тахикардии остается главной проблемой.

Разработаны многочисленны методики лечения рецидивирующей предсердной риентри тахикардии у пациентов после операции Фонтена, но нет общепринятого стандарта лечения.

Варианты лечения рецидивирующей предсердной аритмии после операции Фонтена:

1. Кардиоверсия (если эпизоды предсердной аритмии тахикардии редкие, быстро диагностируются и хорошо переносятся). Чреспищеводная ЭхоКГ рекомендуется перед кардиоверсией для исключения тромбов предсердия тем пациентам, у которых не проводился прием антикоагулянтов в течение последних нескольких недель.

2. Имплантация ЭКС при выраженной дисфункции синусного узла.

3. Назначение антиаритмических препаратов при наличии нормальной функции синусного узла и достаточной функции желудочков.

4. Катетерная абляция аритмии.

5. Хирургическая ревизия атриопульмонального или атриоventрикулярного анастомоза с конверсией в латеральный тоннель или экстракардиальный конduit в сочетании с операцией «лабиринт».

Если эпизоды предсердной аритмии тахикардии редкие (меньше 1 в год), хорошо переносятся и быстро диагностируются, то может быть достаточно проведения периодической кардиоверсии без использования терапии мощными антиаритмическими препаратами или катетерной абляции. В таких случаях возможны прием дигоксина, бета-блокаторов или блокаторов кальциевых каналов для уменьшения риска быстрого желудочкового ответа в течение последующих эпизодов, а также постоянная антикоагулянтная терапия.

Если эпизоды аритмий частые, клинически значимые, неконтролируемые в течение длительного времени или связаны с тромбозом предсердия, то должна быть применена более активная тактика лечения. Это особенно важно для пациентов с расширенным правым предсердием и больных с измененной гемодинамикой, например с уменьшенной функцией единственного желудочка, регургитацией на АВ-клапане, сдавлением легочных вен.

Как отмечалось ранее, методами активной терапии являются имплантация ЭКС, назначение антиаритмических препаратов, катетерная абляция с использованием систем навигационного картирования и хирургическая ревизия путей Фонтена в сочетании с операцией «лабиринт». Выбор метода лечения должен быть определен в соответствии с гемодинамическим и электрофизиологическим статусом пациента.

17.4.6.1. Рекомендации по ведению больных

Класс I

1. Обследование по поводу аритмий часто необходимо у пациентов после процедуры Фонтена и должно проводиться электрофизиологом, имеющим опыт работы с пациентами с ВПС (уровень доказательности C).
2. При наличии вновь возникшей предсердной аритмии необходимо полностью провести обследование для исключения ассоциированных тромбозов предсердия или протеза, анатомических аномалий путей Фонтена или вентрикулярной дисфункции (уровень доказательности C).
3. Проведение инвазивного электрофизиологического обследования детей после операции Фонтена должно выполняться в кардиохирургических центрах, имеющих опыт лечения данных пациентов (уровень доказательности C).
4. При наличии клинически значимых предсердных нарушений ритма – ПТ или ТП – рекомендовано проведение катетерной процедуры с использованием систем навигационного картирования (уровень доказательности C).

18. СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

18.1. Определение

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) – это аномалия, характеризующаяся гипоплазией левого желудочка сердца, атрезией или значимым стенозом аортального и/или митрального клапана, гипоплазией восходящей аорты и дуги [109].

18.2. Морфология порока

Возможны следующие анатомические варианты порока:

- стеноз аортального клапана и атрезия митрального клапана;
- атрезия аортального клапана и стеноз митрального клапана;
- атрезия аортального и митрального клапанов;
- значимый стеноз аортального и митрального клапанов.

В 95% случаев межжелудочковая перегородка интактна, а полость левого желудочка сердца щелевидная с плотным фиброэластозом эндокарда. Коарктация аорты встречается у 80% пациентов.

18.3. Естественное течение

Больные умирают в период новорожденности от циркуляторного шока, прогрессирующей гипоксемии и ацидоза [100, 111, 165, 166].

18.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента

Принципиально важное значение имеет пренатальное эхокардиографическое исследование, которое позволяет заподозрить СГЛОС на 16–18-й неделе беременности [39].

18.4.1. Клиническое обследование

Сразу после рождения новорожденные находятся в критическом состоянии. Характерны одышка, тахикардия, крепитация в легких, ослабленный периферический пульс, спазм

периферических сосудов. II тон усилен. Шумы сердца обычно отсутствуют, иногда выслушивается негромкий неспецифический систолический шум над всей прекардиальной областью [68].

18.4.2. Электрокардиография

Признаки гипертрофии правого желудочка. В отведениях V_5 и V_6 регистрируется высокий зубец R, отражающий дилатацию правого желудочка [173].

18.4.3. Рентгенография грудной клетки

Признаки легочного венозного застоя или отека легких. Сердце расширено умеренно или значительно.

18.4.4. Эхокардиография

Обнаруживаются выраженный стеноз или атрезия аортального и/или митрального клапана, гипоплазия восходящей аорты и дуги. Полость левого желудочка резко уменьшена. С помощью цветовой доплерографии определяются левый сброс через межпредсердное сообщение, правый сброс через открытый артериальный проток.

18.4.5. Катетеризация сердца

Диагностическая катетеризация сердца редко бывает необходима, кроме тех случаев, когда размер левого желудочка пограничный и рассматривается возможность двухжелудочковой коррекции.

В случае выраженной рестрикции на межпредсердном уровне возможно выполнение баллонной атриосептостомии.

18.5. Лечение

18.5.1. Рекомендации для дооперационного лечения

Класс I

1. В случае пренатально установленного диагноза необходимо родоразрешение в специализированном стационаре, располагающем отделением реанимации новорожденных, в ближайшей транспортной доступности от кардиохирургического регионального центра (уровень доказательности C).
2. Сразу после возникновения подозрения на СГЛОС у новорожденного необходимо начать инфузию простагландина E еще в роддоме и продолжать ее во вре-

- мя транспортировки пациента в кардиохирургический стационар (уровень доказательности В):
- а) при полностью открытом ОАП необходимая начальная доза составляет 0,01–0,025 мкг/кг/мин (уровень доказательности С);
 - б) для пациентов со сниженным кровотоком через ОАП необходимая начальная доза составляет 0,1 мкг/кг/мин (уровень доказательности С).
3. Искусственная вентиляция легких воздухом рекомендована при нестабильной гемодинамике, обусловленной значительно возросшим легочным кровотоком (уровень доказательности С).
 4. Пациенты, находящиеся в шоке, с глубоким метаболическим ацидозом нуждаются в коррекции дефицита оснований (уровень доказательности С).

Класс Па

1. Больным со сниженной функцией правого желудочка показана инфузия допамина (до 5 мкг/кг/мин) или других кардиотонических средств (уровень доказательности С).
2. При титровании дозы симпатомиметиков следует считать удовлетворительным минимально допустимые показатели достаточности системного кровотока (уровень доказательности С).

Класс Пб

1. Необходимость применения кислорода может возникнуть при наличии легочной патологии (ателектаз, аспирация мекония, пневмония) (уровень доказательности С).
2. Антибиотики назначают уже в роддоме при наличии факторов риска инфекции и продолжают их введение в течение 48–72 ч (уровень доказательности С).

Класс Пв

1. На дооперационном этапе следует избегать применения кислорода, так как он повышает отношение легочного кровотока к системному (уровень доказательности С).
2. Противопоказано внутривенное введение индометацина, затрудняющего проходимость открытого артериального протока (уровень доказательности С).

18.5.2. Рекомендации для хирургического лечения

Класс I

1. Баллонная атриосептостомия показана в случае высокой степени рестрикции на уровне межпредсердного сообщения (градиент давления больше 8 мм рт. ст.) (уровень доказательности C).
2. Рекомендовано этапное хирургическое лечение СГЛОС (уровень доказательности B):
 - а) первый этап выполняется в сроки 1–14 сут после рождения (уровень доказательности B);
 - б) второй этап проводится в возрасте ребенка 4–10 мес (уровень доказательности B);
 - в) третий этап (операция Фонтена) осуществляется в возрасте ребенка 18–24 мес (уровень доказательности C).

Класс IIa

1. В качестве первого этапа коррекции СГЛОС рекомендовано выполнение одной из модификаций операции Norwood (уровень доказательности C).
2. Вторым этапом коррекции следует выполнить наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза, а после гибридной операции – провести операцию Norwood II (уровень доказательности C).
3. Рекомендовано выполнение операции Фонтена в модификации экстракардиального кондуита в качестве финальной гемодинамической коррекции (уровень доказательности C).

