



Межрегиональное общество детских кардиохирургов
общество специалистов по врождённым порокам сердца

Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца

05–07 сентября 2024 года,

г. Казань

Сборник тезисов

Москва
Издательство РАМН
2024

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401
Т66

Под редакцией
д-ра мед. наук, проф., чл.-корр. РАН Мовсесяна Р.Р.

Т66 Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца. 05–07 сентября 2024 года, г. Казань. Сборник тезисов. — Москва: Издательство РАМН, 2024. — 256 с.

ISBN 978-5-7901-0212-7

В сборник включены материалы Третьего Всероссийского съезда детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца.

За достоверность представленных сведений и отсутствие этических конфликтов ответственность несут авторы. Тезисы публикуются в авторской редакции.

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401

ISBN 978-5-7901-0212-7

© Коллектив авторов, 2024
© Издательство РАМН, 2024

Содержание

Вступление	22
Снижение деформации миокарда — ранний диагностический параметр дисфункции системного желудочка у пациентов с гемодинамикой «Фонтен» <i>Сакович В.В., Ганкин М.И., Дробот Д.Б.</i>	23
Изменение продольной деформации миокарда как дополнительное показание к закрытию ДМПП <i>Сакович В.В., Ганкин М.И., Дробот Д.Б.</i>	24
Некротизирующий энтероколит у новорождённых с врождённым пороком сердца. Ретроспективный анализ <i>Папинигис У.А.</i>	25
Ультразвуковое исследование как метод прикроватной оценки функции лёгких врачом анестезиологом-реаниматологом у детей кардиохирургического профиля <i>Пфейфер А.А., Ильиных К.А., Грицан А.И., Сакович В.А.</i>	26
Эволюция подходов к лечению детей с пороками аортального клапана. Опыт ФЦССХ г. Красноярск <i>Теплов П.В., Гвоздь Е.М., Миллер А.Ю., Витютнева А.В., Сакович В.А., Дробот Д.Б.</i>	28
Псевдоаневризма выводного тракта правого желудочка у ребёнка с биологическим кондуитом: хирургическое лечение на фоне гнойного медиастинита и остеомиелита грудины <i>Соболев Ю.А., Орлов В.Е., Журко С.А., Федоров С.А.</i>	30
Случай тромбэмболэктомии у ребёнка с массивной ТЭЛА на фоне синдрома Мея—Тернера <i>Соболев Ю.А., Орлов В.Е., Журко С.А.</i>	32
Двунаправленный кавопульмонарный анастомоз или геми-Фонтен: что лучше? <i>Миллер А.Ю., Теплов П.В., Гвоздь Е.М., Полякова Ю.Н., Сакович В.А., Кузминых Е.Н., Дробот Д.Б.</i>	33

Современные возможности в лечении стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни <i>Петрушенко Д.Ю., Костромин А.А., Лысенко Т.Р., Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Мальгина И.В., Валиуллин Л.Р., Зайнетдинова Э.К.</i>	35
Ведение пациентов с циркуляцией Фонтена. «Fontan pathway» — путь пациента с циркуляцией Фонтена <i>Стовпюк О.Ф., Карев Е.А., Ляпунова А.А., Макушкина Т.Н.</i>	37
Структура пренатальных ВПС в Кузбассе за 3 года <i>Михайлова У.В., Болгова И.В., Абрамова Л.В.</i>	39
Влияние гипотермии на нейроваскулярную единицу при коррекции врожденных пороков сердца <i>Ивкин А.А.</i>	41
Случаи внезапной сердечной смерти у детей с органическими заболеваниями сердца <i>Полякова Е.Б., Трофимова Т.А., Термосесов С.А.</i>	42
Периоперационная антибиотикопрофилактика как компонент ранней активизации у кардиохирургических детей <i>Абрамян М.А., Власова А.В., Морозова Е.И., Чагирев В.Н., Ластовка В.А., Бомбин Д.А.</i>	43
Когнитивный статус и врожденный порок сердца: как разговаривает ребенок после операции на сердце? <i>Румянцева А.А., Каменева В.А.</i>	45
Одностворчатый аортальный клапан. Результаты хирургического лечения <i>Матаев В.С., Самсонов В.Б., Данилов Т.Ю., Подзолков В.П., Черногризов И.Е.</i>	46
Роль мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике критических врожденных пороков сердца у новорожденных <i>Крехова Е.А.</i>	48
Торакоскопическая резекция ушка правого предсердия как альтернативный метод хирургического лечения	

рефрактерной непрерывно-рецидивирующей предсердной эктопической тахикардии у ребёнка	
<i>Кадочкин В.О., Махлин А.М., Линник Ю.И., Засим Е.В., Коваленко О.Н., Ермолина О.Н., Жук Е.Н., Дроздовский К.В.</i>	50
КТ при атрезии лёгочной артерии: что хочет знать кардиохирург?	
<i>Ветра В.М.</i>	52
Роль предоперационной компьютерной томографии при планировании срединной рестернотомии у детей	
<i>Корочкина Е.С., Хасанова К.А., Абрамян М.А., Бедин А.В.</i>	53
Искусственное кровообращение как фактор риска при коррекции критических ВПС у новорождённых	
<i>Свалов А.И., Султанова Д.А., Тарасов Е.М., Пупков А.А., Казанцев К.Б.</i>	55
Искусственное кровообращение при коррекции критических ВПС. Особенности течения	
<i>Свалов А.И., Султанова Д.А., Тарасов Е.М., Пупков А.А., Казанцев К.Б.</i>	56
Системно-лёгочные анастомозы: мнимая простота	
<i>Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Утегенов Г.М., Наишкенов Т.А., Иванова-Разумова Т.В., Ахаш У.М.</i>	57
Почему пренатальная диагностика ВПС не улучшает хирургические исходы?	
<i>Горбунов Д.В., Абикеева Л., Жанаткызы А.</i>	59
Сравнение эффективности кровяной кардиopleгии по Дель-Нидо и фармакохолодовой кристаллоидной кардиopleгии в защите миокарда при коррекции дефекта межжелудочковой перегородки	
<i>Лазарьков П.В., Орехова Е.Н., Шехмаматов Р.М., Белов В.А.</i>	61
Вклад КТ-ангиографии сердца и магистральных сосудов в диагностику, определение анатомических особенностей функционально единственного желудочка сердца у детей, нуждающихся в трансплантации сердца	
<i>Ручьева Н.А., Рябцев Д.В., Халилулин Т.А., Попцов В.Н., Готье С.В.</i>	63

Стентирование ВОПЖ как первый этап в лечении «симптомных» пациентов с тетрадой Фалло <i>Горбатиков К.В., Тололин И.С., Мочихин Д.С., Новоселова Л.Г., Карпов Е.А., Горянчев К.Е.</i>	65
Взгляд кардиохирурга на пренатальный консилиум. Вопросы и прогнозы <i>Бедин А.В., Абрамян М.А.</i>	66
Клинический случай гибридного подхода при тяжёлом кровотечении у ребёнка с трахеопищеводным свищем после хирургического лечения ВПС <i>Абрамян М.А., Бедин А.В., Пурсанов М.Г., Шамрин Ю.Н.</i>	68
Сравнение среднеотдалённых результатов реконструкции выводного отдела правого желудочка с использованием моностворчатой заплаты из «Гортекса» (МСЗ) и яремной вены быка с собственной створкой (ЯВБ) при ТФ <i>Свободов А.А., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Мальсагова А.Д.</i>	71
Сцинтиграфия миокарда у пациентов с хирургической АВ-блокадой после коррекции врождённого порока сердца: перфузионные взаимоотношения <i>Гарипов А.С., Патеюк И.В., Терехов В.С., Радькова Н.К., Голод Н.В.</i>	72
Пренатальные ультразвуковые критерии вероятности формирования коарктации аорты в постнатальном периоде <i>Дюжикова А.В., Дюжиков А.А.</i>	74
Преимущества стентирования открытого артериального протока самораскрывающимся стентом при дуктус-зависимом системном кровотоке <i>Скофенко И.Н., Калинина О.И., Бирюкова С.Р., Зинченко М.К., Корноухов Ю.Ю., Григорьян А.М., Ильин В.Н.</i>	75
Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза аорты у новорождённых и грудных детей (пятилетний опыт одной клиники) <i>Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Курако М.М., Пардаев Д.Б., Мирошниченко В.П., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Крюкова О.И., Иванова А.Г., Ефремов С.О.</i>	77

Эндоваскулярное закрытие гемодинамически значимых открытых артериальных протоков у новорождённых и грудных детей <i>Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Курако М.М., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В.</i>	79
Эндоваскулярное и гибридное стентирование открытого артериального протока у новорождённых и грудных детей со сложными врождёнными пороками сердца, находящихся в критическом состоянии <i>Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Курако М.М., Мирошниченко В.П.</i>	81
Многоэтапное оказание высокоспециализированной медицинской помощи новорождённым и детям первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца <i>Свободов А.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Левченко Е.Г., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Горбань Д.А., Макаренко М.В., Голухова Е.З.</i>	83
Реконструктивная хирургия корня аорты и аортального клапана с использованием бескаркасного биологического протеза (аортальный или лёгочный гомографт) <i>Гладышев И.В., Богданов В.Н., Парфенов К.В., Гладышев А.И.</i>	85
Возможности рекомендации выбора тактики хирургического лечения с помощью искусственного интеллекта <i>Тимофеева О.Ю., Акатов Д.С.</i>	87
Опыт проведения экстракорпоральной сердечно-лёгочной реанимации в педиатрической практике <i>Гаврилин А.А., Абрамян М.А., Николишин А.Н., Чагирев В.Н., Ластовка В.А., Кузьмин А.В., Брунова О.Ю., Бомбин Д.А.</i>	88
Клинический случай применения ЭКМО после реимплантации аномальной левой коронарной артерии — непосредственный и отдалённый результат <i>Нохрин А.В., Кулемин Е.С., Суворов В.В., Новак М.Ю., Попова Л.Л., Селиверстова А.А., Тризна Е.В., Кирьяков К.С., Соловьева Е.А., Романова Е.П., Лапекин С.В., Яковлев А.В., Иванов Д.О.</i>	89

Непосредственные и среднесрочные результаты лечения критического аортального стеноза у новорожденных	
<i>Кожанов Р.С., Егунов О.А., Кривошеков Е.В.</i>	91
Отдаленные проблемы Фонтенов. Клинический случай	
<i>Ганюкова Н.В., Дидык В.П.</i>	93
Применение регионарной анестезии у детей при операциях с искусственным кровообращением	
<i>Тарасов Е.М., Свалов А.И., Хиновкер В.В.</i>	95
Одиннадцатилетний опыт трансвентрикулярного закрытия ДМЖП на работающем сердце: является ли процедура достаточно безопасной?	
<i>Налимов К.А., Ляпунова Ю.Ф., Майдунов Ю.А., Зеленева Н.В.</i>	96
Клиническое исследование биосовместимого полимерного материала в качестве противоспаечной заплаты в кардиохирургии	
<i>Егунов О.А., Степанов И.В., Гришин А.С., Михеева Э.Р., Синенков М.А.</i>	98
Интрапульмональная перкуссионная вентиляция лёгких: опыт применения в практике врача-реаниматолога	
<i>Урузбаева Е.А., Карпов Е.А., Горбатилов К.В., Тотолин И.С., Машикина Н.А.</i>	100
Отдаленные результаты хирургического лечения аномалии Эбштейна методом «конусной реконструкции»	
<i>Трошкинев Н.М., Егунов О.А., Связов Е.А., Соколов А.А., Кривошеков Е.В.</i>	102
Оценка состава микрофлоры кишечника у детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца. Пилотное исследование	
<i>Егунов О.А., Трошкинев Н.М., Бородина Е.Е., Сорокин О.В., Бощенко А.А.</i>	104
Кардионейроабляция как метод выбора у детей с вазовагальным обмороком и симптоматической брадикардией: эффективность и безопасность	
<i>Дишеков М.Р., Талалаева Е.А., Зекир Э.А., Абрамян М.А.</i>	106

Нарушения ритма сердца, ассоциированные с синдромом гетеротаксии, встречаемость аритмий в до-, послеоперационном периоде при левом и правом изомеризме <i>Магандалиева А.С., Рогова Т.В., Ким А.И.</i>	107
Рентгенэндоваскулярная реканализация притоков верхней полой вены при ассоциированном с тромбозом хилотораксе у детей первого года жизни <i>Комиссаров М.И., Алешин И.Ю.</i>	109
Хирургическое лечение критического аортального стеноза у новорождённых. Опыт одного центра, анализ результатов <i>Харисова Э.Ф., Богданов В.Н., Гладышев И.В., Гладышев А.И., Сорокина Н.Н.</i>	110
Прижизненный гистоморфологический анализ сосудистой стенки у детей с коарктацией аорты <i>Егунов О.А., Кожанов Р.С., Трошкинев Н.М., Наумов С.С., Вторушин С.В., Кривощёков Е.В.</i>	111
Аритмии новорождённых. Опыт ведения одного центра <i>Байгалканова А.И., Жанаткызы А., Абдильда А.И.</i>	113
Хирургические вмешательства у новорождённых детей с тетрадой Фалло в условиях регионального центра <i>Лысенко Т.Р., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б., Костромин А.А., Харисова А.Е., Исхакова А.И., Гараев Р.И., Бикмуллин М.Ф., Хамидуллин А.Ф., Зайнетдинова Э.К., Валиуллин Л.Р., Галеева Л.Х., Мальгина И.В.</i>	114
Органопротекция оксидом азота при хирургическом лечении коарктации аорты у детей <i>Чабаевская А.С., Каменников Н.О., Гахов П.В., Егунов О.А., Кривощёков Е.В., Подоксенов Ю.К.</i>	115
Возможности некоммерческой организации по оказанию помощи семьям при антенатальной постановке диагноза врождённых пороков развития <i>Рогожина Н.Ю.</i>	117
Возможность использования биологического клапаносодержащего гомографта при коррекции выраженной трупальной недостаточности <i>Мовсеян Р.Р., Анцыгин Н.В., Болсуновский В.А., Аверьянова В.Р., Федорова Н.В., Гостимский А.В.</i>	118

Двойная опасность: недоношенность и врожденный порок сердца — хирургический подход и варианты ведения недоношенных и маловесных детей	
<i>Бирюкова С.Р., Никитина Е.К., Хайбалиева Р.А., Сокольников М.В., Корноухов О.Ю., Ильин В.Н.</i>	120
Эффективность и результаты современного пренатального скрининга врожденных пороков сердца: роль междисциплинарного консультирования	
<i>Бирюкова С.Р., Тюменева А.И., Оленев А.С.</i>	122
Нутритивная поддержка в отделении реанимации и палате интенсивной терапии детей грудного возраста с врожденным пороком сердца после корректирующих оперативных вмешательств: анализ литературных данных и собственного опыта	
<i>Бирюкова С.Р., Валитова А.А., Зямина О.А., Красников М.В., Захаров Д.С.</i>	124
Подходы к коррекции тронкуальной недостаточности: обзор литературы, описание серии случаев	
<i>Бродский А.Г., Косовских Е.А., Твердохлиб Я.В., Тильтаева Л.А.</i>	126
Стратификация риска периоперационных осложнений и летального исхода у детей с врожденными пороками сердца после выполнения кардиохирургической коррекции	
<i>Божеску С.К., Свалов А.И., Тарасов Е.М., Александрова О.В., Тюльпин А.В., Захаров Е.В.</i>	127
Методика Ultra-Fast-Track-Anesthesia в детской кардиохирургии	
<i>Ластовка В.А., Абрамян М.А., Шлёма Я.А., Мирошниченко В.П., Кузьмин А.В.</i>	129
Врожденные аномалии сердечно-сосудистой системы у плода и новорожденного в Республике Карелия	
<i>Шляхтенкова А.Л.</i>	131
Случай коррекции острого внутрисосудистого гемолиза после рентгенэндоваскулярного закрытия реканализованного антеградного кровотока по стволу лёгочной артерии после операции Гленна	
<i>Шабаетов И.Ф., Халивопуло И.К., Тарасов Р.С.</i>	133

Операция Никайдо — опыт выполнения в условиях одного Центра. Принятие решения о выборе хирургической тактики в зависимости от анатомических детерминант <i>Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Востокова Е.В., Адельгилдина З.З., Щеглова К.Т., Зув Д.Е., Назарова И.С., Рябова А.О., Базылев В.В.</i>	135
Опыт применения стратегии одновременной селективной перфузии головного мозга, сердца и нижней части тела при операции Норвуда и реконструкции дуги аорты у детей первого года жизни <i>Шихранов А.А., Кокашкин М.В., Зув Д.Е., Бофанов Д.А., Востокова Е.В., Адельгилдина З.З., Щеглова К.Т., Назарова И.С., Рябова А.О., Базылев В.В.</i>	136
Операция некуспидализации аортального клапана в детской популяции — взгляд в будущее <i>Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Востокова Е.В., Адельгилдина З.З., Щеглова К.Т., Назарова И.С., Рябова А.О., Базылев В.В.</i>	137
Индивидуальное моделирование гомографтов для коррекции ВПС раннего возраста <i>Болсуновский В.А., Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Чижиков Г.М., Фёдорова Н.В., Белова Е.А., Кукулевич А.М., Яковлева А.Н.</i>	138
МРТ сердца новорождённого с критическим ВПС на примере атипичной коарктации аорты в сочетании с дефектом аортолёгочной перегородки. Собственный опыт <i>Сухова М.Б.</i>	139
Особенности течения беременности у женщин с врождённым пороком сердца: единственным желудочком сердца. Опыт перинатального центра НМИЦ им. В.А. Алмазова <i>Чыныбекова А.Н., Баутин А.Е., Первунина Т.М., Ли О.А., Степановых Е.Д., Иртюга О.Б.</i>	141
Пренатальное выявление и планирование лечения врождённых пороков сердца: региональный опыт и перспективы <i>Кулемин Е.С., Нохрин А.В., Король Е.П., Шкунова Е.А.</i>	142

Первый опыт имплантации клапаносодержащего лёгочного кондуита при операции Фонтена	
<i>Болсуновский В.А., Шорохов С.Е.</i>	143
Пятилетние результаты коррекции обструкции дуги аорты у новорождённых в условиях нормотермической церебромиекардиальной перфузии	
<i>Бодров Д.А., Казанцев К.Б., Ким А.И.</i>	144
Значение КТ-ангиографии в диагностике тотального аномального дренажа лёгочных вен	
<i>Гуля М.О., Дамбаев Б.Н., Связов Е.А., Завадовский К.В.</i>	145
Опыт применения ксеноперикардального клапаносодержащего кондуита для реконструкции пути оттока из правого желудочка	
<i>Халивопуло И.К., Ляпин А.А.</i>	147
Первый опыт использования аортальной аннулопластики по E. Lansac у детей с выраженной аортальной регургитацией	
<i>Корноухов О.Ю., Лязин Д.В., Корноухов Ю.Ю., Ильин В.Н.</i>	148
Компьютерная томография в диагностике ВПС у новорождённых	
<i>Быков С.Э., Тимченко И.В., Паничев К.В., Грязнов Д.Ю., Ковалев С.А.</i>	150
Особенности терапевтической и хирургической тактики при сердечной недостаточности у взрослых с врождёнными пороками сердца: актуальное состояние вопроса и опыт федерального центра	
<i>Минаев А.В.</i>	151
Эндоваскулярная паллиативная коррекция при атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	
<i>Рзаева К.А., Горбатых А.В., Соинов И.А.</i>	152
Стентирование критической коарктации аорты у новорождённого с очень низкой массой	
<i>Рзаева К.А., Горбатых А.В., Соинов И.А.</i>	154
Неврологические осложнения у новорождённых и детей первого года жизни с коарктацией аорты	
<i>Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Бофанова Н.С.</i>	156

ГКМП у ребёнка 7 месяцев с синдромом Нунан: комплекс осложнений в послеоперационном периоде. Клинический случай из ночных кошмаров реаниматолога <i>Исакова Е.Н., Макаров А.А., Кривошецов Е.В., Шнейдер Ю.А.</i>	157
Баллонная вальвулопластика при врождённом стенозе аортального клапана у новорождённых: 20-летний опыт <i>Горустович А.В., Черноглаз П.Ф., Шевченко Н.С., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.</i>	158
Результаты хирургического лечения стеноза аортального клапана у новорождённых и грудных детей — 15-летний опыт Филатовской детской больницы <i>Корноухов О.Ю., Лязин Д.В., Данилов Е.Ю., Калинина О.И., Корноухов Ю.Ю., Бирюкова С.Р., Валитова А.А., Сокольников М.В., Логинов Д.Т., Ильин В.Н.</i>	160
Стентирование кондуита и ветвей лёгочной артерии у пациентов после радикальной коррекции пороков конотрункуса <i>Голухова Е.З., Подзолков В.П., Алесян Б.Г., Петросян К.В., Пурсанов М.Г., Шаталов К.В., Зеленикин М.М., Горбачевский С.В., Данилов Т.Ю., Соболев А.В., Дадабаев Г.М.</i>	162
Транскатетерное закрытие артериовенозных фистул лёгких <i>Голухова Е.З., Петросян К.В., Пурсанов М.Г., Шаталов К.В., Зеленикин М.М., Горбачевский С.В., Данилов Т.Ю., Соболев А.В., Дадабаев Г.М.</i>	164
Интервенционное лечение Фонтен-ассоциированной белок-теряющей энтеропатии <i>Черноглаз П.Ф., Мараховский К.Ю., Илбуть Т.А., Евграфова Л.В., Линник Ю.И., Дроздовский К.В., Шевченко Н.С., Кадочкин В.О.</i>	165
Аорто-лёгочные коллатерали — бич унивентрикулярной циркуляции <i>Войтов А.В., Соинов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н., Манукян С.Н., Аникина Н.В., Богачев-Прокофьев А.В.</i>	166

Результаты десятилетнего наблюдения новорожденного после маммарокоронарного шунтирования при проведении операции Jatane	
<i>Ляпин А.А.</i>	167
Эндоваскулярные методы лечения кровотечения при синдроме Эйзенменгера (СЭ)	
<i>Бахронов Б.Б., Петросян К.В., Горбачевский С.В., Дадабаев Г.М., Соболев А.В., Сагымбаев Б.А.</i>	168
Одножелудочковая коррекция у больных со сложными цианотичными ВПС в сочетании с отсутствием печёночного сегмента нижней полой вены	
<i>Ковалев Д.В., Юрлов И.А., Малинкин И.А., Астраханцева Т.О., Яныбаева Л.Ч., Зеленикин М.М., Александрова С.А., Землянская И.В., Подзолков В.П.</i>	169
Разработка индекса стагнации лимфатической жидкости у пациентов со сложными врожденными пороками сердца после операции Фонтена при помощи МРТ	
<i>Матаева Т.В., Александрова С.А., Марченко Д.С., Ковалев Д.В.</i>	171
Применение двухкондуитной методики в хирургическом лечении общего артериального ствола	
<i>Ким А.И., Черногризов А.Е., Болсуновский В.А., Нефедова И.Е., Астахова В.В., Донцова В.И., Есяян А.А., Шахназарян Э.А., Шарипов Р.А.</i>	172
Случай этапной коррекции критической коарктации с гипоплазией дуги аорты у новорожденного	
<i>Плотников М.В., Барков И.В., Смирнов С.М., Корж Д.А., Ткачев И.В., Шелатонова Е.А.</i>	174
Оценка результатов лечения при операции Ясуи: многоцентровое исследование	
<i>Сойнов И.А., Архипов А.Н., Мовсесян Р.Р., Теплов П.В., Плотников М.В., Петрушенко Д.Ю., Грехов Е.В., Казанцев К.В., Горбунов Д.В., Линник Ю.И., Колбик В.Г., Авраменко А.А., Кривошеиков Е.В.</i>	175

Ранняя унифокализация при атрезии лёгочной артерии дефектом межжелудочковой перегородки и мультифокальным лёгочным кровотоком <i>Кулябин Ю.Ю., Амансахатова Е.Н., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Рзаева К.А., Архипов А.Н., Сойнов И.А.</i>	177
Результаты перфузионной защиты головного мозга и внутренних органов после реконструктивных операций на дуге аорты у новорождённых <i>Велюханов И.А., Аникина О.С., Кулябин Ю.Ю., Рзаева К.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н., Горбатов Ю.Н., Сойнов И.А.</i>	178
Экстракорпоральная сердечно-лёгочная поддержка при лечении острой сердечной недостаточности, вызванной выраженной митральной недостаточностью, после кардиохирургических операций: клинический случай <i>Велюханов И.А., Аникина О.С., Архипов А.Н., Хапаев Т.С., Сойнов И.А.</i>	179
Паллиативная коррекция пациента с синдромом гипоплазии левых отделов сердца и врождённой диафрагмальной грыжей: case report <i>Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Сойнов И.А., Войтов А.В., Аникина Н.В.</i>	180
Как мы можем улучшить свойства лёгочного ксенокондуита: экспериментальное исследование <i>Ничай Н.Р., Журавлева И.Ю., Кулябин Ю.Ю., Докучаева А.А., Бояркин Е.В., Русакова Я.Л., Кузнецова Е.В., Богачев-Прокофьев А.В.</i>	181
Массивная эмболия лёгочной артерии клеевым составом во время внутрисосудистой окклюзии высокопоточкового церебрального артериовенозного шунта: case report <i>Ничай Н.Р., Горбатов А.В., Кулябин Ю.Ю., Хапаев Т.С., Рзаева К.А., Чернявский А.М.</i>	183
Оценка перфузиологической защиты головного мозга и внутренних органов у пациентов после процедуры Norwood <i>Аникина О.С., Амансахатова Е.Н., Кулябин Ю.Ю., Велюханов И.А., Архипов А.Н., Иванцов С.М., Манукян С.Н., Сойнов И.А.</i>	185

Миграция кардиостимулятора в сигмовидную кишку у трёхлетнего ребёнка: клинический случай <i>Сойнов И.А., Архипов А.Н., Хапаев Т.С., Романов А.Б.</i>	187
Паллиативные вмешательства при пороках с обеднённым лёгочным кровотоком <i>Борисков М.В., Ефимочкин Г.А., Карахалис Н.Б., Ткаченко И.А., Петшиаковский П.Ю., Ванин О.А., Переверзева А.А., Иофе Е.И.</i>	189
Опыт ведения новорождённых с критическими пороками сердца в предоперационном периоде в Самарской области <i>Уморина А.Д., Галяутдинов А.Ф., Постнов А.С., Козева И.Г., Шорохов С.Е., Авраменко А.А.</i>	190
Опыт выполнения операции Ясуи при атрезии аортального клапана в сочетании с нормально сформированными желудочками сердца <i>Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Ляпунова А.А., Аверкин И.И., Заверза В.М., Татарина Т.Н., Васичкина Е.С., Первунина Т.М.</i>	192
Устранение тубулярной гипоплазии дуги аорты в условиях параллельного искусственного кровообращения с моногемисферальной и коронарной перфузией <i>Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Аверкин И.И., Ляпунова А.А., Ветра В.М., Татарина Т.Н., Васичкина Е.С., Первунина Т.М.</i>	194
Значение МСКТ в диагностике и хирургии ТАДЛВ <i>Морозов А.А., Голубева М.В., Латыпов А.К., Мовсесян Р.Р.</i>	196
Исследование эффективности пульсоксиметрического скрининга как метода диагностики критических врождённых пороков сердца: анализ результатов в Республике Татарстан за 2020–2022 годы <i>Садыкова Д.И., Сабирова Д.Р., Бабинцева А.А., Петрушенко Д.Ю., Миржалолов М.М.</i>	198
Случай этапного лечения сложного обструктивного поражения левого сердца начиная с внутриутробного периода	

<i>Костромин А.А., Петрушенко Д.Ю., Исхакова А.И., Калиничева Ю.Б., Зайнетдинова Э.К., Мальгина И.В., Валиуллин Л.Р.</i>	199
Стратегия межгоспитального мониторинга после первого этапа паллиативного хирургического лечения пороков с унивентрикулярной гемодинамикой <i>Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Муравьев А.С., Волкова Ю.В.</i>	201
Тотальный аномальный дренаж лёгочных вен — коварный диагноз <i>Калиничева Ю.Б., Петрушенко Д.Ю., Гагиева Ж.А., Зайнетдинова Э.К., Мухаметзянова З.Р.</i>	203
Случай отдалённого послеоперационного осложнения у ребёнка после артериального переключения и стентирования лёгочных артерий (клинический случай) <i>Чижиков Г.М., Иваничкина Д.А., Амеличкина П.В., Федорова Н.В., Сульковская Л.С., Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р.</i>	204
Аномалия положения дуги аорты с дивертикулом Коммереля: случай из практики <i>Литовец И.И.</i>	206
Ножевое ранение передней межжелудочковой артерии у ребёнка <i>Ефанов Е.С., Подкаменный В.А., Янкилевич С.А., Введенская Л.С., Незнахина Л.В.</i>	207
Опыт имплантации кардиостимулятора у пациентов с врождённой полной атриовентрикулярной блокадой в неонатальной практике <i>Маймула К.А., Волкова Ю.В., Ляпунова А.А., Чуева К.А., Аверкин И.И., Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Васичкина Е.С., Первунина Т.М.</i>	208
Первый случай внутриутробной коррекции стеноза аортального клапана <i>Курцер М.А., Нормантович Т.О., Григорьян А.М., Мкртычян Б.Т., Мальмберг О.Л., Самсонова О.А.</i>	210
Результаты пренатальной диагностики пороков сердца, клинические случаи сочетания кардиальной патологии плода с аномалиями других органов в Ростовской области за 2023 год <i>Живова Л.В., Маслова Н.П., Петрова Д.В., Гаспарян Р.А., Юновидова А.С.</i>	211

Паллиативные операции младенцам и новорождённым: сравнение результатов открытой и эндоваскулярной хирургии <i>Шехмаматов Р.М., Лазарков П.В., Белов В.А.</i>	213
Единственный желудочек сердца: случай из практики <i>Литовец И.И.</i>	215
Циркуляция Фонтена — вопросов больше, чем ответов: взгляд кардиолога <i>Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Исакова А.И., Кочеткова Т.И., Петрушенко Д.Ю., Лысенко Т.Р., Зайнетдинова Э.К., Галева Л.Х., Леонтьева Н.А.</i>	216
Применение методик отсроченного ушивания грудины в комплексной терапии гемодинамических расстройств у новорождённых детей после коррекции врождённых пороков сердца <i>Бадуров Р.Б., Купатадзе Д.Д., Аскеров М.А., Горбатов А.В., Долгова Е.В., Мананников Д.А., Кузнецова А.С.</i>	218
Пре- и постнатальная маршрутизация новорождённых с критическими ВПС в Республике Беларусь <i>Замотин И.Д., Лысенко А.С., Янушко А.А., Назарова В.Ю., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.</i>	220
Транскатетерные вмешательства у пациентов с агрезией лёгочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой <i>Войтов А.В., Соинов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н., Кулябин Ю.Ю., Манукян С.Н., Аникина Н.В., Богачев-Прокофьев А.В.</i>	221
Сравнение стентирования выходного отдела правого желудочка и наложения модифицированного шунта Блэлока—Тауссига как паллиативного этапа перед проведением радикальной коррекции тетрады Фалло у детей <i>Черноглаз П.Ф., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.</i>	222
Стабилизация состояния новорождённого с критическим ВПС: возможности интенсивной терапии <i>Назарова В.Ю., Князев А.Н., Капитула А.Ф., Богушевич Д.Н., Шалькевич А.Л., Замареев А.И., Дроздовский К.В.</i>	223

Лечение критической коарктации аорты <i>Борисова Н.А., Мовсесян Р.Р., Борисов А.А., Приворотский В.В., Ильин А.С.</i>	224
Отдалённые результаты операции Фонтена. Клинический пример <i>Владимирова Е.А., Шмакова Н.А., Янулевич О.С.</i>	226
Отдалённые результаты функционального состояния пациентов с единственным желудочком после паллиативного гемодинамического лечения <i>Владимирова Е.А., Азаринова И.В., Янулевич О.С.</i>	227
Операция Фонтена при гипоплазии левого сердца <i>Федорова Н.В., Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Довгань В.С., Цытко А.Л., Сульковская Л.С., Любомудров В.Г.</i>	228
Анализ результатов коррекции коарктации с гипоплазией дуги аорты: ascending sliding против пластики дуги аорты заплатой из лёгочного гомографта <i>Сойнов И.А., Горбатов Ю.Н., Рзаева К.А., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Велюханов И.А., Архипов А.Н., Богачев-Прокофьев А.В., Чернявский А.М.</i>	230
Оценка перфузиологической органопротекции у новорождённых и младенцев после хирургической коррекции гипоплазии дуги аорты <i>Сойнов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Манукян С.Н., Рзаева К.А., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.</i>	231
Оценка качества жизни у детей после радикальной коррекции гипоплазии дуги аорты в период новорождённости <i>Сойнов И.А., Горбатов Ю.Н., Горбатов А.В., Рзаева К.А., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Архипов А.Н.</i>	232
Пятнадцатилетний опыт лечения коарктации аорты <i>Сойнов И.А., Рзаева К.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.</i>	233
Влияет ли хирургический доступ на результаты лечения коарктации аорты? <i>Сойнов И.А., Рзаева К.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Манукян С.Н., Магбулова С.А., Архипов А.Н.</i>	234

Случай диагностики и лечения ВПС в сочетании с аномалией развития венозной системы <i>Гаврилов Р.Ю., Грамматикова О.А.</i>	235
Что определяет результат лечения критической коарктации аорты у новорожденных? <i>Гаврилов Р.Ю.</i>	236
Недоношенный ребенок с критическим ВПС <i>Гаврилов Р.Ю.</i>	237
Случай диагностики и лечения редкого критического ВПС у новорожденного недоношенного ребенка <i>Гаврилов Р.Ю.</i>	238
Эпидемиология врожденных пороков сердца: что изменилось? <i>Гаврилов Р.Ю.</i>	239
Разрыв аневризмы с массивным кровотечением у пациента с атрезией лёгочной артерии с ДМЖП (тип В) после паллиативной реконструкции пути оттока из правого желудочка <i>Налимов К.А., Майдунов Ю.А., Шиганцов Д.С., Ляпунова Ю.Ф., Филатова-Андреева Н.А., Кузьмин Р.С.</i>	240
Гибридные вмешательства в хирургии критических ВПС <i>Быков С.Э., Грязнов Д.Ю., Коросан Е.И., Тимошин И.С., Ковалев С.А.</i>	242
Артериальные и венозные тромбозы у пациента с белок-теряющей энтеропатией — замкнутый круг <i>Калиничева Ю.Б., Петрушенко Д.Ю., Лысенко Т.Р., Исхакова А.И., Зайнетдинова Э.К., Валиуллин Л.Р., Кочеткова Т.И., Шакирова А.Р.</i>	243
Опыт лечения сложных форм аномального дренажа лёгочных вен у пациентов с синдромом гетеротаксии с функционально единственным желудочком сердца и атрезией лёгочной артерии <i>Кадыров К.А., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Зайнетдинова Э.К.</i>	244

Этапная хирургическая коррекция транспозиции магистральных артерий с множественными дефектами межжелудочковой перегородки <i>Исхакова А.И., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б., Костромин А.А., Харисова А.Е., Лысенко Т.Р., Гараев Р.И., Бикмуллин М.Ф., Хамидуллин А.Ф., Зайнетдинова Э.К., Валиуллин Л.Р., Галеева Л.Х., Мальгина И.В.</i>	246
Сочетание врождённого порока сердца и гемофилии у пациента с синдромом Эллиса—Ван Кревельда. Клинический случай <i>Сафин А.Р., Шакирова А.Р., Харисова А.Е., Петрушенко Д.Ю., Зайнетдинова Э.К., Хисамиева Ф.Ф., Хазиева М.А., Калиничева Ю.Б., Осипова И.В., Петров В.Ю.</i>	248
Опыт применения комбинированного препарата валсартан/сакубитрил в лечении тяжёлой систолической дисфункции системного желудочка у пациентов младше 18 лет <i>Кадыров К.А., Петрушенко Д.Ю., Харисова А.Е., Калиничева Ю.Б., Зайнетдинова Э.К.</i>	250
Оценка морфологического и функционального состояния печени у пациентов после операции Фонтена <i>Линник Ю.И., Чижик Т.В., Клецкий С.К., Сахаров И.В., Голод Н.В., Дроздовский К.В.</i>	252
Опыт транскатетерного закрытия вторичных дефектов межпредсердной перегородки с использованием нитиноловых окклюдеров: одноцентровое исследование <i>Войтов А.В., Соинов И.А., Архипов А.Н., Манукян С.Н., Богачев-Прокофьев А.В.</i>	253
Наблюдение гигантских коронарных аневризм при болезни Кавасаки — эффективность консервативного и хирургического лечения и факторы риска <i>Брегель Л.В., Ефремова О.С., Подкаменный В.А., Баракин А.О.</i>	254

Дорогие друзья, коллеги!

В прошлом году наш съезд в Волгограде был посвящён 300-летию Российской академии наук. Результаты работы съезда, в частности разработка новых научных мультицентровых исследований, получили высокую оценку от Министерства здравоохранения РФ и Российской академии наук. На съезде обсуждались результаты исследований, в ряде которых принимали участие до девяти российских центров. Были предложены новые направления на основе мультидисциплинарных и мультицентровых подходов в исследовательской работе.

Во многом благодаря успешности такого подхода в научной работе Российская академия наук (отделение медицинских наук) приняла решение о совместном с Министерством здравоохранения участии в роли основного организатора в работе третьего Всероссийского съезда детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца.

В этом году основной темой съезда выбрано одно из самых актуальных направлений в нашей работе — оказание помощи новорождённым детям с критическими пороками сердечно-сосудистой системы. Наряду со специалистами по врождённым порокам в работе съезда примут участие ведущие неонатологи, реаниматологи и педиатры России.

Запланирован отдельный лекционный день, когда ведущие учёные, клиницисты из многих стран мира поделятся своим уникальным опытом. Только в первый день работы съезда планируется провести 16 лекций.

В этом году мы получили 183 работы из шести стран мира. Были отобраны 153 работы, которые вошли в данный научный сборник.

Мы надеемся, что материалы отобранных работ позволят приобрести новые знания, которые при воплощении в практическую деятельность врача в значительной степени улучшат результаты оказания помощи детям при критических заболеваниях сердечно-сосудистой системы.

С уважением,

Президент общества, д-р мед. наук Е.В. Кривощев

Главный внештатный специалист,

детский сердечно-сосудистый хирург МЗ РФ, проф. А.И. Ким

Исполнительный директор общества,

д-р мед. наук, проф., чл.-кор. РАН Р.Р. Мовсесян

Снижение деформации миокарда — ранний диагностический параметр дисфункции системного желудочка у пациентов с гемодинамикой «Фонтен»

Сакович В.В., Ганкин М.И., Дробот Д.Б.

*ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Красноярск*

Введение. Системный желудочек сердца после операции Фонтена чаще всего имеет неопределённую анатомию (сочетание характеристик правого и левого желудочка). Использование стандартных ЭхоКГ-методик для определения его планиметрических и функциональных показателей может быть некорректным. Определение продольной деформации миокарда (GLS) и контроль за изменениями этого показателя в динамике поможет более ранней и достоверной диагностике дисфункции единого желудочка.

Цель исследования. Определение продольной деформации миокарда в зависимости от степени дисфункции единого желудочка сердца у пациентов после операции Фонтена.

Материалы и методы. В исследование вошли 39 пациентов, которым выполнена операция Фонтена. Возраст пациентов на момент операции — от 2 лет 9 мес до 4 лет.

Результаты. После операции Фонтена происходит снижение сократимости миокарда в раннем послеоперационном периоде с её восстановлением в последующем. У пациентов с развивающейся дисфункцией системного желудочка определяется снижение GLS этого желудочка раньше, чем снижение других ЭхоКГ-показателей сократимости миокарда. У пациентов после операции Фонтена без дисфункции единого желудочка сохраняется стабильным показатель GLS UVH в процессе длительного динамического наблюдения.

Выводы. Показатель GLS тесно коррелирует с функциональным состоянием системного желудочка сердца у пациентов с гемодинамикой «Фонтен». У пациентов с гемодинамикой «Фонтен» дисфункция системного желудочка ведёт к снижению показателя GLS раньше, чем к изменению остальных общепринятых показателей. Показатель GLS единого желудочка обладает достоверной внутри- и межоператорской воспроизводимостью.

Изменение продольной деформации миокарда как дополнительное показание к закрытию ДМПП

Сакович В.В., Ганкин М.И., Дробот Д.Б.

ФГБУ «Федеральный Центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Красноярск

Введение. Проблематичным является выбор сроков операции у бессимптомной группы пациентов с ДМПП при значении Qp/Qs менее 1,5, хотя ребёнок при этом относится к 3-й группе здоровья, имеет ограничения в занятиях спортом и другие «социальные» ограничения.

Цель исследования. При ДМПП ПП и ПЖ испытывают гиперволемическую перегрузку. Данных о деформации ПП и ПЖ у пациентов с ДМПП в детском возрасте недостаточно. Целью исследования является оценка деформации миокарда у пациентов с ДМПП на разных стадиях развития заболевания и после операции.

Материалы и методы. В исследование включены 77 пациентов с ДМПП без показаний к операции, 54 пациента с ДМПП с показаниями к операции. Впервые изучены и сопоставлены показатели продольной деформации миокарда у детей с ДМПП без показаний и с показаниями к оперативной коррекции порока до и после операции.

Результаты. У детей с ДМПП с показаниями к операции продольная деформация ПЖ увеличена. У детей с ДМПП с течением времени продольная деформация ЛП снижается. Деформация ЛЖ и ПП не зависит от наличия межпредсердного сообщения или от степени развития порока. Глобальная деформация всех камер сердца значимо снижается в раннем послеоперационном периоде вне зависимости от способа закрытия дефекта.

Выводы. У детей с ДМПП с показаниями к закрытию дефекта GLS ЛП значимо ниже, а GLS ПЖ значимо выше по сравнению с группами здоровых детей или детей с ДМПП без показаний к операции. Оценка продольной деформации камер сердца может стать новым показателем в кардиологической и кардиохирургической практике при решении вопроса о сроках оперативной коррекции ДМПП.

Некротизирующий энтероколит у новорождённых с врождённым пороком сердца. Ретроспективный анализ

Папинигис У.А.

*Корпоративный фонд «University Medical Center», Астана, Республика
Казахстан*

Введение. Некротизирующий энтероколит (НЭК) и врождённые пороки сердца (ВПС) часто являются причинами летальности в неонатальном периоде. НЭК и ВПС взаимосвязаны, так как частота НЭК у новорождённых с ВПС выше, чем у новорождённых без ВПС.

Цель исследования. Цель данного исследования — выявление факторов риска, ассоциированных с развитием НЭК у детей с критическим ВПС, и предотвращение возможных неблагоприятных исходов в краткосрочном и дальнейшем периодах.

Материалы и методы. За 2021–2023 гг. оказана помощь 261 новорождённому с критическим ВПС. Частота НЭК составила 8%, из них нуждались в оперативном лечении по поводу НЭК — 1,5%. С учётом критериев исключения в исследование вошли 236 детей. В дальнейшем они были разделены на две группы: 1-я — дети, у которых развился НЭК, 2-я — дети без НЭК. В 1-й группе пациентов отмечалось более длительное применение ПГЕ (9,5 дней) и более высокие дозы ПГЕ (0,015 мкг/кг/мин), ИВЛ проводилось в 67% против 30,5%, среднее содержание кислорода во время ИВЛ составило 26% против 22% в контрольной группе.

Выводы. Риск развития НЭК у новорождённых с ВПС значителен. Факторы, связанные с повышенным риском НЭК у данной восприимчивой популяции, включают применение ПГЕ (длительность и доза), ИВЛ в период до кардиохирургической коррекции порока, физиология единственного желудочка и патологии выходного отдела левого желудочка, их сочетание. Новорождённые с этими факторами риска вызывают повышенную настороженность и требуют тщательного наблюдения и пересмотра тактики ведения, мониторинга, лечения на этапе до кардиохирургической коррекции порока.

Ультразвуковое исследование как метод прикроватной оценки функции лёгких врачом анестезиологом-реаниматологом у детей кардиохирургического профиля

Пфейффер А.А.^{1,2}, Ильиных К.А.¹, Грицан А.И.², Сакович В.А.^{1,2}

¹ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ, Красноярск; ²ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, Красноярск

Введение. Детская кардиохирургия сопровождается частым развитием острой дыхательной недостаточности в послеоперационном периоде, поэтому необходим простой и эффективный метод её диагностики, доступный врачу-реаниматологу прикроватно.

Цель исследования. Доложить о методике прикроватной ультразвуковой визуализации и описать основные типы патологических процессов в лёгких.

Материалы и методы. На основании опыта проведения ультразвукового исследования лёгких, а также данных литературы и результатов проведённого нами систематического обзора представлены основные патологические процессы с позиции ультразвуковой семиотики.

Результаты. Для интерстициального синдрома характерно увеличение числа В-линий, количество которых прямо пропорционально количеству внесосудистой воды в лёгких. Синдром альвеолярной консолидации возникает из-за снижения воздушности лёгкого и проявляется «тканевым признаком», плевральная линия теряет гиперэхогенность, консолидация напоминает печень — «гепатизация» лёгкого, а в её структуре могут быть воздушные бронхограммы, представляющие собой остаточный воздух. При пневмотораксе не визуализируется феномен «скольжения лёгкого», картина представлена множественными горизонтальными А-линиями, В-линии отсутствуют, в М-режиме фиксируется признак «штрих-кода», имеется «точка лёгкого». Гидроторакс выявляется как анэхогенное пространство между лёгким и париетальной плеврой. Точный подсчёт объёма выпота у детей затруднён, наиболее оптимальна, на наш взгляд, модифицированная формула Valik. Оценка движения диафрагмы производится конвексным датчиком из подмечевидного положения в корональной плоскости сканирования. Для диагностики выполняют сканирование в В- и М-режиме.

Выводы. Данный метод в руках анестезиолога-реаниматолога позволяет значительно расширить возможности дифференциальной диагностики,

а также потенциально позитивно повлиять на эффективность интенсивной терапии острой дыхательной недостаточности у детей, проводимой под ультразвуковым контролем.

Эволюция подходов к лечению детей с пороками аортального клапана. Опыт ФЦССХ г. Красноярск

Теплов П.В., Гвоздь Е.М., Миллер А.Ю.,
Витютнева А.В., Сакович В.А., Дробот Д.Б.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Красноярск

Цель исследования. Продемонстрировать эволюцию в методах лечения пороков аортального клапана у детей на базе ФЦССХ г. Красноярск.

Материалы и методы. На базе Красноярского ФЦССХ за 13 лет прооперировано 122 ребёнка с патологией аортального клапана, выполнено 149 вмешательств. Возрастная характеристика: новорождённые — 22 (15%) пациента; 1 мес–1 год — 31 (21,1%) пациент; старше 1 года — 96 (63,9%) пациентов.

Виды первичных вмешательств (процент реопераций):

- 1) пластика аортального клапана — 55 (29%);
- 2) операция Росса — 38 (52,63%);
- 3) протезирование клапаносодержащим гомографтом — 22 (4,5%);
- 4) протезирование механическим клапаном — 21 (0%);
- 5) баллонная пластика — 6 (33,3%);
- 6) процедура Озаки — 7 (85,7%).

Количество повторных вмешательств составило 27 (18,1%) случаев, в качестве повторных вмешательств выполнялись: процедура Росса — 7 (25,9%), протезирование механическим протезом — 7 (25,9%), пластика аортального клапана — 2 (7,4%), протезирование клапаносодержащим гомографтом — 10 (37%). Всего реопераций после операции Росса — 20, из них — 7 (35%) вмешательств, связанных с дисфункцией неоаортального клапана.

Летальные исходы: 7 (4,7%) случаев, наибольшая летальность в группе новорождённых детей: 5 случаев, или 71,4% от общей летальности.

Результаты. Подходы к лечению детей с пороками аортального клапана изменились кардинально. Так, процедура Росса и пластика аортального клапана до 2021 г. были основными методами вмешательств при пороках аортального клапана. С появлением клапаносодержащих гомографтов они полностью вытеснили процедуру Росса — последняя была выполнена в 2019 г. Протезирование аортального клапана лёгочными комбинированными гомографтами стало рутинным методом, заменившим процедуру Росса. Гомографты доказали свою безопасность и эффективность, за всё

время использования наблюдался только один случай ранней дисфункции клапаносодержащего гомографта, потребовавший замены кондуита; все пациенты выжили. Главное преимущество — отсутствие необходимости в приёме Варфарина и универсальность, как масса-ростовая, так и иммунологическая. Недостатки — дороговизна. С 2024 г. приступили к использованию аортальных клапаносодержащих гомографтов большого диаметра, считаем данный метод перспективным направлением развития хирургии аортального клапана у пациентов педиатрической группы. Требуется дальнейшее наблюдение за пациентами и накопление опыта.

Баллонная пластика аортального клапана с 2022 г. является приоритетным методом у новорождённых пациентов с врождённым критическим аортальным стенозом, выполнено 6 вмешательств у пациентов данной группы, до этого времени новорождённым выполнялась пластика аортального клапана в условиях искусственного кровообращения, это позволило существенно снизить летальность у пациентов с врождённым критическим аортальным стенозом, последний летальный исход зарегистрирован в 2021 г. Баллонная пластика выполняется через венозный доступ, метод показал свою высокую эффективность, а главное — значительно низкий уровень риска по сравнению с открытой пластикой, в исследуемой группе летальности после БАП не выявлено. Применение баллонной пластики позволило отсрочить выполнение открытого оперативного вмешательства у пациентов в среднем на 11 месяцев. При этом результаты открытого оперативного вмешательства (с 2011 по 2022 г.) и баллонной пластики оказались схожими, остаточный градиент у пациентов после баллонной пластики в среднем — 49/24 мм рт. ст., недостаточность клапана не отмечалась, все пациенты выжили; после открытой пластики аортального клапана — 41/17 мм рт. ст., недостаточность — 13 случаев (учитывалась недостаточность 2–3 степени), 3 летальных исхода. Как и в случае с клапаносодержащими гомографтами необходимо дальнейшее накопление опыта методики баллонной пластики.

Выводы. 1. Перевод критических аортальных стенозов у новорождённых из открытой хирургии в эндоваскулярную позволил значительно снизить летальность в этой группе и безопасно выполнять в том числе клапаносохраняющие операции в будущем. 2. Применение гомографтов в качестве протезов аортального клапана показывает лучший результат на момент исследования по сравнению с другими методами. 3. Протезирование механическим протезом в группе детей также является хорошим результатом лечения аортальных пороков, но чаще требует пластики синуса или расширения корня аорты заплатой, а сложности в подборе Варфарина чаще приводят к экссудативным перикардитам в раннем послеоперационном периоде.

Псевдоаневризма выводного тракта правого желудочка у ребёнка с биологическим кондуитом: хирургическое лечение на фоне гнойного медиастинита и остеомиелита грудины

Соболев Ю.А., Орлов В.Е., Журко С.А., Федоров С.А.

