



Межрегиональное общество детских кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

**Второй Всероссийский съезд
детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца**

07–09 сентября 2023, г. Волгоград

Сборник тезисов



Российская Академия Наук





Межрегиональное общество детских кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

**Второй Всероссийский съезд
детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца
07–09 сентября 2023, г. Волгоград**

Сборник тезисов



Москва
Издательство РАМН
2023

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401
В26

В26 **Второй Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца. 07–09 сентября 2023, г. Волгоград. Сборник тезисов.** — Москва: Издательство РАМН, 2023. — 224 с.

ISBN 978-5-7901-0211-0

В сборнике представлены работы Второго Всероссийского съезда детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца. Тезисы публикуются в авторской редакции.

За достоверность представленных сведений и отсутствие этических конфликтов ответственность несут авторы.

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401

ISBN 978-57901-0211-0

© Коллектив авторов, 2023
© Издательство РАМН, 2023

Содержание

Вступление	17
Эхокардиография врожденных аномалий дуги аорты, вызывающих компрессию центральных дыхательных путей и пищевода. Собственный опыт <i>Малоземова О.Г., Гасанова Р.М., Холманская Е.В., Турко Х.Р., Есаян А.А., Филиппова Е.А.</i>	18
Результаты хирургического лечения пациентов с корригированной транспозицией магистральных артерий: опыт 12-летнего наблюдения (в одном госпитале) <i>Корноухов О.Ю., Валитова А.А., Бирюкова С.Р., Корноухов Ю.Ю., Сокольников М.В., Логинов Д.Т., Ильин В.Н.</i>	21
Клинический случай редкого ВПС: предсердно-легочная фистула <i>Михайлова У.В., Болгова И.В., Гуменная Е.Ю.</i>	23
Двухэтажная коррекция частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену <i>Иофе Е.И., Борисков М.В., Петшаковский П.Ю., Ефимочкин Г.А., Ванин О.А., Ткаченко И.А., Карахалис Н.Б., Переверзева А.А.</i>	25
Реконструкция пути оттока от правого желудочка: выбор кондуита <i>Петшаковский П.Ю., Борисков М.В., Ефимочкин Г.А., Ванин О.А., Ткаченко И.А., Карахалис Н.Б., Иофе Е.И., Переверзева А.А.</i>	26
Опыт применения имплантации клапаносодержащего гомографта в аортальную позицию <i>Теплов П.В., Тутов А.М., Миллер А.Ю., Спичак Ю.Ю., Сакович В.А., Дробот Д.Б.</i>	28
Опыт стентирования артериального протока при дуктус-зависимом лёгочном кровотоке в ФЦССХ г. Хабаровска <i>Налимов К.А., Майдуров Ю.А., Лысов С.Е., Ляпунова Ю.Ф., Зеленева Н.В., Курбанов С.А.</i>	30
Операция двойного переключения в хирургическом лечении корригированной транспозиции магистральных сосудов <i>Ефимочкин Г.А., Борисков М.В., Петшаковский П.Ю., Ванин О.А., Ткаченко И.А., Карахалис Н.Б., Переверзева А.А., Иофе Е.И.</i>	32

Пациент после операции Фонтена

Бодров Д.А., Казанцев К.Б......34

Опыт усиленной тренировки морфологически левого желудочка при подготовке пациентов с корригированной транспозицией магистральных артерий к анатомической коррекции

Петрушенко Д.Ю., Калиничева Ю.Б., Костромин А.А., Харисова А.Е., Лысенко Т.Р., Мальгина И.В., Зайнетдинова Э.К., Валиуллин Л.Р......35

Результаты лечения врожденных пороков сердца у пациентов с трисомиями 13 и 18

Авраменко А.А., Гришин С.А., Свечков Н.А., Рожкова А.Б......37

Особенности диспансерного наблюдения за взрослыми пациентами с функционально единственным желудочком сердца

Авраменко А.А., Свечков Н.А., Шарафутдинова Ю.Ш., Гришин С.А., Шорохов С.Е......39

Стентирование легочных артерий у пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапах гемодинамической коррекции

Авраменко А.А., Свечков Н.А., Гришин С.А., Кислухин Т.В., Хохлунов С.М......41

Результаты лечения врожденных пороков сердца у взрослых в региональном кардиохирургическом центре

Свечков Н.А., Авраменко А.А., Гришин С.А., Шорохов С.Е., Хохлунов С.М......43

Особенности маршрутизации пациентов с атрезией пищевода и ВПС — опыт Самарской области

Гришин С.А., Свечков Н.А., Шорохов С.Г., Козева И.Г., Авраменко А.А......46

Влияние трансфузии на головной мозг пациентов детского возраста при коррекции врождённых пороков сердца

Ивкин А.А., Григорьев Е.В......48

Случай паллиативного протезирования системного трикуспидального клапана у пациентки с атриоventрикулярной

и вентрикулоартериальной дискордантностью, дефектом межжелудочковой перегородки и синдромом Эйзенменгера <i>Сабитов А.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Айбазов Р.А., Зокиров Ф.К., Черногризов И.Е.</i>	50
Результаты легочно-аортального анастомоза Поттса у детей с супрасистемной легочной гипертензией <i>Зокиров Ф.К., Горбачевский С.В., Шмальц А.А., Айбазов Р.А., Белкина М.В., Черногризов И.Е.</i>	52
Сравнение отдаленных результатов поэтапного подхода со стентированием выходного отдела правого желудочка и одноэтапной радикальной коррекции у детей с тетрадой Фалло <i>Ляпин А.А., Тарасов Р.С.</i>	54
Эрозия после стентирования левой легочной артерии с восходящей аортой и его успешное эндоваскулярное устранение у пациента после многоэтапной коррекции простой транспозиции магистральных сосудов <i>Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Мирошниченко В.П., Курако М.М.</i>	56
Транскатетерное замещение клапанов правых отделов сердца у детей <i>Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Кочарян Ю.Э. Курако М.М, Мирошниченко В.П., Ефремов С.О., Чагирев В.Н.</i>	58
Роль модифицированной ультрафильтрации при коррекции ТМА <i>Логинов Д.Т., Корноухов О.Ю., Сокольников М.В., Туненко В.Н., Ильин В.Н.</i>	60
Опыт лечения детей с инфекционным эндокардитом (ИЭ) <i>Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Мирошниченко В.П., Курако М.М., Кальченко Д.Д.</i>	62
Результаты хирургического лечения младенцев с врожденными пороками сердца и атрезией пищевода. Взгляд сердечно-сосудистого хирурга <i>Теплов П.В., Миллер А.Ю., Титов А.М., Сакович В.А., Дробот Д.Б., Полякова Ю.Н.</i>	64

Метод перфузии всего тела при реконструкции дуги аорты в условиях нормотермии у детей <i>Свалов А.И., Тарасов Е.М., Бодров Д.А., Захаров Е.В., Александрова О.В., Тюльпин А.В., Казанцев К.Б.</i>	66
Факторы риска при кардиохирургической коррекции врожденных пороков сердца у детей <i>Свалов А.И., Божеску С.К., Тарасов Е.М., Александрова О.В., Тюльпин А.В.</i>	68
Экстракорпоральная мембранная оксигенация после кардиохирургических операций у детей <i>Свалов А.И., Тарасов Е.М., Александрова О.В., Тюльпин А.В., Захаров Е.В., Казанцев К.Б.</i>	70
Какой кардиохирург оперирует взрослых пациентов с ВПС? <i>Стовнюк О.Ф., Горбатовых А.В., Карев Е.А.</i>	72
Хирургическое лечение пациентов с изолированной корригированной транспозицией магистральных артерий (обсуждение клинических случаев и обзор литературы) <i>Стовнюк О.Ф., Карев Е.А., Горбатовых А.В.</i>	74
Опыт применение экстракорпоральной мембранной оксигенации у детей после коррекции врожденных пороков сердца <i>Лазарьков П.В., Орехова Е.Н., Шехмаматьев Р.М., Красоткин А.В., Белов В.А.</i>	76
Повторные операции на выводном отделе правого желудочка у взрослых пациентов после коррекции ВПС <i>Горбатиков К.В., Тоголин И.С.</i>	78
Возможности speckle-tracking эхокардиографии в диагностике дисфункции миокарда левого желудочка у пациентов с послеоперационными полными АВ-блокадами в отдаленном периоде <i>Гарипов А.С., Патеев И.В., Дроздовский К.В.</i>	80
Синдром Дауна: что нового в кардиохирургии и каковы прогнозы на будущее <i>Харисова Э.Ф., Сорочкина Н.Н., Гладышев И.В., Богданов В.Н.</i>	82

Новые методы дооперационной диагностики иммунологической недостаточности у детей с врожденными пороками сердца для прогнозирования и профилактики инфекционных осложнений кардиохирургии <i>Дегтярева Е.А., Продеус А.П., Мвела Б.М., Ким А.И., Нефедова И.Е., Рогова Т.В., Туманян М.Р., Овсянников Д.Ю.</i>	84
К вопросу о необходимости дополнения критериев диагностики и показаний к хирургическому лечению инфекционного эндокардита у детей <i>Дегтярева Е.А., Кантемирова М.Г., Коровина О.А., Закревский А.С., Абрамян М.А.</i>	87
Пациенты с сочетанными пороками развития: атрезия пищевода и врожденные пороками сердца. Опыт красноярского краевого центра охраны материнства и детства за 2012–2022 гг. <i>Чубко Д.М.</i>	88
Инфекционный эндокардит легочных кондуитов в педиатрической группе пациентов <i>Ничай Н.Р., Горбатов Ю.Н., Войтов А.В., Сойнов И.А., Кулябин Ю.Ю.</i>	91
Влияние пренатальной диагностики на результаты операции артериального переключения у новорожденных с транспозицией магистральных артерий <i>Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Утегенов Г.М., Нашкенов Т.А., Аширова А.М., Абикиева Л.С., Иванова-Разумова Т.В., Байгалканова А.И., Гончаров А.Ю.</i>	93
Изменение деформации правого предсердия — показатель к оперативному лечению дефекта межпредсердной перегородки <i>Сакович В.В.</i>	95
Непосредственные и отдаленные результаты трансаортальной расширенной септальной миоэктомии у детей с синдромом Нуна и обструктивной гипертрофической кардиомиопатией <i>Кожанов Р.С., Егунов О.А., Кривошеков Е.В.</i>	97

Редкий случай течения послеоперационного периода у ребенка 1 года жизни после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен, осложненного непрерывно-рецидивирующей пароксизмальной предсердной фокусной тахикардией, требующей постановки ЭКМО и выполнения РЧА <i>Исакова Е.Н., Макаров А.А., Ляшенко В.В., Дидык В.П., Шнейдер Ю.А.</i>	99
Результаты хирургического лечения аномалий дуги аорты в сочетании с патологией трахеобронхиального дерева у детей первого года жизни <i>Егунов О.А., Кривошеиков Е.В.</i>	100
Атрезия пищевода и врожденный порок сердца: от «ПРОСТОЙ» ассоциации до VACTERL-фенотипа <i>Бирюкова С.Р., Валитова А.А., Корноухов О.Ю., Корноухов Ю.Ю., Сокольников М.В., Логинов Д.Т., Ильин В.Н.</i>	102
Сосудистые кольца — редкая патология? Примечательный 15-летний тренд одного госпиталя <i>Корноухов О.Ю., Бирюкова С.Р., Тюменева А.Э., Валитова А.А., Корноухов Ю.Ю., Ильин В.Н.</i>	104
Опыт лечения первичных опухолей сердца у детей <i>Нохрин А.В., Кулемин Е.С., Зайцев В.В., Суворов В.В., Попова Л.Л., Корнишина Т.Л., Новак М.Ю., Гвоздь Е.М., Тризна Е.В., Красногорская О.Л., Малеков Д.А., Яковлев А.В., Иванов Д.О.</i>	106
Имплантация петлевого кардиомонитора при рецидивирующих синкопе как вариант подтверждения кардиального генеза обморока <i>Сорокина Н.Н., Шугаев П.Л., Гладышев И.В., Харисова Э.Ф.</i>	108
Принципы организации хирургической и эндоваскулярной помощи у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) <i>Гладышев И.В., Лукин О.П.</i>	110
Редкое наблюдение аномальной системной артерии нижней доли левого легкого с успешной реплантацией <i>Филоненко А.В., Кислицкий А.И., Живова Л.В., Гаспарян Р.А., Сорокина В.А.</i>	112

Оценка нефропротективного эффекта оксида азота при донации в контур экстракорпоральной циркуляции во время хирургического лечения коарктации аорты у детей <i>Баянкина В.М., Киселев В.О., Егунов О.А., Кривошеиков Е.В., Каменщиков Н.О., Гахов П.В., Гинько В.Е., Дымбрылова О.Н.</i>	114
Роль МРТ сердца в диагностике гипертрофической кардиомиопатии у детей <i>Крехова Е.А.</i>	116
Среднесрочные результаты и подходы к профилактике осложнений у детей после имплантации левожелудочкового обхода (HeartMate 3 (LVAS) (St. Jude Medical Inc.) <i>Готье С.В., Попцов В.Н., Спирина Е.А., Рябцев Д.В., Колоскова Н.Н., Халилулин Т.А.</i>	118
Периоперационный период при имплантации центрифужного левожелудочкового обхода пациентам детского возраста с терминальной сердечной недостаточностью <i>Попцов В.Н., Спирина Е.А., Халилулин Т.Ю., Рябцев Д.В., Колоскова Н.Н., Боронова В.В.</i>	120
Периоперационный период при трансплантации сердца детям от посмертного взрослого донора <i>Попцов В.Н., Акопов Г.А., Спирина Е.А., Колоскова Н.Н., Рябцев Д.В., Епремян А.С., Скокова А.И.</i>	123
Результаты коррекции комбинации тетрады Фалло и общего открытого атриовентрикулярного канала у детей с синдромом Дауна: 15 летний опыт отдаленного наблюдения <i>Валитова А.А., Бирюкова С.Р., Аришинова М.А., Корноухов О.Ю., Корноухов Ю.Ю., Ильин В.Н.</i>	125
Оценка нефропротективного эффекта оксида азота при донации в контур экстракорпоральной циркуляции во время хирургического лечения коарктации аорты у детей <i>Баянкина В.М., Киселев В.О., Егунов О.А., Кривошеиков Е.В., Каменщиков Н.О., Гахов П.В., Гинько В.Е., Дымбрылова О.Н.</i>	126

Результаты сочетанной хирургической коррекции врожденных пороков сердца и радиочастотной абляции у взрослых пациентов	
<i>Минаев А.В., Сергуладзе С.Ю., Чиаурели М.Р., Данилов Т.Ю., Самсонов В.Б., Ковалев Д.В., Черненко М.И., Подзолков В.П.</i>	128
Варианты врожденных пороков сердца при синдроме Шерешевского-Тернера	
<i>Бордюгова Е.В., Дубовая А.В., Конов В.Г., Черкасова И.С.</i>	130
Случай лечения атрезии пищевода в сочетании с транспозицией магистральных артерий	
<i>Костромин А.А., Петрушенко Д.Ю., Кочеткова Т.И., Калиничева Ю.Б.</i>	132
Роль имплантируемых устройств в диагностике синкопальных состояний у детей	
<i>Засим Е.В., Ермолина О.Н., Кадошкин В.О.</i>	134
Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации у детей: опыт одного центра	
<i>Богушевич Д.Н., Мигун А.С., Назарова В.Ю., Цилько А.А., Дроздовский К.В.</i>	136
Хроническая сердечная недостаточность. Возможности ресинхронизирующей терапии у детей	
<i>Ганюкова Н.В., Постол А.С., Дидык В.П.</i>	138
Среднесрочные результаты транскатетерного репротезирования клапанов правых отделов сердца отечественным протезом МедЛаб-КТ	
<i>Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Рзаева К.А., Шарифулин Р.М., Архипов А. Н., Тихонова И.И., Манукян С.Н., Малахова О.Ю., Чернявский А.М.</i>	140
Десятилетний опыт стентирования легочных артерий у пациентов с врожденными пороками сердца	
<i>Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Манукян С.Н., Рзаева К.А., Архипов А.Н., Суздолова О.А., Малахова О.Ю., Чернявский А.М.</i>	141

Случай хирургической коррекции аномального отхождения
правой коронарной артерии от ствола лёгочной артерии

*Гаврилов Р.Ю., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А.,
Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю., Митрюков П.В.,
Прохоров А.В., Козлов Г.В., Крехова Е.А.* 142

Первый опыт расширенной миоэктомии
у детей при лечении ГКМП

*Гаврилов Р.Ю., Начинкин В.В., Кочиев И.Г.,
Кирильчук С.А., Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю.,
Прохоров А.В., Сон Г.Д., Зинченко Е.С., Крехова Е.А.* 143

Повторные операции при ГКМП

Гаврилов Р.Ю., Начинкин В.В. 144

Клинические заметки: дивертикулы и врождённые аневризмы
левого желудочка (два случая из практики)

*Гаврилов Р.Ю., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А.,
Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю., Митрюков П.В.,
Козлов Г.В., Зинченко Е.А., Крехова Е.А.* 145

Роль инструментальных методов исследования
в определении хирургической тактики при КТМС

Гаврилов Р.Ю., Козлов Г.В., Зинченко Е.А., Крехова Е.А. 146

Повторные операции при КТМС

*Гаврилов Р.Ю., Начинкин В.В., Козлов Г.В.,
Зинченко Е.А., Крехова Е.А.* 147

Случай многоэтапной коррекции перерыва дуги аорты
в сочетании с обструкцией выводного тракта
левого желудочка

*Гаврилов Р.Ю., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А.,
Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю., Митрюков П.В.,
Прохоров А.В., Сон Г.Д., Курбанов Д.А., Козлов Г.В.* 148

Особенности выполнения реконструктивных вмешательств
на дуге аорты у пациентов первого года жизни

*Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А.,
Щеглова К.Т., Малярова Е.А., Кокашкин М.В.* 149

Результаты коррекции врожденного стеноза двустворчатого аортального клапана в отдаленном периоде у пациентов первого года жизни	
<i>Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Щеглова К.Т., Малярова Е.А., Кокашкин М.В.</i>	151
Использование легочных гомографтов в лечении патологии аортального клапана у подростков и молодых людей	
<i>Мовсесян Р.Р., Шорохов С.Е., Авраменко А.А., Свечков Н.А., Анцыгин Н.В., Чижиков Г.М., Болсуновский В.А.</i>	153
Опыт имплантации искусственных желудочков сердца у детей с критической сердечной недостаточностью	
<i>Голухова Е.З., Шаталов К.В., Махалин М.В.</i>	155
Опыт транскатетерного протезирования аортального клапана у ребенка 13 лет	
<i>Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Васичкина Е.С., Зубарев Д.Д., Горбатых А.В., Вершинина Т.Л.</i>	157
Сравнение эхокардиографических параметров с магнитно-резонансной томографией сердца при оценке функции правого желудочка	
<i>Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Вершинина Т.Л., Фетисова С.Л., Аверкин И.И., Рыжков А.В.</i>	159
Тактика ведения беременности и родов у женщин с функционально единственным желудочком сердца после выполненной гемодинамической коррекции	
<i>Астафьева Т.А., Астраханцева Т.О., Ковалев Д.В., Юрлов И.А., Самсонов В.Б., Донцова В.И., Медведева О.И., Подзолков В.П.</i>	161
Модифицированная техника устранения коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дистальной дуги аорты	
<i>Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Аверкин И.И., Ляпунова А.А., Заверза В.М., Татарина Т.Н., Васичкина Е.С., Волкова Ю.В., Гордеев М.Л., Первунина Т.М.</i>	163
Роль задней ортопексии в практике детского кардиохирурга	
<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., Волкова Ю.В., Первунина Т.М.</i>	165

Тахи — индуцированная кардиомиопатия: роль электрофизиологических методов диагностики и лечения <i>Дишеков М.Р., Талалаева Е.А., Абрамян М.А., Зекир Э.А., Мирошниченко В.П.</i>	167
Описание клинического случая: многоэтапная хирургическая коррекция критического субаортального стеноза у ребенка первого года жизни <i>Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Чагирев В.Н., Мирошниченко В.П., Курако М.М., Талалаева Е.А.</i>	169
Опыт ВОККЦ в дезоблитерации правой легочной артерии при повторном вмешательстве после пластики ДМЖП, имплантации ПЭКС с эндокардиальным электродом <i>Коротков-Дрегваль А.Э., Начинкин В.В., Кузьмин М.Е., Кулинич А.В., Ребиков А.Г.</i>	171
Опыт коррекции недостаточности клапана легочной артерии клапаносодержащим кондуитом из ПТФЭ «ЕвРос-МИ» у взрослых пациентов, перенесших РКТФ в детском возрасте <i>Кузьмин М.Е., Коротков-Дрегваль А.Э., Кулинич А.В.</i>	173
Аритмологические аспекты наблюдения, диагностики и лечения пациентов с аномалией Эбштейна <i>Чижииков Г.М., Термосесов С.А., Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Федорова Н.В., Глотова Е.В., Кукулевич А.М., Гостимский А.В.</i>	174
Тактика лечения при сочетании патологии дуги аорты и трахеобронхиального дерева (ТБД) <i>Барков И.В., Плотников М.В., Смирнов С.М., Подоксенов А.Ю., Ткачев И.В., Ибрагимов С.В.</i>	176
Опыт лечения детей с множественными пороками развития в условиях многопрофильного детского стационара <i>Караваева С.А., Мовсесян Р.Р., Котин А.Н., Горелик Ю.В., Горелик К.Д., Иванов С.Л., Соловьева О.А., Котина Н.З., Трошин Л.В.</i>	178

Современное место операции Озаки в лечении врожденной аортальной патологии у детей <i>Ким А.И., Черногривов А.Е., Подзолков В.П., Нефедова И.Е., Черногривов И.Е., Данилов Т.Ю., Донцова В.И.</i>	180
Первый случай транскатетерного закрытия открытого артериального протока у недоношенного новорожденного с экстремально низкой массой тела <i>Курцер М.А., Нормантович Т.О., Григорьян А.М., Мкртычян Б.Т., Волков С.Н.</i>	182
Диагностика остаточных поражений после кардиохирургических операций у детей с экстракорпоральной мембранной оксигенацией и ее результаты <i>Сойнов И.А., Корнилов И.А., Кулябин Ю.Ю., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Мурашов И.С., Архипов А.Н.</i>	184
Коррекция инфракардиальной формы частичного аномального дренажа легочных вен <i>Хапаев Т.С., Архипов А.Н., Сойнов И.А., Иванцов С.М., Кулябин Ю.Ю.</i>	186
Экстракорпоральная сердечно-легочная поддержка при лечении рефрактерной желудочковой тахикардии после операции Фонтена <i>Аникина О.С., Сойнов И.А., Суздалова О.А., Донгак А.Д., Корнилов И.А., Архипов А.Н.</i>	188
Экстракорпоральная сердечно-легочная реанимация после разрыва легочной артерии у младенца <i>Велюханов И.А., Сойнов И.А., Кулябин Ю.Ю., Корнилов И.А., Архипов А.Н.</i>	190
Клинический случай эффективного применения оксида азота у ребенка с АВК на фоне ОРДС вирусной этиологии <i>Адеева О.О., Горбатиков К.В., Карпов Е.А., Тоголин И.С.</i>	192
Перитониальный диализ против аппаратной заместительной почечной терапии при проведении ЭКМО у детей — все за и против <i>Борисенко Д.В.</i>	194

Диагностические критерии мышечных мостиков у детей
с гипертрофической кардиомиопатией

*Фетисова С.Г., Вершинина Т.Л., Яковлева Е.В.,
Первунина Т.М., Васичкина Е.С., Грехов Е.В.*195

Респираторно-аортальные свищи у пациентов,
перенесших вмешательство на аорте

*Базаров Д.В., Чарчян Э.Р., Шестаков А.Л., Григорчук А.Ю.,
Аксельрод Б.А., Кавочкин А.А., Кабаков Д.Г., Никода В.В.*197

Применение лечебно-диагностической бронхоскопии
у детей с сердечно-сосудистыми аномалиями

*Корнилова А.Б., Караваева С.А., Ямгуров Д.Р.,
Голубева М.В., Любовская Э.И., Гостимский А.В.*200

Опыт трансплантации сердца у детей
в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»

*Первунина Т.М., Вершинина Т.Л., Фетисова С.Г.,
Яковлева Е.В., Федотов П.А., Гордеев М.Л., Николаев Г.В.,
Симоненко М.А., Васичкина Е.С.*202

Клинический случай расслаивающейся микотической
аневризмы дуги аорты у ребенка пяти лет

*Кашуро Н.В., Мовсесян Р.Р., Плутова Н.Н.,
Алексеев И.Г., Глотова Е.В., Голубева М.В.*204

Отдаленные результаты трансплантации сердца у детей.
Переход во взрослую группу наблюдения

*Симоненко М.А., Федотов П.А., Ситникова М.Ю.,
Николаев Г.В., Гордеев М.Л., Карпенко М.А.,
Вершинина Т.Л., Васичкина Е.С., Первунина Т.М.*205

Критерии отбора больных для чрескатетерной имплантации
легочного клапана у детей

Борисова Н.А., Ильин А.С., Борисов А.А., Приворотский В.В.207

Повторные хирургические вмешательства у взрослых
пациентов после коррекции врожденных пороков сердца:
пятнадцатилетний опыт одной клиники

Янулевич О.С.209

Стентирование межпредсердной перегородки у пациентов с прогрессирующей правожелудочковой недостаточностью <i>Горбатов А.В., Мананников Д.А., Бадуров Р.Б., Заверза В.М., Ставлюк О.Ф., Ляпунова А.А., Моисеева О.М., Чернявский М.А.</i>	211
Инфекционный эндокардит в детском возрасте <i>Бадуров Р.Б., Шихвердиев Н.Н., Горбатов А.В., Аверкин И.И., Мананников Д.А., Долгова Е.В.</i>	213
Случай обнаружения персистирующей добавочной левой верхней полой вены, в которую осуществлялся дренаж коронарных вен, спустя 14 лет после операции Гленна <i>Гончарова Д.А., Казанцев К.Б.</i>	216
Роль мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике врожденных внутригрудных сосудистых аномалий <i>Крехова Е.А.</i>	218
Этапное лечение пациента с аномальным отхождением окклюзированной левой легочной артерии от брахиоцефального ствола <i>Войтов А.В., Сойнов И.А., Лейкехман А.В., Архипов А.Н., Рзаева К.А., Богачев-Прокофьев А.В., Горбатов Ю.Н.</i>	220
Эндоваскулярное закрытие множественных артериовенозных мальформаций легких PDA окклюдерами <i>Аннаниязова С.А., Кадыров Б.А., Горбатов А.В., Шыхназарова Б.А., Гайыпжанов П.П.</i>	222

ДОРОГИЕ ДРУЗЬЯ, КОЛЛЕГИ!

В этом году наш съезд посвящается знаменательному событию в научной жизни всего мира — 300-летию Российской Академии Наук, которая была основана в г. Санкт-Петербурге 28 января (8 февраля) 1724 года императором Петром I. Во многом благодаря развитию фундаментальных и прикладных дисциплин под руководством Российской академии наук, медицинские науки имеют высокий уровень и признаны во всем мире. Надеемся, что наш вклад в развитие Российской науки также будет признан и послужит развитию медицины в целом.

В этом году вместе с детскими кардиохирургами в работе съезда принимают участие ведущие специалисты всех профилей, оказывающих помощь детям и взрослым с врожденными пороками сердца. В рабочей повестке планируется провести отдельные секции под председательством ведущих трансплантологов, кардиологов, детских кардиологов, детских хирургов, анестезиологов, реаниматологов и конечно детских сердечно-сосудистых хирургов России.

Запланированы лекции ведущих специалистов России и других стран мира. Все клиники России, оказывающие помощь при врожденных пороках сердца, планируют принять участие с более чем ста сообщениями по самым актуальным вопросам лечения детей с патологией сердечно-сосудистой системы.

Мы надеемся, что в публикациях вы сможете найти много полезного для своей работы.

От лица межрегионального общества детских кардиохирургов, «специалистов по врожденным порокам сердца», желаем всем хорошего настроения и больших успехов в нашем общем и очень важном деле на благо здоровья детей и взрослых.

Президент общества
главный внештатный
специалист МЗ РФ
детский сердечно-сосудистый хирург
профессор А.И. Ким



Исполнительный директор общества
профессор, член-корреспондент РАН
Р.Р. Мовсесян



Эхокардиография врожденных аномалий дуги аорты, вызывающих компрессию центральных дыхательных путей и пищевода. Собственный опыт

**^{1,2}Малоземова О.Г., ^{1,2}Гасанова Р.М., ^{1,2}Холманская Е.В.,
³Турко Х.Р., ²Есяян А.А., ¹Филиппова Е.А.**

¹ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И.Кулакова» МЗ РФ, Москва; ²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева» МЗ РФ, Москва, ³ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» МЗ РФ, Москва

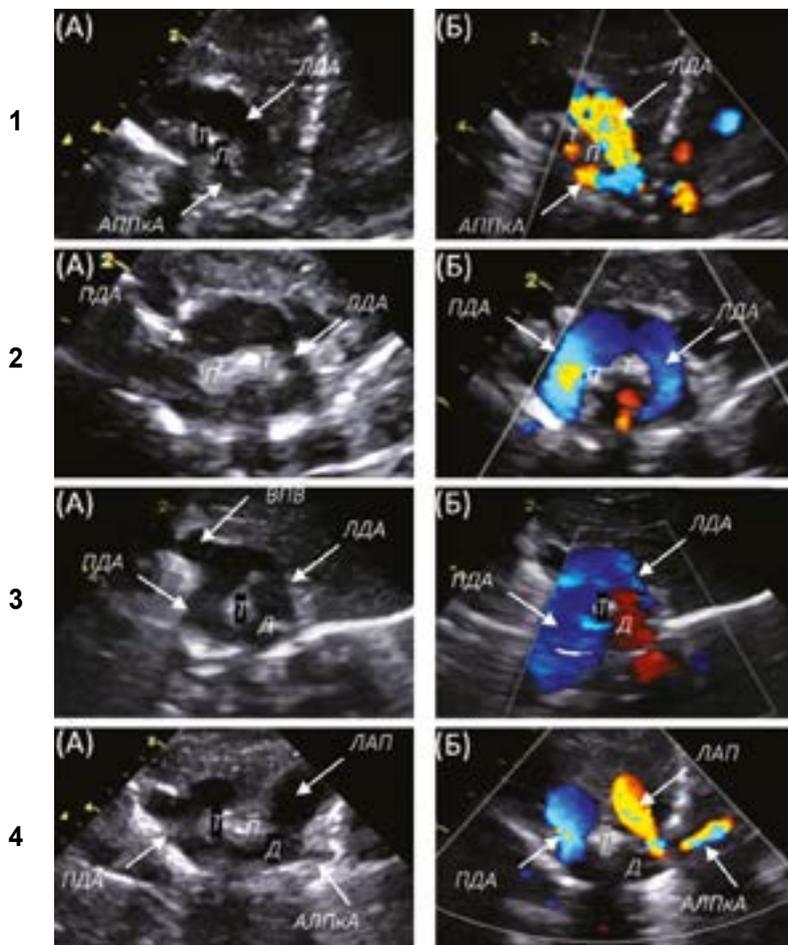
Диагностика сосудистых колец (СК) возможна уже на ранних сроках беременности благодаря скрининговому срезу через три сосуда и трахею (3VT). Постнатальная ультразвуковая визуализация экстракардиальных структур сердца, в отличие от фетальной эхокардиографии (ЭхоКГ), ограничена, главным образом, воздушной легочной тканью и костными структурами грудной клетки, которые являются препятствием для ультразвуковых лучей. Поэтому постнатальную ЭхоКГ считают практически не информативной в диагностике необструктивных аномалий дуги аорты и, как правило, проводят с целью выявления сопутствующих ВПС. Наш опыт работы с новорожденными показывает, что особенности их УЗ-визуализации позволяют воспроизводить аналогичные поперечные срезы области верхнего средостения, получаемые при скрининговом исследовании плода. Целью работы является демонстрация возможности постнатальной ЭХОКГ в диагностике СК у новорожденных детей.

В исследование были включены 28 младенцев (16 девочек и 12 мальчиков), которым в первые сутки после рождения по данным ЭхоКГ был диагностирован порок развития дуги аорты и брахиоцефальных артерий без обструктивного компонента: двойная дуга аорты ($n=4$), двойная дуга аорты с участком атрезии ($n=4$), правая дуга аорты (ПДА) с aberrантной левой подключичной артерией в сочетании с левым артериальным протоком ($n=7$), левая дуга аорты с aberrантной правой подключичной артерией ($n=5$), ПДА с зеркальным типом отхождения брахиоцефальных артерий в сочетании с правым артериальным протоком ($n=8$). Полученные результаты

УЗ-исследования сравнивали с данными МСКТ-АГ ($n=24$) и интра-операционного описания ($n=10$).

Во всех случаях при помощи ЭхоКГ, выполненной в первые часы жизни, удалось убедительно визуализировать ($n=28$) и достоверно установить ($n=24$) латерализацию дуги аорты, тип ветвления и расположение артериального протока, что позволило не только выявить аномалии дуги аорты, но и диагностировать наличие сосудистых колец, образованных между двумя дугами ($n=8$), между правой дугой и левым артериальным протоком ($n=7$). Ограничение метода заключалось в невозможности оценки степени компрессии трахеи и пищевода при формировании сосудистых колец.

Проведение трансторакальной ЭхоКГ у новорожденных детей позволяет не только детально визуализировать сложную пространственную анатомию дуги аорты, но и в период постнатального функционирования артериального протока — достоверно установить наличие или отсутствие сосудистого кольца.



Трансторакальная эхокардиография новорожденных с необструктивными аномалиями дуги аорты, 1 с.ж.:

А — В-режим, Б — режим цветного доплеровского картирования.

1 — ретроэзофагеальный ход АЛПКА; 2 — двойная дуга аорты с образованием сосудистого кольца вокруг трахеи и пищевода; (Б) — антеградное заполнение обеих дуг; 3 — двойная дуга аорты с атрезией дистального сегмента ЛДА; (Б) — антеградное заполнение проксимального отдела и ретроградное — дистального сегмента ЛДА (дивертикула); 4 — сосудистое кольцо, образованное ПДА и ЛАП (U-соединение); отхождение АЛПКА от дивертикула Коммерелля.

ЛДА — левая дуга аорты, АЛПКА — aberrantная правая подключичная артерия, Т — трахея, П — пищевод, ПДА — правая дуга, ВПВ — верхняя полая вена, Д — дивертикул, АЛПКА — aberrantная левая подключичная артерия, ЛАП — левый артериальный проток.

Результаты хирургического лечения пациентов с корригированной транспозицией магистральных артерий: опыт 12-летнего наблюдения (в одном госпитале)

Корноухов О.Ю., Валитова А.А., Бирюкова С.Р.,
Корноухов Ю.Ю., Сокольников М.В.,
Логинов Д.Т., Ильин В.Н.

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

Корригированная транспозиция магистральных артерий (КТМА) — сложный врожденный порок сердца, оптимальная стратегия хирургической коррекции которого дискутируется, а публикуемые отдаленные результаты являются противоречивыми. Мы изучили собственный опыт хирургического лечения и отдаленного наблюдения в группе пациентов с различными формами этого порока.

В период с 01.2009 по 12.2021 гг. в нашей клинике был оперирован 21 пациент с КТМА. Доля КТМА с интактной межжелудочковой перегородкой (иМЖП) составила 14,3% ($n=3$). Среди 18 пациентов со сложными формами порока 52,4% имели изолированный ДМЖП, 33,3% двутоточный морфологически правый желудочек. В 33,3% наблюдений была диагностирована обструкция выводного тракта левого желудочка (ЛЖ). 28,6% пациентов на момент первичного обращения имели недостаточность системного АВ-клапана более 2 степени, у 19% клапан был Эбштейно-подобным. Коарктация аорты (КоАо) диагностирована в 3-х наблюдениях, врожденная АВ-блокада — в 3-х наблюдениях, situs inversus также в 3-х наблюдениях. Медиана возраста и массы тела на момент первичной операции были 33 дня и 3,5 кг, соответственно. Медиана продолжительности п/о наблюдения составила 4,3 года с максимумом 12,4 лет.