Класс IIb

1. В качестве первого этапа коррекции СГЛОС возможно выполнение гибридной операции стентирования открытого артериального протока с раздельным суживанием главных легочных ветвей (уровень доказательности C).
2. После гибридного вмешательства перед выпиской пациента из стационара рекомендовано выполнение баллонной атриосептостомии (уровень доказательности C).

19. ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

19.1. Определение

Общий артериальный ствол – это аномалия, при которой от основания сердца отходит единственный магистральный сосуд с единым полулунным клапаном, обеспечивающий системное, легочное и коронарное кровообращение [153, 211].

19.2. Морфология порока

Согласно классификации Collett и Edwards выделяют четыре типа аномалии:

I. Главная легочная артерия отходит от ствола и затем делится на правую и левую ветви.

II. Левая и правая легочные артерии отходят от задней стенки ствола. Их устья расположены рядом.

III. Обе легочные артерии отходят от боковых стенок ствола.

IV. Легочные артерии отходят от нисходящей аорты.

Последний вариант является скорее крайней формой тетрады Фалло с атрезией легочной артерии и аорто-легочными коллатеральями, кровоснабжающими легкие [212].

По классификации Van Praagh тип A1 соответствует типу I классификации Collett и Edwards, тип A2 объединяет типы II и III. Тип A3 отражает отсутствие одной легочной артерии (*hemitruncus*). Тип A4 представляет сочетание ОАС с перерывом дуги аорты [72, 110, 213].

Непосредственно под общим артериальным стволом располагается большой перимембранозный ДМЖП, образовавшийся вследствие отсутствия или выраженного дефицита инфундибулярной перегородки.

19.3. Естественное течение

Прогноз жизни крайне неблагоприятный. Хотя некоторые больные переживают детский возраст, большинство младенцев умирают между 6 и 12 мес жизни от сердечной недостаточности [170–172].

19.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента

Типичным клиническим проявлением порока является застойная сердечная недостаточность, возникающая в первые дни или недели после рождения.

19.4.1. Клиническое обследование

Выслушиваются систолический шум средней интенсивности по левому краю грудины, щелчок выброса и нерасщепленный II тон.

19.4.2. Электрокардиография

Отмечаются признаки бивентрикулярной гипертрофии. Изолированная гипертрофия левого или правого желудочка встречается реже.

19.4.3. Рентгенография грудной клетки

Характерным признаком является кардиомегалия уже при рождении. Левое предсердие расширено. Сосудистый рисунок усилен. Необходимо идентифицировать положение дуги аорты. Правосторонняя дуга с усиленным легочным рисунком дает основание заподозрить ОАС.

19.4.4. Эхокардиография

Обнаруживается единственный магистральный сосуд с единым полулунным клапаном. Определяются морфологический тип ОАС, состояние трункального клапана, устья коронарных артерий.

19.4.5. Катетеризация сердца

Катетеризация сердца выполняется для оценки состояния гемодинамики, а ангиокардиография позволяет установить тип ОАС, уточнить функцию трункального клапана и анатомию коронарных артерий, состояние дуги аорты, измерить общее легочное сопротивление [214, 215].

19.5. Лечение

19.5.1. Дооперационное лечение

Проводят лечение сердечной недостаточности гликозидами и диуретиками. В проведении интенсивного дооперацион-

ного лечения, включающего вентиляцию легких, нуждаются около 40% больных.

19.5.2. Рекомендации для хирургического лечения

Класс I

1. В случае компенсированной на фоне терапии сердечной недостаточности следует выполнять коррекцию в возрасте от 6 недель до 3 мес жизни ребенка (уровень доказательности C).
2. При резистентной к терапии сердечной недостаточности рекомендовано хирургическое вмешательство в первые дни жизни ребенка (уровень доказательности B).

Класс IIa

1. Показана первичная радикальная коррекция ОАС (уровень доказательности C).
2. У младенцев следует выполнить этап реконструкции путей оттока из правого желудочка за счет собственных тканей при радикальной коррекции ОАС (уровень доказательности C).
3. Рекомендована коррекция недостаточности трупального клапана (при наличии) в дополнение к основному реконструктивному этапу (уровень доказательности C).

Класс IIb

1. Возможно этапное хирургическое лечение ОАС, в качестве первого этапа выполняется паллиативное суживание легочного ствола или раздельное суживание легочных ветвей (уровень доказательности C).
2. Возможно выполнение этапа реконструкции путей оттока из правого желудочка посредством кондуита при радикальной коррекции ОАС у младенцев (уровень доказательности C).

Класс III

1. Хирургическая коррекция противопоказана при развитии склеротической стадии легочной гипертензии (уровень доказательности B).

20. ТОТАЛЬНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

20.1. Определение

Тотальный anomальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – порок, при котором отсутствует прямая связь легочных вен с левым предсердием [206].

20.2. Морфология порока

Согласно классификации Darling и соавт., порок представлен четырьмя анатомическими вариантами:

1. Супракардиальная форма (50%). Общий коллектор легочных вен, расположенный позади левого предсердия, дренируется в верхнюю полую вену.

2. Интракардиальная форма (20%). Общий коллектор легочных вен дренируется в коронарный синус или вены разделяются четырьмя устьями впадают в правое предсердие.

3. Инфракардиальная форма (20%). Общий коллектор легочных вен дренируется в воротную вену, венозный проток, печеночную и нижнюю полую вены.

4. Смешанная форма (10%). Представляет собой комбинацию предшествующих вариантов.

Кроме того, каждая из анатомических форм тотального anomального дренажа легочных вен с различной частотой встречаемости может сопровождаться обструкцией легочного венозного возврата, что оказывает решающее влияние на состояние гемодинамики и клинические проявления порока [40].

20.3. Естественное течение

При необструктивной форме ТАДЛВ отмечается 50% летальность к 3 мес жизни и 80% летальность к 12 мес. Пациенты с обструктивной формой ТАДЛВ умирают в период новорожденности.

20.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента

В случае отсутствия легочной венозной обструкции симптомы при рождении отсутствуют. В период новорожденности

возникают одышка, кашель, трудности кормления, повторяющиеся респираторные инфекции и сердечная недостаточность. Симптомами обструктивного ТАДЛВ являются прогрессирующая одышка, трудности кормления и сердечная недостаточность [167, 168].

20.4.1. Клиническое обследование

20.4.1.1. ТАДЛВ без легочной венозной обструкции

Первый (*I*) тон громкий и отчетливый, за ним следует тон изгнания, *II* тон широко расщеплен и не изменяется с актами дыхания. Легочный компонент *II* тона акцентирован. Почти всегда слышен *III* тон, максимально на верхушке. На легочной артерии обычно выслушивается мягкий «дующий» систолический шум. Часто шум хорошо слышен на мечевидном отростке и по нижнему краю грудины слева. Шумы образуются в результате турбулентного потока в легочном выводном тракте и недостаточности трехстворчатого клапана. В половине случаев по левому краю грудины внизу слышен диастолический шум увеличенного кровотока через трехстворчатый клапан [207]. При дренировании коллектора в левую безымянную вену справа или слева у основания сердца можно услышать продолжительный систолический шум. В отличие от функционального венозного шума патологический шум не усиливается в диастолу и не изменяется при перемене положения или при нажатии на шейные вены.

20.4.1.2. ТАДЛВ с обструкцией легочных вен

Несмотря на тяжелые симптомы, сердечно-сосудистые признаки могут быть минимальными. Сердце не расширено, правый желудочек не приподнят; *II* тон обычно расщеплен, и легочный компонент акцентирован. Сердечный шум отсутствует либо он мягкий, «дующий» над легочной артерией. Обычно выслушиваются влажные хрипы в нижних отделах легких. Почти всегда наблюдается гепатомегалия, сопровождающаяся периферическими отеками.

20.4.2. Электрокардиография

Типичным признаком является высокая заостренная волна *P* во *II* или в правых отведениях, что отражает увеличение правого предсердия. Электрическая ось сердца отклонена

вправо. Всегда наблюдаются признаки гипертрофии правого желудочка, проявляющиеся высоким вольтажом зубцов в правых отведениях и неполной блокадой правой ножки пучка Гиса. При обструкции легочных вен признаков расширения правого предсердия обычно нет.