ГБУЗ НО «НИИ — Специализированная кардиохирургическая клиника имени академика Б.А. Королёва», Нижний Новгород

Введение. Псевдоаневризма выходного тракта правого желудочка является редким осложнением после операций по поводу врождённых пороков сердца. Псевдоаневризмы представляют высокий риск в отношении опасных для жизни осложнений из-за разрыва или сдавления структур средостения. Существуют как хирургические, так и эндоваскулярные методы лечения данной патологии. Однако в клинической практике отсутствует единое мнение относительно тактики ведения такого рода осложнений. В связи с этим представляет интерес клинический случай экстренной повторной операции по поводу псевдоаневризмы выходного тракта правого желудочка у ребёнка с биологическим кондуитом на фоне гнойного медиастинита и остеомиелита грудины.

Цель исследования. Представить клинический случай успешного хирургического лечения псевдоаневризмы выходного тракта правого желудочка на фоне гнойного медиастинита.

Клиническое наблюдение. У 17-летней пациентки с корригированной транспозицией магистральных сосудов, атрезией лёгочной артерии и ксеноперикардальным кондуитом в выводном отделе венозного желудочка течение заболевания осложнилось гнойным медиастинитом. Консервативное лечение наряду с хирургическим иссечением свищевых ходов в течение года эффекта не имело. По данным МСКТ выявлена ложная аневризма выводного отдела венозного желудочка. В связи с гнойным расплавлением грудины появилось пульсирующее образование под кожей. Ввиду угрозы разрыва псевдоаневризмы 20.01.2024 г. выполнена экстренная операция: иссечение гнойных свищей, санация средостения, замена клапаносодержащего кондуита лёгочной артерии на аортальный гомографт в условиях гипотермического искусственного кровообращения с периферическим подключением и технологией vacuum assist. В послеоперационном периоде проводилось проточно-промывное дренирование полости средостения, антибиотикотерапия. Рана зажила первичным натяжением. Амбулаторное

наблюдение в течение 2 месяцев выявило отсутствие рецидива инфекции и хороший гемодинамический результат коррекции.

Случай тромбэмболэктомии у ребёнка с массивной ТЭЛА на фоне синдрома Мея—Тернера

Соболев Ю.А., Орлов В.Е., Журко С.А.

ГБУЗ НО «НИИ — Специализированная кардиохирургическая клиническая больница имени академика Б.А. Королёва», Нижний Новгород

Введение. Тромботические осложнения являются одной из основных причин летальных исходов в мире. Данная проблема актуальна и в детском возрасте, поскольку частота встречаемости венозных тромбозов, по данным литературы, составляет от 0,7 до 5,1 случая на 100 тыс. детей в зависимости от возраста (более высокие цифры — в неонатальном и подростковом периоде). Независимо от локализации тромба его формированию предшествует склонность/предрасположенность к его возникновению. В связи с этим представляет интерес клинический случай экстренной операции по поводу массивной тромбэмболии лёгочной артерии (ТЭЛА) у ребёнка с венозным тромбозом на фоне синдромом Мея—Тернера.

Цель исследования. Представить клинический случай успешного хирургического лечения массивной ТЭЛА у ребёнка с венозным тромбозом левой нижней конечности на фоне синдрома Мея—Тернера.

Клиническое наблюдение. У 12-летнего мальчика в марте 2024 г. на фоне ОРВИ появилась одышка, выраженная слабость. Затем возникли жалобы на выраженную отёчность и боль в левой ноге. По данным УЗДГ сосудов н/к — окклюзионная форма тромбоза общей подвздошной вены, наружной подвздошной вены, ОБВ, ПБВ, подколенной вены и вен голени; флотирующих элементов в венозной системе н/к не определялось. По МСКТ выявлена массивная ТЭЛА, а также синдром Мея—Тернера. Ввиду технической невозможности проведения тромболитика 25.03.2024 г. выполнена операция: тромбэмболэктомия из ветвей лёгочной артерии в условиях нормотермического параллельного ИК. На операции при ревизии ветвей лёгочной артерии: окклюзия верхней и нижней долевых ветвей слева и окклюзия верхней и нижней долевых ветвей справа смешанными тромботическими массами. Выполнена тромбэмболэктомия с получением ретроградного кровотока. В послеоперационном периоде проводилась антитромботическая терапия. Амбулаторное наблюдение в течение 2 месяцев выявило отсутствие рецидива ТЭЛА и признаки частичной реканализации венозного тромбоза н/к.

Двунаправленный кавопульмонарный анастомоз или геми-Фонтен: что лучше?

Миллер А.Ю., Теплов П.В., Гвоздь Е.М., Полякова Ю.Н.,
Сакович В.А., Кузминых Е.Н., Дробот Д.Б.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Красноярск

Цель исследования. Выполнить анализ двух стратегий второго и третьего этапа многоэтапной унивентрикулярной коррекции, выполненных в Федеральном центре сердечно-сосудистой хирургии (г. Красноярск).

Материалы и методы. Проанализированы данные 67 пациентов, которым в период с 2012 по 2021 г. выполнялась многоэтапная коррекция ЕЖС. В зависимости от стратегии лечения была выбрана одна из двух опций: 1) процедура hemi-Fontan на II этапе и операция Fontan в варианте «латеральный тоннель» на III этапе; 2) наложение ДКПА (Glenn) на II этапе и экстракардиальный конduit на III этапе. Группа 1 (30 детей), группа 2 (31 ребёнок). На III этапе — 37 пациентов, из них 29 пациентов в 1-й группе, 8 пациентов во 2-й группе.

Результаты. Отмечены значимые отличия по продолжительности нахождения на ИВЛ и продолжительности искусственного кровообращения. По скорости кровотока достоверных различий выявлено не было (медианное значение 0.6 м/с, $p=0,531$), как и по времени нахождения пациента в палате реанимации. Сатурация кислорода в газах крови и по монитору при выписке оставалась приемлемой в обеих группах. Сравнительный анализ осложнений: нарушения ритма сердца с необходимостью имплантации устройства — 4 (13,8%) случая в 1-й группе и 0 (0%) случаев во 2-й группе; белок-теряющая энтеропатия: 3 (10,3%) случая и 1 (16,7%) случай соответственно; летальный исход — 2 (6,9%) случая и 0 (0%) случаев соответственно. При этом статистически достоверных различий между пациентами 1-й и 2-й групп не выявлено. Наличие в абсолютных значениях отличий 1-й группы от 2-й группы связано с разным объёмом выборки.

Выводы. Определение тактики лечения единственного желудочка с гемодинамикой Фонтена остаётся выбором оперирующего хирурга. Фактором, базово определяющим эффективность выполнения операции Fontan в варианте «экстракардиальный тоннель», является наличие высококачественного сосудистого протеза, свойства стенки которого удовлетворяют критериям упругости и эластичности, способности к демпфированию из-

менения скоростных показателей кровотока в контуре Fontan, что в итоге ведёт к эффективной работе контура. Для выполнения операции в варианте «латеральный тоннель» дополнительный протез не требуется. Что касается эффективности стратегий как таковых, то наш опыт показывает одинаково приемлемый гемодинамический результат. Для экстраполяции нашего опыта необходимо расширение базы данных клинических случаев лечения ЕЖС и проведение дальнейшего, более подробного анализа.

Современные возможности в лечении стеноза аортального клапана у новорождённых и детей первого года жизни

**Петрушенко Д.Ю., Костромин А.А., Лысенко Т.Р.,
Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Мальгина И.В.,
Валиуллин Л.Р., Зайнетдинова Э.К.**

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Наиболее критические проявления аортальный стеноз имеет в периоде новорождённости и в первый год жизни. В настоящее время нет однозначного мнения по поводу выбора метода коррекции данного порока. И возникает вопрос о том, какой метод использовать в данной ситуации.

Материалы и методы. С 2015 по 2023 гг. получили лечение 36 детей со стенозом аортального клапана в возрасте до 1 года. Из них новорождённых — 16 (44%), грудного возраста — 20 (56%) детей.

На момент поступления в стационар дуктус-зависимую системную циркуляцию имели 5 (31,2%) новорождённых. Все они получали инфузию простагландинов в дозе от 10 до 30 нг/кг/мин. При этом в искусственной вентилиции лёгких перед операцией нуждались 4 (25%) детей.

Всего было выполнено 45 оперативных вмешательств: 6 — ТЛБВП (из них 4 баллонные дилатации в виде «Gentle balloon» и одна внутриутробно на сроке 30 недель), 28 — открытая вальвулопластика, 4 — реконструкция аортального клапана с аугментацией створок и сохранением двустворчатого строения, 3 — операция Росса, 3 — операция трикуспидализации аортального клапана и 1 — протезирование аортального клапана лёгочным гомографтом.

Девять пациентов были оперированы дважды: 6 — после ТЛБВП (выполнены 4 вальвулопластики и 2 операции Росса), 3 — после открытой вальвулопластики (выполнена одна операция Росса, одна трикуспидализация аортального клапана с протезированием одной створки и одно протезирование корня аорты лёгочным гомографтом).

Результаты. Летальных исходов не было. В результате лечения удалось добиться снижения градиента на аортальном клапане до значений аортального стеноза I степени в 72,2%, II степени — в 16,6%. Только в 5 случаях повторные операции выполнены в качестве этапного лечения (после ТЛБВП). В других 4 случаях повторные операции выполнены в результате осложнений или неудач при первичных вмешательствах.

Выводы. Критический стеноз аортального клапана представляет серьёзную проблему, которая требует порой незамедлительного решения. Кардиохирурги обладают возможностями использования всех существующих методов лечения: от баллонной вальвулопластики до протезирования аортального клапана. Это позволяет успешно справиться с данной патологией, включая осложнённое течение и неудовлетворительные результаты предыдущих вмешательств.

Ведение пациентов с циркуляцией Фонтена. «Fontan pathway» — путь пациента с циркуляцией Фонтена

Стовпюк О.Ф., Карев Е.А., Ляпунова А.А., Макушкина Т.Н.

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени
В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербурга*

Пациенты с циркуляцией Фонтена занимают особое место среди пациентов с врождёнными пороками сердца. Им необходимо регулярно наблюдаться по строгому протоколу врачами мультидисциплинарной команды, в составе которой сердечно-сосудистые хирурги, кардиологи, неврологи, гастроэнтерологи, пульмонологи, специалисты по гемостазу, медицинской визуализации и другие специалисты, находящиеся во взаимодействии и знающие особенности циркуляции Фонтена, возможные осложнения и тактику при них.

Ведение пациентов с циркуляцией Фонтена должно осуществляться в центрах, в которых доступны высокотехнологичные методы диагностики и лечения, есть возможность выполнять компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, а при развитии осложнений — в срочном порядке выполнить катетеризацию сердца и необходимое интервенционное лечение, электрофизиологическое исследование сердца и катетерную абляцию.

Важным является активное участие пациентов в своём лечении, понимание особенностей заболевания, необходимости тщательного соблюдения рекомендаций, регулярного посещения врачей и сдачи необходимых анализов по протоколу наблюдения.

Практически все пациенты, а зачастую и родители, нуждаются в психологической поддержке, часто они не готовы обсуждать выполнение малоинвазивных и открытых хирургических вмешательств (катетерной абляции, конверсии в модификации атриопульмонального анастомоза в экстракардиальный конduit, включение в лист ожидания на трансплантацию сердца).

Мы хотим предложить проект «Паспорт — путевой журнал пациента с циркуляцией Фонтена», где будут указаны: анатомия врождённого порока сердца, выполненные операции, интервенционные вмешательства, осложнения, сопутствующая патология и план дальнейшего ведения. В «Паспорте» будет выделено место для записей врачей-специалистов, лабораторных анализов, результатов обследования.

К «Паспорту» будет приложен пошаговый план проведения домашнего мониторинга состояния для пациентов и родителей, а также даны разъяснения, зачем выполняются те или иные исследования, когда нужно обращаться в лечебное учреждение для планового визита, какие возможны осложнения и как действовать при них.

Структура пренатальных ВПС в Кузбассе за 3 года

Михайлова У.В., Болгова И.В., Абрамова Л.В.

ГАУЗ «Кузбасская областная клиническая больница имени С.В. Беляева», Кемерово

Введение. Врождённые пороки сердца остаются одними из наиболее часто диагностируемых врождённых пороков развития.

Цель исследования. Продемонстрировать роль и важность пренатальной диагностики врождённых пороков сердца (ВПС) у детей.

Материалы и методы. В Кемеровской области согласно Приказу МЗ Кузбасса № 1169 от 12 апреля 2021 г. «О проведении на территории Кузбасса пренатальной диагностики нарушений развития ребёнка» для проведения экспертного УЗИ плода беременные женщины направляются в ГАУЗ «Кузбасская областная клиническая больница имени С.В. Беляева» и ГАУЗ «Новокузнецкая городская клиническая больница № 1». В данном исследовании представлены результаты работы по выявлению ВПС за период 2021–2023 гг. в ГАУЗ КОКБ. Метод исследования — ЭхоКГ плода. Срок беременности — от 18 до 35 недель. Около 68% беременных на данное обследование направляли акушеры, обнаружившие отклонения при плановом ультразвуковом скрининге. При выполнении экспертной ЭхоКГ топический диагноз ВПС верифицировался, изменялся либо исключался.

В 2021 г. диагностировано 92 случая ВПС, нозология была представлена следующим образом: ДМЖП — 34%, ТМА — 13%, тетрада Фалло (ТФ) — 13%, ЕЖС — 10%, коарктация аорты (КА) — 12%, АВК — 10% и др.

В 2022 г. верифицировано 76 ВПС, структура: ДМЖП — 28%, ТМА — 7%, ТФ — 15%, ЕЖС — 20%, КА — 17%, АВК — 7%.

В 2023 г. выявлено 77 ВПС у плода, среди них: ДМЖП — 39%, ТМА — 13%, ЕЖС — 18%, ТФ — 15%, КА — 15%, АВК — 5%.

Результаты. При выявлении ВПС у плода дальнейшая тактика ведения беременности обсуждается на перинатальном консилиуме, беременной предоставляется информация о сущности порока, вариантах лечения, исходе, качестве жизни после операции. За 3 года 40% женщин (со сложными, сочетанными, множественными ВПС) приняли решение о прерывании беременности.

Выводы. Сложности пренатальной диагностики ВПС определяются многообразием патологии, квалификацией врача, качеством аппаратуры.



Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов
и специалистов по врожденным порокам сердца

Точность диагностики определяет дальнейшее наблюдение и ведение беременности, а также оказание помощи новорожденному.

Влияние гипотермии на нейроваскулярную единицу при коррекции врождённых пороков сердца

Ивкин А.А.

*ФГБНУ «НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний»
Министерства науки и высшего образования РФ, Кемерово*

Введение. Одним из методов защиты головного мозга является гипотермия при операциях с полным циркуляторным арестом, которая теоретически должна предотвращать повреждение нейроваскулярной единицы (НВЕ).

Цель исследования. Изучить влияние гипотермии на НВЕ в условиях аноксии для выявления протективного эффекта гипотермии при операциях с искусственным кровообращением и полным циркуляторным арестом.

Материалы и методы. Для экспериментальной части работы формировали клеточную модель НВЕ и инкубировали её с сывороткой крови пациентов, которым проводилась коррекция септальных ВПС в условиях ИК (как содержащей высокие концентрации интерлейкинов) и без добавления сыворотки, в различных температурных условиях (нормотермия, 28, 24, 20 °С), с концентрацией кислорода в среде — 0% на протяжении 30 минут для исследуемых групп и нормальным содержанием кислорода для контрольной группы и регистрацией в клеточной среде маркера повреждения НВЕ клаудина-1.

Результаты. При культивировании клеточной модели НВЕ с сывороткой пациентов и без неё в различных температурных условиях выявлено, что концентрация клаудина-1 была статистически значимо выше во всех группах с аноксией относительно контрольной группы, в том числе и во всех группах с гипотермией.

Выводы. Поскольку инкубация с сывороткой моделировала воздействие аноксии и гипотермии, можно сделать предварительный вывод, что гипотермия не оказывает достаточного протективного эффекта, и полный циркуляторный арест приводит к повреждению НВЕ даже в условиях гипотермии до 20 °С.

Случаи внезапной сердечной смерти у детей с органическими заболеваниями сердца

Полякова Е.Б., Трофимова Т.А., Термосесов С.А.

ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФGAOY BO PНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, Москва

Введение. Внезапная сердечная смерть (ВСС) составляет около 90% случаев внезапной смерти и обусловлена чаще всего структурными заболеваниями сердца или первичными каналопатиями. После перенесённой остановки сердца выживают только 10,5% пациентов, при этом наличие структурной патологии сердца является фактором риска развития ВСС и повышает её вероятность в 7,5 раза.

Цель исследования. Оценить структуру причин ВСС у детей с органической патологией сердца.

Материалы и методы. Обследованы 10 детей, перенёвших остановку сердца с успешной реанимацией. Возраст от 1 до 16 лет, у всех однократный первый эпизод ВСС. Условия развития эпизода ВСС у пациентов были различными: сон, физическая нагрузка, пребывание в воде, покой и др. Пациентам проведено комплексное кардиологическое обследование с инвазивным ЭФИ, а также генетическое тестирование.

Результаты. У 2 детей отмечены случаи ВСС у членов семьи, у 1 ребёнка — обмороки у членов семьи, в 2 случаях — органические заболевания у членов семьи. У 8 из 10 детей был установлен диагноз кардиомиопатии (у 6 — гипертрофическая, у 2 — неуточнённой этиологии), по одному пациенту имели аневризму левого желудочка и надклапанный стеноз аорты. При проведении инвазивного ЭФИ только у 1 пациента индуцирована устойчивая фибрилляция предсердий. При проведении генетического исследования у 4 пациентов с гипертрофической кардиомиопатией были выявлены патогенные мутации в генах sarcomeric белков, у 5 пациентов — отрицательный генетический тест.

Выводы. В 80% случаев у детей с перенесённой ВСС диагностируются кардиомиопатии различной этиологии. Случаи ВСС у детей с органическими заболеваниями сердца требуют полного кардиологического обследования; ЭФИ и генетическое исследование не обладает высокой прогностической значимостью при изолированном применении.

Периоперационная антибиотикопрофилактика как компонент ранней активизации у кардиохирургических детей

**Абрамян М.А., Власова А.В., Морозова Е.И.,
Чагирев В.Н., Ластовка В.А., Бомбин Д.А.**

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. В настоящее время в мире складывается тенденция быстро развивающейся антибиотикорезистентности. Длительность операции, искусственное кровообращение, гипотермия, трансфузия компонентов крови, пролонгированная ИВЛ создают предпосылки для повышения риска развития инфекционных осложнений.

Цель исследования. Цель данного проспективного наблюдательного исследования — определение оптимальной продолжительности антибиотикопрофилактики после кардиохирургических операций у детей.

Материалы и методы. Пациенты за период 2022–2023 гг., оперированные по поводу ВПС с поддержкой ИК и без, были распределены на группы. В 1-й группе профилактика выполнялась в операционной с введением первой дозы антибиотика за 30 минут до кожного разреза и повторной дозы при завершении ИК. Во 2-й группе профилактика выполнялась аналогично 1-й группе, но была продолжена в ОРИТ в течение 24 ч. Большая часть пациентов была экстубирована на операционном столе согласно внутреннему протоколу.

Результаты. При сравнительном анализе в обеих группах наблюдения, различавшихся по длительности антибиотикопрофилактики, максимальные цифры прокальцитонина были выявлены на 2-е сутки после операции (до операции — 0,2 нг/мл, после операции — 3,11 нг/мл, на следующий день — 1,68 нг/мл в 1-й группе; 0,06 нг/мл, 4,1 нг/мл, 1,68 нг/мл соответственно — во 2-й группе). Уровень СРБ в обеих группах достигал максимальных цифр на 3-и сутки (0,45 мг/л, 73 мг/л, 86 мг/л в 1-й группе, 0,27 мг/л, 54 мг/л, 125 мг/л во 2-й группе). Начиная с 3-х суток в обеих группах отмечается снижение маркеров воспаления. Длительность госпитализации в 1-й группе в среднем составила 7 дней, во 2-й — 7,7 дней. Количество случаев хирургической инфекции (ИОХВ) в обеих группах наблюдения не различалось.

Выводы. Настоящее наблюдательное исследование продемонстрировало отсутствие различий по количеству случаев ИОХВ и длительности гос-



Национальное Общество Детских
Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца

питализации пациентов в группах с антибиотикопрофилактикой, выполненной только в операционной или продлённой до 24 ч после операции.

Когнитивный статус и врождённый порок сердца: как разговаривает ребёнок после операции на сердце?

Румянцева А.А.¹, Каменева В.А.²

¹ФГБНУ «НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний» Министерства науки и высшего образования РФ, Кемерово; ²ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный университет», Кемерово

Введение. В настоящее время более 90% младенцев с врождёнными пороками сердца (ВПС) доживают до зрелого возраста. Всё больше внимания уделяется оценке отдалённых результатов операций по поводу ВПС, при этом в большей степени изучен физический компонент здоровья, в то время как когнитивный статус затрагивается редко, а имеющиеся данные неоднозначны.

Цель исследования. Изучение речевого статуса на примере идентификации специфики связности речи при составлении рассказов, создаваемых пациентами после радикальной коррекции ВПС и их условно здоровыми сверстниками.

Материалы и методы. Проведено проспективное исследование двух групп детей. В группу 1 вошли пациенты в возрасте 13–15 лет, оперированные по поводу ВПС в условиях искусственного кровообращения на базе НИИ комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний; группу 2 составили их условно здоровые сверстники средней общеобразовательной школы № 28 г. Кемерово. Проводилось изучение специфики связности речи по диагностической методике Т.А. Фотековой и Т.В. Ахутиной.

Результаты. Выявлены статистически значимые отличия между сравниваемыми группами по основным критериям изучения связности речи в пользу группы 2: критерию смысловой адекватности ($p=0,00016$), возможности программирования текста ($p=0,00002$), грамматического оформления ($p=0,00067$) и лексического оформления ($p=0,00005$). По дополнительным критериям, таким как количество вербальных замен, средняя длина текста, индекс прономинализации, средняя длина слова и стереотипность высказывания, группы статистически не различались.

Выводы. Даже несмотря на успешно проведённую хирургическую коррекцию ВПС, в отдалённом послеоперационном периоде у пациентов остаются нарушения речевых навыков, требующие создания программ когнитивной реабилитации.

Одностворчатый аортальный клапан. Результаты хирургического лечения

**Матаев В.С., Самсонов В.Б., Данилов Т.Ю.,
Подзолков В.П., Черногринов И.Е.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Одностворчатый аортальный клапан (АК) у пациентов детского возраста представляет собой интересную, но малоизученную проблему. В связи с ростом числа операции на АК в педиатрической когорте больных важное значение приобретает качество предоперационной оценки анатомии АК.

Материалы и методы. Изучены непосредственные и отдалённые результаты оперативного лечения 45 пациентов детского возраста с патологией АК, оперированных в период 2005–2018 гг. Пациенты были разделены на две группы: двустворчатый АК (16 пациентов, 1-я группа), одностворчатый АК (29 пациентов, 2-я группа). Обе группы были сопоставимы по таким параметрам, как возраст и площадь поверхности тела. Во всех случаях использовались механические протезы.

Результаты. При оценке результатов предоперационного обследования получены достоверные различия по таким параметрам, как пиковый систолический градиент на АК ($p=0,008$), линейные размеры восходящей аорты ($p=0,006$). Близкие к достоверным различия были получены при оценке фиброзного кольца (ФК) АК ($p=0,07$). Недостаточность АК более III степени у пациентов 1-й группы встречалась достоверно чаще ($p=0,03$). У пациентов 2-й группы расширение ФК АК применялось чаще ($X^2 6,64 (1)$, ОШ=6,14; $p=0,01$).

Отдалённая летальность во 2-й группе составила 6,9%. В 1-й группе летальных исходов не было. Повторно оперированы в 1-й группе 4 (25%) пациента (репротезирование АК). Во 2-й группе — 10 (34,5%) пациентов (5 — репротезирование АК, 5 — в сочетании с протезированием восходящей аорты). При оценке парных значений в отдалённом периоде у пациентов с одностворчатым АК отмечено увеличение медианы линейных размеров и Z-score восходящей аорты ($p=0,0003$).

Выводы. Оценка анатомии АК при его врождённой патологии имеет важное значение для анализа результатов оперативного лечения и прогнозирования возможных повторных вмешательств в отдалённом периоде. Одностворчатый АК может рассматриваться как фактор риска

прогрессирования аортопатии в отдалённом периоде после имплантации
механического протеза.

Роль мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике критических врождённых пороков сердца у новорождённых

Крехова Е.А.

*ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
Волгоград*

Введение. Метод компьютерной томографии — один из ключевых методов лучевой визуализации врождённых пороков сердца (ВПС) у новорождённых, позволяет детально и качественно представить анатомию сердца и экстракардиальных структур.

Цель исследования. Оценить возможности МСКТ в диагностике критических ВПС у новорождённых, разработать алгоритмы интерпретации (чек-листы) полученных изображений для предоперационной подготовки, оперативной тактики, в том числе при комбинированных оперативных вмешательствах. Определить место данного метода в мультимодальной диагностике критических ВПС у новорождённых. Изучить роль метода МРТ в ante- и постнатальной диагностике критических ВПС.

Материалы и методы. Исследования проводились на базе отделения лучевой диагностики ГБУЗ ВОККЦ на 128-срезовом компьютерном томографе 4-го поколения Philips Ingenuity. Обследование проходили пациенты в первые 3–7 суток после рождения. МСКТ проводилась после трансторакальной эхокардиографии (ТТЭ). Методика сканирования соответствовала стандартам: КТ-ангиография в положении лёжа на спине, сканирование с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, диапазон сканирования — от уровня нижней челюсти до уровня воротной вены с в/в седацией. Контрастное усиление: в/в инъекция йопромида 370 мг/л, из расчёта 2 мл/кг (в соотношении КВ и физиологического раствора 2 : 1) с использованием автоматического инжектора со скоростью 1–1,5 мл/с. Использовался подогрев контрастного агента и физиологического раствора. Начало сканирования при мануальном мониторинге плотности КВ на уровне исследования, соответствующем зоне интереса. Дозовая нагрузка 80 кВ.

Результаты. Были выявлены такие ВПС, как пороки конотрункуса (общий артериальный ствол, тетрада Фалло, D-транспозиция магистральных артерий, ДОС из ПЖ, КТМС), коарктация и стенозы аорты, атрезия лёгочной артерии, гипоплазия левых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж лёгочных вен. На основании полученных данных при КТ-сканировании были разработаны чек-листы с ключевой информацией,

построены 3D-модели для детальной визуализации анатомии ВПС для кардиохирургов.

Выводы. МСКТ обеспечивает быструю оценку анатомических особенностей ВПС, существенно дополняет метод ТТЭ за счёт высокого пространственного разрешения с возможностью объёмных реконструкций и выявления сопутствующей экстракардиальной патологии.

Торакоскопическая резекция ушка правого предсердия как альтернативный метод хирургического лечения рефрактерной непрерывно-рецидивирующей предсердной эктопической тахикардии у ребёнка

**Кадочкин В.О., Махлин А.М., Линник Ю.И., Засим Е.В.,
Коваленко О.Н., Ермолина О.Н., Жук Е.Н., Дроздовский К.В.**

*ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь*

Введение. Предсердная эктопическая тахикардия (ПЭТ) из ушка правого предсердия является редкой по локализации предсердной тахиаритмией, часто сопровождается устойчивостью к медикаментозной антиаритмической терапии и сложностью достижения эффекта от радиочастотного воздействия.

Цель исследования. Описать случай успешной торакоскопической резекции ушка правого предсердия как альтернативный метод лечения ПЭТ при неэффективности стандартных методов лечения.

Материалы и методы. Наблюдался ребёнок 13 лет с непрерывно-рецидивирующей ПЭТ. Проводились безуспешные попытки подбора антиаритмической терапии. Поступил для радиочастотной абляции субстрата аритмии. С помощью электроанатомического картирования (Navx Precision) был выявлен очаг предсердной эктопической активности в ушке правого предсердия. Были выполнены две попытки радиочастотной абляции субстрата аритмии. После обоих вмешательств ПЭТ рецидивировала. Было принято решение о торакоскопической резекции ушка правого предсердия ввиду возможного развития аритмогенной кардиомиопатии. Под раздельной однолёточной интубацией выполнена правосторонняя торакоскопия. С использованием электрохирургического аппарата Harmonic, при помощи ультразвуковых ножниц выполнена фенестрация перикарда в проекции ушка правого предсердия. Затем на ушко правого предсердия наложен эндоскопический линейный сшивающий аппарат с кассетой $3,5 \times 45$ мм, ушко прошито поперечно и пересечено. Послеоперационный период прошёл без осложнений.

Результаты. На контрольном ХМ-ЭКГ в послеоперационном периоде и через 3, 6 месяцев предсердной патологической активности не зарегистрировано.

Выводы. Метод торакоскопической резекции ушка правого предсердия может быть рассмотрен в качестве альтернативы стандартным методам лечения ПЭТ этой локализации при их неэффективности.

КТ при атрезии лёгочной артерии: что хочет знать кардиохирург?

Ветра В.М.

ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Атрезия лёгочной артерии имеет большое разнообразие анатомических вариантов и может быть представлена как хорошо сформированными ветвями лёгочной артерии с дуктус-зависимым лёгочным кровотоком, так и отсутствием нативных ветвей лёгочной артерии, где лёгочный кровоток зависит от наличия аорто-лёгочных коллатералей. Вместе с атрезией лёгочной артерии присутствуют другие компоненты врождённого порока сердца или экстракардиальные аномалии.

Цель исследования. Оценить анатомические изменения лёгочного кровотока у новорождённых детей с атрезией лёгочной артерии, вклад аорто-лёгочных коллатералей в кровоснабжение лёгочных сегментов. Выделить ключевые моменты результатов исследования, такие как источник лёгочного кровотока, анатомия аорто-лёгочных коллатералей, кровоснабжение лёгочных сегментов, наличие сопутствующих аномалий аорты, коронарных артерий, системных и лёгочных вен, влияющих на выбор тактики лечения пациента.

Материалы и методы. Исследование проводилось 12 новорождённым детям с представлением об атрезии лёгочной артерии на компьютерном томографе Siemens Somatom Force с применением ЭКГ-синхронизированного сбора данных и построением карт распределения йода.

Результаты. В ходе получения данных КТ-исследования произведена точная регистрация состояния лёгочной артерии и её ветвей (протяжённость атрезии, наличие слияния лёгочной артерии, размеры), наличие внутрисердечных коммуникаций. Оценено наличие других источников лёгочного кровоснабжения: БАЛК, ОАП, бронхиальные артерии, плевральные лёгочные коллатерали, осуществлена попытка оценки адекватности лёгочного кровотока при помощи построения карт распределения йода в паренхиме лёгких.

Выводы. Лечение атрезии лёгочной артерии во многом определяется морфологией ветвей лёгочной артерии и экстракардиальными источниками лёгочного кровоснабжения. Несмотря на то что ЭхоКГ и ангиография являются традиционными методами визуализации врождённых пороков сердца, КТ стала ценной неинвазивной методикой для комплексной оценки экстракардиальной сосудистой анатомии и лёгочной перфузии.

Роль предоперационной компьютерной томографии при планировании срединной рестернотомии у детей

Корочкина Е.С., Хасанова К.А., Абрамян М.А., Бедин А.В.

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. По данным литературы, частота рестернотомий в кардиохирургической практике составляет до 20% от общего количества операций в год и сопровождается значительными трудностями при выделении сердца и сосудов. В детской кардиохирургии сложные ВПС в большинстве своём требуют этапного подхода. Именно этапность коррекции сложных ВПС и необходимость повторных операций при большинстве пороков сердца актуализирует проблему безопасности повторного хирургического доступа.

Послеоперационные спайки представляют собой одну из острейших проблем в современной кардиохирургии. Наличие грубых спаек при рестернотомии всегда усложняет задачу кардиохирурга и повышает риск интраоперационных осложнений. Наиболее широкими диагностическими возможностями для оценки спаечного процесса в средостении обладает КТ, которая позволяет изучить топографию средостения, оценить степень прилегания к грудине как самого перикарда, так и структур средостения, определить наличие и плотность спаек, оценить проходимость и диаметр магистральных сосудов для подбора канюль и метода канюляции, необходимых для экстренного начала ИК при травме сердца.

Цель исследования. Продемонстрировать возможности метода КТ в рамках предоперационной подготовки при планировании рестернотомии.

Материалы и методы. Проведён пересмотр 55 КТ-исследований сердца с внутривенным болюсным контрастированием, которые были выполнены в ходе предоперационной подготовки перед рестернотомией, и записей хода операций срединной рестернотомии с 2018 по 2023 гг.

Выводы. Использование предоперационной КТ при планировании срединной рестернотомии у детей позволяет прогнозировать риски повреждения структур сердца и магистральных сосудов, визуализировать спаечные тяжи и измерять их плотность, что помогает хирургу скорректировать хирургическую тактику в отношении метода и объёма кардиолитиза, оценить проходимость и диаметр магистральных артерий и вен, а также позволяет заранее определить метод канюляции и диаметр канюль при необходимости экстренного начала ИК. Поэтому стандартизация протоколов описания КТ при планировании срединной рестернотомии



Национальное Общество Детских
Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца

с оценкой ключевых критериев является актуальной задачей и требует дальнейшей разработки.

Искусственное кровообращение как фактор риска при коррекции критических ВПС у новорождённых

**Свалов А.И., Султанова Д.А., Тарасов Е.М.,
Пупков А.А., Казанцев К.Б.**

ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург

Введение. В структуре причин младенческой смертности в России врождённые пороки сердца (ВПС) составляют около 10%. Летальность в группе новорождённых в РФ на 2022 г. — 8,07%, с искусственным кровообращением (ИК) — 13,31%.

Цель исследования. Определить факторы риска и диагностические критерии развития неблагоприятных исходов у новорождённых при коррекции критических ВПС.

Материалы и методы. На основании данных ОАР для детей ГАУЗ СО СОКБ № 1 г. Екатеринбурга с 2019 по 2023 гг. был проведён ретроспективный анализ 270 историй болезней новорождённых детей, оперированных по поводу критических ВПС: 174 пациента прооперированы в условиях ИК и 96 новорождённых — без ИК.

Результаты. Общая летальность составила 7,04%. После операций в условиях ИК умерли 18 (10,34%) пациентов, 1 (1,04%) пациент — без ИК. Относительный риск развития летального исхода при применении ИК составил 9,93 ($p=0,005$). Основной вклад в летальность внесли пациенты с классом RACHS-6 — 9 (50,0%) из 18 пациентов. У пациентов, оперированных с ИК, отмечается достоверное увеличение длительности ИВЛ: с ИК — 6,6 суток, без ИК — 2,7 суток ($p<0,001$); пребывания в РАО: с ИК — 7,0 суток, без ИК — 4,1 суток ($p<0,001$).

Выводы. ИК является значимым фактором риска летального исхода, особенно в группе пациентов RACHS-6. При его применении увеличивается длительность ИВЛ и пребывание в РАО. Дальнейшее развитие и оптимизация методов ИК позволят снизить развитие неблагоприятных исходов.

Искусственное кровообращение при коррекции критических ВПС. Особенности течения

Свалов А.И., Султанова Д.А., Тарасов Е.М.,
Пупков А.А., Казанцев К.Б.

ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург

Введение. Использование ИК связано с увеличением риска развития синдрома полиорганной недостаточности (СПОН) и летальности — 13,3% (РФ 2022 г.).

Цель исследования. Определить факторы риска у новорожденных при коррекции критических ВПС в условиях ИК.

Материалы и методы. На основании данных ОАР для детей ГАУЗ СО СОКБ № 1 г. Екатеринбурга с 2019 по 2023 гг. был проведен ретроспективный анализ 174 историй болезней новорожденных детей, оперированных по поводу критических ВПС в условиях ИК.

Результаты. Масса новорожденных в среднем составила 3,4 кг; средний возраст — 9,9 суток, длительность ИК — 95,1 мин. У 107 (61,5%) пациентов после операции в условиях ИК развился СПОН — средний балл через 24 ч после операции по шкале NEOMOD составил 6,25. По поводу тяжелой сердечной недостаточности 91 (52,3%) пациенту проведена продлённая стернотомия и 15 (8,6%) новорожденным — ЭКМО. Средний уровень uNGAL через 6 ч после операции составил 102,5 нг/мл, что потребовало проведения перитонеального диализа у 69 (39,7%) пациентов. Средний уровень прокальцитонина через 24 ч после операции составил 9,15 нг/мл. При этом отношение шансов формирования СПОН при наличии положительных посевов составило 23,6 ($p < 0,001$). После операций в условиях ИК умерли 18 (10,34%) пациентов.

Выводы. Применение ИК часто сопровождается развитием СПОН. Тяжёлая сердечная, почечная недостаточность и воспалительная реакция является предикторами неблагоприятного исхода у новорожденных с ВПС. Это требует своевременной диагностики и современной терапии.

Системно-лёгочные анастомозы: мнимая простота

**Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Утегенов Г.М.,
Нашкенов Т.А., Иванова-Разумова Т.В., Ахаш У.М.**

*НАО «Национальный научный кардиохирургический центр», Астана,
Республика Казахстан*

Цель исследования. Разработан протокол ведения новорождённых с унiventрикулярным сердцем после формирования системно-лёгочного анастомоза (СЛА) (<https://www.hcf.kz/hcfconference/metodicheskie-rekomendatsii/>).

Результаты. Были сформулированы следующие практические рекомендации.

Имеет смысл минимизировать применение СЛА в пользу выполнения других операций/интервенционных вмешательств. Выбору шунта должна предшествовать оценка как анатомии и гемодинамической картины ВПС, так и анатомии ОАП. Особое внимание должно уделяться правильному выбору размеров шунта. В операционной после наложения СЛА с помощью инвазивного измерения сатурации в камерах сердца следует определить отношение Qp/Qs для выбора тактики лечения и определения исходной сатурации в лёгочных венах. В послеоперационном периоде изначально следует стремиться к управлению потоком через шунт посредством изменения вязкости крови и сопротивления как в лёгочном, так и в системном русле.

Выбору инотропного препарата и его дозировки должны предшествовать оценка гемодинамики, расчёт отношения Qp/Qs, оценка сердечного выброса и кислородной доставки. Необходимо стремиться к минимизации инотропной поддержки.

Непрерывный мониторинг гемодинамических показателей и сегмента ST должен дополняться регулярной (пере-)оценкой соотношения лёгочного и системного кровотока (Qp/Qs), определённого по данным КИЦС из артериальной и центрально-венозной пробы. Для мониторинга как сердечного выброса, так и кислородной доставки следует широко использовать сатурацию центрально-венозной крови и коррелирующие с ней значения спектроскопии в близком к инфракрасному диапазоне (NIRS). Непрерывный мониторинг соотношения лёгочного и системного кровотока (Qp/Qs) может осуществляться с помощью пульсоксиметрии и NIRS.

Для профилактики острой остановки сердечной деятельности в раннем послеоперационном периоде следует тщательно мониторировать

сегмент *ST* на ЭКГ, диастолическое АД (целевое значение > 30 мм рт. ст.), а также венозную сатурацию (целевое значение $\geq 50\%$) по данным КЩС и NIRS. Целевое значение артериовенозной разницы по кислороду составляет 20–25%.

При возникновении дисфункции СЛА в ближайшем послеоперационном периоде следует проводить многофакторную оценку гемодинамики ВПС и анатомии шунта. Дисфункция шунта, не поддающаяся консервативной терапии, требует экстренного интервенционного или хирургического вмешательства.

Почему пренатальная диагностика ВПС не улучшает хирургические исходы?

Горбунов Д.В., Абикеева Л., Жанаткызы А.

*НАО «Национальный научный кардиохирургический центр», Астана,
Республика Казахстан*

Введение. Пренатальная диагностика (ПД) создаёт условия для безопасной транспортировки плода в утробе матери; проведения родоразрешения вблизи кардиохирургического центра; стабилизации состояния новорождённого в дооперационном периоде; психологической подготовки будущих родителей к рождению нездорового ребёнка; своевременного хирургического тайминга. Дородовая установка диагноза может способствовать рождению ребёнка в недоношенном сроке.

Обсуждение. Имеются расхождения между пре- и постнатальными диагнозами: у 2,9% новорождённых и у 8,5% абортированных плодов (Bensemlali, 2016). В послеоперационном периоде выживаемость не различается как среди пренатально диагностированных пациентов, так и среди новорождённых, диагностированных после рождения. Отмечается положительное влияние ПД на послеоперационную выживаемость новорождённых лишь с некоторыми критическими ВПС (ТМС, коарктация аорты) (Bonnet, 1999; Li, 2016). Фенотипическая гетерогенность ВПС обуславливает разнообразие морфологических форм ВПС. ПД ведёт к аккумулярованию наиболее сложных вариантов ВПС, имеющих худший прогноз. Для пренатально диагностированных пациентов с коарктацией аорты характерны сравнительно малые размеры дуги аорты, фиброзных колец аортального и митрального клапанов, а также уменьшение индексированных объёмов ЛЖ (McCandless, 2012); с атрезией ЛА и интактной МЖП — более выраженная гипоплазия ПЖ и более частое наличие правожелудочково-коронарных фистул (Тuo, 2012); с синдромом гетеротаксии — наличие вариантов порока, сопровождающихся ТАДЛВ.

Выводы. ПД улучшает дооперационную выживаемость при критических ВПС; отсутствие позитивного эффекта ПД на послеоперационную выживаемость пациентов с ВПС обусловлено как выявлением внутриутробно наиболее сложных морфологических вариантов пороков, так и несовершенством существующей модели «внутриутробной селекции» плодов; необходимо проводить исследования, учитывающие взаимодействие различных факторов влияния ПД на периоперационную выживаемость кардиохирургических пациентов; рост выживаемости среди пренатально

выявленных новорожденных со сложными ВПС может быть индикатором улучшения качества оказания консультативной (во время пренатального консилиума) и неонатальной кардиохирургической помощи.

Сравнение эффективности кровяной кардиopleгии по Дель-Нидо и фармакохолодовой кристаллоидной кардиopleгии в защите миокарда при коррекции дефекта межжелудочковой перегородки

Лазарьков П.В., Орехова Е.Н., Шехмаметьев Р.М., Белов В.А.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» МЗ РФ, Пермь

Введение. Защита миокарда при операциях с использованием искусственного кровообращения и остановки сердца у детей остаётся актуальной проблемой. До сих пор встречается различная степень миокардиальной дисфункции при использовании любых известных вариантов защиты миокарда. Использование комбинированных факторов оценки миокардиального повреждения (МП) и поиск наилучших стратегий интраоперационной защиты миокарда от ишемического повреждения является актуальной задачей.

Цель исследования. Оценить частоту и особенности развития синдрома интраоперационного МП у детей первого года жизни с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) в зависимости от кардиоплегических стратегий.

Материалы и методы. Проведено проспективное рандомизированное исследование. Были обследованы 204 пациента. Сравнивали использование кровяной кардиopleгии Дель-Нидо (I группа, 102 пациента) и официального препарата «Кустодиол» (II группа, 102 пациента). Для оценки результатов использовали: первичную конечную точку — повышение тропонина I (TN-I) через 6 ч после операции более чем в 10 раз от верхней границы нормы, сохраняющееся через 6, 24 ч; вторичную комбинированную конечную точку — верификация синдрома МП: стойкое повышение уровня TN-I более чем в 10 раз от верхней границы нормы, наличие ЭКГ-критериев ишемии миокарда, снижение глобальной продольной деформации левого желудочка (GLS) на 50% от исходного значения через 6 ч после операции.

Результаты. Первичной точки исследования достигли 21 и 55 пациентов в I и II группе соответственно ($p=0,032$). Комбинированной точки в группе с использованием для кардиopleгии препарата «Кустодиол» достигли 34 (33,3%) пациента против 19 (18,6%) пациентов в группе с кровяной кардиopleгией Дель-Нидо ($p=0,049$, $X^2=3,875$, $DF=1$, коэффициент сопряжённости $\phi=0,191$). У 53 (26%) из 204 пациентов повышение TN-I

сохранялось через 1 сутки после операции, сопровождалось изменениями на электрокардиограмме, изменениями параметров продольной механики ЛЖ и в ряде случаев требовало большей инотропной поддержки. К концу первых послеоперационных суток параметр GLS показал более негативную динамику в группе «Кустодиол» по сравнению с группой Дель-Нидо (Ме [Q1; Q3]: -10 [-14,1; -6,27] против -14,8 [-16,5; -10] %; $p < 0,0001$), как и скорость деформации (GSR) миокарда ЛЖ (-0,71 [-0,9; -0,52] с^{-1} в группе Дель-Нидо и -0,57 [-0,760; -0,44] с^{-1} в группе «Кустодиол»; $p = 0,0049$).

Выводы. Полученные данные свидетельствуют о преимуществах использования кровяной кардиopleгии Дель-Нидо для профилактики развития и минимизации степени тяжести синдрома МП у детей первого года жизни в ходе коррекции ДМЖП.

Вклад КТ-ангиографии сердца и магистральных сосудов в диагностику, определение анатомических особенностей функционально единственного желудочка сердца у детей, нуждающихся в трансплантации сердца

**Ручьева Н.А., Рябцев Д.В., Халилулин Т.А.,
Попцов В.Н., Готье С.В.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» МЗ РФ, Москва

Введение. Врождённые пороки сердца (ВПС) являются самой частой формой врождённых заболеваний. ВПС — это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (эмбриопатии), в результате которых возникают нарушения гемодинамики. Значительная часть ВПС может быть подвержена хирургической коррекции (радикальной или паллиативной) в разные сроки жизни ребёнка. Тем не менее часть пороков, несмотря на выполненную хирургическую коррекцию, в отдалённые сроки приводит к хронической сердечной недостаточности (ХСН). В таких случаях трансплантация сердца является единственным выбором для спасения жизни маленького пациента. Для определения показаний к трансплантации необходим детальный анализ всех параметров, касающихся функции и анатомии сердца и сосудов.

Цель исследования. Представить направления, в которых КТ-ангиография (КТА) может оказать наибольшую пользу в выборе показаний к пересадке сердца.

Материалы и методы. Материалы основаны на 3-летнем анализе опыта работы диагностического отделения НМИЦ ТИО. Проводили КТА сердца, органов грудной клетки и брюшной полости, головного мозга детям в возрасте от 1 месяца до 17 лет. Дети находились под наблюдением с периода определения показаний к оперативному лечению до постановки в лист ожидания на трансплантацию. Исследования выполнялись на томографе Revolution EVO (128) (GE Healthcare), использовали перспективную синхронизацию, сканирование толщиной 0,625 мм, контрастное вещество. Согласно проведённому анализу, КТА имела высокую значимость в диагностике гетеротаксических синдромов у детей. КТ обеспечивала визуализацию всех структур грудной и брюшной полости, позволяя оценить степень кардиомегалии, виды ВПС, наличие аспления/полиспления, рас-

положение внутренних органов, анатомию крупных сосудов. При гетеротопических синдромах КТА имела преимущества перед ЭхоКГ.

Выводы. Комплексное применение КТА сердца и сосудов (вместе с другими инструментальными методами диагностики) позволяло определить тактику хирургической коррекции сложных ВПС и осуществлять наблюдение за оперированными детьми в период роста до этапа трансплантации сердца. В ближайшие годы значимость КТ в планировании трансплантации у детей с ВПС существенно возрастёт.

Стентирование ВОПЖ как первый этап в лечении «симптомных» пациентов с тетрадой Фалло

Горбатиков К.В., Тотолин И.С., Мочихин Д.С.,
Новоселова Л.Г., Карпов Е.А., Горянчев К.Е.

ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень

Введение. Достижения в интервенционной кардиологии привели к появлению методик стентирования выводного тракта правого желудочка в качестве альтернативы хирургическому паллиативу (МБТШ) у кандидатов на хирургическое вмешательство высокого риска.

Цель исследования. Провести анализ статей, посвящённых стентированию ВОПЖ при тетраде Фалло (ТФ). Оценить ранние и среднесрочные клинические исходы, эффективность.

Материалы и методы. Проведён анализ 6 статей, посвящённых стентированию ВОПЖ, в ходе которого отобраны 3 статьи, наиболее отвечающие поставленной цели, опубликованные в период 2017–2024 гг. Проанализированы 7 статей, посвящённых сравнению стентирования ВОПЖ и хирургического паллиативного лечения (МБТШ). Отобраны 2 статьи, наиболее отвечающие поставленной цели, опубликованные в период 2019–2023 гг.

Результаты. Стентирование ВОПЖ менее долговечно, чем хирургическое шунтирование, из-за тканевой реакции и врастания фиброзной ткани и гиперплазии эндотелия внутри стента. Стентирование ВОПЖ способствует лучшему и более постоянному симметричному росту лёгочных артерий и $\uparrow\text{SatO}_2$, чем хирургическое паллиативное лечение (МБТШ). Оперативное лечение с удалением стента сопоставимо по времени с трансанулярной пластикой у пациентов без стента.

Выводы. Чрескожный вариант является технически осуществимым, хорошо переносимым и эффективным методом при паллиативном лечении пациентов с обеднённым лёгочным кровотоком. Он способствует сбалансированному росту лёгочных артерий и $\uparrow\text{SatO}_2$, снижая тем самым последующий риск хирургического вмешательства. Стентирование ВОПЖ показано новорождённым с высоким риском хирургического вмешательства. Стентирование ВОПЖ менее долговечно, чем хирургическое паллиативное лечение, но демонстрирует сопоставимые клинические последствия и показатели ранней смертности.

Взгляд кардиохирурга на пренатальный консилиум. Вопросы и прогнозы

Бедин А.В.¹, Абрамян М.А.^{1,2}

¹ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва; ²ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», Москва

Введение. Развитие сердечно-сосудистой системы включает в себя сложный процесс, в который вовлечены генетические факторы и факторы окружающей среды. Учитывая, что примерно 49% беременностей являются незапланированными, женщины могут не принимать мер, профилактирующих развитие пороков развития плода (ПРП). ВПС — ведущая причина младенческой смертности, достигающая в развитых странах 20%, поэтому пренатальная диагностика является важнейшей мерой её профилактики. Кардиологический скрининг плода представляется серьёзной задачей, требующей профессионального подхода. Частота диагностической ошибки при фетальном УЗИ сердца даже в узкоспециализированных центрах колеблется от 4,6–12,1%. В среднем 50–60% живорождённых детей с ВПС нуждаются в хирургической коррекции, среди них — 25% ВПС являются критическими. От 30 до 40% детей имеют комбинированные ВПС. До 30% детей имеют множественные пороки развития. От 8 до 15% ВПС ассоциированы с генетическими синдромами. Недоношенные дети рождаются приблизительно в 12,8%. Летальность новорождённых с гестационном возрастом до 34 недель в сочетании с ВПС ранжируется от 20 до 65%.

Обсуждение. Зачем специалист узкого профиля на пренатальном консилиуме? Согласно Приказу № 1130н от 20.10.2020 г. «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология», при диагностированных ПРП, требующих оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи новорождённому, проводится консилиум врачей в составе врача — акушера-гинеколога, врача-педиатра, врача-неонатолога и врача — специалиста по профилю выявленного ПРП. Консилиум организуется на базе учреждений 3-го уровня. Участие специалистов может осуществляться дистанционно с использованием современных средств передачи данных и телекоммуникации. При необходимости проводится дополнительное обследование с целью определения прогноза для жизни и здоровья ново-

рождённого, включая генетическое обследование, ЭхоКГ, МРТ и/или КТ плода. Задача узкого специалиста на консилиуме: дать пациентке полную картину естественного течения заболевания ребёнка, варианты хирургического и медикаментозного лечения, риски осложнений и летального исхода, прогноз для жизни и здоровья ребёнка с выявленным заболеванием. По результатам консилиума выносятся прогноз для жизни и здоровья ребёнка, даются рекомендации по прерыванию или пролонгированию беременности, в случае которой рекомендуется организация для родоразрешения, которая должна являться стационаром 3-го уровня при критических ВПС.