Первичная операция: суживание легочной артерии (ЛА) было предпринято в 62% и системно-легочный шунт в 29% наблюдений; одному ребенку был выполнен кава-пульмональный анастомоз (КПА) и одному ребенку (6,5 месяцев; 5,6 кг) — двойное переключение. Одномоментно были выполнены 3 операции резекции КоАо и имплантированы 3 ЭКС. Оптимальный ре-тренинг ЛЖ был дополнен

баллонной атриосептостомией ($n=2$) и одному ребенку выполнено стентирование бифуркации ЛА. Выполнено 7 этапных операций: двум пациентам с КТМА и иМЖП был создан нерестриктивный ДМПП; 5 пациентам с обструкцией кровотоку в ЛА — КПА, в сочетании с пластикой обоих АВ-клапанов ($n=1$) и удалением стента с пластикой бифуркации ЛА ($n=1$). Анатомическая коррекция была предпринята в 9 наблюдениях. Медиана возраста и веса на момент операции 1 год 4 мес и 10,6 кг, соответственно. Одному ребенку с выраженной недостаточностью ТК было выполнено артериальное переключение с геми-Mustard и КПА. Двум пациентам завершена гемодинамическая коррекция порока. На этапе первичной операции погиб 1 ребенок (4,7%). Этапные операции, анатомическая и гемодинамическая коррекция порока летальностью не сопровождалась. Выживаемость в общей группе к 12 году п/о наблюдения составила 95,2%, свобода от имплантации постоянного ЭКС — 65 %. В группе пациентов после анатомической коррекции выполнены 2 повторных операции: устранение подлегочной обструкции и имплантация ЭКС ($n=1$), резекция дискретного субаортального стеноза ($n=1$).

Хирургическое лечение пациентов с КТМА в подавляющем большинстве наблюдений является многоэтапным процессом. Анатомическая коррекция порока в Отделении кардиохирургии и интенсивной терапии ДГКБ им. Н.Ф. Филатова сопровождается 100% выживаемостью и 80% свободой от повторных вмешательств.

Клинический случай редкого ВПС: предсердно-легочная фистула

Михайлова У.В., Болгова И.В., Гуменная Е.Ю.

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

Предсердно-легочная фистула является редким ВПС. В литературе описаны единичные случаи данной патологии. Около 80 % пациентов с врожденными предсердно-легочными фистулами имели ассоциированные ВПС: ДМПП и ДМЖП, аневризмы предсердий. В клинике описывают цианоз разной степени выраженности, одышка при физической нагрузке без тахикардии.

Доношенная девочка от VI беременности. I половина беременности протекала с ОРВИ и высокой лихорадкой. Данные УЗИ плода в 25 недель — подозрение на ХА (укорочение длины носовых костей), отмечалась кардиомегалия, признаки аневризмы левого предсердия, дилатации ствола и правой ветви ЛА, регургитация на ТК II степени, гипертрофия миокарда ПЖ, ЛЖ, МЖП. Состояние при рождении тяжелое за счет гипоксемического синдрома (сатурация 80 %). Параклинически по ЭхоКГ: сократительная функция миокарда ЛЖ снижена (ФВ 85 %), аневризма левого предсердия, ДМПП диаметром 7,1 мм, ГЗ ОАП 5,3 мм, двунаправленный преимущественно в легочной ствол, кардиомегалии, гипертрофии миокарда ПЖ, ЛЖ, дилатации ПО и ЛО сердца, дилатации ствола ЛА и правой ветви ЛА, регургитация на ТК III–IV степени, гидроперикард, гипертрофия папиллярных мышц в правом и левом желудочках, ЛГ. Источник аномального дренажа установить не удалось. По ЭКГ — гипертрофия миокарда обоих желудочков. По Rg ОГК — кардиомегалия (КТИ 75 %). Кардиомаркеры (BNP, тропонин) в пределах нормы. Клиники сердечной недостаточности нет. Сатурация 85–90 %. Гемодинамика стабильная. Грубый систолический шум по всей поверхности сердца. Терапия алпростаном с рождения, при попытке отмены нарастала гипоксемия (сатурация снизилась до 75–80 %, цианоз не купировался дотацией воздушной смеси). Данными МСКТ: левое предсердие выбухает на 24 × 19 × 17 мм паравертебрально книзу. Легочные вены впадают типично. ДМПП 4,5 мм. S-образно извитой ОАП 5,5 мм.

Между правой ветвью ЛА и левым предсердием сформирована фистула протяженностью $7,5 \times 7,5$ мм. Левое предсердие расширено. Ребенок переведен в НИИ КПССЗ для оперативного лечения. Проведено лигирование предсердно-легочного соустья, артериального протока. Выписана на 14 сутки со стабильной гемодинамикой и сатурацией. Наблюдается кардиологом детской поликлиники, в физическом и психомоторном развитии не отстает.

Легочно-предсердная фистула является редким ВПС. Сопровождается гипоксемией и требует проведения терапии алпростаном до оперативной коррекции.

Двухэтажная коррекция частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену

**Иофе Е.И., Борисков М.В., Петшаковский П.Ю.,
Ефимочкин Г.А., Ванин О.А., Ткаченко И.А.,
Карахалис Н.Б., Переверзева А.А.**

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского» МЗКК, Краснодар

Различные хирургические техники перемещения легочных вен при частичном аномальном дренаже в верхнюю полую вену сопряжены с серьезными осложнениями, такими как поздняя обструкция ВПВ в зоне анастомоза «конец в конец» (операция Вардена), наджелудочковая аритмия, вызванная чрезмерно длинной атриотомией, слабость синусового узла и обструкция легочных вен. С целью минимизировать риск послеоперационных осложнений мы начали использовать хирургическую технику с минимальной правой атриотомией и двухэтажным расположением системного и легочного венозных возвратов.

В период с 2019 по 2023 год в клинике прооперирован 31 пациент с частичным аномальным дренажем легочных вен. Первая группа пациентов с классической техникой перемещения легочных вен — 15 пациентов. Вторая группа — 16 пациентов, которым была выполнена двухэтажная коррекция. Средний возраст пациентов составил 3,8 лет. Послеоперационные осложнения оценивали по данным ЭХО-КС и суточного мониторирования ЭКГ.

Период наблюдения составил 2 года. Летальных исходов не было. Повторные вмешательства не проводились. В первой группе в ближайшем п/о периоде у 6 пациентов зарегистрирована миграция водителя ритма по предсердиям, у 4 — узловой ритм. Через 2 года миграция водителя ритма сохранялась у 4 пациентов, узловой ритм у 3 пациентов. У всех пациентов второй группы наблюдался синусовый ритм, нарушения ритма не зарегистрированы.

Применение двухэтажной коррекции частичного аномального дренажа легочных вен позволяет избежать длинной атриотомии правого предсердия, оставить нетронутой зону расположения синусового узла, что приводит к уменьшению частоты послеоперационных нарушений ритма у пациентов.

Реконструкция пути оттока от правого желудочка: выбор кондуита

**Петшаковский П.Ю., Борисков М.В., Ефимочкин Г.А.,
Ванин О.А., Ткаченко И.А., Карахалис Н.Б.,
Иофе Е.И., Переверзева А.А.**

*ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая
больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского» МЗКК, Краснодар*

Существует множество пороков сердца, требующих реконструкции пути оттока от правого желудочка. Используются различные протезы, в том числе гомо- и ксенографты. Частота деградации биопротезов у детей выше, чем у взрослых, что приводит к снижению долговечности при применении их в педиатрии. С целью увеличения свободы от реопераций в нашей клинике начали использовать синтетические клапансодержащие кондуиты из ePTFE. Мы хотим сообщить о результатах применения биологических и синтетических клапансодержащих кондуитов в легочной позиции.

За период с января 2010 года по март 2023 года 74 пациентам выполнена реконструкция пути оттока от правого желудочка клапансодержащим кондуитом. Пациенты были разделены на 2 группы: первая группа — 59 пациентов (80%), которым были имплантированы биологические клапаны (Биолаб, Contegra, Hancock), вторая группа — 15 пациентов, которым имплантированы синтетические клапансодержащие кондуиты из ePTFE, изготовленные вручную. Диаметр имплантируемых биологических кондуитов 12–21 мм, синтетических кондуитов — 16–25 мм.

11 пациентам из первой группы потребовалась замена кондуита в легочной позиции, двум по причине аневризмы правого желудочка в период от 2 до 24 мес с момента первичной операции. Стеноз кондуита, вследствие разрастания неоинтимы зарегистрирован у 9 пациентов первой группы. Одному пациенту из второй группы через 3 месяца потребовалась замена кондуита по причине внешней компрессии парапротезной гематомой.

Биологические кондуиты подвержены ранней и быстрой биодеградации, особенно у детей. Среднеотдаленные результаты применения кондуита из ePTFE в легочной позиции являются удовлет-

ворительными. Материал кондуита биоинертный, недеградируемый, атромбогенный и практически не подвергаемый кальцификации, что позволит увеличить свободу от реоперации.

Опыт применения имплантации клапаносодержащего гомографта в аортальную позицию

**Теплов П.В., Титов А.М., Миллер А.Ю.,
Спичак Ю.Ю., Сакович В.А., Дробот Д.Б.**

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

Цель исследования — проанализировать наш опыт имплантации клапаносодержащего гомографта в аортальную позицию.

В Федеральном центре сердечно-сосудистой хирургии Красноярска с 2011 по 2023 гг. 12 пациентам был имплантирован клапаносодержащий гомографт в аортальную позицию. Исследование проводилось ретроспективно с применением программного обеспечения RStudio 2022.02.0. Использовались методы непараметрической статистики. Характеристики пациентов: возраст 8 суток — 15 лет, масса от 3 до 68 кг. Градиент на аортальном клапане составлял $60 \pm 25,11$ мм рт. ст. ($31,5 \pm 15,02$ мм рт. ст. средний), у 41,7 % степень недостаточности была более 2 ст., индекс КДО ЛЖ — $52,8 \pm 24,3$ мл/м². В 58,3 % вмешательство на АК было повторное. Оперативное лечение проводилось доступом через срединную стернотомию, в условиях ИК и ФХКП. После иссечения аортального клапана и выкраивания устьев коронарных артерий на площадках, гомографт фиксировался отдельными швами к ФК в проекции комиссур и вворачивался в ЛЖ. Далее гомографт фиксировался обвивным швом по краю ФК АК. После гомографт выворачивался обратно и в него поочередно реимплантировались устья коронарных артерий. В конце гомографт фиксировался к восходящей аорте и операция заканчивалась стандартно для операций в условиях ИК.

Послеоперационные показатели на АК были следующие: градиент на АК $14,5 \pm 14,4$ мм рт. ст. пиковый и $5,6 \pm 6,0$ мм рт. ст. средний. У 16,7% недостаточность на АК была до 2 ст., у 50 % — недостаточности не было. Индекс КДО — $47,4 \pm 19,0$ мл/м². Среднеотдаленный период наблюдения составил около 5 лет, при контрольном осмотре градиент на АК составлял $12,6 \pm 7,1$ мм рт. ст. пиковый, $5 \pm 4,8$ мм рт. ст. средний, недостаточности более 1 ст. не было, функция ЛЖ не была изменена ни в одном случае.

Внедрение в нашей клинике хирургического метода лечения пациентов с поражением аортального клапана в виде имплантации гомографта в аортальную позицию имеет ряд преимуществ: 1) нет необходимости применять оральную антикоагулянтную терапию (варфарин); 2) Сохраняется интактный клапан легочной артерии; 3) Непосредственный результат хирургической коррекции удовлетворительный. Дальнейшая оценка результатов имплантации гомографта в аортальную позицию возможна в ходе анализа клинических и инструментальных показателей в процессе многолетнего наблюдения.

Опыт стентирования артериального протока при дуктус-зависимом лёгочном кровотоке в ФЦССХ г. Хабаровска

**Налимов К.А., Майдуров Ю.А., Лысов С.Е.,
Ляпунова Ю.Ф., Зеленева Н.В., Курбанов С.А.**

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

Цель исследования — проанализировать результаты стентирования артериального протока при дуктус-зависимом лёгочном кровотоке в ФЦССХ г. Хабаровска.

Стентирование артериального протока (САП) при дуктус-зависимом лёгочном кровотоке является альтернативой системно-лёгочным шунтам (СЛШ). Преимущества над СЛШ заключается в отсутствии необходимости использования искусственного кровообращения (ИК); чаще всего доступ внесердечный и при выполнении следующего этапа коррекции не требуется кардиолиз из-за спаечного процесса перикарде.

Выполнен анализ результатов у 11 пациентов, которым в период с 2019 по 2022 гг. было выполнено САП. Медианный возраст на момент операции составил 8 дней (от 3 до 60 дней). Медиана веса — 3,1 кг (от 1,9 до 4). Мальчиков было больше, чем девочек (7 против 4). Спектр патологии представлен атрезией лёгочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) ($n=3$), АЛА с интактной МЖД ($n=3$), тетрадой Фалло с гипоксемией ($n=2$), аномалией Эбштейна ($n=1$) с обструкцией правого желудочка, атриовентрикулярной коммуникацией с АЛА ($n=1$), функционально единственным желудочком ($n=1$).

У всех пациентов в качестве сосудистого доступа использовалась правая общая сонная артерия. Выполнялся кيسетный шов нитью 5,0–6,0 на артерию, который затягивался после удаления интродьюсера 4 Fr. Диаметр стентов варьировал от 3,5 до 4,5 мм и подбирался соответствующим образом: 3,5 мм у пациентов с массой тела < 3 кг; 4 мм у пациентов с массой тела 3–4 кг; > 4,5 мм у пациентов с массой тела ≥ 4 кг. Однако в некоторых случаях диаметр АП превышал расчётный диаметр стента. В таких ситуациях

прекращалась инфузия вазопростана и в операционной проводилась подача кислорода в дыхательный контур пациента. Но и эти меры были не всегда эффективны. В связи с чем, мы применили методику внешней фиксации стента в АП, используя стернотомный доступ. Отказ от стентирования в связи со сложностью анатомии АП (более 2 извилистостей с формированием петли) был в одном случае у пациента с АЛА и ДМЖП.

В госпитальный период летальности не отмечалось. Медианное время ИВЛ составило 43 ч. Из осложнений наблюдалось прогрессирующее сердечной недостаточности и некротического энтероколита с развитием перитонита, что потребовало перевода в хирургический стационар для оперативного лечения. В дальнейшем ребёнок погиб от септических осложнений. Следующему этапу коррекции подверглись 9 детей через 3–8 мес от момента САП. Ещё один ребёнок погиб в межэтапный период, причина не в тромбозе стента.

Процедура стентирования артериального протока при дуктус-зависимом лёгочном кровотоке используется как альтернатива системно-лёгочным шунтам и выполняема в большинстве случаев при различных вариантах его анатомии, в том числе у маловесных пациентов с минимальной летальностью.

Операция двойного переключения в хирургическом лечении корригированной транспозиции магистральных сосудов

**Ефимочкин Г.А., Борисков М.В., Петшаковский П.Ю.,
Ванин О.А., Ткаченко И.А., Карахалис Н.Б.,
Переверзева А.А., Иофе Е.И.**

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт — Краевая клиническая больница № 1 им. проф. С.В. Очаповского» МЗКК, Краснодар

Корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС) достаточно редкая патология, встречающаяся в 0,05–0,1 % всех врожденных пороков сердца (ВПС). Существует несколько подходов к лечению этой патологии: анатомическая коррекция, включающая устранение сопутствующих аномалий (изолированная пластика ДМЖП, пластика АВ — клапанов, коррекция обструкции выводного отдела венозного желудочка) и радикальная коррекция, суть которой состоит в переключении левого желудочка в качестве системного, а правого, соответственно, в качестве венозного.

Цель исследования — представить наш опыт выполнения операции «double switch» при корригированной транспозиции магистральных сосудов.

В нашем центре было проведено три радикальные коррекции КТМС. Первый больной Б., 6 лет, с диагнозом: ВПС. КТМС с ДМЖП. Коарктация аорты, предуктальная. Открытый артериальный проток (ОАП); второй пациент — Д., 6 месяцев, диагноз: ВПС. КТМС с ДМЖП и аномалией строения трикуспидального клапана-аномалией Эбштейна; третий больной — И., 3 лет, диагноз: ВПС. КТМС с ДМЖП и стенозом ЛА, подклапаным. Первичные процедуры были выполнены у 2 пациентов (1 — резекция коарктации аорты + суживание легочной артерии, 2 — системно-легочный анастомоз). У всех пациентов до радикальной коррекции отмечалась клиника сердечной недостаточности.

Всем трем пациентам была выполнена радикальная коррекция, включавшая в себя артериальное переключение, предсердное переключение и устранение сопутствующих дефектов. Однако в первом случае предсердное переключение выполнялось по методике

Senning, во втором и третьем-по методике Mustard. Ранний послеоперационный период у трех больных протекал без особенностей, на 15, 12 и 8-е сутки после операции пациенты выписаны из стационара. Однако через 1 год после операции у первого больного развилась злокачественная аритмия — трепетание предсердий, несмотря на проведенную терапию, пациент скончался через 3 года после радикальной коррекции. Два других пациента в настоящий момент находятся на динамическом наблюдении у кардиолога, состояние их удовлетворительное, без признаков сердечной недостаточности и наличия аритмий.

Операция двойного переключения является вариантом радикальной коррекции данного порока. Она включает 2 основных момента: 1) устранение вентрикулоартериальной дискордантности (артериальное переключение/операция Rastelli/REV/truncal switch), 2) устранение атриовентрикулярной дискордантности (предсердное переключение по Mustard/Senning). Выбор варианта предсердного переключения зависит от принятой тактики конкретного центра. Процедура предсердного переключения по технике Mustard является предпочтительной, так как данная методика проще в исполнении, ей присущи меньшая частота обструкции венозного тоннеля и развития злокачественных предсердных аритмий.

Пациент после операции Фонтена

Бодров Д.А., Казанцев К.Б.

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

В работе проведена оценка особенностей различных аспектов наблюдения пациентов после операции Фонтена. Оценка собственного опыта ведения беременности у пациентов после операции Фонтена.

Выполнен обзор литературы о ведении пациентов после операции Фонтена в отдаленном послеоперационном периоде. Проанализированы медицинские записи пациентов с беременностью после операции Фонтена, наблюдавшихся в нашей клинике; отдаленные результаты уточнены в амбулаторных записях, с помощью телефонного контакта с пациентами.

Проанализированы особенности планового обследования, терапии (в том числе назначение антикоагулянтов и дезагрегантов), ведения беременности, регулирования физических нагрузок у данных пациентов. Разобраны отдаленные осложнения, возникающие у пациентов после операции Фонтена.

Мы считаем, что несмотря на то, что до настоящего времени многое о клиническом течении пациентов после операции Фонтена остается неизвестным, можно сделать следующие выводы. Возможно и вероятно, «здоровый Фонтен» — это всегда временное состояние. Возможно и вероятно, у каждого пациента после операции Фонтена будут те или иные осложнения данной процедуры на определенном этапе своей жизни. Достоверно, в условиях недостаточности донорских сердец и недоступности адекватных «искусственных сердец», процедура Фонтена способна сохранить жизнь некоторому числу пациентов. Пациентка после операции Фонтена может выносить беременность и родить здорового ребенка.

Опыт усиленной тренировки морфологически левого желудочка при подготовке пациентов с корригированной транспозицией магистральных артерий к анатомической коррекции

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

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ», Казань

Корригированная транспозиция магистральных артерий (КТМА) — редкая врожденная аномалия. Проблема естественного течения этого порока связана, в первую очередь, с развивающейся со временем дисфункцией морфологически правого желудочка, который является системным. На сегодняшний день нет, так называемого, «золотого» стандарта лечения этого порока. Но есть желание вернуть морфологически левый желудочек в работу в качестве системного желудочка. Для этого необходимо его подготовить к предстоящей операции «двойного переключения».

Традиционно для тренировки левого желудочка используется операция суживания лёгочной артерии. Это создает условие повышенной постнагрузки для увеличения массы миокарда левого желудочка и его силы. В 2015 году в Германии Петер Зартнер (клиника Асклепиус) предложил в качестве тренировки к суживанию лёгочной артерии добавлять создание дефекта межпредсердной перегородки. Это увеличивает преднагрузку на морфологически левый желудочек и создает условие для его дополнительного роста.

В период с апреля 2015 года по ноябрь 2019 года в нашей клинике 11 пациентам было выполнено создание межпредсердного дефекта и суживание легочной артерии. Из них 8 пациентов имели изолированную КТМА, 2 были после пластики межжелудочкового дефекта (физиологическая коррекция) и один пациент с КТМА и ДМЖП. Показаниями к операции являлись прогрессирующая дисфункция морфологически правого желудочка и недостаточность трикуспидального клапана. Средний возраст составил 37 месяцев (от 3 недель до 9 лет). Межпредсердная перегородка была интактна у 7 пациентов, 4 больных имели открытое овальное окно. Контроль за

результатами лечения проводили по данным ЭХО-КС каждые 3 месяца. Конечный итог оценивали по данным МРТ и зондированию полостей сердца.

После первого этапа осложнений не было. Среднее время подготовки к анатомической коррекции составило 14 месяцев. В конечном итоге к анатомической коррекции были готовы 10 детей. Масса миокарда левого желудочка увеличилась в среднем с 28 г/м² до 51 г/м² ($p < 0,01$). Средний объем левого желудочка увеличился с 25,5 мл/м² до 54 мл/м² ($p < 0,001$). Средний градиент на уровне манжеты составил 77 мм рт. ст. Систолическое давление в морфологически левом желудочке составило в среднем 90–96% от давления в правом желудочке. У всех детей наблюдалось смещение межжелудочковой перегородки в сторону правого желудочка, уменьшение степени трикуспидальной регургитации.

Операция двойного переключения была выполнена 9 пациентам в среднем через 22,5 месяца после первой операции в 3 различных центрах (Казань — 6 больных, Лейден — 2 больных, Бонн — 1 больной). Один ребенок умер после радикальной коррекции от инфаркта миокарда (летальность 11,1%). В одном случае (9%) результат тренировки был неудовлетворительным. Это девочка 7 лет после закрытия ДМЖП. Левый желудочек не поддался тренировке. В результате пришлось частично закрыть межпредсердный дефект и ослабить манжету на легочной артерии через три года после начала тренировки.

Метод подготовки левого желудочка к анатомической коррекции с увеличением пред- и постнагрузки у пациентов с КТМА является вариантом, позволяющим добиться необходимого результата в лечении этой сложной категории больных.

Результаты лечения врожденных пороков сердца у пациентов с трисомиями 13 и 18

Авраменко А.А., Гришин С.А., Свечков Н.А., Рожкова А.Б.

*ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер
им. В.П. Полякова», Самара*

Несмотря на достигнутые успехи в пренатальной диагностике врожденной патологии, в том числе генетической, дети с синдромами Патау и Эдвардса продолжают рождаться. Большинство из них имеет множественные врожденные пороки развития, в том числе врожденные пороки сердца. Необходимость хирургического лечения врожденных пороков сердца у пациентов с генетическими синдромами, имеющими неблагоприятный прогноз для жизни, остается дискуссионной.

Были проанализированы результаты лечения ВПС у пациентов, рожденных с синдромами Патау и Эдвардса на территории Самарской области за период с 01.01.2005 по 31.12.2022 г., а также выживаемость всех пациентов с указанными синдромами за тот же период времени.

Синдром	Всего пациентов	Из них прооперированы по поводу ВПС
Патау	10	3
Эдвардса	22	4
Итого	32	7

Среди выполненных операций: пластика ДМЖП — 3, перевязка ОАП — 1, радикальная коррекция тетрады Фалло — 1, наложение классического подключично-легочного шунта — 2.

Результаты

Синдром	Всего пациентов	Оперированные по поводу ВПС	p
	Медиана времени жизни (95% ДИ)	Медиана времени жизни (95% ДИ)	
Патау	30 (17–43)	58 (0–209)	0.102
Эдвардса	85 (68–101)	323 (0–692)	0.014
p	< 0.001	0.119	—

У всех наблюдаемых пациентов отмечается крайне низкая выживаемость. При этом выживаемость пациентов, перенесших хирургическую коррекцию, оказалась выше, чем в общей популяции пациентов с синдромами Эдвардса и Патау.

В связи с необходимостью оказывать медицинскую помощь пациентам вне зависимости от генетических синдромов с неблагоприятным прогнозом для жизни, выполнение паллиативных вмешательств или простых радикальных коррекций может быть оправдано, особенно для пациентов с синдромом Эдвардса.

Особенности диспансерного наблюдения за взрослыми пациентами с функционально единственным желудочком сердца

**Авраменко А.А., Свечков Н.А., Шарафутдинова Ю.Ш.,
Гришин С.А., Шорохов С.Е.**

*ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер
им. В.П. Полякова», Самара*

Несмотря на улучшение результатов гемодинамической коррекции функционально единственного желудочка сердца, ухудшение работы сердца и последующее снижение выживаемости неизбежны во взрослом возрасте даже у пациентов с отличным исходным статусом.

Целью исследования является улучшение качества жизни и выживаемости у пациентов с единственным желудочком путем создания программы мультидисциплинарного наблюдения и обеспечения единообразных подходов к лечению осложнений.

Изучив литературу и адаптировав описанные методы к местным особенностям, мы разработали протокол наблюдения. Протокол имеет временные рамки для каждого метода. Команда специалистов кардиохирургического центра состоит из детских кардиохирургов, детских кардиологов, специалистов по эхокардиографии ВПС, интервенционистов, электрофизиологов и рентгенологов. При необходимости привлекаются пульмонолог, гастроэнтеролог, невролог, врач ультразвуковой диагностики.

Каждому специалисту предоставлена информация о наиболее частых сопутствующих проблемах и рекомендованных методах их диагностики, включая комплексные протоколы эхокардиографии, ангиографии, компьютерной томографии.

Детский кардиолог решает, наблюдается ли пациент в соответствии с протоколом или нуждается в дополнительном обследовании.

Под наблюдением находился 21 пациент с функционально единственным желудочком сердца, достигший возраста 18 лет (мужчин — 43%), у 100% пациентов системный желудочек морфологически левый.

Гемодинамическая коррекция завершена у 15 пациентов. Медиана возраста к моменту выполнения ОФ 6,36 лет (мин. 1,49 —

макс. 15,56). Выполнен только второй этап 2 пациентам. Хирургическая коррекция не проводилась 4 пациентам.

Медиана возраста в группе завершенной коррекции 20,2 года (мин. 8,3 — макс. 41,3), в группе незавершенной коррекции 39,8 лет (мин. 19,3 — макс. 58,7).

Функциональный класс ХСН: I — у 43 %, II — 33 %, III — у 14 %, IV — у 10 %.

Среди осложнений в группе пациентов с завершенной коррекцией отмечены: тяжелая диастолическая дисфункция ЕЖ — у 2 пациентов, стеноз экстракардиального кондуита — у 1, трепетание предсердий — у 1 пациента.

Отмечено два случая летальности, оба в группе пациентов с незавершенной коррекцией: в возрасте 58 и 45 лет.

Все пациенты с единственным желудочком сердца нуждаются в регулярном наблюдении в специализированных центрах. Своевременное выявление проблем, возможно, будет способствовать улучшению качества и увеличению продолжительности жизни пациентов.

Стентирование легочных артерий у пациентов с функционально единственным желудочком сердца на этапах гемодинамической коррекции

**Авраменко А.А., Свечков Н.А., Гришин С.А.,
Кислухин Т.В., Хохлунов С.М.**

ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара

На каждом из этапов гемодинамической коррекции у пациентов с одножелудочковым кровообращением происходят вмешательства, затрагивающие легочное сосудистое русло, которые могут стать причиной анатомических изменений, в некоторых случаях требующих хирургического лечения. В некоторых случаях стентирование легочных артерий (ЛА) может быть предпочтительным или единственным способом лечения.

Работа представляет собой ретроспективное когортное исследование, реализованное на основании изучения опыта по хирургическому лечению пациентов с функционально единственным желудочком сердца в течение периода с 01.01.2005 по 31.12.2022 года. Всего под наблюдением находилось 208 пациентов (95 женского пола, 113 — мужского), из общего количества пациентов, переживших первый этап (158 пациентов), 47 (30%) выполнены 72 вмешательства на легочных артериях.

Всем пациентам перед стентированием легочных артерий выполнялась компьютерная томография.

Между вторым и третьим этапами гемодинамической коррекции было выполнено 12 вмешательств на легочных артериях, в том числе 5 (42%) стентирований левой ЛА.

После третьего этапа выполнено 13 вмешательств на легочных артериях, в том числе 6 (46%) стентирований левой ЛА по поводу ретроаортального стеноза у пациентов, перенесших операцию Норвуда.

При изучении геометрии левой легочной артерии у пациентов после операции Норвуда, обнаружено ее сдавление в передне-заднем направлении по данным КТ-ангиопульмонографии, при этом степень сужения по данным традиционной ангиографии недооценивалась.

У пациентов с функционально единственным желудочком сердца имеется риск развития стенозов легочных артерий на протяжении всего времени этапной гемодинамической коррекции и после ее завершения. Для полной оценки степени выраженности сужений следует использовать томографические методы визуализации. Стентирование ЛА позволяет устранить ретроаортальный стеноз левой легочной артерии.

Результаты лечения врожденных пороков сердца у взрослых в региональном кардиохирургическом центре

**Свечков Н.А., Авраменко А.А., Гришин С.А.,
Шорохов С.Е., Хохлунов С.М.**

ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара

Оценить эффективность региональной системы оказания кардиохирургической помощи взрослым пациентам с ВПС.

С 2013 года все пациенты старше 18 лет, имеющие ВПС и проживающие на территории Самарской области, получают помощь на базе отделения детской кардиохирургии и кардиоревматологии ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова.

Первичное консультирование проводится амбулаторно взрослыми кардиологами и сердечно-сосудистыми хирургами. При выявлении врожденной патологии сердца, решение вопросов о дальнейшей тактике ведения производится специалистами детского отделения. За 2013–2022 гг. лечение по поводу ВПС получили 186 пациентов в возрасте от 18 до 64 лет, мужчин — 51 %.

Нозологическая характеристика пациентов и спектр выполненных вмешательств представлены в таблице.

Пациентам старше 40 лет выполнялась коронарография; пациентам с септальными дефектами, осложненными легочной гипертензией, выполнялся расчет легочного сосудистого сопротивления. Ведение послеоперационного периода осуществляли в условиях отделения взрослой кардиореанимации. Диспансерное наблюдение осуществляется кардиологом с привлечением детского кардиолога/кардиохирурга в течение 3 лет всем пациентам, в дальнейшем пациенты без резидуальных нарушений или с низкой вероятностью повторных вмешательств продолжают наблюдение только у взрослого кардиолога.

Женщины детородного возраста, имеющие ВПС, при планировании беременности и после ее наступления обследуются и консультируются в кардио-акушерском дневном стационаре, наблюдение в течение беременности и последующее родоразрешение производится в ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова.

В кардиоакушерском дневном стационаре с 2016 по 2022 года наблюдались 954 беременных с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы, наиболее часто встречающимися врожденными пороками сердца, являются: пороки с лево-правым сбросом крови — 66,75%, двустворчатый аортальный клапан — 21,6%.

Летальных исходов не было.

За 2022 год из наблюдавшихся 34 беременных с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы 100% беременностей были пролонгированы. Из них 30 беременных родоразрешены в роддоме ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова, 4 пациентки донашивают беременности. Ранней неонатальной смертности среди детей, родившихся от женщин с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы не отмечено.

Мультидисциплинарный подход, основанный на сочетании опыта коррекции ВПС, накопленного детскими кардиохирургами и детскими кардиологами, и опыта послеоперационного ведения взрослых пациентов с патологией сердечно-сосудистой системы, накопленного реаниматологами взрослого отделения, позволил создать в Самарской области эффективно работающую систему оказания кардиохирургической помощи взрослым пациентам с ВПС.

Диагноз	Количество пациентов, %	Выполненные операции	Количество пациентов, %
Изолированный ДМПП	47 (25,4)	Пластика ДМПП	47 (25,4)
ДМПП + ИБС	1 (0,5)	АКШ с пластикой ДМПП	1 (0,5)
ДМПП + митральный порок	1 (0,5)	Пластика ДМПП с протезированием МК	1 (0,5)
ЧАДЛВ	10 (5,4)	Коррекция ЧАДЛВ	10 (5,4)
ДМЖП	6 (3,2)	Пластика ДМЖП	6 (3,2)
Неполная АВК	7 (3,8)	Пластика ДМПП + пластика МК	7 (3,8)
ОАП	12 (6,5)	РЭО ОАП	12 (6,5)
Коарктация аорты	7 (3,8)	Истмопластика	6 (3,25)
		Экстраанатомический обход	1 (0,55)
Стеноз ВТЛЖ	4 (2,1)	Резекция субаортальной мембраны	1 (0,5)
		Модифицированная операция Конно	3 (1,6)

Диагноз	Количество пациентов, %	Выполненные операции	Количество пациентов, %
Стеноз ВТПЖ	3 (1,6)	Пластика ВОПЖ	1 (0,5)
		Протезирование аллогraftом	2 (1,1)
Тетрада Фалло нативная	3 (1,6)	Радикальная коррекция ТФ	3 (1,6)
Тетрада Фалло после радикальной коррекции	12 (6,5)	Замена кондуита	12 (6,5)
ДОС ПЖ после радикальной коррекции	1 (0,5)	Замена кондуита	1 (0,5)
Аномалия Эбштейна	8 (4,3)	Конусная реконструкция	8 (4,3)
ДАК	51 (27,4)	Пластика АК	2 (1,1)
		Операция Росса	8 (4,3)
		Протезирование АК	41 (22)
Вторичный ИЭ с поражением АК	4 (2,1)	Протезирование АК	4 (2,1)
Недостаточность МК	3 (1,6)	Пластика МК	3 (1,6)
Стеноз МК	2 (1,1)	Протезирование МК	2 (1,1)
Недостаточность ТК после пластики	1 (0,5)	Протезирование ТК	1 (0,5)
Разрыв аневризмы синуса Вальсальвы	2 (1,1)	Пластика синуса	2 (1,1)
ЕЖС	1 (0,5)	Окклюзия фенестрации	1 (0,5)
Итого	186 (100)	Итого	186 (100)

Особенности маршрутизации пациентов с атрезией пищевода и ВПС — опыт Самарской области

**Гришин С.А., Свечков Н.А., Шорохов С.Г.,
Козева И.Г., Авраменко А.А.**

*ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер
им. В.П. Полякова», Самара*

До 70 % живорожденных пациентов с атрезией пищевода (АП) имеют по крайней мере еще один врожденный порок развития, наиболее часто — врожденный порок сердца (ВПС). В связи с этим вопрос выбора оптимальной тактики ведения таких пациентов является актуальным.

Был произведен ретроспективный анализ историй болезни 8 пациентов с атрезией пищевода и ВПС, получавших лечение в Самарской области за период 2010–2022 гг.

Были проанализированы: факт пренатальной диагностики АП и ВПС, гестационный возраст, масса тела, тип АП, вид ВПС, сроки госпитализации в профильные стационары, сроки и этапность хирургического лечения АП и ВПС.

2 (25 %) пациентов имели атрезию пищевода тип «А», 6 (75 %) тип «С» по классификации R. Gross, все пациенты относились к группе II по прогностической классификации L. Spritz. В 100 % случаев и АП и ВПС выявлены после рождения.

Среди ВПС отмечены: ДМЖП — 1 (12,5%), ДМПП — 1 (12,5%), ОАП — 1 (12,5%), полная форма АВК, тип А — 1 (12,5%), двойное отхождение сосудов от правого желудочка (с гемодинамикой типа тетрады Фалло) — 2 (25%), коарктация аорты — 1 (12,5%), агенезия левой ЛА — 1 (12,5%). В 2 случаях дуктус-зависимый легочный кровоток.