20.4.3. Рентгенография грудной клетки

Общими для всех типов ТАДЛВ являются признаки увеличенного легочного кровотока. Правое предсердие и правый желудочек дилатированы и гипертрофированы, дуга легочной артерии выбухает. Камеры левых отделов сердца не расширены. При аномальном дренаже в безымянную вену тень сердца напоминает «восьмерку» или «снежную бабу». Верхняя часть «восьмерки» образована вертикальной веной слева, левой безымянной веной сверху и верхней полой веной справа [208]. Характерные рентгенологические признаки обычно отсутствуют в первые несколько месяцев жизни и часто отмечаются у детей и больных старшего возраста.

При ТАДЛВ с легочной венозной обструкцией рентгенологические специфические признаки отсутствуют.

20.4.4. Эхокардиография

Целью ультразвукового исследования ТАДЛВ являются подтверждение клинического диагноза и локализация места аномального дренажа. Допплер-исследование может обнаружить наличие обструкции отдельных легочных вен и по ходу вертикальной вены. Признаком, общим для всех форм ТАДЛВ, является объемная перегрузка правого желудочка. Правый желудочек расширен. Правое предсердие и легочные артерии также расширены, межпредсердная перегородка выбухает влево [208, 209]. Отмечается парадоксальное движение межжелудочковой перегородки.

Кроме признаков объемной перегрузки правого желудочка подозрение на ТАДЛВ вызывает невозможность проследить впадение легочных вен в левое предсердие по высокой парастернальной или супрастернальной короткой оси [216].

20.4.5. Катетеризация сердца

Показания к катетеризации сердца в настоящее время ограничены в связи с высокой чувствительностью и 99% специфичностью эхокардиографического диагноза ТАДЛВ.

20.5. Лечение

20.5.1. Рекомендации для дооперационного лечения

Класс I

В случае пренатально установленного диагноза необходимо родоразрешение в специализированном стационаре, располагающем отделением реанимации новорожденных, в ближайшей транспортной доступности от кардиохирургического регионального центра (уровень доказательности B).

Класс II

1. При необходимости искусственной вентиляции легких рекомендована вентиляция 100% кислородом с положительным давлением на выдохе (уровень доказательности B).
2. В случае декомпенсации недостаточности кровообращения рекомендованы кардиотоническая и диуретическая терапия, ограничение объема внутривенной инфузии (уровень доказательности C).
3. Пациенты, находящиеся в шоке, и с глубоким метаболическим ацидозом нуждаются в коррекции дефицита оснований (уровень доказательности C).

Класс III

Инфузия простагландина E потенциально опасна (уровень доказательности C).

20.5.2. Рекомендации для хирургического лечения

Класс I

Рекомендована неотложная хирургическая коррекция ТАДЛВ, направленная на переориентацию легочного венозного возврата в левое предсердие (уровень доказательности B).

Класс IIa

1. В случае обструкции кровотока на уровне межпредсердного сообщения при невозможности безотлагательной хирургической коррекции показана баллонная атриосептостомия (уровень доказательности B).
2. Рекомендовано устранение проходимости вертикальной вены, если при пробном ее пережатии после

коррекции ТАДЛВ давление в левом предсердии не повышается, а артериальное давление не падает (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Возможно сохранение сообщения между системным и легочным венозными потоками, если при пробном пережатии вертикальной вены происходят повышение давления в левом предсердии и снижение артериального давления (уровень доказательности С).
2. Возможно суживание вертикальной вены после коррекции ТАДЛВ с целью ее отсроченной эндоваскулярной окклюзии (уровень доказательности С).

Класс III

Расширение маленького левого предсердия при помощи заплаты при коррекции ТАДЛВ не показано, так как не влияет на выживаемость пациентов после операции (уровень доказательности В).

21. ПЕРЕРЫВ ДУГИ АОРТЫ

21.1. Определение

Перерыв дуги аорты характеризуется полным отсутствием анатомической связи между поперечной дугой аорты или перешейком и нисходящей грудной аортой с различными вариантами отхождения брахиоцефальных артерий [18].

21.2. Морфология порока

Перерыв дуги аорты выявляют в изолированном виде только у 2% пациентов. Перерыв дуги аорты входит в группу эмбрионально связанных аномалий, к которым относятся: ДМЖП со смещением инфундибулярной перегородки кзади и субаортальным стенозом, ОАС, дефект аортолегочной перегородки, транспозиция магистральных артерий, отхождение магистральных артерий от правого желудочка типа Taussig-Bing, синдром гипоплазии левых отделов сердца и некоторые формы двуприточного единственного желудочка [21].

Классификация перерыва дуги аорты была предложена Celoria и Patton. Она отражает место перерыва дуги:

1. Тип А – дистальнее левой подключичной артерии.
2. Тип В – между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией (наиболее часто встречающийся).
3. Тип С – между безымянной артерией и левой общей сонной артерией.

21.3. Естественное течение

Естественное течение порока неблагоприятное. В течение первой недели жизни умирают 42,1% младенцев, к 6 мес выживаемость снижается до 26,3%.

21.4. Клинические признаки и оценка состояния неоперированного пациента

21.4.1. Клиническое обследование

Порок проявляется у новорожденных при сужении или закрытии артериального протока. Пациенты поступают в состоянии сердечно-сосудистого шока или с сердечной недостаточностью.

Характерным клиническим признаком является различие пульса на руках, зависящее от типа перерыва.

21.4.2. Электрокардиография

Отмечаются признаки гипертрофии правого желудочка.

21.4.3. Рентгенография грудной клетки

Наблюдаются кардиомегалия, усиленный легочный рисунок, легочно-венозный застой или отек.

21.4.4. Эхокардиография

Порок может быть заподозрен по выраженному несоответствию размеров восходящей аорты и легочного ствола при наличии типичного несоосного ДМЖП вследствие отклонения кзади конусной перегородки. Исследование дуги позволяет определить ее проходимость и характер отхождения брахиоцефальных сосудов [112, 113, 169].

21.4.5. Катетеризация сердца

Диагностическая катетеризация сердца редко бывает необходима. Большое расстояние между сонными артериями и нисходящей аортой однозначно указывает на перерыв дуги аорты [44].

21.5. Лечение

21.5.1. Рекомендации для дооперационного лечения

Класс I

1. В случае пренатально установленного диагноза необходимо родоразрешение в специализированном стационаре, располагающем отделением реанимации новорожденных, в ближайшей транспортной доступности от кардиохирургического регионального центра (уровень доказательности C).
2. Сразу после возникновения подозрения на ПДА у новорожденного необходимо начать инфузию простагландина E еще в роддоме и продолжать ее во время транспортировки пациента в кардиохирургический стационар (уровень доказательности B):
 - a) при полностью открытом ОАП требуемая начальная доза составляет 0,01–0,025 мкг/кг/мин (уровень доказательности C);

- б) для пациентов со сниженным кровотоком через ОАП необходимая начальная доза составляет 0,1 мкг/кг/мин (уровень доказательности С).
3. Искусственная вентиляция легких воздухом рекомендована при нестабильной гемодинамике (уровень доказательности С).
4. Пациенты, находящиеся в шоке, и с глубоким метаболическим ацидозом нуждаются в коррекции дефицита оснований (уровень доказательности С).

Класс IIa

1. Больным со сниженной сократительной способностью миокарда показана инфузия допамина (до 5 мкг/кг/мин) или других кардиотонических средств (уровень доказательности С).
2. При титровании дозы симпатомиметиков следует считать удовлетворительными минимально допустимые показатели достаточности системного кровотока (уровень доказательности С).

Класс IIb

1. Необходимость применения кислорода может возникнуть при наличии легочной патологии (ателектаз, аспирация мекония, пневмония) (уровень доказательности С).
2. Антибиотики назначают уже в роддоме при наличии факторов риска инфекции и продолжают их введение в течение 48–72 ч (уровень доказательности С).

Класс III

1. На дооперационном этапе следует избегать применения кислорода (уровень доказательности С).
2. Противопоказано внутривенное введение индометацина, затрудняющего проходимость открытого артериального протока (уровень доказательности С).

21.5.2. Рекомендации для хирургического лечения

Класс I

Показано неотложное хирургическое лечение порока, направленное на создание непрерывности аорты с восстановлением физиологического кровотока в области ее

дуги, разобщение большого и малого кругов кровообращения (уровень доказательности В).

Класс Па

1. Рекомендована одномоментная операция реконструкции дуги аорты и коррекции интракардиальной патологии (уровень доказательности С).
2. На этапе реконструкции дуги аорты следует применять специальные приемы искусственного кровообращения, такие как селективная церебральная перфузия, регионарная перфузия головного мозга и миокарда, остановка кровообращения в условиях глубокой гипотермии (уровень доказательности С).