Выводы и нерешённые вопросы.

1. Выживаемость и эффективность оказания медицинской помощи зависят не только от исходной тяжести ВПС, но и от времени постановки диагноза, сроках начала лечения и его адекватности. Доказано, что ранняя диагностика у плода ВПС, поддающихся лечению, снижает риск перинатальной заболеваемости и смертности.

2. Консилиум не решает и не рекомендует сохранение или прерывание беременности, а предоставляет всестороннюю оценку заболевания пациентке, информирует о наличии или отсутствии медикаментозных показаний к прерыванию и даёт право пациентке принимать решение о дальнейшем течении беременности.

3. При подозрении на ВПС плода при скрининговом УЗИ крайне важно дополнительное проведение экспертного ЭхоКГ с последующей интерпретацией полученных результатов сердечно-сосудистым хирургом или детским кардиологом (проведение совместного осмотра врачом УЗИ и узким специалистом предпочтительно).

4. Суждение о благоприятном или неблагоприятном прогнозе узким специалистом субъективно и не регламентировано никакими правовыми документами.

5. Диагностические ошибки при внутриутробном исследовании сердца плода имеют высокую частоту расхождения диагноза и могут повлечь за собой юридическую ответственность специалистов, предоставляющих пациентке сведения о прогнозе.

6. Необходима разработка на основании действующих приказов по акушерству и гинекологии и клинических рекомендаций по тактике лечения ВПР нормативно-правовых документов, регламентирующих выставление заключения: «неблагоприятный прогноз для жизни и здоровья ребёнка».

Клинический случай гибридного подхода при тяжёлом кровотечении у ребёнка с трахеопищеводным свищом после хирургического лечения ВПС

Абрамян М.А.^{1,2}, Бедин А.В.¹, Пурсанов М.Г.¹, Шамрин Ю.Н.¹

¹ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва; ²ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов имени Патриса Лумумбы», Москва

Введение. Аорто-пищеводный свищ (АПС) — крайне редкое жизнеугрожающее состояние, в детской популяции чаще связанное с послеоперационными осложнениями или ятрогенным характером. Вне стационара без экстренного хирургического вмешательства сопряжено с риском летального исхода, достигающим 100%. При условии хирургического лечения АПС у взрослых летальность достигает 75%. Описаний успешной коррекции АПС после хирургического лечения ВПС у детей в отечественной литературе не обнаружено.

Материалы и методы. Пациентка Д., возраст 4 месяца, масса 7,3 кг, с диагнозом: «ВПС. Сосудистое кольцо, представленное двойной дугой аорты, персистирующий стеноз трахеи, трахеобронхит. Состояние после разобщения сосудистого кольца путём разобщения левой дуги аорты доступом левосторонней торакотомии». Поступила переводом из другого стационара в педиатрическое реанимационное отделение МДГКБ на 9-е п/о сутки с диагностированной двусторонней полисегментарной пневмонией, предположительно вирусного характера в связи с контактом с COVID+ пациентом. Находилась на пролётной ИВЛ. На 13-е п/о сутки отмечено внезапное профузное кровотечение по назогастральному зонду изо рта, носа. При осмотре — поступление алой крови из пищевода. Экстренно выполнено ФГДС — в просвете пищевода большое количество алой крови со сгустками. Слизистая на всём протяжении, до кардиоэзофагеального перехода бледная, блестящая. На расстоянии 8–10 см от уровня передних резцов по задней стенке определяется линейный дефект слизистой до 1 см (с перфорацией 4 мм), из которого отмечается пульсирующее вытекание алой крови. По КЩС падение уровня гемоглобина до 27 г/л. Данная ситуация расценена как осложнение проведённой хирургической коррекции — образование АПС. В условиях палаты реанимации первым этапом на фоне гемотранфузионной терапии заведён в пищевод и раздут в области источника кровотечения зонд Блэкмора (баллон для остано-

ки кровотечения из вен пищевода) диаметром 24 мм. Перевод ребёнка в рентгенооперационную. В условиях рентгенооперационной выполнена ангиография через правую общую бедренную артерию, при которой визуализирован сброс контраста в просвет ложной аневризмы диаметром 4–5 см. Принято решение о выполнении гибридного хирургического вмешательства. Для контроля за кровотечением в просвет аорты на уровне перфорации введён баллон Tyshak Mini 7 × 20 мм. Раздут баллон в просвете аорты, что позволило остановить кровотечение. Пациент перевёрнут на правый бок. Выполнена левосторонняя реторакотомия. При ревизии: плевра плотно спаяна с пищеводом. Выделен пищевод, имbibированный кровью в верхнем отделе. Из спаек выделена левая подключичная артерия и проксимальная культя левой дуги, перевязанная кисетным швом. Для мобилизации нисходящей аорты и поиска источника кровотечения судт и извлечён баллон, расположенный в пищеводе. Вскрыта ложная аневризма, из которой возобновилось активное кровотечение. Обнаружена перфорация на задней стенке пищевода диаметром 4 мм. Последняя ушита обвивным двухрядным швом Викрил 4/0. После удаления тромботических масс обнаружено отверстие в дистальной культе левой дуги диаметром 5–7 мм, образовавшееся вследствие разрыва кисетного шва. Культя ушита обвивным двухрядным швом Пролен 6/0. Баллон судт. Аорта герметична. Кровотечение прекратилось. Для проверки состоятельности шва пищевода в последний нагнетён воздух после предварительного заполнения плевральной полости водой. Пузырьков воздуха нет. Суммарный объём гемотрансфузии до и во время операции составил 1180 мл эритроцитарной массы. Послеоперационный период протекал в соответствии с перенесённым геморрагическим шоком. Продлённая ИВЛ, медседация. Энтеральная пауза 7 суток с учётом ушивания пищевода. Двукратно при эзофагоскопии была подтверждена состоятельность швов пищевода. При проведении рентгеноконтрастного исследования пищевода патологических затёков контрастного вещества не обнаружено. Пациентка выписана на 18-е п/о сутки под амбулаторное наблюдение, за время которого в дальнейшем жалоб не отмечалось, ребёнок энтеральную нагрузку усваивал, явлений дисфагии не было.

Выводы. 1. Клиническая картина раннего п/о периода в реальности была обусловлена нарастанием гематомы из-за «открытия» проксимальной культуры пересечённой дуги аорты и сдавления гематомой трахеобронхиального дерева и пищевода. 2. Данное осложнение маскировалось диагностированным COVID-19 и расценено как проявление трахеобронхита. Гематома не диагностирована. 3. Состояние, обусловленное профузным кровотечением из аорто-пищеводного соустья, может являться фатальным.

4. Применённый гибридный подход позволил остановить кровотечение на время, необходимое для транспортировки в операционную, обеспечить доступ реторакотомии и устранить кровотечение. 5. Соблюдение технического регламента проведения операции при данном пороке (ушивание двухрядным швом обеих культи) является основной профилактикой послеоперационных осложнений.

Сравнение среднеотдалённых результатов реконструкции выводного отдела правого желудочка с использованием моностворчатой заплаты из «Гортекса» (МСЗ) и яремной вены быка с собственной створкой (ЯВБ) при ТФ

**Свободов А.А., Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С.,
Мальсагова А.Д.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Главной проблемой кондуитов всех типов для реконструкции ВОПЖ является потребность в повторных операциях.

Цель исследования. Сравнительный анализ среднеотдалённых результатов операций с использованием МСЗ и ЯВБ.

Материалы и методы. За период 2018–2023 гг. 27 младенцам выполнены РК с использованием МСЗ и ЯВБ. У 15 пациентов (группа А) использована МСЗ, а у 12 младенцев (группа В) — ЯВБ. Возраст пациентов на момент операции в среднем 4,5 месяца, масса — 5,8 кг. Всем больным была проведена трансанулярная пластика ЛА ввиду узкого фиброзного кольца (ФК), Z-score меньше 3. Техника операции у группы В: вырезалась часть ЯВБ, которую использовали в качестве заплаты на выводной отдел с собственной створки. В группе А использовалась методика подшивания отдельной створки из PTFE с последующей пластикой ВОПЖ заплатой из ксеноперикарда.

Результаты. В отдалённом периоде в группе А наблюдались 11 пациентов из 15 выписанных детей. В отдалённом периоде у одного ребёнка потребовалась повторная операция по поводу рестеноза ЛА. У остальных пациентов по данным ЭхоКГ средний градиент давления ПЖ/ЛЖ составил 19 мм рт. ст., недостаточность клапана ЛА увеличилась на одну степень, при этом сохранялся размер ФК. В группе В в отдалённом периоде наблюдались 9 из 12 выписанных пациентов. Повторная операция потребовалась 3 детям в связи с тотальной недостаточностью клапана ЛА. У остальных пациентов отмечалось увеличение недостаточности клапана ЛА III–IV степени в отличие от группы А за счёт значительного расширения ФК ЛА.

Выводы. Использование моностворчатого клапана из PTFE демонстрирует лучшую запирательную функцию в среднеотдалённом периоде по сравнению с ЯВБ и меньшую потребность в повторных операциях.

Сцинтиграфия миокарда у пациентов с хирургической АВ-блокадой после коррекции врожденного порока сердца: перфузионные взаимоотношения

Гарипов А.С.^{1,2}, Патеюк И.В.², Терехов В.С.³,
Радькова Н.К.¹, Голод Н.В.¹

¹ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск, Республика Беларусь; ²Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск, Республика Беларусь; ³УЗ «5-я городская клиническая больница», Минск, Республика Беларусь

Введение. В настоящее время при хирургическом лечении врожденных пороков сердца (ВПС) в 1–2% случаев может развиваться полная атриовентрикулярная блокада (АВ-блокада), требующая имплантации постоянного электрокардиостимулятора (ЭКС). У пациентов с длительной желудочковой стимуляцией могут выявляться нарушения систолической функции сердца и перфузии миокарда.

Цель исследования. Изучить перфузию миокарда левого желудочка (ЛЖ) с помощью однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ) у молодых пациентов с полной АВ-блокадой, возникшей после хирургической коррекции ВПС в отдаленном послеоперационном периоде.

Материалы и методы. Обследованы 20 молодых пациентов в возрасте 18–35 лет с полными АВ-блокадами, которым в детском возрасте имплантировали ЭКС после хирургической коррекции ВПС. Длительность кардиостимуляции составила 15,5 (12,8; 18,9) лет. Всем пациентам на момент исследования был имплантирован двухкамерный ЭКС, показатель процента желудочковой стимуляции составил 100%, проведено общеклиническое обследование и ОФЭКТ с кардиосинхронизацией.

Результаты. По данным ОФЭКТ, суммарный показатель дефектов перфузии в покое составил 5,0 (0,5; 9,5) баллов; суммарный показатель дефектов перфузии при нагрузке — 6,5 (1,5; 14,5) баллов; общий перфузионный дефицит — 9,6 (2,2; 21,3) балла. В 45% случаев у пациентов отсутствовали нарушения перфузии (Summed Stress Score < 4 баллов). Начальные нарушения перфузии были выявлены у 20% и умеренно выраженные — у 35% пациентов. Преходящая ишемия (Summed Difference Score > 1 балла) миокарда ЛЖ по данным сцинтиграфии была выявлена у 40% пациентов: начальная — у 15%; умеренно выраженная — в 25% случаев.

Выводы. У 35% молодых пациентов с полной АВ-блокадой, возникшей после хирургической коррекции ВПС в отдалённом послеоперационном периоде, по данным сцинтиграфии выявлены умеренно выраженные нарушения перфузии, в 25% случаев — преходящая ишемия миокарда ЛЖ. Данные нарушения перфузии могут свидетельствовать о высоком риске развития систолической дисфункции ЛЖ.

Пренатальные ультразвуковые критерии вероятности формирования коарктации аорты в постнатальном периоде

Дюжикова А.В., Дюжиков А.А.

ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», Ростов-на-Дону

Введение. Коарктация аорты (КоАо) — критический ВПС периода новорожденности, диагностика которого у плода при проведении расширенной ЭхоКГ сердца занимает достаточно много времени, при этом остаётся ряд вопросов в прогнозировании её формирования у новорожденного.

Цель исследования. Установить силу связи и количественно оценить диагностическую точность различных ультразвуковых признаков при пренатальном прогнозировании КоАо.

Материалы и методы. За период 2019–2023 гг. было пренатально осмотрено около 700 сердец с подозрением на ВПС на ультразвуковом аппарате экспертного класса Philips EPIQ 5,7 трансабдоминальным конвексным датчиком. Срок гестации плодов превышал 15 недель. Для оценки, в частности, дуги аорты были использованы два режима: В-режим и ЦДК. Все плоды с прогнозируемым высоким риском формирования КоАо были осмотрены в первые 2 суток после рождения.

Результаты. Среди беременных женщин с высоким риском формирования КоАо у 55 плодов при постнатальном УЗИ коарктация подтвердилась у 53 новорожденных. Из 36 плодов с низким риском — у 13 новорожденных. Риск формирования КоАо у новорожденного складывался из количественной оценки приносящих отделов, выносящих отделов сердца плода, отношений размеров, площадей правого и левого сердца, доплеровских и других критериев. При сравнении пациентов с КоАо ($n=76$) и без КоАо ($n=700$) были обнаружены существенные различия в индексе дистальной дуги Ао ($\geq 1,28$), соотношении VTID/VTIS, ЛА/Ао в срезе 3 сосудов. Причём эти соотношения были постоянны на протяжении всего периода нормального развития плодов.

Выводы. Уровень пренатальной диагностики КоАо может быть улучшен при использовании модели прогнозирования с несколькими критериями и нескольких режимов ультразвукового исследования.

Преимущества стентирования открытого артериального протока самораскрывающимся стентом при дуктус-зависимом системном кровотоке

**Скофенко И.Н., Калинина О.И., Бирюкова С.Р.,
Зинченко М.К., Корноухов Ю.Ю., Григорьян А.М., Ильин В.Н.**

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Введение. Гибридный метод этапного лечения пациентов с комплексом гипоплазии левых отделов сердца (КГЛОС) и при перерыве дуги аорты весьма распространён. Одной из важных деталей этого метода является стентирование открытого артериального протока (ОАП) для сохранения системного кровотока после раздельного суживания лёгочных артерий (ЛА).

Цель исследования. Выявить преимущества стентирования ОАП самораскрывающимся стентом по сравнению со стентом, раскрываемым баллоном, при дуктус-зависимом системном кровотоке. Применение для этого самораскрывающегося стента (COOK Silver Flex) представляется удобным и выгодным.

Материалы и методы. В ДГКБ им Н.Ф. Филатова с 2015 по 2023 г. 18 пациентам с КГЛОС и при перерыве дуги аорты был выполнен гибридный метод этапного лечения: раздельное суживание ЛА и имплантация стента в ОАП. Пятерым (27,7%) пациентам были установлены самораскрывающиеся стенты, остальным — раскрываемые баллоном. Возраст пациентов варьировал от 1 до 44 дней жизни (среднее — 9 дней), масса тела — от 2 до 4,3 кг (в среднем 3 кг). Время нахождения в реанимации после имплантации самораскрывающегося стента в 3,5 раза меньше: 6–48 ч (в среднем 28 ч) по сравнению с 7–360 ч (в среднем 99 ч) после использования стента, раскрываемого баллоном. Время и доза облучения пациентов также значимо ниже после установки самораскрывающегося стента (3,06 мин, 113 мкГр/м²) против раскрываемого баллоном (7,8 мин, 307 мкГр/м²). Важно отметить, что только при использовании стента, раскрываемого баллоном, были зафиксированы значимые осложнения (16,6%): дислокация стента, повреждение клапана ЛА, развитие асистолии.

Результаты. Пятерым (27,7%) пациентам с дуктус-зависимым системным кровотоком были успешно имплантированы самораскрывающиеся стенты. Осложнений в ближайшем и отдалённом периодах после этих

процедур не было. Следует отметить выраженное снижение времени нахождения в реанимации и сокращение дозы, времени облучения пациентов в процессе операции.

Выводы. Имплантация самораскрывающихся стентов в ОАП при дуктус-зависимом системном кровотоке демонстрирует более безопасный и технически упрощенный метод стентирования ОАП. Уменьшен риск нарушения гемодинамики в связи с отсутствием этапа раздувания баллона в процессе имплантации самораскрывающегося стента. Важно отметить минимальный риск дислокации самораскрывающегося стента и возможность использования доставляющей системы меньшего диаметра. Также значительно снижена доза и время облучения, как и время нахождения в реанимации после стентирования ОАП.

Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза аорты у новорождённых и грудных детей (пятилетний опыт одной клиники)

**Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Курако М.М., Пардаев Д.Б.,
Мирошниченко В.П., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В.,
Крюкова О.И., Иванова А.Г., Ефремов С.О.**

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Цель исследования. Показать эффективность транслюминальной баллонной вальвулопластики (ТЛБВП) врождённого клапанного стеноза аорты (КСА).

Материалы и методы. За период с сентября 2018 г. по сентябрь 2022 г. ТЛБВП была выполнена у 36 больных с КСА: 35 детей — в возрасте от 1 дня до 15 мес, 1 ребёнок — 12 лет. Из 35 детей 17 (48,5%) были новорождёнными с критическим КСА; 9 (25,7%) — в возрасте от 1 до 3 мес; 6 (17,1%) — от 3 до 6 мес; ещё 3 (8,6%) — от 12 до 15 мес. Изолированный КСА был у 21 (60,0%) ребёнка, у остальных 14 (40,0%) — он сочетался с другими ВПС. При поступлении в критическом состоянии находилось 7 детей (IV ФК по Ross), 10 детей — с III ФК и 18 — с II ФК. Двустворчатый клапан аорты отмечался у 31 пациента, в том числе с дисплазией — у 2 пациентов. У 7 пациентов отмечалась низкая фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ). У 18 (51,4%) детей имелись различные экстракардиальные сопутствующие заболевания. ТЛБВП выполнялась доступом через общую бедренную артерию у 34 пациентов, через общую сонную артерию — у одного пациента. Соотношение баллона к фиброзному кольцу составляло от 0,9 до 1,1. У одного ребёнка с критическим КСА через 3 дня была выполнена повторная ТЛБВП в связи с высоким остаточным ГСД. У 3 пациентов выполнялись одномоментные вмешательства: у 2 — ТЛБВП КСА и ангиопластика коарктации аорты и у 1 — ТЛБВП и операция Рашкинда.

Результаты. Технический успех процедуры составил 100%, интраоперационной летальности не было. Осложнения отмечали в 2 случаях: фибрилляция желудочков и остановка сердечной деятельности на вводимом наркозе. После ТЛБВП ГСД на клапане снизился с $75,9 \pm 20,5$ до $24,1 \pm 4,5$ мм рт. ст. ФВ ЛЖ увеличилась в среднем с $67,7 \pm 17,6\%$ до $72,3 \pm 9,7\%$. Недостаточность АК II степени развилась только у 1 пациента. После ТЛБВП хорошие гемодинамические результаты были полу-

чены у 19 (54,2%) пациентов, у 14 (40,0%) — удовлетворительные и у 2 (5,7%) — неудовлетворительные. Несмотря на эффективную ТЛБВП КСА в госпитальном периоде умерли 2 (5,7%) из 35 пациентов. Это были новорожденные с критическим КСА, низкой ФВ ЛЖ, остальные выписаны из клиники. Отдаленные результаты изучены у 23 (65,7%) из 33 выживших пациентов в сроки от 1 мес до 4 лет. Результат оценивали как хороший у 14 (60,9%) пациентов, удовлетворительный — у 9 (39,1%), неудовлетворительный — у 3 (13,0%), у которых потребовались повторные вмешательства (1 случай — повторная ТЛБВП с удовлетворительным результатом, и 2 случая — открытые хирургические вмешательства вследствие развития недостаточности АК III–IV степени).

Выводы. ТЛБВП в нашей клинике является основным методом лечения КСА у новорожденных и грудных детей. ТЛБВП — безопасный и эффективный метод лечения КСА, сопровождается хорошими клиническими результатами и небольшим количеством осложнений. При критическом клапанном стенозе ТЛБВП позволяет быстро стабилизировать состояние пациента в том числе с сочетанной патологией.

Эндоваскулярное закрытие гемодинамически значимых открытых артериальных протоков у новорождённых и грудных детей

**Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б.,
Курако М.М., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В.**

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. Несмотря на то что эндоваскулярное закрытие открытого артериального протока (ОАП) стало «золотым стандартом» у детей старшей возрастной группы, у новорождённых и грудных младенцев оно находится на этапе становления.

Цель исследования. Показать возможность и безопасность эндоваскулярного закрытия ОАП у новорождённых и грудных детей, в том числе у детей с низкой массой тела.

Материалы и методы. С 2019 г. по апрель 2024 г. нами выполнены попытки эндоваскулярного закрытия ОАП у 14 пациентов в возрасте от 15 дней до 12 месяцев. Масса тела пациентов колебалась от 2,0 до 9,4 кг ($5,8 \pm 3,6$ кг). Трое детей родились недоношенными с массой тела при рождении 1970, 2000 и 2615 г, соответственно эндоваскулярное закрытие ОАП выполнено при массе тела 2, 2,1 и 2,9 кг. У всех пациентов гемодинамическая значимость ОАП подтверждена по данным клинического осмотра и ЭхоКГ-исследования. Размеры ОАП варьировали от 2,5 до 6 мм. Во всех случаях порок был изолированный. Эндоваскулярное закрытие ОАП у 8 больных выполнялось с помощью окклюдеров Amplatzer Duct Occluder I (ADO I), у 5 — с помощью Amplatzer Duct Occlude AS (ADO II AS) и у 1 — с помощью Plug Occluder II (PO II). У троих маловесных детей закрытие ОАП производилось трансвенозно через бедренную вену, у остальных — по стандартной методике через бедренную вену и артерию. При использовании только венозного доступа ангиографический (АГ) контроль расположения окклюдера оценивали в фазе левограммы и по ЭхоКГ (отсутствие обструкции перешейка аорты и устья левой лёгочной артерии). При стандартной методике закрытия правильность расположения устройства определялось только с помощью АГ. По данным АГ, тип А по классификации Криченко был выявлен у 9 пациентов, у них использовались окклюдеры ADO I диаметром от 4 до 8 мм. У 3 пациентов были выявлены протоки (тип D) диаметром до 4 мм, которые были закрыты с помощью окклюдеров ADO II AS, PO II. Ещё у 2 пациентов при типе ОАП

Е были использованы ADO II AS диаметром 5 мм. У 6-месячного пациента с высокой лёгочной гипертензией (ВЛГ) проводился тест на снижение давления в ЛА при обтурации ОАП баллоном, который оказался отрицательным. Несмотря на это, была предпринята попытка закрытия ОАП.

Результаты. Удалось успешно закрыть ОАП у 13 (92.8%) из 14 пациентов. У ребёнка с ВЛГ произвели закрытие ОАП окклюдером ADO I 6/8 мм. При тонзиметрии значимого снижения давления в ЛА не получено, и оставался сброс через устройство. Решено было сменить устройство на окклюдер, предназначенный для закрытия мышечных ДМЖП. Однако при проведении доставляющей системы 7F был отмечен выраженный венозный спазм и дальнейшее вмешательство не проводилось. Все выполненные вмешательства прошли без осложнений. По данным ЭхоКГ, после закрытия ОАП дислокации окклюдеров не наблюдалось, резидуальных сбросов через проток не было. Отмечалась положительная динамика в виде уменьшения размеров левых камер сердца и ЛА. Трое маловесных пациентов переведены в отделение неонатологии для дальнейшего выхаживания, остальные пациенты выписаны домой в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Полученные результаты свидетельствуют об успешном закрытии ОАП у пациентов в возрасте младше 12 месяцев. Успешное эндоваскулярное закрытие возможно даже у недоношенных детей с низкой массой тела. Накопление опыта эндоваскулярного закрытия ОАП у маловесных пациентов позволит отказаться от открытых хирургических вмешательств.

Эндоваскулярное и гибридное стентирование открытого артериального протока у новорождённых и грудных детей со сложными врождёнными пороками сердца, находящихся в критическом состоянии

**Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Шамрин Ю.Н.,
Бедин А.В., Курако М.М., Мирошниченко В.П.**

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Цель исследования. Оценить непосредственные результаты стентирования ОАП у пациентов с дуктус-зависимым системным и лёгочным кровообращением.

Материалы и методы. С 2019 по 2023 г. стентирование ОАП было выполнено у 17 пациентов в возрасте от 3 дней до 3 месяцев и массой тела от 2700 до 6000 г. Новорождённые — 16 пациентов, один пациент — в возрасте 3 месяцев.

Стентирование ОАП при дуктус-зависимом системном кровотоке (ДЗСК) было выполнено у 9 пациентов с диагнозом: синдром гипоплазии левых отделов сердца — 3; ВПС с перерывом дуги аорты — 2; единственный желудочек сердца — 1; аортальный стеноз с гипоплазией ЛЖ — 1. В 5 случаях стентирование ОАП выполнялось гибридно после билатерального суживания лёгочных артерий (ЛА), в 3 случаях — вторым этапом, трансвенозным доступом после билатерального суживания ЛА. В этой группе пациентов имплантировались периферические стенты диаметром от 6 до 8 мм с полным армированием протока. У 2 пациентов в этой группе ранее была выполнена баллонная атриосептостомия.

При дуктус-зависимом лёгочном кровотоке (ДЗЛК) стентирование ОАП было выполнено у 8 пациентов, из которых у 5 — имелись сложные ВПС с атрезией ЛА, у 2 — ВПС со стенозом ЛА и выраженной недостаточностью трёхстворчатого клапана, у 1 — тетрада Фалло с дуктальным отхождением левой ЛА. В 2 случаях стентирование ОАП выполнено трансвенозным доступом через ДМЖП, в 4 случаях — доступом через бедренную артерию и в 2 случаях — при отхождении ОАП от дуги аорты пункционно через общую сонную и подмышечную артерии. В одном случае произведена проводниковая реканализация и стентирование облитерированного ОАП у больного с тетрадой Фалло с атрезией устья левой ЛА. Имплантировались коронарные стенты диаметром от 3,5 до 4,5 мм.

У 6 детей имплантировался 1 стент, у 1 ребёнка — 2 стента, ещё у 1 ребёнка при длинном извитом ОАП — 3 стента.

Результаты. Процедура стентирования ОАП оказалась эффективной во всех случаях и не сопровождалась серьёзными осложнениями. Острой окклюзии или тромбоза стента не наблюдалось. В одном случае произошло смещение стента с баллона, что потребовало его удаления с помощью специальной ловушки.

В группе ДЗСК после стентирования ОАП насыщение артериальной крови кислородом несколько увеличилось с $89 \pm 2,1$ до $93 \pm 4,2\%$. В госпитальном периоде ещё у 5 детей была выполнена баллонная атриосептостомия. Несмотря на все успешно проведённые вмешательства, умерли 3 пациента от нарастания полиорганной и сердечно-лёгочной недостаточности. Остальные 6 детей выписаны из клиники.

В группе детей с ДЗЛК насыщение артериальной крови кислородом увеличилось с $70 \pm 23,2$ до $91 \pm 5,2\%$. Все 8 пациентов выписаны в удовлетворительном состоянии.

Выводы. У больных с ДЗСК стентирование ОАП после билатерального суживания ЛА является первым этапом паллиативного лечения ВПС. Стентирование ОАП у больных при ДЗЛК позволяет уменьшить степень артериальной гипоксемии, улучшить клиническое состояние и является альтернативой наложению системно-лёгочного анастомоза.

Многоэтапное оказание высокоспециализированной медицинской помощи новорождённым и детям первого года жизни с синдромом гипоплазии левых отделов сердца

**Свободов А.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Левченко Е.Г.,
Эргашов А.Ю., Гуласарян Р.С., Горбань Д.А.,
Макаренко М.В., Голухова Е.З.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) — критический врождённый порок сердца, занимающий ведущее место в структуре смертности по причине врождённых пороков сердца, несмотря на низкую частоту встречаемости (до 0,2 на 1000 новорождённых), что объясняется более тяжёлым исходным состоянием, частым наличием сопутствующей патологии, а также развитием прогнозируемых осложнений (стеноз и деформация ЛА или системно-лёгочного шунта, сужение Ао на уровне дистальной дуги, СН вследствие снижения сократительной способности правого желудочка, недостаточность ТК) после операции Норвуда, которые могут проявляться отсроченно и быть фатальными для пациента. Данные осложнения при своевременной диагностике поддаются коррекции, однако это не всегда возможно, поскольку ребёнок находится дома под наблюдением родителей, которые в большинстве случаев не способны распознать первичные симптомы ухудшения состояния.

Цель исследования. Представить новый подход к организации высокоспециализированной медицинской помощи новорождённым и детям первого года жизни с СГЛС, включающий в себя комплекс хирургической, медикаментозной и амбулаторно-профилактической помощи детям первого года жизни как на стационарном, так на межэтапном сроке лечения.

Материалы и методы. Методика состоит из 5 этапов: 1-й — раздельное суживание ЛА; 2-й — продлённая инфузия ППГЕ1 и симптоматическая терапия (включающая при необходимости процедуру Рашкинда) в течение не менее 18 дней; 3-й — операция Норвуда; 4-й — динамическое стационарно-амбулаторное наблюдение и лечение; 5-й — ДКПА.

Результаты. По предлагаемой методике было пролечено 8 пациентов. Всем было выполнено раздельное суживание с последующей операцией Норвуда, без летальных исходов. В процессе динамического наблюдения трем пациентам потребовалось стентирование перешейка Ао после

операции Норвуда. Один пациент умер по месту жительства. Шести пациентам выполнен ДКПА, без летальных исходов.

Выводы. Предлагаемый подход многоэтапного лечения пациентов с СГЛС позволяет улучшить непосредственные результаты после операции Норвуда и снизить межстадийную летальность вследствие раннего выявления и устранения возможных осложнений.

Реконструктивная хирургия корня аорты и аортального клапана с использованием бескаркасного биологического протеза (аортальный или лёгочный гомографт)

Гладышев И.В., Богданов В.Н., Парфенов К.В., Гладышев А.И.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Челябинск

Введение. Врождённая патология аортального клапана (АК) является состоянием, требующим непрерывного мониторинга текущей гемодинамики с оценкой морфофункциональных изменений АК и камер сердца. Некоторым пациентам требуется повторное оперативное вмешательство по причине дисфункции АК.

Цель исследования. Проследить динамику хирургии АК в период 2011–2023 гг. Оценить функцию бескаркасного биологического протеза (аортальный или лёгочный гомографт) в аортальной позиции.

Материалы и методы. В кардиохирургическом отделении № 4 ФГБУ ФЦССХ г. Челябинска в период 2011–2023 гг. было выполнено 269 открытых и эндоваскулярных хирургических вмешательств по поводу врождённой патологии АК. Была выполнена 121 пластическая коррекция на АК. Эндоваскулярные вмешательства — в 20 случаях. Операцию Росса перенесли 40 пациентов. Бескаркасный биологический протез (аортальный или лёгочный гомографт) использовался в 7 случаях. Возраст пациентов на момент коррекции варьировал от 1 года до 18 лет (в том числе и в период новорождённости).

Результаты. Три операции замены АК лёгочным или аортальным гомографтом были выполнены у детей раннего возраста по причине инфекционного поражения АК и клапана ЛА (после ранее выполненной процедуры Росса). В другом случае у пациента после коррекции атрезии ЛА и развития бакэндокардита АК проведена реконструкция корня аорты и АК лёгочным гомографтом. В третьем случае — после бактериального поражения клапана аорты и клапана ЛА. Результаты 5-летнего наблюдения показали безупречную функцию гомографта в аортальной позиции.

В период 2017–2023 гг. выполнены четыре первичные хирургические коррекции с использованием бескаркасного биологического протеза (аортальный или лёгочный гомографт), при этом у 3 пациентов был аортальный порок и у 1 пациента — общий артериальный ствол с перерывом дуги и дисфункцией трункального клапана.

Выводы. При хирургическом и эндоваскулярном вмешательстве на АК высока вероятность повторных операций. Использование бескаркасного биологического протеза (аортального или лёгочного гомографта) даёт нам один из методов коррекции дисфункции АК в любом возрасте, а также показывает отличные результаты в 5-летнем периоде после вмешательства.

Возможности рекомендации выбора тактики хирургического лечения с помощью искусственного интеллекта

Тимофеева О.Ю., Акатов Д.С.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Достижения медицины в области диагностики, хирургических методов и периоперационного ухода в детском возрасте изменили перспективы для больных с тетрадой Фалло (ТФ), увеличив выживаемость и продолжительность жизни. Однако с ростом когорты прооперированных больных обострились давние проблемы и возникли новые, что требует новых тактик лечения ТФ. Для решения этих проблем интеграция искусственного интеллекта (ИИ) является многообещающей, поскольку потенциально может революционизировать ведение пациентов и положительно повлиять на долгосрочные результаты для пациентов с ТФ.

Цель исследования. Разработать модель машинного обучения (МО), рекомендующую хирургическую тактику при ТФ.

Материалы и методы. Было проведено одноцентровое когортное исследование и сформирован датасет, включивший ретроспективный пул медицинских данных 300 больных с ТФ, оперированных в 2019–2022 гг. Целевым признаком были 4 типа операции, которые применялись у детей с ТФ. Датасет был разделён на тестовую и тренировочную выборки в соотношении 70 : 30. Модель обучалась на тренировочной выборке. Для борьбы с переобучением применялась 5-Fold кросс-валидация. Применялись алгоритмы случайного леса и градиентного бустинга. После обучения готовая модель проверялась на тестовой выборке.

Результаты. В нашем исследовании лучше всего себя показала модель LGBMClassifier. Она с наибольшей точностью научилась рекомендовать хирургическую тактику, основываясь на нашем опыте. Также модель определила, что насыщение крови кислородом, размеры лёгочной системы, объём ЛЖ и градиент ПЖ/ЛА являются наиболее важными факторами в выборе оперативного лечения.

Выводы. Интеграция алгоритмов МО в лечении пациентов с ТФ открывает значительные перспективы для улучшения ухода за пациентами. Дальнейшее клиническое применение ИИ потенциально может привести к более эффективному и персонализированному ведению пациентов с ТФ.

Опыт проведения экстракорпоральной сердечно-лёгочной реанимации в педиатрической практике

Гаврилин А.А., Абрамян М.А., Николишин А.Н., Чагирев В.Н., Ластовка В.А., Кузьмин А.В., Брунова О.Ю., Бомбин Д.А.

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. Экстракорпоральная сердечно-лёгочная реанимация (СЛР) определяется как быстрое развёртывание ВА-ЭКМО во время проведения традиционной СЛР или в первые 20 минут после восстановления спонтанного кровообращения. Ограниченность данных о проведении методики у детей требует анализа проблемы.

Цель исследования. Анализ опыта проведения экстракорпоральной СЛР и поиск возможностей по оптимизации методики у детей.

Материалы и методы. С января 2022 г. по апрель 2024 г. в МДГКБ было проведено 20 процедур ВА-ЭКМО, из них 4 — в рамках экстракорпоральной СЛР; летальность составила 55%.

Результаты. Во всех случаях в качестве метода поддержки кровообращения при СЛР была использована ВА-ЭКМО с периферической канюляцией. Количество человек в команде при подключении составляло от 5 до 7. Возраст пациентов варьировал от 11 до 16 лет, продолжительность ВА-ЭКМО составляла 15–57 ч. Двое пациентов были отлучены от ЭКМО, одной пациентке в дальнейшем была проведена трансплантация сердца, одна пациентка скончалась.

Выводы. Экстракорпоральная СЛР является эффективной методикой при рефрактерном кардиогенном шоке у детей. Минимизация времени подключения ВА-ЭКМО, эффективная традиционная СЛР, слаженность действий команды, применение систем компрессии грудной клетки — значимые критерии успеха. Необходим дальнейший анализ проблемы для стандартизации методики у детей.

Клинический случай применения ЭКМО после реимплантации аномальной левой коронарной артерии — непосредственный и отдалённый результат

**Нохрин А.В., Кулемин Е.С., Суворов В.В., Новак М.Ю.,
Попова Л.Л., Селиверстова А.А., Тризна Е.В.,
Кирьяков К.С., Соловьева Е.А., Романова Е.П.,
Лапекин С.В., Яковлев А.В., Иванов Д.О.**

*ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет» МЗ РФ, Санкт-Петербург*

Введение. Синдром ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery) — редкий врождённый порок сердца, характеризующийся отхождением левой коронарной артерии от лёгочной артерии и развитием тяжёлой сердечной недостаточности в раннем периоде новорождённости. Реимплантация аномальной коронарной артерии является операцией выбора. Использование ЭКМО — один из методов циркуляторной поддержки в раннем послеоперационном периоде в случае выраженной левожелудочковой недостаточности.

Цель исследования. Оценить и продемонстрировать восстановление сократительной способности левого желудочка (ЛЖ) после реимплантации ALCAPA у пациента, находящегося на ЭКМО. А также продемонстрировать результаты отдалённого наблюдения за данным пациентом.

Материалы и методы. Проведён анализ клинического случая пациента с ALCAPA, оперированного в клинике СПбГПМУ. Новорождённый в возрасте 9 дней поступил в крайне тяжёлом состоянии. Проводилась кардиотоническая поддержка, ИВЛ, при этом ФВ ЛЖ составляла 10%. После операции прямой реимплантации левой коронарной артерии ребёнок находился 14 дней на продлённом экстракорпоральном кровообращении. Ежедневно выполнялось ЭхоКГ-исследование сердца — отмечался постепенный прирост сократительной способности миокарда с 5% (непосредственно после операции) до 60% (на 14-й день ЭКМО).

Результаты. Использование ЭКМО в раннем послеоперационном периоде позволило поддержать адекватную системную перфузию, снизить нагрузку на ЛЖ, уменьшив венозный возврат, и обеспечить адекватную реперфузию повреждённого миокарда ЛЖ. Новорождённый 28 дней находился в отделении реанимации, включая 14 дней ЭКМО и 14 дней лечения синдрома полиорганной недостаточности. Выписан из клиники домой через 42 дня стационарного лечения на поддерживающей терапии

ХСН под наблюдением детского кардиолога. Через 1 год пациенту выполнено повторное комплексное обследование, включая радиоизотопную сцинтиграфию сердца.

Выводы. Данный клинический случай демонстрирует эффективность использования стратегии ЭКМО у новорожденного с исходным развитием тяжелой дисфункции ЛЖ при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии до и после прямой реимплантации (ALCAPA). Продленная ЭКМО в сроки 14 дней после операции позволяет поддерживать системную перфузию и восстановить сократительную способность ЛЖ. Эффективность данной стратегии подтверждена отдаленными результатами обследования пациента, включая радиоизотопную сцинтиграфию сердца.

Непосредственные и среднесрочные результаты лечения критического аортального стеноза у новорождённых

Кожанов Р.С.¹, Егунов О.А.¹, Кривошеков Е.В.²

¹Научно-исследовательский институт кардиологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. Первичное вмешательство при критическом стенозе аортального клапана (АК) у новорождённых должно обеспечивать адекватное устранение обструкции, не вызывая значимой аортальной недостаточности. В настоящий момент существуют две «конкурирующие» стратегии лечения новорождённых: баллонная вальвулопластика (БВ) и открытая комиссуротомия (ОКТ) АК, каждая из которых имеет свои преимущества и недостатки.

Цель исследования. Проанализировать и сравнить непосредственные и среднесрочные результаты лечения критического аортального стеноза у новорождённых.

Материалы и методы. Был проведён ретроспективный анализ вмешательств, выполненных новорождённым с критическим стенозом АК в КХО № 2 НИИ кардиологии ТНИМЦ в период 2006–2023 гг. Тактика лечения основывалась на анатомии АК, функции ЛЖ, соматическом статусе и сопутствующих врождённых пороках сердца (ВПС).

Результаты. В исследование были включены 32 новорождённых с критическим стенозом АК (75% мальчиков). ОКТ АК была выполнена 22 пациентам, БВ — 10 пациентам. Медиана возраста при первичном вмешательстве составляла 15 [7,3–28] дней. У 4 (12,5%) пациентов отмечался комплекс Shone.

Значимое снижение пикового градиента на АК отмечалось в группе ОКТ АК с 71,5 [51,65; 88,25] до 24 [15; 27,5] мм рт. ст. ($p < 0,01$) и в группе БВ с 74 [50; 87,5] до 27 [17,75; 29,25] мм рт. ст. ($p < 0,028$).

Степень недостаточности АК после БВ была выше ($2,0 \pm 0,6$), чем при ОКТ ($1,1 \pm 0,6$) ($p < 0,004$). Трём (30%) пациентам в группе БВ потребовалась операция Росса на следующий день вследствие тотальной недостаточности АК. Регистрировалось 2 (6,25%) случая ранней летальности, по одному в каждой группе.

Медиана времени наблюдения за пациентами составила 6,9 [5,2; 10,8] года при среднесрочной выживаемости 100%.

Выводы. БВ и ОКТ АК обеспечивали сопоставимое уменьшение клапанного градиента и выживаемости у новорождённых при меньшем пребывании в стационаре в краткосрочном периоде наблюдения. При БВ чаще наблюдалась тотальная аортальная недостаточность, которая требовала выполнения операции Росса.

Отдалённые проблемы Фонтенов. Клинический случай

Ганюкова Н.В., Дидык В.П.

ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ
(г. Калининград), Калининград

Введение. В настоящее время операции Фонтена (ОФ) в модификации экстракардиального кондуита (ЭКК), применяемой с 1997 г., отдаётся большее предпочтение. Пациенты с ЭКК должны проходить регулярные обследования, в том числе КТ, зондирование и ангиографию. Несмотря на значимый прогресс в лечении таких пациентов, вопросов по профилактике и лечению возникающих осложнений очень много.

Цель исследования. Описание клинического случая у ребёнка с выполненной ОФ с фенестрацией, с наличием системно-лёгочных коллатералей, которые явились причиной повторных массивных лёгочных кровотечений.

Материалы и методы. Пациент К., 2010 г., экстренно поступил в детскую больницу с желудочным кровотечением, гемоглобин 55 г/л, сатурация 78%.

Из анамнеза известно, что у пациента ВПС, атрезия лёгочной артерии с ИМЖП, гипоплазией ПЖ и ТК. В 2012 г. — формирование двунаправленного кавопульмонального анастомоза, иссечение межпредсердной перегородки, пересечение ствола ЛА с пластикой бифуркации заплатой из ксеноперикарда; в 2015 г. — фенестрированное тотальное кавопульмональное соединение.

Желудочные кровотечения возникли с ноября 2023 г. По ФГДС: эрозивно-геморрагический гастрит, расценён как следствие длительного приёма дезагрегантов. В феврале 2024 г. повторное поступление в детскую больницу, ночью, с ещё более массивным кровотечением, выраженной постгеморрагической анемизацией, что потребовало госпитализации в ОРИТ, проведения гемоплазмотрансфузии. На 4-е сутки переведён в общее отделение, однако повторился рецидив кровотечения. По данным ФГДС — эрозивная гастропатия. Через 10 дней на третьей ФГДС — эрозивно-язвенные изменения в стенке пищевода и желудка купированы. Консультируется кардиохирургом, рекомендовано проведение фибробронхоскопии (ФБС), на которой источник лёгочного кровотечения достоверно не выявлен, предположительно, из правого бронхиального дерева. Пациент экстренно переводится в ФЦ ВМТ. При поступлении обращает внимание десатурация 78–80%, градиент на фенестрации ЭКК высокий, 15–8,5 мм рт. ст., ослабление дыхания справа, выраженная одышка, кахексичность

пациента. По МСКТ: крупный коллатеральный сосуд по передней стенке трахеи и стенке правого главного бронха, правосторонняя пневмония, признаки окклюзии промежуточного, нижнедолевого и частично среднедолевого бронхов справа. Проведение ФБС вследствие появившегося подтекания крови со стороны правого промежуточного и нижнедолевого бронхов при частичной фрагментации — пришлось остановить из-за угрозы рецидива кровотечения. 21 марта 2024 г. проведена аортография, выявлены системно-лёгочные коллатерали левой и правой внутренних грудных артерий с обширными зонами кровоснабжения вокруг правого бронха. Выполнена их эндоваскулярная спиральная эмболизация. Проведённая на следующий день ФБС — успешное удаление всех имевшихся сгустков крови. В результате чего просвет правого среднедолевого и нижнедолевого бронхов восстановлен, подтекания крови при этом не отмечалось. По данным ЭхоКГ, градиент на фенестрации снизился (7,3–4,6 мм рт. ст.), сатурация повысилась до 97%, улучшилось общее самочувствие пациента, купировалась одышка.

Результаты. Пациент выписан на 4-е сутки после проведённой эмболизации коллатералей в удовлетворительном состоянии, с повышением Sat и снижением градиента на фенестрации.

Выводы. 1. Пациенты с унивентрикулярной гемодинамикой должны находиться под наблюдением специалистов постоянно, пожизненно. 2. Развитие системно-лёгочных коллатералей у пациентов после ОФ в отдалённом периоде может приводить к массивным лёгочным кровотечениям.

Применение регионарной анестезии у детей при операциях с искусственным кровообращением

Тарасов Е.М.¹, Свалов А.И.¹, Хиновкер В.В.²

¹ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург; ²ФГБУ «Федеральный Сибирский научно-клинический центр Федерального медико-биологического агентства», Красноярск

Введение. Недостаточный контроль болевого синдрома в послеоперационном периоде может быть ассоциирован с неблагоприятными последствиями в виде избыточного физиологического стресса, неадекватного дыхания, использования высоких доз опиоидных анальгетиков.

Цель исследования. Определить эффективность и безопасность применения паравертебральной блокады в детской кардиохирургии. Оценить влияние регионарной анестезии на течение периоперационного периода.

Материалы и методы. На базе ОАР для детей СОКБ № 1 г. Екатеринбурга с августа 2023 г. начато проспективное когортное исследование применения паравертебральной блокады в детской кардиохирургической практике.

Критерии включения: плановые кардиохирургические вмешательства, возраст пациентов 1–18 лет, использование искусственного кровообращения (ИК). Критерии исключения: осложнённое течение послеоперационного периода.

Результаты. На текущий момент в исследуемую группу попал 21 пациент. Медианный возраст составил 6 лет, МКИ 25–75 % [2; 13]. Медиана массы тела — 18 [13; 40] кг. Длительность операции составила 130 [120; 210] минут, время ИК — 42 [27; 87] минуты, длительность пережатия аорты — 24 [8; 30] минуты. Интраоперационная потребность в фентаниле — 1,5 [1,5; 2,0] мкг/кг/ч, послеоперационная — 0,73 мкг/кг/ч (95 % ДИ 0,64–0,82). Медиана длительности ИВЛ в послеоперационном периоде — 10 минут [0; 60]. Десять (48 %) пациентов были экстубированы на операционном столе. Послеоперационная тошнота и рвота развилась только у 1 (5 %) пациента. Осложнений, связанных с проведением паравертебральной блокады, не отмечалось.

Выводы. Основываясь на полученных данных, можно предположить, что использование регионарной анестезии оказывает благоприятное влияние на течение периоперационного периода у детей, перенёсших кардиохирургические вмешательства. Однако требуется проведение дальнейших исследований для подтверждения имеющихся результатов.

Одиннадцатилетний опыт трансвентрикулярного закрытия ДМЖП на работающем сердце: является ли процедура достаточно безопасной?

Налимов К.А., Ляпунова Ю.Ф., Майдуров Ю.А., Зеленева Н.В.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Хабаровск

Цель исследования. Представить результаты трансвентрикулярного закрытия ДМЖП off-pump окклюдерами специального типа.

Материалы и методы. В ФГБУ ФЦССХ г. Хабаровска с ноября 2012 г. по июль 2023 г. были прооперированы 108 пациентов с ДМЖП с использованием окклюдеров LEPU Medical. Доступом к сердцу служила нижнесрединная министернотомия, и лишь в 1 случае — передняя миниторакотомия слева (V м/р). Возраст пациентов варьировал от 1 мес до 32 лет (в среднем — 3,6 года); в возрасте до 1 года — 42 (38,2%) ребёнка. Во всех случаях отмечались признаки гиперволемии малого круга кровообращения. QP/QS — от 1,5 до 3,3. Максимальный размер ДМЖП — 12 мм. Размер окклюдеров составил от 4 до 14 мм, в среднем $5,8 \pm 1,2$ мм. Преимущественно пациенты имели ХСН II ФК по NYHA.

Результаты. Госпитальной летальности не было. Длительность операции варьировала от 32 до 124 минут, в среднем 76 минут. ИВЛ после операции продолжалась в среднем 3,7 ч. Переход операции в условия ИК был в 5 (4,6%) случаях. Интраоперационно нарушений ритма сердца в виде АВ-блокад не было. В раннем послеоперационном периоде на госпитальном этапе преходящая полная АВ-блокада зафиксирована у 2 (1,8%) пациентов, у одного из них, которому имплантирован ЭКС, — с развитием синкопального состояния. В дальнейшем при выписке из стационара у обоих пациентов синусовый ритм восстановился самостоятельно. У 2 (1,8%) пациентов полная АВ-блокада выявлена через 4 и 6 месяцев. У первого — выявлена частичная дислокация окклюдера с развитием умеренной обструкции выводного отдела левого желудочка, что, помимо имплантации ЭКС, потребовало удаление девайса. Второй пациент умер в отдалённом регионе в течение 3 суток после выявления НРС, не дождавшись транспортировки. Один (0,9%) пациент внезапно умер на фоне полного благополучия через 13 месяцев после имплантации окклюдера, причина не установлена. Свобода от полной АВ-блокады в отдалённом периоде в 100% случаях отмечена только при закрытии мышечных ДМЖП.

Выводы. Операция чрезвентрикулярного закрытия ДМЖП окклюдерами специального типа без использования АИК является высокоэффективной процедурой с нулевой госпитальной летальностью. Возникновение полной АВ-блокады в отдалённом периоде — серьёзное жизнеугрожающее осложнение, которое требует дальнейшего изучения, в том числе проведения мультицентровых исследований с поиском факторов риска его развития.

Клиническое исследование биосовместимого полимерного материала в качестве противоспаечной заплаты в кардиохирургии

Егунов О.А.¹, Степанов И.В.¹, Гришин А.С.², Михеева Э.Р.²,
Синенков М.А.²

¹Научно-исследовательский институт кардиологии – филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ООО «Айкон Лаб ГмБХ», Нижний Новгород

Введение. Выполнение рестернотомии и кардиолиза сопряжено с колоссальным риском повреждения сердца и магистральных сосудов. Приоритетным для сердечно-сосудистой хирургии способом, облегчающим выполнение рестернотомии, является применение противоспаечных заплат. Изделия из материала Реперен® более 10 лет применяются для реконструктивно-восстановительных операций в области нейро- и абдоминальной хирургии. За этот период материал продемонстрировал высокие свойства инертности к тканям, позволяющие рассматривать его как противоспаечную заплату для кардиохирургии.