Перевод в центр неонатальной хирургии: медиана возраста 0,5 сут (IQR 0–1 сут).

Первым этапом всем пациентам выполнено хирургическое вмешательство по поводу АП, медиана возраста 2 сут (IQR 1,5–3 сут). Первичная радикальная коррекция АП выполнена в 5 случаях, паллиативное вмешательство в 3 случаях. Летальных исходов не отмечено.

Вторым этапом выполнено хирургическое лечение по поводу ВПС, медиана возраста 116 сут (IQR 39–309 сут). В 4 случаях был произведен перевод из центра неонатальной хирургии в детский кардиохирургический стационар без выписки на амбулаторный этап. В 3 случаях кардиохирургическое вмешательство выполнено в плановом порядке после выписки на амбулаторный этап, в 1 случае (агенезия левой ЛА) оперативное вмешательство по поводу ВПС не было показано.

Оперативные вмешательства, выполненные по поводу ВПС: рентгенэндоваскулярная окклюзия ОАП — 1, пластика ДМПП — 1, пластика ДМЖП — 1, радикальная коррекция полной формы АВК — 1, резекция коарктации аорты с наложением расширенного анастомоза конец-в-конец — 2. В двух случаях выполнена радикальная коррекция ДОС типа тетрады Фалло, у одного из данных пациентов радикальной коррекции предшествовало стентирование ОАП. У пациента с агенезией левой ветви ЛА кардиохирургическое вмешательство не выполнялось. Отмечен 1 летальный исход, после радикальной коррекции ДОС типа тетрады Фалло.

Пренатальная диагностика комбинированных ВПР ЖКТ и сердечно-сосудистой системы остается неудовлетворительной. Ранняя постнатальная диагностика и система маршрутизации пациентов (с госпитализацией в отделение неонатальной хирургии для лечения АП и последующего перевода в кардиохирургический стационар для лечения ВПС) позволяет оказывать специализированную помощь с приемлемыми результатами.

Влияние трансфузии на головной мозг пациентов детского возраста при коррекции врождённых пороков сердца

Ивкин А.А., Григорьев Е.В.

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

Широкий набор факторов, деструктивных для головного мозга пациентов детского возраста, при коррекции у них врождённых пороков сердца (ВПС), повышает актуальность разработки новых методов церебропротекции. Одним из них могло бы стать ограничение использования трансфузии, учитывая, что компоненты донорской крови способны инициировать системный воспалительный ответ и нейровоспаление с последующим церебральным повреждением.

Изучить влияние трансфузии на развитие церебрального повреждения при оперативной коррекции врожденных пороков сердца у детей в условиях искусственного кровообращения (ИК) на клеточной модели нейроваскулярной единицы (НВЕ).

Для экспериментальной части работы была сформирована клеточная модель НВЕ и проведена ее инкубация с сывороткой крови пациентов, которым проводилась коррекция септальных ВПС в условиях ИК (как содержащей высокие концентрации интерлейкинов) в различных кислородных условиях с фиксацией трансэндотелиального сопротивления, как показателя функциональной активности НВЕ. Забор сыворотки производился после завершения ИК.

При культивировании клеточной модели НВЕ с сывороткой пациентов и без нее в различных условиях, с концентрацией кислорода в среде от 1 до 4%, выявлено, что величина трансэндотелиального сопротивления в группе с 4% кислорода не отличалась, от контрольной группы на протяжении всех 24 часов наблюдения. В то же время, при культивировании НВЕ с сывороткой крови пациентов величина ТЭС была резко сниженной уже через 4 часа и через 24 часа восстановилась только на 90% от нормы.

Учитывая, что инкубация с сывороткой моделировала воздействие системного воспаления на головной мозг, можно утверждать, что влияние трансфузии (как фактора инициации системного воспа-

ления) способно приводить к деструкции НВЕ. При этом отказ от трансфузии, фактически, приводящий к гемической гипоксии, оказывает значимо меньшее воздействие на головной мозг.

Случай паллиативного протезирования системного трикуспидального клапана у пациентки с атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной дискордантностью, дефектом межжелудочковой перегородки и синдромом Эйзенменгера

**Сабитов А.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А.,
Айбазов Р.А., Зокиров Ф.К., Черногринов И.Е.**

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

Цель исследования — представить результаты успешного протезирования системного АВ клапана у тяжелой больной с атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной дискордантностью, дефектом межжелудочковой перегородки и синдромом Эйзенменгера.

Больная Х., 56 лет, с атриовентрикулярной и вентрикулоартериальной дискордантностью, дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), СЭ и тотальной недостаточностью системного трикуспидального клапана впервые поступила в Центр в октябре 2017 года. Объективно: состояние тяжелое (IV ФК по NYHA), обусловлено недостаточностью кровообращения. На фоне диуретической терапии сохраняются влажные хрипы в нижних отделах легких и отеки нижних конечностей, печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см. Сатурация артериальной крови кислородом (SaO₂) 85%. При электрокардиографии отмечается синусовая тахикардия, при рентгенографии – усиление легочного рисунка за счет венозного компонента. При ЭхоКГ: недостаточность системного трикуспидального клапана (ТК) 3–4 ст. (ФК 42 мм, ДМЖП 13 мм с перекрестным сбросом, фракция выброса дилатированного КДР 5,8 см. При катетеризации сердца давление в аорте и ЛА равное, давление заклинивания легочной артерии 21 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление (ЛСС) 17,9 Ед. Вуда/м², артериовенозный сброс 20%, веноартериальный сброс 31%. BNP 1256 нг/л.

По жизненным показаниям было выполнено протезирование системного ТК («Карбоникс-28») с сохранением ДМЖП. Ранний послеоперационный период без осложнений. Через 9 суток пациентка выписана из стационара.

При последующем наблюдении (через 4 года 7 мес после операции): отмечалось значительное улучшение самочувствия. Предъявляет жалобы на умеренную одышку при физической нагрузке (II ФК по NYHA). Ритм сердца синусовый, при ЭхоКГ функция механического протеза удовлетворительная, SaO_2 в покое 88%, после теста 6-минутной ходьбы снижается до 83%; дистанция в тесте 6-минутной ходьбы 416 м. ЛСС 21,3 Ед. Вуда/м², артериовенозный сброс 17%, веноартериальный сброс 24%, BNP 78 нг/л.

Протезирование системного АВ при сохранении ДМЖП в качестве «шунта безопасности» в сочетании с ЛАГ-специфической терапией позволило существенно уменьшить недостаточность кровообращения, улучшить качество и, вероятно, увеличить продолжительность жизни нашей пациентки.

Результаты легочно-аортального анастомоза Поттса у детей с супрасистемной легочной гипертензией

**Зокиров Ф.К., Горбачевский С.В., Шмальц А.А.,
Айбазов Р.А., Белкина М.В., Черногринов И.Е.**

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

Легочная гипертензия (ЛГ) — быстро прогрессирующее заболевание, нередко приводящее к инвалидизации и смерти в результате критической правожелудочковой недостаточности. Арсенал хирургических методов лечения ЛГ включает атриосептостомию, легочно-аортальный анастомоз Поттса и трансплантацию легких или сердечно-легочного комплекса. Анастомоз Поттса обеспечивает снижение давления в легочной артерии (ДЛА) и правом желудочке и улучшение функционального класса (ФК) сердечной недостаточности путем сброса крови справа налево с сохранением нормальной сатурации (SatO_2) в верхней и умеренном ее уменьшении в нижних частях тела.

Проанализировать эффективность и безопасность анастомоза Поттса у пациентов с супрасистемной ЛГ.

В отделении хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с апреля 2013 по май 2021 г. 18 пациентам (5 — в III и 13 — в IV ФК ЛГ, в среднем $3,7 \pm$) с различными формами супрасистемной ЛГ был выполнен анастомоз Поттса; 15 из них получали ЛАГ-специфическую терапию (2 пациента — моно-, 13 — комбинированную).

Прямой нерестриктивный анастомоз Поттса осуществлен 6 (33%) пациентам рестриктивный с помощью сосудистого протеза — 11 (67%), эндоваскулярное стентирование открытого артериального протока одному пациенту (5%). В госпитальном периоде умерли 3 (17%) пациента: 2 — с отношением среднее ДЛА/среднее АД 1,79 и 1,86 и нерестриктивным анастомозом из-за выраженной гипоксемии, 1 — от рецидивирующих легочно-гипертензионных кризов (исходно больной ЛАГ-специфическую терапию не получал). У остальных 15 пациентов перед выпиской из стационара наблюдалось значительное улучшение ФК ЛГ (до $1,5 \pm 0,4$, $p < 0,05$), при снижении SatO_2 на ногах

на 8–15 ($9,3 \pm 2,1$)%, $p < 0,05$. При максимальном сроке наблюдения 2,7–9 ($3,1 \pm 2,2$) лет летальных случаев не было. Достигнутое улучшение ФК сохранялось, синкопе не наблюдались, пациенты нормально развивались и прибавляли в весе. Градиент насыщения артериальной крови кислородом между верхними и нижними конечностями колебался в пределах 8–15%, а в среднем составил $11,5 \pm 2,6$ %. При этом ЛАГ-специфическую терапию получали 13 пациентов (моно- и комбинированную).

Анастомоз Поттса позволяет улучшить клинический и функциональный статус пациентов с супрасистемной ЛАГ. Нерестриктивный анастомоз Поттса эффективен у пациентов с исходным средним ДЛА, умеренно превышающим среднее АД. При более выраженной степени ЛГ показан рестриктивный анастомоз Поттса.

Сравнение отдаленных результатов поэтапного подхода со стентированием выходного отдела правого желудочка и одноэтапной радикальной коррекции у детей с тетрадой Фалло

Ляпин А.А., Тарасов Р.С.

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

Целью данной работы явилась оценка краткосрочных и отдаленных результатов поэтапной коррекции тетрады Фалло (ТФ) со стентированием выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) в сравнении с одноэтапной радикальной коррекцией (РК) порока.

Сформировано две группы пациентов с ТФ. Группа 1 ($n=25$; медиана возраста 72 дня) исходно представлена недоношенными детьми с ТФ с более тяжелым клиническим статусом, выраженным цианозом, пороками развития головного мозга, задержкой внутриутробного развития. Детям группы 1 первым этапом проводилось стентирование ВОПЖ, а вторым этапом РК ТФ. Группа 2 ($n=25$) была представлена более старшими по возрасту пациентами, с большей массой тела и уровнем SpO_2 , им проводилась одномоментная РК порока.

Применение подхода поэтапной коррекции ТФ со стентированием ВОПЖ у маловесных новорожденных с выраженной гипоксемией продемонстрировало равнозначный эффект на динамику SpO_2 , обратное ремоделирование сердца при сравнении с менее тяжелой когортой пациентов, подвергшихся одномоментной РК классической ТФ. После проведенного стентирования ВОПЖ у детей группы 1 медиана SpO_2 выросла с 80% до 94,5%, Z. value ствола легочной артерии (ЛА) с -3,47 до ЛА -2,54 мм, индекса КДОЛЖ с 23,07 до 57,6 мл/м². Исходно не равнозначные группы детей по своему клиническому статусу практически выровнялись по своим показателям после проведения стентирования ВОПЖ с пациентами, подвергаемые одномоментной РК ТФ. В группе 2 на момент проведения РК порока медиана SpO_2 составила 94%, медиана Z. value ствола ЛА -0,37 мм, а медиана индекса КДОЛЖ 57,6 мл/м². РК ТФ у детей из группы 1 с поэтапной стратегией коррекции порока прошла не

менее успешно, чем у детей, подвергшихся одномоментной РК. В отдаленном периоде наблюдения дети после РК ТФ были практически сопоставимы по клиническим характеристикам, особенностям ремоделирования сердца, достижению конечных точек. Конечные точки в течение года после РК: реоперации по поводу основного заболевания не проводились ни в одном случае, смерть от всех причин (3 в группе стентирования ВОПЖ и 1 в группе одномоментной РК), нарушения проводимости сердца, требующие установку ЭКС (по одному ребенку в каждой группе), ОНМК наблюдалось только у одного ребенка из группы 2. Между двумя группами не было выявлено достоверных различий в частоте достижения конечных точек спустя год после РК.

Стратегия стентирования ВОПЖ с последующей РК ТФ у недоношенных маловесных детей продемонстрировала сопоставимые результаты в сравнении с результатами одномоментной РК ТФ у более стабильной группы пациентов на протяжении госпитального и годового периода наблюдения.

Эрозия после стентирования левой легочной артерии с восходящей аортой и его успешное эндоваскулярное устранение у пациента после многоэтапной коррекции простой транспозиции магистральных сосудов

**Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б.,
Мирошниченко В.П., Курако М.М.**

*ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ»,
Москва*

Цель исследования — продемонстрировать редкое осложнение стентирования легочных артерий (ЛА) с развитием ятрогенного сообщения с восходящей аортой (восхАо) и возможностью его эндоваскулярного устранения с помощью стента cover CP с PTFE-покрытием.

Мальчик 17 лет обратился в нашу клинику с жалобами на одышку, слабость, анемию. Из анамнеза известно, что ребенок с диагнозом ВПС: простая транспозиция магистральных артерий (ТМА) после трех оперативных вмешательств: в неонатальном периоде — операция артериального переключения, в возрасте 16 лет — операция Бенталла-де Боно (протезирование аортального клапана (АК) механическим протезом, протезирование ВосхАо синтетическим протезом, пластика клапана и левой ветви ЛА ксеноперикардиальной заплатой), а в возрасте 17 лет — стентирование левой ЛА. Спустя 3 недели после стентирования ЛА появилась желтушность кожных покровов. При обследовании выявили гемолиз, анемию и подозрение на парапротезную фистулу (ПФ) АК. В другой клинике предпринята неудачная попытка закрытия ПФ АК. После этого пациент обратился к нам для решения возможности закрытия ПФ АК. При поступлении: желтушность кожных покровов, систолический шум в области ЛА. Верифицирована неимунная гемолитическая анемия тяжелой степени, требовавшая гемотрансфузии. При обследовании (ЭХО-КГ, МСКТ грудной клетки) четких данных за наличие ПФ АК не получено. Для уточнения диагноза решено выполнить диагностическую катетеризацию и АКГ. При аортографии отмечен сброс крови из ВосхАо в ЛА. Выставлен диагноз эрозии после стентирования ЛЛА, ПФ АК исключена. Трансвенозно, через доставляющую систему

12 Fr, выполнено рестентирование ЛЛИА «Covered CP Stent» 34 мм на баллонном катетере ВІВ 16 × 45 мм.

При контрольной аортографии отмечено отсутствие сброса крови между ВосхАо и ЛА. В динамике отмечено разрешение гемолиза и улучшение толерантности к физической нагрузке.

Развитие Ао-ЛА соустья после стентирования ЛА у больных с ТМА — редкое осложнение, которое в ряде случаев возможно корригировать эндоваскулярно с помощью стента с РТФЕ покрытием, что позволяет избежать повторного хирургического вмешательства.

Транскатетерное замещение клапанов правых отделов сердца у детей

**Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б.,
Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Кочарян Ю.Э. Курако М.М,
Мирошниченко В.П., Ефремов С.О., Чагирев В.Н.**

*ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ»,
Москва*

Цель исследования — представить результаты транскатетерного замещения клапана (ТКЗ) легочной артерии (ЛА) и биопротеза трикуспидального клапана (ТК) после хирургической коррекции сложных ВПС с помощью баллоно-расширяемых клапанов Sapien XT (8 пациентов) и Melody (5 пациентов).

За период с октября 2019 г. по апрель 2023 г. эндоваскулярное ТКЗ клапанов правых отделов сердца было выполнено у 13 пациентов: клапана ЛА — у 12 детей и биопротеза ТК — у 1. ТКЗ ЛА имплантировался у 10 пациентов с тетрадой Фалло (ТФ) (8 — после наложения трансанулярной заплаты (ТАЗ), в том числе у 1 с агенезией клапана ЛА; 2 — с резидуальным стенозом ЛА) и у 2 — после коррекции общего артериального ствола (ОАС). У 14-летнего ребенка после полутора желудочковой коррекции по поводу аномалии Эбштейна производили имплантацию клапана Melody № 22 в биопротез ТК по методике “valve in valve” после предварительного стентирования биопротеза. Показанием для имплантации Sapien были размеры ЛА от 23 до 29 мм, а для Melody — от 16 до 22 мм. Необходимый размер клапана для имплантации определяли с помощью измерительного и/или дилатационного баллонных катетеров при условии отсутствия компретации коронарных артерий. Дети были в возрасте от 10 до 17 лет и весом от 25 до 56 кг. У 8 пациентов после коррекции ТФ с помощью ТАЗ в позицию ЛА имплантировался клапан Sapien XT после предварительного стентирования с целью создания площадки для фиксации протеза одномоментно. При стенозе ЛА или кондуита (у 2 с ТФ и у 2-х с после коррекции ОАС) операция выполнялась в два этапа: устранение сужения кондуита и стеноза ЛА с помощью стента, а затем ТКЗ ЛА с помощью Melody.

Успешная ТКЗ ЛА у 11 (91,7%) из 12 пациентов, в 1 случае не удалось провести Sapien XT 29 мм в стентированный ствол ЛА. После имплантации клапанов в позицию ЛА функция клапана хорошая, ГСД не превышал 20 мм рт. ст. Всем пациентам после ТКЗ ЛА проводилась антиагрегантная терапия. Отдалённые результаты изучены у 10 (83%) из 12 больных в сроки от 1 до 27 мес, все пациенты в I–II ФК, функция клапана хорошая. Melody в биопротезе ТК показал хороший результат в течении всего периода наблюдения.

При правильном отборе больных, ТКЗ в правые отделы сердца сопровождается хорошим клиническим и гемодинамическим результатами и могут рассматриваться как альтернатива открытой хирургии.

Роль модифицированной ультрафильтрации при коррекции ТМА

**Логинов Д.Т., Корноухов О.Ю., Сокольников М.В.,
Туненко В.Н., Ильин В.Н.**

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

Цель работы — изучение результатов применения модифицированной ультрафильтрации (МУФ) у новорожденных и детей первого года жизни, при радикальной коррекции транспозиции магистральных артерий (ТМА) методом артериального переключения.

В период 2008–2021 гг. нами были оперированы 210 пациентов: 165 из них были новорожденными и 45 пациентов возрастом старше одного месяца. Пациенты были распределены на две группы, в зависимости от возраста. В первую группу вошли новорожденные пациенты с возрастом от 2 до 10 дней, во вторую — с возрастом от 29 дней и старше. В первой группе МУФ проводили в среднем в течение 17 ± 3 минуты, во второй группе время фильтрации составило $10 \pm 2,5$ минуты. Ультрафильтрацию проводили в режиме нормо- и изоволемии, используя систему Euroset EU80804, ориентируясь на удаление определенного объема ультрафильтрата; в группе новорожденных этот объем, вне зависимости от веса составлял в среднем 150 ± 10 мл, во второй группе в среднем 100 ± 15 мл, продолжительность процедуры составляла от 10 до 20 минут, она была максимальной по времени, в первой группе. Во время проведения процедуры, скорость ультрафильтрации составляла от 10–30 (сред.) мл/мин.

В ходе исследования у пациентов первой группы в процессе МУФ существенно снижалась кровоточивость, улучшались показатели функции легких (Р пик Вдох, комплайнс). Дозы криопреципитата и свежезамороженной плазмы (СЗП) были одинаковыми. У пациентов второй группы, наблюдались осложнения, связанные с повышенной кровоточивостью области операционной раны, потребовавшие введения дополнительных доз криопреципитата и СЗП. Кроме того, 10 пациентам, после анализа коагулограммы, и продолжающейся кровоточивости вводился Коагил в дозировке 90 мл/кг. Дозы кардиотонической поддержки 0,05 мкг/кг/мин, продолжительность ИВЛ

в среднем составляла 48 ± 5 часов. 5 пациентов из второй группы, были переведены в ОРИТ с неушитой грудиной.

Применение МУФ после завершения перфузии, в особенности у новорожденных пациентов, является целесообразным этапом перфузионного протокола, поскольку эффект от процедуры, наблюдается практически в первые минуты после окончания процедуры и способствует улучшению клинических показателей и результатов ближайшего послеоперационного периода коррекции ТМА.

Опыт лечения детей с инфекционным эндокардитом (ИЭ)

**Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В.,
Мирошниченко В.П., Курако М.М., Кальченко Д.Д.**

ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ»,
Москва

Продемонстрировать опыт ведения и лечения детей с ИЭ в кардиохирургическом отделении в условиях многопрофильного стационара.

За период с 2017 по 2023 гг. в МДГКБ находилось на стационарном лечении 16 детей с ИЭ. 12 детей исходно были с врожденными пороками сердца. Из которых 5 детей с Тетрадой Фалло (42%), 3 с двустворчатым аортальным клапаном (25%), 2 с ДМЖП (17%), 1 с патологией митрального клапана (8%) и 1 с аномальным отхождением левой коронарной артерии (8%). У 4 детей без исходного ВПС (25%), во всех случаях был поражен митральный клапан.

Прооперировано было 12 детей, 6 в первый месяц заболевания (50%) и 6 детей спустя 3–4 месяца (50%). Выживаемость составила 93%, 1 летальный исход. По этиологии: *Staphylococcus aureus* (31%), возбудитель не выявлен (31%), *Staphylococcus epidermalis* (19%), *Haemophilus Parainfluenzae* (6%), *Staphylococcus haemolyticus* (6%), *Granulicatella adiacens* (6%). У 4 детей был выявлен ретроаортальный абсцесс (25%). Среди них у 3 детей возбудителем эндокардита был *Staphylococcus aureus* (75%) и у 1 ребенка возбудитель не выявлен (25%). Диагноз ИЭ был верифицирован на основании модифицированных критериев Duke. Все дети получали длительную антибактериальную терапию: 5 детей получали комбинацию из препаратов групп Цефалоспоринов IV поколения и циклических липопептидов (31%), 6 детей комбинацию из гликопептидов и карбапенемов (37%), 1 ребенок получал линезолид (6%), 1 комбинацию из аминогликозидов и цефалоспоринов IV поколения (6%), 1 комбинацию из фторхинолонов и рифампицина (6%), 1 комбинацию из гликопептидов и рифампицина (6%), 1 комбинацию из липопептида и карбапенемов (6%).

ИЭ — заболевание, требующее ранней диагностики, длительного комбинированного антибактериального лечения и в большин-

стве случаев оперативного вмешательства. Несмотря на то, что по нашим данным в 69% случаев возбудитель был идентифицирован, остается группа пациентов, у которых этиологический фактор выявить не удалось. Отрицательный посев крови на стерильность не исключает диагноз ИЭ. В таком случае диагноз может быть поставлен с помощью тщательного экспертного эхокардиографического исследования и малых модифицированных критериев Duke.

Результаты хирургического лечения младенцев с врожденными пороками сердца и атрезией пищевода. Взгляд сердечно-сосудистого хирурга

**Теплов П.В., Миллер А.Ю., Титов А.М., Сакович В.А.,
Дробот Д.Б., Полякова Ю.Н.**

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

Были проанализированы пациенты периода новорожденности, у которых ВПР атрезия пищевода сопровождалась наличием врожденного порока сердца, в связи с чем такие пациенты наблюдались и/или получали оперативное лечение в Федеральном центре сердечно-сосудистой хирургии города Красноярска в период с 2013 по 2022 гг. Здесь собрана информация о девяти таких пациентах, одному из которых ВПС был исключен по данным обследования.

Возраст пациентов составил от 18 до 37 суток (медианное значение 29,5 суток), масса — от 2 до 3,75 кг (медианное значение 2 415 кг), 5 из 8 пациентов были мужского пола. Спектр распределения ВПС был представлен следующим образом: большая часть пациентов (62,5% — 5 пациентов) имели диагноз тетрада Фалло, также имели место дефект межжелудочковой перегородки (25% — 2 пациента) и коарктация аорты (12,5% — 1 пациент). Один пациент был обследован по поводу подозрения на наличие коарктации аорты, и данный диагноз был исключен по данным обследования (МСКТ).

Из восьми пациентов летальный случай произошел у одного пациента с диагнозом тетрада Фалло массой 2 кг в возрасте 42 дней. Данной пациентке была выполнена операция гибридного стентирования выходного отдела правого желудочка в возрасте 30 дней, далее девочка была переведена в профильное ЛПУ для оперативного лечения атрезии пищевода. В раннем послеоперационном периоде у пациентки развилась правосторонняя внутрибольничная пневмония, и через 5 суток имел место летальный исход.

В целом, пациентам с тетрадой Фалло выполнялись операции гибридного стентирования ВОПЖ (3 пациента), в одном случае сопровождавшаяся наложением модифицированного шунта Blalock—Taussig (пациент возрастом 8 суток, масса 2,88 кг, с сатурацией при

поступлении 75 %). Далее этим пациентам была выполнена полная коррекция тетрады Фалло (трансаннулярная пластика у одного пациента и формирование пути оттока из ПЖ в легочную артерию также у другого пациента, соответственно). Одному пациенту весом 2,57 кг возрастом 24 дня было выполнено формирование пути оттока из правого желудочка в легочную артерию комбинированным клапаносодержащим гомографтом. Наложение МБГШ в качестве первого оперативного вмешательства было выполнено у одного пациента, следующим этапом этому ребенку была выполнена операция Fontan в экстракардиальном варианте.

Пациентам с коарктацией аорты и дефектом межжелудочковой перегородки были выполнены радикальные коррекции пороков в объеме резекции суженного участка аорты с формированием анастомоза «конец в конец» и закрытие дефекта межжелудочковой перегородки заплатой, соответственно. Ребенок с ДМЖП отличался от прочих пациентов представленной здесь выборки более тяжелой стадией развития сердечной недостаточности (ИБ).

Применительно к тяжести состояния пациентов до операции, наличие у них ВПР атрезия пищевода не привело к появлению статистически значимых отличий между ними и другими новорожденными пациентами с критическими ВПС. При этом оценивались такие показатели как сердечная недостаточность (большинство пациентов имело стадию сердечной недостаточности выше ПА по Стражеско—Василенко), нахождение на ИВЛ до операции (39% пациентов были на ИВЛ), сроки нахождения в палате реанимации (медианное значение — 5 суток).

Все пациенты, клинические случаи которых проанализированы в данном исследовании, проходят регулярное обследование в Федеральном центре сердечно-сосудистой хирургии. Данные follow-up свидетельствуют об удовлетворительном результате хирургической коррекции.

Метод перфузии всего тела при реконструкции дуги аорты в условиях нормотермии у детей

**Свалов А.И., Тарасов Е.М., Бодров Д.А., Захаров Е.В.,
Александрова О.В., Тюльпин А.В., Казанцев К.Б.**

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

Патология дуги аорты у детей старшего возраста возникает в результате перенесённой ранее операции и в более редких случаях обнаруживается первично.

Проведён проспективный анализ 15 пациентов с врождёнными и приобретёнными обструктивными пороками аорты, оперированных в ГАУЗ СОКБ № 1 г. Екатеринбурга с октября 2019 по январь 2023 года. Во время операции проводилось искусственное кровообращение (ИК) с селективной церебральной перфузией и перфузией нижней половины тела (бедренная канюляция) в условиях нормотермии, при этом 12 детям операция выполнена на рабочем сердце и только 3 пациентам с кардиоплегией. ИК выполнялось под контролем ТКДГ сосудов головного мозга, церебральной, региональной оксиметрии и ЭКГ.

Медиана возраста составила 5 лет [1,8;9,5], средняя масса составила 28 ± 5 кг. Время ИК составило в среднем 85 ± 7 минут, время антеградной церебральной и коронарной перфузии в среднем составило — $43 \pm 3,5$ минут. При температуре 36°C проводилась перфузия со скоростью $102,5$ [76;125] мл/кг/мин. Показатели ЭКГ и церебральной оксиметрии оставались стабильными на всех этапах ИК, как и показатели гемодинамики и кислотно — основного состояния. Фракция выброса левого желудочка через 6 часов после операции составляла $71,7 \pm 2,7$ %. Уровень лактата через 6 часов после операции составлял $1,96$ [1,4;2,4] ммоль/л. Показатели КФК МВ через 6 часов после операции составляли — 29 [19;34] Ед/л, уровень креатинина через 24 часа после операции составил $57,1$ [36;68] мкмоль/л. Пациенты экстубировались через $5,5$ [3;21] часов после операции без неврологического дефицита, среднее время нахождения в ОАР после операции составила 25 [24;52] часов, среднее

время нахождения в стационаре после операции составило $13 \pm 1,45$ суток. Летальности в стационаре не было.

Данные нашей работы показывают, что метод перфузии всего тела в условиях нормотермии в комбинации с коронарной перфузией или кардиopleгией при реконструкции дуги аорты у детей эффективен и безопасен, но требует тщательного инструментального и лабораторного мониторинга. Это позволило нам отказаться от основных факторов неблагоприятного риска как: циркуляторный арест, гипотермия и в большинстве случаев применение кардиopleгии, что снизило продолжительность искусственного кровообращения.

Факторы риска при кардиохирургической коррекции врожденных пороков сердца у детей

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

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

Хирургическая коррекция ВПС сопряжена с высоким риском неблагоприятных инцидентов. Периоперационный период очень часто сопровождается развитием синдрома полиорганной недостаточности (СПОН) и летальностью, особенно при коррекции «критических ВПС» у новорождённых.

На основании данных ОАР ГАУЗ СО СОКБ №1 г. Екатеринбург за период с 2019 по 2023 года был проведен ретроспективный статистический анализ лабораторных и клинических данных 891 ребенка с ВПС.

Возраст и средняя масса тела не различались между группами с ИК и без ИК. Летальность в группе с ИК составила 4% (26 пациентов), в группе без ИК 1,9% (5 пациентов). Однако, продолжительность ИК в группе умерших пациентов была достоверно выше и составила — 113,5 [53,7;189] минут, а в группе выживших — 64 [43,5;96] минут. Найдена зависимость между продолжительностью ИК и летальностью (AUC-0,76; оптимальный порог — 149 мин.; Se% — 56%; Sp% — 93%; P-0,0006). Найдена достоверная разница между группами умерших и выживших пациентов по массе тела, медиана массы тела в группе умерших пациентов была 3,5 [2,9;3,7] кг, а в группе выживших — 6,8 [3,7;15] кг. Отношение шансов развития летального исхода при наличии «цианотического» ВПС составляет — 10,2 [95% ДИ 3,9;26,3, P<0,0001]. Отношение шансов развития летального исхода при наличии «критического» ВПС составляет — 41,2 [95% ДИ 2,8;132, P<0,0001, NNT=-6,4]. Отношение шансов развития летального исхода при наличии тяжелой сопутствующей патологии составило — 4,3 [95% ДИ 2,1;8,7, P<0,05]. Относительный риск летального исхода при возникновении в периоперационном периоде неблагоприятного инцидента составил — 15,9 [95% ДИ 4,8;52, P<0,0001, NNT=-9,7].

Операции на сердце у пациентов с «критическими» ВПС связаны с более высоким риском летального исхода, чем у пациентов с другими типами ВПС. Кроме того, большинство умерших пациентов имели «цианотический» врожденный порок сердца (ВПС). Также факторами риска неблагоприятного исхода у детей после коррекции ВПС являются: тяжелая сопутствующая патология, наличие неблагоприятного инцидента в периоперационном периоде и длительное ИК.

Экстракорпоральная мембранная оксигенация после кардиохирургических операций у детей

**Свалов А.И., Тарасов Е.М., Александрова О.В.,
Тюльпин А.В., Захаров Е.В., Казанцев К.Б.**

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

Несмотря на протоколизацию диагностики и лечения детей с врожденными пороками сердца (ВПС), стационарная выживаемость у детей после ЭКМО, по данным всемирной организации экстракорпорального кровообращения (ELSO), составляет около 50 %.

На основании данных ОАР ГАУЗ СО СОКБ №1 г. Екатеринбурга с 2019 по апрель 2023 года был проведен анализ 19 пациентов, прооперированных по поводу ВПС, которым применялась технология ЭКМО.

Медиана возраста составила 22 [13,3;90] суток, медиана массы — 3600 [3400;5500] кг. Десять новорожденных с критическими ВПС, 2 детей с бактериальным эндокардитом, 3 детей с аномалией левой коронарной артерии, 3 ребенка с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии и 1 пациент с острым инфарктом миокарда левого желудочка, на фоне тромбоза левой коронарной артерии. Продолжительность искусственного кровообращения (ИК) составила 229 [169;240] минуты. Показанием для проведения ЭКМО был кардиогенный шок и невозможность отлучения от ИК. В лечении 13 (68,4%) детей, по поводу клиники ОПН, потребовалось проведение перитонеального диализа или продленной артериовенозной гемодиализации. В связи с катастрофическим снижением фракции левого желудочка, у 13 (68,4%) пациентов применялся левосимендан. У 11 (58%) пациентов в послеоперационном периоде развивалась клиника сепсиса. Средняя продолжительность ЭКМО — 174 [119;228] часов. Средняя продолжительность нахождения в ОАР — 12,9 [9,26;16,6] суток. Успешное снятие с ЭКМО — 10 (55,6%) пациентов. Летальность составила — 47,3% (9 пациентов).

Применение метода ЭКМО у детей после кардиохирургических операций сопряжено с высокой частотой неблагоприятных инциден-

тов, что требует своевременной диагностики и современной терапии. Факторами влияющими на результат лечения являются новорождённые, особенно с СГЛС, тяжёлые нарушения гемостаза и ОПН.

Какой кардиохирург оперирует взрослых пациентов с ВПС?

Стовпюк О.Ф., Горбатовых А.В., Карев Е.А.

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

Лечение взрослых пациентов с ВПС является важной и пока не решенной проблемой. Необходимо создание мультидисциплинарных команд «heart team» с участием сердечно-сосудистых хирургов, кардиологов, рентгенэндоваскулярных хирургов, аритмологов, анестезиологов-реаниматологов, специалистов по медицинской визуализации и врачей других специальностей. Большое значение в ведении этих пациентов имеет преемственность между педиатрией и медициной для взрослых.

В 2000 году на 32nd Bethesda Conference были обсуждены важнейшие вопросы хирургии взрослых пациентов с ВПС и сделан акцент на том, что хирургическим и интервенционным лечением этих пациентов должны заниматься сердечно-сосудистые и рентгенэндоваскулярные хирурги – специализирующиеся на лечении ВПС. В 2020 г. ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease указано, что взрослых пациентов с ВПС должны оперировать кардиохирурги, специализирующиеся на лечении ВПС, с участием мультидисциплинарной команды, имеющей опыт лечения взрослых с ВПС. Это распространяется на все кардиохирургические вмешательства за исключением: неосложненного двухстворчатого аортального клапана, наследственных заболеваний грудной аорты, вторичного дефекта межпредсердной перегородки без аномального дренажа легочных вен и/или легочной васкуляриной болезни.

Медицинский центр, где лечатся пациенты с ВПС от периода новорожденности до старости является идеальным, но пока не реальным вариантом. Часто кардиологи направляют взрослых пациентов с ВПС к сердечно-сосудистым хирургам, которые занимаются лечением «взрослой» патологии: приобретенных пороков и ишемической болезни сердца и др., но эти специалисты не имеют знаний и навыков в лечении пациентов с ВПС.

Сердечно-сосудистые хирурги, которые оперируют детей с ВПС работают в детских больницах или в многопрофильных центрах, часто считают, что после 18 лет, это уже не их пациенты и называют себя «детскими кардиохирургами», хотя правильнее называть их «кардиохирургами, специализирующимися на лечении ВПС». В своей статье Belli E., 2017 г. «Is adult congenital cardiac surgery a specialty?», указывает, что хирургия ВПС у взрослых требует знания исторических этапов хирургии ВПС, понимания патологической анатомии и физиологии ВПС, анатомических особенностей, осложняющих проведение искусственного кровообращения и других специфических проблем хирургии ВПС.

Пациенты с ВПС нуждаются в помощи кардиохирургов специалистов по ВПС от периода новорожденности до старости.