Класс Пб

1. Возможно этапное хирургическое лечение ПДА, в качестве первого этапа выполняются создание непрерывности дуги аорты и паллиативное суживание легочного ствола (уровень доказательности С).
2. При наличии субаортальной обструкции возможным паллиативным этапом хирургического лечения является гибридная операция стентирования открытого артериального протока с отдельным суживанием легочных ветвей (уровень доказательности С).

Класс Пв

Применения сосудистого протеза для создания непрерывности дуги аорты следует избегать во время первичной операции в младенческом возрасте (уровень доказательности С).

ЛИТЕРАТУРА

1. Беришвили И.И., Рагимов Ф.Р., Лебедева Т.М., Вахромеева М.Н. Анатомические критерии отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка. *Арх. патологии.* 1990; 5: 21–7.
2. Бокерия Л.А., Алекаян Б.Г. Рентгенэндоваскулярная хирургия при заболеваниях сердца и сосудов. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия. Руководство. М.; 1996.
4. Подзолков В.П., Хассан Али, Ваулина Т.Н. Атриовентрикулярная дискордантность: выбор хирургической тактики. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 1999; 6: 30–6.
5. Подзолков В.П., Алекаян Б.Г., Кокшенев И.В., Чебан В.Н. Повторные операции после коррекции врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2013.
6. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2008.
7. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Агрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2003.
8. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2007.
9. Ревишвили А.Ш. Электрофизиологическая диагностика и хирургическое лечение наджелудочковых тахикардий. *Кардиология.* 1990; 11: 56–9.
10. Рекомендации по проведению клинических электрофизиологических исследований, катетерной абляции и имплантации кардиостимуляторов, кардиовертеров-дефибрилляторов у больных с нарушениями ритма сердца. Л.А. Бокерия, А.Ш. Ревишвили, С.П. Голицин, Д.Ф. Егоров, С.В. Сулимов, В.А. Сулимов (ред.). М.; 2013.
11. Aboulhossn J., Child J.S. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation.* 2006; 114: 2412–22.
12. Ali Khan M.A., Mullins C.E., Nihill M.R. et al. Percutaneous catheter closure of the ductus arteriosus in children and young adults. *Am. J. Cardiol.* 1989; 64: 218–21.
13. Ammass N.M., Warnes C.A., Connolly H.M., Danielson G.K., Seward J.B. Mimics of Ebstein's anomaly. *Am. Heart J.* 1997; 134: 508–13.
14. Anderson R.H., Becker A.E., Arnold R., Wilkinson J.L. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation.* 1974; 50: 911–23.
15. Anderson R.H., McCarthy K., Cook A.C. Continuing medical education. Double outlet right ventricle. *Cardiol. Young.* 2001; 11: 329–44.
16. Anderson R.H., Weinberg P.M. The clinical anatomy of transposition. *Cardiol. Young.* 2005; 15 (Suppl. 1): 76–87.
17. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation.* 2007; 115: 1296–305.
18. Jiayi Li, Minwen Zheng. Aortic arch interruption with thoracic aortic dissection. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 91 (Issue 2): 615. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2010.06.037.
19. Arai N., Matsumoto A., Nishikawa N. et al. Beta-blocker therapy improved symptoms and exercise capacity in a patient with dynamic intra-right ventricular obstruction: an atypical form of doublechambered right ventricle. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2001; 14: 650–3.
20. Ashrafian H., Bogle R.G. Antimicrobial prophylaxis for endocarditis: emotion or science? *Heart.* 2007; 93: 5–6.
21. Oosterhof Th., Azakie A., Freedom R.M., Williams W.G., McCrindle B.W. Associated factors and trends in outcomes of interrupted aortic arch. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78 (Issue 5): 1696–702. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.05.035.

22. Awadallah S.M., Kavey R.E., Byrum C.J., Smith F.C., Kveselis D.A., Blackman M.S. The changing pattern of infective endocarditis in childhood. *Am. J. Cardiol.* 1991; 68: 90–4.
23. Barbero-Marcial M., Atik A., Baucia J. et al. Reconstruction of stenotic or nonconfluent pulmonary arteries simultaneously with a Blalock–Taussig shunt. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988; 95: 82–9.
24. Bauer M., Pasic M., Meyer R. et al. Morphometric analysis of aortic media in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 58–62.
25. Bayer A.S., Bolger A.F., Taubert K.A. et al. Diagnosis and management of infective endocarditis and its complications. *Circulation.* 1998; 98: 2936–48.
26. Beauchesne L.M., Warnes C.A., Connolly H.M., Ammash N.M., Tajik A.J., Danielson G.K. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 40: 285–90.
27. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot a. Morphometric and geometric study. *Am. J. Cardiol.* 1975; 35: 402–12.
28. Bilkis A.A., Alwi M., Hasri S. et al. The Amplatzer duct occluder: experience in 209 patients. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 37: 258–61.
29. Blom N.A. Implantable cardioverter-defibrillators in children. *PACE.* 2008; 31: S32–4.
30. Blomström-Lundqvist, Scheinman M.M. et al. ACC/AHA/ESC Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias – Executive Summary A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Supraventricular Arrhythmias). *Circulation.* 2003; 108 (15): 1871.
31. Bonfil-Roberts E.A., Guller B., Danielson G.K., McGoon D.C. Corrected transposition. Surgical Treatment of Associated Anomalies. *Ann. Thorac. Surg.* 1974; 12 (2): 200–9.
32. Bonhoeffer P., Boudjemline Y., Saliba Z. et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet.* 2000; 21 (356): 1403–5.
33. Bonow R.O., Carabello B.A., Chatterjee K. et al. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2006; 48:e1–e148.
34. Brandhagen D.J., Feldt R.H., Williams D.E. Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25-year follow-up. *Mayo Clin. Proc.* 1991; 66: 474–9.
35. Canobbio M.M. Health care issues facing adolescents with congenital heart disease. *J. Pediatr. Nurs.* 2001; 16: 363–70.
36. Celermajer D.S., Bull C., Till J.A. et al. Ebstein’s anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1994; 23: 170–6.
37. Chan K.L., Ghani M., Woodend K., Burwash I.G. Case-controlled study to assess risk factors for aortic stenosis in congenitally bicuspid aortic valve. *Am. J. Cardiol.* 2001; 88: 690–3.
38. Chetaille P., Walsh E.P., Triedman J.K. Outcomes of radiofrequency catheter ablation of atrioventricular reciprocating tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 2004; 1: 168–73.
39. Hornik Ch.P., He Xia, Jacobs J.P., Li J.S., Jaquiss R.D.B., Jacobs M.L. et al. Complications after the Norwood operation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons congenital heart surgery database. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 92 (Issue 5): 1734–40. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2011.05.100.
40. Herlong J.R., Jaggars J.J., Ungerleider R.M. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary venous anomalies. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69 (Issue 3, Suppl. 1); 56–69. DOI: 10.1016/S0003-4975(99)01237-0.