Цель исследования. Оценить эффективность противоспаечных заплат, изготовленных из биосовместимого полимерного материала Реперен® с армирующим слоем и без него, в качестве противоспаечной перикардиальной заплаты.

Материалы и методы. В исследование включены дети с ВПС ($n=20$) в возрасте до 1 мес, требующие паллиативного вмешательства в объёме суживания лёгочной артерии тесьмой с последующей радикальной коррекцией ВПС. Использовались два вида заплат из материала Реперен® (произведённого компанией ООО «АйконЛаб ГмБХ», Россия): с ($n=10$) или без ($n=10$) армирующего слоя; выбор осуществлялся методом «конвертов» в день операции.

При паллиативном вмешательстве (I этап) во время ушивания п/о раны всем пациентам в перикард имплантировалась одна из заплат путём фиксации к перикарду нитями Пролен 5/0.

В п/о периоде отслеживались осложнения и исходы, в том числе на основании длительности ИВЛ, пребывания в ПИТ и стационаре. Осуществлялся забор крови с исследованиями на гематологическом и биохимическом анализаторах.

Через 3–6 месяцев, во время радикальной коррекции ВПС (II этап), выполнялась рестернотомия с эксплантацией заплаты с окружающими тканями и последующим гистологическим и морфологическим исследованием.

При гистологическом исследовании использовались два вида окрашивания: гематоксилин и эозин и окраска по Ван Гизону. Фиброз оценивался полуколичественным методом: 1 балл — минимальная, 2 балла — умеренная, 3 балла — высокая выраженность фиброза.

Результаты. В исследовании отсутствовали осложнения и летальные исходы на обоих этапах вмешательства.

На I этапе имплантируемые заплаты не изменяли план и продолжительность вмешательства вне зависимости от наличия или отсутствия армирования. П/о период протекал без осложнений. Медиана времени ИВЛ в п/о периоде составляла 123 [85; 160] ч, пребывания в ПИТ и стационаре — 11 [8; 15] и 20 [14; 32] дней. Лабораторные показатели находились в пределах референсных значений в течение всего периода госпитализации.

На II этапе рестернотомия выполнялась по стандартной методике, без технических сложностей. При визуальной оценке ни у одного из пациентов не отмечалось выраженного спаечного процесса между заплатой и грудной с одной стороны и заплатой и интраперикардиальными структурами с другой стороны.

При гистологическом исследовании определялась минимальная воспалительная реакция в зоне имплантации двух видов заплат, с признаками частичной мезотелизации при окрашивании препаратов гематоксилином и эозином. При окраске по Ван Гизону по периферии зоны имплантации отмечался фиброз от минимальной до умеренной степени выраженности (1–2 балла). При сравнении степени фиброза вокруг имплантируемых заплат и шовного материала (Пролен 5/0) отмечалась более выраженная реакция вокруг шовного материала — 3 балла против 2 баллов.

Выводы. В клиническом исследовании заплат, изготовленных из биосовместимого полимерного материала Реперен® с армирующим слоем и без такового, были получены клинические и гистологические данные, позволяющие рассматривать материал в качестве потенциальной противоспаечной заплаты, облегчающей и повышающей безопасность выполнения рестернотомии и кардиолиза в сердечно-сосудистой хирургии.

Интрапульмональная перкуссионная вентиляция лёгких: опыт применения в практике врача-реаниматолога

Урузбаева Е.А., Карпов Е.А., Горбатилов К.В.,
Тотолин И.С., Машкина Н.А.

ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень

Введение. ИПВЛ (IPV, intrapulmonary percussive ventilation) — это модификация техники вентиляции с перемежающимся положительным давлением. Данный метод респираторной терапии осуществляется посредством высокоскоростного воздушного потока, при котором маленькие объёмы воздуха (перкуссии) подаются пациенту с высокой регулируемой частотой и относительно низким уровнем давления через специальный открытый контур (фазитрон), реагирующий на изменения лёгочного импеданса. Основной механизм действия заключается в вовлечении в процесс дыхания периферических лёгочных структур (рекрутирование альвеол), что обеспечивает хорошую дренажную функцию.

Цель исследования. Проанализировать собственный опыт применения интрапульмональной перкуссионной вентиляции лёгких у детей кардиохирургического и торакального профиля.

Материалы и методы. В отделении анестезиологии и реанимации № 4 ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1» с октября 2023 г. по май 2024 г. 7 пациентам была проведена процедура интрапульмональной перкуссионной вентиляции. Возрастной диапазон составил от 1 месяца до 11 лет, медиана массы тела — 8,7 (3,5–17) кг. Спектр патологии представлен ателектазированием на фоне БЭН после оперативной коррекции ВПС ($n=3$), хроническим синдромом микроаспирации ($n=1$), муковисцидозом ($n=1$), аспирацией строительного мусора в дыхательные пути ($n=1$), хроническим пневмонитом, вызванным аспирацией сульфата бария в дыхательные пути ($n=1$). Четырём пациентам процедура проводилась через ЭТТ с сохранённым спонтанным дыханием, одному — через трахеостомическую канюлю, двум детям ИПВЛ выполнялась через лицевую маску. В качестве аппаратов использовались IPV2C (Percussionaire® Corporation, США) ($n=3$) и Phasitron IPV CH ($n=4$). Процедуры по 30 минут 4 раза в день выполнялись врачами отделения, один пациент в настоящий момент продолжает получать курсы ИПВЛ с выполнением процедуры мамой ребёнка.

Результаты. В госпитальный период летальности не отмечалось. Медианное время ИВЛ (от момента начала ИПВЛ до получения клинического

эффекта/экстубации) составило 26 ч. Ни у одного ребёнка не отмечалось осложнений в ходе выполнения курсов.

Выводы. ИПВЛ является отличным, клинически эффективным методом комплексной терапии патологии БЛС у пациентов детского возраста, минимизирующим осложнения и сокращающим сроки пребывания на ИВЛ.

Отдалённые результаты хирургического лечения аномалии Эбштейна методом «конусной реконструкции»

Трошкинев Н.М.¹, Егунов О.А.¹, Связов Е.А.¹,
Соколов А.А.¹, Кривошецов Е.В.²

¹Научно-исследовательский институт кардиологии – филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. Аномалия Эбштейна (АЭ) — врожденный порок сердца синего типа. Впервые данную патологию описал Wilhelm Ebstein в 1866 г. Наиболее современным методом коррекции считается «конусная реконструкция» ТК, впервые выполненная da Silva в 1989 г.

Цель исследования. Представить результаты хирургического лечения АЭ в раннем и отдалённом периодах наблюдения.

Материалы и методы. С 2011 по 2022 гг. в отделении КХО № 2 ТНИМЦ НИИ кардиологии г. Томска выполнена коррекция у 58 пациентов с АЭ. Возраст пациентов составил 5,91 [2; 9] года, масса пациентов — 24,57 [12,5; 27,5] кг. Наибольшее количество пациентов было с АЭ типа С (74,1%). До операции наблюдалась II–III степень недостаточности на ТК и значительное увеличение размеров правых камер сердца у всех пациентов. Конусная реконструкция состояла из пластики клапана собственными тканями створок и коррекции сопутствующих пороков. В 4 случаях конусная реконструкция сопровождалась ДКПА (двунаправленный кавопульмональный анастомоз). Время ИК составило 113,59 [90; 126] мин, время пережатия аорты — 87 [68; 96] мин. ЭхоКГ-оценка проводилась до операции, при выписке из стационара и в отдалённом периоде наблюдения.

Результаты. В раннем послеоперационном периоде у всех пациентов снизилась степень недостаточности на клапане ТК и уменьшились размеры правых камер сердца. В раннем послеоперационном периоде был один летальный исход (1,7%). Один случай полной АВ-блокады, потребовавший имплантации ЭКС. У 2 (2,4%) пациентов с ДКПА потребовалось отсроченное сведение грудины из-за нестабильной гемодинамики в раннем послеоперационном периоде. Недостаточность ТК после реконструкции составила: до I степени — 46 (79,3%) случаев, I–II степени — 3 (5,1%) случая, отсутствие недостаточности — 8 (13,7%) случаев. Пиковый градиент составил 7 [6; 9] мм рт. ст., средний градиент — 4 [5;3] мм рт. ст. В отдалённом периоде наблюдения были обследованы 30 пациентов, время

наблюдения составило 42,9 [12; 76] месяца, максимальный период наблюдения — 10 лет. В одном случае потребовалось дополнительно выполнить ДКПА. Статистически значимых изменений в пиковом градиенте на ТК (6,5 [5; 9] мм рт. ст.), среднем градиенте (3 [2,5; 4,5] мм рт. ст.), а также степени недостаточности на ТК не наблюдалось.

Выводы. В настоящее время конусная реконструкция — наиболее оптимальный метод коррекции АЭ с хорошими отдалёнными результатами и минимальными количествами реопераций.

Оценка состава микрофлоры кишечника у детей после хирургического лечения врождённых пороков сердца. Пилотное исследование

Егунов О.А.¹, Трошкинев Н.М.¹, Бородина Е.Е.¹,
Сорокин О.В.², Бощенко А.А.¹

¹Научно-исследовательский институт кардиологии – филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ООО «ВедаГенетика», Новосибирск

Введение. Все кардиохирургические операции, особенно с использованием искусственного кровообращения, оказывают значимое воздействие на качественные и количественные характеристики микрофлоры кишечника в виде дисбаланса и увеличения титра условно-патогенных микроорганизмов. И если для взрослых пациентов эти изменения слабо коррелируют с прогнозом, то у детей с врождёнными пороками сердца (ВПС) нарушение микрофлоры кишечника, являющейся важнейшим компонентом гомеостаза, может существенно ухудшить как непосредственные, так и отдалённые результаты хирургических вмешательств.

Цель исследования. Оценить переносимость и безопасность применения метабиотика «ФитолизатBaby» у детей, оперированных по поводу ВПС.

Материалы и методы. На базе КХО № 2 ТНИМЦ НИИ кардиологии выполнено пилотное исследование по оценке микрофлоры кишечника у детей, перенёвших оперативное лечение ВПС, на фоне приёма метабиотика «ФитолизатBaby». Критерии включения в исследование: возраст старше 3 лет, отсутствие диспепсических нарушений до операции, согласие родителей на участие в исследовании. В исследование вошло 5 пациентов, возраст которых составил $8,4 \pm 4,7$ года, рост — $133,6 \pm 27,9$ см, масса тела — $42,2 \pm 24,54$ кг. С целью профилактики раневой инфекции всем пациентам в п/о периоде назначался Цефазолин в дозе 3000 мг/сут на протяжении 3 суток. Дозировка пищевой добавки рассчитывалась согласно инструкции. Оценка микробиологического исследования кала выполнялась методом ПЦР системой «Микрофлора человека» с целью определения состояния кишечной микробиоты перед хирургическим вмешательством (до назначения препарата), в первые послеоперационные сутки (на фоне приёма) и за 1 сутки до выписки из стационара (на фоне приёма препарата). Длительность госпитализации составила $10,4 \pm 3,64$ суток.

Результаты. В исследовании отсутствовали летальные исходы. Длительность операции составила 144 ± 25 минут, время ИК — 35 ± 7 ми-

нут, длительность п/о ИВЛ — 75 ± 15 минут. Ни у одного из пациентов не было зафиксировано признаков непереносимости метабиотика «ФитолизатBaby» ни на одном из этапов. В первые послеоперационные сутки титр *E. coli* возрос у 4 пациентов, *Bacteroides* spp. — у 5 пациентов, *Staphylococcus aureus* и *Candida* spp. — у 2 пациентов. К моменту выписки из стационара у 4 (80%) пациентов титр *E. coli* и общая бактериальная масса снизились до уровня референсных значений и только в 1 (20%) случае изменений микрофлоры на фоне приёма «ФитолизатBaby» не отмечалось. *Staphylococcus aureus* выявлен у 1 пациента, *Candida* spp. — у 2 пациентов. Эпизодов диспепсии с расстройством стула не фиксировалось.

Выводы. Полученные данные свидетельствуют о безопасности, хорошей переносимости метабиотика «ФитолизатBaby», на фоне приёма которого отмечено снижение титра патогенной флоры кишечника у детей после кардиохирургических вмешательств, что может быть основанием для проведения контролируемого исследования по оценке эффективности «ФитолизатBaby».

Кардионейроабляция как метод выбора у детей с вазовагальным обмороком и симптоматической брадикардией: эффективность и безопасность

Дишеков М.Р., Талалаева Е.А., Зекир Э.А., Абрамян М.А.

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. Кардионейроабляция (КНА) в настоящее время рассматривается как перспективный метод лечения пациентов с вазовагальным обмороком и/или симптоматической брадикардией, вызванной гиперваготонией.

Цель исследования. Изучение безопасности и эффективности КНА у детей с вазовагальным обмороком и/или симптоматической брадикардией, вызванной гиперваготонией.

Материалы и методы. Пациенты имели рецидивирующие обмороки с документированной асистолией и/или симптоматической брадикардией, рефрактерные к консервативной терапии. Предоперационные тесты на атропин выявили аномальное повышение тонуса блуждающего нерва у всех пациентов. С помощью навигационной системы Carto 3 производилась анатомическая и электрофизиологическая идентификация ганглионарных сплетений (ГС). Интраоперационными критериями эффективности РЧА ГС являлись увеличение ЧСС > 20 уд/мин, укорочение антеградной точки Венкебаха и улучшение АВ-проведения, а также отсутствие ответа в виде развития брадикардии на в/в ведение мезатона. Последующее наблюдение с проведением ХМ-ЭКГ осуществлялось через 3, 6, 9 и 12 месяцев.

Результаты. В период с февраля 2021 г. по март 2024 г. в Морозовской ДГКБ г. Москвы КНА была выполнена 6 детям (2 девочки), средний возраст — $13,5 \pm 3,5$ года. В течение периода наблюдения ($24,8 \pm 18,8$ месяцев) после РЧА ГС у 4 пациентов с ранее зарегистрированными синкопальными состояниями таковые более не отмечались. У всех детей отмечалось увеличение средней и минимальной ЧСС после КНА. Ни у одного из пациентов не было сосудистого повреждения, тромбоэмболии, выпота в перикарде или других хирургических осложнений.

Выводы. КНА является эффективным и безопасным методом лечения вазовагальных обмороков и/или симптоматической брадикардии, вызванной гиперваготонией. Однако необходим тщательный отбор пациентов для данной процедуры, с длительным и регулярным наблюдением. Для подтверждения полученных результатов необходимы более крупные исследования.

Нарушения ритма сердца, ассоциированные с синдромом гетеротаксии, встречаемость аритмий в до-, послеоперационном периоде при левом и правом изомеризме

Магандалиева А.С., Рогова Т.В., Ким А.И.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Синдром гетеротаксии — редкая врождённая патология, которая характеризуется целым спектром врождённых пороков сердца и экстракардиальной патологии. Поражения сердца могут включать в себя аномалии положения и формирования сердца, аномалии отдельных сердечных структур, а также нарушения проводящей системы сердца.

Цель исследования. Изучить связь между аритмиями, анатомией и исходами заболевания.

Материалы и методы. Проведён одноцентровой ретроспективный обзор 634 пациентов в возрасте от 0 до 17 лет с диагнозом аномалии формирования, положения сердца, правый/левый изомеризм в период 2005–2023 гг. В исследование включены 60 пациентов с подтверждённым диагнозом изомеризма.

Результаты. Возраст начала аритмий: от 0 до 4 лет жизни. Нарушения ритма: всего 32 (53,3%) пациента, при правом изомеризме: 11 (34,3%) пациентов — тахикардии, при левом изомеризме: 21 (65,6%) пациент — дисфункция синусового узла, предсердный, узловой эктопический ритм, АВ-блокада. Оперированы по поводу врождённых пороков сердца — 47 (78,3%) пациентов. Лечение нарушений ритма сердца: медикаментозное — в 8 (13,3%) случаях, имплантация ЭКС — у 5 (8,3%) пациентов. Смерть от аритмий — 5 (8,3%) случаев.

Выводы. Клинически значимые аритмии при изомеризмах являются отягощающим фактором течения заболевания. Нарушения ритма сердца отмечаются в первые годы жизни, часто требуют хирургического лечения. Распространённым типом аритмий при левом изомеризме являются брадикардии, а именно дисфункция синусового узла, АВ-блокада разной степени. Средний возраст начала всех аритмий составляет 4 года, одинаково при левом и правом изомеризме. У пациентов с левым изомеризмом аритмии манифестировали после коррекции дефектов перегородок или ООАВК. Исследование показывает необходимость тщательного монито-



ринга ритма сердца в до- и послеоперационном периоде для предотвращения развития жизнеугрожающих нарушений ритма.

Рентгенэндоваскулярная реканализация притоков верхней полой вены при ассоциированном с тромбозом хилотораксе у детей первого года жизни

Комиссаров М.И., Алешин И.Ю.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Хилоторакс у детей является жизнеугрожающей проблемой с летальностью до 28% (Resch B. *et al.*, 2022). Одна из причин хилоторакса — тромбоз притоков верхней полой вены в зоне впадения грудного лимфатического протока. Стандартным методом лечения является консервативная терапия, которая часто бывает неэффективной. Современные рентгенэндоваскулярные методы лечения этой проблемы у детей изучены недостаточно.

Цель исследования. Улучшение помощи детям с хилотораксом на фоне тромботического поражения притоков верхней полой вены.

Материалы и методы. В клинике ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава РФ наблюдали двух детей в возрасте 2 и 7 месяцев, массой 4,3 и 4,0 кг соответственно с массивным хилотораксом на фоне хронической окклюзии притоков верхней полой вены. Всем детям на фоне неэффективной консервативной терапии выполняли антеградную рентгенэндоваскулярную механическую реканализацию притоков верхней полой вены с установкой периферически имплантируемого центрального венозного катетера.

Результаты. У детей отмечали значительное снижение объёма хилёзного отделяемого на 3–5-е сутки после операции. Полную регрессию хилоторакса наблюдали на 8-е и 21-е сутки.

Выводы. Рентгенэндоваскулярные методы лечения хилоторакса у детей, обусловленного окклюзионным посттромботическим поражением притоков верхней полой вены, в сочетании с последующей консервативной терапией эффективны и безопасны, позволяют избежать травматического хирургического вмешательства.

Хирургическое лечение критического аортального стеноза у новорождённых. Опыт одного центра, анализ результатов

**Харисова Э.Ф., Богданов В.Н., Гладышев И.В.,
Гладышев А.И., Сорокина Н.Н.**

*ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Челябинск*

Введение. Лечение критического аортального стеноза у новорождённых до сих пор остаётся дискуссионным. Когда пациент считается подходящим для бивентрикулярной коррекции, доступны несколько вариантов: открытая вальвулотомия аорты или транскатетерная баллонная дилатация клапана.

С момента появления транскатетерной баллонной дилатации в 1983 г. многие команды используют исключительно эту технику у новорождённых, чтобы избежать стресса миокарда, вызванного операцией на открытом сердце у детей, часто находящихся в критическом состоянии. Однако другие кардиологи и кардиохирурги выступают за открытые операции по коррекции критического стеноза, апеллируя травматичностью «слепого» баллонирования клапана аорты с последующей прогрессией недостаточности.

Цель исследования. Оценить результаты преднамеренного хирургического подхода путём анализа коротких и среднесрочных результатов после оперативной коррекции аортального стеноза у новорождённых. В условиях широкого распространения чрескожной баллонной дилатации аортального клапана мы хотели бы знать, сделали ли мы лучший выбор метода лечения критического аортального стеноза у пациентов до 28 дней жизни, находящихся в тяжёлом состоянии.

Материалы и методы. В период 2013–2023 гг. в реанимацию кардиохирургического отделения поступили 25 пациентов в возрасте до 28 дней в тяжёлом или крайне тяжёлом состоянии. У детей подтверждён критический аортальный стеноз с дуктус-зависимой гемодинамикой. Дети перенесли открытую хирургическую коррекцию в нашем учреждении. Мы ретроспективно изучили клинические записи, чтобы установить факторы, определяющие результат, и проиллюстрировать полученные результаты.

Выводы. Хирургическая коррекция безопасна, имеет широкий спектр возможностей по спасению клапана, низкую смертность и позволяет сохранять нативный аортальный клапан как можно дольше.

Прижизненный гистоморфологический анализ сосудистой стенки у детей с коарктацией аорты

Егунов О.А.¹, Кожанов Р.С.¹, Трошкинев Н.М.¹,
Наумов С.С.², Вторушин С.В.^{2,3}, Кривощевков Е.В.⁴

¹Научно-исследовательский институт кардиологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Томск; ³Научно-исследовательский институт онкологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ⁴ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. На протяжении последних десятилетий вопросом, не утрачивающим актуальность, является определение гипоплазии дуги и её рост после хирургического или эндоваскулярного устранения коарктации аорты. Другой аспект, влияющий на отдалённые результаты лечения и риск формирования артериальной гипертензии, — это функциональное состояние сосудистой стенки дуги аорты.

Цель исследования. Гистоморфологическая оценка сосудистой стенки у пациентов с коарктацией аорты и сопутствующей гипоплазией дуги разной степени выраженности.

Материалы и методы. В исследование включены дети с коарктацией аорты и сопутствующей тубулярной гипоплазией дуги, оперированные в период 2020–2023 гг. Верификация гипоплазии дуги осуществлялась с помощью ЭхоКГ при значении z-score < -2. При хирургическом вмешательстве проводилась биопсия аорты в четырёх точках: восходящая аорта, дуга, участок коарктации и нисходящая часть аорты, дистальнее коарктации. На микропрепаратах выполнялась полуколичественная оценка выраженности фиброза субэндотелия, меди и адвентиции, а также осуществлялась морфометрия в 10 полях зрения на каждом препарате с определением среднего количества коллагеновых и эластиновых волокон, окрашенных гематоксилином и эозином.

Результаты. В исследование включено 18 детей. В I группу вошли 8 новорождённых, возраст — 0,5 [0.1; 0.9] мес, во II группу — 10 детей в возрасте 12 [10; 17] лет. Гипоплазия дуги аорты по z-score — -4 [-2; -7]. При проведении полуколичественной оценки фиброза и морфометрии

обнаружено, что представительство коллагеновых волокон не изменяется в зависимости от возраста пациента и участка аорты ($p>0.05$), а общая выраженность фиброза крайне вариативна и определяется зрелостью коллагена и числом эластина. Количество эластиновых волокон у пациентов II группы было значимо выше ($p<0.05$), с максимумом в области участка коарктации и дуги и минимумом — в восходящей и нисходящей аорте ($p<0.05$). Кроме того, не было обнаружено значимой корреляции между значениями z-score и плотностью коллагена и эластина у детей разных возрастных групп с коарктацией и гипоплазией дуги аорты.

Выводы. Вне зависимости от возраста и степени гипоплазии дуги аорты у пациентов с коарктацией выраженность фиброза обусловлена представительством эластиновых волокон и зрелостью — коллагеновых. Размеры, рассчитанные по z-score, не отражают степень фиброза и морфологию сосудистой стенки аорты.

Аритмии новорождённых. Опыт ведения одного центра

Байгалканова А.И., Жанаткызы А., Абдильда А.И.

Центр сердца КФ «УМС» Астана, Республика Казахстан

Введение. Нарушения ритма и проводимости сердца у детей первого года жизни представляют наиболее трудный раздел кардиологии детского возраста и могут иметь разнообразные причины и проявления. Большая часть аритмий новорождённых не имеет клинического значения. Потенциально опасными для жизни ребёнка являются суправентрикулярная тахикардия, желудочковая тахикардия, нарушения АВ-проводимости, генетические аритмии.

Цель исследования. Диагностика и лечение требуют индивидуального подхода, с учётом возраста, массы тела, клинического состояния и особенности сердечной деятельности новорождённых. При клинически значимых аритмиях лечение, как правило, начинается с антиаритмических препаратов. При стойких нарушениях ритма сердца, рефрактерных к медикаментозной терапии и имеющих жизнеугрожающий характер, предпочтительно интервенционное лечение — РЧА, которая в данной возрастной категории должна выполняться только по жизненным показаниям.

Материалы и методы. В данном ретроспективном когортном исследовании даны исходы лечения аритмии 60 новорождённых детей — 3,9% от общего количества пациентов детского возраста, получавших лечение в 2011–2023 гг. в отделении детской кардиологии Центра сердца КФ «УМС».

Результаты. В медикаментозной терапии аритмий новорождённых применялись амиодарон, пропранолол, пропafenон, карведилол. Таким образом, 59 (98%) пациентам была успешно подобрана антиаритмическая терапия. Применялась как монотерапия — кордарон, анаприлин, пропанорм, так и комбинированная терапия — кордарон с анаприлином и/или карведилолом. Восемью (13%) пациентам ввиду стойкого нарушения ритма, неэффективности медикаментозной терапии в качестве альтернативы была проведена РЧА. У 6 пациентов процедура прошла успешно, у одного ребёнка наблюдалось осложнение в виде полной АВ-блокады, в связи с чем был имплантирован ЭКС, у второго — из-за рецидива наджелудочковой тахикардии была продолжена профилактическая антиаритмическая терапия.

Выводы. Своевременная диагностика и правильное понимание проблемы нарушений ритма, подбор необходимой терапии в такой сложной группе пациентов, как новорождённые и дети первого года жизни, позволяют снизить летальность и улучшить качество жизни.

Хирургические вмешательства у новорождённых детей с тетрадой Фалло в условиях регионального центра

Лысенко Т.Р., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б.,
Костромин А.А., Харисова А.Е., Исакова А.И., Гараев Р.И.,
Бикмуллин М.Ф., Хамидуллин А.Ф., Зайнетдинова Э.К.,
Валиуллин Л.Р., Галеева Л.Х., Мальгина И.В.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Основной причиной хирургического вмешательства у новорождённого ребёнка с тетрадой Фалло (ТФ) является развитие выраженной гипоксемии (транскутанная сатурация в покое менее 70%).

Цель исследования. Выявить предпочтительный вид вмешательства у новорождённых с ТФ, которые находятся в состоянии гипоксемии.

Материалы и методы. В условиях отделения кардиохирургии ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ за период 2014–2024 гг. были пролечены 124 ребёнка с диагнозом ТФ. Из них 10 детям (7 мальчикам и 3 девочкам) потребовалось хирургическое вмешательство в неонатальном периоде. Масса тела детей — 2395–4000 г (медиана — 3021 г). Были проведены следующие вмешательства: системно-лёгочный анастомоз в модификации (5 детей); различные эндоваскулярные вмешательства (баллонная ангиопластика клапана лёгочной артерии (2 ребёнка) и стентирование выводного отдела правого желудочка (1 ребёнок); радикальная коррекция ТФ (3 детей, один из них после стентирования ВОПЖ в связи с миграцией стента).

Результаты. Сравнения в группах детей не релевантны из-за малой выборки. Однако среди детей, которым было проведено наложение системно-лёгочного анастомоза, был один летальный исход из-за сложности достижения баланса системного и лёгочного кровотока при наличии прямого кровотока через клапан лёгочной артерии.

Выводы. 1. Эндоваскулярные вмешательства (стентирование ВОПЖ, баллонная вальвулопластика клапана лёгочной артерии при его выраженном стенозе) являются альтернативой наложению системно-лёгочного анастомоза. 2. При накоплении достаточного опыта радикальная коррекция ТФ может быть рассмотрена как операция выбора в неонатальном периоде.

Органопротекция оксидом азота при хирургическом лечении коарктации аорты у детей

Чабаевская А.С.¹, Каменщиков Н.О.¹, Гахов П.В.¹,
Егунов О.А.¹, Кривошеков Е.В.², Подоксенев Ю.К.¹

¹Научно-исследовательский институт кардиологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. Данные последних экспериментально-клинических исследований предполагают, что доставка NO в газовую смесь, подаваемую в оксигенатор, позволяет системно добавлять NO в кровоток и снижать таким образом воспалительную реакцию всего организма, вызванную ишемически-реперфузионным повреждением и повреждающим действием искусственного кровообращения (ИК). Мы полагаем, что доставка NO в контур экстракорпоральной циркуляции может оказывать органопротективное действие, повышая качество анестезиологического обеспечения, улучшая исходы кардиохирургических операций у детей.

Цель исследования. Изучить влияние интраоперационной доставки NO в контур экстракорпоральной циркуляции на течение послеоперационного периода у детей с коарктацией аорты.

Материалы и методы. В исследование были включены 20 детей с диагнозом коарктации аорты, в возрасте до 1 месяца, которые были рандомизированы в две группы в соотношении 1:1. В основной группе (10 человек) проводили доставку NO в дозе 40 ppm в модифицированный контур аппарата ИК. ИК проводили в условиях умеренной гипотермии до 30 °C в непульсирующем режиме с перфузионным индексом 150–200 мл/кг. После 1 ч собственного кровообращения осуществляли забор крови. Оценивали маркеры повреждения внутренних органов (ADMA, NSE, i-FABP, uNGAL), MetHb (< 5%) и NO₂ (< 2 ppm), индекс инотропной поддержки, церебральную оксиметрию, диурез, количество дней в ПИТ, осложнения.

Результаты. Пациенты обеих групп были сопоставимы по возрасту, массе тела и сложности хирургического вмешательства. При проведении исследования в группе NO была получена стойкая тенденция в динамике нарастания маркеров органных повреждений, однако она не достигала статистической разницы. Уровень метгемоглобина у пациентов был выше после терапии NO, но не приближался к предельно допустимому (максимум 1,8%). Параметр NO₂ не достигал значений, превышающих 1,0 ppm.

Наряду с полученными результатами не зафиксировано ухудшения показателей основных органов и систем, в связи с чем можно сделать вывод о безопасности применения данной технологии. Доставка NO была установлена на уровне 40 ppm на основании существующих данных о безопасности и опыта применения данной технологии у взрослых пациентов.

Выводы. Проведение интраоперационной NO-терапии у детей сопровождается более низким индексом инотропной поддержки в послеоперационном периоде, а также способствует менее выраженному нарастанию маркеров органных повреждений. На данном этапе нам не удалось продемонстрировать различий в клинических исходах (продолжительности ИВЛ, продолжительности пребывания в ПИТ и стационаре). Представленные данные являются промежуточными результатами исследования, в которое планируется включить 60 пациентов (в две равные группы).

Возможности некоммерческой организации по оказанию помощи семьям при антенатальной постановке диагноза врождённых пороков развития

Рогожина Н.Ю.

АНО Центр поддержки детей с врождёнными пороками развития «Три сердца», Москва

Введение. Существует проблема низкой осведомлённости родителей с ВПР плода/детей с ВПР и врачей о НКО и её возможностях и, как следствие, о профилактике, лечении и реабилитации детей с ВПР. Родители таких детей не получают необходимой информационной и социальной поддержки при подготовке к родам и материнству и оказываются в информационном вакууме и социальной дезадаптации. На текущий момент в стране нет школ для подготовки будущих родителей, учитывающих специфику ожидания ребёнка и рождения ребёнка с ВПР и дающих актуальную для них информацию. АНО «Три сердца» совместно с независимой исследовательской компанией MAR CONSULT провели исследование по изучению пути семей детей с ВПР.

Цель исследования. Оценить эффективность различных видов оказываемой помощи родителям с ВПР плода/детей с ВПР. Задачи проводимого исследования: понять потребности будущих родителей ребёнка с ВПР на разных этапах их пути; получить обоснование для создания онлайн-школы для будущих родителей детей с ВПР.

Материалы и методы. Методы исследования: 1) кабинетное исследование; 2) глубинные онлайн-интервью (60 мин); 3) онлайн-опрос среди медицинских специалистов.

Результаты. Количественное исследование: 1) только 40% врачей когда-либо направляли пациенток с ВПР в НКО; 2) врачам такие НКО могут помочь в психологической стабилизации, в более полном информировании о диагнозе и маршрутизации, а также «разгрузить» врача (если в ЛПУ нет медицинского психолога). Качественное исследование: было обнаружено более 15 проблем в разных областях, с которыми семьи сталкиваются на своём пути.

Вывод. 1. Семьям детей с ВПР необходима помощь в построении жизненного пути родителя. 2. Медицинское учреждение и действующие программы государственной поддержки не покрывают всех потребностей семьи ребёнка с ВПР. 3. Необходимо включение возможностей НКО в оказание всесторонней помощи семье.

Возможность использования биологического клапансодержащего гомографта при коррекции выраженной труктальной недостаточности

**Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Болсуновский В.А.,
Аверьянова В.Р., Федорова Н.В., Гостимский А.В.**

ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург

Введение. Выбор хирургической тактики при лечении ОАС с труктальной недостаточностью — сложная проблема без чёткого алгоритма действия, при этом коррекция недостаточности является обязательной опцией.

Цель исследования. Описать два трёхлетних наблюдения после коррекции общего артериального ствола с использованием двух гомографтов.

Материалы и методы. В детской городской больнице № 1 г. Санкт-Петербурга до 2021 г. при этой патологии выполнялись вмешательства, использующие принцип протезирования створок лоскутами из нативного аутоперикарда. В 2021 г. у двух пациентов была использована тактика протезирования с использованием двух «свежих» гомографтов в аортальную и лёгочную позиции. Операции выполнены в мае и октябре 2021 г. по экстренным показаниям в связи с выраженной недостаточностью кровообращения на фоне регургитации на труктальном клапане. Новорождённый пациент массой тела 3 кг, с ОАС 2-го типа был прооперирован на 2-е сутки после рождения. Второй пациент поступил из другого города после гибридной коррекции ОАС 4-го типа в сочетании с ТАДЛВ в возрасте 10 месяцев при массе тела 5,5 кг.

Искусственное кровообращение проводилось в условиях умеренной гипотермии 34 °С длительностью 209 и 222 мин. Зажим на аорту 120 и 160 мин соответственно. В первом случае был использован свежий лёгочный гомографт 12 мм в аортальную позицию и свежий венозный гомографт 10 мм в лёгочную позицию. Во втором случае — та же комбинация с размерами 20 и 12 мм.

Результаты. Оба пациента были выписаны из стационара в хорошем состоянии без признаков недостаточности кровообращения. Наблюдение до настоящего времени показывает превосходный результат коррекции без признаков стеноза и недостаточности на гомографтах в аортальной

позиции. Новорождённому пациенту через 2 года после операции понадобилась замена венозного гомографта в связи с нарастанием стеноза.

Выводы. Использование двух гомографтов при хирургическом лечении ОАС в сочетании с трункальной недостаточностью может рассматриваться как один из способов коррекции этой патологии.

Двойная опасность: недоношенность и врожденный порок сердца — хирургический подход и варианты ведения недоношенных и маловесных детей

**Бирюкова С.Р., Никитина Е.К., Хайбалиева Р.А.,
Сокольников М.В., Корноухов О.Ю., Ильин В.Н.**

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Введение. Гестационный возраст — важный фактор при планировании кардиохирургических вмешательств. Недоношенность и низкий вес (менее 2,5 кг) остаются значимыми факторами риска смертности после неонатальной кардиохирургии, несмотря на устойчивое увеличение выживаемости. Возможность хирургического вмешательства у недоношенных новорожденных часто ограничивается размером пациента и хрупкостью незрелых тканей сердца. Таким образом, необходимо проявлять особую осторожность при выборе подходящего времени и типа кардиовмешательства.

Цель исследования. Проанализировать собственный опыт ведения, хирургического лечения недоношенных и маловесных пациентов (менее 2,5 кг) с врожденными пороками сердца (ВПС).

Материалы и методы. За период 2008–2023 гг. в отделении реанимации новорожденных и недоношенных кардиохирургии были пролечены 3479 недоношенных и маловесных пациентов. Медиана гестационного возраста — 32 (22–41), массы тела — 1,680 (0,350–3,310) кг. Пациенты с диагнозом ОАП вынесены в отдельную группу ($n=260$) и исключены из исследования. Из всего количества 287 пациентов имели ВПС. В нашей выборке наиболее часто встречался дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) ($n=79$), коарктация аорты (КоАо) ($n=60$), различные варианты тетрады Фалло ($n=31$), двухотточный правый желудочек ($n=23$). Среди всех детей с ВПС 61 пациенту оперативное вмешательство не потребовалось; кардиохирургическое лечение в нашей клинике прошли 209 пациентов, 11 — оперированы в других клиниках, 6 пациентов умерли в нашей больнице до предстоящей хирургии. Синдромальную форму ВПС имели 22% оперированных. Медиана возраста пациентов в момент коррекции ВПС — 0 (0–395) дней, массы тела — 2285 (900–4250) г. Из 209 прооперированных 147 (70,3%) были недоношенными, причём 42 (28,5%) имели срок гестации менее 32 недель, у 21 (14%) пациента масса на момент операции составила 0,83–1,5 кг. Медиана отдаленного наблюдения — 5,4 (0,3–12,0) года.

Результаты. Первоначальное паллиативное лечение проведено 123 больным, тогда как 86 пациентов прошли радикальную коррекцию. В исследуемой группе 64% недоношенных и маловесных пациентов перенесли оперативное вмешательство в период новорождённости. Из всей когорты в раннем послеоперационном периоде умерли 3,8% ($n=8$). Известно, что 30 (14%) пациентов умерли в других подразделениях нашей больницы или других клиниках, включая детей с синдромом Эдвардса ($n=6$), получивших паллиативный статус. Наличие синдромальной патологии было независимым фактором госпитальной летальности ($p=0,011$). Имеются сведения о 171 (81,8%) выжившем: коррекция ВПС завершена у 169 (98,8%) детей, в том числе двум детям выполнен тотальный кавопульмональный анастомоз, двое ожидают радикальной коррекции.

Выводы. Недоношенные и маловесные пациенты требуют особого подхода, участия междисциплинарной команды, включая неонатологов и других профильных специалистов. Собственный опыт демонстрирует, что ведение данной когорты пациентов остаётся сложной задачей. В нашем исследовании при невысоких показателях операционной летальности (3,8%) в представленной когорте пациентов выживаемость на протяжении 5,4 года послеоперационного наблюдения составила 81,8%, коррекция ВПС была завершена у 98,8% пациентов.

Эффективность и результаты современного пренатального скрининга врождённых пороков сердца: роль междисциплинарного консультирования

Бирюкова С.Р.¹, Тюменева А.И.¹, Оленев А.С.²

¹ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва; ²ГБУЗ «Городская клиническая больница № 31 имени академика Г.М. Савельевой ДЗМ», Москва

Цель исследования. Представить опыт и результаты перинатальной кардиологической помощи в условиях крупного города за 7 лет.

Материалы и методы. Проведён обзор существующих в мировой практике подходов к пренатальному скринингу, диагностике врождённых пороков сердца (ВПС). Проанализирован собственный опыт оптимизации перинатальной кардиологической помощи, роль междисциплинарного совместного подхода.

Результаты. В апреле 2017 г. на базе ГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ открыт кабинет пренатальной диагностики ВПС. В период с 04.2017 по 04.2024 гг. консультативную помощь получили 2603 беременные, проведено 2162 исследования беременным, направленным из отделений антенатальной охраны плода Москвы, других регионов, медицинских организаций иных форм собственности. Правильный пренатальный диагноз имеет большое значение, поскольку он определяет или влияет на решение о послеродовом ведении, месте, методе родоразрешения, продолжении беременности. Наша больница является специализированным центром пренатальной диагностики врождённых пороков развития у плода, включая ВПС, поэтому основную часть составляет сложная патология — пороки конотрункуса, синдром гетеротаксии и т. д. После обследования ВПС был исключён для 92 (4,2%) беременных, у 102 (4,7%) пациенток диагноз полностью изменён, у 401 (15,4%) беременной диагностирован ВПС с неблагоприятным прогнозом для жизни и здоровья ребёнка. Такие беременные направляются на Пренатальный городской консилиум (функционирует с 2018 г.), где проводится мультидисциплинарная совместная консультация, в котором с первого дня принимают участие специалисты Филатовской ДГКБ не только по кардиологическому профилю. Родителей консультирует детский кардиолог, специализирующийся на кардиологии плода, обладающий полными знаниями анатомии, физиологии, ведения и потенциально текущих краткосрочных и отдалённых результатов послеродового лечения различных пороков сердца. Консультирование проводится

в тесном сотрудничестве с акушерской бригадой, другими узкими специалистами, генетиком. Таким образом, родителям предоставляется всесторонняя информация о диагностированной проблеме. При необходимости консультирование может быть расширено за счёт включения информации, предоставляемой психологом, юристом. Это стало возможным также с 2018 г., когда в рамках Перинатального городского консилиума г. Москвы был запущен пилотный проект паллиативной, психологической и юридической помощи будущим родителям совместно с организацией «Дом с маяком». За отчётный период известно о 676 родившихся после пренатальной диагностики детей (о которых имеются сведения): 8 (1,18%) — умерли в родильном доме, 29 (4,3%) — пролечены в условиях другого стационара, 368 детей оперированы в кардиохирургическом отделении, 244 (66,3%) из них — в период новорождённости.

Выводы. Своевременный пренатальный ультразвуковой скрининг, междисциплинарное консультирование оптимизируют принятие перинатальных решений, исходы для новорождённых. Пациентки, имеющие сложные ВПС, в том числе в сочетании с внесердечными пороками и/или генетической, акушерской патологией, могут вовремя принять наиболее обоснованное решение для своей семьи. Для улучшения данного вида помощи необходимо обновление нормативно-правовой базы, регламентирующей деятельность консилиума, доступность программ обучения для подготовки ультразвуковых диагностов, а также увеличение кадрового состава кабинетов экспертного уровня, улучшение «обратной связи».

Нутритивная поддержка в отделении реанимации и палате интенсивной терапии детей грудного возраста с врожденным пороком сердца после корректирующих оперативных вмешательств: анализ литературных данных и собственного опыта

**Бирюкова С.Р., Валитова А.А., Зямина О.А.,
Красников М.В., Захаров Д.С.**

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Цель исследования. Обобщение, обсуждение доступной литературы и современных рекомендаций по нутритивной поддержке детей грудного возраста с врожденным пороком сердца (ВПС) в послеоперационном периоде в реанимации и палате интенсивной терапии после корректирующих вмешательств.

Материалы и методы. Проведён поиск литературы в базе данных PubMed, отечественных источниках, статьях, опубликованных в журналах, рекомендованных ВАК. Запрос включал следующие ключевые слова: «нутритивная поддержка», «новорождённый с ВПС», «послеоперационный», «задержка роста», «недоедание», «нарушения питания», «энтеральное питание», «парентеральное питание». Особое внимание было уделено клиническим рекомендациям и недавним обзорам.

Результаты. Во всём мире наблюдаются существенные различия в управлении кормлением детей с ВПС. Нами проанализированы современные подходы, стратегии, рекомендации по нутритивной поддержке детей грудного возраста с ВПС в послеоперационном периоде, включая собственный опыт. Клиническая практика значительно различается, когда дело касается организации питания этих детей, с разными подходами к началу, развитию и прекращению парентерального и энтерального питания. Эти изменения сохраняются, несмотря на многочисленные практические рекомендации, руководства, созданные в последние годы. Доказано, что стандартизированные протоколы кормления уменьшают задержку роста и улучшают результаты лечения этой группы пациентов. Поэтому следует поощрять центры и клиницистов к принятию существующих руководств или созданию своих собственных на основе доказательной литературы для улучшения исходов у младенцев с ВПС. В 2023 г. Американская и Европейская ассоциация по энтеральному и парентеральному питанию

детей с ВПС разработали консенсусный документ по оценке питания и ведению младенцев с ВПС, что согласуется с собственными данными.

Выводы. 1. Младенцы с ВПС в послеоперационном периоде имеют больший риск недостаточности питания и дефицита роста, чем дети старшего возраста, а также долгосрочные негативные последствия дефицита питания. 2. Нутритивная поддержка должна рассматриваться как обязательная составляющая лечебного процесса. 3. Современные клинические рекомендации по улучшению нутритивного статуса и спланированный алгоритм нутритивной поддержки позволяют уменьшить послеоперационную морбидность и ускорить послеоперационное восстановление.

Подходы к коррекции труккальной недостаточности: обзор литературы, описание серии случаев

Бродский А.Г., Косовских Е.А., Твердохлиб Я.В., Тильтаева Л.А.

БУ ХМАО-Югры «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут

Введение. Общий артериальный ствол (ОАС) является одной из аномалий конотрункуса. Мальсептация приводит также к аномальному формированию створок труккального клапана (ТрК). Проведение вмешательства на ТрК является независимым фактором риска повторного вмешательства и неблагоприятного исхода.

Цель исследования. Провести обзор литературы, проанализировать собственные результаты радикальной коррекции ОАС с недостаточностью ТрК.

Материалы и методы. Проведён поиск и анализ данных в базе PubMed по всем исследованиям, в которых сообщалось о результатах вмешательства на ТрК у младенцев (<12 месяцев) в период 2013–2023 гг., а также ретроспективный анализ данных историй болезни, амбулаторных карт пациентов Окружного кардиодиспансера (ОКД) г. Сургута.

Результаты. В период с 01.2018 по 12.2023 гг. в кардиохирургическом отделении ОКД было выполнено 4 коррекции ОАС, у 3 пациентов была недостаточность ТрК разной степени выраженности.

В 2018 г. прооперирована девочка в возрасте 1 месяца и 10 дней с недостаточностью ТрК II степени. Во время первичной коррекции вмешательство на ТрК не проводилось. В 2020 г. в связи с нарастанием недостаточности неоаортального клапана (неоАК) выполнена его пластика, а в 2022 г. — протезирование АК механическим протезом. В настоящее время признаков дисфункции протеза нет.

В 2022 г. прооперирован мальчик в возрасте 17 дней с недостаточностью ТрК II–III степени. Выполнена первичная пластика ТрК — через 2 года регургитация на неоАК 0–I степени.

В 2023 г. прооперирована девочка в возрасте 11 дней с недостаточностью ТрК II–III степени. ТрК заменён лёгочным гомографтом. На контрольном обследовании через 10 месяцев признаков дисфункции гомографта нет.

Выводы. РК ОАС в сочетании с недостаточностью ТрК имеет несколько хирургических подходов, которые успешно могут применяться в зависимости от клинической ситуации.

Стратификация риска периоперационных осложнений и летального исхода у детей с врождёнными пороками сердца после выполнения кардиохирургической коррекции

Божеску С.К., Свалов А.И., Тарасов Е.М., Александрова О.В.,
Тюльпин А.В., Захаров Е.В.

ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург

Введение. Врождённые пороки сердца (ВПС) составляют около 50% всех пороков развития детей и являются одной из основных причин смерти на первом году жизни. У новорождённых, родившихся живыми, частота поражений сердца составляет в среднем 8–14 на 1000 новорождённых. Хирургическая коррекция ВПС сопряжена с высоким риском осложнений и неблагоприятного исхода, а периоперационный период часто сопровождается развитием синдрома полиорганной недостаточности (СПОН).

Цель исследования. Проанализировать вклад в неблагоприятный исход модифицируемых факторов риска, выявить предикторы летального исхода и определить возможности по стратификации рисков для улучшения тактики ведения периоперационного периода.

Материалы и методы. На основании данных ОАР ГАУЗ СО СОКБ № 1 г. Екатеринбурга за период 2019–2023 гг. был проведён ретроспективный статистический анализ клинических и лабораторных данных 1142 детей с ВПС в возрасте от 1 дня жизни до 18 лет. В условиях искусственного кровообращения (ИК) прооперирован 781 ребёнок, в условиях off-pump (без ИК) — 254 пациента.

Результаты. Возраст и средняя масса тела в группах не различались. Летальность в группе ИК составила 4,3% (21 пациент), в группе без ИК — 3,2% (5 пациентов). Длительность ИК более 149 мин является достоверно значимым фактором риска летального исхода ($p < 0,0001$). В структуре летальных исходов «цианотические» ВПС составили 73% (19 из 26 умерших пациентов). Отношение шансов развития летального исхода при наличии «цианотического» ВПС — 6,4 [95% ДИ 2,7; 15,5; $p < 0,0001$]. Из 26 пациентов 21 (81%) — это новорождённые с «критическими» ВПС, требующие неотложного хирургического вмешательства. Отношение шансов развития летального исхода в данной группе — 10,9 [95% ДИ 4; 29; $p < 0,0001$]. Выявлены статистически достоверные различия между группой летального исхода и группой выживших пациентов по длительности ИВЛ после операции и длительности пребывания в РАО.

Установлена достоверная разница в массе тела между группами умерших и выживших пациентов. Медиана массы в группе умерших пациентов — 3,5 [2,9; 3,7] кг, в группе выживших — 6,8 [3,7; 15] кг.

Продолжительность ИК в группе умерших пациентов была достоверно выше и составила 150 [72; 220] мин, в группе выживших — 65 [45; 99] мин. Установлена зависимость между продолжительностью ИК и летальностью (AUC = 0,87); оптимальный порог — 149 мин; Se% — 67,1%; Sp% — 92,3%; $p=0,001$. Тяжелую сопутствующую патологию имели 42,3% в группе пациентов с летальным исходом. В группе выживших тяжелую сопутствующую патологию имели 25,5% пациентов. Отношение шансов развития летального исхода при наличии тяжелой сопутствующей патологии — 2,7 [95% ДИ 1,2; 6,2; $p<0,015$]. Относительный риск развития летального исхода при возникновении в периоперационном периоде неблагоприятного инцидента — 15,9 [95% ДИ 4,8; 52; $p<0,0001$, NNT = -9,7].

Выводы. Данные исследования могут быть полезны для лучшего понимания факторов, влияющих на результаты периоперационного ведения детей с ВПС после выполнения кардиохирургической коррекции. Основными факторами, вызывающими неблагоприятное течение, являются: низкая масса тела, период новорожденности, «критический» ВПС, продолжительность ИК. Результат лечения зависит от наличия тяжелой сопутствующей патологии и возникновения неблагоприятных инцидентов. Ведение реестра периоперационных осложнений и последующий анализ в долгосрочной перспективе позволит модифицировать тактику ведения пациентов с точки зрения минимизации рисков и улучшения исходов.

Методика Ultra-Fast-Track-Anesthesia в детской кардиохирургии

Ластовка В.А., Абрамян М.А., Шлёма Я.А.,
Миросниченко В.П., Кузьмин А.В.

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. Ultra Fast Track Anesthesia (UFTCA) — концепция ускоренного процесса послеоперационной реабилитации в сердечно-сосудистой хирургии, пришедшая на смену Fast Track (ускоренный режим), является мультидисциплинарным подходом, направленным на снижение коморбидности и сроков послеоперационного периода, что в первую очередь достигается за счёт экстубации в течение 1 ч после операции, более ранней активизации, меньшего срока нахождения пациента в реанимационном отделении. Вопрос безопасности и целесообразности данной методики остаётся дискуссионным, а сообщения о применении метода в детской кардиохирургии малочисленны.

Цель исследования. Исследовать эффективность и безопасность UFTCA у детей, перенёсших коррекцию врождённых пороков сердца (ВПС) различной категории сложности.

Материалы и методы. В исследование были включены 273 пациента с ВПС в возрасте от 2 дней до 17 лет. Большинству (209 (76,6 %) человек) пациентов коррекция порока выполнялась в условиях ИК. Коррекция без ИК выполнена 64 (23,4%) пациентам. Проведено сравнение групп по длительности нахождения в ОРИТ, продолжительности койко-дней, уровню лактата и венозной сатурации на момент выезда из операционной и через 1 сут после проведения оперативного вмешательства. Группы были сопоставлены по таким осложнениям, как частота возникновения пневмоний и проведение сердечно-лёгочной реанимации (СЛР).