Хирургическое лечение пациентов с изолированной корригированной транспозицией магистральных артерий (обсуждение клинических случаев и обзор литературы)

Стовпюк О.Ф., Карев Е.А., Горбатов А.В.

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

Корригированная транспозиция магистральных артерий (КТМА) редкий врожденный порок сердца, встречается в 0,5–1 % случаев всех ВПС (*Ferencz C et al., 1985, Warnes C.A., 2006*). Изолированная КТМА может оставаться не диагностированной до взрослого возраста из-за отсутствия симптомов. Этот ВПС в литературе называют «great imitator» (*Agarwal A. et al., 2016*). При КТМА часто имеются сопутствующие аномалии проводящей системы сердца. Атрио-вентрикулярная блокада (АВБ) у пациентов с КТМА может быть врожденной в 10 % случаев или развивается с частотой 1–2 % в год (*Carlson S.K. et al., 2017*).

Одножелудочковая (двухкамерная) стимуляция подлечного ЛЖ, является предиктором развития дисфункции сПЖ и недостаточности системного трикуспидального клапана (сТК) (*Yeo W.T. et al., 2013*). Поэтому при развитии полной АВБ у пациентов с КТМС рекомендуется сразу рассмотреть возможность проведения бивентрикулярной стимуляции (БВС) (*Hofferberth C.S. et al., 2016, Baumgartner H. et al., 2021*).

При КТМА часто встречаются аномалии венозной системы сердца, поэтому необходима ее предварительная оценка перед проведением БВС (*Bottega N.A. et al., 2009*). Постоянная стимуляция пучка Гиса является возможным вариантом у пациентов с КТМА и полной АВБ с неблагоприятной анатомией коронарного синуса (*Machata I. et al., 2019*).

Пациенты с АВБ, у которых длительное время проводилась двухкамерная ЭКС и развивалась дисфункция сПЖ и тяжелая недостаточность сТК, нуждаются в апгрейде до БВС, коррекции недостаточности сТК, а также возможно рассмотреть выполнение «бендинга» (суживания) легочной артерии (ЛА). Цель «бендинга»: эффект стеноза

ЛА, увеличение нагрузки на подлегочный ЛЖ, улучшение функции межжелудочковой перегородки, уменьшение деформации подклапанного аппарата сТК и степени регургитации на нем (*Miller J.R. et al., 2022*). Коррекция недостаточности сТК должна быть выполнена своевременно, до развития необратимого снижения функции сПЖ. После пластики сТК очень часто развиваются рецидивы регургитации и дисфункция сПЖ, поэтому ряд авторов рекомендуют сразу выполнять протезирование сТК (*Scherptong R.W. et al., 2009, Koolbergen D.R. et al., 2016, Deng L. et al., 2018*). В литературе описаны случаи транскатетерной установки устройства «MitraClip» пациентам с высоким хирургическим риском, хотя отдаленные результаты сомнительны и авторы не исключают, что это вмешательство может являться мостом к трансплантации сердца (*Gaydos S.S. et al., 2021, Ott I. et al., 2021*).

Проблема лечения пациентов с изолированной КТМА нуждается в дальнейшем изучении.

Опыт применения экстракорпоральной мембранной оксигенации у детей после коррекции врожденных пороков сердца

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

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

Частота использования экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) увеличивается, в том числе после кардиохирургических операций. Количество осложнений, связанных с процедурой остается высоким, а выживаемость после вено-артериальной ЭКМО у детей колеблется в пределах 40–70 %. Все это требует дальнейшего накопления опыта и проведения анализа получаемых данных.

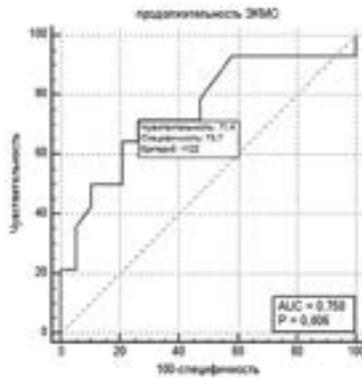
Оценить госпитальные результаты применения ЭКМО у детей после радикальной хирургической коррекции ВПС.

С 2015 по 2022 гг. в ФЦССХ им. С.Г. Суханова было выполнено 33 процедуры вено-артериальной ЭКМО у детей в возрасте от 1 дня до 4 лет (7 новорожденных). Площадь поверхности тела Me 0,27 (min 0,15–max 0,91). Показания: 10 пациентов — невозможность отлучения от искусственного кровообращения (ИК), 9 — расширенная сердечно-легочной реанимация, 14 — рефрактерный синдром малого сердечного выброса. Время ИК Me 104 (Q1 57–Q3 151) мин., окклюзии аорты 33 (22–56,5) мин. Продолжительность ЭКМО 122 (97–165) часа. Время нахождения в отделении реанимации 16 (11–23) дней. ЭКМО использовалась в качестве bridge to recovery.

Общая госпитальная выживаемость составила 57,6%, в группе новорожденных и детей старше 1 месяца 43 и 62% соответственно. Выявлено статистически значимое улучшение сердечного индекса относительно до и после отлучения от ЭКМО ($p < 0.0001$, $2,27 \pm 0.3$ CI 2.95–1.59). Согласно списку осложнений, регистра ELSO у 25 пациентов возникли от 1 до 4 осложнений. Кровотечение из места хирургического доступа (потребовавшая рестернотомии) — 15,2%/n5; ОНМК по ишемическому типу — 9,1%/n3; ОНМП по геморрагическому типу — 9,1%/n3; тромбозы контура ЭКМО — 6,1%/n2; тромбозы периферических сосудов — 3%/n1; гемо-

лиз — 18,2%/n6; Острое повреждение почек (потребовавшая заместительной почечной терапии) — 66,7%/n22. Влияние причины подключения ЭКМО на выживаемость не показало статической значимости, но имела положительный тренд ($\chi^2=3.64$, DF 1, $p=0.0564$). ROC-анализ выявил, что продолжительность ЭКМО >122 часов является предиктором летальности (чувствительность 71,4%, специфичность 73,7%, AUC 0,75, $p=0.0064$) (рисунок).

Насосная функция сердца после ЭКМО достоверно улучшается. Предиктор летальности — ЭКМО продолжительностью >122 часов.



Повторные операции на выводном отделе правого желудочка у взрослых пациентов после коррекции ВПС

Горбатиков К.В., Тотолин И.С.

ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница №1», Тюмень

Сравнить результаты применения гомографтов и биологических протезов клапана в легочной позиции после проведенной ранее радикальной коррекции ВПС.

За период с 2009 по 2023 гг. было выполнено 59 операций по поводу реконструкции выводного отдела правого желудочка. Из них 38 мальчиков и 21 девочка. В 24 случаях — гомографт, в 35 случаях — биологический протез клапана. Возраст на момент операций от 7 до 41 года.

Причиной повторной реконструктивной операции послужила дисфункция легочного клапана после радикальной коррекции ТФ, СЛА, АЛА, ТМС со СЛА, ДОС от ПЖ со стенозом легочной артерии. 42 пациента с преобладанием недостаточности и 17 с преобладанием стеноза легочного клапана. Размеры использованных трансплантатов 19, 21, 23, 25 мм. При поступлении 29 пациентов относились ко второму функциональному классу, 19 — к третьему функциональному классу. 11 пациентов были без клинических признаков недостаточности кровообращения. При проведении трансторакальной Эхо-КГ, градиент между правым желудочком и легочной артерией составил 57 ± 23.4 мм рт. ст. Недостаточность пульмонального клапана: от II до IV. Индекс КДО ПЖ — 130 ± 35 мл/м².

Показания к протезированию (до 2018 года) следующие: выраженная дилатация правых отделов сердца, по данным ЭхоКГ, индекс КДО ПЖ ≥ 140 мл/м², недостаточность пульмонального клапана II–IV степени, стеноз, дисфункция легочного клапана (кондуита, графта, биопротеза) средней и выраженной степени.

В 24 случаях были использованы легочные гомографты. Трем пациентам потребовалась замена гомографта спустя 3 года, 7 и 8 лет соответственно по поводу тотального кальциноза с деформацией и стенозом гомографта. В 35 случаях были использованы биологические протезы клапана (30 — Epic Supra valve, 3 — Braile biomedical, 2 — Perimount Edwards). Двум пациентам потребовалась замена био-

протеза спустя 4,5 года и 8,7 лет по поводу массивного разрастания неоинтимы на створках.

В послеоперационном периоде отмечено, снижение градиента до 6.3 ± 3 мм рт.ст., и снижение недостаточности неоклапана до 0–I степени.

Среднее время ИК составило 102 ± 23 минуты, при коррекции сочетанной внутрисердечной патологии осуществлялось пережатие аорты, время окклюзии составило 45 ± 14 минут. Послеоперационный период: нахождение в реанимации (среднее время 74 ± 30 часов), аппаратной ИВЛ (37 ± 12 часов), использование инотропных препаратов (среднее время 54 ± 21 час).

При выборе материала для реконструкции оттока правого желудочка, каждый имеет свои преимущества и недостатки, что подтверждается исследованиями множества зарубежных и отечественных авторов. Несмотря на то, что в отдаленном послеоперационном периоде гомографт и биологический протез имеют схожие удовлетворительные гемодинамические результаты, мы отдаем предпочтение биопротезированию легочного клапана. На наш взгляд протезирование легочного клапана, путем имплантации биологического протеза, технически проще осуществляемая процедура, а также с меньшим риском повреждения огибающей коронарной артерии и меньшей травматичностью при последующих заменах протеза легочного клапана.

Возможности speckle-tracking эхокардиографии в диагностике дисфункции миокарда левого желудочка у пациентов с послеоперационными полными АВ-блокадами в отдаленном периоде

¹Гарипов А.С., ²Патеюк И.В., ¹Дроздовский К.В.

¹ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск; ²ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», Минск, Республика Беларусь

Применение методики «speckle-tracking» эхокардиографии, в частности продольной деформации, позволяет на ранних этапах диагностировать и выявлять нарушения систолической функции миокарда ЛЖ у пациентов с сердечно-сосудистыми заболеваниями, в том числе у пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) и аритмиями.

Определить показатели продольной деформации миокарда ЛЖ с использованием «speckle-tracking» эхокардиографии у молодых пациентов с послеоперационными полными атриовентрикулярными блокадами (АВ-блокады) в отдаленном периоде.

Обследовано 30 человек (17 мужчин и 13 женщин) в возрасте от 18 до 35 лет с постоянным электрокардиостимулятором (ЭКС), имплантированным после хирургической коррекции ВПС по поводу возникшей послеоперационной АВ-блокады. Медиана длительности желудочковой стимуляции составила 15,6 лет. Критериями включения в исследование были: возраст 18–35 лет, наличие ЭКС по поводу послеоперационной АВ-блокады, длительность кардиостимуляции более 10 лет, процент желудочковой стимуляции $\geq 20\%$, отсутствие установленных хромосомных аномалий, острых и хронических декомпенсированных сопутствующих заболеваний. Продольную деформацию миокарда ЛЖ определяли на ультразвуковой системе Phillips Epic 7 (США) с помощью программного обеспечения QLAB, согласно общепринятым рекомендациям.

При анализе региональной продольной деформации миокарда ЛЖ у пациентов с послеоперационной АВ-блокадой выявили сниженные показатели. Так, продольный стрейн в двухкамерной позиции (AP2) составил $-16,1\%$ ($-17,0$; $-10,9$), в трехкамерной позиции

(AP3) — 15,2% (-17,7; -11,8), и в четырехкамерной позиции (AP4) — 14,8% (-17,6; -11,8). При этом глобальная продольная деформация миокарда ЛЖ (GLS) составила 15,4% (-16,8; -12,3), при референтных значениях -20% в норме и > -16% при ХСН по данным литературы.

Умеренное снижение глобальной продольной деформации (> -16%) выявили в 47% случаев (14 человек), а выраженное (> -11%) — у 10% (3 пациентов).

У 57% пациентов с АВ-блокадами, потребовавшими имплантацию ЭКС после хирургического лечения ВПС, в отдаленном послеоперационном периоде выявлены сниженные показатели глобальной продольной деформации, что свидетельствуют о наличии систолической дисфункции миокарда ЛЖ у данного контингента.

Синдром Дауна: что нового в кардиохирургии и каковы прогнозы на будущее

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

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

На сегодняшний день синдром Дауна остается наиболее распространенной хромосомной аномалией у живорожденных детей в мире. Связь между синдромом Дауна и врожденными пороками сердца хорошо известна. Общеизвестно, что врожденные пороки сердца вносят значительный вклад в заболеваемость и смертность у данной категории детей. Вследствие чего, продолжают поступать сообщения о возможностях улучшения показателей пре- и постоперационных показателей летальности, а также соображения по паллиативной терапии единственного желудочка сердца и трансплантации сердца детям с синдромом Дауна.

Проанализировать последние публикации за последние 7 лет, с целью освещения проблемы и возможных способов лечения, исходов сердечной недостаточности детей с трисомией по 21 хромосоме.

Авторы провели поиск в опубликованной литературе с использованием различных медицинских терминов, чтобы найти рецензируемые статьи по вопросам, относящимся к ведению пациентов с врожденными пороками сердца и синдромом Дауна за последние 7 лет.

С тех пор, как дети с синдромом Дауна стали подвергаться кардиохирургическим вмешательствам, многие исследования сравнивали результаты их операций. В целом, большинство исследований показали, что операционная смертность у пациентов с трисомией по 21 хромосоме такая же или выше, чем у их сверстников с нормальными хромосомами. Следует отметить, что большинство этих исследований были сосредоточены на пациентах, перенесших бивентрикулярную пластику. У пациентов с функциональными пороками сердца с единственным желудочком снижается долгосрочная выживаемость, повышается риск постоперационных осложнений. Однако, в мировой литературе появились данные о трансплантации сердца и удовлетворительных результатах после операции, что дает еще одну надежду для лечения этих пациентов.

Известный факт, что лица с синдромом Дауна устойчивы к развитию солидных опухолей и коронарной атеросклеротической болезни, все больше рассматривается генетиками как интересная и перспективная возможность лечения людей от онкологических и сердечно-сосудистых заболеваний. В настоящее время у нас есть уникальная возможность продвигать науку и лечение сердечно-легочных заболеваний для всех людей, изучая эти заболевания в контексте синдрома Дауна.

Новые методы дооперационной диагностики иммунологической недостаточности у детей с врожденными пороками сердца для прогнозирования и профилактики инфекционных осложнений кардиохирургии

**¹Дегтярева Е.А., ³Продеус А.П., ¹Мвела Б.М., ²Ким А.И.,
²Нефедова И.Е., ²Рогова Т.В., ²Туманян М.Р., ¹Овсянников Д.Ю.**

¹ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», Москва; ²ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, Москва; ³ГБУЗ «Детская городская клиническая больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», Москва

Иммунологическая недостаточность (ИН) у детей с пороками сердца (ВПС) при синдромальных (при синдромах Вильямс, Дауна, Ди-Джорджа), и несиндромальных формах ВПС является важной причиной послеоперационных инфекционных осложнений и существенно ухудшает функциональные исходы операций и последующее качество жизни пациентов Е.А.Дегтярева, В.А.Бухарин (1994) (*Singampalli K.L. et al., 2021*).

В период 2021–2022 гг. проведено комплексное обследование 200 детей в возрасте от 5 дней до 2 лет, госпитализированных в отделения для новорожденных и детей раннего возраста кардиохирургической клиники. В критическом состоянии были госпитализированы 56 (28%) младенцев преимущественно с дуктус-зависимыми ВПС. У госпитализированных пациентов с «бледными» ВПС (122,61%) были диагностированы синдром гипоплазии левого желудочка, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытый артериальный проток большого диаметра, коарктация аорты. У 78 (39%) детей с цианотическими ВПС наблюдались Тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии и трехстворчатого клапана, общий артериальный ствол и другие сложные ВПС со стенозом легочной артерии. С синдромальными формами ВПС (синдром Дауна, Ди-Джорджа, Вильямса) госпитализированы — 10 детей (5%), с множественными пороками развития — 3 младенца. Оперированы — 184 ребенка (92%), в 16 (18%) случаях были диагностированы минимальные пороки и другая кардиальная

патология, не требовавшие кардиохирургического вмешательства. В 137 случаях (74,5%) осуществлялась радикальная коррекция, у 28 (15,2%) детей паллиативные операции (подключично-легочные, центральные и двунаправленные анастомозы), у 11 (5,97%) была выполнена гемодинамическая коррекция и у 8 (4,3%) экстренные эндоваскулярные вмешательства.

Непосредственно перед операцией помимо рутинного инструментального, гематологического и биохимического исследования крови всем детям определяли ДНК TREC и KREC методом полимеразной цепной реакции в режиме реального времени по ТУ 21.20.23-001-17608775-2017 для оценки Т-клеточного и гуморального иммунитета, включенного в Неонатальный скрининг РФ только в 2023 г. (*Shinwari K. et al., 2021*)

Использован набор реагентов для диагностики *in vitro* «БиТ-тест» для количественного определения ДНК TREC и методом полимеразной цепной реакции в режиме реального времени по ТУ 21.20.23-001-17608775-2017 фирмы Генериум для изучения клеточного и гуморального иммунитета. Для оценки пользовались нормативными показателями, представленными в приложениях к набору, которые были выработаны при исследовании обширных разновозрастных детских популяций РФ для реализации скрининга в 2023 г.

Ранее в мировой практике подобное исследование проводилось на небольших контингентах детей с ВПС. Исследование обширной группы детей с ВПС с использованием данной методики проведено впервые в российской и мировой практике.

Показатели Т-клеточного иммунитета по уровню TREC в периферической крови были снижены у 46 из 200 детей, т.е. в 21% наблюдений. Среди этих детей 62% составили дети с цианотическими ВПС и 38% с «бледными» ВПС. Инфекционные осложнения в послеоперационном периоде наблюдались значительно чаще у детей со сниженными значениями TREC (в 34,7%) по сравнению с детьми с нормальными показателями (в 3,6%). Показатели Т-клеточного иммунитета были снижены у всех детей с синдромальными формами ВПС и 2 из 3 детей с множественными врожденными пороками развития, что позволяет думать о первичных иммунодефицитах у данной категории детей с ВПС. Уровни TREC были ниже у детей с критическими ВПС, что согласуется с данными ряда исследований.

Показатели гуморального иммунитета по уровню КРЕС в периферической крови у всех пациентов были нормальными и соответствовали возрастным показателям.

Иммунологическая недостаточность у детей с ВПС наблюдается достаточно часто (25% всей группы), значительно чаще при цианотических ВПС и у всех детей (в 100%) при синдромальных формах ВПС.

У пациентов с иммунологической недостаточностью по снижению уровня ТРЕС инфекционные осложнения кардиохирургии (пневмонии, трахеобронхиты, нагноение послеоперационной раны, сепсис, синдром системной воспалительной реакции) наблюдались значительно чаще, что подтверждает прогностическое значение этих показателей для целенаправленной предоперационной подготовки, послеоперационного ведения, коррекции в группе риска при планировании этапных операций.

К вопросу о необходимости дополнения критериев диагностики и показаний к хирургическому лечению инфекционного эндокардита у детей

**¹Дегтярева Е.А., ²Кантемирова М.Г., ²Коровина О.А.,
¹Закревский А.С., ^{1,2}Абрамян М.А.**

*¹ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», Москва; ²ГБУЗ
«Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», Москва*

Проанализированы работы и обзоры последних лет, касающиеся результатов диагностики, медикаментозного и хирургического лечения инфекционного эндокардита (ИЭ) у детей, в том числе у новорожденных и детей раннего возраста, после кардиохирургического лечения врожденных пороков сердца и у детей со структурно нормальным сердцем. Мнения экспертов и клиницистов, а также собственные 8 наблюдений детского ИЭ, включая 3 случая раннего протезного эндокардита (ксеперикардимального кондуита и «Соптегра») при Тетраде Фалло, фатальные случаи пневмококкового эндокардита у новорожденных подтверждают необходимость пересмотра и дополнения известных «больших» критериев Дюка в модификации 2015 г., касающихся микробиологических, визуализационных и клинических параметров. Наблюдавшиеся нами «маски» ИЭ включали системные и аллергические заболевания, тонзиллогенные процессы, имитацию миксом сердца. Весьма поучительны, на наш взгляд наши наблюдения 2 случаев сложной дифференциальной диагностики «возможного» и «исключенного» ИЭ. Полученные данные подтверждают, что основными факторами, критически ухудшающими прогноз при ИЭ у детей любого возраста, и особенно у новорождённых и в раннем возрасте, являются запоздалая диагностика, нерациональная антибиотикотерапия и отсрочка кардиохирургических вмешательств при наличии показаний даже при высокой остроте инфекционного процесса.

Пациенты с сочетанными пороками развития: атрезия пищевода и врожденные пороками сердца. Опыт красноярского краевого центра охраны материнства и детства за 2012–2022 гг.

Чубко Д.М.

КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства», Красноярск

Атрезия пищевода (АП) относится к угрожающим жизни порокам развития, частота которых составляет 1:3000–1:5000 новорожденных, наиболее частый вариант порока — сочетание атрезии с трахеопищеводным свищем. АП в более чем половине случаев (63–72 %) сочетается с другими пороками развития. На первом месте из сочетанных патологий: врожденные пороки развития сердца. В последние 15 лет достигнуты значительные успехи в лечении атрезии пищевода в связи с совершенствованием медицинских технологий, развитием неонатологии, детской хирургии, интенсивной терапии и анестезиологии новорожденных. Прослеживается тенденция к увеличению выживаемости новорожденных с этим пороком, которая достигает 70–90 %.

Методом сплошной выборки в исследование включено 24 пациента с диагнозом АП и сочетанными ВПС, зарегистрированных в КГБУЗ КККЦОМД в период с 1.01.2012 г. по 31.12.2022 г. Произведен ретроспективный анализ историй болезни. Статистическая обработка материала представлена описательными методами с указанием частоты встречаемости и доли признака, выраженной в процентном отношении.

В Красноярском крае на долю АП приходится 2,01 % всех врожденных пороков развития, что соответствует общероссийской и общемировой статистике. Пренатальный УЗ-скрининг прошли 23 женщины. Диагноз АП выставлен в 2-х случаях, подозрение на АП (микрогастрия или отсутствие эхотени желудка, многоводие) выставлено в 5 случаях. Соотношение девочек и мальчиков 1:1,6. Из них: 2 — анетенатальная гибель плода (МВПР). Детей, зарегистрированных в г. Красноярске — 11, в других населенных пунктах Красноярского края — 12, в Хакасии — 1. В условиях КГБУЗ КККЦОМД

родилось 13 детей. В первую неделю жизни умерли 3 ребенка (МВПР, недоношенность), в первый год жизни — 3 ребенка (МВПР). Общая выживаемость составила 75%, из них детей с непосредственной причиной смерти «ВПР: атрезия пищевода» или осложнений, связанных с АП и хирургическим вмешательством по поводу АП — 0. Детей, перенесших операцию по поводу АП — 19, из них 1 пациент весом 1000 гр. перенес только торакотомию с ликвидацией ТПС, наложение гастостомы — через 3 дня наступил летальный исход. Одному пациенту проведена поэтапная торакоскопическая элонгация пищевода с последующим наложением анастомоза пищевода. Минимальный вес пациента, перенесшего хирургическую коррекцию АП (наложение анастомоза) — 1300 гр., максимальный — 3750 гр. В первые сутки жизни прооперировано 5 пациентов, во вторые и последующие (не позднее 3-х суток) — 14 пациентов. Отсрочка хирургического вмешательства вызвана необходимостью транспортировки пациентов из других стационаров или наличием сочетанных ВПР, утяжеляющих состояние и требующих дополнительной подготовки пациента, и стабилизации состояния. У одного из 24 пациентов выявлено открытое овальное окно, гемодинамически не значимое. Наиболее часто встречаемые ВПС: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — 14 (в том числе, в сочетании с другими ВПС), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — 5 (в том числе, в сочетании с другими ВПС), тетрада Фалло — 4, малые аномалии сердца — добавочная хорда левого желудочка — 4 (в том числе, в сочетании с другими ВПС). 1 пациент с преедуктальной коарктацией аорты, дефектом венозного синуса и 1 — с частичным аномальным дренажом легочных вен, дисплазией трикуспидального клапана, двойным отхождением магистральных сосудов от левого желудочка, и гипоплазией легочной артерии. Из 23 пациентов после проведения хирургического вмешательства по поводу АП, 9 было переведено в ФГБУ Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии (ФЦ ССХ) с целью коррекции ВПС. 8 пациентам была проведена хирургическая коррекция ВПС, у одного диагноз ВПС был снят при проведении дообследования. Зарегистрирован 1 летальный исход у пациента с тетрадой Фалло массой 2 кг в возрасте 42 суток жизни.

Таким образом, можно сделать вывод о том, что принятая ранее в международном хирургическом сообществе концепция про-

гнозирования выживаемости пациентов с АП включающая в себя: учет массы тела, наличие/отсутствие пневмонии, зависимость от искусственной вентиляции, наличие или отсутствие аномалий развития, в том числе — врожденных пороков сердца (ВПС) сохраняет свою актуальность и клиническую применимость по сей день. Наличие тяжелого, но совместимого с жизнью в ранний неонатальный период ВПС не является противопоказанием к проведению операций по восстановлению проходимости пищевода, однако требует дополнительного обследования, предоперационной подготовки и стабилизации состояния пациента. Отдаление сроков хирургического вмешательства по поводу ВПС ввиду необходимости первым этапом коррекции АП не имеет корреляции с выживаемостью пациентов.

Все выжившие пациенты, клинические случаи которых рассмотрены в данном исследовании, проходят ежегодное обследование в условиях ДХО КГБУЗ КККЦОМД. По результатам ФЭГС, эзофагографии, анализа анамнестических данных после перенесенных операций, можно говорить об удовлетворительных результатах хирургической коррекции АП.

Инфекционный эндокардит легочных кондуитов в педиатрической группе пациентов

**Ничай Н.Р., Горбатов Ю.Н., Войтов А.В.,
Сойнов И.А., Кулябин Ю.Ю.**

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Москва

Протезирование пути оттока из правого желудочка (ПЖ) в легочную артерию (ЛА) необходимо для создания оптимального легочного кровотока при различных сложных врожденных пороках сердца. Однако в педиатрической группе пациентов неизбежны повторные оперативные вмешательства по поводу дисфункции легочных графтов. Одной из причин дисфункции кондуита в легочной позиции является инфекционный эндокардит.

Изучить частоту инфекционного эндокардита в педиатрической группе пациентов, перенесших имплантацию различных типов кондуитов для восстановления пути оттока из ПЖ в ЛА.

Проведен ретроспективный анализ клинических данных педиатрических пациентов (от 0 до 18 лет), которым выполнена реконструкция пути оттока из ПЖ за период с 2000 по 2017 гг.

В общей сложности 403 пациентам было имплантировано 496 кондуитов, включая обработанную глутаровым альдегидом (ГА) бычьую яремную вену (ГА-ЯВ) ($n=180$, 36,3%); ГА-обработанный клапаносодержащий ксеноперикардиальный кондуит (ГА-ПК) ($n=84$, 16,9%); обработанный диглицидиловым эфиром этиленгликоля (ДЕ) ксеноперикардиальный кондуит, содержащий свиной аортальный корень (ДЕ-АК) ($n=65$, 13,1%); ДЕ-обработанный ксеноперикардиальный клапаносодержащий кондуит (ДЕ-ПК) ($n=32$, 6,5%) и легочные гомографты (ЛГ) ($n=135$, 27,2%). Было проведено 384 первичных (77,4%) и 112 повторных (22,6%) имплантаций кондуитов. Медиана наблюдения составила 5,5 лет (IQR 1,4–8,6 лет). В 186 случаях в периоде наблюдения выполнена замена графта в связи с его дисфункцией. Инфекционный эндокардит стал причиной реимплантации кондуита в 19 случаях (3,8%): ГА-ЯВ 2,8%, ГА-ПК 3,6%, ДЕ-АК 7,8%, ДЕ-ПК 9,4%, ЛГ 2,2%. Свобода от развития эндокардит-обусловленной дисфункции легочного кондуита составила $96,8 \pm 0,008\%$ и $94,2 \pm 0,016\%$

через 5 и 10 лет после имплантации, соответственно. Летальность, обусловленная кондуит-ассоциированным эндокардитом, составила 1,4% ($n=7$). Риск развития инфекционного эндокардита не зависел от типа кондуита (ОР 1,01; ДИ 0,76-1,34; $p=0,96$).

Мы не выявили достоверного влияния типа легочного кондуита на частоту развития протез-ассоциированного инфекционного эндокардита в нашей когорте пациентов.

Влияние пренатальной диагностики на результаты операции артериального переключения у новорожденных с транспозицией магистральных артерий

**Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Утегенов Г.М.,
Нашкенов Т.А., Аширова А.М., Абикеева Л.С.,
Иванова-Разумова Т.В., Байгалканова А.И., Гончаров А.Ю.**

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

В исследование включено 149 новорожденных с ТМА, пролеченных в ННКЦ с 01.01.2012 по 31.12.2020 гг. 2 пациента умерли на дооперационном этапе, у 147 была выполнена операция АП. Пациенты были разделены на две группы: группа А (диагностированные пренатально, $n=89$), группа В (диагностированные постнатально, $n=60$). Изучаемые группы не отличались по основным клинико-anamnestическим параметрам. Пренатально диагностированные пациенты чаще рождались в г. Астана (78,7%, $p<0,000001$), дистанция их транспортировки была меньше ($p<0,0001$), они реже транспортировались специализированными кардиореаниматологическими бригадами ($p<0,000001$). Группы не отличались по проведению ИВЛ, фракции кислорода ($p=0,06$) во время транспортировки ($p=0,5$), внутривенному введению ПГЕ₁ ($p=0,9$), но инотропная поддержка чаще проводилась в группе В (56,7%, $p<0,01$). В группе А превалировали следующие параметры: сатурация в крови (63,3%, $p=0,04$), ацидоз (ВЕ -3,85, $p=0,02$), лактат (3,3 ммоль/л, $< 0,01$), общий билирубин ($p=0,01$). Пациенты в группе А были моложе: на 5 дней на момент поступления ($p<0,0001$), и на 3 дня на момент операции ($p<0,01$). Группы не различались по: уровню 30-дневной летальности (5,6% в группе А, 5% в группе В, $p=0,7$) и госпитальной летальности (10,1% в группе А, 10% в группе В, $p=0,7$); удельному весу пролонгированной стернотомии ($p=0,9$) и дополнительных операций ($p=0,09$); использованию ЭКМО ($p=0,9$); числу сепсиса ($p=0,7$); количеству периоперационных аритмий ($p=0,7$); применению перитонеального диализа ($p=0,1$); продолжительности ИВЛ ($p=0,9$) и инотропной поддержки ($p=0,9$) в послеоперационном периоде; длительности

общего пребывания ($p=0,3$) и пребывания в отделении интенсивной терапии ($p=0,4$). Послеоперационные осложнения превалировали в постнатальной группе (34,5% в группе А, 56,7% в группе В, $p=0,01$), продолжительность пролонгированной стернотомии была на 1 день дольше в пренатальной группе ($p=0,02$). Пренатальная диагностика ТМА в условиях страны с низкой плотностью населения и средним уровнем коэффициента суммарной рождаемости не влияет как на госпитальную летальность новорожденных с ТМА, так и на 30-дневную летальность после операции АП, но положительно влияет на число послеоперационных осложнений.

Изменение деформации правого предсердия — показатель к оперативному лечению дефекта межпредсердной перегородки

Сакович В.В.

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

Современная эхокардиография позволяет оценить механизм сокращения камер сердца. Для этого проводится анализ механики сокращения и расслабления различных зон миокарда при помощи методов оценки деформации миокарда. В современной литературе наибольшее количество данных по механике сокращения миокарда представлено для левого желудочка. Множество исследований продемонстрировали, что глобальная продольная деформация может рассматриваться, как количественный индекс глобальной функции ЛЖ. Определение продольной деформации миокарда (GLS) с применением методики Speckle-tracking у взрослого населения, в том числе в ситуациях с приобретенной кардиологической патологией, в настоящий момент используется регулярно и стало уже рутинным. В то же время данная методика применяется спорадически у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца, и лишь в единичных публикациях описываются полученные значения GLS у детей с врожденными пороками сердца. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) является одним из самых часто встречающихся врожденных пороков сердца в современной популяции. В соответствии с национальными рекомендациями по ведению пациентов с ДМПП хирургическая коррекция порока рассматривается в широком возрастном диапазоне (от 6 месяцев до практически любого возраста). Манифестация и прогрессивное развитие осложнений данного порока является показанием к срочному оперативному лечению. В случае бессимптомного течения заболевания (что является довольно частым вариантом развития порока), оперативное лечение желательнее отложить для минимизации операционной травмы и, соответственно, операционных рисков. В клинических рекомендациях сказано, что оперативное лечение при ДМПП рекомендуется пациентам при достижении показателем Qr/Qs значения более 1.5 единиц. При этом уже

обычно происходят дилатация правых камер сердца, формируются значимая недостаточность трикуспидального клапана и умеренная легочная гипертензия. Группой авторов рассматривались деформационные свойства ПЖ у детей с ДМПП в предоперационном, раннем послеоперационном периодах и через 3 месяца после операции. Информации о деформации правого предсердия (ПП) — первой камеры сердца на пути аномального тока крови при ДМПП — у детей нами не найдено. Мы обнаружили значительный рост показателей продольной деформации предсердий у детей с ДМПП, имеющих показания к хирургической коррекции порока и снижение GLS ПП в раннем послеоперационном периоде после устранения межпредсердного дефекта (в сравнении с предоперационными результатами). Но рассматриваемый показатель еще значительно превышает соответствующее значение здорового ребенка. Мы рассматриваем нарушение деформации камер сердца (в первую очередь ПП) в качестве еще одного возможного показателя для устранения атрио-септального сообщения.

Непосредственные и отдаленные результаты трансаортальной расширенной септальной миозэктомии у детей с синдромом Нунан и обструктивной гипертрофической кардиомиопатией

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

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

Анализ непосредственных и отдаленных результатов трансаортальной расширенной септальной миозэктомии у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП) и синдромом Нунан.

За период с 2010 по 2022 гг. в КХО № 2 ТНИМЦ НИИ кардиологии было прооперировано 46 пациентов с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией, в том числе с синдромом Нунан. Пациенты были разделены на две группы. В I группу вошли 18 пациентов с ГКМП и синдромом Нунан, II группу составили 28 несиндромальных пациентов с ГКМП. Всем пациентам была выполнена трансаортальная расширенная септальная миозэктомия. При бивентрикулярной обструкции дополнительно иссекался выводной отдел правого желудочка с пластикой аутоперикардом. Оценивались пред-, интра- и послеоперационные показатели, отдаленная выживаемость и результаты ЭхоКГ на всех этапах лечения.

Возраст пациентов на момент хирургического лечения составлял 3,5 [1,9;8,5] лет для I группы и 7,5 [3,7;13] лет для II, ($p=0,053$). При этом возраст первичной постановки диагноза в I группе был 1 [0;3,5] мес, а во II группе — 19,5 [6,2;63] мес, ($p<0,001$). Частота бивентрикулярной обструкции в I группе составляла 38,8%, а во II — 25%.

У всех пациентов I группы диагностировалась аномалия митрального клапана, но лишь в 11 % случаев для устранения обструкции потребовалось его протезирование механическим двустворчатым протезом. Частота интраоперационных осложнений в I группе — 11–5,5% надрыв правой коронарной створки и 5,5% необходимость имплантации постоянного ЭКС по поводу АВБ 3 ст.

Во II группе — 25% осложнений: 7,1% надрыв створки; 3,6% повреждение МК; 7,1% ятрогенный ДМЖП и 7,1% имплантация ЭКС.

По результатам послеоперационной ЭхоКГ снижение градиентов на ВОЛЖ и ВОПЖ отмечалось у всех больных. Ни у одного из пациентов не определялся SAM-синдром. Значимое уменьшение степени недостаточности МК определялось у всех пациентов, ($p < 0,001$).