41. Cormode E.J., Dawson M., Lowry R.B. Keutel syndrome: clinical report and literature review. *Am. J. Med. Genet.* 1986; 24: 289–94.
42. Corno A.F., Qanadli S.D., Sekarski N. et al. Bovine valved xenograft in pulmonary position: medium-term follow-up with excellent hemodynamics and freedom from calcification. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78: 1382–8.
43. Co-Vu J.G., Ginde S., Bartz P.J., Frommelt P.C., Tweddell J.S., Earing M.G. Long-term outcomes of the neo-aorta after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 2012.
44. Cyr J.A. St., Campbell D.N., Fullerton D.A., Grosso M., Bishop D.A., Clarke D.R. Cryopreserved allograft repair of aortic hypoplasia and interrupted aortic arch. *Ann. Thorac. Surg.* 1992; 53 (Issue 6): 1110–3. DOI: 10.1016/0003-4975(92)90402-P.
45. Culbert E.L., Ashburn D.A., Cullen-Dean G. et al. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003; 108: 857–62.
46. Dabizzi R.P., Barletta G.A., Caprioli G., Baldrighi G., Baldrighi V. Coronary artery anatomy in corrected transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988; 12: 486–91.
47. Danielson G.K., Downing T.P., Schaff H.V. et al. Replacement of obstructed extracardiac conduits with autogenous tissue reconstructions. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1987; 93: 555–9.
48. DaSilva J.P., Lopes L.M., Moreira L.F., Caneo L.F. Franchi S.M. Pulmonary root translocation in malposition of the great arteries repair allows right ventricular outflow tract growth. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2012; 143: 1292–8.
49. Davis J.A., Cecchin F., Jones T.K., Portman M.A. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 37: 593–7.
50. De Leval M.R., Kilner P., Gewillig M., Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988; 96: 682–95.
51. Deanfield J.E., Ho S.Y., Anderson R.H., McKenna W.J., Allwork S.P., Hallidie-Smith K.A. Late sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. *Circulation.* 1983; 67: 626–31.
52. Delius R.E., Rademecker M.A., de Leval M.R., Elliott M.J., Stark J. Is a high-risk biventricular repair always preferable to conversion to a single ventricle repair? *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996; 112: 1561–8.
53. DeMaso D.R., Lauretti A., Spieth L. et al. Psychosocial factors and quality of life in children and adolescents with implantable cardioverter-defibrillators. *Am. J. Cardiol.* 2004; 1 (93):582–7.
54. Devaney E.J., Lee T., Gelehrter S., Hirsch J.C., Ohye R.G., Anderson R.H., Bove E.L. Biventricular repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular valve and double-outlet right ventricle. *Ann. Thorac. Surg.* 2010; 89: 1360–5.
55. Di Carlo D., Tomasco B., Cohen L., Vouhe P., Lecompte Y. Long-term results of the REV (réparation à l'étage ventriculaire) operation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011; 142: 336–43.
56. DiFilippo S., Delahaye F., Semiond B. et al. Current patterns of infective endocarditis in congenital heart disease. *Heart.* 2006; 92: 1490–5.
57. Dodge-Khatami A., Mavroudis C., Backer C.L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 946–55.
58. Dodo H., Child J.S. Infective endocarditis in congenital heart disease. *Cardiol. Clin.* 1996; 14: 383–92.
59. Dodo H., Perloff J.K., Child J.S., Miner P.D., Pegues D.A. Are high-velocity tricuspid and pulmonary regurgitation endocarditis risk substrates? *Am. Heart J.* 1998; 136: 109–14.
60. Dogan O.F., Demircin M., Ozkutlu S., Pasaoglu I. Surgical management of infants with isolated supravalvular pulmonary stenosis: case reports. *Heart Surg. Forum.* 2006; 9: E668–74.

61. Dore A., Santagata P., Dubuc M., Mercier L.A. Implantable cardioverter defibrillators in adults with congenital heart disease: a single center experience. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2004; 27: 47–51.
62. Dore A. Pulmonary stenosis. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone; 2003: 299–303.
63. Dore A., Houde C., Chan K.L. et al. Angiotensin receptor blockade and exercise capacity in adults with systemic right ventricles: a multicenter, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Circulation.* 2005; 112: 2411–6.
64. Du Z.D., Hijazi Z.M., Kleinman C.S., Silverman N.H., Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1836–44.
65. Du Z.D., Roguin N., Wu X.J. Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol. Young.* 1998; 8:500–5.
66. Dunnigan A., Pritzker M.R., Benditt D.G., Benson D.W. Jr. Life threatening ventricular tachycardias in late survivors of surgically corrected tetralogy of Fallot. *Br. Heart J.* 1984; 52: 198–206.
67. Earing M.G., Connolly H.M., Dearani J.A. et al. Long-term follow-up of patients after surgical treatment for isolated pulmonary valve stenosis. *Mayo Clin. Proc.* 2005; 80: 871–6.
68. Baker C.E., Corsini Ch., Cosentino D., Dubini G., Pennati G., Migliavacca F, Hsia Tain-Yen. Effects of pulmonary artery banding and retrograde aortic arch obstruction on the hybrid palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Modeling Congenital Hearts Alliance (MOCHA) investigators. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013; 146 (Issue 6): 1341–8. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2013.01.038.
69. Epstein A.E., DiMarco J.P., Ellenbogen K.A. et al. ACC/AHA/ HRSP2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices). *Circulation.* 2008; 117: e350–408.
70. Faella H.J., Hijazi Z.M. Closure of the patent ductus arteriosus with the Amplatzer PDA device: immediate results of the international clinical trial. *Catheter Cardiovasc. Interv.* 2000; 51: 50–4.
71. Fuster V., Ryden L.E., Asinger R.W. et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with atrial fibrillation: executive summary: a report of the American College of Cardiology / American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines and Policy Conferences (Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Atrial Fibrillation) Developed in collaboration with the North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Circulation.* 2001; 104: 2118–50.
72. Henaine R., Azarnoush K., Belli E., Capderou A., Roussin R., Planché C., Serraf A. Fate of the truncal valve in truncus arteriosus. *Ann. Thorac. Surg.* 2008; 85 (Issue 1): 172–8. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.07.039.
73. Fedak P.W., Verma S., David T.E., Leask R.L., Weisel R.D., Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation.* 2002; 106: 900–4.
74. Ferrieri P., Gewitz M.H., Gerber M.A. et al. Unique features of infective endocarditis in childhood. *Circulation.* 2002; 105: 2115–26.
75. Fischbach P.S., Law I.C.H., Dick II M. et al. Use of a single coil transvenous electrode with an abnormally placed implantable cardioverter-defibrillator in children. *PACE.* 2000; 23: 884–7.
76. Fischer G., Stieh J., Uebing A., Hoffmann U., Morf G., Kramer H.H. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart.* 2003; 89: 199–204.
77. Flowers N.C., Abildskov J.A., Armstrong W.F. et al. ACC policy statement: recommended guidelines for training in adult clinical cardiac electrophysiology.

- Electrophysiology / Electrocardiography Subcommittee, American College of Cardiology. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991; 18: 637–40.
78. Fontan F., Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971; 26: 240–8.
 79. Forbess J.M., Visconti K.J., Hancock-Friesen C., Howe R.C., Bellinger D.C., Jonas R.A. Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry. *Circulation.* 2002; 106: 195–102.
 80. Formigari R., Toscano A., Giardini A. et al. Prevalence and predictors of neo-aortic regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003; 126: 1753–9.
 81. Fredriksen P.M., Therrien J., Veldtman G. et al. Lung function and aerobic capacity in adult patients following modified Fontan procedure. *Heart.* 2001; 85: 295–9.
 82. Fredriksen P.M., Kahrs N., Blaasvaer S. et al. Effect of physical training in children and adolescents with congenital heart disease. *Cardiol. Young.* 2000; 10: 107–14.
 83. Freedom R.M., Li J., Yoo S.J. Late complications following the Fontan operation. In: Gatzoulis M.A., Webb G.D., Daubeney P.E. (eds). *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*; London: Churchill Livingstone; 2003: 85–91.
 84. Freedom R.M., Yoo S.J. The divided right ventricle. In: *The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease*. Elmsford, NY: Futura; 2004: 232–5.
 85. Friedberg D.Z., Nadas A.S. Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. A study of 60 cases. *N. Engl. J. Med.* 1970; 282 (19): 1053–9.
 86. Gamba A., Merlo M., Fiocchi R. et al. Heart transplantation in patients with previous Fontan operations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004; 127: 555–62.
 87. Gandhi S.K., Pigula F.A., Siewers R.D. Successful late reintervention after the arterial switch procedure. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 73: 88–93.
 88. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet.* 2000; 356: 975–81.
 89. Gersony W.M. Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 38: 843–5.
 90. Geva A., McMahon C.J., Gauvreau K., Mohammed L., Del Nido P.J., Geva T. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2007; 50: 1498–504.
 91. Gobar V., Berdat P., Pavlovic M. et al. Adverse mid-term outcome following RVOT reconstruction using the Contegra valved bovine jugular vein. *Ann. Thorac. Surg.* 2005; 79: 625–31.
 92. Gradaus R., Hammel D., Kotthof S., Bocker D. Nonthoracotomy implantable cardioverter-defibrillator placement in children: use of subcutaneous array leads and abdominally placed implantable cardioverter-defibrillators in children. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2001; 12: 356–60.
 93. Gradaus R., Wöllmann C., Kobe J. et al. Potential benefit from implantable cardioverter-defibrillator therapy in children and young adolescents. *Heart.* 2004; 90: 328–9.
 94. Graham T.P. Jr., Driscoll D.J., Gersony W.M., Newburger J.W., Rocchini A., Towbin J.A. Task Force 2: congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2005; 45: 1326–33.
 95. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. The Task Force for Cardiac Pacing and cardiac resynchronization. Therapy of the European Society of Cardiology. Developed in Collaboration with the European Heart Rhythm Association. *Eur. Heart J.* 2007; 28: 2256–95.
 96. Gutgesell H.P., Gessner I.H., Vetter V.L. et al. Recreational and occupational recommendations for young patients with heart disease. A statement for physicians by the Committee on Congenital Cardiac Defects of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation.* 1986; 74: 1195A–8A.
 97. Gutgesell H.P., Gessner I.H., Vetter V.L., Yabek S.M., Norton J.B. Jr. Recreational and occupational recommendations for young patients with heart disease. A statement for physicians by the Committee on Congenital Cardiac Defects of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation.* 1986; 74: 1195A–8A.