Результаты. Длительность нахождения в ОРИТ в группе UFTCA составила 1 (1–1) день, что статистически значимо ($p < 0,001$) ниже, чем в контрольной группе (2 (1–5) дня). Количество койко-дней достоверно ниже в группе UFTCA, чем в контрольной группе: 9 (8–12) и 11,00 (9–15,75) соответственно. При отсутствии статистически значимых различий по уровню венозной сатурации (в группе UFTCA — 74 (65–80)%, в контрольной — 75 (64–83)%, $p = 0,598$) уровень лактата в группе UFTCA был ниже и составлял в среднем 2,1 (1,3–3,1) ммоль/л против 2,8 (1,6–3,9) в контрольной группе ($p = 0,006$). Различий в частоте реинтубаций и ис-

пользования неинвазивной ИВЛ между группами выявлено не было. Использование кардиотоников в группе UFTCA — 28 (21,7%), в контрольной группе — 112 (77,8%).

Выводы. UFTCA в детской кардиохирургии — эффективная методика, сопоставимая по безопасности со стандартным протоколом анестезии, при этом демонстрирующая более низкие показатели послеоперационной сердечной недостаточности (ниже уровень лактата и инотропной поддержки) и меньшую продолжительность нахождения пациента в ОРИТ и стационаре, что в конечном счёте способствует более низкой коморбидности, снижению финансовых затрат на лечение и улучшению прогнозов лечения ВПС.

Врождённые аномалии сердечно-сосудистой системы у плода и новорождённого в Республике Карелия

Шляхтенкова А.Л.

ГБУЗ «Республиканский перинатальный центр им. Гуткина К.А.», Петрозаводск

Введение. Врождённые пороки сердца (ВПС) занимают ведущее место среди заболеваний сердечно-сосудистой системы. Удельный вес всех ВПС в России (с учётом случаев внутриутробной смерти плода и ранних выкидышей) среди врождённых пороков развития достигает 40%. У новорождённых, родившихся живыми, частота поражений сердца составляет в среднем 8–14 на 1000 новорождённых. ВПС является причиной не менее 11% младенческих смертей и составляет около 50% всех случаев смерти, ассоциирующихся с пороками развития.

Цель исследования. Проанализировать структуру врождённых аномалий развития сердечно-сосудистой системы у плода и новорождённого в Республике Карелия за 2021–2023 гг.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ электронной документации, результатов пренатального ультразвукового скрининга и статистических данных.

Результаты. За период 2021–2023 гг. в РПЦ им. Гуткина К.А. выполнено 14 тыс. ультразвуковых скрининговых исследований у беременных. В Республике Карелия за данный период родилось 13 762 ребёнка. У 5% детей в пре- и постнатальном периоде выявлены врождённые аномалии развития. Среди них ВПС занимают первое место (30% всех врождённых аномалий развития). Ежегодно выявляется около 60 случаев врождённых аномалий сердечно-сосудистой системы, при этом в структуре ВПС у новорождённых лидируют мышечные дефекты межжелудочковой перегородки. Они составляют около 63% от всех ВПС. В структуре ВПС, подлежащих оперативной коррекции, преобладают перимембранозные дефекты межжелудочковой перегородки (6–7 случаев ежегодно). На втором месте — коарктация аорты (от 2–6 случаев ежегодно). На третьем месте — промежуточная и неполная формы АВ-канала (2–3 случая ежегодно).

За период 2021–2023 гг. 26 пациенток с пренатально диагностированным ВПС плода направлены на консультацию в федеральный центр с последующим родоразрешением в стационаре с кардиохирургическим профилем. В 11 случаях беременность была прервана по медицинским показаниям.

Выводы. Своевременное выявление патологии сердечно-сосудистой системы у плода и новорождённого, пре- и постнатальная маршрутизация играют важную роль в системе оказания неонатальной кардиохирургической помощи.

Случай коррекции острого внутрисосудистого гемолиза после рентгенэндоваскулярного закрытия реканализованного антеградного кровотока по стволу лёгочной артерии после операции Гленна

Шабаев И.Ф., Халивопуло И.К., Тарасов Р.С.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Введение. Пороки с гемодинамикой единственного желудочка сердца (ЕЖС) характеризуются нарушением гемодинамики, при котором единая желудочковая камера или единственный желудочек сердца обеспечивает кровоснабжение в обоих кругах кровообращения параллельно, а не последовательно, с равнозначным давлением в обоих кругах кровообращения. Смертность при естественном течении в первый год жизни составляет до 67%. Традиционным методом лечения является трёхстадийная хирургическая коррекция, направленная на полный обход «правого сердца». В последние годы приобретает актуальность «окончательный» гибридный этап гемодинамической коррекции ДКПА (операции Гленна) с дополнительными источниками лёгочного кровотока (ДИЛК) при удовлетворительном уровне оксигенации.

Цель исследования. Представить клинический случай и первый опыт лечения острого внутрисосудистого гемолиза после эндоваскулярной окклюзии реканализованного антеградного кровотока у пациента после выполнения верхнего кавопультмонального анастомоза (ДКПА).

Материалы и методы. В 2021 г. в отделение кардиохирургии НИИ КПССЗ поступила пациентка К. в возрасте 3 месяцев, массой 3480 г для планового паллиативного оперативного вмешательства. Диагноз на момент поступления: Врождённый порок сердца: полная форма АВК. ДМЖП по типу ЕЖС. Стрелдинг хорд и недостаточность А-В клапана 2 ст. двустворчатый аортальный клапан. НК 2а ФК 2–3. Синдром Пьера Робена, расщелина твёрдого и мягкого нёба. Множественные стигмы дизэмбриогенеза. Недоношенность 36 недель. Постнатальная гипотрофия 2 степени.

С учётом морфологии ВПС выполнено суживание лёгочной артерии по формуле: Торонто 2 (21 + 3). В возрасте 10 месяцев операция ДКПА (операции Гленна) с сохранением антеградного кровотока по стволу ЛА 4 мм. Послеоперационный период: уровень оксигенации 88%, острая асфиксия, наложение трахеостомы от 10.10.2021 г. Выписка на 24-е послеоперационные сутки.

Результаты. Через 29 месяцев после операции ДКПА повторная госпитализация пациента с ИВЛ-зависимостью, текущей двухсторонней пневмонией с системно-воспалительным ответом на фоне полирезистентной флоры, сатурацией 97% и расширенной венозной сетью передней брюшной стенки. В ходе дообследования выявлена реканализация ЛА до 4 см, дилатация ЕЖ, недостаточность А-В клапана 3 ст. Учитывая крайне высокий риск открытой операции, принято решение off-labe окклюзии ЛА Occlutech 15 мм. На контрольной рентгенограмме сброс через устройство незначительный. По данным ТТ-ЭхоКГ, чёткого сброса нет. Сатурация 85%, исчезновение венозных коллатералей на брюшной стенке, уменьшение полости ЕЖ и регургитации А-В клапана до 1 ст. Выписка на 5-е сутки. На 6-е сутки — течение сепсиса и массивый гемолиз, что требовало постоянной массивной гемотрансфузии эритроцитарной массы без значимого эффекта, развитие ОПН, что потребовало ПЗТ. По ТТ-ЭхоКГ верифицирован транс- и параокклюдерный сброс до 3–4 мм, что могло являться вероятной причиной массивного гемолиза. Коагулограмма без отклонений. Состояние прогрессивно ухудшалось. На фоне активного сепсиса открытая операция была невозможна, принято решение по жизненным показаниям о транскатетерном удалении и имплантации окклюдера соответствующего размера или транскатетерном закрытии шунта. Интраоперационно: удалить окклюдер не удалось, имплантировано 3 спирали Flipper 6,5 × 4 мм в зону параокклюдерного сброса. Параокклюдерный сброс купирован, а трансокклюдерный — уменьшился. Процедура закончена. В дальнейшем отмечается отсутствие значимого гемолиза, снижение почечной недостаточности и на 6-е послеоперационные сутки перевод в профильное учреждение.

Выводы. При установке окклюдера off-labe в позицию ЛА у пациентов с ЕЖС может сохраниться резидуальный сброс, который приведёт к некотируемому массивному внутрисосудистому гемолизу. Таким пациентам при возможности желательно проводить открытую перевязку артерии. При наличии противопоказаний к открытой операции требуется имплантация специального устройства.

Операция Никайдо — опыт выполнения в условиях одного Центра. Принятие решения о выборе хирургической тактики в зависимости от анатомических детерминант

**Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Востокова Е.В.,
Адельгилдина З.З., Щеглова К.Т., Зуев Д.Е.,
Назарова И.С., Рябова А.О., Базылев В.В.**

*ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Пенза*

Цель исследования. Определить показания к выполнению операции Никайдо на основе мирового опыта и собственных результатов в условиях наличия альтернативных способов хирургического лечения транспозиции магистральных сосудов со стенозом выходного отдела левого желудочка.

Материалы и методы. В ФГБУ ФЦССХ (г. Пенза) с 2009 г. по 2024 г. выполнено 10 операций транслокации аортального клапана с использованием как традиционного метода переноса, так и с ротацией корня аорты на 180°. Операция выполнялась при выраженном клапанном и/или подклапанном стенозе лёгочного клапана, когда выполнение стандартной операции артериального переключения было невозможно. Операция Никайдо была первичной процедурой у 4 пациентов и повторной (после ранее выполненного модифицированного шунта Блэлока—Тауссига) — у 6 пациентов.

Результаты. В раннем и отдалённом послеоперационном периоде летальных исходов не было. Среднее время лечения в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии составило $10,7 \pm 2,3$ сут, в стационаре — $14,4 \pm 5,2$ сут. Пролонгированная открытая стернотомия потребовалась 30% пациентов.

Выводы. Операция Никайдо представляет технически более сложную и одновременно более физиологичную альтернативу операции Растелли. Она требует взвешенного подхода к определению показаний к её выполнению и тщательной оценки коронарной анатомии как на дооперационном этапе, так и непосредственно в операционной.

Опыт применения стратегии одновременной селективной перфузии головного мозга, сердца и нижней части тела при операции Норвуда и реконструкции дуги аорты у детей первого года жизни

Шихранов А.А., Кокашкин М.В., Зуев Д.Е., Бофанов Д.А.,
Востокова Е.В., Адельгилдина З.З., Щеглова К.Т.,
Назарова И.С., Рябова А.О., Базылев В.В.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Пенза

Цель исследования. Оценить эффективность одновременной селективной перфузии головного мозга, сердца и нижней части тела при выполнении операции Норвуда и реконструкции дуги аорты у детей.

Материалы и методы. В проспективное исследование вошли 15 пациентов, которым в период с июня 2022 г. по май 2023 г. выполнялась операция Норвуда и/или реконструкция дуги аорты с применением стратегии одновременной селективной перфузии головного мозга, сердца и нижней части тела. Средний возраст на момент операции составил 1,3 мес (95 % ДИ (доверительный интервал) 6,0–16,0), среднее значение массы тела — 3,4 кг (9 % ДИ 2,7–4,1).

Результаты. Среднее значение показателя тканевой оксиметрии, измеряемое в двух точках, ни на одном из этапов операции не опускалось ниже нормальных значений. Максимальное среднее значение концентрации лактата во время операции составило $2,8 \pm 1,0$ ммоль/л, нормализация показателя отмечалась уже через 6 ч — $1,9 \pm 0,9$ ммоль/л. Показатели, оценивающие функцию почек, — темп диуреза и уровень креатинина — не выходили за пределы нормальных значений. Среднее время лечения в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии составило $7,7 \pm 4,3$ сут (95 % ДИ 4,5–10,9), в стационаре — $15,4 \pm 5,8$ сут (95 % ДИ 11,4–19,4). Умерших среди прооперированных с применением новой перфузионной стратегии не было.

Выводы. Применение стратегии одновременной селективной перфузии головного мозга, сердца и нижней части тела при реконструкции дуги аорты у детей раннего возраста безопасно и перспективно, поскольку позволяет избежать ишемии внутренних органов и снизить риски развития постишемических осложнений.

Операция некуспидализации аортального клапана в детской популяции — взгляд в будущее

**Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Востокова Е.В.,
Адельгилдина З.З., Щеглова К.Т., Назарова И.С.,
Рябова А.О., Базылев В.В.**

*ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ,
Пенза*

Цель исследования. Оценить отдалённые и среднеотдалённые результаты операции некуспидализации аортального клапана в детской популяции.

Материалы и методы. В ФГБУ ФЦССХ (г. Пенза) с апреля 2017 г. по декабрь 2023 г. выполнено 60 операций некуспидализации аортального клапана у детей до 18 лет (медиана возраста 10 лет — от 1 года 10 мес до 17 лет). Данное вмешательство выполнялось при выраженном стенозе аортального клапана (максимальный градиент систолического давления выше 60 мм рт. ст., концентрическое ремоделирование и гипертрофия миокарда левого желудочка) и выраженной недостаточности аортального клапана (III степень, фракция регургитации более 40%, дилатация левого желудочка).

Результаты. В раннем и отдалённом послеоперационном периоде летальных исходов не было. В раннем послеоперационном периоде отмечается значительное снижение градиента систолического давления на аортальном клапане, отсутствие регургитации и нормализация функции левого желудочка, значимое улучшение качества жизни пациентов (хроническая сердечная недостаточность I ФК). В отдалённом периоде (срок наблюдения до 6 лет) отмечается постепенное нарастание градиента систолического давления до умеренного, регургитация не более II степени. По ЭхоКГ в отдалённом периоде отмечается незначительное нарушение подвижности неостворок аортального клапана, вероятно, за счёт их кальциноза. Повторных вмешательств за 6 лет наблюдений не требовалось.

Выводы. Операция некуспидализации аортального клапана по методике Озаки в детской популяции показала хорошие непосредственные и отдалённые результаты, позволяя отсрочить протезирование аортального клапана механическим протезом до взрослого возраста. Требуется дальнейшее наблюдение и расширение опыта применения данной методики, однако первые результаты вселяют надежду на дальнейшее повсеместное распространение операции Озаки в детской кардиохирургии.

Индивидуальное моделирование гомографтов для коррекции ВПС раннего возраста

**Болсуновский В.А., Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Чижиков Г.М.,
Фёдорова Н.В., Белова Е.А., Кукулевич А.М., Яковлева А.Н.**

ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург

Введение. Коррекция ряда критических врождённых пороков сердца в раннем возрастном периоде невозможна без использования клапаносодержащих гомографтов.

Цель исследования. Анализ использования индивидуально смоделированных клапаносодержащих гомографтов при коррекции критических врождённых пороков сердца у новорождённых.

Материалы и методы. В период 2014–2024 гг. было имплантировано 87 клапаносодержащих гомографтов у новорождённых пациентов, среди них 2 пациента с аномалией Эбштейна, сочетающейся с атрезией лёгочной артерии, 8 пациентов — с критической формой тетрады Фалло, 16 пациентов — с тетрадой Фалло и агенезией клапанов лёгочной артерии, 14 пациентов — с общим артериальным стволом. Применение клапаносодержащего кондуита по Сано и лёгочного гомографта при выполнении операции Норвуда стало стандартной практикой.

Время наблюдения после операции — $6,8 \pm 2,4$ года. Масса оперированных пациентов составляла $3,2 \pm 0,78$ кг.

Результаты. Замена гомографта потребовалась у 7 из 40 пациентов — 17,5%. Летальность в этой неоднородной группе составила 6,8% (6 пациентов).

Выводы. Имплантация клапаносодержащего гомографта обеспечивает оптимальную гемодинамику в раннем и отдалённом послеоперационном периоде. Возможность индивидуального моделирования клапаносодержащих гомографтов делает операции воспроизводимыми и является вариантом выбора хирургического лечения критических пороков сердца в ранний период.

МРТ сердца новорождённого с критическим ВПС на примере атипичной коарктации аорты в сочетании с дефектом аортолёгочной перегородки. Собственный опыт

Сухова М.Б.

ГБУЗ НО «Научно-исследовательский институт — Специализированная кардиохирургическая клиническая больница имени академика Б.А. Королёва», Нижний Новгород

Введение. Перерыв дуги аорты как критический порок с дуктус-зависимым системным кровотоком составляет около 1% всех ВПС, с неонатальной летальностью около 60%, а сочетание порока с дефектом аорто-лёгочной перегородки описано в единичных наблюдениях.

Цель исследования. Демонстрация современных возможностей МРТ в неонатологии.

Материалы и методы. Девочка от четвёртых родов; шкала Апгар — 8/8, масса 2200 г. В течение первых суток с момента рождения — снижение объёма двигательной активности; через 36 ч — ухудшение состояния до тяжёлого; через 48 ч — крайне тяжёлое состояние (акроцианоз, болезненность живота, ослабление перистальтики и темпа диуреза).

С подозрением на коарктацию аорты ребёнок экстренно переведён в кардиохирургическую клинику; выполнена МР-диагностика (Siemens Aera 1,5 Тл).

Результаты. МР-данные программ T1-, T2-ВИ, TIRM, динамического (кино) сканирования подтвердили нормальную анатомию камер сердца, отсутствие септальных дефектов и патологии миокарда. Качественно иная информация была получена при использовании контрастной МР-ангиографии высокого временного разрешения (TWIST) с толщиной среза 1–4 мм непосредственно на «бьющемся» сердце — выявлено редкое сочетание угрожаемых ВПС — «высокий» дефект аорто-лёгочной перегородки (тип II) в сочетании с перерывом дуги аорты (тип А) на фоне «закрывающегося» ОАП.

Выводы. Сверхмалые размеры исследуемых движущихся областей определили уникальность исследования, поскольку до настоящего момента использование МРТ у новорождённых было резко ограничено их массой и высокой ЧСС. Результат комплексного МР-анализа на примере нашего случая принципиально не уступал данным стандартно используемой КТ-ангиографии, позволил выявить сочетанный ВПС, определив экстренность



Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов
и специалистов по врожденным порокам сердца

и тактику хирургического ведения, демонстрируя новые возможности
МРТ в неонатологии.

Особенности течения беременности у женщин с врождённым пороком сердца: единственным желудочком сердца. Опыт перинатального центра НМИЦ им. В.А. Алмазова

Чыныбекова А.Н., Баутин А.Е., Первунина Т.М.,
Ли О.А., Степановых Е.Д., Иртюга О.Б.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Беременность у пациенток с единственным желудочком сердца (ЕЖС) сопряжена с крайне высоким риском сердечно-сосудистых осложнений как для матери, так и для плода. Единого подхода к ведению подобных беременностей до сих пор нет.

Цель исследования. Изучение особенностей течения беременности и родов у пациенток ЕЖС.

Материалы и методы. В период с 2013 по 2024 гг. в нашем центре были родоразрешены 11 беременных женщин с ЕЖС. Средний возраст пациенток составлял ± 30 лет. В дородовом и послеродовом периоде оценивались основные гемодинамические и лабораторные показатели. Выполнялись ЭхоКГ и ХМ-ЭКГ. С III триместра беременности дважды в месяц проводилась оценка состояния плода с помощью кардиотокографии и доплерометрии.

Результаты. Средний уровень сатурации у пациенток с ЕЖС составлял 80%, средний срок родоразрешения — 34 недели. Основными показаниями к досрочному родоразрешению являлись: нарастание клиники сердечной недостаточности, желудочковые нарушения ритма высоких градаций по данным ХМ-ЭКГ и акушерские показания. У 10 беременных женщин родоразрешение путём операции кесарево сечения и только в одном случае — через естественные родовые пути. В раннем послеродовом периоде один случай материнской летальности. Неонатальные исходы включали 11 живорождений на недоношенном сроке. По результатам обследования у детей ВПС не подтвердили.

Выводы. Результаты исследования продемонстрировали, что благодаря мультидисциплинарному подходу к составу специалистов (кардиолог, акушер-гинеколог, анестезиолог-реаниматолог, неонатолог/педиатр, при необходимости врачи других специальностей) мы можем рассчитывать на благоприятные исходы у беременных с ЕЖС.

Пренатальное выявление и планирование лечения врождённых пороков сердца: региональный опыт и перспективы

Кулемин Е.С., Нохрин А.В., Король Е.П., Шкунова Е.А.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Пренатальное выявление ВПС играет ключевую роль в улучшении прогноза заболеваний и планировании медицинской помощи. Региональный опыт в этой области становится всё более значимым, так как позволяет выявить особенности и эффективность проведения скрининговых программ.

Цель исследования. Проанализировать результаты эффективности проводимой пренатальной диагностики ВПС.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов обследования 620 беременных, у которых в период 2015–2024 гг. в медицинских учреждениях Ленинградской области заподозрен врождённый порок сердца у плода, уточнённый в дальнейшем по результатам пренатального консилиума и постнатального обследования.

Результаты. По результатам скринингового обследования наиболее часто встречались такие пороки, как ДМЖП (62,5%), коарктация аорты (23,5%) и СГЛОС (21,5%). Доля критических пороков составила 19,6%. Проведение пренатального консилиума подтвердило наличие ВПС в 60% случаев, из них в 12% — диагноз был скорректирован. Наибольшее несовпадение диагноза наблюдалось при следующих нозологиях: d-ТМС (63%), гипоплазии дуги аорты (55%) и АВ-коммуникации (54%). Обследование пациентов в постнатальном периоде подтвердило наличие ВПС в 96% случаев, но в 17% диагноз был скорректирован. Несоответствие диагноза наблюдалось преимущественно при таких состояниях, как коарктация аорты (50%), тетрада Фалло (40%) и перерыв дуги аорты (33%). Доля критических пороков составила 46%.

Выводы. Конотрункальные аномалии наиболее сложны для выявления. МРТ плода и оценка механической функции миокарда ограничены в применении. В то же время внедрение внутриутробных вмешательств у плода по поводу ВПС затруднено по причине позднего выявления патологического процесса.

Первый опыт имплантации клапаносодержащего лёгочного кондуита при операции Фонтена

Болсуновский В.А.¹, Шорохов С.Е.²

¹ДГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург; ²ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара

Введение. Использование лёгочного клапаносодержащего кондуита при операции Фонтена — новый опыт в данной операции.

Цель исследования. Анализ отдалённого результата при имплантации экстракардиального клапаносодержащего кондуита при операции Фонтена.

Материалы и методы. Диагноз: Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Открытый артериальный проток. Некоммитированный дефект межжелудочковой перегородки. Состояние после операций: в 1,5 месяца сужение лёгочной артерии, перевязка открытого артериального протока; в 6 месяцев — операция Гленна; пликация купола диафрагмы; в 1 год 11 месяцев — резекция подклапанного стеноза аорты; в 3 года — операция нефенстрированного Фонтена с использованием экстракардиального кондуита (лёгочный модифицированный клапаносодержащий гомографт); в 7 лет — имплантация ЭКС с эпикардиальными электродами.

Осложнения: Двухсторонний тромбоз подвздошных вен. Синдром слабости синусового узла. Эктопический предсердный ритм.

Время наблюдения после операции Фонтена составило 8 лет.

Результаты. В настоящее время признаков недостаточности кровообращения нет. Девочка занимается танцами. Признаков стеноза и дилатации экстракардиального кондуита по данным КТ нет. По данным ультразвукового исследования, в кондуите ламинарный кровоток без признаков стеноза.

Выводы. Имплантация клапаносодержащего модифицированного лёгочного гомографта может быть кондуитом выбора при операции Фонтена.

Пятилетние результаты коррекции обструкции дуги аорты у новорожденных в условиях нормотермической церебромиекардиальной перфузии

Бодров Д.А.¹, Казанцев К.Б.¹, Ким А.И.²

¹ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург; ²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Коарктация аорты с тубулярной гипоплазией дуги является серьезной кардиохирургической проблемой, по поводу которой нет единства среди кардиохирургов. Варианты коррекции, обеспечения безопасности пациента во время операции различны, и каждый метод имеет своих сторонников.

Цель исследования. Оценить отдаленные (5-летние) результаты коррекции обструкции на уровне дуги аорты у новорожденных пациентов, проведенной в условиях нормотермической церебромиекардиальной перфузии.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное наблюдательное исследование пациентов, оперированных в 2014–2018 гг. Выполнен анализ медицинских записей пациентов; отдаленные результаты уточнены в амбулаторных записях с помощью телефонного контакта с пациентами. Проведен анализ результатов коррекции обструкции на уровне дуги аорты у новорожденных пациентов по данным литературы.

Результаты. Срок наблюдения составил 5,05 (2,49–8,12) года. Летальность — 1 (6,25%) пациент (от генерализованной вирусно-бактериальной инфекции через 11,8 мес после операции). Упущен 1 (6,25%) пациент. Реоперации (баллонная ангиопластика) были выполнены у 3 (18,75%) пациентов. Незапланированные повторные вмешательства выполнены у 6 (37,5%) пациентов (рекоарктация — 3 (18,75%) пациента, разрез диафрагмы — 1 (6,25%) пациент, стеноз места канюляции брахиоцефального ствола — 1 (6,25%) пациент, мембрана выходного отдела левого желудочка — 1 (6,25%) пациент). Плановые реоперации выполнены у 5 (31,25%) пациентов.

Выводы. Проведение коррекции обструкции на уровне дуги аорты у новорожденных детей в условиях нормотермического искусственного кровообращения, селективной церебральной и миокардиальной перфузии — возможно. Пятилетние результаты: летальность соответствует уровню летальности по данным публикаций; уровень реконструкций сопоставим с уровнем реконструкций в зарубежных публикациях.

Значение КТ-ангиографии в диагностике тотального аномального дренажа лёгочных вен

Гуля М.О., Дамбаев Б.Н., Связов Е.А., Завадовский К.В.

Научно-исследовательский институт кардиологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск

Введение. Тотальный аномальный дренаж лёгочных вен — редкий (1–1,5%) ВПС, при котором отсутствует прямая связь всех лёгочных вен с левым предсердием. Естественное течение порока неблагоприятное, сопровождается развитием критических состояний, что диктует необходимость ранней диагностики и оперативного лечения. ЭхоКГ даёт представление об анатомии левого предсердия, однако оценка экстракардиальных сосудистых структур, особенно их дистального хода, ограничена. КТ-ангиография играет важную роль в подтверждении диагноза и определении анатомии лёгочных вен.

Цель исследования. Демонстрация возможностей КТ-ангиографии в диагностике ТАДЛВ у новорождённых.

Материалы и методы. В период с 01.2019 по 12.2023 гг. в нашей клинике были прооперированы 13 новорождённых с ТАДЛВ. Всем пациентам была выполнена ЭхоКГ, затем КТ-ангиография на 128-срезовом компьютерном томографе с в/в седацией. Техника КТ-сканирования: ретроспективная ЭКГ-синхронизация, напряжение 80 kV, сила тока — в рамках референсных значений 50–200 mA, скорость вращения трубки — 0,5 с, толщина среза — 0,625 мм, поле сканирования — от нижней челюсти до уровня воротной вены. Контрастное усиление: в/в инъекция йопромиды 370 мг I/мл, из расчёта 1,7 мл/кг, со скоростью 0,7–1 мл/с, старт сканирования при мануальном мониторинге плотности КВ в зоне интереса.

Результаты. Диагноз ТАДЛВ был подтверждён во всех случаях. Супракардиальный ТАДЛВ был выявлен в 62 % ($n=8$) случаев, интракардиальный — в 8 % ($n=1$), инфракардиальный — в 30 % ($n=4$), смешанный — в 30 % ($n=4$) случаев. В 23 % наблюдений ($n=3$) ТАДЛВ сочетался с другими ВПС, один случай — с синдромом гетеротаксии. Средняя ЭЭД составила $1,2 (\pm 0,4)$ мЗв. Несмотря на ряд ограничений (двигательные артефакты из-за отсутствия задержки дыхания, необходимость анестезиологического пособия, некорректная ЭКГ-синхронизация при высокой ЧСС, сложности отслеживания болюса КВ при сложных пороках), КТ-ангиография обеспечивает быструю точную оценку анатомических

особенностей врожденных аномалий развития сосудов сердца и лёгких, существенно дополняет данные ЭхоКГ за счёт высокого пространственного разрешения и возможности построения объёмных реконструкций.

Выводы. КТ-ангиография является высокоинформативным диагностическим инструментом, который позволяет уточнить морфологию порока и оптимизировать технику кардиохирургического вмешательства.

Опыт применения ксеноперикардального клапаносодержащего кондуита для реконструкции пути оттока из правого желудочка

Халивопуло И.К., Ляпин А.А.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Цель исследования. Оценка краткосрочных и отдалённых результатов протезирования выходного отдела правого желудочка ксеноперикардальным клапаносодержащим кондуитом у детей с ранее проведённой радикальной коррекцией тетрады Фалло.

Материалы и методы. Была сформирована группа из 6 детей, которым в период 2022–2023 гг. выполнялась операция протезирования выходного отдела правого желудочка ксеноперикардальным клапаносодержащим кондуитом по поводу гемодинамически значимой регургитации на клапане лёгочной артерии с дисфункцией правого желудочка. Возраст детей на момент операции — 12 [12; 13] лет, масса тела — 48 [45; 53] кг при росте 153,5 [145; 165] см.

Результаты. Всем детям благополучно было выполнено протезирование выходного отдела правого желудочка в условиях искусственного кровообращения. Применение данного типа протеза привело к положительному эффекту в виде обратного ремоделирования сердца, повышению толерантности к физическим нагрузкам. Реопераций по поводу ухудшения состояния по основному заболеванию, дисфункций протеза, смертей от всех причин, нарушений проводимости сердца, требующих установки ЭКС, ОНМК и прочих нежелательных событий не наблюдали ни в одном случае.

Выводы. Протезирование выводного отдела правого желудочка с использованием ксеноперикардального клапаносодержащего кондуита у детей продемонстрировало отличные результаты в госпитальном и годовом периоде наблюдения.

Первый опыт использования аортальной аннулопластики по E. Lansac у детей с выраженной аортальной регургитацией

Корноухов О.Ю., Лязин Д.В., Корноухов Ю.Ю., Ильин В.Н.

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Введение. Аортальная (Ао) аннулопластика с использованием наружных колец широко применяется при коррекции дегенеративной Ао-недостаточности у взрослых пациентов. В педиатрической популяции использование этого метода ограничено особенностями Ао-створок при врожденной патологии и жесткой фиксацией кольца Ао-клапана, препятствующей его росту.

Цель исследования. Продемонстрировать первый опыт Ао-аннулопластики наружными кольцами из ePTFE у детей с дилатацией кольца Ао-клапана и выраженной Ао-регургитацией.

Материалы и методы. С мая 2021 г. по декабрь 2023 г. Ао-аннулопластика по E. Lansac была выполнена 4 пациентам. Возраст детей на момент операции — 10 (7–14) лет, масса — 31 (18–57) кг. У 3 пациентов операция была повторной: после баллонной дилатации Ао-клапана ($n=1$), пластики подаортального ДМЖП ($n=1$), коррекции общего артериального ствола ($n=1$). Один пациент с недостаточностью моностворчатого клапана Ао был оперирован первично. Z-score фиброзного кольца Ао-клапана у оперированных варьировал от +3,5 до +6,5; абсолютные размеры — от 23,0 до 26,5 мм. Ао-недостаточность была выраженной во всех наблюдениях: вена контракта — от 6 до 7 мм, РНТ — от 200 до 280 мс. У одного ребёнка имелись признаки умеренной подаортальной обструкции с пиковым градиентом систолического давления ЛЖ/Ао 35 мм рт. ст. Размеры фиброзного кольца Ао-клапана были измерены до операции с помощью трансторакального ЭхоКГ и интраоперационно — бужами Гегара. Период наблюдения за оперированными пациентами составил 16 (10–40) месяцев.

Результаты. Для Ао-аннулопластики использованы кольца из ePTFE диаметром 23 мм ($n=2$) и 24 мм ($n=2$), фиксированные 6 швами в субанулярной плоскости по методике E. Lansac. Одновременно кольцами эквивалентного диаметра укреплена сино-тубулярная зона корня Ао. Операция была дополнена центральной пликацией пролабирующих створок во всех наблюдениях, пластикой отверстия в некоронарной створке ($n=1$), комиссуротомией ($n=2$), резекцией фиброзного гарне ($n=2$), заменой правой

коронарной створки ($n=1$), резекцией субаортальной обструкции ($n=1$) и заменой кондуита ПЖ/ЛА у пациента после коррекции ОАС. Ао была пережата на 153 (120–197) мин, продолжительность ИК составила 214 (166–272) мин. Все пациенты благополучно перенесли операцию. Длительность ИВЛ в послеоперационном периоде составила 8,5 (3–24) ч, продолжительность стационарного лечения — 7 (7–9) дней. После операции абсолютные размеры диаметра фиброзного кольца клапана Ао составили от 19,0 до 21,0 мм; Ао-регургитация не регистрировалась ($n=3$) или была тривиальной ($n=1$). Пиковый градиент систолического давления ЛЖ/Ао составил 11 (4–18) мм рт. ст., средний — 4,8 (1,6–11,0) мм рт. ст. Через 16 месяцев отдалённого наблюдения прогрессирования Ао-недостаточности и градиента ЛЖ/Ао не отмечено.

Выводы. 1. Ао-аннулопластика наружным кольцом из ePTFE может быть безопасно и эффективно использована при клапансохраняющих операциях у детей с дилатированным Ао-кольцом и отсутствием тяжёлых фиброзных изменений створок Ао-клапана. 2. Наружная фиксация кольца Ао-клапана у растущего ребёнка диктует необходимость в тщательном и продолжительном послеоперационном катамнезе.

Компьютерная томография в диагностике ВПС у новорождённых

Быков С.Э.^{1,2}, Тимченко И.В.¹, Паничев К.В.¹,
Грязнов Д.Ю.¹, Ковалев С.А.^{1,2}

¹БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж; ²ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко» МЗ РФ, Воронеж

Введение. Мультиспиральная КТ с контрастированием (МСКТ) является одним из ведущих методов неинвазивной диагностики ВПС.

Цель исследования. Оценить эффективность МСКТ у новорождённых с ВПС, находящихся в отделении интенсивной терапии и реанимации (ОРИТ) Воронежского перинатального центра.

Материалы и методы. Проведён анализ медицинских карт 42 новорождённых, находящихся на лечении в ОРИТ Областного перинатального центра БУЗ ВО ВОКБ № 1 с 2019 по 2023 гг. Показания для проведения МСКТ определялись с учётом клинических данных и ЭхоКГ. Средний возраст детей на момент проведения исследования — $3 \pm 1,9$ сут, масса тела — $3013,9 \pm 471,1$ г. Исследование выполнялось на 128-срезовом компьютерном томографе Revolution EVO 128 (GE, USA) с использованием протоколов синхронизации по ЭКГ, в режимах снижения лучевой нагрузки для пациентов ASiR-V и с внутривенным болюсным введением контрастного вещества. Анатомия порока изучалась на основании данных томограмм и мультипланарных реконструкций изображения.

Результаты. Исследование было проведено у новорождённых со следующими нозологическими формами: КА, как изолированная, так и в сочетании с ДМЖП — 20 (47,6%), КА с ДАЛП — 1 (2,4%), сосудистые кольца — 3 (7,1%), СГЛС — 2 (4,7%), ЕЖС с АЛА — 2 (4,7%), ОАС — 2 (4,7%), гемитрункус с ДМЖП — 1 (2,4%), ГКМП — 1 (2,4%), ТМА — 1 (2,4%), ТМА с КА — 1 (2,4%), criss-cross синдром — 1 (2,4%), аневризма синуса Вальсальвы с признаками тромбоза — 1 (2,4%), АДЛВ — 1 (2,4%), ИСЛА — 1 (2,4%), ОАП — 4 (9,5%). Ранних и поздних осложнений выявлено не было. Полученные данные учитывались для выбора тактики лечения и планирования оперативного лечения.

Выводы. МСКТ является эффективным и безопасным методом диагностики, позволяющим на основе визуализации выбрать оптимальную тактику ведения новорождённого с ВПС.

Особенности терапевтической и хирургической тактики при сердечной недостаточности у взрослых с врождёнными пороками сердца: актуальное состояние вопроса и опыт федерального центра

Минаев А.В.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Появление и прогрессирование сердечной недостаточности (СН) среди взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца (ВПС) — хорошо известное состояние, частота которого по разным данным варьирует от 20 до 50% при различных нозологиях. Её распространённость в ВПСВ-популяции связана с различными функциональными и гемодинамическими условиями, характерными для ВПС, развитием аритмий, повреждением миокарда и т. д. СН остаётся ведущей причиной смертности в данной группе, а количество и объём исследований эффективности её коррекции имеют ограниченный характер.

Цель исследования. Анализ актуальных мировых данных о терапевтической и хирургической коррекции хронической СН, а также анализ опыта федерального центра в лечении СН у взрослых пациентов с ВПС.

Материалы и методы. Выполнен анализ данных литературы по современному состоянию коррекции хронической СН. Оценена возможная эффективность медикаментозной терапии при различных видах СН и ВПС, имплантации девайсов и хирургической коррекции. Проанализированы демографические и популяционные аспекты проблемы в Российской Федерации. Проанализирован опыт НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в следующих разделах: предоперационная подготовка взрослых пациентов с декомпенсированной СН к хирургической коррекции ВПС (на примере 7 пациентов), особенности периоперационного течения у пациентов с системным правым желудочком (группа из 22 пациентов), возможности и результаты медикаментозной коррекции СН при единственном желудочке сердца (на примере 5 пациентов), в частности у пациентов с циркуляцией Фонтена, перспективы имплантации устройств механической поддержки кровообращения и пересадки сердца в данной группе больных.

Выводы. Проблема распространённости, коррекции и хирургической помощи при СН у взрослых пациентов с ВПС набирает всё большую актуальность и требует дальнейшего изучения и проведения специализированных программ.

Эндоваскулярная паллиативная коррекция при атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Рзаева К.А.¹, Горбатовых А.В.¹, Сойнов И.А.²

¹ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург;

²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. акад. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Введение. В случае атрезии лёгочной артерии (ЛА) с интактной перегородкой лёгочный кровоток является дуктус-зависимым, поэтому требуется экстренное хирургическое или транскатетерное вмешательство для обеспечения оптимального кровотока в ЛА.

Цель исследования. Представить клинический случай эндоваскулярной коррекции атрезии ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой.

Материалы и методы. Доношенная новорождённая девочка поступила в ФГБУ НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина с цианозом на 3-и сутки после рождения с диагнозом атрезии ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой. При обследовании: масса тела 3,3 кг, генерализованный цианоз, сатурация 67% при 100% FiO₂, пульс нормальный, АД 65/40 мм рт. ст., ЧСС 154 уд/мин. ЭхоКГ показала признаки атрезии клапана ЛА: расширенная полость правого предсердия, открытое овальное окно 3 мм, диаметр открытого артериального протока (ОАП) 4 мм, гипертрофия стенок правого желудочка (ПЖ), выраженная гипоплазия полости ПЖ, изменённые фиброзом створки трёхстворчатого клапана (ТК), диаметр кольца ТК 8 мм (Z-score -2.62), регургитация на ТК III степени, мембрана клапана ЛА, диаметр кольца 7 мм (Z-score -0.81) с заполнением ствола ЛА через ОАП. МСКТ подтвердила данные ЭхоКГ.

Результаты. На 2-й день после стабилизации состояния ребёнок взят в Rg-операционную. В правую бедренную вену установлен интродьюсер 4 Fr. При помощи катетера типа JR 4Fr выполнена правая вентрикулография. Учитывая суженный выходной отдел ПЖ, отсутствие коронаро-правожелудочковых фистул, было принято решение о выполнении транскатетерной реканализации мембраны клапана ЛА с последующим стентированием выходного отдела ПЖ (ВОПЖ). Диагностический катетер JR установлен по центру мембраны атрезированного клапана ЛА. Затем выполнена реканализация мембраны жёстким коронарным проводником с последующей баллонной вальвулодилатацией атрезированного клапана и имплантацией периферического стента 6 × 18 мм. Учитывая системный

венозный застой, рестриктивное овальное окно, одномоментно выполнена процедура Рашкинда с достижением диаметра дефекта межпредсердной перегородки 9 мм. Далее через левую бедренную артерию выполнено стентирование ОАП коронарным стентом $3,5 \times 18$ мм. Ангиографический результат хороший, отмечается прирост сатурации с 80% до 95%. После операции ребёнок оставался стабильным, с уровнем насыщения 90% и был выписан через 12 дней после операции.

Выводы. Паллиативная коррекция атрезии ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой у новорождённых в исполнении транскатетерных технологий является хорошей альтернативой открытому хирургическому вмешательству.

Стентирование критической коарктации аорты у новорожденного с очень низкой массой

Рзаева К.А.¹, Горбатов А.В.¹, Соинов И.А.²

¹ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург; ²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Введение. Стентирование коарктации аорты у новорожденных в критическом состоянии, особенно у пациентов с низкой и экстремально низкой массой тела, является «мостом» на пути к радикальной коррекции порока.

Цель исследования. Представить клинический случай стентирования критической коарктации аорты у новорожденного массой 1000 г доступом через правую общую сонную артерию.

Материалы и методы. Ребёнок доставлен в ФГБУ НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина реанимационной бригадой «скорой помощи» в тяжёлом состоянии за счёт ВПС, недоношенности, крайне низкой массы при рождении, на ИВЛ, инфузии простагладина Е1. При осмотре отмечались бледно-серый кожный покров с цианотическим оттенком, тахикардия с ЧСС 170 уд/мин, АД на руках 59/34 мм рт. ст., на ногах 29/18 мм рт. ст., сатурация на руках 98%, на ногах 71%, тахипноэ до 62 дыхательных движений в минуту. В течение 8 ч отмечена анурия. При поступлении выполнены трансторакальная ЭхоКГ и МСКТ, отмечается коарктация аорты (1,2–1,5 мм) в типичном месте.

Первым этапом выделена правая общая сонная артерия, диаметр сосуда 3 мм. После прямой пункции сонной артерии установлен интродьюсер 4 Fr. Далее коронарный проводник через правую общую сонную артерию заведён в нисходящую аорту, по нему в область перешейка аорты доставлен коронарный стент диаметром 4,5 мм, длиной 12 мм. Стент имплантирован при атмосферном давлении 8 атм.

Результаты. Контрольная аортография показала хороший ангиографический результат, при прямой тензиометрии градиент давления в области перешейка не выявлен. После удаления интродьюсера дефект в стенке сонной артерии ушит П-образным швом, выполнено послойное ушивание мягких тканей с оставлением дренажа в виде латексного выпускника. Послеоперационный период протекал без осложнений. По мере стабилизации состояния на 10-е сутки после операции ребёнок переведён в областную детскую клиническую больницу для дальнейшего вы-

хаживания. Радикальная коррекция порока планируется при достижении массы тела 5–6 кг.

Выводы. Стентирование коарктации аорты у детей с очень низкой и экстремально низкой массой тела технически выполнимо, безопасно и является «мостом» на пути к радикальной коррекции порока.

Неврологические осложнения у новорождённых и детей первого года жизни с коарктацией аорты

Шихранов А.А.¹, Бофанов Д.А.¹, Бофанова Н.С.²

¹ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ (г. Пенза), Пенза; ²ФГБОУ ВО «Пензенский государственный университет», Пенза

Введение. Наиболее частые осложнения у детей с коарктацией аорты наблюдаются со стороны нервной системы, преимущественно в группе детей с гиперреактивностью симпатической нервной системы, так как она отражает компенсаторные возможности.

Цель исследования. Оценка состояния ЦНС у новорождённых и детей первого года жизни с коарктацией аорты.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезней 60 детей в возрасте до 1 года с коарктацией аорты, которым проведена хирургическая коррекция в ФГБУ ФЦССХ за период 2015–2020 гг.

Результаты. В предоперационном периоде определялись следующие синдромы поражения ЦНС: синдром угнетения сознания — 21 (35,0%) пациент, синдром гиперрефлексии — 29 (48,3%) пациентов, синдром вегето-висцеральной дисфункции — 5 (8,3%) пациентов, судорожный синдром — 1 (1,7%) пациент. По результатам проведённого обследования пациенты распределены на 3 группы: 1-я — гипоксически-ишемическая энцефалопатия 1 ст. (лёгкая) — 33 (55,0%) ребёнка, 2-я — гипоксически-ишемическая энцефалопатия 2 ст. (средней тяжести) — 24 (40,0%) пациента, 3-я — гипоксически-ишемическая энцефалопатия 3 ст. (тяжёлая ст.) — 3 (5,0%) детей. Медиана массы тела на момент оперативного вмешательства — 5,976 кг (от 1,74 до 15,2 кг), медиана возраста — 89 дней (от 1 до 341). В послеоперационном периоде проведена повторная оценка состояния ЦНС. У 16 (26,7%) детей появились новые неврологические симптомы, 3 ребёнка с первоначальной гипоксически-ишемической энцефалопатией 3 ст., 13 детей с первоначальной гипоксически-ишемической энцефалопатией 2 ст. Ухудшение неврологического статуса связано с первоначальным тяжёлым неврологическим дефицитом, продолжительностью ИВЛ, малым весом на момент оперативного вмешательства.

Выводы. У детей первого года жизни с коарктацией аорты в предоперационном периоде выявляются поражения ЦНС преимущественно гипоксически-ишемического характера, что является фактором риска развития новых неврологических осложнений в послеоперационном периоде.

ГКМП у ребёнка 7 месяцев с синдромом Нунан: комплекс осложнений в послеоперационном периоде. Клинический случай из ночных кошмаров реаниматолога

Исакова Е.Н., Макаров А.А., Кривошецов Е.В., Шнейдер Ю.А.

ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ
(г. Калининград), Калининград

Введение. ГКМП — наследственное заболевание с выраженной клинической и генетической гетерогенностью, характеризующееся неуклонным прогрессирующим. У пациентов с желудочковой обструкцией при ГКМП после миоэктомии как ближайший, так и отдалённый период по многочисленным данным в основной массе проходит без осложнений. На первый план выступают интраоперационные осложнения (отрыв коронарной створки, ятрогенный ДМЖП, полная атриовентрикулярная блокада, требующая имплантации постоянного ЭКС).

Клиническое наблюдение. У ребёнка в возрасте 7 месяцев, массой 4,7 кг, с обструктивной формой ГКМП, синдромом Нунан, с сужением и бронхомаляцией левого главного бронха после реконструкции путей оттока из правого желудочка с миоэктомией выводного отдела правого и левого желудочка развился комплекс угрожающих жизни осложнений: дисфункция диафрагмы, напряжённый пневмоторакс, наджелудочковая тахикардия с многократными реанимационными мероприятиями, двусторонняя пневмония, парез кишечника, некротический энтероколит (НЭК), клостридиальный колит. На фоне полирезистентной флоры длительно использовались антибактериальные препараты резерва. Нарушения ритма прекратились на фоне высоких доз амиодарона. В позднем послеоперационном периоде на первый план выступала клиника НЭК с критическим увеличением окружности живота до 46 см. После начала разрешения НЭК пациенту на 37-е сутки после операции наложена трахеостома, и он был успешно отлучён от ИВЛ через 13 суток.

Общее время пребывания в ОРИТ с момента устранения бивентрикулярной обструкции составило 64 суток. На ИВЛ ребёнок провёл 1189 ч, на высокопоточной поддержке — 42 ч. Общее время пребывания в клинике — 110 суток.

Вывод. В ФГБУ ФЦВМТ (г. Калининград) впервые за 10 лет столкнулись с редким сочетанным комплексом осложнений во время течения послеоперационного периода после миоэктомии при ГКМП.

Баллонная вальвулопластика при врождённом стенозе аортального клапана у новорождённых: 20-летний опыт

Горустович А.В., Черноглаз П.Ф., Шевченко Н.С.,
Линник Ю.И., Дроздовский К.В.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь

Введение. В настоящее время существуют различные подходы в хирургическом лечении врождённых стенозов аортального клапана (АК) у новорождённых.

Цель исследования. Оценка непосредственных и отдалённых результатов баллонной вальвулопластики при врождённом стенозе АК у новорождённых.

Материал и методы. В период с 2004 по 2024 гг. в РНПЦ «Кардиология» и РНПЦ детской хирургии 94 новорождённым была выполнена рентгенэндоваскулярная баллонная дилатация (РЭБД) при врождённом стенозе АК. Средний возраст к моменту операции составил 3,0 (1,0–8,0) дня, в 1-е сутки после рождения баллонная вальвулопластика была выполнена 32 (34,0%) пациентам. Новорождённых мужского пола — 80 (85,1%), женского — 14 (14,9%). По данным ЭхоКГ, до РЭБД диаметр клапанного кольца аорты составлял 7,0 (6,5–8,0) мм, пиковый градиент систолического давления на АК — 60,0 (48,0–70,0) мм рт. ст., регургитация на АК была минимальной, ФВ ЛЖ — 69,0 (45,0–78,0)%.

Результаты. На госпитальном этапе после баллонной вальвулопластики умер 1 (1,1%) пациент, интраоперационное осложнение возникло у 1 (1,1%) новорождённого. По данным ЭхоКГ, непосредственно после РЭБД пиковый градиент систолического давления на АК снизился до 26,0 (20,0–35,0) мм рт. ст., регургитация на АК до I степени — у 49 (52,1%) пациентов, II степень — у 42 (44,7%), III степень — у 3 (3,2%). Длительность наблюдения составила от 1 года до 20 лет. Повторная баллонная вальвулопластика врождённого стеноза АК была выполнена 25 (26,6%) пациентам. После РЭБД 35 (37,2%) детям было выполнено 40 открытых операций на АК с искусственным кровообращением: протезирование лёгочным аутографтом (операция Росса) — 15, реконструктивные операции — 10, протезирование створками из обработанного аутоперикарда — 8, протезирование механическими протезами — 7.

Выводы. Баллонная вальвулопластика является эффективным методом лечения врождённого стеноза АК у новорождённых, однако в от-

далённом периоде у детей необходимо выполнять открытые операции на АК. РЭБД при врождённом стенозе АК возможна у новорождённых в тяжёлом состоянии и позволяет выполнить открытую операцию на АК в более старшем возрасте.

Результаты хирургического лечения стеноза аортального клапана у новорождённых и грудных детей — 15-летний опыт Филатовской детской больницы

Корноухов О.Ю., Лязин Д.В., Данилов Е.Ю., Калинина О.И.,
Корноухов Ю.Ю., Бирюкова С.Р., Валитова А.А.,
Сокольников М.В., Логинов Д.Т., Ильин В.Н.

ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Введение. Врождённый стеноз аортального (Ао) клапана является хроническим заболеванием, требующим многоэтапного хирургического лечения вне зависимости от типа первичной операции, выполняемой в периоде новорождённости или раннем грудном возрасте. Эффективность выбранной хирургической стратегии определяется не только непосредственной и отдалённой выживаемостью, но и «окном свободы» от повторных вмешательств на Ао-клапане.

Цель исследования. Продемонстрировать собственный 15-летний опыт этапного хирургического лечения пациентов с врождённым выраженным стенозом Ао-клапана, требующим первичного вмешательства в периоде новорождённости или в течение первого года жизни.