Среднее время наблюдения за пациентами обеих групп составило $5,2 \pm 0,7$ лет, за этот период наблюдения не было летальных исходов. Значимый градиент на ВОЛЖ не определялся ни в одной из групп. Значимое увеличение степени недостаточности митрального и аортального клапанов не определялось.

Трансаортальная расширенная септальная миоэктомия позволяет устранить обструкцию ВОЛЖ как у синдромальных детей, так и у пациентов с изолированной ГКМП как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периодах.

Редкий случай течения послеоперационного периода у ребенка 1 года жизни после коррекции тотального аномального дренажа легочных вен, осложненного непрерывно-рецидивирующей пароксизмальной предсердной фокусной тахикардией, требующей постановки ЭКМО и выполнения РЧА

**Исакова Е.Н., Макаров А.А., Ляшенко В.В.,
Дидык В.П., Шнейдер Ю.А.**

*ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ,
Калининград*

ЭКМО применяется в педиатрии при кардиогенном шоке, вторичном по отношению к аритмиям, не поддающимся медикаментозному лечению. Опыт применения РЧА у этих пациентов во время ЭКМО ограничен. У ребенка в возрасте 1 года после коррекции ТАДЛВ развилась непрерывно-рецидивирующая пароксизмальная предсердная фокусная тахикардия с локализацией вблизи рубцового поля из правого предсердия. У него произошла остановка сердца из-за отсутствия выброса при электрической активности, потребовавшая реанимационных мероприятий в течение 82 минут, экстренного разведения грудной клетки и перевода на ЭКМО. В связи с некупируемыми нарушениями ритма на фоне высоких доз амиодарона на фоне ЭКМО выполнена радиочастотная абляция. Пациент хорошо перенес процедуру и был успешно деканюлирован через 2 суток. В дальнейшем подобрана комбинированная антиаритмическая терапия амиодароном и аллапинином и получен положительный эффект в виде стойкого синусового ритма.

Общее время пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии с момента выполнения РК ТАДЛВ составило 33 суток. На ИВЛ ребенок провел 477 часов, на высокопоточной поддержке 242 часа. Общее время пребывания в клинике составило 59 суток.

В ФГБУ «ФЦВМТ» (г. Калининград) за 10 лет первые столкнулись с редким осложнением течения послеоперационного периода после РК ТАДЛВ в виде непрерывно-рецидивирующей пароксизмальной предсердной фокусной тахикардии, требующей постановки ЭКМО и выполнения РЧА.

Результаты хирургического лечения аномалий дуги аорты в сочетании с патологией трахеобронхиального дерева у детей первого года жизни

Егунов О.А., Кривошеков Е.В.

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

Оценить непосредственные результаты хирургического лечения аномалий дуги аорты у детей до года в сочетании компрессией трахеобронхиального дерева.

Представлены результаты операций, выполненных с 2018 по 2022 г. по поводу аномалий дуги аорты, сопровождающихся стенозом трахеи или бронха. I группу составили пациенты младше 1 мес, II группу от 1 мес до 1 года. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) встречался у 26% детей I группы и у 31% II группы. Оценивались длительность ИВЛ и факторы, влияющие на тяжесть и длительность послеоперационного периода.

За исследуемый период было прооперировано 62 пациента до 1 года. В I группу вошли 27 детей в возрасте 0.5 [0.25;1.0] мес, во II группу — 35 пациентов в возрасте 5.0 [4.0;7.5] мес. Операции выполнялись через стернотомию с применением искусственного кровообращения. При наличии коарктации (КоАо) использовалась селективная церебральная перфузия.

Самыми распространенными аномалиями в I группе, являлись КоАо и открытый артериальный проток (ОАП), 92% и 62% случаев. Вид аномалии в I группе, не влиял на длительность ИВЛ и пребывания в палате интенсивной терапии (ПИТ), которые составили 39 [20.6;92.5] часов и 7 [5.36;12.5] дней. Фактором, удлиняющим время ИВЛ, было суживание легочной артерии, ($p=0.02$). У детей II группы, самыми распространенными аномалиями были КоАо (48%), правая aberrантная подключичная артерия (31%), правая дуга аорты (25%), ОАП (17%). Во II группе, наличие правой aberrантной подключичной артерии и ОАП влияли на продолжительность пребывания в ПИТ, ($p=0.02$) и ($p=0.02$). Длительность ИВЛ и нахождения в ПИТ составили 6.3 часов [3.9;48.7] и 2 [1;8.5] дня. В исследовании отсутствовали

летальные исходы. Трахеостомия в I группе выполнялась у 2 (7.4%), во II группе у 4 (11.4%) пациентов, ($p=0.59$). Время ИВЛ и время нахождения в ПИТ у пациентов I группы были значимо выше, ($p=0.001$) и ($p=0.002$).

Вид аномалии дуги аорты при наличии стенозов трахеобронхиального дерева у детей до 1 мес не влияет на длительность ИВЛ и время нахождения в ПИТ. У детей старше 1 мес., наличие правой aberrантной подключичной артерии и ОАП удлиняют время ИВЛ и пребывания в ПИТ. Самой распространенной аномалией, сочетающейся с патологией трахеобронхиального дерева в обеих группах, является коарктация аорты, встречающаяся в 92% и 48% случаев.

Атрезия пищевода и врожденный порок сердца: от «ПРОСТОЙ» ассоциации до VACTERL-фенотипа

**Бирюкова С.Р., Валитова А.А., Корноухов О.Ю.,
Корноухов Ю.Ю., Сокольников М.В.,
Логинов Д.Т., Ильин В.Н.**

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

Атрезия пищевода (АП) с трахеопищеводным свищем (ТПФ) или без него является частым врожденным заболеванием верхних отделов желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). До 70% пациентов с этой патологией имеют другие сопутствующие врожденные аномалии, включая врожденный порок сердца (ВПС). Мы изучили собственный опыт кардиохирургической помощи детям с ВПС и АП в многопрофильной детской клинической больнице.

С 2008 по 2022 гг. 367 детей с АП были оперированы в ДГКБ им. Н.Ф. Филатова г. Москвы. Доля ВПС в сочетании с АП составила 23,2% ($n=85$). Были диагностированы: дефект межжелудочковой перегородки 46%, другие пороки конотрункуса 13%, критические ВПС — 7%, прочие 34%. Кардиохирургическое лечение в нашей клинике прошли 27 пациентов, 23 из которых в отделении кардиохирургии, включая 1 ребенка с CHARGE ассоциацией и 5 детей с VACTERL-ассоциацией. Медиана возраста пациентов в момент коррекции АП составила 2 (0–2) дня, массы тела — 2,730 (900–4250) гр. Медиана возраста и массы тела на момент радикальной коррекции ВПС составила 265 дней и 6,6 кг, соответственно.

I этапом была выполнена коррекция АП. II этапом выполняли: одному ребенку отсроченную пластику передней брюшной стенки, 14 радикальных коррекций ВПС, 12 паллиативных кардиохирургических операций (суживание легочной артерии ($n=7$), создание модифицированного подключично-легочного анастомоза ($n=2$), стентирование дистальной дуги и перешейка аорты ($n=1$), резекция коарктации аорты с суживанием легочной артерии ($n=2$). В результате многоэтапного лечения 89% пациентов ($n=24$) коррекция ВПС успешно завершена, включая детей с VACTERL-фенотипом. Выживаемость в общей группе составила 89%. Причиной госпитальной

смерти детей после устранения АП и паллиативной коррекции ВПС были: генерализованная инфекция ($n=1$), синдром дыхательных расстройств на фоне синдромальной патологии ($n=2$).

Собственный опыт лечения пациентов с АП и ВПС показал, что наличие в структуре детской клиники многопрофильных хирургических подразделений, включая кардиохирургическое, позволяет оказывать своевременную помощь пациентам с данной сочетанной патологией с выживаемостью 89%.

Сосудистые кольца — редкая патология? Примечательный 15-летний тренд одного госпиталя

**Корноухов О.Ю., Бирюкова С.Р., Тюменева А.Э.,
Валитова А.А., Корноухов Ю.Ю., Ильин В.Н.**

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

Согласно опубликованным в период с 2015 по 2023 гг. данным группы североамериканских авторов (*Evans WN et al.*) распространенность сосудистых колец в популяции рожденных живыми выросла с 2 до 7 на 10000 на фоне совершенствования методов пренатальной диагностики.

Изучить тренд динамики количества операций и результаты хирургического лечения пациентов с истинными сосудистыми кольцами в кардиохирургическом отделении Филатовской Детской Больницы.

С августа 2008 по апрель 2023 года были оперированы 52 пациента с истинными сосудистыми кольцами, причем, с момента запуска в Клинике программы пренатальной диагностики в 2017 году — 46 (88%). В 2022 году в сравнении с 2009 годом количество оперированных выросло в 13 раз. Были диагностированы следующие варианты сосудистых колец: 1) Sling левой ЛА ($n=3$; 5,8%); 2) Двойная дуга аорты ($n=9$; 17,3%); 3) Правая дуга аорты, дивертикул Коммереля (ДК), леволежащая артериальная связка ($n=12$; 23,1%); 4) Правая дуга аорты, ДК, aberrантная левая подключичная артерия (ЛПА), леволежащая артериальная связка ($n=27$; 51,9%); 5) левая дуга аорты, правый ДК, крупный ОАП к левой ЛА ($n=1$; 1,9%). На момент операции симптомы обструкции дыханию имели 65,4% пациентов, 11,5% находились на ИВЛ. Дисфагия была отмечена в 25% наблюдений. 31% пациентов не имел специфических симптомов. В периоде новорожденности оперированы 23% ($n=12$) пациентов. Средняя продолжительность отдаленного наблюдения п/о составила 2 года с максимумом 15 лет.

В условиях ИК оперированы 4 пациента (7,7%): трем устранен Sling левой ЛА и сопутствующие аномалии, одному — с правой дугой, ДК, артериальной связкой и aberrантной ЛПА в сочетании

с ДМЖП — выполнена коррекция порока с реплантацией ЛПА в левую общую сонную артерию. 48 (92,3 %) пациентов оперированы из торакотомного доступа: артериальная связка/ОАП были пересечены всем пациентам, дистальный сегмент левой дуги (функционирующий/атретичный) был устранен в 65,4 % наблюдений, ДК был резецирован в 38,5 %, ДК с устьем аберрантной ЛПА был оставлен с выполнением задней аортопексии в 46,2 % наблюдений. Длительность ИВЛ п/о составила 6 (2–96) часов, длительность пребывания в клинике п/о 6 (3–18) дней. Госпитальной летальности и потребности в повторных операциях не было.

88 % пациентов с сосудистыми кольцами были оперированы после запуска в Филатовской Детской Больнице программы пренатальной диагностики.

Количество операций в исследуемой когорте пациентов в 2022 году выросло в 13 раз в сравнении с началом анализируемого периода.

Хирургическая коррекция в группе пациентов с сосудистыми кольцами, оперированными в ДГКБ им Н.Ф. Филатова, сопровождается нулевой госпитальной летальностью и коротким сроком пребыванием в стационаре после операции.

Требуется продолжить наблюдение за пациентами, перенесшими разобщение сосудистого кольца с задней аортопексией без резекции ДК и реплантации аберрантной ЛПА.

Опыт лечения первичных опухолей сердца у детей

**Нохрин А.В., Кулемин Е.С., Зайцев В.В., Суворов В.В.,
Попова Л.Л., Корнишина Т.Л., Новак М.Ю., Гвоздь Е.М.,
Тризна Е.В., Красногорская О.Л., Малеков Д.А.,
Яковлев А.В., Иванов Д.О.**

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

Проблема лечения первичных опухолей сердца по сей день остается актуальной для кардиологов и кардиохирургов. Опухоли могут развиваться из любых тканей сердца и возникать в любом детском возрасте. У плода они могут быть обнаружены с помощью фетальной эхокардиографии, начиная с 16–20 недель внутриутробного развития. Нарушения гемодинамики, связанные с ростом опухоли в сердце, могут приводить к прогрессированию сердечной недостаточности и нарушению ритма сердца. Своевременная диагностика и последующее хирургическое лечение позволяет избежать риски возникновения опасных осложнений — сердечной недостаточности, аритмий, перикардита, тампонады сердца, системных эмболий.

Анализ непосредственных и среднеотдаленных результатов лечения опухолей сердца у детей.

Обобщен опыт хирургического лечения 8 пациентов с опухолями сердца, которые вызывали прогрессирующую сердечную недостаточность. В исследование включили 5 мальчиков (63%) и 3 девочки, средний возраст составил $237,5 \pm 94,5$ дней жизни, (1–540 дней жизни). Всем детям выполнялось радикальное удаление опухоли из сердца в условиях искусственного кровообращения. В одном случае из правого предсердия, с резекцией его стенки и замещением аутоперикардом, в 3-х случаях удаление новообразования из правого желудочка, в одном случае из коронарного синуса, в двух случаях из полости ЛЖ, в одном случае из левого предсердия, когда плотно опухоль крепилась в области митрально-аортального контакта и плотно прилежала к передней створке митрального клапана. Иммуногистохимическое исследование выявило следующие виды доброкачественных опухолей: 1 — шваннома, фиброма — 5, 1 — гемангиома типа RICH, 1 — рабдомиома.

Всем пациентам удалось удалить опухоль из сердца. Среднее время ИВЛ составило 120 ± 36 часов, время нахождения в стационаре $35,5 \pm 10$ дней. В раннем послеоперационном периоде наблюдалась бивентрикулярная недостаточность у 45% детей, а также преобладание правожелудочковой или левожелудочковой недостаточности, в зависимости от локализации опухоли, что было связано с ее «масс-эффектом». Пациенты находятся под наблюдением нашей клиники после выписки, средние сроки составляют 260 ± 65 дней. Летальность отмечается в 1 случае. Опухоль располагалась в полости левого желудочка, после ее удаления, сократительная способность миокарда была резко снижена. Применение вено-артериального ЭКМО сроком более 14 дней закончилось развитием геморрагических осложнений несовместимых с жизнью.

Хирургическое лечение опухолей сердца имеет хорошие непосредственные и среднеотдаленные результаты при всех локализациях, кроме левого желудочка. Радикальная операция позволила восстановить внутрисердечную гемодинамику у 87,5% детей, добиться регресса симптомов сердечной недостаточности и улучшение функционального статуса в раннем послеоперационном периоде, без признаков рецидива опухоли в среднеотдаленные сроки наблюдения.

Имплантация петлевого кардиомонитора при рецидивирующих синкопе как вариант подтверждения кардиального генеза обморока

Сорокина Н.Н., Шугаев П.Л., Гладышев И.В., Харисова Э.Ф.

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии», Челябинск

В условиях ФЦССХ с 2019 г. имплантировано 10 устройств петлевого кардиомонитора

Использовался кардиомонитор Medtronic Reveal.

Имплантация устройств и послеоперационный период протекали без осложнений.

Пациенты провели от 3 до 5 К/д в стационаре.

Возраст пациентов от 1 года до 18 лет. У всех пациентов рецидивирующие синкопе неясного генеза. Предварительно есть заключение от невролога -данных за неврологический характер пароксизмальных состояний не получено.

Выполнены ЭЭГ с ВМ, с ФП, МРТ и МСКТ г/м.

Пройдено обследование у смежных специалистов — ортопед, хирург, эндокринолог.

У 2-х пациентов за период с момента установки петлевого монитора эпизодов тахикардии или брадикардии не выявлено. Синкопе не повторялись. С момента имплантации прошло от 6 мес до 1 года.

Пациентка 14 лет — выявлена пароксизмальная желудочковая тахикардия. Эндокардиальное ЭФИ (29.10.2020 г.). Выполнена имплантация двухкамерного кардиовертера-дефибрилятора Boston Scientific INOGEN EL ICD DR DF-4 (12.08.20 г.).

Пациентка 18 лет, выявлен синдром слабости синусового узла: арест синусового узла, МЭС-2. Выполнена — имплантация частотно-адаптивного двухкамерного электрокардиостимулятора Medtronic Ensura DR.

Пациентка 9 лет, выявлена пароксизмальная атриовентрикулярная реэнтри тахикардия. Выполнено РЧА аритмогенного субстрата от 09.2022 г.

Пациент 13 лет, выявлен синдром слабости синусового узла. Арест синусового узла. Выполнена Имплантация частотно-адапти-

рованного 2-камерного электрокардиостимулятора St.Jude Medical ENDURITY CORE DR MRI от 31.03.2022 г., без осложнений.

Пациент 8 лет, выявлен синдром слабости синусового узла. Арест синусового узла. Выполнена имплантация частотно-адаптированного 2-камерного электрокардиостимулятора Boston Scientific ESSENTIO DR MRI от 18.01.2022 г., без осложнений.

Пациентка 11 лет, выявлена интермиттирующая атривентрикулярная блокада III степени. Приступы МАС 2 степени. 10.11.2021 г. Выполнена имплантация частотно-адаптированного 2-камерного электрокардиостимулятора Adapta DR (sn NWB155177G).

После верификации диагноза — выполнена эксплантация монитора длительного мониторинга.

Имплантация петлевого кардиомонитора при рецидивирующих синкопе позволяет верифицировать диагноз при исчерпании возможностей неинвазивной диагностики.

Процедура малоинвазивна, безопасна.

Данный вид диагностики высокоинформативен.

Принципы организации хирургической и эндоваскулярной помощи у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС)

Гладышев И.В., Лукин О.П.

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

Детская кардиология и хирургия ВПС в прошлом веке получила революционное развитие, если в 1940 году до подросткового возраста доживало 30% новорожденных с ВПС, то в 1990 году уже 85%. Успехи современного лечения ВПС с низкой летальностью, создали ситуацию, когда большое количество пациентов, ранее перенесших коррекцию ВПС в детском возрасте достигают 18 лет и переходят в систему взрослой кардиологии, что вызывает определенный дискомфорт как у кардиологов, так и у пациентов.

Целью работы является создание принципов, формирующих единое лечебно-диагностическое пространство нашего центра для оказания консультативной, хирургической и эндоваскулярной помощи взрослым пациентам с ВПС и обеспечивающим высоким уровнем выживаемости у данной категории после кардиохирургических вмешательств.

В ФЦССХ г. Челябинска с 2015 по 2022 гг. было выполнено 3925 вмешательств у пациентов с ВПС, из этого числа 364 процедуры у пациентов старше 18 лет, что составляет 9,3%. Из них 52% первичных больных (впервые выявленные ВПС и отложенные операции по поводу ВПС). 48% имели в анамнезе хирургические или эндоваскулярные вмешательства. Выполнено 120 хирургических операций (32,8%) и 244 эндоваскулярные процедуры (67,2%) с хорошим результатом. Госпитальная летальность 0%.

Три основных принципа административной и медицинской организации хирургической и эндоваскулярной помощи у взрослых пациентов с ВПС были реализованы в условиях ФЦССХ г. Челябинск: преемственность, сотрудничество, индивидуальность.

Данные принципы формируют единое лечебно-диагностическое пространство, созданное высококвалифицированными специалистами на базе специализированного центра, позволяет оказывать

помощь взрослым пациентам с ВПС в полном объеме и обеспечивают высокий уровень выживаемости у данной категории после кардиохирургических вмешательств.

Редкое наблюдение аномальной системной артерии нижней доли левого легкого с успешной реплантацией

**Филоненко А.В., Кислицкий А.И., Живова Л.В.,
Гаспарян Р.А., Сорокина В.А.**

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

Аномальная системная артерия левой нижней доли (ASALLL) — крайне редкая врожденная патология. За период 1976–2021 гг. зарегистрировано 83 случая в англоязычной литературе. Характеризуется сочетанием трех признаков: наличие абберантной артерии (АА), отходящей от аорты или её ветвей, кровоснабжающей долю легкого; в доле легкого развитая бронхиальная система и отсутствуют патологические изменения в паренхиме. ASALLL при отсутствии лечения приводит к развитию ЛГ с клиникой ХСН, кровохарканья. Заподозрить порок можно по сердечному шуму, расширению левых отделов сердца неясной этиологии. Стандарт диагностики — МСКТ и прямая аортография. Дифференциальную диагностику проводят с секвестрацией легкого (СЛ), при которой всегда изменена бронхиальная система и артериовенозной фистулой. К общепринятым методам лечения относят: консервативное, эмболизацию/перевязку АА, при инфаркте доли легкого или развитии склероза — лобэктомиию.

Наше наблюдение: пациентка 5 мес поступила в КХО № 1 (для детей) РОКБ с жалобами на одышку при физической нагрузке. Объективно: границы сердца расширены влево, систолический шум, проводящийся на спину. По данным ЭхоКГ — расширение левых отделов сердца, увеличенный легочный венозный возврат. По данным МСКТ-ангиографии обнаружена АА диаметром 5 мм, отходящая от грудной аорты на уровне Th8, делящаяся в н/доле левого легкого, отток крови в сегментарные вены н/доли легкого, изменения в строении легких и бронхов отсутствуют, в н/доле слева усиление сосудистого рисунка. В виду отсутствия ЛГ назначена терапия и динамическое наблюдение. В возрасте 11 мес обследована в ФЦ ССХ, выполнены катетеризация сердца. Поставлен диагноз СЛ, в эмболизации отказано в связи с малым диаметром ОБА, ОПА, рекомендована лобэктомия н/доли слева плановая. В возрасте 1 год 2 мес при диспансеризации появились признаки ХСН. Контроль-

ное обследование. Опираясь на данные катетеризации и МСКТ в динамике: не обнаружены нарушения строения бронхов, вен и паренхимы, АА — единственный источник кровоснабжения доли. Решено выполнить оперативное вмешательство: реплантацию либо перевязку. При ревизии выполнен тест отжатия – признаки ишемии н/доли, АА мобилизована, длина достаточная для имплантации в ЛА, ретроградный кровоток отсутствует. АА имплантирована в ЛЛА. Послеоперационный период без особенностей. Выписана на ЛАГ-терапии, с отменой через 6 мес в виду компенсации. На МСКТ через 1 год — АА проходима, левые отделы сердца в пределах возрастной нормы, паренхима легкого без признаков склероза. Наблюдение продолжается.

С накоплением опыта и научных данных необходимо пересмотреть анализ диагностики АА, научиться дифференцировать ASALLL, придерживаться индивидуального подхода, стремиться к анатомической и органосохраняющей коррекции.

Оценка нефропротективного эффекта оксида азота при донации в контур экстракорпоральной циркуляции во время хирургического лечения коарктации аорты у детей

Баянкина В.М., Киселев В.О., Егунов О.А., Кривощевков Е.В., Каменщиков Н.О., Гахов П.В., Гинько В.Е., Дымбрылова О.Н.

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

Оценка безопасности и эффективности донации оксида азота (NO) как метода нефропротекции во время хирургической коррекции коарктации аорты у детей в условиях искусственного кровообращения (ИК) и антеградной селективной церебральной перфузии (АСЦП).

Проведено пилотное рандомизированное проспективное контролируемое исследование в период с 2020 по 2022 гг. в КХОН №2 ТНИМЦ НИИ кардиологии. В исследование были включены пациенты с изолированной коарктацией аорты, которым выполнялась хирургическая коррекция патологии в условиях ИК и АСЦП.

После рандомизации пациенты были разделены на две группы. Пациентам I группы в контур экстракорпоральной циркуляции на протяжении всего периода ИК и АСЦП проводили донацию NO в концентрации 20 ppm. Пациентам II группы донация NO не проводилась.

Первичными конечными точками исследования были данные мониторинга соматической тканевой оксигенации поясничной области (SrO_2), определяемые методом оптической инфракрасной спектроскопии и динамика уровня сывороточного креатинина (SCr) в первые 72 часа после операции.

Вторичными конечными точками были частота развития и стадия острого почечного повреждения (ОПП); динамика уровня сывороточного липокалина, ассоциированного с желатиназой нейтрофилов (sNGAL); диурез в первые 72 часа после операции; инотропный индекс (VIS); длительности ИВЛ, пребывания в палате интенсивной терапии (ПИТ) и госпитализации.

В I группу было включено 19 пациентов, в контрольную группу 18 пациентов. Все дети были сопоставимы по клинико-демографи-

ческим параметрам, длительности операции, ИК, АЦСП, ишемии миокарда и исходному уровню SpO_2 .

В интраоперационном периоде, в I группе значения SpO_2 значительно превышали показатели контрольной группы после начала ИК ($p=0,032$), на этапе АЦСП ($p=0,028$) и после остановки ИК ($p=0,019$). При этом не отмечалось значимого повышения MetHb более 1% от общей концентрации гемоглобина и повышения NO_2 более 1,2 ppm в линии доставки газов.

В послеоперационном периоде уровень SCr в контрольной группе был выше через 48 ($p=0,001$) и 72 часа ($p=0,0001$) после операции. Уровень диуреза в основной группе в первые 48 и 72 часа после операции так же был значительно выше, чем в контрольной группе, составляя $3,83 \pm 1,53$ и $3,78 \pm 0,99$, против $2,39 \pm 1,42$ и $2,47 \pm 1,35$ мл/кг/ч, ($p=0,010$) и ($p=0,003$). ОПП первой стадии по KDIGO встречалась в I группе у 3 (15%), во II группе у 8 (44%) пациентов ($p=0,16$). ОПП второй стадии по KDIGO встречалась у трех пациентов в каждой из групп.

Абсолютные значения sNGAL через 2, 16 и 48 часов после операции были выше в контрольной группе, однако статистически значимо не различались. Отсутствовали межгрупповых различий в значениях VIS в 1, 2 и 3 сутки после операции ($p=0,814$), ($p=0,738$), ($p=0,853$). Длительность ИВЛ ($p=0,1$), пребывания в ПИТ ($p=0,358$) и госпитализации ($p=0,47$) были сопоставимы. В исследовании отсутствовала госпитальная летальность.

Донация NO в концентрации 20 ppm в контур ИК при хирургическом лечении коарктации аорты у детей в условиях АЦСП снижает частоту и тяжесть ОПП в раннем послеоперационном периоде.

Роль МРТ сердца в диагностике гипертрофической кардиомиопатии у детей

Крехова Е.А.

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

Оценка возможностей метода МРТ в диагностике и стратификации риска гипертрофической кардиомиопатии у детей.

Выбрана группа пациентов в составе 10 человек, средний возраст обследуемых составил 15 лет. Исследования проводились на МР-томографе 1,5 Тесла (Siemens Magnetom Espree). Причинами направления на МРТ явились: постановка диагноза по данным трансторакального ЭХО-исследования (ТТЭ) сердца у детей с семейным анамнезом ГКМП, а также неубедительные данные ТТЭ, подозрительные на ГКМП. Учитывая возрастную группу пациентов, седации не требовалось, сканирование выполнялось при инспираторной задержке дыхания. Рассчитывались параметры левого желудочка, оценивалась степень внутрижелудочковой обструкции, механизм обструкции выносящего отдела левого желудочка (с детальной оценкой створок митрального клапана) с помощью режима кино-МРТ в стандартных проекциях. Были проведены измерения толщины миокарда левого желудочка, расчет миокардиальной массы левого желудочка. Для анализа морфологии миокарда были использованы изображения, полученные с использованием последовательности турбо-спин-эхо. Также анализировалось отсроченное контрастное усиление (LGE) с применением гадолиний-содержащего контрастного препарата (из расчета 0.1 мл/кг).

Двоим пациентам данной группы по данным кардиальной МРТ был установлен диагноз: гипертрофическая кардиомиопатия с обструкцией ВТЛЖ с последующим оперативным лечением в объеме септальной миоэктомии по Морроу, пластики митрального клапана по Alfieri. У троих пациентов определялась внутрижелудочковая обструкция, не требующая хирургической коррекции. У двух пациентов установлены критерии некомпактного миокарда на уровне апикальных отделов левого желудочка. У одного из пациентов выявлена обструкция правого желудочка.

МРТ сердца — мощный инструмент стратификации риска ГКМП у детей. Метод кардиальной МРТ является незаменимым дополнением к ТТЭ в диагностике гипертрофической кардиомиопатии у детей, учитывая его способность выявлять и детально оценивать зоны гипертрофии, обеспечивает более точные измерения толщины миокардиальной стенки ЛЖ, а также дифференцировать другие этиологии утолщения миокарда ЛЖ. При МРТ сердца есть возможность оценки LGE для выявления миокардиального фиброза.

Среднесрочные результаты и подходы к профилактике осложнений у детей после имплантации левожелудочкового обхода (HeartMate 3 (LVAS) (St. Jude Medical Inc.)

**Готье С.В., Попцов В.Н., Спирина Е.А., Рябцев Д.В.,
Колоскова Н.Н., Халилулин Т.А.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова» МЗ
РФ, Москва*

Имплантация систем левожелудочкового обхода (ЛЖО) является одним из эффективных методов хирургического лечения пациентов с терминальной ХСН, включая детей. Несмотря на высокую результативность ведение пациентов в ранние и отдалённые сроки после имплантации ЛЖО требует своевременного выявления и лечения осложнений как инфекционного, так и неинфекционного генеза.

Оценка среднесрочных результатов у детей после имплантации ЛЖО, и разработка подходов к профилактике осложнений.

В исследование включили 19 детей (8 девочек, 11 мальчиков) в возрасте $11,5 \pm 3,9$ (от 6 до 17 лет) на момент имплантации ЛЖО. Вес составил 20–91 ($45,7 \pm 24,4$) кг, индекс массы тела (ИМТ) — 11,8–26,4 ($18,2 \pm 5,0$) кг/м², площадь поверхности тела составила — 0,8–2,2 ($1,4 \pm 0,5$) м², ФИЛЖ — 7,2–34,2 ($20,7 \pm 6,8$) %. Основным заболеванием являлась ДКМП ($n=18$ (94,8%)) и ГКМП ($n=1$ (5,2%)). Выраженность ХСН у детей до имплантации ЛЖО соответствовала профилю I ($n=3$ (15,8%)), профилю II ($n=7$ (36,8%)) и профилю III ($n=9$ (47,4%)) INTERMACS (Interagency Registry for Mechanically Assisted Circulatory Support). Все пациенты (100%) были выписаны из стационара.

За период с 10.09.2021 по 22.02.2023 г. было имплантировано 19 устройств. 5 пациентов (26,3%) не были повторно госпитализированы после выписки из стационара и не имели осложнений, также эти пациенты не требовали замены частей устройства или аккумуляторов. Оставшиеся (73,7%) имели осложнения, требовавшие госпитализации в стационар. 2 пациентам выполнили трансплантацию сердца (ТС) на 362 сутки и 580 сутки после имплантации ЛЖО по причине инфекции

КСК и острой правожелудочковой недостаточности (ОПЖН), соответственно. 2 пациента погибли по причине развития ОПЖН.

Большинство пациентов после имплантации ЛЖО, имеют высокий уровень качества жизни без повторных госпитализаций, либо с однократными госпитализациями. Наиболее частым (47,4%) осложнением, снижающим качество жизни, была инфекция КСК. Инфекция КСК в большинстве случаев требует хирургического вмешательства. Для снижения частоты инфекций КСК необходимо развитие методов профилактики и обучение пациентов и их родителей уходу за КСК. Таким образом, имплантация ЛЖО у детей значительно улучшает качество жизни, но требует тщательного отбора и профессиональных навыков для достижения высоких результатов.

Периоперационный период при имплантации центрифужного левожелудочкового обхода пациентам детского возраста с терминальной сердечной недостаточностью

Попцов В.Н., Спирина Е.А., Халилулин Т.Ю.,
Рябцев Д.В., Колоскова Н.Н., Боронова В.В.

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

Имплантация левожелудочкового обхода (ЛЖО) с целью продолжительной механической поддержки кровообращения (МПК) является перспективным направлением эффективного лечения детей с резистентной к медикаментозной терапии сердечной недостаточностью (СН).

Целью исследования являлся анализ течения периоперационного периода при имплантации ЛЖО у детей.

В исследования включили 14 пациентов (8 мальчиков и 6 девочек), которым была выполнена имплантация ЛЖО в период с 10.09.2021 г. по 01.06.2022 г. Средний возраст составил от 6 до 17 ($11,5 \pm 3,8$) лет, рост — от 115 до 187 ($152 \pm 23,7$) см, вес — от 20 до 91 ($45,7 \pm 24,4$) кг, площадь поверхности тела от 0,8 до 2,1 ($1,3 \pm 0,4$) м², индекс массы тела (ИМТ) — от 12 до 26 ($18,2 \pm 5$) кг/м². Основной патологией являлись дилатационная кардиомиопатия ($n=12$ (85,8%)), гипертрофическая кардиомиопатия ($n=1$ (7,1%)), подострый миокардит ($n=1$ (7,1%)). Предимплантационная выраженность СН у 3 (21,4%) пациентов соответствовала 1, у 4 (28,6%) — 2, у 7 (50%) — 3 уровню по классификации INTERMACS. Во всех случаях выполнили имплантацию ЛЖО модели HeartMate III (НМIII). У 3 (21,4%) пациентов перед имплантацией ЛЖО применили краткосрочную МПК методом периферической вено-артериальной экстракорпоральной мембранной оксигенации (ВА ЭКМО), продолжительность которой перед имплантацией ЛЖО составила 3, 4 и 5 суток. Предимплантационные параметры центральной гемодинамики: среднее АД $65,8 \pm 9,4$ мм рт. ст., ЦВД $8,9 \pm 3,7$ мм рт. ст, среднее давление лёгочной артерии $27,8 \pm 14,3$ мм рт. ст., заклинивающее давление

лёгочной артерии $19,8 \pm 11,0$ мм рт. ст., сердечный индекс $2,0 \pm 0,7$ л/мин/м², транспульмональный градиент (ТПГ) $7,9 \pm 4,9$ мм рт. ст., лёгочное сосудистое сопротивление (ЛСС) $3,5 \pm 2,0$ ед. Вуда. В 6 (42,8%) наблюдениях ЛСС превысило 4 ед. Вуда, включая 2 пациентов с ЛСС > 6 ед. Вуда. Предимплантационные ЭХОКГ параметры: аорта $2,1 \pm 0,4$ см, левое предсердие $3,5 \pm 0,5$ см, правый желудочек (ПЖ) $2,7 \pm 0,7$ см, TAPSE $1,7 \pm 0,3$ см, конечно-диастолический объём левого желудочка (КДОЛЖ) $199,0 \pm 99,5$ мл, ФИЛЖ $20,2 \pm 10,3$ %, митральная регургитация $2,3 \pm 0,6$ степень, трикуспидальная регургитация $1,7 \pm 0,5$ степень. В 3-х наблюдениях КДОЛЖ составил менее 100 мл, в 1-м наблюдении трикуспидальная регургитация – 3 степени, в 8 (57,1%) — TAPSE < 1,7 см. Имплантацию ЛЖО производили из срединного стернотомического доступа в условиях ИК на сокращающемся или фибриллирующем сердце. В 100% наблюдений использовали транспищеводное ЭХОКГ исследование для оценки функции правого желудочка, локации места левой вентрикулотомии и регулирования производительности ОЛЖ с целью профилактики смещения вправо межжелудочковой перегородки и развития дисфункции ПЖ.