98. Hadchouel M. Alagille syndrome. *Indian J. Pediatr.* 2002; 69: 815–8.
99. Harrison D.A., Siu S.C., Hussain F., MacLoughlin C.J., Webb G.D., Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 2001; 87:584–8.
100. Bradley S.M., Sinsic J.M., McQuinn T.C., Habib D.M., Shirali G.S., Atz A.M. Hemodynamic status after the Norwood procedure: A comparison of right ventricle-to-pulmonary artery connection versus modified Blalock–Taussig shunt. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78 (Issue 3): 933–41, DOI:10.1016/j.athoracsur.2004.04.016.
101. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1890–900.
102. Holzer R., Balzer D., Cao Q.L., Lock K., Hijazi Z.M. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a US registry. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 43: 1257–63.
103. Hörer J., Schreiber C., Dworak E., Cleuziou J., Prodan Z., Vogt M. et al. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 83 (6): 2169–7.
104. Hovels-Gurich H.H., Konrad K., Wiesner M. et al. Long term behavioural outcome after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Arch. Dis. Child.* 2002; 87: 506–10.
105. Hu S., Xie Y., Li S., Wang X., Yan F., Li Y., Hua Z., Li Y. Double-root translocation for double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: an optimized solution. *Ann. Thorac. Surg.* 2010; 89: 537–42.
106. Huhta J. The natural history of congenitally corrected transposition of the great arteries. *World J. Pediatr. Congen. Heart Surg.* 2011; 2: 59–63.
107. Ibbawi M.N., DeLeon S.Y., Backer C.L. et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990; 100: 410–5.
108. Imai Y. Double-switch operation for congenitally corrected transposition. *Adv. Cardiol. Surg.* 1997; 9: 65–86.
109. Asakai H., Galati J.C., Weskamp S., Jones B., Millar J., Konstantinov I.E. et al. Impact of Blalock–Taussig shunt size on tricuspid regurgitation in hypoplastic left heart syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* 2014 (10.1016/j.athoracsur.2014.02.032).
110. Imamura M., Drummond-Webb J.J., Sarris G.E., Mee R.B.B. Improving early and intermediate results of truncus arteriosus repair: a new technique of truncal valve repair. *Ann. Thorac. Surg.* 1999; 67 (Issue 4): 1142–6. DOI: 10.1016/S0003-4975(99)00061-2.
111. Riordan Ch.J., Randsbaek F., Storey J.H., Montgomery W.D., Santamore W.P., Austin H.E. Inotropes in the hypoplastic left heart syndrome: Effects in an animal model. *Ann. Thorac. Surg.* 1996; 62 (Issue 1): 83–90. DOI: 10.1016/0003-4975(96)00297-4.
112. Morales D.L.S., Scully P.T., Braud B.E., Booth J.H., Graves D.E., Heinle J.S. et al. Interrupted aortic arch repair: aortic arch advancement without a patch minimizes arch reinterventions. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 82 (Issue 5): 1577–84. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.05.105.
113. Weidenbach M., Daehnert I., Razek V., Beller A., Janousek J., Kostelka M., Anderson R.H. Interruption of the ascending aorta: a hitherto undescribed lesion. *Ann. Thorac. Surg.* 2008; 85 (Issue 4): 1451–3. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.10.078.
114. Iserin L., Chua T.P., Chambers J., Coats A.J., Somerville J. Dyspnoea and exercise intolerance during cardiopulmonary exercise testing in patients with univentricular heart. The effects of chronic hypoxaemia and Fontan procedure. *Eur. Heart J.* 1997; 18: 1350–6.
115. Jarrar M., Betbout F., Farhat M.B. et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am. Heart J.* 1999; 138: 950–4.
116. Kado H., Imoto Y., Shiokawa Y., Yashui H. Long-term results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Presented at the 8th Annual Meeting of the Asian Society for Cardiovascular Surgery, Fukuoka, Japan; September 6–8; 2000.

117. Kammeraad J.A., van Deurzen C.H., Sreeram N. et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 44: 1095–102.
118. Kan J.S., White R.I. Jr, Mitchell S.E., Gardner T.J. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N. Engl. J. Med.* 1982; 307: 540–2.
119. Kanter K.R., Budde J.M., Parks W.J. et al. One hundred pulmonary valve replacements in children after relief of right ventricular outflow tract obstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 73: 1801–6.
120. Khairy P., Clair M., Fernandes S.M., Blume E.D., Powell A.J., Newburger J.W. et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries. *Circulation.* 2013; 127 (3): 331–9.
121. Khairy P., Landzberg M.J., Gatzoulis M.A. et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation.* 2004; 109: 1994–2000.
122. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J. et al. Implantable cardioverter-defibrillator in tetralogy of Fallot. *Heart.* 2007; 4: S95.
123. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J. et al. Defibrillators in transposition of the great arteries with Mustard or Senning baffles. *Heart Rhythm.* 2007; 4: S96.
124. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications.* 4rd ed. N.Y.; 2013.
125. Kirklin J.W., Barger L.M.J., Pacifico A.D. et al. Management of the tetralogy of Fallot with large aorto-pulmonary collateral arteries. In: Godman M.J. (ed.). *Pediatric cardiology.* Edinburg: Churchill Livingstone. 1981; 4: 483–91.
126. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac Surgery.* N.Y.: Churchill Livingstone; 2013.
127. Knauth A.L., Lock J.E., Perry S.B. et al. Transcatheter device closure of congenital and postoperative residual ventricular septal defects. *Circulation.* 2004; 110: 501–7.
128. Korte T., Koditz H., Niehaus M. et al. High incidence of appropriate and inappropriate ICD therapies in children and adolescents with implantable cardioverter-defibrillator. *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2004; 27: 924–32.
129. Kramer P., Ovroutski S., Hetzer R., Hübner M., Berger F. Modified Nikaidoh procedure for the correction of complex forms of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: mid-term results. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2013; 11.
130. Lamas C.C., Eykyn S.J. Bicuspid aortic valve—a silent danger: analysis of 50 cases of infective endocarditis. *Clin. Infect Dis.* 2000; 30: 336–41.
131. Landzberg M.J., Murphy D.J. Jr, Davidson W.R. Jr, et al. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001; 37: 1187–93.
132. Legendre A., Losay J., Touchot-Kone A. et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003; 108 (Suppl. I): II186–90.
133. Li W., Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur. Heart J.* 1998; 19: 166–73.
134. Linde L.M., Rasof B., Dunn O.J. Longitudinal studies of intellectual and behavioral development in children with congenital heart disease. *Acta Paediatr. Scand.* 1970; 59: 169–76.
135. Lock J.E., Castaned-Zunifga W.R., Fuhrman B.P., Bass J.L. Balloon dilation angioplasty of hypoplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation.* 1983; 64: 962.
136. Losay J., Touchot A., Serraf A. et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2001; 104: 1121–1126.
137. Loscalzo J. Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. *Am. Heart J.* 1986; 112: 141–5.
138. Marcelletti C., Corno A., Giannico S., Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990; 100: 228–32.
139. Marcelletti C.F., Hanley F.L., Mavroudis C. et al. Revision of previous Fontan connections to total extracardiac cavopulmonary anastomosis: A multicenter experience. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 119: 340–6.

140. Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R., Rahme E., Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007; 115: 163–72.
141. Maron B.J., Shen W.K., Link M.S. et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N. Engl. J. Med.* 2000; 342:365–373.
142. Massin M.M., Nitsch G.B., Dabritz S., Seghaye M.C., Messmer B.J., von Bernuth G. Growth of pulmonary artery after arterial switch operation for simple transposition of the great arteries. *Eur. J. Pediatr.* 1998; 157: 95–100.
143. Mavroudis C., Backer C.L., Rocchini A.P., Muster A.J., Gevitz M. Coronary artery fistulas in infants and children: a surgical review and discussion of coil embolization. *Ann. Thorac. Surg.* 1997; 63: 1235–42.
144. Mavroudis C. *Pediatric cardiac surgery*. Mosby; 2012.
145. Macartney F.J., Scott O., Deverall P.B. Hemodynamic and anatomical characteristics of pulmonary atresia with ventricular septal defect – including a case of persistent fifth aortic arch. *Br. Heart J.* 1974; 36: 1049.
146. McMahon C.J., Gauvreau K., Edwards J.C., Geva T. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 2004; 94: 459–64.
147. McNamara D.G., Bricker J.T., Galioto F.M. Jr et al. Cardiovascular abnormalities in the athlete: recommendations regarding eligibility for competition. Task force I: congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985; 6: 1200–8.
148. Mertens L., Hagler D.J., Sauer U., Somerville J., Gewillig M. Proteinlosing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1998; 115: 1063–73.
149. Mohanakrishnan L., Vijayakumar K., Sukumar P. et al. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm with right ventricular outflow obstruction. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2003; 11: 74–6.
150. Momma K., Takao A., Matsuoka R. et al. Tetralogy of Fallot associated with chromosome 22q11.2 deletion in adolescents and young adults. *Genet. Med.* 2001; 3: 56–60.
151. Moons P., De Blesser L., Budts W. et al. Health status, functional abilities, and quality of life after the Mustard or Senning operation. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 77: 1359–65.
152. Nakajima Y. Second lineage of heart forming region provides new understanding of conotruncal heart defects. *Congenit. Anom. (Kyoto)*. 2010; 50: 8–14.
153. Thompson L.N.D., McElhinney D.B., Reddy V.M., Petrossian E., Silverman N.H., Hanley F.L. Neonatal repair of truncus arteriosus: continuing improvement in outcomes. *Ann. Thorac. Surg.* 2001; 72 (Issue 2): 391–5. DOI: 10.1016/S0003-4975(01)02796-5.
154. Oates R.K., Simpson J.M., Cartmill T.B., Turnbull J.A. Intellectual function and age of repair in cyanotic congenital heart disease. *Arch. Dis. Child.* 1995; 72:298–301.
155. Onat T., Ahunbay G., Batmaz G., Celebi A. The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. *Pediatr. Cardiol.* 1998; 19: 230–4.
156. Parry A.J., Kovalchin J.P., Suda K. et al. Resection of subaortic stenosis: can a more aggressive approach be justified? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1999; 15: 631–8.
157. Pascoe R.D., Oh J.K., Warnes C.A., Danielson G.K., Tajik A.J., Seward J.B. Diagnosis of sinus venosus atrial septal defect with transesophageal echocardiography. *Circulation*. 1996; 94: 1049–55.
158. Peterson C., Schilthuis J.J., Dodge-Khatami A. et al. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann. Thorac. Surg.* 2003; 76: 1078–82.
159. Piacentini G., Digilio M.C., Capolino R. et al. Familial recurrence of heart defects in subjects with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am. J. Med. Genet. A.* 2005; 137 (2): 176–80.
160. Podnar T., Gavora P., Masura J. Percutaneous closure of patent ductus arteriosus: complementary use of detachable Cook patent ductus arteriosus coils and Amplatzer duct occluders. *Eur. J. Pediatr.* 2000; 159: 293–6.
161. Pongiglione G., Freedom R.M., Cook D., Rowe R.D. Mechanism of acquired right ventricular outflow tract obstruction in patients with ventricular septal defect: an angiographic study. *Am. J. Cardiol.* 1982; 50: 776–80.

162. Prieto L.R., Hordof A.J., Secic M., Rosenbaum M.S., Gersony W.M. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation*. 1998; 98: 997–1005.
163. Puga F.J., Leoni F.E., Julsrud P.R. et al. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1989; 98: 1018–29.
164. Raisy O., Bergoend E., Agnoletti G. et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007; 31: 894–8.
165. Cleuziou J., Kasnar-Samprec J., Hörer J., Eicken A., Lange R., Schreiber Ch. Recoarctation after the Norwood I procedure for hypoplastic left heart syndrome: incidence, risk factors, and treatment options. *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 95 (Issue 3): 935–40, DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.11.015.
166. Visconti K.J., Rimmer D., Gauvreau K., del Nido P., Mayer J.E., Hagino I., Pigula F.A. Regional low-flow perfusion versus circulatory arrest in neonates: one-year neurodevelopmental outcome. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 82 (Issue 6): 2207–13. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.06.069.
167. Louis J.D. St., Harvey B.A., Menk J.S., Raghuvver G., O'Brien J.E., Bryant R., Kochilas L. Repair of “simple” total anomalous pulmonary venous connection: a review from the pediatric cardiac care consortium. *Ann. Thorac. Surg.* 2012; 94 (Issue 1): 133–8. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.03.006.
168. Van Son J.A.M., Danielson G.K., Puga F.J., Edwards W.D., Driscoll D.J. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* 1995; 60 (Issue 1): 144–50, DOI: 10.1016/S0003-4975(95)00325-8.
169. Schreiber Ch., Eicken A., Vogt M., Günther Th., Wottke M., Thielmann M., Paek S.U., Meisner H., Hess J., Rüdiger L. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 70: 1896–9.
170. Miyamoto T., Sinzobahamvya N., Kumpikaite D., Asfour B., Photiadis J., Brecher A.M., Urban A.E. Repair of truncus arteriosus and aortic arch interruption: outcome analysis. *Ann. Thorac. Surg.* 2005; 79 (Issue 6): 2077–82. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.11.028.
171. Alexiou Ch., Keeton B.R., Salmon A.P., Monro J.L. Repair of truncus arteriosus in early infancy with antibiotic sterilized aortic homografts. *Ann. Thorac. Surg.* 2001; 71 (Issue 5, Suppl. 1): S371–S374. DOI: 10.1016/S0003-4975(01)02547-4.
172. Pearl J.M., Laks H., Drinkwater D.C., Milgater E., Orrin-Ailloni-Charas, Giacobetti F., George B., Williams R. Repair of truncus arteriosus in infancy. *Ann. Thorac. Surg.* 1991; 52 (Issue 4): 780–6, DOI: 10.1016/0003-4975(91)91211-D.
173. Pizarro Ch., Mroczek T., Malec E., Norwood W.I. Right ventricle to pulmonary artery conduit reduces interim mortality after stage 1 Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78 (Issue 6): 1959–64. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.06.020.
174. Robicsek F., Thubrikar M.J., Cook J.W., Fowler B. The congenitally bicuspid aortic valve: how does it function? Why does it fail? *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 77: 177–85.
175. Rosenhek R., Binder T., Maurer G., Baumgartner H. Normal values for Doppler echocardiographic assessment of heart valve prostheses. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2003; 16: 1116–27.
176. Russo C.F., Mazzetti S., Garatti A. et al. Aortic complications after bicuspid aortic valve replacement: long-term results. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: S1773–6.
177. Russo G., Folino A.F., Mazzotti E., Rebellato L., Daliento L. Comparison between QRS duration at standard ECG and signal-averaging ECG for arrhythmic risk stratification after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2005; 16: 288–92.
178. Saiman L., Prince A., Gersony W.M. Pediatric infective endocarditis in the modern era. *J. Pediatr.* 1993; 122: 847–53.
179. Schreiber T.L., Feigenbaum H., Weyman A.E. Effect of atrial septal defect repair on left ventricular geometry and degree of mitral valve prolapse. *Circulation*. 1980; 61: 888–96.
180. Sellors T. Surgery of pulmonary stenosis: a case in which the pulmonary valve was successfully divided. *Lancet*. 1948; 251:1: 988–9.