Материалы и методы. С сентября 2008 г. по декабрь 2023 г. были оперированы 63 пациента с выраженным стенозом Ао-клапана, медианой возраста 16 (1–258) дней и массой 3,7 (1,8–8,4) кг. Новорождёнными были 65,1% детей, 9,5% весили менее 2,5 кг, 32 пациентам (1-я группа; 50,8%) первично была выполнена транслюминальная баллонная вальвулопластика Ао-клапана; 31 пациенту (2-я группа; 49,2%) — открытая аортальная вальвулопластика в условиях ИК. Медиана возраста в 1-й группе — 7,5 (1–272) дней, во 2-й группе — 56 (4–258) дней ($p < 0,001$); при этом новорождённых в 1-й группе было 81,3%, во 2-й — 45,2%. Измерения линейных размеров корня и клапана Ао, оценка морфологии его створок, расчёт объёма полости и насосной функции ЛЖ были произведены с помощью трансторакального ЭхоКГ. Период отдалённого послеоперационного наблюдения составил 6,4 (0,4–14,2) года.

Результаты. Пациентам 1-й группы ($n=32$) на протяжении 15 лет наблюдения суммарно выполнено 48 вмешательств на Ао-клапане (включая первичную баллонную дилатацию), при этом известно о 10 (31,3%) умерших: непосредственно после баллонной дилатации — 9,3% ($n=3$); на этапах выхаживания и после повторных вмешательств — 21,9% ($n=7$).

Пациентам 2-й группы ($n=31$) суммарно выполнено 38 вмешательств (включая первичную открытую аортальную вальвулопластику) со 100% выживаемостью как после первичной операции, так и на протяжении периода отдалённого наблюдения. Имели место всего 23 повторных вмешательства на Ао-клапане: повторная баллонная дилатация ($n=1$); открытая аортальная вальвулопластика ($n=14$); операция Росса ($n=6$); механическое протезирование ($n=1$); имплантация аортального гомографта ($n=1$). «Окно свободы» от повторного вмешательства на Ао-клапане в 1-й группе составило 3,1 (0–14,0) года; во 2-й группе — 5,9 (1–11,2) года.

Выводы. 1. Анализ собственного опыта хирургического лечения выраженного стеноза Ао-клапана у новорождённых и грудных детей указывает на предпочтительность стратегии первичной открытой аортальной вальвулопластики как с точки зрения выживаемости, так и «окна свободы» от повторных вмешательств на Ао-клапане. 2. Для формирования корректного суждения о выгодах той или иной хирургической стратегии необходимо учитывать разнородность исследуемых групп по возрастному составу и исходной тяжести состояния.

Стентирование кондуита и ветвей лёгочной артерии у пациентов после радикальной коррекции пороков конотрункуса

Голухова Е.З., Подзолков В.П., Алекян Б.Г., Петросян К.В.,
Пурсанов М.Г., Шаталов К.В., Зеленикин М.М.,
Горбачевский С.В., Данилов Т.Ю., Соболев А.В., Дадабаев Г.М.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Цель исследования. Показать эффективность транскатетерных методов в коррекции обструктивных поражений кондуита и ветвей лёгочной артерии (ЛА) у пациентов после радикальной коррекции пороков конотрункуса.

Материалы и методы. В ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с 2011 г. по сентябрь 2023 г. стентирование кондуита и ЛА выполнено у 113 пациентов после радикальной коррекции пороков конотрункуса. Возраст пациентов — от 2 до 43 лет, масса тела — от 12 до 83 кг. Во всех случаях клиническое состояние пациентов исходно было тяжёлым. Так, НК 2А степени было у 27 пациентов, НК 2Б — у 55 пациентов, НК 3 — у 31 пациента. По данным обследования, в 21 случае имелось сужение кондуита, в 16 — сужение дистального отдела кондуита и ЛА, в 76 — сужение ЛА. При этом в 45,3% случаев была сужена правая ЛА, а в 36,9% — левая.

Результаты. В 21 (18,6%) случае выполнено стентирование кондуита с последующей имплантацией стент-клапана в 2 случаях, в 16 (14,1%) — стентирование кондуита с переходом на ЛА, в 76 (67,3%) — стентирование ЛА. В 17 случаях выполнялось гибридное стентирование ЛА. При стентировании ЛА оптимальная позиция стента достигнута в 95,6% случаев. В результате выполненных вмешательств достигнуто значительное снижение систолического давления в правом желудочке — с $105,4 \pm 21,5$ до $45,9 \pm 11,4$ мм рт. ст. и, соответственно, снижение соотношения систолического давления в ПЖ к системному АД в среднем с 1,4 до 0,6. Осложнения развились в 14,7% случаев с интраоперационной летальностью 0,9%.

В отдалённом периоде (в среднем 29 месяцев) обследован 71 пациент. В 9,6% случаев отмечался перелом ранее имплантированного стента. Повторные вмешательства были выполнены в 25,3% случаев и большинство из них — плановые. Только в 3,2% случаев выполнены повторные хирургические вмешательства, а в остальных — транскатетерные.

Выводы. В большинстве случаев стентирование кондуита и ЛА приводит к хорошим непосредственным (96,1 %) и отдалённым результатам, благодаря чему оно рассматривается как наиболее оптимальный метод лечения. В отдалённом периоде 25,3 % пациентов нуждаются в повторных вмешательствах, большинство из которых — эндоваскулярные.

Транскатетерное закрытие артериовенозных фистул лёгких

Голухова Е.З., Петросян К.В., Пурсанов М.Г.,
Шаталов К.В., Зеленикин М.М., Горбачевский С.В.,
Данилов Т.Ю., Соболев А.В., Дадабаев Г.М.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Цель исследования. Показать возможности эндоваскулярного закрытия артериовенозных фистул лёгких.

Материалы и методы. В «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева артериовенозная мальформация эндоваскулярным методом была устранена у 14 пациентов в возрасте от 5 до 14 лет (в среднем $7,4 \pm 5,1$ года). Четверо пациентов были после гемодинамической коррекции по методу Фонтена, 10 — с изолированной врождённой артериовенозной мальформацией сосудов лёгких. В 7 случаях имела артериовенозная мальформация правого лёгкого, в 5 случаях — левого лёгкого и в 2 случаях — обоих лёгких.

В качестве окклюдировывающего устройства в 3 случаях имплантировали спирали Gianturco («СООК», Дания), в 4 случаях — окклюдеры, предназначенные для закрытия открытого артериального протока, в 7 случаях — Vascular Plug окклюдеры.

Результаты. Во всех случаях удалось добиться полной окклюзии артериовенозных фистул. В результате эффективно выполненного вмешательства насыщение артериальной крови кислородом возросло с $74,8 \pm 4,2$ до $89,7 \pm 4,5\%$. Госпитальная летальность составила $14,3\%$ ($n=1$) и не была связана с вмешательством. Пациент был после операции Фонтена, и летальный исход развился в результате прогрессирующей сердечной недостаточности.

В отдалённом периоде (в среднем через $8,1 \pm 4,3$ мес) было обследовано 6 пациентов. Насыщение артериальной крови кислородом в среднем составляло $87,9 \pm 2,3\%$. В одном случае выполнена повторная эмболизация вновь сформировавшихся артериовенозных фистул.

Выводы. Эндоваскулярное закрытие артериовенозных фистул является основным методом лечения, но иногда комбинируется с хирургическими методами. Оптимальная методика транскатетерного закрытия зависит от типа сосудистой мальформации, области его формирования и эмболизировывающего устройства.

Интервенционное лечение Фонтен-ассоциированной белок-теряющей энтеропатии

**Черноглаз П.Ф., Мараховский К.Ю., Илбуть Т.А.,
Евграфова Л.В., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.,
Шевченко Н.С., Кадочкин В.О.**

*ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь*

Введение. Операция Фонтена является одним из этапов паллиативного лечения пациентов с единственным желудочком сердца (ЕЖС). Одно из осложнений операции — белок-теряющая энтеропатия (БТЭ), которая значительно ухудшает качество жизни и выживаемость пациентов.

Цель исследования. Оценить опыт Центра в лечении пациентов с БТЭ.

Материалы и методы. Проведён анализ данных 4 пациентов, которым была выполнена процедура эндоскопической облитерации лимфатических сосудов двенадцатиперстной кишки. Первый пациент: 6 лет, смешанный тип ЕЖС, наличие фенестрации, среднее давление ЛА (ДЛА) 18 мм рт. ст., уровень альбумина в сыворотке крови — 32 г/л, белка — 44,2 г/л. Второй пациент: 17 лет, правожелудочковый тип ЕЖС, наличие фенестрации, среднее ДЛА 13 мм рт. ст., уровень альбумина в сыворотке крови — 39,7 г/л, белка — 54,3 г/л. Третий пациент: 21 год, смешанный тип ЕЖС, отсутствие фенестрации, среднее ДЛА 14 мм рт. ст., уровень альбумина в сыворотке крови — 28 г/л, белка — 39,2 г/л. Четвёртый пациент: 15 лет, левожелудочковый тип ЕЖС, отсутствие фенестрации, среднее ДЛА 13–14 мм рт. ст., уровень альбумина в сыворотке крови — 21,4 г/л, белка — 34,9 г/л.

Под УЗИ и рентгенконтролем чрескожно выполнялась пункция лимфатических сосудов печени. Затем проводилось контрастирование протоков метиленовым синим. Дуоденоскопия и клеевая облитерация композицией на основе гистоакрила.

Результаты. Через 1 год оценивали уровни белка и альбумина в сыворотке крови. У 2 пациентов положительный результат лечения (уровень белка у первого пациента составил 71,2 г/л, альбумина — 43 г/л, у второго пациента белок — 60 г/л, альбумин — 42,3 г/л), у 2 пациентов возник рецидив, требующий повторного выполнения процедуры.

Выводы. Рентгенэндоваскулярное лечение БТЭ является сложной актуальной проблемой и требует дальнейшего изучения.

Аорто-лёгочные коллатерали — бич унивентрикулярной циркуляции

**Войтов А.В., Сойнов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.,
Манукян С.Н., Аникина Н.В., Богачев-Прокофьев А.В.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Цель исследования. Определить факторы риска развития аорто-лёгочных коллатералей у пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой и оценить их влияние на разных этапах гемодинамической коррекции.

Материалы и методы. Обследованы 137 пациентов, которым в период 2004–2023 гг. была проведена этапная гемодинамическая коррекция. Аорто-лёгочные коллатерали определяли с помощью ангиокардиографии и МСКТ-ангиографии. На основании полученных данных пациенты были дифференцированы на 4 степени развития коллатеральных сосудов. Были проанализированы инвазивные показатели гемодинамики, продолжительность госпитализации, объём и продолжительность транссудации.

Результаты. Анатомия правого единственного желудочка наиболее часто характеризовалась развитием коллатеральных сосудов ($p < 0,01$). Закрывание коллатералей выполнено у 46 (31,6%) пациентов после Гленна, у 52 (40%) — до Фонтена, у 39 (28,4%) — после Фонтена. Более низкий индекс Наката и более молодой возраст при формировании Гленна были связаны с развитием аорто-лёгочных коллатералей при процедуре Фонтена. Наличие аорто-лёгочных коллатералей до полного кавопульмонального соединения влияло на длительность транссудации, пребывание в стационаре после полного кавопульмонального соединения.

Выводы. Устранение коллатералей перед процедурой Фонтена является безопасной и эффективной процедурой, которая позволяет сократить объём транссудации в послеоперационном периоде и продолжительность госпитализации.

Результаты десятилетнего наблюдения новорождённого после маммарокоронарного шунтирования при проведении операции Jatane

Ляпин А.А.

*ФГБНУ «НИИ Комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний»
Министерства науки и высшего образования РФ, Кемерово*

Клиническое наблюдение. В 2014 г. в НИИ КПССЗ г. Кемерово поступает новорождённый К., диагноз: Врождённый порок сердца: транс-позиция магистральных сосудов. Аномалия коронарных артерий — единственная коронарная артерия (между аортой и лёгочной артерией). Дефект межжелудочковой перегородки. Коарктация аорты. Открытый артериальный проток. Гипоксемический синдром. ФК 3.

В плановом порядке выполнена операция Jatane. При выделении коронарных артерий повреждена передняя нисходящая артерия, повреждение ушито. Однако при отхождении от искусственного кровообращения отмечается недостаточное кровоснабжение по системе левой коронарной артерии. Признаки ишемии миокарда. Выполнено наложение маммарокоронарного шунта с передней нисходящей артерией на работающем сердце, подключена экстракорпоральная мембранная оксигенация. Послеоперационный период осложнился развитием Q-образующего распространённого переднебокового инфаркта миокарда; синдромом полиорганной недостаточности. Экстракорпоральная мембранная оксигенация отключена на 3-и сутки, грудина сведена на 7-е сутки. После этапа реабилитации пациент выписан из клиники на 34-е сутки.

Выводы. Ребёнок наблюдается на протяжении 10 лет. За данный период состояние ребёнка стабильное, ФВ ЛЖ сохранна, ритм синусовый. Повторных госпитализаций в связи с ухудшением состояния не было.

Эндоваскулярные методы лечения кровотечения при синдроме Эйзенменгера (СЭ)

**Бахронов Б.Б., Петросян К.В., Горбачевский С.В.,
Дадабаев Г.М., Соболев А.В., Сагымбаев Б.А.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Цель исследования. Оценить эффективность эмболизации аорто-лёгочных коллатералей (АЛКА) у пациентов с корригированным и некорригированным врожденным пороком сердца (ВПС) с высокой лёгочной гипертензией (ЛГ) и кровохарканьем (КХ).

Материалы и методы. С 2013 по 2023 гг. в НИИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева были выполнены операции по эмболизации АЛКА у 33 пациентов с ЛГ и КХ. Пациенты условно были разделены на две группы: в 1-ю — вошли пациенты с ВПС, осложнённым СЭ ($n=22$, 66,7%), во 2-ю — пациенты после радикальной коррекции ВПС, осложнившейся резидуальной ЛГ ($n=11$, 33,3%). У пациентов 1-й группы при катетеризации правых отделов сердца (КПОС) инвазивное среднее давление в лёгочной артерии (СрДЛА) составило 86,7 (67–125) мм рт. ст., при аортографии выявлено 59 АЛКА. У пациентов 2-й группы при КПОС СрДЛА 90,2 (51–138) мм рт. ст., при аортографии выявлена 31 АЛКА.

Результаты. У пациентов 1-й группы выполнена спиральная эмболизация АЛКА в 35 случаях: у 15 пациентов — 1 вмешательство, у 2 — 2 вмешательства, у 4 — 3 вмешательства и у 1 — 4 вмешательства. У пациентов 1-й группы выполнена эмболизация 59 АЛКА 131 имплантом, но в 6,3% не удалось выполнить эмболизацию. Во 2-й группе выполнена эмболизация АЛКА в 14 случаях: у 8 пациентов — 1 вмешательство, у 3 — 2 вмешательства. У пациентов 2-й группы выполнена эмболизация 30 АЛКА 60 имплантами, но в 3,2% не удалось выполнить эмболизацию. Период наблюдения составил от 5 до 77 месяцев. Частота рецидива КХ — 50% в 1-й группе, 18,2% во 2-й группе. При этом в 1-й группе в 36,4% случаев выполнена эмболизация вновь сформированных АЛКА, во 2-й группе — в 9,1%.

Выводы. Эмболизация АЛКА может быть перспективным методом в нивелировании эпизодов КХ и, соответственно, в улучшении качества жизни этой сложной неоперабельной категории больных.

Одножелудочковая коррекция у больных со сложными цианотичными ВПС в сочетании с отсутствием печёночного сегмента нижней полой вены

Ковалев Д.В., Юрлов И.А., Малинкин И.А.,
Астраханцева Т.О., Яныбаева Л.Ч., Зеленикин М.М.,
Александрова С.А., Землянская И.В., Подзолков В.П.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Сложная внутрисердечная патология у больных с ВПС и одножелудочковой гемодинамикой в сочетании с отсутствием печёночного сегмента нижней полой вены (НПВ) в большинстве случаев препятствует выполнению двужелудочковой коррекции порока. В такой ситуации предпочтительным является выполнение гемодинамической коррекции, результаты которой во многих аспектах остаются спорными.

Цель исследования. Представить результаты гемодинамической коррекции у больных с функционально ЕЖС и отсутствием печёночного сегмента НПВ.

Материалы и методы. С 1989 по 2023 гг. было выполнено 28 операций гемодинамической коррекции у пациентов с функционально ЕЖС и отсутствием печёночного сегмента НПВ с azygos/hemiazygos-продолжением (операция Kawashima). Односторонний ДКПА выполнен в 17 случаях, двусторонний — в 11 случаях. В 2 случаях выполнялось одномоментное создание ДКПА и перемещение коллектора печёночных вен. Возраст пациентов составлял от 1 до 31 года (в среднем $9,6 \pm 6,7$ года). Насыщение артериальной крови кислородом до операции находилось в пределах 63–86% (в среднем $72,6 \pm 6,6\%$). Уровень гемоглобина — 127–216 г/л (в среднем $168,2 \pm 23,6$ г/л.). ФВ системного желудочка в среднем $64 \pm 4,9\%$. У 7 больных отмечалась выраженная недостаточность общего АВ-клапана 3–4 ст. Систолическое давление в лёгочной артерии находилось в пределах 14–34 мм. рт. ст. (в среднем $22,5 \pm 7,4$ мм рт. ст.). Диастолическое давление в лёгочной артерии — от 6 до 20 мм. рт. ст. (в среднем 11 ± 5 мм рт. ст.). Среднее давление в лёгочной артерии — от 10,6 до 25 мм. рт. ст. (в среднем $15 \pm 5,2$ мм рт. ст.). Величины индекса Nakata находились в пределах 216–596 (в среднем $370,8 \pm 194$). Индекс McGoon — $0,97\text{--}2,27$ (в среднем $1,99 \pm 0,52$).

Результаты. На госпитальном этапе после операции Kawashima умер пациент с высокой лёгочной гипертензией и развившимся тромбозом не-

парной вены и общего предсердия на фоне ПОН. Насыщение артериальной крови кислородом при выписке составило от 73 до 96% (в среднем 86%). В отдаленные сроки — от 1 до 28 лет ($8,7 \pm 7,4$ года) — наблюдались 24 больных. Насыщение крови кислородом составило 76–96% (в среднем 87%). Ухудшение состояния было связано с прогрессирующей недостаточностью кровообращения, нарушениями ритма, недостаточностью системного АВ-клапана. У 12 пациентов были обнаружены внутрилёгочные артериовенозные фистулы. У 4 пациентов после операции Kawashima в связи с нарастанием гипоксемии выполнено перемещение печёночного коллектора в ЛА с помощью экстракардиального кондуита. Выживаемость в сроки до 28 лет составила 40%.

Выводы. Одножелудочковая коррекция у больных со сложными цианотичными ВПС в сочетании с отсутствием печёночного сегмента НПВ является эффективной процедурой, позволяющей повысить уровень насыщения артериальной крови кислородом. Перемещение крови из печёночных вен в лёгочный кровоток является методом выбора лечения внутрилёгочных артериовенозных фистул, развивающихся после операции Kawashima.

Разработка индекса стагнации лимфатической жидкости у пациентов со сложными врождёнными пороками сердца после операции Фонтена при помощи МРТ

Матаева Т.В., Александрова С.А., Марченко Д.С., Ковалев Д.В.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Цель исследования. Разработать индекс нарушения перфузии лимфатической жидкости у пациентов со сложными врождёнными пороками сердца (ВПС) при помощи МРТ.

Материалы и методы. При проведении МРТ сердца 35 пациентам со сложными ВПС после операции Фонтена была выполнена МР-лимфография. Возраст больных — от 4 до 17 лет (18 девочек и 17 мальчиков). У 9 пациентов отмечались клинические проявления белково-дефицитной энтеропатии (БДЭ). Контрольную группу составили 11 пациентов без ВПС. МРТ сердца выполнена на МР-томографе с напряжённостью магнитного поля 1,5 Т (Magnetom Avanto Fit, Siemens). В дополнение к стандартному протоколу сканирования выполняли бесконтрастную МР-лимфографию.

Результаты. Проведена оценка интенсивности МР-сигнала от следующих анатомических зон: мягкие ткани в надключичной области, прикорневые отделы лёгких, печень и ретроперитонеальное пространство. Произведён расчёт интенсивности МР-сигнала в зоне интереса по отношению к сигналу от жидкости — индекс стагнации лимфы. Полученные индексы у пациентов с ВПС мы сравнили с группой без ВПС.

Результаты. Во всех случаях удалось произвести подсчёт индекса стагнации лимфы. При этом в мягких тканях шеи, корнях лёгких, печени и забрюшинного пространства у пациентов после операции Фонтена индекс стагнации был выше, чем у пациентов без ВПС. Получены достоверные различия при сравнении индекса стагнации лимфы у пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой с подтверждённой БДЭ и без её клинических проявлений.

Выводы. Использование индекса стагнации при оценке нарушения перфузии лимфы у пациентов со сложными ВПС позволит оценить состояние центральной лимфатической системы и выявить ранние признаки нарушения оттока лимфатической жидкости.

Применение двухконduitной методики в хирургическом лечении общего артериального ствола

Ким А.И., Черногринов А.Е., Болсуновский В.А.,
Нефедова И.Е., Астахова В.В., Донцова В.И.,
Есяян А.А., Шахназарян Э.А., Шарипов Р.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва

Введение. Общий артериальный ствол (ОАС) является врожденным пороком сердца, характеризующимся крайне сложной анатомией. Сопутствующая патология трункального клапана определяет и без того сложный прогноз как крайне неблагоприятный. Хирургическая тактика и лечение в подобных случаях окончательно не разработаны. Необходимость коррекции трункального клапана может возникать примерно в 50% случаев. Однако сообщения об одномоментной операции с устранением трункальной патологии в литературе единичны.

Цель исследования. Представить успешный случай радикальной коррекции ОАС с одномоментным устранением стеноза и недостаточности трункального клапана при помощи двух гомографтов у ребенка в периоде новорожденности.

Материалы и методы. Новорожденный ребенок массой тела 3,3 кг поступил в Центр в возрасте 3 дней жизни, был переведен на ИВЛ. ВПС был выявлен пренатально. После стабилизации состояния, сопровождающегося явлениями недостаточности кровообращения на фоне течения внутриутробной пневмонии, был прооперирован по жизненным показаниям. Перед операцией диаметр трункального клапана составил 13 мм с пиковым ГСД 60 мм рт. ст. и регургитацией III степени.

Результаты. Была выполнена радикальная коррекция с замещением корня аорты и созданием выхода в легочную артерию клапаносодержащими гомографтом № 12 и гомографтом из бедренной вены № 10, время ИК и пережатия аорты составило 190 и 144 мин соответственно. Течение после операции сопровождалось явлениями дыхательной недостаточности, что потребовало ИВЛ в течение 10 суток. По данным ЭхоКГ, пиковый градиент на кондуитах составил 4 и 6 мм рт. ст. соответственно при отсутствии регургитации. Через 3 месяца состояние удовлетворительное, повторное ЭхоКГ-исследование дисфункции кондуитов не выявило.

Выводы. Использование двухконduitной методики коррекции ОАС позволяет полностью нормализовать гемодинамику при исходно крити-

ческом состоянии с сопутствующей патологией трупального клапана. Несмотря на хороший непосредственный результат, всесторонняя оценка данного метода возможна на основе дальнейшего накопления опыта.

Случай этапной коррекции критической коарктации с гипоплазией дуги аорты у новорождённого

Плотников М.В., Барков И.В., Смирнов С.М.,
Корж Д.А., Ткачев И.В., Шелатонова Е.А.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ
(г. Астрахань), Астрахань

Введение. Определение методики коррекции коарктации в сочетании с гипоплазией дуги аорты у маловесных детей представляет сложный и индивидуальный выбор с учётом анатомии, соматического статуса и риска повторной хирургии дуги аорты в случае её рестеноза.

Цель исследования. Представить клинический случай этапной хирургии ребёнка с диагнозом: Коарктация аорты в сочетании с гипоплазией дуги.

Материалы и методы. Недоношенный ребёнок, 31 неделя гестации, 15 дней. Масса 1500 г. СН2а. ДН. ИВЛ, кардиотоники в терапевтической дозировке. Высев с ТБД — *Kl. pneumoniae*. ЭхоКГ: КоАо. Гипоплазия дуги Ао. Перешеек 2 мм, Z-score -2,3. Ргр. 55–60 мм рт. ст. ФВлж *simps* 35–38%. СДПЖ 45–50 мм рт. ст.

МСКТ: восходящая Ао — 0,65 см. Проксимальная Ао — 0,5 см. Гипоплазия дистальной части дуги и перешейка. Дистальная часть — 0,27 см. Перешеек — 0,2 см, протяжённостью до 0,6 см. Выраженная КоАо в типичном месте: ниже устья ЛПКА определяется 3-образная деформация аорты, сужение просвета до 0,21 см. Диаметр Ао в наддиафрагмальном отделе — до 0,5 см.

Результаты. В возрасте 19 дней выполнено стентирование перешейка (Synergy 4,5 × 12 мм). После коррекции просвет составил 4,5 мм. Ргр. 25 мм рт. ст. Контроль в возрасте 4 месяцев: масса 4,6 кг, ЭхоКГ: стент проходим на всём протяжении. Ргр. 32 мм рт. ст., кровоток в бедренной артерии магистральный с ЛСК 100 см/с. ФВЛЖ 53%. В послеоперационном периоде: кардиотоники 76 ч, ИВЛ 119 ч, пребывание в ОАР 10 сут.

В возрасте 7 месяцев выполнена реконструкция дуги Ао с ИК и АПГМ. По КТ перешейка Z-score -0,15. Послеоперационное пребывание в ОАР 22 ч, в отделении — 5 сут.

Выводы. Вариант этапной коррекции с применением рентгенхирургических методов при коарктации аорты как альтернатива первичной хирургии показал удовлетворительный результат с дальнейшим ростом и развитием дуги для последующей радикальной хирургии в отсроченном возрасте.

Оценка результатов лечения при операции Ясуи: многоцентровое исследование

Сойнов И.А.¹, Архипов А.Н.¹, Мовсесян Р.Р.², Теплов П.В.³,
Плотников М.В.⁴, Петрушенко Д.Ю.⁵, Грехов Е.В.⁶,
Казанцев К.В.⁷, Горбунов Д.В.⁸, Линник Ю.И.⁹,
Колбик В.Г.⁹, Авраменко А.А.¹⁰, Кривошеков Е.В.¹¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск; ²ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург; ³ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ, Красноярск; ⁴ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ (г. Астрахань), Астрахань; ⁵ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань; ⁶ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург; ⁷ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург; ⁸НАО «Национальный научный кардиохирургический центр», Астана, Республика Казахстан; ⁹ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск, Республика Беларусь; ¹⁰ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара; ¹¹ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. Тяжёлая обструкция выходного отдела левого желудочка не всегда связана с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. При большом межжелудочковом дефекте и нормальном развитии двух желудочков возможна бивентрикулярная коррекция. Впервые такую коррекцию выполнил Ясуи в 1987 г. Процедура Ясуи является наиболее распространённым хирургическим подходом, который может выполняться как первичная неонатальная коррекция или как поэтапная процедура с использованием Норвуда с последующим Раstellли. Несмотря на хорошие непосредственные результаты, отдалённые результаты нельзя назвать удовлетворительными.

Цель исследования. Оценить результаты лечения при операции Ясуи.

Материалы и методы. В многоцентровое исследование (НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина, Новосибирск; НМИЦ имени В.А. Алмазова, Санкт-Петербург; ГУ «РНПЦ детской хирургии, Минск; НАО НКЦ, Астана;

ФГБУ ФЦ ССХ, Красноярск; ФГБУ ФЦ ССХ, Астрахань; ГАУЗ СО СОКБ № 1, Екатеринбург; ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ, Казань; ГБУЗ Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург; ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова, Самара) ретроспективно включён 21 пациент.

Результаты. Первичный Ясуи выполнен 8 (38%) пациентам и 13 (62%) пациентам выполнен стадийный подход. Перерыв дуги аорты был у 9 (42,8%) пациентов и у 12 (57,2%) пациентов была гипоплазия дуги аорты. Атрезия аортального клапана — у 11 (52,4%) пациентов, гипоплазия аортального клапана — у 10 (47,6%) пациентов. Госпитальная летальность составила 4,7%. Отдалённая летальность — 14,7%. Рекоарктация имела у 20% пациентов. Послеоперационная обструкция ВОЛЖ составила 25%. Аневризмы восходящей аорты имелись у 20% пациентов. Стеноз кондуита — у 25%. Оперативное вмешательство в отдалённом периоде выполнялось 40% пациентам.

Выводы. Операция Ясуи может быть выполнена с низкой госпитальной летальностью, однако стеноз ВОЛЖ, аневризмы восходящей аорты, стенозы кондуитов и рекоарктации аорты часто приводят к репарациям в отдалённом периоде.

Ранняя унифокализация при атрезии лёгочной артерии дефектом межжелудочковой перегородки и мультифокальным лёгочным кровотоком

Кулябин Ю.Ю., Амансахатова Е.Н., Ничай Н.Р., Войтов А.В.,
Рзаева К.А., Архипов А.Н., Сойнов И.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Введение. Пациенты с атрезией лёгочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА ДМЖП) и мультифокальным лёгочным кровотоком являются группой высокого риска развития лёгочной гипертензии. Поэтапное хирургическое лечение трудоёмко, а достижение радикальной коррекции возможно только при условии унифокализации лёгочного кровотока и достижения адекватного давления в правом желудочке (ПЖ) во избежание его дисфункции.

Цель исследования. Сравнить результаты коррекции АЛА ДМЖП относительно возраста унифокализации.

Материалы и методы. С января 2020 г. по январь 2024 г. прооперированы 29 пациентов с АЛА ДМЖП и мультифокальным лёгочным кровотоком, которым выполнена унифокализация с целью радикальной коррекции. Десять пациентов с отсутствием истинного лёгочного русла (тип С), 19 — с некоммуникантными БАЛК (тип В). Пациенты разделены на две группы по возрастному критерию — унифокализация до 1 года (группа 1, 13 пациентов) и после 1 года (группа 2, 16 пациентов). Первичная точка — достижение радикальной коррекции в условиях сохранённой функции ПЖ. Вторичные точки — давление в лёгочном русле после коррекции, количество повторных открытых вмешательств до радикальной коррекции, осложнения.

Результаты. Госпитальная летальность составила 6%. Отдалённый период — 27 (12; 48) мес. Отдалённой летальности не было. Радикальная коррекция с закрытием ДМЖП выполнена 18 пациентам (13 — из группы 1 vs. 5 — из группы 2; $p=0.02$). Среднее систолическое давление в ПЖ составило 53 (36; 63) мм рт. ст. У 9 пациентов сохранился ДМЖП. Факторами риска для сохранения явлений лёгочной гипертензии являлись возраст старше 1 года ($p=0.01$), отсутствие нативного русла ($p=0.002$).

Выводы. Ранняя унифокализация лёгочного кровотока позволяет выполнить радикальную коррекцию с физиологическим давлением в ПЖ и сохранением его функции.

Результаты перфузионной защиты головного мозга и внутренних органов после реконструктивных операций на дуге аорты у новорожденных

Велюханов И.А., Аникина О.С., Кулябин Ю.Ю.,
Рзаева К.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.,
Горбатов Ю.Н., Соинов И.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Цель исследования. Оценить эффективность и безопасность полнопоточной перфузии у новорожденных пациентов после реконструктивных операций на дуге аорты.

Материалы и методы. В представленном ретроспективном исследовании с «псевдорандомизацией» выполнена оценка эффективности и безопасности хирургического лечения новорожденных пациентов после реконструктивных операций на дуге аорты с применением полнопоточной перфузии (группа ПП, $n=43$) и антеградной перфузии головного мозга (группа АПГМ, $n=117$).

Результаты. После «псевдорандомизации» пациенты были разделены на две сбалансированные группы: группа ПП — 43 пациента; группа АПГМ — 43 пациента. Острое повреждение почек в группе ПП выявлено у 2 пациентов, в то время как в группе АПГМ — у 60,4% пациентов, $p=0,0004$. Факторами риска острого повреждения почек были метод антеградной перфузии головного мозга — ОШ (95 % ДИ) 6,8 [1,59; 28,93] и инотропный индекс в 1-е сутки — ОШ (95 % ДИ) 1,09 [1,01; 1,16]. Неврологические осложнения в группе ПП были у 9,3% пациентов, в группе АПГМ — у 11,6% пациентов, $p>0,99$. Единственным фактором риска для неврологических осложнений были маловесные пациенты — ОШ (95 % ДИ) 4,5 [2,8; 16,2], $p=0,042$. Летальность в послеоперационном периоде не различалась: 2,4% пациентов в группе ПП против 9,3% пациентов в группе АПГМ, $p=0,361$. Единственным фактором риска летального исхода было время пережатия аорты более 54 минут с чувствительностью 83% и специфичностью 71% — ОШ (95 % ДИ) 1,03 [1,01; 1,06].

Выводы. Полнопоточная перфузия при пластических операциях на дуге аорты у новорожденных пациентов является эффективной и безопасной методикой органопroteкции.

Экстракорпоральная сердечно-лёгочная поддержка при лечении острой сердечной недостаточности, вызванной выраженной митральной недостаточностью, после кардиохирургических операций: клинический случай

**Велюханов И.А., Аникина О.С., Архипов А.Н.,
Хапаев Т.С., Соинов И.А.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Введение. Острая тяжёлая митральная регургитация часто приводит к кардиогенному шоку и является критической для жизни неотложной ситуацией. Традиционное лечение сосредоточено на необходимости срочной экстренной операции на открытом сердце для пластики/замены клапана. Однако экстренная операция на открытом сердце у пациентов с острой митральной недостаточностью сопряжена с высокой периоперационной летальностью. Мы представляем клинический случай лечения острой сердечной недостаточности на фоне выраженной митральной недостаточности с помощью ЭКМО как «мост» к открытой кардиохирургической операции.

Клинический случай. Пациент, 6 лет, поступил в нашу клинику с диагнозом: ВПС. Субаортальный стеноз, комбинированная форма. На следующие сутки выполнена резекция подклапанной аортальной мембраны, миоэктомия по Morrow. Модифицированная операция Konno. В течение суток ребёнок переведён в соматическое отделение. Через 7 суток после оперативного вмешательства у пациента развилась острая сердечная недостаточность с кардиогенным шоком и отёком лёгких на фоне выраженной митральной недостаточности. Экстренно подключена ВА-ЭКМО с дренажем левого желудочка. На фоне ВА-ЭКМО удалось стабилизировать пациента и выполнить протезирование митрального клапана механическим протезом Open Pivot AP № 18. Через 3 суток пациент был отключён от ВА-ЭКМО. На 6-е сутки прекращена инотропная поддержка. На 10-е сутки переведён на самостоятельное дыхание. На 12-е сутки ребёнок переведён в соматическое отделение. На 22-е сутки — выписан в удовлетворительном состоянии без неврологического дефицита и явлений сердечной недостаточности.

Вывод. Собственный опыт показывает, что использование «моста» с помощью ВА-ЭКМО может улучшить хирургические результаты после кардиогенного шока, вызванного тотальной митральной недостаточностью.

Паллиативная коррекция пациента с синдромом гипоплазии левых отделов сердца и врожденной диафрагмальной грыжей: case report

**Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Соинов И.А.,
Войтов А.В., Аникина Н.В.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Цель исследования. Представить клинический случай паллиативной коррекции пациента с синдромом гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) и врожденной диафрагмальной грыжей с гипоплазией правого лёгкого.

Материалы и методы. Новорожденный массой 2,6 кг, диагноз: Синдром гипоплазии левых отделов сердца. Атрезия митрального клапана, атрезия аортального клапана, гипоплазия восходящего отдела аорты, коарктация аорты. Поступил в 1-е сутки жизни на ИВЛ с инфузией простагландинов. При дополнительном обследовании у ребёнка выявили диафрагмальную грыжу справа с выраженной гипоплазией правого лёгкого и правой лёгочной артерии.

Результаты. В возрасте 2 дней ребёнку выполнена пластика диафрагмального отверстия местными тканями с одновременной паллиативной коррекцией порока в объёме унилатерального суживания лёгочной артерии и стентирования ОАП. В возрасте 1 месяца — выполнена процедура Норвуда с шунтом Сано 5 мм, дебэндинг лёгочной артерии. На момент вмешательства правая лёгочная ветвь 3 мм. В течение 3 суток сохранялся хирургический диастаз раны, сатурация без O_2 86%. Ранний п/о период осложнился нарастанием гидроцефалии с последующей установкой вентрикуло-перитонеального шунта. При контрольном МСКТ-исследовании на 4-й месяц жизни — обе лёгочные артерии симметричные, по 4 мм, сатурация в пределах 86–90%.

Выводы. Этапная гибридная коррекция СГЛС при одномоментном устранении грыжи диафрагмы позволяет добиться адекватного симметричного роста лёгочных артерий для последующей паллиативной коррекции.

Как мы можем улучшить свойства лёгочного ксенокондуита: экспериментальное исследование

Ничай Н.Р., Журавлева И.Ю., Кулябин Ю.Ю.,
Докучаева А.А., Бояркин Е.В., Русакова Я.Л.,
Кузнецова Е.В., Богачев-Прокофьев А.В.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Введение. Для реконструкции пути оттока в лёгочную артерию (ЛА) часто требуются клапансодержащие кондуиты. Конduit Contegra, изготовленный из яремной вены быка (ЯВБ) и консервированный глутаровым альдегидом (ГА) и изопропанолом, широко применяется в детской кардиохирургии. Однако Contegra имеет ряд недостатков, которые могут быть связаны с химической обработкой ЯВБ. Гипотеза — использование альтернативного консервирующего состава может значительно улучшить характеристики ЯВБ-кондуита.

Цель исследования. Сравнить макро- и микроскопические характеристики ЯВБ-кондуитов, обработанных диэпоксидом (ДЭ) и ГА, в экспериментальной модели.

Материалы и методы. Мини-свиньям ($n=20$) имплантировали ЯВБ-кондуиты в позицию ЛА: ДЭ-ЯВБ ($n=12$); Contegra ($n=4$); ЯВБ, обработанные 0,625% ГА ($n=4$). Через 6 месяцев наблюдения животных выводили из эксперимента, выполняли макро- и микроскопическую оценку кондуитов.

Результаты. Эксплантированный ДЭ-ЯВБ имел мягкую эластичную стенку без признаков тромбоза или кальцификации. ДЭ-ЯВБ был хорошо интегрирован с прорастанием стенки миофибробластами, замещением недеформирующей соединительной тканью, активным неоангиогенезом. Внутренняя поверхность ДЭ-ЯВБ была выстлана тонким неоинтимальным слоем. Сформированный эндотелиальный монослой покрывал люминальную поверхность стенки, не заходя на створки протеза. Кондуиты Contegra имели более жёсткую стенку с тромботическими отложениями на створках и в синусах. В стенках наблюдались очаги кальцификации, хондронидная метаплазия и гиалиноз. В области дистальных анастомозов выявлена гиперплазия неоинтимы. Эндотелиальный слой фрагментарно покрывал люминальную поверхность протезов. Стенка ГА-ЯВБ была жёсткой и ригидной, с дегенеративными изменениями, значительным количеством кальциевых отложений и плотным адвентициальным фиброзом.

В области анастомозов имелся неравномерный неоинтимальный слой без эндотелиального покрытия.

Выводы. Обработка ДЭ улучшает интеграцию кондуита и эндотелизацию внутренней поверхности, одновременно предотвращая минерализацию ЯВБ, что может снизить риск ранней дисфункции кондуита.

Массивная эмболия лёгочной артерии клеевым составом во время внутрисосудистой окклюзии высокопоточкового церебрального артериовенозного шунта: case report

**Ничай Н.Р., Горбатов А.В., Кулябин Ю.Ю.,
Хапаев Т.С., Рзаева К.А., Чернявский А.М.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Цель исследования. Представить клинический случай интраоперационной эмболии лёгочной артерии клеевым составом (цианоакрилат) во время внутрисосудистой окклюзии высокопоточкового церебрального артериовенозного шунта (АВМ вены Галена).

Материалы и методы. Ребёнок, 6 мес, с диагнозом АВМ вены Галена, поступил для очередного этапа внутрисосудистой окклюзии церебрального артериовенозного (АВ) шунта. Ранее в возрасте 10 дней и 4 мес выполнялись частичные окклюзии АВ-шунта. Интраоперационно произошла миграция фрагмента эмболизирующего материала через АВ-шунт в сосуды малого круга кровообращения с последующим развитием клиники острой окклюзии лёгочной артерии.

Результаты. Через 4 ч после события в связи с острой недостаточностью кровообращения пациенту подключена веноартериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация (ВА-ЭКМО). Диагноз острой эмболии лёгочной артерии подтверждён данными ангиопульмонографии и ЭхоКГ. Через 6 ч после события пациент доставлен в кардиохирургическую операционную, где в условиях параллельного искусственного кровообращения выполнена открытая эмболэктомия из правой лёгочной артерии. Ребёнок переведён в палату реанимации в условиях ВА-ЭКМО. К 8-м суткам после операции гемодинамика пациента полностью стабилизировалась, удалось отойти от экстракорпоральной поддержки. К 10-м суткам потребности в кардиотонической терапии нет. Экстубирован на 18-е сутки. Через 50 суток после операции выписан домой, назначена ЛАГ-специфическая терапия продолжительностью 6 месяцев (силденафил). К настоящему времени состояние пациента удовлетворительное, симптомов правожелудочковой недостаточности и лёгочной гипертензии нет. Продолжается этапное лечение по поводу АВМ вены Галена.

Выводы. Своевременное удаление эмболического материала из сосудов малого круга кровообращения в комбинации с ЛАГ-специфической терапией позволило нивелировать проявления лёгочной гипертензии.

Применение ЭКМО в данной клинической ситуации обеспечило стабилизацию состояния и предотвратило прогрессирование правожелудочковой дисфункции.

Оценка перфузиологической защиты головного мозга и внутренних органов у пациентов после процедуры Norwood

Аникина О.С., Амансахатова Е.Н., Кулябин Ю.Ю.,
Велюханов И.А., Архипов А.Н., Иванцов С.М.,
Манукян С.Н., Сойнов И.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Цель исследования. Оценка результатов органопротекции методами антеградной перфузии головного мозга (АПГМ) и глубокой гипотермической остановки кровообращения после процедуры Norwood.

Материалы и методы. В представленном ретроспективном исследовании выполнена оценка непосредственных результатов перфузии при процедуре Norwood. Пациенты — 87 новорождённых с синдромом гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) — были разделены на две группы: 1-я ($n=45$) — с циркуляторным арестом (ЦА), 2-я ($n=42$) — с АПГМ. Оценивалась 30-дневная летальность, неврологические осложнения (в виде изменённого неврологического статуса, инсультов, судорог, парезов и рутинно — нейросонография) и острое повреждение почек (pRIFLE).

Результаты. Общая госпитальная летальность составила 21,6%. В группе ЦА — 12 (26,6%) пациентов, в группе АПГМ — 7 (16,6%) пациентов; $p=0,306$. Фактором риска, повышающим вероятность летального исхода, являлись нарушения ритма сердца в послеоперационном периоде — OR (95% CI) [1,01; 11,8], $p=0,026$, а период операций 2020–2023 гг. снижает риск летальности — OR (95% CI) 0.85 [0,78; 0,93]; $p=0,001$. Неврологические осложнения в группе ЦА наблюдались у 17 (37,8%) пациентов, в группе АПГМ — у 9 (21,4%) пациентов; $p=0,107$. Фактором риска развития неврологических осложнений является время ЦА или АПГМ — OR (95% CI) 1,08 [1,02; 1,14]; $p=0,003$. Острое повреждение почек (pRIFLE) в группе ЦА выявлялось у 38 (84,4%) пациентов, в группе АПГМ — у 22 (50%) пациентов; $p=0,001$. Вазоинотропный индекс (VIS) более 10 в течение 48 ч повышает риск развития острого почечного повреждения — OR (95% CI) 1,03 [1,01; 1,07]; $p=0,019$. В свою очередь, метод АПГМ снижает риск развития острого повреждения почек — OR (95% CI) 0,32 [0,12; 0,84]; $p=0,047$.

Выводы. Реконструктивные операции на дуге и восходящей аорте у пациентов с СГЛС с использованием антеградной перфузии головного



мозга снижает частоту острого почечного повреждения, в то время как неврологические осложнения и летальность не зависят от метода перфузии.

Миграция кардиостимулятора в сигмовидную кишку у трёхлетнего ребёнка: клинический случай

Сойнов И.А., Архипов А.Н., Хапаев Т.С., Романов А.Б.

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Введение. Имплантация водителя ритма в эпикардиальном варианте у маленьких детей осуществляется в карман над прямой мышцей живота. В крайне редких случаях у педиатрических пациентов случается миграция кардиостимулятора в брюшную полость. Симптомы могут варьировать от лёгкого дискомфорта в животе, диареи, рвоты до потенциально опасной кишечной непроходимости вследствие перфорации толстого кишечника. Мы представляем клинический случай с миграцией кардиостимулятора в сигмовидную кишку с образованием толстокишечного свища у ребёнка в возрасте 3 лет.

Клинический случай. Мальчик, возраст 2 дня, масса тела 3,2 кг, был имплантирован двухкамерный ЭКС в эпикардиальном варианте в связи с врождённой полной АВ-блокадой. Карман для ЭКС создавался с левой стороны над прямой мышцей живота. Ребёнок был выписан в удовлетворительном состоянии на 4-е сутки. Через 3 года ребёнок доставлен в многопрофильную больницу с лихорадкой, симптомами «кишечной непроходимости» и открывшимся кишечным свищем. По данным рентгенографии брюшной полости — миграция устройства в толстую кишку. Проведённая колоноскопия показала, что местом перфорации являлась сигмовидная кишка. Устройство вызывало обструкцию просвета толстого кишечника. Ребёнок был экстренно госпитализирован в нашу клинику. По данным КТ — миграция ЭКС, отсутствие абсцессов и внутрибрюшной жидкости. Экстренно выполнена операция. Перед абдоминальным этапом через левостороннюю торакотомию имплантирован однокамерный ЭКС в эпикардиальном варианте к левому желудочку. Устройство ЭКС размещено на костодиафрагмальной поверхности в левой плевральной полости. Лапаротомным доступом выделена сигмовидная кишка от спасчного процесса. ЭКС перемещали ретроградно до точки входа и удаляли из толстой кишки. Инфицированные электроды были максимально мобилизованы и отсечены у места входа в перикард. Свищевой ход иссечён. Дефект в стенке кишечника ушит. Ребёнок получал в течение 7 дней антибактериальную терапию. На 10-е сутки выписан из клиники в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Миграция ЭКС в толстый кишечник является жизнеугрожающим осложнением. Возможно, фиксация электродов к окружающим тканям позволит минимизировать данное осложнение.

Паллиативные вмешательства при пороках с обеднённым лёгочным кровотоком

**Борисков М.В., Ефимочкин Г.А., Карахалис Н.Б., Ткаченко И.А.,
Петшаковский П.Ю., Ванин О.А., Переверзева А.А., Иофе Е.И.**

*ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая
больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского» МЗКК, Краснодар*

Введение. Два современных тактических подхода в хирургическом лечении ВПС с обструкцией малого круга кровообращения: ранняя радикальная коррекция или паллиативные вмешательства. Мы представляем результаты паллиативных операций у пациентов с обеднённым лёгочным кровотоком.

Материалы и методы. В период 2004–2024 гг. было выполнено 208 паллиативных операций у детей до 1 года, из них 103 (49,5%) пациента — новорождённые. Спектр: 183 модифицированных системно-лёгочных анастомоза Блэлока—Тауссига (МБТШ). Диаметры протезов — от 3,0 до 4,0 мм; 61% операций — из стернотомии (из них 29% больных без вскрытия перикарда), 39% — из торакотомии. Восстановление антеградного лёгочного кровотока протезами 5,0 и 6,0 мм выполнено 12 пациентам, операции выполнялись с искусственным кровообращением. Эндovasкулярные вмешательства — 13 пациентам: стентирование открытого артериального протока (ОАП) у 9 больных и выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) — у 4 больных.

Результаты. Общая госпитальная летальность составила 7,7%. Осложнения после СЛА: тромбоз шунта (3%), хилоторакс (2%), кровотечение (2%). Всем выжившим пациентам выполнен второй этап хирургической коррекции, 150 (78%) пациентам — радикальная коррекция, 42 (22%) — гемодинамическая коррекция.

Выводы. 1. Экстраперикардиальный СЛА позволяет сохранить нативный перикард и снижает риск рестернотомии. 2. Реконструкция ВОПЖ обеспечивает физиологичный антеградный лёгочный кровоток и развитие системы лёгочной артерии. 3. Эндovasкулярные вмешательства показаны пациентам, находящимся в критическом состоянии, но они предполагают последующий «расширенный» объём пластики лёгочной артерии и «расширенную» инфундибулэктомию.

Опыт ведения новорождённых с критическими пороками сердца в предоперационном периоде в Самарской области

Уморина А.Д., Галяутдинов А.Ф., Постнов А.С., Козева И.Г.,
Шорохов С.Е., Авраменко А.А.

ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер
им. В.П. Полякова», Самара

Введение. У новорождённых с критическими пороками сердца физиологические процессы послеродовой сердечно-лёгочной адаптации могут стать серьёзной угрозой для жизни в течение первых дней, а иногда и часов после рождения. Это означает, что есть минимум времени для планирования диагностических процедур и лечения, особенно если ВПС выявлен постнатально. В связи с этим проблема своевременной диагностики, транспортировки пациента и оказания помощи в условиях специализированного отделения является актуальной.

Цель исследования. Проанализировать опыт ведения пациентов с критическими пороками сердца в предоперационном периоде, изучить влияние пренатальной диагностики и транспортировки пациентов на тяжесть состояния пациентов с критическими пороками сердца.

Материалы и методы. На основании данных ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова за период 2018–2023 гг. был проведён ретроспективный анализ клинических и лабораторных данных пациентов с критическими ВПС. Были проанализированы: случаи пренатальной диагностики ВПС и родоразрешения матери в роддоме ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова, сроки госпитализации в отделение реанимации ДКХЦ, а также частота необходимости ИВЛ в предоперационном периоде.

Результаты. На базе ДКХЦ ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова за период 2018–2023 гг. проведено 96 перинатальных консилиумов по поводу критических пороков сердца. В роддоме СОККД были рождены 70 детей с критическими пороками сердца (из них СГЛОС — 18, ТМС — 21, обструктивная патология ВТПЖ — 23, обструктивная патология ВТЛЖ — 8).

Всем пациентам в первый час после рождения выполнено экспертное ЭхоКГ, после подтверждения диагноза дуктус-зависимого ВПС проведена катетеризация пупочной вены двухпросветным катетером, начата инфузия препаратов простагландина, респираторная и кардиотоническая поддержка по необходимости, осуществлён перевод в детскую реанимацию ДКХЦ. ИВЛ в предоперационном периоде потребовалась 16%

пациентов. В 7 случаях была выполнена баллонная атриосептостомия. В рамках предоперационного обследования всем пациентам выполнено НСДГ и УЗИ органов брюшной полости и почек. Сорок два пациента, у которых критический порок сердца выявлен только постнатально, были транспортированы из других медицинских учреждений. Часто диагностика ВПС у данной группы пациентов осуществлялась на фоне ухудшения состояния, снижения SpO_2 и начала респираторной поддержки. Частота ИВЛ у детей с недиагностированными пренатально критическими пороками сердца составила 71 %.