Продолжительность ИК составила 80 ± 15 мин, периоперационная кровопотеря — 764 ± 170 мл. Трансфузионная терапия включала: эритромаасса — 489 ± 64 мл, свежезамороженная плазма — 910 ± 79 мл, тромбомасса — 226 ± 50 мл. Максимальные дозировки симпатомиметических кардиотоников составили: адреналин ($n=6$ (42,9%)) — $33,0 \pm 19,0$ нг/кг/мин, допамин ($n=10$ (71,4%)) — $5,1 \pm 1,5$ мкг/кг/мин, добутамин ($n=10$ (71,4%)) — $5,7 \pm 2,9$ мкг/кг/мин. Продолжительность применения адреналина составила $4,2 \pm 2,8$ суток. У 5 (35,7%) применили инфузию инодилататора левосимендан. На начальном этапе функционирования ОЛЖ в 100% для уменьшения постнагрузки ПЖ использовали ингаляцию оксида азота (иNO) в дозировке 20 ppm, применение которого в послеоперационном периоде у 10 (71,4%) пациентов составило 1–8 ($2,4 \pm 1,7$) суток. Для уменьшения ЛСС у 4 (28,6%) пациентов применили силденафил в дозировке 12,5–50 мг × 2 раза в сутки. Продолжительность послеоперационной ИВЛ составила 4–32 ($11,9 \pm 2,4$) ч. У 2 (14,3%) применили постоянную вено-венозную гемфильтрацию в связи с развитием острого повреждения почек. Гемодинамические проявления

острой правожелудочковой дисфункции (ОПЖН), потребовавшие применения пролонгированной инотропной и вазоактивной терапии или краткосрочной МПК, возникли у 5 (35,7%) пациентов. У 2 (14,3%) из 14 пациентов в связи с выраженными гемодинамическими и эхокардиографическими проявлениями ОПЖН применили краткосрочный ОПЖ с центральной ($n=1$) и периферической ($n=1$) методикой канюляции, продолжительность которого составила 6 и 7 суток. В раннем постимплантационном периоде у 4 (28,6%) пациентов развился ателектаз/пневмония нижней доли левого лёгкого, что потребовало эскалации антимикробной химиотерапии и проведения санационной фибробронхоскопии. Продолжительность постимплантационного лечения в условиях ОРИТ составила $2-15$ ($6,7 \pm 4,1$) сутки. На момент выписки из стационара параметры имплантируемого ОЛЖ составили: обороты центрифужного насоса 4705 ± 453 в минуту, объёмной скорости кровотока $3,6 \pm 0,6$ л/мин. Эхокардиографические параметры на момент выписки из стационара: ПЖ $3,4 \pm 0,6$ см, TAPSE $11,8 \pm 2,3$ мм, конечно-диастолический размер ЛЖ $5,0 \pm 1,2$ см, ФИЛЖ $21,9 \pm 8,0$ %, митральная регургитация $1,7 \pm 0,5$ степени, трикуспидальная регургитация $2,0 \pm 0,6$ степени. Продолжительность госпитального периода после имплантации ЛЖО составила $31,9 \pm 12,5$ суток. На 01.06.2022 все пациенты живы.

Имплантируемая система левожелудочкового обхода является эффективным методом коррекции выраженной ХСН у пациентов детского возраста с высокими показателями ранней постимплантационной выживаемости.

Периоперационный период при трансплантации сердца детям от посмертного взрослого донора

**Попцов В.Н., Акопов Г.А., Спирина Е.А., Колоскова Н.Н.,
Рябцев Д.В., Епремян А.С., Скокова А.И.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов им. ак. В.И. Шумакова» МЗ РФ,
Москва*

Трансплантация сердца (ТС) остается единственным радикальным методом лечения пациентов педиатрического профиля, относящихся к разным возрастным категориям и страдающими различными необратимыми заболеваниями сердца, сопровождаемыми развитием терминальной сердечной недостаточности.

Целью исследования явилось изучение особенностей течения периоперационного периода при ТС пациентам педиатрического профиля от посмертного взрослого донора сердца.

В исследование были включены 38 (мальчики 18 (47,4%) и девочки 20 (52,6%)) пациентов, которым была выполнена ТС в возрасте до 18 лет (9–17 (13,4±2,4) лет) в период 2012–2021 гг. Антропометрические данные: вес 48,8 ± 15,6 кг, рост 158,6 ± 12,3 см, ИМТ — 19,2 ± 4,7 кг/м², площадь поверхности тела 1,44 ± 0,27 м². Группа крови пациентов: O(I) — 15 (39,5%), A(II) — 15 (39,5%), B(III) — 6 (15,8%), AB(IV) — 2 (5,2%). Основное заболевание: дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) — n=29 (76,3%), рестриктивная кардиомиопатия (РКМП) — n=9 (23,7%). Выраженность ХСН соответствовала 3 (n=26 (68,4%)) и 4 (n=12 (31,6)) (3,3 ± 0,5) Ф. К. по классификации NYHA. Предтрансплантационная лёгочная гипертензия диагностирована у 23 (60,5%) реципиентов. Транспульмональный градиент и лёгочное сосудистое сопротивление составили соответственно 3,0–27,0 (9,1 ± 5,4) мм рт. ст. и 1,0–17,9 (3,7 ± 3,2) ед. Вуда. Неотложность ТС в соответствии с алгоритмом UNOS 1A (n=14 (36,9%)), 1B (n=7 (18,4%)), 2 (n=17 (44,7%)). Предтрансплантационная механическая поддержка кровообращения методом периферической вено-артериальной экстракорпоральной мембранной оксигенации (ВАЭЖМО) потребовалась у 11 (28,8%) пациентов, продолжительность которой перед ТС составила 1 ч — 20 (6,3 ± 5,4) суток.

Во всех наблюдениях ТС выполнили от взрослых (18 лет и старше или 20–53 ($35,2 \pm 10,0$) лет)) доноров (27 мужчин (71%) и 11 женщин (29%)) с констатированной смертью головного мозга травматического ($n=16$ (42,1%)) и нетравматического ($n=22$ (57,9%)) генеза при соотношении “вес донора/вес реципиента сердца” $1,4 \pm 0,6$. Продолжительность ИК составила $106,9 \pm 45,1$ мин, время ишемии миокарда – $161,7 \pm 55,7$ мин. У 10 (26,3%) реципиентов послеоперационный период характеризовался развитием ранней дисфункции сердечного трансплантата по бивентрикулярному ($n=1$) и преимущественно правожелудочковому типу ($n=9$), что потребовало применения ВАЭМО, продолжительность которого составила от 4 до 34 суток (в среднем 8 суток). У 6 реципиентов ранняя дисфункция сердечного трансплантата регрессировала. Продолжительность послеоперационной ИВЛ составила в среднем 2,7 суток. 18,4% реципиентов нуждались в рестернотомии в связи с кровопотерей или необходимостью ревизией зон анастомозов. У 1 (2,6%) реципиента выполнили реконструкцию кава-кавального анастомоза с нижней поллой веной. У 9 реципиентов развилось острое повреждение почек, потребовавшее применения заместительной почечной терапии. 5 (13,2%) реципиентов умерли в госпитальном периоде. Ведущей причиной летального исхода явился синдром полиорганной недостаточности. Продолжительность лечения в условиях ОРИТ у выживших реципиентов составила 7 суток. Выживаемость реципиентов в госпитальном периоде составила 86,8%.

При подготовке и выполнении ТС у детей подросткового возраста от взрослых доноров необходимо учитывать значимую долю пациентов с рестриктивной кардиомиопатией, высокой предтрансплантационной лёгочной гипертензией, потребностей неотложной её выполнении (55,3%) и предтрансплантационной механической поддержке кровообращения (28,8%).

Результаты коррекции комбинации тетрады Фалло и общего открытого атриовентрикулярного канала у детей с синдромом Дауна: 15 летний опыт отдаленного наблюдения

Валитова А.А., Бирюкова С.Р., Аршинова М.А., Корноухов О.Ю., Корноухов Ю.Ю., Ильин В.Н.

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

Сочетание ТФ и ООАВК является сложной комбинацией, в отдаленном периоде наблюдения несущей в себе проблемы, характерные для обеих патологий. В подавляющем большинстве случаев данный порок сердца сочетается с синдромом Дауна.

Цель работы — изучение отдаленных результатов коррекции ТФ в сочетании с ООАВК, выполненной в кардиохирургическом отделении Филатовской Детской Больницы.

В период с 2008 по 2021 год радикально оперировано 17 пациентов. Медиана веса и возраста на момент операции составила 7,1 (4,8–10,3) кг и 1 (0,4–2,2) год соответственно. В 100% наблюдений ВПС сочетался с синдромом Дауна. Медиана период отдаленного наблюдения составила 8,5 лет с максимумом — 15 лет.

Операционной летальности не было. В отдаленном периоде наблюдения погибли 3 пациента (17,6%). В 1 наблюдении смерть наступила остро дома через 5 месяцев после операции, в 1 случае от острой ПЖ недостаточности через год после операции, у одного пациента – спустя 13 лет после операции от сепсиса и острой почечной недостаточности в отсутствии кардиологических проблем. 1 пациенту имплантирован ЭКС. Никому из оперированных не потребовалось повторных вмешательств в связи со стенозом/недостаточностью АВ клапанов, резидуальной обструкции путей оттока в ЛА, дисфункции ПЖ, связанной с недостаточностью клапана легочной артерии.

Радикальная коррекция сочетания ТФ и ООАВК у детей с синдромом Дауна в когорте пациентов Филатовской детской больницы не сопровождалась операционной летальностью и потребностью в повторной операции. Выживаемость на протяжении 15 лет послеоперационного наблюдения составила 82,4%.

Оценка нефропротективного эффекта оксида азота при донации в контур экстракорпоральной циркуляции во время хирургического лечения коарктации аорты у детей

Баянкина В.М., Киселев В.О., Егунов О.А., Кривощев Е.В., Каменщиков Н.О., Гахов П.В., Гинько В.Е., Дымбрылова О.Н.

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

Оценка безопасности и эффективности донации оксида азота (NO) как метода нефропротекции во время хирургической коррекции коарктации аорты у детей в условиях искусственного кровообращения (ИК) и антеградной селективной церебральной перфузии (АЦСП).

Проведено пилотное рандомизированное проспективное контролируемое исследование в период с 2020 по 2022 гг. в КХО № 2 ТНИМЦ НИИ кардиологии. В исследование были включены пациенты с изолированной коарктацией аорты, которым выполнялась хирургическая коррекция патологии в условиях ИК и АЦСП.

После рандомизации пациенты были разделены на две группы. Пациентам I группы в контур экстракорпоральной циркуляции на протяжении всего периода ИК и АЦСП проводили донацию NO в концентрации 20 ppm. Пациентам II группы донация NO не проводилась.

Первичными конечными точками исследования были данные мониторинга соматической тканевой оксигенации поясничной области (SrO_2), определяемые методом оптической инфракрасной спектроскопии и динамика уровня сывороточного креатинина (Scr) в первые 72 часа после операции.

Вторичными конечными точками были частота развития и стадия острого почечного повреждения (ОПП); динамика уровня сывороточного липокалина, ассоциированного с желатиназой нейтрофилов (sNGAL); диурез в первые 72 часа после операции; инотропный индекс (VIS); длительности ИВЛ, пребывания в палате интенсивной терапии (ПИТ) и госпитализации.

В I группу было включено 19 пациентов, в контрольную группу 18 пациентов. Все дети были сопоставимы по клинико-демографическим параметрам, длительности операции, ИК, АЦСП, ишемии миокарда и исходному уровню SrO_2 .

В интраоперационном периоде, в I группе значения SrO_2 значимо превышали показатели контрольной группы после начала ИК ($p=0,032$), на этапе АЦСП ($p=0,028$) и после остановки ИК ($p=0,019$). При этом не отмечалось значимого повышения MetHb более 1% от общей концентрации гемоглобина и повышения NO_2 более 1,2 ppm в линии доставки газов.

В послеоперационном периоде уровень SCr в контрольной группе был выше через 48 ($p=0,001$) и 72 часа ($p=0,0001$) после операции. Уровень диуреза в основной группе в первые 48 и 72 часа после операции так же был значимо выше, чем в контрольной группе, составляя $3,83 \pm 1,53$ и $3,78 \pm 0,99$, против $2,39 \pm 1,42$ и $2,47 \pm 1,35$ мл/кг/ч, ($p=0,010$) и ($p=0,003$). ОПП первой стадии по KDIGO встречалась в I группе у 3 (15%), во II группе у 8 (44%) пациентов ($p=0,16$). ОПП второй стадии по KDIGO встречалась у трех пациентов в каждой из групп.

Абсолютные значения sNGAL через 2, 16 и 48 часов после операции были выше в контрольной группе, однако статистически значимо не различались. Отсутствовали межгрупповых различий в значениях VIS в 1, 2 и 3 сутки после операции ($p=0,814$), ($p=0,738$), ($p=0,853$). Длительность ИВЛ ($p=0,1$), пребывания в ПИТ ($p=0,358$) и госпитализации ($p=0,47$) были сопоставимы. В исследовании отсутствовала госпитальная летальность.

Донация NO в количестве 20 ppm в контур ИК при хирургическом лечении коарктации аорты у детей в условиях АЦСП снижает частоту и тяжесть ОПП в раннем послеоперационном периоде.

Результаты сочетанной хирургической коррекции врожденных пороков сердца и радиочастотной абляции у взрослых пациентов

Минаев А.В., Сергуладзе С.Ю., Чиатурели М.Р., Данилов Т.Ю., Самсонов В.Б., Ковалев Д.В., Черненко М.И., Подзолков В.П.

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

В настоящее время количество взрослых пациентов, имеющих врожденный порок сердца (ВПС), превышает количество детей и рассматривается как отдельная группа (англ. «GUCH» или «ACHD»). Доказано, что данные пациенты имеют более высокий риск возникновения суправентрикулярных аритмий по сравнению с общей популяцией. Вместе с тем, наличие нарушений ритма может оказать существенное влияние на тактику лечения и результаты коррекции.

Представить и проанализировать непосредственные и средне-отдаленные результаты сочетанной хирургической коррекции ВПС и НРС, ретроспективная оценка возможных факторов риска развития аритмии после вмешательства.

Проведен анализ данных 40 пациентов с врожденными пороками сердца, подвергшихся оперативному вмешательству по поводу врожденного порока сердца (ВПС) с проведением открытой радиочастотной абляции. Количество мужчин составляло 28,2%, количество женщин — 71,8%. Средний возраст пациентов на момент операции составлял $57,0 \pm 11,7$ лет. Среди ВПС чаще всего встречался дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — 61,5%, ДМПП и частичный аномальный дренаж легочных вен — 18,0%, недостаточность трехстворчатого и клапана легочной артерии после коррекции тетрады Фалло — 7,7%, клапанная патология после коррекции частичного атриовентрикулярного канала — 5,1%, недостаточность трикуспидального клапана после коррекции дефекта межжелудочковой перегородки — 7,7%. При этом, у 38,5% пациентов регистрировалось трепетание предсердий (ТП), у 61,5% фибрилляция предсердий (ФП). Персистирующие формы встречались в 71,8% случаев. В предоперационном периоде принимали антиаритмическую терапию 84,6% пациентов, самым часто встречающимся лекарственным сред-

ством была группа высокоселективных бета-блокаторов (в 57,6%). Также применялись антиаритмики III класса амиодарон и соталол (30,3%) и иные (12,1%).

Госпитальная летальность отсутствовала. В раннем послеоперационном периоде фибрилляция или трепетание предсердий были зарегистрированы у 14 пациентов (35,0%, у 17,5% — ФП, у 17,5% — ТП). При анализе была установлена достоверная связь приема амиодарона в нагрузочной дозе сразу после операции с предотвращением развития НРС ($p < 0,0001$). У 7 пациентов синусовый ритм был восстановлен к моменту выписки. Возраст пациентов достоверно связан с риском НРС в раннем п/о периоде (59.1 ± 4.9 против 50.3 ± 12.5 лет, $p = 0,034$). Также в 1 случае потребовалась имплантация электрокардиостимулятора по поводу синдрома слабости синусового узла. Назначенная при выписке антиаритмическая терапия включала амиодарон (68,8% случаев), соталол (9,3%), бисопролол (6,3%), комбинация бисопролола и амиодарона (15,6%). Средний период послеоперационного наблюдения составил $18,0 \pm 11,6$ мес, за этот период общая свобода от рецидива фибрилляции или трепетания составила 75%, и 93,3% у пациентов, выписанных на синусовом ритме.

Сочетанная хирургическая коррекция ВПС и НРС является безопасной и эффективной процедурой. Оптимизация терапевтического ведения данной группы в раннем послеоперационном периоде позволит снизить риск развития НРС.

Варианты врожденных пороков сердца при синдроме Шерешевского-Тернера

¹Бордюгова Е.В., ¹Дубовая А.В., ²Конов В.Г., ²Черкасова И.С.

¹ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького» ²Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака, Донецк

Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ) — хромосомное заболевание, обусловленное полной или частичной моносомией X-хромосомы. Болезнь развивается в результате потери или структурных аномалий одной X-хромосомы, что приводит к нарушению функционирования генов, расположенных на ней. Подвержены только лица женского пола. Частота: 1 случай на 2000–2500 девочек, рожденных живыми.

Анализ частоты и типа врожденных пороков сердца (ВПС) у пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера в Донецком регионе.

Материалы и методы. За период 2003–2023 гг. в Медико-генетическом центре г. Донецк зарегистрировано 77 пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера. В отделении детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ им. Гусака за это время выявлено 6 случаев ВПС у девочек с синдромом Шерешевского-Тернера.

У 4 больных с кариотипом 45XO выявлены ВПС: 1 (1,3%) — декстрокардия; у 2 (2,6%) — коарктация аорты (КоАо); у 1 (1,3%) — КоАо и двухстворчатый аортальный клапан, расширение восходящей аорты. У девочки с кариотипом 46,X,i(X) – КоАо с гипоплазией дуги аорты, феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта. У ребенка с мозаичной формой, кариотип mos45X[23]/46Xi(X)(q10) [2] — двухстворчатый аортальный клапан, клапанный аортальный стеноз, недостаточность аортального клапана I ст., расширение восходящей аорты.

У всех детей ВПС установлен на первом месяце жизни. У пациенток с кариотипом 45XO, хорошо выраженными крыловидными складками на шее и лимфатическими отеками в дистальных отделах конечностей, СШТ диагностирован на первом году жизни. У остальных девочек, с менее выраженными изменениями в области шеи и незначительными лимфатическими отеками, СШТ был выявлен после 5 лет.

Частота встречаемости ВПС у детей с СШТ в Донецком регионе за период 2003–2023 гг. составляет 7,8%, из них КоАо выявлена у 4 (5,2%) пациентов; дэкстрокардия — 1 (1,3%) пациентов, двухстворчатый аортальный клапан в сочетании с аортальным стенозом и недостаточностью — 1 (1,3%) пациента. Признаки расширения восходящей аорты выявлены у 2 (2,6%) пациентов. У всех пациенток с синдромом Шерешевского-Тернера должен быть исключен ВПС и др. аномалии сердечно-сосудистой системы. У всех девочек с ВПС (КоАо, двухстворчатый аортальный клапан и др.) в сочетании с низом должен быть определен кариотип для исключения СШТ.

Случай лечения атрезии пищевода в сочетании с транспозицией магистральных артерий

**Костромин А.А., Петрушенко Д.Ю.,
Кочеткова Т.И., Калининцева Ю.Б.**

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ», Казань

Частота встречаемости детей с врожденными пороками сердца составляет в среднем 8–14 на 1000 новорожденных. Из них транспозиция магистральных артерий 5–7% из всего числа ВПС. Частота встречаемости атрезии пищевода составляет 1 на 3000–5000 новорожденных. Наиболее часто встречается тип С атрезии пищевода (нижний сегмент пищевода соединяется с трахеей, а верхний сегмент заканчивается слепо) — порядка 86% случаев из всех атрезий пищевода. Сочетание ВПС с атрезией пищевода 15–39% случаев. Однако атрезия пищевода в комбинации с транспозицией магистральных артерий относится к крайне редким порокам развития.

Атрезия пищевода с трахеопищеводным свищом или без него часто сочетается с заболеванием сердца как часть VACTERL-ассоциации (позвоночная, аноректальная, сердечная, трахеопищеводная, почечная и дефект конечностей).

В нашем случае у новорожденного была диагностирована пренатально во втором триместре декстракардия, Д-транспозиция магистральных артерий (Д-ТМА), субаортальный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). В перинатальном центре в первые сутки жизни выявлена атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом (тип С). Также проведенная ЭХО-КС подтвердила перинатальный диагноз. Ребенок переведен на ИВЛ в режиме ViPaP, начато титрование вазопростана. Выполнен экстренный перевод в отделение реанимации новорожденных ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ г. Казань. Определена тактика лечения данного пациента: вначале выполнить коррекцию атрезии пищевода, а затем коррекцию ТМА с ДМЖП. Первым этапом детскими хирургами выполнена торакоскопия справа. Резекция нижнего трахеопищеводного свища. Пластика пищевода. Проведена стабилизация пациента. Через 3 недели выполнена первичная радикальная коррекция ТМА с закрытием ДМЖП и ДМПП в условиях

искусственного кровообращения. Пролонгированная стернотомия в течении 3-х суток. Послеоперационный период протекал на фоне SIRS, ССН, ДН, ВЛГ, артериальной гипоксемии, гидроторакса справа, ателектаза верхней доли справа, тромба в правом предсердии, анемии. ИВЛ в течении 33-х суток. Общий срок нахождения в стационаре 55 суток.

Заключение: желательно, чтобы данная категория пациентов находилась на лечении в многопрофильной детской клинике с наличием отделения хирургии новорожденных, отделения реанимации новорожденных, а также кардиохирургическим отделением с кардиореанимацией, имеющих опыт лечения пациентов с подобными врожденными пороками. В таком случае возможен благоприятный результат выздоровления пациентов с данной сложной и редкой сочетанной врожденной патологией.

Роль имплантируемых устройств в диагностике синкопальных состояний у детей

Засим Е.В., Ермолина О.Н., Кадочкин В.О.

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

Обморочные (синкопальные) состояния – это временная потеря сознания, связанная с общей транзиторной гипоперфузией головного мозга. Они могут вызываться рядом заболеваний, в том числе сердечными проблемами, часто ассоциированными с внезапной сердечной смертью (ВСС). Поэтому очень важно своевременно провести комплексную диагностику, обнаружить причину обморочных состояний и провести лечение, позволяющее предотвратить ВСС.

Двенадцати пациентам с синкопальными состояниями, в возрасте от 4 до 17 лет, после проведения клинко-инструментального обследования, включавшего общеклинический и биохимический анализ крови, ЭКГ в 12 отведениях (ЭКГ-12), суточное мониторирование ЭКГ (СМ ЭКГ), трансторакальную эхокардиографию (ТТЭ), электроэнцефалографию (ЭЭГ), консультированных неврологом с неподтверждением или исключением неврологической причины синкопе, имплантированы петлевые регистраторы Reveal LINQ™ (Medtronic). Большинству пациентов (8) были выданы мониторы удаленного наблюдения CareLink Network (Medtronic).

В результате наблюдения за пациентами в течение 8–36 месяцев у 3 пациентов во время синкопального состояния были выявлены жизнеугрожаемые нарушения ритма сердца. У девочки Г., 14 лет — преходящая, далекозашедшая АВ-блокада 2–3 степени (имплантирован ЭКС). Пациент П., 17 лет, в анамнезе РЧА по поводу АВУРТ, через 5 лет после оперативного лечения НРС появились редкие пре-синкопальные состояния. Через 10 мес после имплантации петлевого регистратора были выявлены эпизоды мономорфной и полиморфной ЖТ (направлен на РЧА мономорфной ЖТ). Пациентка Я., 15 лет, с приступами фокусной предсердной тахикардии без нарушения гемодинамики (получала медикаментозное лечение, проведено РЧА с неполным эффектом). Во время синкопального состояния на фоне эмоционального стресса, зарегистрирован эпизод полиморф-

ной желудочковой тахикардии (ЖТ), перешедший в фибрилляцию желудочков (ФЖ) и остановку сердца. По результатам переданной системой удаленного мониторинга ЭКГ, пациентка была вызвана в центр, где ей был имплантирован ИКД. Удвух пациентов кардиогенная причина синкопе исключена. Остальные пациенты наблюдаются до настоящего времени.

Имплантация петлевых регистраторов позволяет установить диагноз пациентам с трудно регистрируемыми синкопальными состояниями аритмогенной природы и предотвратить внезапную сердечную смерть у этих пациентов.

Применение экстракорпоральной мембранной оксигенации у детей: опыт одного центра

**Богушевич Д.Н., Мигун А.С., Назарова В.Ю.,
Цилько А.А., Дроздовский К.В.**

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

Экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО) в настоящее время является рутинным методом интенсивной терапии в условиях крупных и высокоспециализированных стационарных медицинских учреждений. В нашем центре ЭКМО применяется для поддержания гемодинамики у кардиохирургических пациентов (невозможность ухода от искусственного кровообращения и декомпенсация в пред- и послеоперационном периоде), для оказания помощи детям с иной острой кардиогенной и респираторной патологией, а также в качестве реанимационного пособия при остановке кровообращения в стационаре. Метод является агрессивным и высокозатратным как в материальном аспекте, так и с точки зрения эмоционально-психологической нагрузки на персонал и требует тщательного отбора пациентов-кандидатов для ЭКМО.

С 2017 года проведено 125 процедур ЭКМО, из них 101 по гемодинамическим показаниям, 24 по респираторным. В качестве реанимационного пособия ЭКМО применялось в 37 случаях. Выживаемость до выписки в группе пациентов, подключенных по гемодинамическим показаниям, составила 31%, в группе респираторных показаний 50% (67% в группе вено-венозного ЭКМО). Из пациентов, подключенных на фоне реанимационных мероприятий, выжило 32%. В части случаев летальность была обусловлена некорректным подбором пациентов для проведения процедуры. За последние годы отмечается умеренное снижение летальности, общая выживаемость в группе респираторного и вено-венозного ЭКМО соответствует общемировой статистике.

Осложнения различного рода наблюдались в большинстве случаев, из них наиболее серьёзные — кровотечения, нарушения мозгового кровообращения, некрозы дистальных отделов конечностей, закончившиеся ампутацией на различном уровне.

Выполнено 9 выездов для подключения нетранспортабельных пациентов в других стационарах республики, 13 транспортировок пациентов на ЭКМО. Значимых инцидентов при транспортировках не было.

Успешные результаты применения ЭКМО возможны при условии следования международным рекомендациям с разработкой внутренних протоколов на их основе, стажировок медперсонала в ведущих ЭКМО–центрах, корректного подбора пациентов.

Хроническая сердечная недостаточность. Возможности ресинхронизирующей терапии у детей

Ганюкова Н.В., Постол А.С., Дидык В.П.

*ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» МЗ РФ,
Калининград*

Являющаяся следствием различных заболеваний сердца, в т. ч. и прооперированных ВПС, хроническая сердечная недостаточность, увеличивает общий риск смерти, риск ВСС. Причиной тому является нарушение нормальной упорядоченной последовательности распространения электрического импульса по различным отделам сердца (сокращения ЛЖ или его части сильно запаздывают по отношению к ПЖ или части ЛЖ), и, как следствие снижается эффективность синхронного сокращения — возникает диссинхрония.

Благодаря внедрению в клиническую практику особой методики сердечной ресинхронизирующей терапии (СРТ) стало возможным лечение таких пациентов. Стимуляция как правого, так и левого желудочков — бивентрикулярно, синхронизированно с предсердным ритмом, в итоге чего происходит нормализация последовательности возбуждения различных отделов сердца. Следствием этого является повышение производительности сердца, улучшение структуры диастолы, снижение митральной регургитации, уменьшение давления в ЛП, повышение ударного объема ПЖ, пульсового и МОК, уменьшается КСО и КДО ЛЖ, повышается фракция выброса ЛЖ, в результате чего возможно достичь обратимости ремоделирования сердца, снижается выраженность симптомов ХСН и количество госпитализаций в стационар, улучшается качество жизни пациентов, тем самым снижается риск смерти.

Оценка возможностей ресинхронизирующей терапии у пациента с низкой фракцией выброса после радикальной коррекции ВПС с применением ЭКМО.

Ретроспективно оценен клинический случай: пациент Б., 2015 года рождения с ВПС — ДОС от ПЖ с некоммитированным ДМЖП. Суживание ЛА (г. Москва); РК ДОС с пластикой ствола, созданием ДКПА, а также необходимостью подключения ЭКМО, вследствие низкой СФ обоих желудочков (г. Калининград). Успешное отключе-

ние от ЭКМО на 5 сутки. Однако, не удалось избежать п/о АВ-блокады 3 ст., зависимость от ВЭКС. Имплантация однокамерного ЭКС проведена (08.04.2016) эпикардиально, к ПЖ. По стабилизации состояния был выписан домой (на 35 сутки после имплантации). По ЭХОКС: КДР лж 27 мм, ФВ 50% за счет дискинеза МЖП. КДР ПЖ 22 мм. ЛП 23 × 30 мм. ПП 21 × 30 мм. MR II ст. TR II ст. Р в ПЖ 45 мм рт ст. Однако, в динамике, отмечается усиление одышки, выраженной потливости. ЭХОКС: MR до III ст. КДР ЛЖ 30 мм, КДО 35 мл, ЛП 27 × 42 мм, ФВ ЛЖ 48–50%, с дискинетичной МЖП. 14.07.2016 в ФЦ ВМТ проводится митральная пластика (ушивание клфта). В п/о периоде низкая ФВ ЛЖ (33%), диссинхрония МЖП, дилатация левых камер (КДР ЛЖ 31 мм, ЛП 27 × 40 мм, MR при этом 0–I ст, TR I ст. С целью проведения сердечной ресинхронизирующей терапии по жизненным показаниям имплантируется Consulta CRTP (18.07.2016, ФЦ ВМТ), в ложе от предыдущего ЭКС.

Улучшилась кинетика миокарда ЛЖ и МЖП, ФВ ЛЖ с 33→50%, сократились левые отделы (ЛП 26 × 36 мм, КДР лж 30 мм). Спустя 1 месяц с ФВ ЛЖ 58–59% выписан домой. Далее, регулярный удаленный мониторинг с кабинетом программиции устройств в ФЦ ВМТ. По истечении 5 лет, отмечается истощение ранее имплантированной батареи CRTP, ФВ стабильно 58%, MR 0–I ст. Замена батареи проведена в ФЦ ВМТ (06.05.2021), электроды не менялись. Предсердный электрод: чувствительность 0,45 мВ, амплитуда 1,25 В, базовая ЧСС 75 в мин. Правожелудочковый электрод: чувствительность 2,8 мВ, амплитуда 3,5 В. Лвожелудочковый электрод амплитуда 1,75 В, Switch mode вкл, Upper Track 160, ЧАП выкл. ЭХОКС: КДР ЛЖ 36 мм, ФВ ЛЖ 59–60%. Правильная кинетика стенок. MR 0–I ст. TR I–II. Функционирующий анастомоз Гленна.

Определенные для данного пациента показания к проведению сердечной ресинхронизирующей терапии (стандарт терапевтической стратегии для больных с рефрактерной СН) с помощью Consulta CRTP, значимо повысили ФВ ЛЖ, устранив диссинхронию МЖП. Минимизированы признаки ХСН, улучшилось качество жизни ребенка, при стабильной ФВ ЛЖ.

Среднесрочные результаты транскатетерного репротезирования клапанов правых отделов сердца отечественным протезом МедЛаб-КТ

Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Рзаева К.А., Шарифулин Р.М., Архипов А. Н., Тихонова И.И., Манукян С.Н., Малахова О.Ю., Чернявский А.М.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Оценка клинических и гемодинамических результатов транскатетерной замены трикуспидального и легочного клапана протезом “МедЛаб-КТ”.

“МедЛаб-КТ” — первая российская модель протеза клапана сердца, имплантируемая транскатетерно. Он представляет собой баллон — расширяемый стент, створки которого выполнены из пластин политетрафторэтилена толщиной 0,1 мм. Использование синтетического материала для изготовления запирающего механизма транскатетерного протеза клапана сердца в данном случае является приоритетным и беспрецедентным в мире. Причиной такого выбора послужила гипотеза об отсутствии биодеградации политетрафторэтилена в условиях организма. В исследование включено 13 пациентов (9 пациентов с аномалией Эбштейна и 4 пациента с дисфункцией пути оттока из правого желудочка), перенесших имплантацию протеза “МедЛаб-КТ”.

Средний срок наблюдения составил 9,6 мес, максимальный — 3 года. Возраст пациентов варьировал от 11 до 67 лет. В 5 случаях имплантация осуществлялась гибридным способом, в остальных эндоваскулярным. Летальных случаев не было. Эффективность процедуры составила 100%. Средняя продолжительность госпитализации составила 11 ± 4 дня.

Транскатетерное репротезирование трикуспидального и легочного клапанов политетрафторэтиленовым протезом «МедЛаб-КТ» является отличной альтернативой повторному хирургическому вмешательству и является эффективной и безопасной процедурой.

Десятилетний опыт стентирования легочных артерий у пациентов с врожденными пороками сердца

**Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Манукян С.Н.,
Рзаева К.А., Архипов А.Н., Суздолова О.А.,
Малахова О.Ю., Чернявский А.М.**

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» МЗ РФ, Новосибирск

Представить 10-летний опыт стентирования легочных артерий и оценить долгосрочные результаты лечения пациентов и факторы риска повторных вмешательств.

Стентирование легочных артерий является альтернативой открытой хирургической пластике в лечении стенозов ветвей легочной артерии.

Мы провели ретроспективный обзор стентирования легочных артерий, выполненных в нашем центре с 2013 по 2023 гг. Были собраны характеристики пациентов и стентов, а также данные об исходах. Факторы риска, связанные с повторным вмешательством, были определены с помощью одномерного регрессионного анализа Кокса.

163 стента в легочные артерии было установлено у 138 пациентов. Частота процедурных осложнений составила 4,8%. В течение среднего периода наблюдения 6 лет 73 пациентам (52,9%) было выполнено повторное вмешательство на стентированной легочной артерии со средним временем до первого повторного вмешательства 2,6 года. Первое повторное вмешательство было хирургическим в 30% и транскатетерным в 70%. Факторы риска для повторного вмешательства включали возраст < 18 месяцев и площадь поверхности тела < 0,47 м² на момент имплантации стента, а также наличие множественных аорто-легочных коллатералей у пациентов с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии.

Стентирование легочных артерий является безопасной и эффективной альтернативой открытому хирургическому вмешательству. Появление баллондоуваемых стентов дает возможность увеличивать диаметр стента соответственно антропометрическим характеристикам пациентов.

Случай хирургической коррекции аномального отхождения правой коронарной артерии от ствола лёгочной артерии

**Гаврилов Р.Ю., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А.,
Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю., Митрюков П.В.,
Прохоров А.В., Козлов Г.В., Крехова Е.А.**

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

Аномалия отхождения правой коронарной артерии от лёгочного ствола является редкой коронарной патологией, встречающейся примерно в 0.002% случаев. Порок впервые описан J. Brooks в 1886 году, как случайная находка при аутопсии. Вероятно, редкие случаи диагностики связаны с бессимптомным течением заболевания. Описывается случай диагностики и хирургического лечения пациентки 8 лет. Девочка с рождения наблюдалась у кардиолога с дефектом межжелудочковой перегородки, затем — коронарно-правожелудочковыми и коронарно-лёгочной фистулами. В результате диагностического поиска выявлено аномальное отхождение правой коронарной артерии от лёгочного ствола и выполнена успешная траслокация её устья в аорту. Через 9 дней девочка была выписана домой. Данная патология может быть ассоциирована с риском внезапной сердечной смерти и должна быть хирургически корректирована даже у асимптомных пациентов.

Первый опыт расширенной миозэктомии у детей при лечении ГКМП

**Гаврилов Р.Ю., Начинкин В.В., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А.,
Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю., Прохоров А.В.,
Сон Г.Д., Зинченко Е.С., Крехова Е.А.**

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

У пациентов с гипертрофической кардиомиопатией выраженная гипертрофия миокарда является основным фактором риска внезапной сердечной смерти. Миозэктомия по Mогgow на данный момент считается золотым стандартом в лечении пациентов с ГКМП, однако, данная методика иссечения МЖП не всегда позволяет полностью устранить обструкцию выходящего отдела левого желудочка и SAM-синдром. Представляем наш начальный опыт проведения расширенной миозэктомии при сроке наблюдения до 48 месяцев.

Повторные операции при ГКМП

Гаврилов Р.Ю., Начинкин В.В.

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

Фиксированная обструкция путей оттока из левого желудочка отмечается у 70% пациентов с ГКМП. Обструкция обусловлена гипертрофией перегородки и может сочетаться с систолическим передним движением митрального клапана (SAM-синдром) или аномалией папиллярных мышц. Пациенты, не реагирующие на консервативное лечение и с благоприятной анатомией, являются хорошими кандидатами на миэктомию, которая может предсказуемо уменьшить обструкцию и вторичную регургитацию митрального клапана. Часть пациентов после миэктомии может иметь остаточную или рецидивирующую обструкцию с сохранением симптомов. Сообщение носит характер обзора с упоминанием собственных результатов и описанием клинического случая с необходимостью повторного оперативного вмешательства через 16 лет после первичной миэктомии.