181. Sharma R., Choudhary S., Bhan A. et al. Late outcome after arterial switch operation for complete transposition of great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 1986.
182. Sievers H., Dahmen G., Graf B., Stierle U., Ziegler A., Schmidtke C. Midterm results of the Ross procedure preserving the patient's aortic root. *Circulation.* 2003; 108 (Suppl. 1): 1155–60.
183. Silka M.J., Kron J., Dunnigan A., Dick M. 2nd. Sudden cardiac death and the use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients. *Circulation.* 1993; 87: 800–7.
184. Silvilairat S., Cabalka A.K., Cetta F. et al. Outpatient echocardiographic assessment of complex pulmonary outflow stenosis: Doppler mean gradient is superior to the maximum instantaneous gradient. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2005; 18: 1143–8.
185. Simon-Kupilik N., Bialy J., Moidl R. et al. Dilatation of the autograft root after the Ross operation. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2002; 21: 470–3.
186. Simonneau G., Galie N., Rubin L.J. et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 43: 5S–12S.
187. Lei Yu, Enyi Shi, Tianxiang Gu. Single-stage repair of interrupted aortic arch with simultaneous coronary artery bypass grafting without cardiopulmonary bypass in an adult. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 92 (Issue 3): 1110–3. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2011.03.043.
188. Smallborn J.F. Double outlet right ventricle: an echocardiographic approach. *Pediatric Cardiac Surg. Ann. Seminars Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 3: 20–33.
189. Somerville J. Management of pulmonary atresia. *Brit. Heart J.* 1970; 32: 641–51.
190. Stark J., deLeval M., Tsang V.T. Surgery for congenital heart defects. John Wiley, Sons, Ltd; 2006.
191. Stefanelli C.B., Bradley D.J., Leroy S., Dick M. 2nd, et al. Implantable cardioverter-defibrillator therapy for lifethreatening arrhythmias in young patients. *J. Interv. Cardiol. Electrophysiol.* 2002; 6: 235–44.
192. Stephenson E.A., Batra A.S., Knilans T.K. et al. A multicenter experience with novel implantable cardioverter-defibrillator configurations in the pediatric and congenital heart disease population. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2006; 17:41–6.
193. Bohuta L., Hussein A., Fricke T.A., d'Udekem Y., Bennett M., Brizard Ch., Konstantinov I.E. Surgical repair of truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch: long-term outcomes. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 91 (Issue 5): 1473–7. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2010.12.046.
194. Zhao Y.-H., Su Zh.-K., Liu J.-F., Cao D.-F., Ding W.-X. Surgical treatment of persistent fifth aortic arch associated with interrupted aortic arch. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 84 (Issue 3): 1016–9. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.04.030.
195. Takeuchi D., Nakanishi T., Tomimatsu H., Nakazawa M. Evaluation of right ventricular performance long after the atrial switch operation for transposition of the great arteries using the Doppler Tei Index. *Pediatr. Cardiol.* 2006; 27 (7): 78–83.
196. Tanel R.E., Wernovsky G., Landzberg M.J., Perry S.B., Burke R.P. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am. J. Cardiol.* 1995; 76: 153–7.
197. Taylor A.M., Stables R.H., Poole-Wilson P.A., Pennell D.J. Definitive clinical assessment of atrial septal defect by magnetic resonance imaging. *J. Cardiovasc. Magn. Reson.* 1999; 1: 43–7.
198. Ten Harkel A.D., Blom N.A., Reimer A.G. et al. Implantable cardioverter defibrillator implantation in children in the Netherlands. *Eur. J. Pediatr.* 2005; 164: 436–41.
199. Territo M.C., Rosove M.H. Cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991; 18: 320–2.
200. Schreiber C., Eicken A., Vögt M. et al. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 70 (Issue 6): 1896–900. DOI: 10.1016/S0003-4975(00)01858-0.
201. Pasquali S.K., Jacobs J.P., He X., Hornik Ch.P., Jaquiss R.D.B., Jacobs M.L. et al. The complex relationship between center volume and outcome in patients undergoing the Norwood operation. *Ann. Thorac. Surg.* 2012; 93 (Issue 5): 1556–62. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2011.07.081.

202. Kotani Ya., Chetan D., Zhu J., Anand V., Caldarone Ch.A., Van Arsdell G.S. et al. The natural and surgically modified history of anomalous pulmonary veins from the left lung. *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 96 (Issue 5): 1711–20. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.05.101.
203. Therrien J., Warnes C., Daliento L. et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can. J. Cardiol.* 2001; 17: 1135–58.
204. Thiene G., Wenink A.C., Frescura C. et al. Surgical anatomy and pathology of the conduction tissues in atrioventricular defects. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1981; 82: 928–37.
205. Thistlethwaite P.A., Madani M.M., Kriett J.M., Milhoan K., Jamieson S.W. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvular aortic stenosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2000; 120: 1040–6.
206. Cobanoglu A., Menashe V.D. Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: Repair in the current era. *Ann. Thorac. Surg.* 1993; 55 (Issue 1): 43–9. DOI: 10.1016/0003-4975(93)90471-S.
207. Alqathamy H., Elwy Ah., Ragheb A., Alfaraidi Ya., Di Donato R.M. Total anomalous pulmonary venous connection repair: risk factors and outcome. *J. Saudi Heart Ass.* 2013; 25 (Issue 2): 135. DOI: 10.1016/j.jsha.2013.03.085.
208. Friesen C.L.H., Zurakowski D., Thiagarajan R.R., Forbess J.M., del Nido P.J., Mayer J.E., Jonas R.A. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann. Thorac. Surg.* 2005; 79 (Issue 2): 596–606. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.07.005.
209. Husain S.A., Maldonado E., Rasch D., Michalek J., Taylor R., Curzon Ch., Neish S., Calhoon J.H. Total anomalous pulmonary venous connection: factors associated with mortality and recurrent pulmonary venous obstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 2012; 94 (Issue 3): 825–32. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.04.026.
210. Tramboo N.A., Iqbal K., Dar M.A. et al. Unusual dysmorphic features in five patients with Noonan's syndrome: a brief review. *J. Paediatr. Child. Health.* 2002; 38: 521–5.
211. Akintuerk H., Goerlach G., Valeske K., Mueller M., Bauer J., Scholz S., Schranz D. Transplantation in truncus arteriosus combined with interrupted aortic arch. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 82 (Issue 4): 1535–7. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.02.003.
212. Bove E.L. Truncus arteriosus. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 77 (Issue 4): 1492–3. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2003.10.086.
213. Konstantinov I.E., Karamlou T., Blackstone Eu.H., Mosca R.S., Lofland G.K., Caldarone Ch.A. et al. Truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch in 50 neonates: A Congenital heart surgeons society study. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 81 (Issue 1): 214–22. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2005.06.072.
214. Konstantinov I.E., Karamlou T., Blackstone Eu.H., Mosca R.S., Lofland G.K., Caldarone Ch.A. et al. Truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch in 50 neonates: A congenital heart surgeons Society study. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 81 (Issue 1): 214–22. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2005.06.072.
215. Kalavrouziotis G., Purohit M., Ciotti G., Corno A.F., Truncus M.P. Arteriosus Communis: Early and midterm results of early primary repair. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 82 (Issue 6): 2200–6. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.07.017.
216. Van Son J.A.M., Hamsch J., Kinzel P., Haas G.S, Mohr F.W. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 70 (Issue 1): 128–30. DOI: 10.1016/S0003-4975(00)01350-3.
217. Van Straten A., Vliegen H.W., Hazekamp M.G., de Roos A. Right ventricular function late after total repair of tetralogy of Fallot. *Eur. Radiol.* 2005; 15: 702–7.
218. Van Praagh R., Papagiannis J., Grunenfelder J., Bartram U., Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *Am. Heart J.* 1998; 135: 772–85.
219. Walters H.L. 3rd, Mavroudis C., Tchervenkov C.I., Jacobs J.P., Lacour-Gayet F., Jacobs M.L. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69 (Suppl. 4): S249–263.
220. Warnes C.A. Transposition of the great arteries. *Circulation.* 2006; 114: 2699–709.
221. Wernovsky G., Stiles K.M., Gauvreau K. et al. Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation.* 2000; 102: 883–9.

222. Wilson N.J., Clarkson P.M., Barratt-Boyes B.G. et al. Long-term outcome after the Mustard repair for simple transposition of the great arteries. 28-year follow-up. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1998; 32: 758–65.
223. Wilson W., Taubert K.A., Gewitz M. et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation.* 2007; 116: 1736–54.
224. Yetman A.T., Freedom R.M., McCrindle B.W. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am. J. Cardiol.* 1998; 81: 749–54.
225. Zahn E.M., Lima V.C., Benson L.N., Freedom R.M. Use of endovascular stents to increase pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Am. J. Cardiol.* 1992; 70 (1): 411–2.
226. Zareba W., Moss A.J., Daubert J.P., Hall W.J., Robinson J.L., Andrews M. Implantable cardioverter-defibrillator in high-risk long QT syndrome patients. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2003; 14: 337–41.
227. Zoghbi W.A., Enriquez-Sarano M., Foster E. et al. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two dimensional and Doppler echocardiography. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2003; 16: 777–802.

Клинические рекомендации по ведению детей
с врожденными пороками сердца

НЦССХ им. А. Н. Бакулева
ИД № 03847 от 25.01.01
119049, Москва, Ленинский проспект, 8
Тел.: 8 (499) 236-92-87

Тираж 500 экз. Заказ 304.
Формат 60×90/16. Печать офсетная
Усл. печ. л. 21,3. Уч.-изд. л. 15,7.
Отпечатано в НЦССХ им. А. Н. Бакулева