Выводы. Преемственность работы родильного отделения и детской реанимации ДКХЦ позволяет своевременно подтвердить диагноз и оказать помощь пациентам с критическими ВПС. Положительным является отсутствие этапа транспортировки, более раннее начало интенсивной терапии детям с критическими ВПС чаще без необходимости проведения ИВЛ, что способствует меньшей частоте осложнений в предоперационном периоде.

Опыт выполнения операции Ясуи при атрезии аортального клапана в сочетании с нормально сформированными желудочками сердца

Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Ляпунова А.А.,
Аверкин И.И., Заверза В.М., Татарина Т.Н.,
Васичкина Е.С., Первунина Т.М.

ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Атрезия аортального клапана с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и нормально сформированными желудочками сердца — редкая патология, при которой ранее традиционно выполнялось хирургическое лечение по унивентрикулярному пути. В настоящее время появляется всё больше данных о возможности радикальной коррекции этого порока с использованием процедуры Ясуи (Yasui) (комбинация принципов операций Норвуда и Раstellли).

Цель исследования. Оценить опыт выполнения процедуры Ясуи в НМИЦ им. В.А. Алмазова.

Материалы и методы. В НМИЦ им. В.А. Алмазова оперированы трое детей по этой методике, всем выполнено этапное лечение. Первым этапом в периоде новорожденности двоим пациентам без перерыва дуги с выраженной гипоплазией восходящей аорты (1,5–2,0 мм) выполнена гибридная процедура, третьему пациенту с перерывом дуги и гипоплазированной второй ретротрахеальной дугой — процедура Норвуда. В возрасте 5–8 месяцев всем пациентам выполнена радикальная коррекция порока с использованием биологического клапаносодержащего кондуита.

Результаты. Госпитальная летальность отсутствовала. В дальнейшем у обоих детей без перерыва дуги аорты отмечено развитие признаков рекоарктации (у обоих детей имела место *a. lusoria* справа), в связи с чем в сроки 8 и 10 месяцев после радикальной коррекции обоим пациентам было выполнено хирургическое устранение сужения. При контрольном осмотре через 4 года оба ребёнка находятся в I–II функциональном классе, резидуальных нарушений по данным ЭхоКГ нет. У пациента с перерывом дуги ввиду особенностей исходной анатомии (ретротрахеальное расположение второй дуги) имели место явления трахеобронхомаляции, что потребовало продлённой вентиляции лёгких после обоих этапов и выполнения задней аортопексии после второго этапа операции.

Выводы. Процедура Ясуи — эффективная операция в качестве радикальной коррекции атрезии аортального клапана с ДМЖП и нормально

сформированными желудочками. Учитывая анатомические особенности (крайне малый диаметр восходящей аорты) и объём хирургической коррекции, её выполнение в неонатальном возрасте сопряжено с высокими рисками. В качестве первого этапа лечения можно использовать гибридную процедуру, что позволяет отложить сложное реконструктивное вмешательство за пределы периода новорождённости, снизив риски хирургического лечения.

Устранение тубулярной гипоплазии дуги аорты в условиях параллельного искусственного кровообращения с моногемисферальной и коронарной перфузией

Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Аверкин И.И.,
Ляпунова А.А., Ветра В.М., Татарина Т.Н.,
Васичкина Е.С., Первунина Т.М.

ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Тубулярная форма гипоплазии дуги аорты (изолированная, а также в сочетании с другими внутрисердечными аномалиями, включая СГЛОС) требует устранения в условиях искусственного кровообращения (ИК). До недавнего времени такая коррекция выполнялась с применением циркуляторного ареста или моногемисферальной перфузии в сочетании с кардиopleгией. Однако эти разновидности обеспечения и в настоящее время сопряжены с достаточно высокими рисками осложнений, особенно у пациентов неонатального возраста.

Цель исследования. Оценить возможность выполнения реконструкции дуги аорты при гипоплазии дуги аорты в условиях параллельного ИК на работающем сердце.

Материалы и методы. В последние годы в НМИЦ им. В.А. Алмазова для обеспечения подобных вмешательств предпочтение отдаётся моногемисферальной перфузии в сочетании с коронарной перфузией (через отдельную канюлю в восходящей аорте) на работающем сердце. По данной методике с 2021 по 2024 гг. оперированы 37 пациентов в возрасте до 1 месяца (1-я группа), 10 пациентов в возрасте от 1 до 12 месяцев (2-я группа), 10 пациентов в возрасте старше 1 года (3-я группа), которым была выполнена реконструкция дуги аорты на параллельном ИК. В 1-й группе изолированная пластика дуги выполнялась в 12 случаях, в сочетании с суживанием лёгочной артерии — в 12 случаях, с последующей кардиopleгией для устранения внутрисердечных аномалий — в 13 случаях. Во 2-й и 3-й группах только реконструкция дуги выполнялась в 6 и 8 случаях соответственно, в сочетании с кардиopleгией — в 4 и 2 случаях соответственно.

Результаты. Осложнения, связанные с данной методикой, отсутствовали. Ни у одного пациента не потребовалось выполнения кардиopleгии для завершения реконструкции дуги аорты, отсутствовали резидуальные анатомические нарушения, которые могли быть связаны с техническими особенностями проведения реконструкции дуги в условиях параллельного ИК. Летальные исходы отмечены только в 1-й (неонатальной) группе

(4 случая) и встречались у пациентов со СГЛОС (3 пациента) и перерывом дуги аорты, тип В (1 пациент), во всех случаях они не были ассоциированы с реконструкцией дуги.

Выводы. Данная методика воспроизводима и эффективна при реконструкции дуги аорты, позволяет избежать выполнения кардиоплегии или уменьшить время ишемии миокарда при необходимости коррекции сопутствующих внутрисердечных аномалий и имеет более благоприятное течение по сравнению с традиционными вариантами обеспечения.

Значение МСКТ в диагностике и хирургии ТАДЛВ

Морозов А.А.¹, Голубева М.В.², Латыпов А.К.¹, Мовсесян Р.Р.^{2,3}

¹ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург; ²ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург; ³ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. ак. И.И. Мечникова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Пренатальная диагностика тотального аномального дренажа лёгочных вен (ТАДЛВ) выявляет около 15% пациентов, оставляя львиную долю больных в «серой» зоне. В результате существенная часть детей госпитализируется и оперируется в экстренном порядке на фоне гемодинамической нестабильности и метаболических нарушений.

Цель исследования. Оценить вклад рутинного МСКТ в диагностику и хирургию ТАДЛВ.

Материалы и методы. Проведён анализ анатомических особенностей дренирования лёгочных вен (ЛВ) у 164 пациентов с ТАДЛВ с сопоставлением дооперационных данных и интраоперационной анатомической картины.

Результаты. Тип порока как супракардиальный был определён в 46,3% случаев, кардиальный — в 28%, инфракардиальный — в 19,5%, смешанный — в 6,1%. При супракардиальном типе дренирование ЛВ через вертикальную вену (ВВ) в левый венозный угол был выявлен у 73,7% детей, при этом в 3,6% наблюдениях левые ЛВ впадали в ВВ на разных её уровнях. При дренировании ЛВ в ВПВ (25% пациентов) в 6,6% наблюдениях выявлено раздельное дренирование правых и левых ЛВ в ВПВ. Раздельное дренирование ЛВ в разные сегменты бассейна ВПВ было представлено единственным (1,3%) наблюдением, при котором дренирование правых ЛВ в ВПВ осуществлялось отдельными устьями, левых ЛВ — через восходящую ВВ в левый венозный угол без формирования общего коллектора. При инфракардиальном типе в 31,3% наблюдений определялось асимметричное дренирование ЛВ в коллектор, среди которых отмечено впадение ЛВ в ретрокардиальный коллектор единым устьем с одной стороны, впадение ЛВ в ретрокардиальный коллектор отдельными устьями на разных уровнях асимметрично относительно друг друга, низкое дренирование ЛВ в коллектор с одной стороны, дренирование части ЛВ вне общего коллектора ЛВ. Наиболее анатомически сложные формы

дренирования ЛВ были представлены при смешанном типе ТАДЛВ, при котором в отсутствие единого коллектора ЛВ выявлялись как сочетания изолированного, так и смешанного супра- и интракардиального/инфракардиального дренирования для правого и левого лёгкого.

Выводы. Несмотря на ведущую роль ЭхоКГ в диагностике ВПС, проведение МСКТ способствует выявлению анатомических особенностей дренирования ЛВ при ТАДЛВ, в том числе при «классических» типах порока, что определяет объём оперативного вмешательства и снижает частоту послеоперационных осложнений.

Исследование эффективности пульсоксиметрического скрининга как метода диагностики критических врождённых пороков сердца: анализ результатов в Республике Татарстан за 2020–2022 годы

Садыкова Д.И.¹, Сабирова Д.Р.¹, Бабинцева А.А.¹,
Петрушенко Д.Ю.², Миржалолов М.М.²

¹ФГБУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Казань; ²ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Минздрава Республики Татарстан», Казань

Введение. Критические врождённые пороки сердца (КВПС) являются анатомическими дефектами сердца, требующими ранней диагностики и коррекции в связи с высокими рисками декомпенсации. С целью выявления КВПС в Татарстане с 2016 г. начал применяться пульсоксиметрический скрининг, проводимый на 3-й и 72-й часы жизни.

Цель исследования. Оценить эффективность пульсоксиметрического скрининга в выявлении КВПС и его влияние на сроки оперативного вмешательства и длительность госпитализации у новорождённых.

Материалы и методы. Нами проанализированы данные новорождённых пациентов с КВПС, прошедших оперативное лечение в период 2020–2022 гг. в Республике Татарстан. Мы выделили три группы детей: группа пренатальной диагностики — КВПС был выявлен до рождения (37 детей), группа скрининга — КВПС был выявлен при помощи пульсоксиметрического скрининга (20 детей) и группа отсроченной диагностики — КВПС был выявлен после выписки из роддома (6 детей).

Результаты. Дети из групп пренатальной диагностики ($p=0,009$) и скрининга ($p=0,01$) оперированы раньше, чем дети из группы отсроченной диагностики (средний возраст на момент коррекции — 5, 7 и 51,5 дней соответственно). Достоверной разницы в длительности госпитализации обнаружено не было.

Выводы. Пульсоксиметрический скрининг в сочетании с пренатальным скринингом позволяет выявить дополнительно более 30% КВПС ещё до выписки ребёнка из родовспомогательного учреждения. Кроме того, у детей с положительным результатом пульсоксиметрического скрининга коррекция порока проводится в более раннем возрасте.

Случай этапного лечения сложного обструктивного поражения левого сердца начиная с внутриутробного периода

**Костромин А.А., Петрушенко Д.Ю., Исхакова А.И.,
Калиничева Ю.Б., Зайнетдинова Э.К.,
Мальгина И.В., Валиуллин Л.Р.**

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Минздрава Республики Татарстан», Казань

Введение. Частота встречаемости детей с врождёнными пороками сердца (ВПС) составляет в среднем 8–14 на 1000 новорождённых. Частота встречаемости врождённого клапанного аортального стеноза составляет от 3 до 6% среди всех ВПС и около 2,5% — среди всех критических состояний у новорождённых.

В настоящий момент критический клапанный стеноз является одним из внутриутробных пороков, который затрудняет хирургическую коррекцию после рождения ребёнка ввиду терминального состояния. Ведущие перинатальные центры совместно со специалистами по лечению ВПС в настоящий момент обладают опытом внутриутробных вмешательств, позволяющих улучшить операционный прогноз у ряда пациентов.

Цель исследования. Представить случай слаженной работы многопрофильной бригады специалистов.

Материалы и методы. На сроке беременности 24 недели был выявлен критический клапанный стеноз аортального клапана с фиброэластозом эндокарда ЛЖ, недостаточностью митрального клапана и ретроградным потоком крови в восходящей аорте. От прерывания беременности родители отказались. Учитывая прогрессирование фиброэластоза миокарда ЛЖ, а также снижение его сократительной способности, перинатальным консилиумом было предложено проведение внутриутробной баллонной ангиопластики аортального клапана. На 32-й неделе гестации доступом через верхушку ЛЖ была выполнена внутриутробная баллонная ангиопластика аортального клапана. Эта операция позволила улучшить состояние ребёнка за счёт открытия кольца аортального клапана, дав возможность сохранить ЛЖ до рождения ребёнка.

Ребёнок родился на сроке 39 недель, 8–9 баллов по Апгар. На 2-е сутки переведён в отделение кардиореанимации ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ. При поступлении — выраженный стеноз аортального клапана, фиброэластоз ЛЖ. На 6-е сутки выполнена операция Росса, удаление фиброзного слоя внутри

полости ЛЖ. К 6 месяцам жизни вырос критический стеноз митрального клапана сердца, потребовавший оперативного вмешательства — пластики митрального клапана: рассечение папиллярных мышц, рассечение вторичных хорд задней створки, аугментация задней створки заплатой из аутоперикарда. На 11-е сутки ребёнок выписан домой в удовлетворительном состоянии. Катамнез — удовлетворительные параметры функционирования сердца.

Выводы. Благодаря совместной работе специалистов пренатальной диагностики, эндоваскулярных хирургов, детских кардиохирургов, детских кардиологов и детских реаниматологов успешно проведены сложные оперативные вмешательства, позволившие ребёнку развиваться и вести качественный образ жизни без каких-либо ограничений.

Стратегия межгоспитального мониторинга после первого этапа паллиативного хирургического лечения пороков с унивентрикулярной гемодинамикой

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Муравьев А.С., Волкова Ю.В.

ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Выживаемость после первого этапа паллиативного хирургического лечения пороков с унивентрикулярной гемодинамикой значительно улучшилась за счёт усовершенствования хирургической техники и тактики ведения.

Цель исследования. Разработать «чек-лист» выписки и домашнего мониторинга, список тревожных сигналов — «красных флагов» для медицинских работников и родителей пациентов после первого этапа оперативного лечения унивентрикулярных пороков сердца.

Материалы и методы. Целевая группа — пациенты первого года жизни после оперативной коррекции.

Результаты. «Чек-лист» выписки после хирургического лечения включает схему порока сердца, объём хирургического вмешательства, целевые значения сатурации, данные ЭхоКГ перед выпиской с оценкой факторов риска неблагоприятных исходов, план иммунизации, профилактики инфекционного эндокардита, памятку по уходу и оказанию первой помощи младенцам, рекомендации по питанию, список медикаментозных препаратов, план осмотров специалистами по месту жительства. «Чек-лист» домашнего наблюдения включает пульсоксиметрию для выявления гипоксии и контроль весовых прибавок. Контроль массы тела может выявить обезвоживание, а также соматическую задержку роста, возникающую как вследствие повышения метаболических потребностей, несердечных сопутствующих заболеваний, так и являющуюся результатом сердечной недостаточности. Для корректного домашнего мониторинга необходимо обучить родителей записи и интерпретации данных (сатурация, ЧСС, масса тела, объём питания, диурез), а также обучить распознавать состояния, требующие немедленного обращения к врачу. Закрепление «тревожного списка» и плана действий обеспечивает своевременное обращение за специализированной медицинской помощью. «Красными флагами» являются: сатурация $\leq 75\%$, резкая бледность, низкие весовые прибавки и потеря веса, снижение аппетита с объёмом энтерального питания < 100 мл/кг в день, диарея или рвота, появление выраженной одышки, фебрилитета. Дети с аспленией и гипоспленизмом подвержены бактериемии с высоким

риском летальности и требуют тщательного мониторинга инфекционного статуса.

Выводы. Стратегия выписки, врачебный и домашний мониторинг призваны улучшить состояние, межэтапную прибавку массы тела, что позволит провести второй этап лечения на фоне стабильного состояния и при достаточном весе пациента.

Тотальный anomальный дренаж лёгочных вен — коварный диагноз

Калиничева Ю.Б.¹, Петрушенко Д.Ю.¹, Гагиева Ж.А.¹,
Зайнетдинова Э.К.¹, Мухаметзянова З.Р.²

¹ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань; ²ГАУЗ «Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Обструктивный тотальный anomальный дренаж лёгочных вен (ТАДЛВ) является одним из критических пороков сердца, ухудшение при котором наступает в первые часы и дни жизни, а консервативного лечения не существует — показана только хирургическая коррекция. Поэтому своевременная диагностика является жизненноспасающей. Однако сложность её связана с исходно крайне тяжёлым состоянием пациента и многочисленными масками этого порока.

Цель исследования. Демонстрация случая дифференциальной диагностики ТАДЛВ и тяжёлого респираторного дистресс-синдрома (РДС) у недоношенных новорождённых.

Материалы и методы. Пациент, 36 недель гестации, из дихориальной диамниотической двойни, Апгар 6/6, масса 1850 г. Состояние ребёнка при рождении тяжёлое за счёт артериальной гипоксемии и дыхательных нарушений, что расценено как проявление незрелости лёгких, начата ИВЛ, введён курс сурф. Далее ИВЛ проводилась в различных модификациях (традиционная, ВЧ ИВЛ), в том числе и для достижения цифр сатурации выше 95 %, что было безуспешным. ЭхоКГ-визуализация была субоптимальной, право-левый сброс по межпредсердному сообщению и дилатация правых отделов сердца трактовались как лёгочная гипертензия новорождённых. Только на 21-й день жизни после перевода пациента на оксигенотерапию через высокопоточные назальные канюли за левым предсердием начал визуализироваться коллектор лёгочных вен, дренирующийся в воротную вену. Пациент переведён в отделение кардиохирургии ДРКБ, где и был оперирован по поводу смешанного типа ТАДЛВ при массе тела 1,5 кг. Послеоперационный период характеризовался суправентрикулярными нарушениями ритма сердца, купированными антиаритмической терапией.

Выводы. Не следует забывать, что недоношенные маловесные новорождённые с тяжёлым РДС параллельно могут страдать обструктивным ТАДЛВ, несвоевременная диагностика которого может стать фатальной.

Случай отдалённого послеоперационного осложнения у ребёнка после артериального переключения и стентирования лёгочных артерий (клинический случай)

Чижиков Г.М., Иваничкина Д.А., Амеличкина П.В.,
Федорова Н.В., Сульковская Л.С., Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р.

ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург

Цель исследования. Продемонстрировать возможность осложнений у пациента после стентирования лёгочных артерий, которому ранее было выполнено вмешательство с манёвром Lescompte.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ многоэтапного хирургического лечения пациента с ВПС (Д-ТМС, ДМЖП) после операции артериального переключения с закрытием ДМЖП, открытой пластики бифуркационного стеноза ЛА, многократных баллонных ангиопластик и стентирования ветвей ЛА.

Результаты. Ребёнок 2008 г. р. (16 лет) с диагнозом Д-ТМС, ДМЖП, радикально оперированный ранее в одном из стационаров страны (артериальное переключение с приёмом Lescompte и пластика ДМЖП). До 2011 г. наблюдался кардиологами с постепенным нарастанием степени стеноза на ЛА. В апреле 2011 г. при пиковом градиенте 75 мм рт. ст. была выполнена баллонная ангиопластика — без эффекта. В ноябре 2011 г. в том же стационаре была выполнена открытая пластика ствола и бифуркации ЛА ксеноперикардальной заплатой. Ребёнок был выписан из стационара с пиковым градиентом на ЛА до 40 мм рт. ст. В динамике стеноз на ЛА вырос до 95 мм рт. ст. В августе 2012 г. проведено стентирование правой ветви ЛА и в 2015 г. — стентирование левой ЛА. До 2024 г. выполнялись многократные баллонные дилатации правого и левого стента. В апреле 2024 г. ребёнок госпитализирован в наш стационар. На ЭхоКГ выявлен пиковый градиент 108 мм рт. ст., на КТ — выраженный стеноз и деформация бифуркации ЛА в области стентов. Сообщений между сосудами не выявлено. Ребёнок подготовлен к операции с планом протезирования ЛА бесклапанным гомографтом на работающем сердце. При вскрытии ствола и расправлении стента началось массивное кровотечение алой кровью под давлением из аорты в лёгочный ствол. Экстренно изменён план операции. Наложён зажим на ЛА и произведён переход на выполнение операции на остановленном сердце. Основной этап выполнялся

при гипотермии 28 °С и кардиоплегии. При вмешательстве выявлено: уплощение стентов до просвета 3 мм; выраженный пролежень всей задней стенки бифуркации ЛА и передней стенки аорты с сообщением между сосудами 3–4 мм. Выполнено: иссечение пролежня с восстановлением аорты анастомозом «конец-в-конец»; протезирование ствола и ветвей ЛА бифуркационным бесклапанным гомографтом. Ребёнок выписан из стационара без осложнений.

Выводы. Использование проксимальных стентов после выполнения приёма Lescompte сопряжено с низкой эффективностью данной процедуры и высокими рисками формирования пролежней стенки сосудов. При подготовке пациентов к подобным вмешательствам целесообразно проводить зондирование полостей сердца. Деформированные уплощённые стенты могут маскировать при исследовании дефект стенки сосудов, поэтому в план операции целесообразно включать полное удаление стентов и использование кардиоплегии.

Аномалия положения дуги аорты с дивертикулом Коммереля: случай из практики

Литовец И.И.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Минздрава Республики Татарстан», Казань; ФГБУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Казань

Введение. Дивертикул Коммереля (ДК) — редкая врожденная аномалия дуги аорты, которая представляет собой коническое расширение проксимальной части aberrантной подключичной артерии вблизи её отхождения от аорты.

Цель исследования. Представить клинический случай ДК и подчеркнуть важность ранней диагностики редких врожденных пороков развития дуги аорты.

Клинический случай. Девочка от I беременности, I срочных родов на сроке 38 недель. Беременность протекала на фоне токсемии. ВПС диагностирован пренатально во II триместре: праворасположенная дуга аорты. В возрасте 6 дней ребёнок поступает в отделение кардиохирургии ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ из перинатального центра РКБ МЗ РТ на самостоятельном дыхании по неотложным показаниям в состоянии средней тяжести.

На КТ органов грудной полости с контрастным усилением диагностирована праворасположенная дуга аорты с aberrантным отхождением левой подключичной артерии, ДК.

В настоящее время в связи с отсутствием жалоб от оперативного лечения решено воздержаться. Рекомендовано: контрольное обследование с проведением КТ через 6 месяцев или раньше при появлении жалоб.

Выводы. ДК обычно протекает бессимптомно, тем не менее, у детей могут наблюдаться симптомы, вторичные по отношению к сдавлению трахеи или пищевода (дисфагия, одышка, кашель и т. д.). Существует риск разрыва дивертикула. Лечение дивертикула зависит от его размера, анатомии и наличия сопутствующей аневризмы. КТ позволяет получить подробную информацию о дивертикуле и его взаимосвязи с окружающими органами.

Ножевое ранение передней межжелудочковой артерии у ребёнка

**Ефанов Е.С., Подкаменный В.А., Янкилевич С.А.,
Введенская Л.С., Незнахина Л.В.**

ГБУЗ «Иркутская ордена «Знак Почета» областная клиническая больница», Иркутск

Цель исследования. Представлено наблюдение успешного хирургического лечения ребёнка с колото-резаным ранением сердца и повреждением передней межжелудочковой артерии.

Клиническое наблюдение. Пациентка, 5 лет 9 месяцев, доставлена в стационар с множественными колото-резанными ранениями грудной клетки и левого плеча в крайне тяжёлом состоянии, с массивной наружной кровопотерей. Учитывая ранение в зоне Грекова, геморрагический шок, ребёнок был немедленно госпитализирован в операционную. Рана в проекции межжелудочковой борозды ушита одним п-образным швом, гемодинамика стабилизирована инотропной поддержкой дофамином. В послеоперационном периоде — сердечная недостаточность, обусловленная акинезом верхушечных сегментов, передней, боковой и переднебоковой стенок, сниженной фракцией выброса. На экстренной коронарографии обнаружена окклюзия передней межжелудочковой артерии (ПМЖА). Незамедлительно выполнено повторное хирургическое вмешательство. Диагностировано полное пересечение ПМЖА с тромбозом проксимального и дистального сегментов. После хирургической обработки культей артерии получен удовлетворительный ante- и ретроградный кровоток. Выполнено коронарокоронарное шунтирование аутовеной ПМЖА по типу «конец-в-конец» на работающем сердце. Послеоперационный период протекал без осложнений.

Выводы. Отдалённое наблюдение пациентки, отсутствие жалоб, активный образ жизни, а также контрастирование ПМЖА на всём протяжении, включая аутовенозную вставку, доказывают, что эффективный диагностический протокол, данные ЭхоКГ и выбор хирургической стратегии позволили получить положительный результат.

Опыт имплантации кардиостимулятора у пациентов с врожденной полной атриовентрикулярной блокадой в неонатальной практике

**Маймула К.А., Волкова Ю.В., Ляпунова А.А., Чуева К.А.,
Аверкин И.И., Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А.,
Васичкина Е.С., Первунина Т.М.**

ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Введение. Врожденная полная АВ-блокада (ВПАВБ) является редким заболеванием с частотой встречаемости 1 случай на 15 000–22 000 живорожденных. ВПАВБ может развиваться в структурно нормальном сердце или в сочетании с ВПС. От 12 до 70% детей с ВПАВБ требуется имплантация электрокардиостимулятора (ЭКС) на первом году жизни. До сих пор одним из дискуссионных вопросов остаётся выбор места размещения желудочковых электродов (ЖЭ) в связи с высоким риском развития ЭКС-индуцированной кардиомиопатии (КМП).

Материалы и методы. В период 2013–2023 гг. в НМИЦ им. В.А. Алмазова 10 пациентам неонатального возраста с изолированной ВПАВБ была проведена имплантация ЭКС. Всем детям диагноз установлен пренатально, медиана — 25 недель беременности (от 20 до 28 недель). Медиана возраста на момент имплантации — 2,8 дня (от 1 до 7 дней жизни). Все пациенты имели абсолютные (1 класса) показания к оперативному лечению ввиду тяжести состояния. Средняя ЧСЖ по данным СМЭКГ составила 53 ± 8 уд/мин. Медиана массы тела на момент имплантации — 3,1 кг (от 2,55 до 3,4 кг).

Результаты. Всем пациентам была выполнена имплантация эпикардального двухкамерного ЭКС. В 8 (80%) случаях ЖЭ был фиксирован к правому желудочку, в остальных 2 (20%) — полюса ЖЭ были размещены в бивентрикулярной позиции.

Длительность наблюдения составила от 1 года до 9 лет. У 4 (40% от общей когорты) пациентов с фиксацией ЖЭ к правому желудочку в течение первого года после имплантации наблюдалось формирование ЭКС-индуцированной КМП, которая сопровождалась увеличением левых камер сердца и снижением сократительной способности ЛЖ. В одном случае это потребовало перехода на трёхкамерную систему ЭКС, в остальных — назначения поликомпонентной терапии ХСН.

У пациентов с бивентрикулярным способом фиксации электродов снижения сократительной способности ЛЖ в течение первого года жизни не отмечалось.

Выводы. За период наблюдения у 4 из 8 (50%) пациентов с правожелудочковой ЭС развилась дисфункция ЛЖ, что ещё раз подтверждает тот факт, что апикальная стимуляция в правом желудочке, являясь распространённым подходом, ассоциирована с высоким риском развития диссинхронии и дисфункции ЛЖ. Это требует продолжения поиска альтернативных мест фиксации ЖЭ и изучения результатов бивентрикулярного расположения.

Первый случай внутриутробной коррекции стеноза аортального клапана

**Курцер М.А., Нормантович Т.О., Григорьян А.М.,
Мкртычян Б.Т., Мальмберг О.Л., Самсонова О.А.**

Клинический госпиталь MD Group, Москва

Цель исследования. Показать результаты первых случаев внутриутробной коррекции стеноза аортального клапана как метода профилактики развития синдрома гипоплазии левых камер сердца.

Материалы и методы. У всех трёх пациентов порок аортального клапана был диагностирован посредством ультразвукового исследования в сроки беременности 21, 22 и 20 недель. Определены показания и возможности пренатальной коррекции порока. В первом случае внутриутробное вмешательство было выполнено в 28 недель гестации, во втором — в 27 недель, в третьем — в 22 недели. На момент исследования у первого плода размер фиброзного кольца составлял 4,2 мм, у второго — 4,0 мм и у третьего — 3,5 мм; диаметр эффективного отверстия — 1,8, 2,0 и 1,6 мм соответственно. Фракция выброса (ФВ) ЛЖ составляла 20, 19 и 30% соответственно.

Результаты. У первого плода осложнений не наблюдалось. Сразу после операции размер эффективного отверстия составлял 2,9 мм, ФВ — 24%. Через 14 дней после рождения выполнена баллонная вальвулопластика стеноза аортального клапана. У второго плода сразу после сдувания баллона отмечалась выраженная брадикардия в течение 10 минут, купирована внутрисердечным введением адреналина. Размер эффективного отверстия составил 2,2 мм, ФВ — 24%. В третьем случае после операции размер эффективного отверстия составил 2,2 мм, ФВ — 24%. Однако сразу после сдувания баллона развилась стойкая брадикардия, перешедшая в асистолию. Плод погиб. Во всех трёх случаях у женщин осложнений не наблюдалось.

После внутриутробного вмешательства оба пациента не являются кандидатами на открытую операцию.

Выводы. Внутриутробная баллонная вальвулопластика при аортальном стенозе является методом выбора у плодов с ранней диагностикой данного порока. Однако необходимо тщательно отбирать показания для данной операции.

Результаты пренатальной диагностики пороков сердца, клинические случаи сочетания кардиальной патологии плода с аномалиями других органов в Ростовской области за 2023 год

Живова Л.В., Маслова Н.П., Петрова Д.В.,
Гаспарян Р.А., Юновидова А.С.

ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», Ростов-на-Дону

Введение. Сердечная патология является одной из основных причин детской смертности и находится на втором месте среди причин младенческой смертности. Частота составляет 8 случаев на 1000 новорождённых. Неблагоприятный прогноз для жизни представляют сложные врождённые пороки сердца (ВПС). Под «сложными» понимают такие сердечные аномалии, как гипоплазированные камеры сердца, атрезии клапанов, аномальное отхождение магистральных сосудов, единственный желудочек, т. е. изменения в сердце, при которых невозможно выполнить полную хирургическую коррекцию.

Критические пороки сердца, требующие хирургического вмешательства в ранний неонатальный период, составляют 25% всех врождённых сердечных аномалий. Без хирургической коррекции в первую неделю умирает 29% новорождённых, к концу первого года жизни — 87%.

Цель исследования. Проанализировать результаты пренатальной диагностики при выявлении кардиальной патологии у плодов, определить точность внутриутробной диагностики, описать случаи сочетания сердечных пороков с патологией развития других органов плода.

Материалы и методы. Проведены ретроспективные эпидемиологические исследования в 2023 г.

Результаты. В Ростовской области в 2023 г. родились 32 565 младенцев. Охват беременных женщин пренатальной диагностикой составил 95% (56 447 случаев включая 1,2 скрининг и ИД).

Выявлено 222 случая врождённой патологии. Из них: ВПС, требующие хирургической коррекции, — 68, ВПР ЦНС — 54, ВПР ЖКТ — 53, ВПР мочеволовой системы — 19, ВПР ЧЛС — 10, летальные формы скелетных дисплазий — 9, ВПР лёгких — 9.

Из общей группы тяжёлые ВПС составили 30,6%.

Маловесными (менее 2600 г) родились 28 (12,6 %) детей, из них 8 — имели сочетание порока сердца с ненормальным развитием других органов, в одном случае порок сердца был изолированным.

Структура выявленных пороков оказалась многообразна. У 6 (8,8%) плодов — двойное отхождение сосудов от правого желудочка, аномалия Эбштейна — 2 (2,9%), транспозиция магистральных сосудов — 5 (7,3%), стеноз лёгочной артерии — 6 (8,8%), изолированный перимембранозный ДМЖП — 10 (14,7%), декстрапозиция аорты с ДМЖП — 7 (10,2%), атрезия лёгочной артерии — 4 (5,8%), атриовентрикулярный канал — 7 (10,2%), тетрада Фалло — 6 (8,8%), перерыв дуги аорты — 2 (2,9%), атрезия трикуспидального клапана — 1 (1,4%), атрезия митрального клапана — 6 (8,8%), из них в 2 случаях аортальный клапан был атрезирован, также в 2 случаях имелось двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Коарктация аорты — 4 (5,8%), единственный желудочек — 2 (2,9%).

Из общего количества ($n=222$) прервали беременность 45 (20,2%) женщин. Сочетание с ХА в общей группе — 17,6% (АВК — 78%, ТФ — 14%, СГЛОС — 9%).

Родились с ВПС 23 ребёнка. Из них с ТМС — 3, ДМЖП — 8, ДМЖП + синдром Дауна — 1, КоАо — 2, КоАо + диафрагмальная грыжа — 1. Перерыв дуги аорты — 1, АВК — 2, ТФ — 3, ТФ + поликистоз почек — 1, аномалия Эбштейна + синдром Дауна — 1.

Все дети были оперированы. Летальных исходов — 7.

Выводы. 1. Пренатальная диагностика имеет огромное значение для выявления пороков развития плода и прогноза жизни новорождённого. 2. Задержка развития плодов встречается при множественных пороках развития. Качественная пренатальная диагностика может помочь правильной постановке диагноза и определению прогноза для новорождённого. 3. Если в сроки второго скринингового обследования (18–22 недели) у плода определяется порок сердца без изменений в других органах, необходимо обязательно выполнить повторное ультразвуковое исследование на сроке беременности 28–30 недель для исключения множественных пороков развития. 4. При выявлении порока сердца у плода нужно рекомендовать консультацию генетика с последующим определением кариотипа.

Паллиативные операции младенцам и новорождённым: сравнение результатов открытой и эндоваскулярной хирургии

Шехмаматов Р.М., Лазарьков П.В., Белов В.А.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии им. С.Г. Су-ханова» МЗ РФ, Пермь

Введение. Современные тенденции хирургического лечения сердечно-сосудистой патологии за последние десятилетия значимо сместились в сторону интервенционных малоинвазивных технологий во всех возрастных группах пациентов.

Цель исследования. Оценить результаты двух типов паллиативных операций (открытые и эндоваскулярные) у новорождённых и детей первого года жизни, потенциально подходящих для обеих стратегий.

Материалы и методы. Ретроспективно оценены результаты лечения 100 пациентов в период 2013–2023 гг. В исследование включены пациенты с диагнозом тетрада Фалло (ТФ) — 30 детей, атрезия лёгочной артерии (АЛА) с интактной МЖП — 41, АЛА с ДМЖП — 15, пациенты с единственным желудочком сердца (ЕЖС) и дуктус-зависимой лёгочной циркуляцией — 14. Медиана возраста — 10 дней, массы тела — 3,3 кг. До коррекции простагландины получали 43 пациента.

Результаты. 56 пациентов прооперированы, открыто: 42 — системно-лёгочные шунты (СЛШ), 5 — комиссуротомия КЛА, 9 — комиссуротомия КЛА и СЛШ. Отсроченное закрытие грудины выполнено 10 детям. 44 пациента — эндоваскулярные: баллонная дилатация КЛА — 22, баллонная дилатация КЛА и стентирование ОАП — 7, стентирование ВТПЖ — 14, стентирование ОАП — 1. Расширение МПС выполнено 12 пациентам. Дополнительные процедуры потребовались 17 пациентам, после открытых операций потребность в них выше ($p < 0,05$). Послеоперационная летальность составила 14% (12 — после открытых операций, 2 — после эндоваскулярных) ($p < 0,05$). Пациенты после эндоваскулярных операций меньше времени находились на ИВЛ, в ОРИТ и стационаре ($p < 0,05$). Бивентрикулярная коррекция выполнена 63 пациентам. Межстадийная летальность составила 10% (8 пациентов), не зависела значимо от метода коррекции.

Выводы. Возможности интервенционной кардиологии за последние годы значительно расширились. Эндоваскулярная хирургия позволяет сократить длительность лечения пациентов, снизить риски осложнений и нивелировать последствия хирургической травмы без потери эффектив-

ности лечения. По нашим данным, летальность после транскатетерных вмешательств значительно ниже, чем при открытых операциях. Мы понимаем, что есть анатомические ограничения для интервенций при ВПС. Однако при возможности их выполнения транскатетерные вмешательства могут, как минимум, конкурировать с традиционными хирургическими техниками.

Единственный желудочек сердца: случай из практики

Литовец И.И.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Минздрава Республики Татарстан», Казань; ФГБУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Казань

Введение. Единственный желудочек сердца (ЕЖ) — врождённый порок сердца (ВПС), характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трёхстворчатый клапаны соединяются только с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком.

Цель исследования. Представить клинический случай ЕЖ и подчеркнуть важность ранней диагностики «критических» врождённых пороков развития сердечно-сосудистой системы.

Клинический случай. Девочка от II беременности, II срочных родов на сроке 38 недель. Перинатальный контакт lues latens. ВПС диагностирован пренатально во II триместре: двухприточный ЛЖ. В возрасте 3 дней ребёнок поступает в отделение кардиохирургии ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ на самостоятельном дыхании.

На КТ органов грудной полости с контрастным усилением диагностирован ЕЖ, отхождение аорты от выпускника, гипоплазия дуги аорты, коарктация аорты, открытый артериальный проток, лёгочная гипертензия.

Принято решение о проведении этапной гемодинамической коррекции: выполнена пластика дуги аорты в условиях искусственного кровообращения, суживание ствола лёгочной артерии. Следующий этап гемодинамической коррекции рекомендовано провести в возрасте 3–6 месяцев.

Выводы. Данный клинический случай демонстрирует возможности пре- и постнатальной диагностики с планированием рождения детей со сложными ВПС и последующей своевременной хирургической коррекцией в специализированных высокотехнологичных центрах. Благодаря результатам лучевых методов исследования хирургическая коррекция может быть максимально адаптирована для конкретного пациента.

Циркуляция Фонтена — вопросов больше, чем ответов: взгляд кардиолога

Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Исакова А.И., Кочеткова Т.И.,
Петрушенко Д.Ю., Лысенко Т.Р., Зайнетдинова Э.К.,
Галева Л.Х., Леонтьева Н.А.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Популяция пациентов с унивентрикулярной гемодинамикой к 2018 г. достигла в мире 80 тыс. человек. На первый план выходит понятие «синдром циркуляции Фонтена», который характеризуется высоким венозным давлением и низкой преднагрузкой на единственный желудочек. «Дамбой» в данном случае служит малый круг кровообращения.

Цель исследования. Акцентировать внимание на ключевых точках, требующих наблюдения, обследования и вмешательства при унивентрикулярной гемодинамике в детском возрасте.

Материалы и методы. В отделении кардиохирургии ДРКБ МЗ РТ на настоящий момент наблюдаются 148 человек, из которых 58 прооперированы в Татарстане, остальные 90 человек проживают в различных регионах РФ. Большинство из них наблюдаются амбулаторно по принятым в отделении протоколам. Каждые 5 лет проводится углублённое стационарное обследование.

Результаты. Ключевыми точками в синдроме циркуляции Фонтена являются следующие симптомокомплексы:

Сердечная недостаточность: отличающиеся от общепринятых проявления ХСН (цианоз, желтуха, отёки, одышка, асцит). Способы терапии, место препаратов для лечения ХСН взрослых в терапии пациентов детского возраста.

Лёгочная гипертензия: надо ли лечить и кого? Эффективна ли ЛАГ-специфическая терапия и как контролировать давление в системе Фонтена.

Поражение печени: ультразвуковая фиброэластография, её место в обследовании печени. С 2021 г. по настоящее время медианные цифры плотности — 9,47 кПа в нашем обследовании. Это много или мало? Как трактовать? Портальная гипертензия — что дальше?

Белок-теряющая энтеропатия — из 148 детей пятеро страдают этой патологией. Выявленные причины — стенозы циркуляции Фонтена, высокое давление в лёгочной артерии и отсутствие причин. Консервативная

терапия энтеропатии антикоагулянтами, топическими стероидами, октреотидом, её эффективность.

Гиперкоагуляционный статус: рутинная профилактика тромбообразования, есть ли место комбинированной антикоагулянтной и антиагрегантной терапии, роль НОАК в профилактике тромбозов у Фонтенов.

Преимущества и недостатки закрытия фенестрации.

Физические нагрузки: отсутствие индивидуальных для каждого пациента комплексов физических нагрузок и программ реабилитации.

Отсутствие стандартов: лечебных и финансовых для обследования и лечения таких пациентов.

Необходимость команды для лечения и наблюдения данной группы пациентов: кардиолог/интервенционный кардиолог + аритмолог, гепатолог, гематолог, иммунолог, специалист ЛФК, психолог.

Выводы. Неуклонно возрастающее количество пациентов с унивен-трикулярной гемодинамикой требует особого подхода и разработки новых стратегий обследования и лечения.

Применение методик отсроченного ушивания грудины в комплексной терапии гемодинамических расстройств у новорождённых детей после коррекции врождённых пороков сердца

Бадуров Р.Б.¹, Купатадзе Д.Д.², Аскеров М.А.³, Горбатовых А.В.¹, Долгова Е.В.⁴, Мананников Д.А.¹, Кузнецова А.С.⁵

¹ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург; ²Независимый исследователь; ³СПБ ГБУЗ «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург; ⁴ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург; ⁵«Медицинский институт им. Березина Сергея», Санкт-Петербург

Введение. Отсроченное ушивание грудины (ОУГ) позволяет оставить стернотомную рану открытой после кардиохирургической операции посредством использования различных методик по её отграничению от окружающей среды. Фундаментальные основания использования ОУГ заключаются в увеличении объёма грудной клетки, за счёт чего снижается внутригрудное и перикардальное давление, а также в возможности осуществления контроля при неустойчивом гемостазе. Снижение давления увеличивает приток крови к сердцу, комплайнс желудочков, минутную вентиляцию лёгких и уменьшает среднее давление в дыхательных путях.

Цель исследования. Изучить эффективность применения методик ОУГ у новорождённых детей после хирургической коррекции врождённых пороков сердца (ВПС).

Материалы и методы. Работа основана на систематическом обзоре доступных данных литературы, а также анализе собственного опыта лечения новорождённых детей, у которых после основного этапа хирургической коррекции ВПС применялось ОУГ. Были изучены базы данных Embase, Scopus, ClinicalTrials, PubMed за последние 30 лет. Анализ собственного опыта был основан на ретроспективном исследовании результатов лечения 28 новорождённых, оперированных в клинике СПбГПМУ в период с января 2014 г. по июнь 2019 г.

Результаты. Средний интегрированный RACHS оперированных детей составил 20,9%. Все операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения (ИК). Пациенты получали стандартное анестезиологическое и перфузиологическое интраоперационное пособие. Защита миокарда осуществлялась путём использования кровяной фарма-

кохолодовой кардиоплегии. По результатам основного этапа хирургической коррекции во всех случаях радикальной, этапной или паллиативной гемодинамической коррекции было достигнуто адекватное соотношение системного и лёгочного кровотока. В 82,1% (23 ребёнка) случаев применялась стандартная методика ОУГ, у 5 (17,9%) детей была использована модифицированная методика ОУГ. Во всех случаях грудина оставлялась открытой в операционной. Подключение аппарата ЭКМО потребовалось 4 (14,3%) из 28 детей. Средняя продолжительность ЭКМО составила 9,5 суток. Грудина окончательно была закрыта в 27 (96,4%) случаях в условиях операционной. Средняя длительность отсроченного ушивания грудины — 5,3 суток. Госпитальная летальность составила 10,7% (одного пациента не удалось отключить от аппарата ЭКМО, двое умерли по причине различных осложнений, развившихся на фоне длительного пребывания в ОРИТ — более 30 суток).

Выводы. Использование методик ОУГ является эффективным инструментом в комплексной терапии послеоперационных гемодинамических расстройств у новорождённых детей, перенёсших различные варианты хирургической коррекции ВПС с использованием ИК.

Пре- и постнатальная маршрутизация новорождённых с критическими ВПС в Республике Беларусь

**Замотин И.Д., Лысенко А.С., Янушко А.А.,
Назарова В.Ю., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.**

*ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь*

Введение. В Республике Беларусь функционирует четырёхуровневая система оказания медицинской помощи для беременных с выявленными врождёнными пороками развития плода. В рамках этой системы родоразрешение проводится в учреждениях здравоохранения 4-го уровня, таких как Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя» (РНПЦ МиД).

Близость РНПЦ МиД и Республиканского научно-практического центра детской хирургии (РНПЦ ДХ) позволяет осуществлять транспортировку пациентов за 1 ч, что обеспечивает максимально быстрое предоставление высокоспециализированной медицинской помощи.

Цель исследования. Оценить результат лечения пациентов с пренатально установленным диагнозом критического ВПС по сравнению с пациентами, у которых критический ВПС был диагностирован после рождения.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ историй болезни новорождённых с критическими ВПС, получавших лечение в РНПЦ ДХ. В исследование включены данные о времени постановки диагноза, условиях родоразрешения, времени транспортировки, продолжительности госпитализации и исходах лечения.

Результаты. Новорождённые с пренатально установленным диагнозом критического ВПС имели следующие преимущества: более высокая выживаемость, меньшая длительность нахождения в стационаре, более благоприятный прогноз, что включает снижение риска долгосрочных осложнений и улучшение качества жизни.

Выводы. Маршрутизация пациентов с критическими ВПС из РНПЦ МиД в РНПЦ ДХ в максимально ранние сроки существенно повышает выживаемость и снижает риск осложнений. Территориальная близость и скоординированная работа Центров (РНПЦ МиД и РНПЦ ДХ) обеспечивают лучшие исходы для пациентов. Комплексный подход и улучшение взаимодействия между учреждениями могут значительно повысить шансы на благоприятный исход для новорождённых с критическими ВПС.

Транскатетерные вмешательства у пациентов с атрезией лёгочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой

**Войтов А.В., Соинов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.,
Кулябин Ю.Ю., Манукян С.Н., Аникина Н.В.,
Богачев-Прокофьев А.В.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Цель исследования. Представить результаты транскатетерного лечения пациентов с атрезией лёгочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой.

Материалы и методы. Проанализированы данные 47 пациентов, которым в период 2011–2024 гг. было выполнено 70 различных транскатетерных процедур. Реканализация и баллонная пластика клапана лёгочной артерии проведена 14 (20%) пациентам, стентирование пути оттока из правого желудочка (ПЖ) потребовалось в 2 (2,9%) случаях, стентирование открытого артериального протока выполнено у 11 (15,7%) пациентов, атриосептотомия — у 11 (15,7%) пациентов, закрытие системно-лёгочного анастомоза — у 2 (2,9%) пациентов, закрытие дефекта межпредсердной перегородки — у 1 (1,4%) пациента, стентирование лёгочной артерии — у 4 (5,7%) пациентов, ангиопластика стенозов лёгочных артерий — у 10 (21,3%) пациентов, у 15 (21,4%) пациентов выполнены прочие транскатетерные процедуры.

Результаты. Распределение пациентов в зависимости от гипоплазии (по Bull) ПЖ было следующим: тип А — 8 (17%), тип В — 20 (42,5%), тип С — 19 (40,5%). Наличие коронарных фистул ПЖ было выявлено у 7 (14,8%) пациентов. Средний Z-score трёхстворчатого клапана: у пациентов с типом А — $0,08 \pm 1,11$ (от $-0,96$ до $1,68$), с типом В — $-1,26 \pm 0,35$ (от $-0,9$ до $-1,9$), с типом С — $-4,2 \pm 1,02$ (от $-3,2$ до $-5,27$). Двухжелудочковая коррекция гемодинамики выполнена у 17 (36,2%) пациентов, полуторажелудочковая — у 10 (21,3%), одножелудочковая — у 11 (23,4%), в ожидании конечной тактики лечения находятся 9 (19,1%) пациентов. Общая летальность за средний период наблюдения составила 23,4%.

Выводы. У пациентов с атрезией лёгочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой, гипоплазией ПЖ тип А и В (по Bull), Z-score трикуспидального клапана более $-2,5$ и отсутствием коронаро-правожелудочковых фистул транскатетерные вмешательства следует рассматривать как первую линию помощи.

Сравнение стентирования выходного отдела правого желудочка и наложения модифицированного шунта Блэлока—Тауссига как паллиативного этапа перед проведением радикальной коррекции тетрады Фалло у детей

Черноглаз П.Ф., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь

Введение. Стентирование выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) стало общепринятым паллиативным вмешательством при тетраде Фалло (ТФ) и хорошей альтернативой наложению модифицированного шунта Блэлока—Тауссига (МБТШ).

Цель исследования. Сравнить результаты стентирования ВОПЖ и наложения МБТШ как паллиативного этапа перед проведением радикальной коррекции ТФ.

Материалы и методы. В исследование включено 69 пациентов с ТФ, которым выполнено наложение МБТШ ($n=37$) и стентирование ВОПЖ ($n=32$). Сравнивались заболеваемость, смертность, частота повторных вмешательств и послеоперационных осложнений.

Результаты. Время пребывания в отделении интенсивной терапии было короче в группе стентирования ВОПЖ (медиана — 4 дня против 7 дней; $p=0,078$). Общая продолжительность пребывания в стационаре была короче в группе стентирования ВОПЖ (медиана — 8 дней против 16 дней; $p<0,001$). Тридцатидневная смертность в группе стентирования ВОПЖ — 0 (0%) против 1,49 (2,08%) в группе МАБТ ($p=0,645$). Частота послеоперационных осложнений была ниже в группе стентирования ВОПЖ (3,3% против 23,3% в группе МБТШ; $p<0,001$). Время до этапа радикальной коррекции было короче в группе стентирования ВОПЖ (медиана 297 дней) по сравнению с группой МБТШ (медиана 495 дней) ($p<0,001$).

Выводы. Стентирование ВОПЖ при ТФ по сравнению МБТШ является безопасным вмешательством с меньшей частотой послеоперационных осложнений, с более коротким временем пребывания в отделении интенсивной терапии, более коротким сроком пребывания в стационаре и более короткой продолжительностью паллиативного этапа до выполнения радикальной коррекции.

Стабилизация состояния новорождённого с критическим ВПС: возможности интенсивной терапии

Назарова В.Ю., Князев А.Н., Капитула А.Ф., Богушевич Д.Н.,
Шалькевич А.Л., Замареев А.И., Дроздовский К.В.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь

Введение. Частота ВПС варьирует от 7 до 9 на 1000 новорождённых. Введение мониторинга пульсоксиметрии у новорождённых детей на 24-й час после рождения снижает летальность от критических ВПС. Стабилизация состояния новорождённого с критическим ВПС в ряде случаев требует использования ЭКМО и/или проведения экстренного хирургического лечения.

Цель исследования. Изучить структуру критических ВПС и стратегии терапии, частоту экстренной хирургической коррекции, провести стратификацию рисков раннего вмешательства.

Материалы и методы. Проведены анализ и обобщение научной литературы, ретроспективный анализ частоты и структуры ВПС у новорождённых, госпитализированных в РНПЦ ДХ за период 2016–2023 гг.

Результаты. За указанный период выполнено 878 операций по коррекции ВПС у новорождённых, из них 272 — эндоваскулярно. Медиана возраста, в котором выполнялась хирургическая коррекция порока, составила 6 дней (IQR=4 [3; 7]), 28% операций выполнялись в первые 3 суток жизни, в том числе 9% — в первые сутки жизни. Для стабилизации состояния новорождённых требуется балансировка системного и лёгочного кровотока, с различными подходами в зависимости от патофизиологии ВПС.

Выводы. Пациенты с поздно выявленными ВПС поступают в декомпенсированном состоянии, что повышает риски осложнений, сроки госпитализации и вероятность летального исхода. Своевременное выявление критических ВПС, в том числе с применением скрининга с использованием пульсоксиметрии, снижает риск негативных исходов.