Клинические заметки: дивертикулы и врождённые аневризмы левого желудочка (два случая из практики)

**Гаврилов Р.Ю., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А.,
Рамжаева А.С., Полякова Т.Ю., Митрюков П.В.,
Козлов Г.В., Зинченко Е.А., Крехова Е.А.**

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

Дивертикулы и врождённые аневризмы левого желудочка являются редкой патологией, встречающейся примерно в 0.02–0.04 % от всех врождённых пороков сердца. Течение заболевания в большинстве случаев бессимптомное и является диагностической находкой. По-прежнему, остаются спорными вопросы показаний к оперативному лечению и определению сроков коррекции порока. Описывается два клинических случая диагностики и хирургического лечения врождённой аневризмы левого желудочка у мальчика, 16 лет, и дивертикула левого желудочка у девочки, 1 год 11 месяцев. На обсуждение — тактика ведения пациентов в каждом случае.

Роль инструментальных методов исследования в определении хирургической тактики при КТМС

Гаврилов Р.Ю., Козлов Г.В., Зинченко Е.А., Крехова Е.А.

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

Корригированная транспозиция магистральных сосудов относится к редким врожденным порокам сердца, составляет примерно 0,4–1,2% всех врожденных заболеваний сердца и характеризуется предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью с сохранением физиологического направления кровотока. Состояние пациента в основном зависит от степени стеноза ЛА, недостаточности системного АВ-клапана, наличия и величины септальных дефектов. Показания и сроки оперативного вмешательства определяются на основании комплексного подхода в диагностике с привлечением широкого спектра методов обследования, что позволяет полноценно оценить анатомию сердца, магистральных сосудов и внутренних органов.

Повторные операции при КТМС

**Гаврилов Р.Ю., Начинкин В.В., Козлов Г.В.,
Зинченко Е.А., Крехова Е.А.**

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

Совершенствование методов хирургического лечения привело к улучшению непосредственных и отдалённых результатов. Тем не менее, учитывая широкий спектр выполняемых операций при КТМС, необходимость повторных вмешательств остаётся высокой. Хирургическое лечение включает паллиативные вмешательства, устранение септальных дефектов, устранение стеноза ЛА, пластику/протезирование ТК, операцию Rastelli, «двойного переключения». В связи с этим целесообразность выбора той или иной тактики очень важна. Сообщение носит характер обзора с упоминанием собственных результатов. Под наблюдением в ГБУЗ «ВОККЦ» находятся 15 пациентов с КТМС, перенесших различные виды оперативных вмешательств, в том числе — повторно.

Случай многоэтапной коррекции перерыва дуги аорты в сочетании с обструкцией выводного тракта левого желудочка

**Гаврилов Р.Ю., Кочиев И.Г., Кирильчук С.А., Рамжаева А.С.,
Полякова Т.Ю., Митрюков П.В., Прохоров А.В.,
Сон Г.Д., Курбанов Д.А., Козлов Г.В.**

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

Перерыв дуги аорты является редкой врожденной патологией, встречающейся в 2 случаях на 100 000 населения и сопровождающейся высокой летальностью в течение первого года жизни. Хирургическое лечение остаётся одним из сложных и актуальных вопросов обусловленных риском возможных осложнений и высокой вероятностью повторных вмешательств. Вариабельность клинических проблем на этапах наблюдения, лечения и трудности их решения позволяют нам поделиться собственным наблюдением. Описывается случай лечения пациентки 16 лет, перенёсшей 6 оперативных вмешательств.

Особенности выполнения реконструктивных вмешательств на дуге аорты у пациентов первого года жизни

**Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А.,
Щеглова К.Т., Малярова Е.А., Кокашкин М.В.**

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

Проведение сравнительной оценки результатов реконструктивных операций на дуге аорты в ближайшем послеоперационном периоде у пациентов первого года жизни.

С октября 2008 по апрель 2023 г. в ФГБУ ФЦССХ Минздрава России (г. Пенза) было выполнено 132 реконструктивных вмешательства на дуге аорты. Из них 76 пациентов (1 группа) были прооперированы в условиях нормотермии и 56 пациентов (2 группа) при гипотермии, в среднем $28,6 \pm 3,4^\circ\text{C}$. В 28 (21 %) случаях выполнялась реконструкция дуги аорты с пластикой заплатой по типу Norwood procedure, в 104 (79%) случаях накладывался широкий анастомоз под дугу аорты. По большинству дооперационных параметров группы были схожими (возраст, вес, потребность в вазопростане и др.). Сложность вмешательств по базовой шкале Aristotle в 1 и 2 группах составила в среднем $10,2 \pm 0,32$ и $10,7 \pm 1,5$ ($p=0,44$) и по совокупной шкале 13,4 и 14,3 ($p=0,69$) соответственно. Произведен анализ комплекса параметров (особенности проведения перфузии, темп диуреза во время и после операции, потребность в инотропной поддержке, длительность ИВЛ, мониторинг показателей газового, кислотно-щелочного состава крови, лактата и др.) с оценкой ближайших результатов хирургического лечения.

Длительность операции, время искусственного кровообращения (ИК), время реперфузии в 1 группе были существенно короче (соответственно $202,4 \pm 39,2$ против $283,4 \pm 59,6$, $p=0,007$; ИК $104,3 \pm 14,8$ против $132,8 \pm 33,0$, $p=0,01$; время реперфузии $25,1 \pm 9,6$ против $54,3 \pm 24,1$, $p=0,003$). Время пережатия аорты и продолжительность селективной церебральной перфузии (СЦП) достоверно не отличались ($51,7 \pm 11,2$ против $59,3 \pm 17,5$, $p=0,38$; время СЦП $20,1 \pm 3,3$ против $22,5 \pm 4,1$, $p=0,23$). Баланс за время перфузии по группам не отличался (1 группа

в среднем $201,3 \pm 104,6$ мл; 2 группа — $192,6 \pm 103,3$; $p=0,93$). При этом объем мочеотделения за время ИК во 2 группе был достоверно больше ($p=0,03$). Не выявлено и аналогичных различий в инотропной поддержке, длительности ИВЛ, сроках пребывания в ОРИТ и длительности госпитализации. Общая частота развития осложнений в целом не отличалась ($p=0,32$). Ранняя послеоперационная летальность в 1 группе составила 1 (0,75%) случая, во 2 группе составила 2 случая (1,5%) ($p=0,17$).

Нормотермическая перфузия при выполнении реконструктивных операций на дуге аорты позволяет существенно сократить продолжительность ИК, реперфузии, общее время операции. Однако достоверных различий в послеоперационном периоде в сравнении с пациентами, оперированными в условиях гипотермии в нашем исследовании не получено.

Результаты коррекции врожденного стеноза двустворчатого аортального клапана в отдаленном периоде у пациентов первого года жизни

**Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А.,
Щеглова К.Т., Малярова Е.А., Кокашкин М.В.**

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

Анализ результатов коррекции врожденного стеноза двустворчатого аортального клапана (АК) у пациентов первого года жизни.

В период с 2008 по 2022 гг. в ФЦССХ Минздрава России (г. Пенза) осуществлялась коррекция врожденного стеноза двустворчатого аортального клапана 110 пациентам первого года жизни. Медиана возраста на момент операции составила 32 дня (варьируя от 1 до 327), представителей мужского пола 83 (75,4%). Медиана массы тела составила 5,1 кг (от 2,5 до 10,2 кг), при площади поверхности тела 0,25 м² (от 0,14 до 0,41 м²), медиана ИМТ составила 13,33 (8,84–18,12). Сопутствующая кардиальная патология присутствовала у 34 (30,9%) больных. Показатели пикового градиента на аортальном клапане составили 84,2±21,2 mm Hg. (сред.). По классификации по Hans Sievers and Claudia Schmidtke, 2007 выявлено следующее распределение: 0 тип $n=22$ (20%), 1 тип $n=81$ (73,6%), 2 тип $n=9$ (8,18%).

В сроки наблюдения до 15 лет было изучено 102 (92,7%) случая. Ранняя и отдаленная летальность отсутствовала. Повторные операции были выполнены у 9 (8,2%) пациентов. Актуарная свобода от реопераций в изученные сроки наблюдения для пациентов с 0 типом составила 98±1%, для пациентов 1 типа 95±2%, для 2 типа 42±12%. Было выявлено статистически достоверное влияние на вероятность рестеноза аортального клапана в отдаленном периоде: 2 тип (ОШ 18,8; ДИ 1,4–45,2; $p=0,004$).

Реконструктивные вмешательства по поводу врожденного стеноза двустворчатого аортального клапана следует рассматривать во всех случаях в качестве первичной операции. Морфологические особенности клапана влияют на отдаленные результаты коррекции. Свобода от повторных вмешательств была выше у пациентов с 0



и 1 типами и составила 98% и 95% соответственно в изученные сроки наблюдения, в то время как у пациентов со 2 типом данный показатель составил 42%.

Использование легочных гомографтов в лечении патологии аортального клапана у подростков и молодых людей

¹Мовсесян Р.Р., ²Шорохов С.Е., ²Авраменко А.А.,
²Свечков Н.А., ¹Анцыгин Н.В., ¹Чижиков Г.М.,
¹Болсуновский В.А.

¹ГБУЗ «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

Оценить ранние и отдаленные результаты после операции Росса и протезирования аортального клапана легочным гомографтом.

Изучены материалы двух кардиохирургических центров в г. Санкт-Петербурге и г. Самаре. Период наблюдения с 2003 по 2023 гг. Проанализировано 48 пациентов в возрасте от 10 лет до 28 лет, которым была выполнена операция Росса и 16 пациентов, которым был протезирован аортальный клапан легочным модифицированным гомографтом.

Среднее время наблюдения после операции Росса составило $12,8 \pm 6,4$ года. Среднее время наблюдение после протезирования аортального клапана легочным модифицированным гомографтом составила $3,6 \pm 1,8$ лет. У 37 (77%) пациентов после операции Росса выявленная дилатация восходящей аорты. У большинства пациентов дилатация появилась уже через 6 месяцев после операции. Повторные операции по замене легочного гомографта потребовались у 12 (25%) пациентов, оперированных в возрасте до 14 лет. Реконструкция легочного аутографта потребовалась у 4 (8%) пациентов. В группе пациентов с имплантированным легочным гомографтом в аортальную позицию повторная операция потребовалась у 2 пациентов. У одного после бактериального эндокардита, возникшего через 2 года после операции. Дилатации восходящей аорты в этой группе пациентов не выявлено.

Операции Росса и протезирования аортального клапана с использованием легочного томографа являются операциями выбора.

Большое значение имеет стандартизация техники выполнения данных операций. Необходимо создать регистр пациентов с операцией Росса и протезирования аортального клапана легочным гомографтом для получения статистически объективных результатов наблюдения.

Опыт имплантации искусственных желудочков сердца у детей с критической сердечной недостаточностью

Голухова Е.З., Шаталов К.В., Махалин М.В.

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

Критическая сердечная недостаточность у детей может быть обусловлена различными заболеваниями. Это может быть дилатационная кардиомиопатия врожденного или приобретенного генеза, аритмогенная дисплазия правого желудочка, критическая сердечная недостаточность, развившаяся после коррекции сложных врожденных пороков сердца.

Цель исследования — представить результаты имплантации ИЖС у детей с критической сердечной недостаточностью.

С 2007 по 2022 гг. в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» было имплантировано 9 ИЖС детям в возрасте от 7 до 17 лет. 3 пациента с дилатационной кардиомиопатией, 1 — с болезнью Уля, 1 — с послеродовой кардиомиопатией и 4 ребенка, ранее перенесшие коррекцию сложных врожденных пороков сердца. Все дети относились к III или IV уровню INTERMACS. ФВ ЛЖ или ПЖ составляла от 10 до 32 %. Все пациенты находились на инотропной поддержке в дооперационном периоде.

В 6 случаях был имплантирован LVAD, 1 пациенту — RVAD, 1 пациенту — BiVAD и в одном случае LVAD у пациента с ЕЖС (анатомически правым).

Среднее время наблюдения составило 1 год 5 месяцев (от 4 месяцев до 2 лет). Летальность в раннем и отдаленном периоде после операции отсутствовала. В раннем п/о периоде отмечалось достоверно значимое снижение мозгового натрийуретического пептида (BNP) и повышалась толерантность к физической нагрузке. Четырем пациентам (44,4%) выполнена трансплантация сердца (среднее время ожидания донорского сердца составило 7,5 месяцев).

Имплантация ИЖС возможна пациентам с массой тела от 20 кг и BSA от 0.88 м². Дети полностью социально адаптируются. Для предотвращения развития нежелательных событий в раннем и от-



даленном периоде после имплантации ИЖС необходимо тщательно подходить к диагностике и лечению пациентов в предоперационном периоде.

Опыт транскатетерного протезирования аортального клапана у ребенка 13 лет

**Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Васичкина Е.С.,
Зубарев Д.Д., Горбатов А.В., Вершинина Т.Л.**

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

В настоящее время транскатетерное протезирование аортального клапана (TAVI) является распространенной методикой при выраженном стенозе аортального клапана у взрослых пациентов высокого и крайне высокого риска. Опыт применения данной методики у детей крайне ограничен и представлен единичными сообщениями.

Цель работы — описать клинический случай успешного проведения TAVI по поводу комбинированного порока аортального клапана у пациента 13 лет с орфанной патологией. Синдром Синглтона-Мертена является интерферонопатией 1 типа, характеризующийся поражением аорты и клапанного аппарата сердца с выраженным прогрессирующим кальцинозом. Тяжесть состояния на момент госпитализации была обусловлена декомпенсацией приобретенного порока сердца с развитием бивентрикулярной сердечной недостаточности. По данным ЭХОКГ: дилатация левого желудочка КДР 56 мм, ИКДО 150 мл/м² с выраженным снижением сократительной способности левого желудочка (ФВ 18% (Teich) 19% (Simpson). Диффузный кальциноз стенок аорты, аортального, митрального клапанов. Критический Ао стеноз с отсутствием движения створок, недостаточность АК 2–3 ст., митральный стеноз с градиентом 13/6 мм рт. ст. Снижение сократительной способности правого желудочка. РСДПЖ 55 мм рт. ст. МРТ сердца: КДО ЛЖ 287 мл (239 мл/м²) ФВ ЛЖ 16% КДО ПЖ 117 (97 мл/м²) ФВ 21%. С учетом тяжести состояния и фонового заболевания было принято решение о проведении процедуры TAVI. Подготовка выполнена по стандартной методике. Предилатация БК «Valver» 18×40 мм. Имплантирован протез «ACURATE neo2» размер S в аортальную позицию. Постдилатация БК «Valver» 18×40 мм. На контрольной аортографии аортальная регургитация 1 степени, коронарный кровоток удовлетворительный. Состояние после оперативного лечения со значимой положительной динамикой, увеличение

ФВ ЛЖ до 34% в первые сутки после вмешательства. На 7-е сутки после оперативного лечения ФВ ЛЖ 47% (Teich) 48% (Simpson). Улучшение сократимости правого желудочка. Градиент давления на биологическом протезе 12/6 мм рт. ст., аортальная регургитация минимальная. Выписан домой на комбинированной терапии ХСН и двойной антиагрегантной терапии. Рекомендован старт таргетной терапии ингибитором JAK киназы (тофацитиниб). В динамике после оперативного вмешательства увеличилась толерантность к физической нагрузке. На фоне приема тофацитиниба отмечается отсутствие артралгий, увеличение объема движения в суставах пальцев рук. Госпитализирован для контрольного обследования через 4 мес. после оперативного лечения. В динамике отмечается нормализация размеров левого желудочка КДР 41,6 мм (Z-score -0,84), фракции выброса левого 60% (Teich) 50% (Simpson) и правого желудочков. На биологическом протезе V макс 1,47 м/с, градиент давления ЛЖ/Ао 9/4 мм рт. ст., степень митрального стеноза не увеличилась. Результат оперативного лечения удовлетворительный.

Сравнение эхокардиографических параметров с магнитно-резонансной томографией сердца при оценке функции правого желудочка

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Вершинина Т.Л.,
Фетисова С.Л., Аверкин И.И., Рыжков А.В.

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

Увеличение и дисфункция правого желудочка является одним из критериев для определения показаний к оперативному лечению до развития необратимых изменений правого желудочка и правожелудочковой недостаточности у пациентов после реконструкции путей оттока из ПЖ и недостаточностью клапана легочной артерии. Хотя МРТ исследование является наиболее точной методикой исследования правого желудочка, оно является ограниченным ресурсом. По данным разных авторов эхокардиографическое измерение хорошо коррелирует с данными МРТ. Наиболее специфичными являются: индексированная конечно-диастолическая площадь ПЖ (RVEDA_i) (M. Alghamdi, 2012, M. Avesani, 2020), пиковая систолическая скорость (S') кольца трехстворчатого клапана при проведении тканевого доплеровского исследования (M. Pavlicek, 2011, P. Agasthi, 2020) Систолическая экскурсия трикуспидального кольца (TAPSE), фракционное изменение площади FAC% (J. Lee, 2017, H. Kaouther, 2023). Однако, в основном эти исследования проводились на взрослой популяции пациентов (J. Lee, 2018).

Цель исследования — эхокардиографическая оценка объема и функции правого желудочка, сравнение с данными МРТ исследования у детей. В исследование включены 15 пациентов с выполненной коррекцией ТФ и АЛА с ДМЖП в объеме радикальной коррекции в возрасте до 1 года. Средний возраст $10,9 \pm 1,7$ г. Были оценены: базальный и средний размер ПЖ, RVEDA_i, TAPSE, S', FAC (%) Результаты сравнивали с показателями, полученными при МРТ исследовании.

Достоверно определялась корреляция между RVEDA_i (r 0,87, $p < 0,05$), средним размером ПЖ (r 0,81, $p < 0,05$) и индексированным объемом правого желудочка по данным МРТ. С ФВ ПЖ ожидаемо

коррелировали показатели FАС ($r\ 0,72, p<0,05$) и S' ($r\ 0,71, p<0,05$), однако при ранжировании ФВПЖ на нормальную (более 50%), умеренно сниженную (30–50%) и низкую (менее 30%) достоверной корреляции между S' и ФВ не выявлено, что вероятно связано с ограниченной выборкой.

Линейные и 2D эхокардиографические измерения не дают точного определения объема и фракции выброса правого желудочка, тем не менее показана достаточно высокая корреляция с эталонным методом. Значения $RVEDA_i\ 20\text{--}25\ \text{см}^2/\text{м}^2$ являются пограничными и соответствуют ИКДО ПЖ $120\text{--}140\ \text{мл}/\text{м}^2$ по данным МРТ. Данные показатели необходимо широко использовать для рутинного скрининга и динамического наблюдения за пациентами после оперативного лечения обструктивных поражений правого желудочка и легочной регургитацией. Решение вопроса об оперативной коррекции у пациентов с пограничными размерами ПЖ принимается после комплексного кардиологического обследования, включающего МРТ.

Тактика ведения беременности и родов у женщин с функционально единственным желудочком сердца после выполненной гемодинамической коррекции

**Астафьева Т.А., Астраханцева Т.О., Ковалев Д.В.,
Юрлов И.А., Самсонов В.Б., Донцова В.И.,
Медведева О.И., Подзолков В.П.**

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

Цель работы — представить анализ течения беременности и родов у женщин с функциональным ЕЖС, перенесших гемодинамическую коррекцию.

В период с 1981 по 2023 гг. в НМИЦ им. А.Н. Бакулева было выполнено 556 операций Фонтена и 360 операций наложения ДКПА. Из этих пациентов отобрано 167 пациенток фертильного возраста. Анализ проводился на основании данных, полученных из медицинских документов и заполненных анкет о течении 17 беременностей у 12 пациенток. Средний возраст беременных составил 28 лет (23–33 года). Среднее насыщение крови кислородом — более 90%. Фракция выброса единственного желудочка в среднем составила 59%. Девяти пациенткам беременность была не рекомендована медицинскими работниками. Все пациентки находились в I–II ФК по NYHA.

Стационарное лечение во время беременности проводилось 9 беременным пациенткам из 12. Две пациентки не получали антикоагулянтную терапию, 5 получали аспирин и 5 принимали варфарин. Исходом 17 беременностей стали 6 живорождений и 11 выкидышей. Отсутствие жизнеспособных беременностей отмечено у женщин с исходным уровнем насыщения кислородом менее 85%. Все 6 младенцев родились преждевременно (<36 недель беременности на момент родов). Средний гестационный возраст новорожденных составил 33 нед, с массой тела при рождении от 1300 гр до 1990 гр (средняя — 1650 гр). Один новорожденный родился в гестационном возрасте <30 недель. Двое детей родились с врожденными пороками сердца (открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки).

Представленные случаи демонстрируют возможность забеременеть и выносить ребенка женщинам с ЕЖС после гемодинамической коррекции. Ведение беременности у таких пациентов сопряжено с высоким риском развития осложнений. Отсутствие четких критериев планирования и ведения пациенток приводит к отказам от беременности, что требует наличия четкого протокола обследования и ведения беременности и родов.

Модифицированная техника устранения коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дистальной дуги аорты

**Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Аверкин И.И.,
Ляпунова А.А., Заверза В.М., Татарина Т.Н., Васичкина Е.С,
Волкова Ю.В., Гордеев М.Л., Первунина Т.М.**

НМИЦ им В.А. Алмазова Минздрава РФ, Санкт-Петербург

Коарктация аорты (КоАо) относится к категории часто встречающихся пороков развития сердечно-сосудистой системы. Во многих случаях КоАо сочетается с гипоплазией дистальной дуги различной степени. Несмотря на длительную историю хирургического лечения КоАо остается ряд важных, не до конца решенных вопросов, что обуславливает поиск новых способов коррекции при лечении этой патологии.

В НМИЦ им. В.А.Алмазова был разработан модифицированный способ коррекции КоАо, сочетающейся с гипоплазией дистального сегмента дуги аорты, при котором выполняется реконструкция дистальной дуги аорты тканями левой общей сонной артерии (ЛОСА) при сохранении непрерывности брахиоцефальных сосудов и формирование анастомоза дуги с нисходящей аортой. По данной методике с 2015 по 2022 гг. оперированы 86 пациентов в возрасте до 1 года, которым была выполнена резекция суженного участка аорты с формированием анастомоза «конец в конец» на левую подключичную артерию (ЛПКЛА) в сочетании с пластикой дистальной части дуги аутоканьями ЛОСА и сохранением интактной внутренней полуокружности дуги аорты без использования искусственного кровообращения (ИК). В исследование не вошли пациенты с изолированной КоАо, с тубулярной гипоплазией дуги аорты и сопутствующей внутрисердечной патологией, требовавшей одномоментной коррекции в условиях ИК. У 24 пациентов одновременно с устранением коарктации аорты выполнено суживание легочной артерии. Средний возраст оперированных пациентов составил 15 (7; 25) дней, вес 3,8 (3,2; 4,8). До операции и в послеоперационной периоде производилась оценка общеклинических данных, данных

ЭхоКГ и доплерографии брахиоцефальных сосудов и компьютерной томографии сердца и магистральных сосудов с контрастом.

В исследуемой группе отсутствовала госпитальная летальность. Такие осложнения, как кровотечение, хилоторакс, неврологический дефицит не встречались. При оценке в сроки 6–52 мес после операции признаков рекоарктации в зоне вмешательства не выявлено, одному пациенту потребовалось повторное хирургическое лечение по поводу гипоплазии проксимальной дуги. Одному пациенту сразу интраоперационно выполнена задняя аортопексия из-за признаков компрессии левого бронха ввиду особенностей исходной анатомии, других случаев компрессии бронха не отмечалось.

Предложенная методика является эффективной при устранении КоАо в сочетании с гипоплазией дистальной дуги аорты и позволяет избежать формирования готической формы дуги после операции за счет сохранения длины поперечного сегмента дуги аорты.

Роль задней аортопексии в практике детского кардиохирурга

**Грехов Е.В., Иванов А.А., Котин Н.А., Ляпунова А.А.,
Аверкин И.И., Заверза В.М., Татарина Т.Н., Васичкина Е.С.,
Волкова Ю.В., Первунина Т.М.**

НМИЦ им В.А. Алмазова Минздрава РФ, Санкт-Петербург

Сдавление левого главного бронха является хорошо известной причиной развития дыхательной недостаточности, варьирующей от легкого стридора до тяжелых жизнеугрожающих состояний. В практике кардиохирурга это достаточно редкое, но грозное осложнение чаще всего обусловлено компрессией бронха сосудистыми структурами.

В НМИЦ им. В.А. Алмазова используется модифицированный способ аортопексии, позволяющий эффективно и безопасно устранять компрессию бронха у пациентов раннего возраста, в том числе у новорожденных. При этом способе к адвентиции нисходящей аорты фиксируется заплата из PTFE или ксеноперикарда, с последующим подвешиванием аорты за фиксированную заплату отдельными швами и выведением их на межреберье. С 2011 по 2023 гг. задняя аортопексия выполнена у 23 пациентов, средний возраст составил 4,5 мес. (3,4; 7,8), от 7 дней до 16 мес. Показанием к выполнению аортопексии являлась безуспешность перевода на самостоятельное дыхание в послеоперационном периоде в сочетании с признаками компрессии бронха по данным бронхоскопии и компьютерной томографии. Причинами развития компрессии послужило сдавление бронха нисходящей аортой после устранения коарктации аорты, перерыва дуги аорты или процедуры Норвуд — в 12 случаях, после разделения сосудистого кольца — в 2 случаях, ввиду кардиомегалии без предшествовавшей патологии или хирургии дуги и нисходящей аорты — в 9 случаях.

Во всех случаях процедура оказалась эффективной, при этом у одного пациента она была дополнена передней аортопексией и редуccionной пластикой легочных артерий, в одном случае потребовалось дополнительно выполнить бронхопексию. У двоих пациентов несмотря на устранение компрессии бронха развился летальный исход, связанный с основной патологией.

Предложенная методика является эффективной при устранении компрессии левого главного бронха, обусловленной как сдавливанием со стороны аорты с нарушенной топикой и геометрией после кардиохирургического вмешательства, так и вследствие сдавления бронха за счет кардиомегалии при исходно интактной дуге и нисходящей аорте. Данная методика представляется безопасной в контексте низких рисков развития кровотечения по причине прорезывания стенки аорты подвешивающими швами. В сроки до 8 лет после операции не отмечено развития сужений или деформаций нисходящей аорты в зоне аортопексии.

Тахи — индуцированная кардиомиопатия: роль электрофизиологических методов диагностики и лечения

**Дишеков М.Р., Талалаева Е.А., Абрамян М.А.,
Зекир Э.А., Мирошниченко В.П.**

*ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ»,
Москва*

Тахи — индуцированная кардиомиопатия проявляется снижением систолической функции левого желудочка, в основе патогенеза которой лежит устойчивая тахикардия.

Важным аспектом является то, что предсердные нарушения ритма наряду с желудочковыми вносят существенный вклад в структуру данной патологии.

Нами представлены клинические случаи 3-х пациентов с тахи — индуцированной кардиомиопатией различного генеза: пациентки 6 и 11 лет с предсердной эктопической тахикардией и пациент 16 лет с устойчивой желудочковой тахикардией. Средняя фракция выброса на момент госпитализации составила 34,3% (от 29 до 41%).

Все пациенты были госпитализированы в отделение экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии Морозовской детской городской клинической больницы по экстренным показаниям, и до момента купирования нарушений ритма получали лечение на базе отделения интенсивной терапии. Один из пациентов перенес остановку сердечной деятельности и сердечно — легочную реанимацию.

Во всех случаях была применена активная хирургическая стратегия: пациентам в раннем периоде с момента обнаружения симптомов выполнена радиочастотная абляция. Общее количество выполненных процедур — 5. Двое пациентов перенесли повторное вмешательство в раннем послеоперационном периоде вследствие рецидивирования нарушений ритма. Все вмешательства были выполнены с применением системы навигационного картирования. Средняя фракция выброса на момент выписки пациента из стационара и купирования нарушений ритма составила 44% (от 33 до 57%). В настоящий момент пациенты продолжают наблюдаться

в амбулаторных условиях. Средний срок наблюдения составляет 20,5 месяцев (от 2 месяцев до 4-х лет).

Тахи — индуцированная кардиомиопатия — редкая, потенциально обратимая причина сердечной недостаточности, требующая своевременного лечения. Терапевтическая стратегия широко применима и высоко эффективна, однако хирургическая стратегия получает активное развитие в последние годы.

Описание клинического случая: многоэтапная хирургическая коррекция критического субаортального стеноза у ребенка первого года жизни

**Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Чагирев В.Н.,
Мирошниченко В.П., Курако М.М., Талалаева Е.А.**

*ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ»,
Москва*

Цель работы — представить клинический случай многоэтапного лечения ребенка с выраженной субаортальной обструкцией, обусловленной патологией подклапанных структур митрального клапана.

Ребенок двух суток жизни, массой 2,7 кг с дуктус-зависимой системной гемодинамикой госпитализирован в МДГКБ. По ЭХО-КГ z-score AoK -2.3 z-score, МК -2.5 z-score, ИКДО ЛЖ менее 15 мл/м². Хорды передней створки МК прикреплены к ВОЛЖ и сужают его просвет до 2 мм, создавая ГСД до 70 mmHg. Учитывая пограничные размеры левых отделов сердца, малый вес и возраст ребенка выполнена атриосептостомия, раздельное суживание ЛА и стентирование ОАП. В 2 месяца жизни по ЭХО-КГ отмечено увеличение ИКДО ЛЖ до 25 мл/м², прирост размеров ФК Ao и МК до -1.6 и -1.9 z-score соответственно, прогрессирование гипертрофии МЖП. В 3 месяца жизни отмечено усиление симптомов НК, лабораторно выраженный лактат-ацидоз и выявлен значимый рост воспалительных маркеров. По данным ЭХО-КГ прирост ГСД на стенте ОАП до 50 mmHg, выраженная ТК регургитация, снижение TAPSE до 5 мм и утолщение базального отдела МЖП до 15 мм, z-score Ao и МК увеличился до -1 и -1.1 соответственно. В динамике явления бивентрикулярной СН прогрессировали. После купирования генерализованного воспалительного процесса, принимая во внимание допустимые для двужелудочковой гемодинамики размеры структур ЛЖ в возрасте 4 месяцев, выполнена расширенная миоэктомия ВОЛЖ с пластикой МК, клипирование стента ОАП, пластика ДМПП заплатой с фенестрацией, снятие манжет с ЛА в условиях ИК. По ЭХО-КГ после РК отмечено постепенное увеличение ИКДО ЛЖ до 40 мл/м², снижение

ГСД на ВОЛЖ до 7 mmHg постепенный регресс гипертрофии МЖП, регургитация на МК и ТК минимальная.

Критическая субаортальная обструкция у новорожденных является серьезной проблемой, вследствие ограниченных возможностей для хирургической коррекции. Выбор тактики у новорожденных с пограничными размерами ЛЖ и патологией МК индивидуален. Поэтапная хирургическая коррекция, в ряде случаев, улучшает отдаленные результаты у пациентов со сложным комбинированным ВПС.

Опыт ВОККЦ в дезоблитерации правой легочной артерии при повторном вмешательстве после пластики ДМЖП, имплантации ПЭКС с эндокардиальным электродом

**Коротков-Дрегваль А.Э., Начинкин В.В.,
Кузьмин М.Е., Кулинич А.В., Ребиков А.Г.**

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

Пациентка П. имела ВПС: ДМЖП, ООО. 08.10.1998 г. в 5 лет в ВОККЦ выполнено ушивание ДМЖП, ООО в условиях ИК. В раннем послеоперационном периоде — полная АВ-блокада с узловым ритмом 40–45 уд/мин, терапия без эффекта. 29.10.98 имплантация ПЭКС с эндокардиальным биполярным электродом. Далее наблюдалась в поликлинике ВОККЦ. В апреле 2004 г. при ЭхоКГ в проекции ушка ПП (на электроде) визуализируется тромб $1,3 \times 0,6$ см, дилатация правых отделов сердца. Госпитализирована, консервативная терапия антикоагулянтами, выписана в удовлетворительном состоянии. В 2005 г. по причине истощения источника ЭКС — смена ЭКС. При ЭхоКГ в правых отделах сердца между электродом и МПП округлый организованный тромб $0,9 \times 0,9$ см. В динамике — уменьшение тромба ПП. В 2006 г. после ОРВИ с гипертермическим синдромом появление стойкой одышки, снижение толерантности к физической нагрузке, обратилась в ВОККЦ. При перепрограммировании ЭКС — синкопальное состояние с нестабильной гемодинамикой. Срочная госпитализация, КТ-ОГК: признаки ТЭЛА. КТ-легочной артерии: в сегментарных ветвях S2, S4, S5 левого легкого и S6 обоих легких тромбы размерами от 8×3 мм до 4×4 мм. По данным ЭхоКГ: ПЖ-4,5 см, ПП-4,9 см, САД в ЛА 115 мм рт. ст., ЛА 3,4 см, в проекции предсердной петли тромб, частично организованный $1,1 \times 1,3$ см с мелкими флотирующими фрагментами. Выставлен диагноз: ВПС. С/п пластики ДМЖП, ООО (1998). Послеоперационная полная АВ-блокада проксимального типа. ПЭКС в режиме VVIR (1998). Смена ЭКС (2005). Тромб правого предсердия. Рецидивирующая тромбоземболия ЛА. ДН 2 ст. Вторичная высокая легочная гипертензия (САД в ЛА 115 мм рт. ст.). Болезнь Шпрингеля. Хр. гепатит В, ст. ремисии.

21.02.2007 в возрасте 14 лет пациентке выполнена: дезоблитерация правой легочной артерии, удаление эндокардиальной системы стимуляции, создание межпредсердного сообщения, замена ПЭКС Sigma в режиме DDD в правое подреберье с двумя эпикардиальными электродами CapsureEpi. Время операции: 6 ч. 30 мин; время ИК: 169 мин, циркуляторный арест: 6 мин. Послеоперационные осложнения: рецидив тромбоза правой легочной артерии (23.02.2007), дефицит Антитромбина III и развитие анемии (Hb-68 г/л). Разрешение путем консервативной терапии в условиях АРО. Контроль ЭхоКГ (13.03.2007): ПЖ-3,2 см, ПП-3,8 см, ЛА-2,2 см, на межпредсердном сообщении — перекрестный сброс, САД в ЛА — 63 мм рт. ст. Выписана в относительно удовлетворительном состоянии 16.03.2007.

В 2019 г. госпитализирована для реимплантации ЭКС в режиме DDD. В ходе дообследования выполнено Эхо-КГ: без отрицательной динамики. Продолжает наблюдаться. В возрасте 28 лет у пациентки получилось выносить первую успешную беременность, разрешившуюся родами.

Опыт коррекции недостаточности клапана легочной артерии клапаносодержащим кондуитом из ПТФЭ «ЕвРос-МИ» у взрослых пациентов, перенесших РКТФ в детском возрасте

Кузьмин М.Е., Коротков-Дрегваль А.Э., Кулинич А.В.

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

Радикальная коррекция ТФ впервые была успешно выполнена С. Walten Lillehei и его командой в 1954 году. Одним из самых частых осложнений после радикальной коррекции ТФ является недостаточность клапана легочной артерии (ЛА), влекущая за собой снижение функции правого желудочка (ПЖ) в отдаленном периоде. Сравнительный анализ больных, подвергшихся радикальной коррекции ТФ с трансанулярной пластикой ВОПЖ ксеноперикардимальной заплатой без моностворки и с моностворкой, показывает, что в отдаленном периоде недостаточность клапана легочной артерии развивается практически у всех пациентов, не зависимо от техники операции. В течение пяти лет нами были проанализированы 3 пациента, перенесших РКТФ в детском возрасте, у которых в дальнейшем развилась недостаточность клапана легочной артерии, что потребовало активной хирургической тактики. Во всех трех случаях было выполнено протезирование ствола легочной артерии клапаносодержащим кондуитом из ПТФЭ «ЕвРос-МИ». При контрольной ЭхоКГ в раннем послеоперационном периоде достоверно уменьшились размеры правого желудочка, отмечен регресс клинических симптомов ХСН у данной группы пациентов.