Лечение критической коарктации аорты

**Борисова Н.А., Мовсесян Р.Р., Борисов А.А.,
Приворотский В.В., Ильин А.С.**

ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербурге

Введение. Критическая коарктация аорты (КоАо) относится к ВПС с дуктус-зависимым системным кровотоком, т. е. сбросом крови через открытый артериальный проток (ОАП) справа налево из лёгочной артерии (ЛА) в аорту. При естественном закрытии ОАП возникает критическая ситуация, которая реализуется через синдром сердечной недостаточности и требует хирургического или рентгенэндоваскулярного вмешательства в ближайшие дни жизни новорождённого.

До сих пор в медицинском сообществе не решён вопрос, какой метод лечения лучше использовать: хирургический или чрескатетерную баллонную ангиопластику (ЧКБА). Хирургическое лечение связано с травмой, болью, длительным пребыванием в стационаре, необходимостью в ребилизации. ЧКБА сопровождается большим числом рекоарктаций аорты (реКоАо) — более 50%.

Цель исследования. Сравнение собственных результатов лечения критической КоАо.

Материалы и методы. В период 2017–2023 гг. хирургическое лечение получили 45 новорождённых с критической КоАо (не включены больные с гипоплазией дуги аорты, требующей её реконструкции в условиях ИК) — группа А, а также 20 новорождённым произведена ЧКБА — группа Б. Средний возраст в группе А составил $17,3 \pm 8,4$ дня, средняя масса тела — $3,3 \pm 0,6$ кг. Средний возраст в группе Б — $13,3 \pm 10,2$ дня, средняя масса тела — $3,8 \pm 0,6$ кг. Обе группы пациентов были сопоставимы ($p > 0,05$). В группе А реКоАо возникла у 8 (18%) из 45 пациентов, в сроки от 1 до 8 мес им была выполнена ЧКБА с положительным эффектом. В группе Б реКоАо возникла у 10 (50%) из 20 новорождённых, в связи с чем 8 (80%) больным была проведена повторная ЧКБА в сроки от 1 до 5 мес, а 2 (20%) ребёнка были прооперированы. Им выполнен расширенный анастомоз «конец-в-конец» через 34 и 21 день после ЧКБА соответственно. Среди 8 пациентов, которым была выполнена ЧКБА по поводу реКоАо, у 2 больных возникла реКоАо, которая была успешно лечена ЧКБА. Осложнений как хирургического лечения, так и ЧКБА не наблюдалось.

Выводы. Полученные результаты позволяют заключить, что ЧКБА — это эффективный паллиативный метод лечения, позволяющий стабилизировать тяжёлое состояние новорождённого с критической КоАо, и у ряда больных является альтернативой хирургическому вмешательству.

Отдалённые результаты операции Фонтена. Клинический пример

Владимирова Е.А.¹, Шмакова Н.А.¹, Янулевич О.С.^{1,2}

¹Научно-исследовательский институт кардиологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. Пациенты с физиологией единственного желудочка сердца, достигающие или уже достигшие взрослого возраста, — реальность нашего времени благодаря улучшению результатов хирургии, детской кардиологии и медикаментозной терапии.

Цель исследования. Поделиться первым опытом операции Фонтена через 17 лет после хирургической коррекции.

Материалы и методы. Пациентке К., 1991 года рождения, с диагнозом атрезия трикуспидального клапана, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, в 1995 г. в НИИ кардиологии г. Томска выполнено наложение анастомоза по Блэлоку. В 1997 г. выполнен второй этап гемодинамической коррекции — наложение анастомоза Гленна. В сентябре 2006 г. выполнена операция Фонтена экстракардиальным кондуитом с фенестрацией. В 2009 г. проведено эндоваскулярное закрытие фенестрации. Осенью 2019 г. проведено эндоваскулярное лечение — имплантирован окклюдер в проекцию лёгочного клапана с небольшим резидуальным сбросом. Через 9 дней имплантированное окклюзирующее устройство удалено ввиду развившегося острого почечного повреждения на фоне гемолиза и выполнено открытое перекрытие потока из лёгочной артерии.

Результаты. В настоящее время пациентка К., 31 год, находится под наблюдением терапевта, кардиолога, невролога в связи с перенесённым нарушением мозгового кровообращения, гастроэнтеролога — в связи с фиброзными изменениями печени, поджелудочной железы, желчекаменной болезни, эндокринолога — с сахарным диабетом и нефролога — со сниженной функцией почек.

Выводы. Пациенты, перенёвшие гемодинамическое лечение с единственным желудочком сердца, нуждаются в пожизненном наблюдении кардиолога, сердечно-сосудистого хирурга и других специалистов, учитывая высокую вероятность развития различных осложнений.

Отдалённые результаты функционального состояния пациентов с единственным желудочком после паллиативного гемодинамического лечения

Владими́рова Е.А.¹, Аза́ринова И.В.¹, Янулеви́ч О.С.^{1,2}

¹Научно-исследовательский институт кардиологии — филиал ФГБУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», Томск; ²ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ (г. Калининград), Калининград

Введение. Благодаря повышению эффективности хирургической коррекции, детской кардиологии и медикаментозной терапии исходы гемодинамического лечения при единственном желудочке сердца постоянно улучшаются.

Цель исследования. Оценить функциональное состояние пациентов в отдалённом периоде после паллиативного гемодинамического лечения больных с единственным желудочком сердца в зависимости от морфологии системного желудочка.

Материалы и методы. Проведено сравнение функционального состояния пациентов в группах с морфологией левого (16 человек) и правого (8 человек) желудочка в позиции системного желудочка. Также проведено контрольное сравнение пациентов после гемодинамического лечения (24 человека) и «относительно здоровых» пациентов (15 человек) после радикальной коррекции. Уровень функциональной активности оценивали с помощью теста 6-минутной ходьбы и спировелоэргометрии.

Результаты. При сравнении двух групп с разной морфологией системного желудочка достоверной разницы в критериях оценки не выявлено. При сравнении пациентов с единственным желудочком сердца и пациентов группы контроля выявлены достоверные различия в уровне сатурации крови до и после теста 6-минутной ходьбы и длине пройденной дистанции, а также в пиковом потреблении кислорода и толерантности к физической нагрузке при проведении спировелоэргометрии.

Выводы. Морфология системного желудочка, представленная правым или левым желудочком, не является предиктором более высокой функциональной активности пациентов после паллиативного гемодинамического лечения в отдалённом периоде наблюдения. Функциональный статус пациентов после завершённого этапа гемодинамического лечения значимо ниже, чем у «здоровых» пациентов спустя более 5 лет после операции.

Операция Фонтена при гипоплазии левого сердца

**Федорова Н.В., Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Довгань В.С.,
Цытко А.Л., Сульковская Л.С., Любомудров В.Г.**

ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург

Введение. Единственным методом лечения пациентов с истинной гипоплазией левого сердца крайней формы является гемодинамическая коррекция — Norwood—Glenn—Fontan. Данная категория пациентов самая сложная и требует исключительного контроля. Более четверти таких пациентов после 20 лет становятся потенциальными кандидатами на трансплантацию сердца. В СПб ГБУЗ ДГМ КСЦ ВМТ впервые в России в 1993 г. была выполнена операция Фонтена и в 2006 г. — первая в стране операция Фонтена после ранее выполненных операций Норвуда—Гленна. В стационаре накоплен самый большой в России опыт по лечению данной категории пациентов.

Цель исследования. Обсуждение стратегии диагностики, лечения и наблюдения за пациентами до и после выполнения операции Фонтена при гипоплазии левого сердца.

Материалы и методы. За 30 лет в стационаре накоплен опыт выполнения 220 операций Норвуда, 118 наблюдений — после операций Гленна (в стационаре выполнено 83 операции, 35 — в других центрах), 72 наблюдения — после операции Фонтена (в стационаре выполнена 51 операция, 21 — в других центрах).

Результаты. В стационаре за 30 лет наблюдения выполнена 51 операция Фонтена с летальностью 2% ($n=1$). Ещё 21 пациенту операция Фонтена выполнена в зарубежных клиниках, почти все эти дети наблюдаются в других стационарах РФ. Все операции в нашем стационаре выполнялись по стандартной методике в условиях искусственного кровообращения и нормотермии в модификации экстракардиального кондукта с фенестрацией. В сочетании с операцией Фонтена выполнены: в 3 наблюдениях — пластика трёхстворчатого клапана; в 2 случаях — расширение межпредсердного сообщения; в 2 случаях — имплантация ЭКС и в одном — пластика восходящего отдела аорты. В отдалённом периоде 6 пациентам потребовалось эндоваскулярное закрытие больших арто-лёгочных коллатералей и 5 — баллонная пластика лёгочных артерий.

В отделении кардиохирургии разработан протокол наблюдения с периодичностью обследования пациентов (1 раз в 6 месяцев), который включает оценку функции ЕЖ (ЭхоКГ), оценку ритма сердца (СМ-ЭКГ), контроль функции печени (УЗИ, б/х, эластография), функции гемостаза.

При необходимости проводятся рентгеноконтрастные исследования: МСКТ сердца и сосудов, МРТ, катетеризация сердца.

Регулярное обследование пациентов после операции Фонтена позволяет профилактировать и лечить осложнения, характерные для этой группы пациентов (белок-теряющая энтеропатия, пластический бронхит, аритмии, сердечная недостаточность, поражения печени).

Отдалённая летальность после гемодинамической коррекции составила 9,8% ($n=5$). Основные причины летальности — нарастающая дисфункция правого желудочка, фиброз печени с портальной гипертензией, белок-теряющая энтеропатия.

Выводы. В настоящее время растёт количество операций Фонтена при гипоплазии левого сердца (до 50% всех операций Фонтена) в связи с увеличением выживаемости при этапной коррекции. Межгоспитальная и отдалённая летальность после операции Фонтена по данным литературы и по нашим данным остаётся высокой. Один из самых важных вопросов уже ближайшего будущего — необходимость передачи этих пациентов под наблюдение во взрослую сеть.

Анализ результатов коррекции коарктации с гипоплазией дуги аорты: ascending sliding против пластики дуги аорты заплатой из лёгочного гомографта

Сойнов И.А., Горбатов Ю.Н., Рзаева К.А., Кулябин Ю.Ю.,
Ничай Н.Р., Войтов А.В., Велюханов И.А., Архипов А.Н.,
Богачев-Прокофьев А.В., Чернявский А.М.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Введение. Основными осложнениями в отдалённом периоде у детей после устранения обструктивной патологии дуги аорты являются артериальная гипертензия и рекоарктация аорты. Возможно, персистирующая артериальная гипертензия связана с архитектурой дуги аорты и характером кровотока в ней.

Цель исследования. Оценка ближайших и отдалённых результатов после реконструкции дуги аорты в условиях искусственного кровообращения двумя методами: аортопластика методом ascending sliding (техника нативными тканями) и аортопластика с помощью заплаты из лёгочного гомографта (техника с использованием чужеродного материала).

Материалы и методы. В представленном одноцентровом пилотном проспективном рандомизированном исследовании оценивали результаты хирургического лечения коарктации с гипоплазией дуги аорты в условиях искусственного кровообращения. Согласно дизайну исследования, в зависимости от способа коррекции коарктации аорты все пациенты разделены на две группы: аортопластика методом ascending sliding (AS) (30 пациентов), аортопластика заплатой из лёгочного гомографта (АЗЛГ) (30 пациентов).

Результаты. Летальности в госпитальном периоде не было. В раннем послеоперационном периоде компрессия бронхов или трахеи в группе AS составила 20% против 0% в группе АЗЛГ. Рекоарктация аорты в группе АЗЛГ составила 30%, в то время как в группе AS отсутствовала. Артериальная гипертензия в группе AS составила 13,3%, в группе АЗЛГ — 56,6%.

Выводы. У пациентов после коррекции методом ascending sliding выше шанс компрессии бронхов и трахеи в раннем послеоперационном периоде, в то время как пациенты после коррекции методом аортопластики заплатой из лёгочного гомографта имели более высокую частоту артериальной гипертензии и рекоарктации аорты.

Оценка перфузиологической органопротекции у новорождённых и младенцев после хирургической коррекции гипоплазии дуги аорты

**Сойнов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Манукян С.Н.,
Рзаева К.А., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Цель исследования. Оценить органопротективные свойства при хирургической коррекции гипоплазии дуги аорты у детей с применением глубокой гипотермической остановки кровообращения и метода полнопоточной перфузии с двойной канюляцией аорты.

Материалы и методы. В представленном одноцентровом простом слепо-проспективном рандомизированном исследовании оценивали непосредственные результаты хирургического лечения врождённой патологии дуги аорты в условиях искусственного кровообращения и полнопоточной перфузии методом двойной канюляции (группа ДАК, $n=33$) или глубокой гипотермической остановки кровообращения (группа ГГОК, $n=33$) у детей первого года жизни. Первичная конечная точка: острое повреждение почек (pRIFLE).

Результаты. Госпитальная летальность в группе ДАК — 1 (3%) пациент, в группе ГГОК — 3 (9,1%) пациента; $p=0,61$. Неврологические осложнения выявлены у 18 (54,5%) пациентов из ГГОК и у 5 (15,15%) — из группы ДАК; $p=0,026$. Единственным фактором риска при многофакторном анализе была методика ГГОК, которая увеличивает риск неврологического события в 8,8 раза. Острая почечная недостаточность (Injury и Failure по классификации pRIFLE), требующая заместительную почечную терапию (перитонеальный диализ), в группе ДАК была у 6 (18,2%) пациентов, в группе ГГОК — у 19 (57,6%) пациентов; $p=0.032$. Единственным фактором риска при многофакторном анализе был инотропный индекс через 48 ч, который увеличивал риск острой почечной недостаточности на 6%.

Выводы. Реконструкция дуги аорты с использованием метода полнопоточной перфузии снижает частоту развития неврологических и тяжёлых почечных осложнений, требующих заместительную почечную терапию, по сравнению с группой глубокой гипотермической остановки кровообращения.

Оценка качества жизни у детей после радикальной коррекции гипоплазии дуги аорты в период новорожденности

Сойнов И.А.¹, Горбатов Ю.Н.¹, Горбатов А.В.², Рзаева К.А.¹,
Кулябин Ю.Ю.¹, Ничай Н.Р.¹, Войтов А.В.¹, Архипов А.Н.¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск; ²ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Цель исследования. Оценить качество жизни пациентов после реконструкции дуги аорты в условиях искусственного кровообращения двумя методами: аортопластика методом ascending sliding (техника нативными тканями) и аортопластика с помощью заплаты из лёгочного гомографта (техника с использованием чужеродного материала).

Материалы и методы. В представленном пилотном одноцентровом проспективном рандомизированном исследовании оценивали качество жизни пациентов после хирургической коррекции гипоплазии дуги аорты у новорождённых двумя методами: ascending sliding ($n=30$) и аортопластика заплатой из лёгочного гомографта ($n=30$). Общий размер выборки составил 60 пациентов.

Результаты. Показатели лечения, беспокойность по поводу лечения, когнитивные проблемы, сердечные проблемы были значительно выше в группе ascending sliding, в то время как коммуникабельность и симптомы, восприятие внешности между группами не различались.

Выводы. Качество жизни детей не страдает в отдалённом периоде времени после коррекции коарктации аорты. Когнитивные проблемы и проблемы с общением в обеих группах могут быть связаны с отдалёнными осложнениями.

Пятнадцатилетний опыт лечения коарктации аорты

Сойнов И.А.¹, Рзаева К.А.¹, Горбатов Ю.Н.¹, Кулябин Ю.Ю.¹,
Горбатов А.В.², Велюханов И.А.¹, Ничай Н.Р.¹, Архипов А.Н.¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск; ²ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Ал-
мазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург

Цель исследования. Оценить ближайшие и отдалённые результаты лечения коарктации аорты у новорождённых и младенцев.

Материалы и методы. В когортное ретроспективное исследование были включены 308 пациентов с коарктацией аорты.

Результаты. Летальность составила 10%. Единственным фактором риска летального исхода была критическая коарктация аорты. Частота рекоарктации аорты составила 9%. Предикторами рекоарктации являлись: малый вес ребёнка на момент операции, операции из бокового доступа, ремоделирование дуги аорты, рассасывающийся шовный материал. Частота артериальной гипертензии составила 22,4%. Предикторами артериальной гипертензии являлись: готическая дуга аорты и индекс массы миокарда левого желудочка более 59 г/м².

Выводы. Отдалённые осложнения не зависели от варианта коррекции коарктации аорты.

Влияет ли хирургический доступ на результаты лечения коарктации аорты?

Сойнов И.А.¹, Рзаева К.А.¹, Горбатов Ю.Н.¹, Кулябин Ю.Ю.¹,
Горбатов А.В.², Велюханов И.А.¹, Ничай Н.Р.¹, Манукян С.Н.¹,
Магбулова С.А.¹, Архипов А.Н.¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск; ²ФГБУ «НМИЦ имени В.А. Ал-
мазова» МЗ РФ, Санкт-Петербурга

Цель исследования. Сравнить два хирургических доступа — стернотомию и левостороннюю торакотомию — у пациентов с коарктацией аорты и гипоплазией дистальной дуги аорты.

Материалы и методы. В настоящее одноцентровое ретроспективное исследование с января 2008 г. по декабрь 2020 г. были включены 103 пациента, оперированные методом косоугольного расширенного анастомоза. Все пациенты были разделены на две группы: группа торакотомного доступа ($n=68$; 66%) и группа стернотомного доступа ($n=35$; 34%). После propensity score matching анализа при соотношении случай-контроль 1:1 пациенты были разделены по 25 человек в каждую группу.

Результаты. Летальность в группе торакотомии составила 4% ($n=1$), тогда как в группе стернотомии — 8% ($n=2$); $p>0,99$. Существенных различий в ранних послеоперационных осложнениях между двумя группами не было. Рекоарктация аорты чаще наблюдалась в группе торакотомии (20,8% против 0%). Низкая масса тела была единственным фактором риска для рекоарктации аорты.

Выводы. Ремоделирование дуги аорты (готическая и амбразурная форма) не зависело от доступа при лечении коарктации аорты с гипоплазией дистальной дуги аорты, однако рекоарктация встречалась чаще в группе торакотомного доступа (20,8% против 0%).

Случай диагностики и лечения ВПС в сочетании с аномалией развития венозной системы

Гаврилов Р.Ю.¹, Грамматикова О.А.²

¹ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград; ²ГБУЗ «Волгоградский областной клинический перинатальный центр», Волгоград

Введение. Аномалии нижней полой вены (НПВ) — редкая врождённая патология с частотой встречаемости от 0,6 до 3%. В большинстве случаев эта патология диагностируется случайно.

Цель исследования. Представить описание пренатальной диагностики и лечения сочетания перерыва НПВ с продолжением в полунепарную вену с врождённым пороком сердца (ВПС).

Материалы и методы. Пренатально был диагностирован ВПС: перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки и аплазия НПВ с продолжением в полунепарную вену. На пренатальном консилиуме местом родоразрешения был определён «Волгоградский перинатальный центр № 2». После рождения ребёнок был переведён в кардиологический центр для уточнения диагноза. По данным ЭхоКГ диагностирован ВПС: перимембранозный ДМЖП и вторичный ДМПП. По данным МСКТ подтверждена аплазия НПВ с продолжением в полунепарную вену. В возрасте 7 месяцев выполнена пластика дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок.

Результаты. Ранняя диагностика аномалии НПВ позволила скорректировать план операции на сердце, которая прошла без осложнений.

Выводы. Аплазия НПВ с продолжением в полунепарную вену в сочетании с ВПС является редкой аномалией. Своевременная диагностика позволяет корректно спланировать наблюдение и хирургическое вмешательство и избежать возможных осложнений.

Что определяет результат лечения критической коарктации аорты у новорождённых?

Гаврилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
Волгоград

Введение. Врождённые аномалии системы кровообращения являются наиболее распространёнными врождёнными заболеваниями у новорождённых. Коарктация аорты (КоАо) встречается в 2–6 случаях на 1000 живорождённых.

Цель исследования. Проанализировать на основе собственных данных факторы, влияющие на результат хирургического лечения новорождённых с критической КоАо.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов лечения 72 новорождённых с критической КоАо в период 2008–2023 гг. в ГБУЗ ВОККЦ. КоАо сочеталась с ДМЖП (33%), с двустворчатым аортальным клапаном (23%), с аортальным стенозом (6,9%), с аномальным дренажом лёгочных вен (4,1%) и с трёхпредсердным сердцем (4,1%). Недоношенных (от 34 до 36 недель) — 22%. Масса тела — от 1335 до 4020 г.

Результаты. Прооперирован 71 новорождённый. В 80% случаев выполнен расширенный анастомоз «конец-в-конец»; в 4% случаев он был дополнен суживанием лёгочной артерии. В 8,3% случаев выполнена операция с искусственным кровообращением: в 2,7% случаев — с пластикой ДМЖП; в 1,4% — с открытой комиссуротомией аортального клапана. В 1 случае перед открытой операцией выполнена ТЛБАП перешейка и в 1 — стентирование ОАП. В группе с изолированной КоАо летальность составила 1,4%, а при наличии сочетанных ВПС — 19,4%.

Выводы. Поздняя диагностика критической КоАо может стать причиной кардиогенного шока и летального исхода, несмотря на проводимое лечение. Предпочтительной операцией является резекция КоАо с расширенным анастомозом. Сочетание КоАо с другими ВПС увеличивает риск летального исхода.

Недоношенный ребёнок с критическим ВПС

Гаврилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
Волгоград

Введение. Врождённые аномалии системы кровообращения — наиболее распространённые врождённые заболевания у новорождённых. Наличие ВПС у плода в 2–3 раза увеличивает риск преждевременных родов.

Цель исследования. На основании собственных данных провести ретроспективный анализ результатов хирургического лечения недоношенных детей с критическими ВПС.

Материалы и методы. В исследование включены данные 25 пациентов, получивших лечение в период 2010–2023 гг. Основными критериями отбора были рождение ранее 37 недель и диагностированный критический ВПС. Все случаи были сгруппированы по степени недоношенности и характеристике ВПС (обструктивный ВПС правого или левого сердца, ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения).

Результаты. Статистически значимой разницы между группами ВПС, обуславливающей более высокую летальность, не отмечено. С одинаковой частотой в разных группах отмечались некротизирующий энтероколит (НЭК), пневмония или внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК).

Выводы. У недоношенных детей с критическим ВПС отмечается более высокий риск осложнений в виде НЭК, бронхолёгочной дисплазии, ВЖК и пневмонии. Повышенный риск неблагоприятных исходов необходимо учитывать при определении сроков и методов хирургической коррекции критического ВПС.

Случай диагностики и лечения редкого критического ВПС у новорожденного недоношенного ребёнка

Гаврилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
Волгоград

Введение. Врожденные аномалии системы кровообращения являются наиболее распространенными врожденными заболеваниями у новорожденных.

Цель исследования. Поделиться редким наблюдением и результатами лечения критического врожденного порока сердца у недоношенного ребёнка.

Материалы и методы. На 26-й неделе беременности был диагностирован тяжёлый ВПС у плода. Ребёнок родился от преждевременных самостоятельных родов в 33 недели с весом 1750 г. После обследования поставлен диагноз: Неопределённо-сформированное леворасположенное сердце. ВПС. Функционально единственный желудочек сердца. Синдром гетеротаксии, правый изомеризм. Общий открытый атриовентрикулярный канал, сбалансированный. Вентрикуло-артериальная дискордантность. Атрезия лёгочной артерии, I тип, группа А. Тотальный аномальный дренаж лёгочных вен, супракардиальный тип. Функционально общее предсердие. Персистирующая левая ВПВ, дренирующаяся в левую часть общего предсердия при отсутствии правой ВПВ. ОАП. Дуктус-зависимый лёгочный кровоток.

Результаты. На гестационном возрасте 40 недель после достижения ребёнком веса 3000 г выполнено стентирование ОАП. В возрасте 10 месяцев наложен двунаправленный кавопульмональный анастомоз и выполнена пластика лёгочных артерий.

Выводы. Рождение недоношенного маловесного ребёнка с тяжёлым критическим ВПС предъявляет высокие требования к мультидисциплинарной команде специалистов, занимающихся его лечением. Взвешенный подход и слаженная работа позволяют определить тактику и оптимальное время для хирургической коррекции.

Эпидемиология врождённых пороков сердца: что изменилось?

Гаврилов Р.Ю.

*ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
Волгоград*

Введение. Частота встречаемости врождённых пороков сердца (ВПС) в разных исследованиях может существенно различаться. Оценка распространённости ВПС отличается от количества пациентов, поступающих на лечение.

Цель исследования. Проанализировать на модели Волгоградской области частоту встречаемости критических ВПС у новорождённых и определить факторы, влияющие на этот показатель.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов оказания специализированной помощи 255 новорождённым с ВПС в период 2008–2023 гг. в ГБУЗ ВОККЦ. Дана оценка распространённости критических ВПС в Волгоградской области и её динамики по сравнению с результатами в отечественных публикациях и данными европейских регистров.

Результаты. Распространённость критических ВПС у новорождённых в Волгоградской области меньше ожидаемых результатов. В структуре преобладают менее тяжёлые ВПС.

Выводы. На распространённость критических ВПС у новорождённых в Волгоградской области повлияли как медицинские, так и демографические факторы. Необходимо дальнейшее совершенствование пренатальной диагностики и работы пренатального консилиума для достижения оптимального результата и сохранения большего числа жизней.

Разрыв аневризмы с массивным кровотечением у пациента с атрезией лёгочной артерии с ДМЖП (тип В) после паллиативной реконструкции пути оттока из правого желудочка

Налимов К.А., Майдуров Ю.А., Шиганцов Д.С., Ляпунова Ю.Ф., Филатова-Андреева Н.А., Кузьмин Р.С.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ, Хабаровск

Цель исследования. Представить случай разрыва аневризмы с массивным кровотечением у пациента с атрезией лёгочной артерии с ДМЖП тип В после паллиативной реконструкции пути оттока из ПЖ.

Материалы и методы. Пациент в возрасте 2 мес, с десатурацией (до 65–70%), на спонтанном дыхании доставлен в ФЦССХ г. Хабаровска. Из анамнеза — ВПС выявлен за несколько дней до госпитализации к нам в стационаре по месту жительства. При обследовании уточнён диагноз, кроме ВПС имелась сопутствующая генетическая аномалия. ВПС: атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. БАЛКА. Выраженная гипоплазия ветвей лёгочной артерии. Синдром Алажиля. Гепатит смешанного генеза. Выполнена операция: реконструкция путей оттока из ПЖ аутоперикардиальной заплатой в условиях ИК.

Результаты. Послеоперационный период осложнился стерномедиастинитом, вызванным *S. aureus* (MRSA), полисегментарной госпитальной двусторонней пневмонией, печёночной недостаточностью. В дальнейшем наблюдался тромбоз нижней полой вены, правой печёночной вены с реканализацией. По поводу местного лечения медиастинита использовалась система вакуумного дренирования ран. В связи с длительно сохраняющейся выраженной гипербилирубинемией (до 300 мкмоль/л) в процессе диагностического поиска установлен синдром Алажиля. При проведении КТ с контрастированием через 4 недели после операции выявлена аневризма выходного отдела ПЖ в области заплаты. В связи с активностью инфекционного процесса в переднем средостении от вмешательств решено воздержаться. На 6-й неделе после операции достигнуто практически полное заживление стернотомной раны с небольшим поверхностным диастазом раны на протяжении 10 мм. Внезапно у пациента в палате отмечено резкое ухудшение состояния в виде апноэ, бледности кожных покровов. Ребёнок переведён в ПИТ, проведена интубация трахеи, выполнен комплекс реанимационных мероприятий, не имевших успеха. При

оказании реанимационной помощи выявлен гемоторакс справа. На секции выявлено перфорационное отверстие в центральной части растянутой заплата выводящего отдела ПЖ, что вызвало массивное кровотечение со смертельным исходом.

Выводы. Нередко наблюдаемые аневризмы выводящего отдела ПЖ после его трансанулярной пластики при наличии стерномедиастинита, а также генетических аномалий требуют повышенного внимания и активной хирургической тактики при их быстром росте.

Гибридные вмешательства в хирургии критических ВПС

**Быков С.Э.^{1,2}, Грязнов Д.Ю.¹, Коросан Е.И.¹,
Тимошин И.С.¹, Ковалев С.А.^{1,2}**

¹БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж; ²ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко» МЗ РФ, Воронеж

Введение. Гибридные вмешательства в структуре оказания хирургической помощи новорожденным занимают определённую нишу в лечении критических ВПС.

Цель исследования. Анализ гибридных вмешательств, выполненных в БУЗ ВО ВОКБ № 1 с 2013 по 2023 гг. новорожденным с критическими ВПС.

Материалы и методы. В период 2013–2023 гг. выполнено 10 гибридных вмешательств детям с критическими ВПС. МВПР на фоне генетического синдрома диагностированы у 2 пациентов, 5 — имели критерии недоношенности. В зависимости от типа критического ВПС больные были разделены на две группы: 1-я ($n=5$) — ВПС с дуктус-зависимым системным кровотоком, 2-я ($n=5$) — с дуктус-зависимым лёгочным кровотоком. В 1-ю группу включены дети с ЕЖС с обструкцией аорты, из них с СГЛС — 3 ребёнка. Выполнялось стентирование ОАП и билатеральное сужение ЛА из стернотомного доступа, операция Рашкинда у 2 больных. Во 2-ю группу включены пациенты с АТК с АЛА — 1, АЛА с ДМЖП — 2, АЛА с иМЖП — 2. Стернотомный доступ использовался у 4 пациентов, у 1 — каротидный. Стентирование ОАП выполнено в 3 случаях, а в 2 случаях при АЛА с иМЖП — баллонная вальвулопластика ЛА.

Результаты. Хирургический этап лечения был завершён у 4 пациентов в 1-й группе и у 4 — во 2-й. Осложнения раннего послеоперационного периода — дислокация стента у 2 больных. В одном случае выполнено открытое удаление стента с реконструкцией дуги аорты в условиях ИК, во втором — эндоваскулярное удаление дислоцированного стента с последующим рестентированием ОАП. Неблагоприятные исходы отмечены у 2 пациентов с МВПР. Осложнения позднего периода — тромбоз стента у пациента 2-й группы.

Выводы. Гибридные вмешательства являются эффективным методом помощи новорожденным с критическими ВПС. Выбор типа гибридного вмешательства обусловлен анатомическим типом порока и коморбидностью пациента.

Артериальные и венозные тромбозы у пациента с белок-теряющей энтеропатией — замкнутый круг

Калиничева Ю.Б., Петрушенко Д.Ю., Лысенко Т.Р.,
Исхакова А.И., Зайнетдинова Э.К., Валиуллин Л.Р.,
Кочеткова Т.И., Шакирова А.Р.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства
здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Грозным осложнением гемодинамики Фонтена является белок-теряющая энтеропатия. Она приводит к повышенному риску тромбозов вследствие потери факторов фибринолиза, что ведёт к дальнейшему повышению давления в лимфатической системе и замыкает порочный круг.

Цель исследования. Представить случай множественных артериальных и венозных тромбозов у пациента после операции Фонтена на фоне белок-теряющей энтеропатии.

Клиническое наблюдение. Пациент Б., диагноз: двуприоточный единственный желудочек, атрезия лёгочной артерии, перенёс этапное лечение, которое завершилось операцией Фонтена в 2017 г. Через 1,5 года манифестирует белок-теряющая энтеропатия, что сопровождается артериальным тромбозом ногтевой фаланги 4 пальца левой кисти. Произведена смена тромбопрофилактики с варфарина на ривароксабан. Через 3 года симптомы энтеропатии усугубляются до крайне тяжёлых, что сопровождается множественными венозными тромбозами, в том числе левой лёгочной артерии. На фоне гепаринотерапии развивается тромбоз ВПВ. Проводится системный тромболизис препаратом «Актилизе», что приводит в том числе и к нормализации уровня альбумина. Через 3 месяца данных о тромбозах в системе Фонтена, ветвях лёгочной артерий нет. Через 2 года вновь на фоне обострения энтеропатии дважды развивался тромбоз ВПВ, который требовал тромболизиса. Смена тромбопрофилактики на комбинированную антикоагулянтную и антиагрегантную терапию.

Пациент в настоящее время в стабильном состоянии с высоким уровнем альбумина.

Опыт лечения сложных форм аномального дренажа лёгочных вен у пациентов с синдромом гетеротаксии с функционально единственным желудочком сердца и атрезией лёгочной артерии

Кадыров К.А., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б.,
Харисова А.Е., Зайнетдинова Э.К.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. У большей части пациентов с синдромом гетеротаксии встречаются сложные врождённые пороки сердца. Его вариант (аспления) более чем в 60% случаев сочетается с тотальным аномальным дренажом лёгочных вен (ТАДЛВ) и более чем в 80% случаев — со стенозом или атрезией лёгочной артерии (АЛА). Несмотря на совершенствование методик оперативных вмешательств, выживаемость в данной когорте пациентов остаётся низкой. Особую группу составляют пациенты со сложными формами ТАДЛВ, которые требуют нестандартных подходов к решению проблемы.

Цель исследования. Представить опыт лечения пациентов со сложными формами ТАДЛВ, сочетающегося с аспленией, функционально единственным желудочком сердца и АЛА.

Материалы и методы. С 2010 г. в ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ наблюдаются 11 пациентов с синдромом гетеротаксии (аспленией) и разными формами ТАДЛВ. Соотношение мальчиков и девочек 8:3. Исходно по пути гемодинамической коррекции вели всех пациентов, затем четырёх была выполнена конверсия в двухжелудочковую циркуляцию. Четверым из оставшихся 7 пациентов была выполнена операция Фонтена в разных модификациях. Трое пациентов находятся в данный момент между вторым и заключительным этапами гемодинамической коррекции.

Непосредственно в нашем центре с неонатального периода наблюдаются 2 пациента с аспленией, единственным желудочком сердца, АЛА и супракардиальным ТАДЛВ. Одному из них коррекция ТАДЛВ выполнена во время первой паллиативной операции. Второму пациенту — на втором этапе гемодинамической коррекции ввиду крайне редкой формы супракардиального ТАДЛВ, а именно ипсилатерального дренажа лёгочных вен (левые лёгочные вены в вертикальную вену, которая дренировалась как в безымянную вену, так и в леворасположенное предсердие; правые лёгочные вены в верхнюю полую вену на 20 мм выше её устья).

Результаты. Первый пациент в данный момент находится на сроке 82 месяца с момента ДКПА. Операция Фонтена не проводится ввиду крайне высокого риска из-за сниженной сократимости системного желудочка. Второй пациент находится на сроке 16 месяцев после ДКПА и коррекции ТАДЛВ, состояние удовлетворительное, нарушений гемодинамики не отмечается.

Выводы. Пациенты с аспленией и сложными формами ТАДЛВ встречаются нечасто и, как правило, требуют персонализированного подхода в выборе методик оперативных вмешательств. При отсутствии обструкции лёгочного венозного возврата вмешательство на лёгочных венах целесообразно отложить на более поздний срок.

Этапная хирургическая коррекция транспозиции магистральных артерий с множественными дефектами межжелудочковой перегородки

**Исхакова А.И., Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б.,
Костромин А.А., Харисова А.Е., Лысенко Т.Р., Гараев Р.И.,
Бикмуллин М.Ф., Хамидуллин А.Ф., Зайнетдинова Э.К.,
Валиуллин Л.Р., Галеева Л.Х., Мальгина И.В.**

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Транспозиция магистральных артерий (ТМА) с множественными дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП) является комплексным врождённым пороком сердца, нередко требующим этапной коррекции.

Цель исследования. Продемонстрировать эффективность этапного лечения ТМС с множественными ДМЖП.

Материалы и методы. В отделении кардиохирургии ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ за период 2018–2023 гг. было пролечено 60 детей с диагнозом ТМА, у 19 (31%) было сочетание с ДМЖП, у 4 (6%) из них дефекты имели множественный характер. Морфология ДМЖП была представлена двумя вариантами: у 2 детей множественные дефекты по типу «швейцарского сыра», ещё у 2 детей подлёгочный дефект сочетался с дополнительными мышечными дефектами. Медиана массы тела в группе 2870 г (от 2300 до 3100 г).

Первым этапом всем пациентам была проведена операция артериального переключения с суживанием лёгочной артерии в возрасте от 6 до 22 дней. Послеоперационный реанимационный период составил от 4 до 36 дней.

Второй этап выполнен в среднем возрасте 12 месяцев — пластика множественных ДМЖП и снятие манжеты с лёгочной артерии, средняя медианная масса тела у детей составляла 9525 г (от 8900 до 10 000 г). Послеоперационный реанимационный период составлял от 4 до 8 дней, без осложнений. Летальность отсутствовала.

У одного из пациентов сохранился резидуальный мышечный ДМЖП, который с течением времени стал вызывать лёгочную гиперволемию. В возрасте 3 лет и 4 месяцев при массе тела 15 кг была успешно проведена эндоваскулярная установка окклюдера в позицию резидуального ДМЖП.

Выводы. Этапная хирургическая коррекция у детей с ТМА с множественными ДМЖП является вариантом выбора, закрытие множественных ДМЖП в более старшем возрасте снижает риск развития осложнений в виде атриовентрикулярных блокад и длительного нахождения в реанимации. Возможность эндоваскулярного закрытия резидуальных ДМЖП — хорошая альтернатива повторным открытым оперативным вмешательствам.

Сочетание врождённого порока сердца и гемофилии у пациента с синдромом Эллиса—Ван Кревельда. Клинический случай

Сафин А.Р.¹, Шакирова А.Р.¹, Харисова А.Е.¹,
Петрушенко Д.Ю.¹, Зайнетдинова Э.К.¹, Хисамиева Ф.Ф.¹,
Хазиева М.А.¹, Калиничева Ю.Б.¹, Осипова И.В.¹, Петров В.Ю.²

¹ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань; ²ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы», Москва

Введение. Операция на сердце и периоперационное ведение пациентов с гемофилией является сложной задачей. В литературе описаны редкие случаи работы междисциплинарных команд периоперационного ведения детей первого года жизни с ВПС и гемофилией.

Цель исследования. Представить клинический случай сочетания гемофилии А тяжёлой степени с ВПС (полная форма атриовентрикулярной коммуникации и коарктация аорты).

Материалы и методы. Пациент Б., диагностирован в возрасте 7 дней жизни, полная форма АВ-коммуникации и гипоплазия перешейка аорты, а также гемофилия А. Тяжесть состояния на первом месяце жизни была обусловлена появлением спонтанного геморрагического синдрома вплоть до геморрагического шока, потребовавшим инициации регулярной заместительной терапии рекомбинантным фактором свёртывания VIII. Активность фактора не превышала 5%. Регулярно оценивался титр ингибитора к фактору VIII, который всегда оставался отрицательным.

В возрасте 2 месяцев ухудшение состояния было связано с нарастанием обструкции на перешейке аорты и потребовало кардиохирургического вмешательства. В связи с нестабильностью гематологического статуса было принято решение о проведении паллиативного вмешательства без ИК (реконструкция дуги аорты и суживание лёгочной артерии).

Для подготовки к оперативному вмешательству начато непрерывное внутривенное титрование рекомбинантного фактора VIII с коррекцией до максимальной дозы 10 ЕД/кг/ч. Однако необходимого уровня активности фактора достичь не удавалось. Было предположено наличие у пациента с ВПС вторичного синдрома Виллебранда, в связи с чем проведена смена препарата на концентрат плазменного фактора VIII и фактора Виллебранда; необходимый уровень фактора для оперативного вмешательства

достигнут. По результатам молекулярно-генетических исследований выявлена мутация в гене *EVC2*, описанная для синдрома Эллиса—Ван Кревельда, который объяснил наличие у пациента ВПС и, вероятно, определил проблемы гемостаза в первые дни жизни.

В возрасте 4 месяцев была проведена успешная радикальная коррекция порока с применением ИК при стабильном гематологическом статусе.

Выводы. Клинический случай иллюстрирует проблемы гематологии и детской кардиохирургии у младенцев с гемофилией А и ВПС, полидактилией. Мультидисциплинарный командный подход, тщательный гемостаз и заместительная терапия факторами стали ключом к успеху.

Опыт применения комбинированного препарата валсартан/сакубитрил в лечении тяжёлой систолической дисфункции системного желудочка у пациентов младше 18 лет

Кадыров К.А., Петрушенко Д.Ю., Харисова А.Е.,
Калиничева Ю.Б., Зайнетдинова Э.К.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Систолическая дисфункция системного желудочка, или сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса вносит большой вклад в структуру детской заболеваемости и смертности. Подбор консервативной терапии — это зачастую экстраполяция из рекомендаций для взрослых пациентов. Одним из таких подходов является применение комбинированного препарата (антагонист рецепторов ангиотензина II/ингибитор неприлизина) валсартан/сакубитрил, который показал свою эффективность при использовании у детей в рамках исследования PANORAMA-HF.

Цель исследования. Представить опыт применения препарата валсартан/сакубитрил у пациентов младше 18 лет.

Материалы и методы. С 2022 г. 3 пациента (1 мальчик, 2 девочки) получали препарат валсартан/сакубитрил для лечения тяжёлой систолической дисфункции системного желудочка. Всем троим препарат был назначен в качестве «последнего шага» после безуспешного применения стандартного протокола лечения сердечной недостаточности. Всем троим препарат был назначен по согласованию врачебной комиссией в режиме off-label. Первый пациент — мальчик, возраст 1 месяц, с исходным диагнозом врождённой аневризмы левого желудочка. Не оперирован. Второй пациент — девочка, 5 лет, с исходным диагнозом: декстрокардия, атрезия лёгочной артерии КТМА, ДМЖП. Оперирована этапно, радикально — операция двойного переключения (геми-Мастард/Растелли). Третий пациент — девочка, 12 лет, с исходным диагнозом: синдром гипоплазии левых отделов сердца (атрезия аорты/атрезия митрального клапана). Гемодинамика Фонтена. Все пациенты пребывали в функциональном классе III–IV по шкале NYHA (Ross для первого пациента). Средний индексированный объём ЛЖ у троих пациентов составил 220 мл/м², уровень NTpro-BNP был выше 35 000. «Традиционная» терапия сердечной недостаточности не имела должного эффекта.

Результаты. Клинический эффект после включения в терапию препарата валсартан/сакубитрил отмечался в среднем на 5–6-е сутки. Снижение уровня NTpro-BNP отмечалось через 10–14 дней от начала лечения, достигало к концу 2-го месяца 2000 (в среднем), индексированный объём желудочка уменьшился до 130 мл/м², улучшилась сократимость. Двое пациентов находятся в функциональном классе I–II, без признаков прогрессирования сердечной недостаточности. Одна пациентка оставалась в состоянии субкомпенсации в течение 2 лет, это позволило ей дожидаться трансплантации сердца.

Выводы. Исследование PANORAMA-HF и собственный опыт показали, что препарат валсартан/сакубитрил может быть применён для лечения систолической дисфункции системного желудочка у детей с хорошими ближайшими результатами.

Оценка морфологического и функционального состояния печени у пациентов после операции Фонтена

Линник Ю.И., Чижик Т.В., Клецкий С.К., Сахаров И.В.,
Голод Н.В., Дроздовский К.В.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»,
Минск, Республика Беларусь

Введение. После операции Фонтена давление в печёночных синусоидах повышается в 3–4 раза выше нормы, что приводит к развитию портальной гипертензии. Ишемия, обусловленная венозным застоем, вызывает гепатоцеллюлярное повреждение с последующим фиброзом, циррозом, печёночной недостаточностью и энцефалопатией, а также создаёт предпосылки для развития гепатоцеллюлярной карциномы.

Цель исследования. Изучить морфологическое и функциональное состояние печени у пациентов после операции Фонтена.

Материалы и методы. Функцию печени оценивали путём определения ряда лабораторных показателей (АЛТ, АСТ, холестерин билирубин, МНО, Гамма-ГТП, уровень тромбоцитов, общего белка и альбумина и т. д.) с последующим расчётом индексов, используемых для неинвазивной диагностики фиброза/цирроза печени (APRI, Forns, CDS и др.). Морфологическое состояние печени оценивали с помощью МРТ, акустической денситометрии, а также пункционной биопсии.

Результаты. В соответствии с полученными значениями расчётных индексов патологию печени можно было заподозрить у 6 (6,25%) пациентов: превышение индекса APRI отмечено у 1 пациента, Forns — у 1, CDS — у 5 (у одного из пациентов отмечено превышение сразу двух индексов: APRI и CDS). При исследовании печени методом акустической денситометрии было выявлено увеличение медианы её плотности с течением времени. При этом у 80 (80,3%) из 96 пациентов с помощью данного метода был выявлен цирроз печени, что соответствует стадии F4 по шкале METAVIR. В то же время по результатам пункционной биопсии печени, выполненной 55 пациентам, начальные проявления цирроза печени (F3-F4) были выявлены у 8 (14,5%) пациентов. Ещё у 6 (10,9%) пациентов был выявлен фиброз печени (F1-F2).

Выводы. Наибольшую диагностическую ценность для выявления патологии печени в условиях гемодинамики Фонтена имеет пункционная биопсия печени. Это связано с высоким процентом ложноположительных результатов при проведении серологических исследований, а также акустической денситометрии.

Опыт транскатетерного закрытия вторичных дефектов межпредсердной перегородки с использованием нитиноловых окклюдеров: одноцентровое исследование

**Войтов А.В., Соинов И.А., Архипов А.Н., Манукян С.Н.,
Богачев-Прокофьев А.В.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. ак.
Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск*

Цель исследования. Оценить безопасность и эффективность транскатетерного закрытия вторичных дефектов межпредсердной перегородки (ДМПП) с помощью различных нитиноловых окклюдеров.

Материалы и методы. Для транскатетерного закрытия с помощью окклюдера рассматривали 1431 пациента со значительным ДМПП (возраст от 1 до 65 лет; масса тела 9,5–79 кг). После выполнения трансторакальной или чреспищеводной ЭхоКГ на предоперационном этапе 586 пациентов со слишком большими дефектами или с недостаточным нижним краем были исключены из исследования.

Результаты. При катетеризации сердца устройства не были имплантированы 29 пациентам (нестабильное положение окклюдера нарушало работу митрального клапана, деформация корня аорты, нарушение ритма сердца). Таким образом, закрытие ДМПП было успешно выполнено у 1402 пациентов (время процедуры 25–110 мин, медиана 46 мин; время флюороскопии 2,5–30 мин, медиана 12 мин). Диаметр устройств варьировал от 10 до 40 мм. Были использованы окклюдеры Amplatzer, Lepu, Heart R, Nitocclude ASD R, Oclutech, Sera Cera ASD, NanoMed ASD. У 5 пациентов наблюдались транзиторные дизритмии, у 1 пациента возникла полная АВ-блокада, у 2 пациентов — эрозии и 5 пациентам потребовалось повторное оперативное вмешательство. В отдалённом периоде полное закрытие было зафиксировано у 97% пациентов, а незначительный остаточный сброс крови наблюдался у 22 пациентов.

Выводы. Закрытие вторичных ДМПП с использованием различных модификаций нитиноловых окклюдеров является безопасной и эффективной процедурой.

Наблюдение гигантских коронарных аневризм при болезни Кавасаки — эффективность консервативного и хирургического лечения и факторы риска

Брегель Л.В.^{1,2}, Ефремова О.С.¹, Подкаменный В.А.³,
Баракин А.О.¹

¹ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница», Иркутск; ²Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Иркутск; ³ГБУЗ «Иркутская ордена «Знак почета» областная клиническая больница», Иркутск

Введение. Болезнь Кавасаки (БК) в промышленных странах мира является главной причиной всех приобретённых заболеваний сердца у детей, однако до настоящего времени многие клиницисты в России плохо осведомлены о необходимости максимально ранней диагностики этой патологии, особенно у детей до 1 года. Гигантские аневризмы коронарных артерий являются наиболее грозным осложнением БК с угрозой острого инфаркта миокарда (ИМ) и внезапной смерти.

Цель исследования. Представить наблюдения формирования гигантских коронарных аневризм при БК.

Материалы и методы. Проанализированы результаты наблюдения 7 пациентов с БК: 6 мальчиков в возрасте от 3 месяцев до 6 лет, 1 девочка в возрасте 1 года 8 месяцев на момент начала болезни, которые находились под наблюдением в среднем в течение 5,5 лет (от 6 месяцев до 13 лет). Гигантские коронарные аневризмы (КА) были выявлены в ранней стадии БК у 6 пациентов, в поздней — у 1. Диагноз БК в дебюте устанавливался от момента появления первых симптомов болезни в среднем через 25 дней от начала заболевания (5–48 дней).

Результаты. Внутривенный иммуноглобулин (ВИГ) получили все 6 детей с диагнозом БК в дебюте, в дозе 1,5–2,0 г/кг/курс, но в первые 14 дней — только один ребёнок. Острый ИМ возник у одного из 6 детей в ранней стадии вследствие субтотального тромбоза передней межжелудочковой артерии (ПМЖА). Ввиду некупируемой острой сердечной недостаточности ему проведено маммарно-коронарное шунтирование на работающем сердце. Позднее шунт закрылся после реканализации тромба ПМЖА, а гигантские билатеральные КА регрессировали. В исходе ИМ у него сформировалась тяжёлая ишемическая дилатационная кардиомиопатия. Среди остальных 6 пациентов (без ИМ) гигантские КА

регрессировали у четверых. Ещё у одного ребёнка диагноз БК установлен ретроспективно, при плановой ЭхоКГ по поводу межпредсердного дефекта, когда была обнаружена гигантская аневризма левой коронарной артерии с пристеночным тромбозом и установлено, что 1 месяц назад мальчик перенёс острое респираторное заболевание с температурой 40 °С в течение 3 дней. После этого был введён ВВИГ (на 2-м месяце БК) и назначен аспирин, но гигантская КА не исчезла. Ещё у одной пациентки острый эпизод БК в анамнезе выявлен ретроспективно за 2,5 года до появления КА. Выжили все 7 пациентов, хроническая ДКМП сформировалась у одного. Регресс гигантских КА произошёл у 5 детей, которым ВВИГ был введён до 30 дней от начала БК. Антитромботическая терапия в дебюте БК и при долговременном наблюдении проводилась у всех 6 детей, статины получали двое пациентов.

Выводы. Гигантские КА при БК встречались обычно у мальчиков, в половине случаев в возрасте младше года. ВВИГ в дебюте (до 30 дней от начала БК) и антитромботическая терапия ассоциировались с регрессом гигантских КА, но не предотвращали их появление и вероятность острого ИМ. Хирургическое лечение при экстремальных осложнениях поддерживает консервативную терапию как жизнеспасаящий метод.

Научное издание

**Третий Всероссийский съезд
детских кардиохирургов и специалистов
по врождённым порокам сердца**

05–07 сентября 2024 года,

г. Казань

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Подписано в печать 14.08.2024.
Формат 60 × 90^{1/16}. Усл. печ. л. 16.00.
Тираж 350 экз. Заказ № 01-24.

Отпечатано в АО «Издательство ИКАР»
119421, г. Москва, ул. Обручева, д. 16, корп. 2, кв. 33
Тел.: +7(495) 978-35-99, +7(495) 777-30-39
www.ikar-publisher.ru