Аритмологические аспекты наблюдения, диагностики и лечения пациентов с аномалией Эбштейна

**Чижиков Г.М., Термосесов С.А., Мовсесян Р.Р.,
Анцыгин Н.В., Федорова Н.В., Глотова Е.В.,
Кукулевич А.М., Гостимский А.В.**

СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург

Аномалия Эбштейна является сложным врожденным пороком сердца, сочетающим в себе выраженную дисфункцию трехстворчатого клапана и высокую представленность предикторов развития гемодинамически значимых нарушений ритма сердца. Наиболее частые, сочетающиеся с аномалией Эбштейна первичные НРС представлены дополнительными путями проведения (ДПП) (около 40%), артериофасцикулярными трактами (около 5%), АВ-узловыми реципрокными тахикардиями (около 10%). Учитывая современные подходы к коррекции аномалии Эбштейна (конусная реконструкция, протезирование АВ-клапана, использование опорных колец или различных материалов для укрепления кольца трехстворчатого клапана и др.), а также анатомическое нарушение взаимоотношения структур АВ-соединения, важным аспектом является превентивное углубленное аритмологическое обследование пациентов с последующим интервенционным лечением тахиаритмий, а также интраоперационная профилактика развития нарушений АВ-проводимости. На базе отделения кардиохирургии Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий г. Санкт-Петербург с 2015 г. по май 2023 г. выполнено 100 оперативных вмешательств коррекции аномалии Эбштейна методом конусной реконструкции, из них в 32 случаях выполнены чреспищеводное/эндокардиальное ЭФИ сердца, в 15 — радиочастотная абляция. В 3-х случаях мы наблюдали полную АВ-блокаду, из них в 1 случае после проведенной РЧА ДПП, в 2-х — после выполненной конусной реконструкции. Под наблюдением находится 7 пациентов с выявленным пороком, которым на данном этапе не требуется оперативное лечение. Учитывая высокие риски развития аритмий

у данной категории пациентов, как в дооперационном, так и в послеоперационном периоде всем пациентам проводится комплексное аритмологическое обследование, которое включает в себя ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, чреспищеводное/эндокардиальное ЭФИ сердца, а также нагрузочные тесты при наличии показаний к ним. При выявлении тахиаритмий с участием ДПП, атриофасцикулярных трактов, а также АВ-узловых реципрокных тахикардий (у старшей категории пациентов) до выполнения конусной реконструкции проводится радиочастотная абляция аритмогенного субстрата. В послеоперационном периоде все дети требуют обязательного наблюдения в виду повышенных рисков развития очаговых предсердных/желудочковых нарушений ритма сердца, инцизионных тахикардий и разной степени выраженности нарушений АВ-проводимости, что в последующем может явиться причиной повторных оперативных вмешательств.

Таким образом, учитывая высокую взаимосвязь различных нарушений ритма сердца с аномалией Эбштейна, вопрос профилактики, превентивного лечения и акцентированного послеоперационного наблюдения в аспекте тахи- и брадиаритмий является крайне актуальным. Высокий уровень качества жизни пациента, его свобода от повторных хирургических вмешательств напрямую зависит от комплексного углубленного подхода как в вопросе профилактики и лечения нарушений ритма сердца, так и от сбалансированного индивидуального подхода при выполнении конусной реконструкции.

Тактика лечения при сочетании патологии дуги аорты и трахеобронхиального дерева (ТБД)

**Барков И.В., Плотников М.В., Смирнов С.М.,
Подоксенов А.Ю., Ткачев И.В., Ибрагимов С.В.**

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Астрахань

Проанализировать результаты коррекции патологии дуги аорты в сочетании с вариантами обструкции ТБД на этапах пред- и послеоперационного периода коррекции ВПС.

Оценить целесообразность хирургического лечения при сужении трахеи и бронхов во время, либо после коррекции патологии дуги аорты.

Проанализировать результаты хирургического лечения (аортопексии, стентирования) с целью устранения стеноза бронхов и трахеи.

Оценить целесообразность трахеостомии при выявлении стенозов ТБД.

Оценить актуальность и целесообразность бронхографии.

Ретроспективно проведен анализ 32 случаев сочетанной патологии ТБД и коррекции дуги аорты, пролеченных на базе ФГБУ ФЦССХ г.Астрахань с 2014 по 2022 г. Средний возраст пациентов 3,64 (1–16) мес. Средний вес 4,35 (2,8–7,1) кг.

Изолированная коррекция патологии дуги Ао выполнена у 18 пациентов, в сочетании с прочими ВПС — 14. Одноэтапная хирургия — 30. Патология ТБД в дооперационном периоде у 8 пациентов (стеноз главного бронха — 7, стеноз трахеи — 1). В послеоперационном периоде функциональная патология ТБД выявлена у 26 пациентов. Хирургическая коррекция ДН выполнена в 20 случаях: Аортопексия — 6, (доступ — левая боковая торакотомия). Пластика трахеи — 1, Стентирование трахеи — 1. Пликация купола диафрагмы — 6. Трахеостомия — 8. Консервативная терапия ДН с применением Неинвазивной ИВЛ, Бронхоскопии проводилась в 12-ти случаях.

Передаточная пульсация на бронхах сужение просвета менее 1/2 диаметра бронха не является показанием для хирургического вмешательства ТБД. Следует исключить сопутствующую патологию: парез купола диафрагмы, парез голосовых связок.

Аортопексия позволяет выполнить декомпрессию левого бронха в послеоперационном периоде. Стентирование трахеи является процедурой выбора при врожденной патологии ТБД в сочетании с патологией дуги аорты для возможности отсроченной хирургии ТБД.

Трахеостомия у маловесных детей раннего возраста позволяет сократить потребность в ИВЛ

Бронхография в условиях рентгнотерапии с применением контрастирования позволяет оценить истинный просвет бронха в случае передаточной пульсации.

Опыт лечения детей с множественными пороками развития в условиях многопрофильного детского стационара

^{1,3}Караваяева С.А., ^{1,3}Мовсесян Р.Р., ^{2,3}Котин А.Н.,
^{2,3}Горелик Ю.В., ^{2,3}Горелик К.Д., ^{2,3}Иванов С.Л.,
³Соловьева О.А., ³Котина Н.З., ³Трошин Л.В.

¹ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова», Санкт-Петербург; ²ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения РФ, Санкт-Петербург; ³СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург

По данным Всемирной организации здравоохранения в странах Европы на долю множественных врожденных пороков развития (МВПР) приходится 25% случаев младенческой смертности. Наиболее сложными для лечения комбинациями пороков являются те, в структуру которых входят врожденные пороки сердца (ВПС), требующие раннего постнатального лечения не только ВПС, но и пороков других внутренних органов.

Представить опыт и возможности лечения детей с МВПР в многопрофильном детском стационаре.

С 2020 по 2022 гг. в Центре лечились 710 новорожденных детей с врожденными пороками сердца, из которых 341 ребенок имел МВПР. В 78% случаев пороки были диагностированы антенатально. Комбинации пороков, которые требовали раннего постнатального лечения ВПС, была диагностирована у 147 детей. В подавляющем числе случаев это были ductus-зависимые пороки. В структуре этих МВПР неполную VACTERL-ассоциацию, в том числе атрезию пищевода и/или аноректальный порок+ВПС, имели 22 ребенка, сочетание ВПС с дуоденальной непроходимостью и синдромом Дауна — 9 случаев, пороки развития кишечника+ВПС — 4 пациента, пороки развития передней брюшной стенки — 6 детей, диафрагмальная грыжа — 7 пациентов. У 99 детей с МВПР раннего лечения требовал только ВПС, остальные пороки не нарушали жизнедеятельность организма и не требовали лечения в периоде новорожденности.

Особую группу пациентов ($n=32$) составляли недоношенные дети с очень низкой и экстремально низкой массой тела, у которых ВПС был единственным пороком, но он приводил к хронической гипоксии и ишемии тканей, что являлось одной из причин, а возможно и основной, в развитии некротического энтероколита и/или возникновении ранних постнатальных перфораций кишки у новорожденных и особенно недоношенных детей. Сочетание ВПС и возникшего поражения кишечника значительно ухудшало послеоперационное течение и осложняло прогноз.

Всем детям, госпитализируемым в отделения реанимации или патологии новорожденных нашего Центра по поводу различных заболеваний врожденной или приобретенной природы, в стандарт обследования входит обязательное выполнение эхокардиографии, что позволяет рано выявить ВПС, если он не был диагностирован антенатально, и оценить его «значимость» в структуре возможных осложнений. При сочетании, например, атрезии пищевода с нижним трахео-пищеводным свищом (ТПС) и ductus-зависимым пороком сердца, ликвидация ТПС относится к приоритетным вмешательствам и проводится первым на фоне введения простогландинов. Операция на пищеводе, в зависимости от состояния ребенка, может ограничиться только лигированием ТПС или будет выполнена радикально. Необходимое кардиохирургическое вмешательство обычно выполняется через 5–6 суток после торакальной операции. Однако вопрос о сроках лечения ВПС (радикального или этапного) всегда решается индивидуально. У нас есть опыт лечения одного пациента, у которого функция артериального протока поддерживалась в течение 32 суток.

Летальность в группе детей с критическими ВПС и пороками развития других внутренних органов, за последние 3 года составила 10,4% ($n=5$). Из группы пациентов с ранними постнатальными перфорациями кишечника погибли 12 детей (37,5%), что в 2 раза превышает летальность в группе детей с НЭК, не имевшим ВПС.

В лечении анализируемой группы пациентов огромное значение имеет возможность командной работы с участием врачей различных профилей, способных обеспечить своевременную диагностику всех пороков развития у пациента, разработать оптимальный план хирургического лечения с приоритетным устранением наиболее жизнеопасных компонентов МВПР.

Современное место операции Озаки в лечении врожденной аортальной патологии у детей

Ким А.И., Черногринов А.Е., Подзолков В.П., Нефедова И.Е., Черногринов И.Е., Данилов Т.Ю., Донцова В.И.

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

Операция Озаки в мире выполняется с 2007 года и по настоящее время было проведено не менее 2500 процедур у взрослых. В педиатрической практике данные вмешательства стали выполняться системно спустя десять лет и многие вопросы здесь требуют уточнения, а опыт ограничен.

Определить место и роль операции Озаки у детей в повсеместной кардиохирургической практике.

В работе представлены клинические данные 20 пациентов, которые оперированы по методике Озаки в одном учреждении за относительно короткий период времени. Пациенты не разделялись на группы, но среди них были и дети раннего детского возраста, и подростки. Средний возраст на момент операции составил $10,5 \pm 3,3$ лет, масса тела $39,5 \pm 17,6$ кг. У 5 (31,3% [95% ДИ 14,1–55,6]) пациентов преобладала аортальная недостаточность, в 4 (25% [95% ДИ 10,1–49,5]), комбинированный порок выявлен в 7 случаях (43,7% [95% ДИ 23,1–66,8]). Дооперационный пиковый ГСД составил в среднем $75,0 \pm 19,6$ mm Hg при ГСД среднем $41,6 \pm 9,2$ mm Hg для пациентов с преобладанием аортального стеноза или при комбинированном поражении. Регургитация на аортальном клапане составила $3,2 \pm 0,44$ соответственно для пациентов с явной клапанной недостаточностью.

В анализируемой группе время ИК составило в среднем $183,1 \pm 62,8$ мин, пережатия Ао — $123,5 \pm 36,8$ мин, госпитализация в среднем составила $10,7 \pm 2,2$ дней. В послеоперационном периоде отмечалось значительное снижение пикового и среднего градиента у пациентов с преобладающим стенозом соответственно до $18,6 \pm 13,5$ mm Hg (<0.001) и до $11,1 \pm 10,7$ mm Hg (<0.001). Регургитация характеризовалась как минимальная, в среднем составила $0,22 \pm 0,57$ (<0.001). В сроки наблюдения до 2 лет свобода от

умеренного стеноза или недостаточности аортального клапана соответственно составила $88,9 \pm 10,5\%$ и $87,5 \pm 11,5\%$.

Операция Озаки продолжает набирать популярность в крупных клиниках мира, специализирующихся на лечении сердечно-сосудистой патологии, где разрабатываются программы по обучению и развитию этой методики. Получены хорошие результаты, однако, окончательную оценку данного метода можно будет дать после дальнейшего накопления данных.

Первый случай транскатетерного закрытия открытого артериального протока у недоношенного новорожденного с экстремально низкой массой тела

**Курцер М.А., Нормантович Т.О., Григорьян А.М.,
Мкртычян Б.Т., Волков С.Н.**

Клинический госпиталь MD Group, Москва

Показать результат первого случая транскатетерного закрытия ОАП у недоношенного новорожденного с экстремально низкой массой тела.

Ребенок 2 из двойни. Рожден на сроке 30 недель гестации с весом 880 грамм. Оперирован в возрасте 32 недели и весом 1050 грамм. С первых суток на искусственной вентиляции легких. Лабораторные показатели Общий анализ крови — тромбоцитопения ($60 \times 10^9/\text{л}$); лейкоциты ($23,8 \times 10^9/\text{л}$); прокальцитонин — 0,760; мочевины — 7,6 ммоль/л; креатинин — 89,2 мкмоль/л; общий билирубин — 193,6 мкмоль/л; прямой билирубин — 16,6 мкмоль/л; непрямой билирубин — 177,0 мкмоль/л. Инструментальные данные: УЗИ брюшной полости (застой в системе полых вен, свободная жидкость в межпетлевом пространстве; обедненный кровоток в почках; признаки венозного полнокровия печени; ослабленная перистальтика кишки); ЭхоКГ — ОАП 3,2 мм, длина 7,1 мм; дилатация камер сердца (КДР ПЖ 10,2 мм); нейросонография — гипоксически-ишемические изменения головного мозга. Изменены показатели гемодинамики.

Артериальный доступ 4 Fr доставляющая система; время операции (пункция бедренной артерии/гемостаз) — 54 минуты; объем контрастного вещества — 4 мл; время флюороскопии — 5 мин. Имплантирован Amplatzer Duct Occluder II AS. Экстубирован на 7 сутки. Общий анализ крови: тромбоциты — $243 \times 10^9/\text{л}$; лейкоциты — $27,3 \times 10^9/\text{л}$; прокальцитонин — 0,328; мочевины — 6,33 ммоль/л; креатинин — 37,1 мкмоль/л; общий билирубин — 43,0 мкмоль/л; прямой билирубин — 17,9 мкмоль/л; непрямой билирубин — 25,1 мкмоль/л. Инструментальные методы исследования: УЗИ брюшной полости (нормализация диаметра печеночных вен; кровоток по почечным артериям прослеживается до коркового слоя; свободной жидкости

в брюшной полости нет; перистальтика кишки прослеживается во всех отделах); ЭхоКГ — сброс не определяется; ПЖ не расширен; нейросонография — гипоксически-ишемические изменения головного мозга. Скоростные показатели гемодинамики.

Необходимость хирургического/эндоваскулярного лечения ОАП у недоношенных новорожденных с экстремально низкой массой тела остается спорным вопросом. Вероятно, закрытие ОАП поможет небольшой части новорожденных. Транскатетерное закрытие ОАП претерпело значительную эволюцию за последние 10–15 лет. Малый размер доставляющей системы и самого устройства позволяют осуществлять транскатерное лечение ОАП у данной категории.

Диагностика остаточных поражений после кардиохирургических операций у детей с экстракорпоральной мембранной оксигенацией и ее результаты

Сойнов И.А., Корнилов И.А., Кулябин Ю.Ю., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Мурашов И.С., Архипов А.Н.

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

Оценить влияние диагностических процедур при выявлении остаточных образований во время экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) на выживаемость после операции на сердце у детей.

С января 2012 г. по декабрь 2017 г. 74 пациентам потребовалась посткардиотомная ЭКМО. Ретроспективно пациенты были разделены на 2 группы: I группе выполняли только эхокардиографию ([только Эхо] 46 пациентов, 62,2%) и II группе (Эхо+) выполняли дополнительные диагностические исследования (т.е. компьютерную томографию [КТ] или катетеризацию сердца; 28 пациентов, 37,8%). Propensity score matching был использован для балансировки 2 групп по исходным характеристикам.

Путем «Propensity score matching» были сформированы две равные группы (по 28 пациентов в каждой). Четырнадцать (50%) пациентов в группе только эхо и 20 (71%) пациентов в группе Эхо+ были успешно отлучены от ЭКМО ($P=0,17$). Четыре (14,3%) пациента выжили в группе только эхо и 15 (53,5%) пациентов выжили в группе Эхо+ ($P=0,004$). Пациенты в группе Эхо+ имели более низкий риск смерти по сравнению с группой только эхо (отношение шансов 0,14; 95% ДИ 0,039–0,52; $P=0,003$). Остаточные поражения, которые могли служить фактором смертности, были обнаружены при аутопсии у 8 (40%) пациентов в группе только эхо, в то время как в группе Эхо+ не было обнаружено ни одного ($P=0,014$).

Аутопсия больных, умерших, несмотря на посткардиотомную поддержку ЭКМО, показало, что в 40% случаев, имелись остаточные поражения, не выявленные с помощью эхокардиографии. Катетеризация сердца и КТ вовремя ЭКМО эффективны и безопасны для

выявления остаточных образований. Раннее выявление и устранение остаточных поражений может увеличить выживаемость детей после коррекции врожденных пороков на ЭКМО.

Коррекция инфракардиальной формы частичного аномального дренажа легочных вен

**Хапаев Т.С., Архипов А.Н., Сойнов И.А.,
Иванцов С.М., Кулябин Ю.Ю.**

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

Scimitar syndrome — довольно редкая форма частичного аномального дренажа легочных вен, характеризующаяся впадением коллектора всех правых легочных в нижнюю полую вену. Еще реже встречается ситуация, когда часть правых легочных вен дренируется в левое предсердие, а остальные правые легочные вены впадают в нижнюю полую вену. Хирургическая тактика в данном случае зависит от конкретного вида аномального дренажа легочных вен, анатомических особенностей порока, предпочтений хирурга и т. д. Применяется как срединная стернотомия, так и правосторонняя боковая торакотомия.

Представляем случай хирургической коррекции частичной формы scimitar syndrome.

Пациент — 17 лет, вес 66 кг, был госпитализирован с диагнозом правосформированное праворасположенное сердце, ЧАДЛВ, scimitar syndrome. Жалобы пациента характерные: одышка и утомляемость при умеренной физической нагрузке. При обследовании, включая МСКТ с контрастированием, выявлена форма инфракардиального ЧАДЛВ, при котором правая верхнедолевая легочная вена имела нормальную анатомию и дренировалась в левое предсердие, а средне- и нижнедолевая легочные вены — в нижнюю полую вену. Левое легкое гипоплазировано.

Учитывая наличие декстрокардии, решено выполнить операцию из правосторонней передне-боковой торакотомии в 5 м/р. Подключение к АИК стандартное: восходящая аорта, полые вены, дренаж левых отделов через правую верхнедолевую легочную вену. Гипотермическое ИК (32 гр.). Окклюзия аорты и антеградная кардиоплегия кустодиолом. Отмечается хорошая визуализация и экспозиция сердца, правого легкого, коллектора правых легочных вен, диафрагмы.

Первым этапом выделен коллектор правой средне-и нижнедолевой легочных вен из ткани легкого до места впадения в НПВ. Все мелкие сегментарные ветви, впадающие в коллектор, сохранены. Диаметр коллектора 15 мм, длина 35 мм. Далее вскрыто ПП, вскрыта МПП и ревизована полость ЛП, определяется устье правой верхней ЛВ и устья левых ЛВ. Стенка ЛП вскрыта ниже межпредсердной борозды продольным разрезом вблизи устья НПВ длиной 15 мм, в проекции этого разреза ниже правого диафрагмального нерва в перикарде сформировано отверстие овальной формы соответствующих размеров и края обоих разрезов сшиты между собой, сформировав, таким образом, устье для реимплантации коллектора легочных вен. Однако при попытке сформировать анастомоз со стороны плевральной полости, определяется дефицит длины коллектора около 30 мм, а излишнее натяжение коллектора привело бы к его выраженному натяжению и деформации. Из нативного аутоперикарда на буже 15 мм сформирована трубка длиной 35 мм, с помощью которой восполнен дефицит коллектора, все анастомозы — непрерывный обвивной шов. При восстановлении сердечной деятельности и остановке АИК сужений и деформации коллектора не определяется. При прямой тензиометрии градиента давления между коллектором и левым предсердием нет. По данным МСКТ, выполненной через 3 месяца после операции, коллектор проходим на всем протяжении, деформации не определяется.

Выполнение операции из правосторонней передне-боковой торакотомии и применение аутоперикардального трубчатого протеза при недостаточной длине коллектора легочных вен является хорошей альтернативой другим методам хирургической коррекции данной формы частичного аномального дренажа.

Экстракорпоральная сердечно-легочная поддержка при лечении рефрактерной желудочковой тахикардии после операции Фонтена

**Аникина О.С., Сойнов И.А., Суздалова О.А.,
Донгак А.Д., Корнилов И.А., Архипов А.Н.**

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

Рефрактерная желудочковая тахикардия (ЖТ) является редким и жизнеугрожающим осложнением после кардиохирургических операций. К основным причинам развития рефрактерной ЖТ относятся: плохая защита миокарда и остаточные проблемы после кардиохирургических операций. Единственным экстренным способом лечения является подключение веноартериального ЭКМО, который может служить мостом либо к выздоровлению, либо к трансплантации сердца. Мы представляем успешный клинический случай восстановления синусового ритма с помощью веноартериального ЭКМО после рефрактерной желудочковой тахикардии у пациентки после кардиохирургической операции.

Пациентка 4 года, массой тела 16 кг поступила в НМИЦ им. акад. Е.Н. Мешалкина с диагнозом «Оперированный ВПС. Синдром гипоплазии левого сердца» поступила для проведения процедуры Фонтена. Проведенная эхокардиография (ЭХО-КГ) установила: ламинарный поток на уровне ДКПА. Показатели сократимости правого желудочка (системного) в норме. Поток в неоаорте ускорен, градиент 24 мм рт. ст. На третьи сутки выполнена операция формирования полного экстракардиального фенестрированного кавопульмонального анастомоза линейным сосудистым протезом Gore-Tex 18. Пластика дуги аорты лоскутом из сосудистого протеза Intergard. Защита миокарда осуществлялась кардиopleгическим раствором Custodiol 650 мл. Оклюзия аорты — 43 мин, восстановление сердечной деятельности самостоятельное, синусовый ритм. Отключение от ИК на фоне инфузии средних доз норадrenalина и адреналина. По данным ЧПЭхоКГ — кавопульмональный анастомоз функционирует, поток в нем не ускорен. Сократительная способность миокарда единого желудочка не снижена (ФВ ЕЖ 58%). Спустя 18 часов развилось

нарушение ритма по типу желудочковой тахикардии до 250 уд/мин с гипотонией. Выполнялась многократная электродефибрилляция (ЭДС) с интервалом 5 минут без эффекта. Антиаритмическая терапия амиодароном (5 мг/кг) трехкратно с последующей инфузией 5 мг/кг/ч и болюсы лидокаина (1 мг/кг) двукратно без эффекта. Показатели калия и магния были в норме. Кардиотоническая терапия высокими дозами адреналина, норадrenalина, допамина. На фоне рефрактерной желудочковой тахикардии было выполнено ЭхоКГ, способность миокарда ЕЖ снижена. Подключено веноартериальное ЭКМО через шейную канюляцию. Сразу после подключения выполнена катетеризация сердца на которой выявлен стеноз левой лёгочной артерии. Выполнено стентирование левой легочной артерии. Через 24 часа на фоне ЭКМО был восстановлен сердечный ритм. Через 56 часов трансоракальная ЭХО-КГ показала, хорошую сократительную способность единого желудочка после чего выполнили отключение ЭКМО. Время пребывания в ОРИТ 10 суток, выписана из стационара на 47-е сутки в удовлетворительном состоянии без неврологического дефицита, с синусовым ритмом.

Лечение рефрактерной желудочковой тахикардии является очень сложным процессом. Подключение веноартериального ЭКМО и применение комбинированного медикаментозного лечения может использоваться для восстановления синусового ритма.

Экстракорпоральная сердечно-легочная реанимация после разрыва легочной артерии у младенца

**Велюханов И.А., Сойнов И.А., Кулябин Ю.Ю.,
Корнилов И.А., Архипов А.Н.**

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

Баллонная дилатация — золотой стандарт лечения стеноза клапана легочной артерии. Одним из редких и наиболее тяжелых осложнений является разрыв легочной артерии, который приводит к высокой летальности (до 70%). Немедленная хирургическая коррекция разрыва легочной артерии имеет решающее значение для успешных реанимационных мероприятий. Однако в раннем послеоперационном периоде из-за массивной кровопотери, даже в случае успешного хирургического гемостаза, может возникнуть полиорганная недостаточность [2]. Представляем случай успешных реанимационных мероприятий с экстракорпоральной мембранной оксигенацией (ЭКМО) у младенца после баллонной дилатации и разрыва легочной артерии.

Девочка, 10 месяцев, вес 7,4 кг, была госпитализирована с выраженным стенозом клапана легочной артерии для выполнения баллонной вальвулодилатации. По данным ЭХОКГ пиковым градиентом правый желудочек/легочная артерия 85 мм рт. ст. В рентгенэндоваскулярной операционной была проведена баллонная дилатация клапана легочной артерии. Сразу после удаления «баллон-катетера» отмечалась брадикардия и системная артериальная гипотензия. Была начата сердечно-легочная реанимация (СЛР) с компрессией грудной клетки, однако реанимация была неэффективной: артериальное давление составляло 20/10 мм рт. ст. Заподозрена тампонада сердца и выполнена экстренная срединная стернотомия. Большое количество венозной крови было эвакуировано из перикарда, наблюдалась асистолия желудочков сердца. Экстренная канюляция и начало ИК с охлаждением до 30 °С. В связи с экстренной ситуацией заполнение аппарата было без гемокомпонентов. Время от начала реанимационных мероприятий до подключения ИК составило 40 минут. Дефект легочной артерии 4 мм по заднебоковой стенке был визуализирован

и ушит. В течение 15 минут от начала ИК в аппарат добавлены гемоккомпоненты. Попытки отключения от ИК оказались безуспешными из-за нестабильной гемодинамики и увеличения сегмента ST. Трансэзофагеальная эхокардиография показала сниженную фракцию выброса левого желудочка ЭКМО. Терапевтическая гипотермия продолжалась при температуре 32 °С в течение 48 часов. На третьи сутки пациента на ЭКМО трансэзофагеальная эхокардиография показала фракцию выброса левого желудочка — 52%, что позволило отключить пациента от ЭКМО с небольшой инотропной поддержкой (доза адреналина 0,05 мкг/кг/мин). Проведенная компьютерная томография не выявила ишемических повреждений головного мозга. На следующие сутки была ушита грудная клетка, а на 5-е сутки пациент был экстубирован (общее время механической вентиляции составляло 190 часов). На 9-й послеоперационный день больной был переведен в соматическое отделение. На 30-й послеоперационный день пациент выписан в удовлетворительном состоянии без неврологического дефицита. Трансторакальная эхокардиография показала хорошую сократительную способность левого желудочка (ФВ — 77%), а систолический градиент ПЖ/ЛА составил 25 мм рт. ст.

Экстракорпоральная поддержка жизни может спасти пациентов даже после острого кровотечения и экстремальной гиповолемии.

Клинический случай эффективного применения оксида азота у ребенка с АВК на фоне ОРДС вирусной этиологии

Адеева О.О., Горбатилов К.В., Карпов Е.А., Тотолин И.С.

ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница №1», Тюмень

Зачастую у детей с ВПС, сопровождающимися гиперволемией малого круга, предоперационный период осложняется высокой вероятностью респираторных нарушений, в том числе ОРДС различной этиологии, что значительно повышает риски летального исхода в послеоперационном периоде хирургической коррекции ВПС.

Ребенок У., 2 мес, подтвержденный полный АВК, тип В по Раstellи, легочная гипертензия с иЛАД — 85/41/59 мм рт. ст., поступает в отделение реанимации в тяжелом состоянии с явлениями инфекционно-токсического шока. Учитывая ДН III, нестабильность гемодинамики с явлениями гипотензии-начата ИВЛ, вазопрессорная поддержка норадреналином 0,15 мкг/кг/мин, медикаментозный сон. По результатам КТ легких: картина двухсторонней полисегментарной пневмонии на фоне множественных сегментарных и субсегментарных ателектазов, участки перибронхиальной инфильтрации по всем полям. Лабораторно повышение уровня С-РБ, ПКТ, лейкоцитоз без клеточного сдвига, ПЦР скрининг положительный на вирус парагриппа А, респираторно-синцитиальный вирус. Начата комбинированная терапия ОРДС с учетом отсутствия специфической терапии РСВ, парагриппа А, а также ЛГ: инсуффляция NO в дозе 40 ppm, Иммуновенин — 1 г/кг на курс, дигоксин — 0,005 мг/кг/сут. АБ терапия: Меропенем — 40 мкг/кг 3 р/сут, Линезолид — 10 мг/кг 2 р/сут. В динамике отмечается нормализация острофазовых показателей, снижение лейкоцитоза и прекращение вазопрессорной поддержки, что позволило выполнить суживание легочной артерии, перевязку ОАП, тем самым снизить гиперволемию МКК как одного из элементов патологического круга. Контрольное иЛАД интраоперационно: 34/19/26 мм рт. ст. (45% от системного). Инсуффляция NO продолжена в послеоперационном периоде в дозе 20 ppm. Ребенок экстубирован на 7 сутки после выполненной операции, переведен в

профильное отделение с положительной клинической и лабораторной динамикой.

Снижение легочной гипертензии под влиянием инсуффляции NO в дозе 20–40 ppm приводит к уменьшению дисфункции правого желудочка и оптимизации вентиляционно-перфузионного соотношения.

Применение комбинированной терапии ОРДС вирусной этиологии, включающей оксид азота, с учетом паллиативной коррекции гиперволемии МКК (бандаж ЛА), привело к клиническому разрешению ОРДС с нормализацией газообменной функции легких.

Перитониальный диализ против аппаратной заместительной почечной терапии при проведении ЭКМО у детей — все за и против

Борисенко Д.В.

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

Острая почечная недостаточность у детей с врожденными пороками сердца (ВПС) после хирургической коррекции в условиях искусственного кровообращения является актуальной проблемой в процессе интенсивной терапии. Способы компенсации данного патологического состояния по своей эффективности и способу проведения значительно различаются. Единой концепции в данном вопросе на сегодняшний момент нет.

Оценить безопасность и эффективность аппаратной заместительной почечной терапии (ЗПТ) и перитонеального диализа (ПД) у детей с экстракорпоральной мембранной оксигенацией (ЭКМО) после хирургической коррекции врожденных пороков сердца (ВПС).

Количество наблюдений — 20, дети с ВПС и массой тела до 20 кг. Исследование и оценка биохимических маркеров почечного повреждения. Оценка времени ИВЛ, индекса инотропной поддержки, времени пребывания в отделении реанимации. Анализ собственного опыта, оценка эффективности двух методов заместительной почечной терапии.

Наиболее эффективным методом коррекции как метаболических нарушений, так и перегрузки объемом у детей, находящихся в критическом состоянии при ЭКМО поддержки является аппаратная ЗПТ.

Применение аппаратной ЗПТ у детей с ЭКМО поддержкой является эффективным и безопасным методом компенсации почечной недостаточности.

Диагностические критерии мышечных мостиков у детей с гипертрофической кардиомиопатией

**Фетисова С.Г., Вершинина Т.Л., Яковлева Е.В.,
Первунина Т.М., Васичкина Е.С., Грехов Е.В.**

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» МЗ РФ, Санкт-Петербург; ²НЦМУ «ЦПМ», Санкт-Петербург

Мышечный мостик (ММ) — аномалия строения коронарных артерий, при котором эпикардially расположенная коронарная артерия проходит под толщиной миокарда. ММ в 70% случаев локализованы в передней нисходящей артерии. Распространенность у взрослых составляет 25%, при этом более высокая частота встречаемости у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП).

До настоящего времени спорным моментом остаётся клиническое и прогностическое значение ММ. Рядом авторов высказана точка зрения о том, что ММ являются вариантом нормальной анатомии коронарных сосудов. Другая часть исследователей говорит о более высоких рисках сердечно-сосудистых событий (ЖТ, ВСС).

На базе нашего центра было проведено комплексное кардиологическое обследование 10 пациентов с ГКМП и мышечными мостиками. Основной локализацией являлся проксимальный сегмент передней нисходящей артерии. Разделение по полу было равным. Медиана возраста 14,5 лет [11,3;16,8]. Характерными для первичной диагностики аномалий коронарного русла стали следующие ЭКГ-паттерны: отрицательный зубец Т в I, II, aVL, aVF отведениях, элевация сегмента ST в правых грудных отведениях, а также различная степень депрессии сегмента ST в V4-V6 отведениях. Для дальнейшей точной верификации диагноза выполнялись методы визуализации коронарных сосудов (МСКТ коронарография, а также селективная коронарография). Так, по данным ЭхоКГ интегральный показатель Z-score по ЭхоКГ для межжелудочковой перегородки составил +7,7 [+4,2;9,3] для задней стенки левого желудочка +9,9 [+3,2;+11,7]. Медиана толщины межжелудочковой перегородки по данным МРТ сердца составила 16,5 [13,8;21,5] мм, задней стенки ЛЖ — 9 [6,0;11,8] мм. Практически у всех пациентов (90%) выявлен интрамуральный фиброз миокарда. Желудочковые нарушения в виде

желудочковой экстрасистолии выявлены у 5 человек (50%), у 2 детей (20%) зарегистрирована желудочковая тахикардия. Боли в области сердца, связанные с физической нагрузкой, предъявляли 3 ребенка (33%). Все дети (100%) получали высокие дозы бета-блокаторов. Одному ребёнку с клиникой стенокардии и наличием протяженных мышечных мостиков в трёх ветвях левой коронарной артерии с выраженной систолической компрессией коронарных артерий проведено оперативное лечение (миотомия ММ в сочетании с миоэктомией выходного отдела ЛЖ и пластикой митрального клапана). Однако, ребенок погиб на 11-е сутки после операции вследствие полиморфных нарушений ритма на фоне распространенного фиброза миокарда (по данным аутопсии).

Проблема ММ у пациентов детского возраста с ГКМП требует дальнейшего изучения. Оценка процессов реполяризации при регистрации ЭКГ может иметь скрининговую ценность для ранней первичной диагностики ММ. Своевременная фармакотерапия, а также в некоторых случаях хирургическая коррекция могут играть ключевую роль в предупреждении сердечно-сосудистых событий у детей с ГКМП и ММ.

Респираторно-аортальные свищи у пациентов, перенесших вмешательство на аорте

**Базаров Д.В., Чарчян Э.Р., Шестаков А.Л., Григорчук А.Ю.,
Аксельрод Б.А., Кавочкин А.А., Кабаков Д.Г., Никола В.В.**

ФГБНУ «РНЦХ им. академика Б.В. Петровского», Москва

Заболевания сердечно-сосудистой системы остаются ведущими поражениями среди взрослого и детского населения, требующими выполнения обширных кардиохирургических вмешательств с искусственным кровообращением. Среди них операции на аорте являются наиболее травматичными и нередко сопровождаются тяжелыми респираторными осложнениями раннего послеоперационного периода. Отдаленные результаты лечения больных аортальной патологией мало изучены, хотя нередки случаи массивных легочных кровотечений у больных, перенесших аортальные реконструкции и эндоваскулярные операции. Лечение такой группы пациентов остается очень сложной задачей современной медицины.

Демонстрация результатов лечения пациентов, у которых после аортальных вмешательств в различные сроки возникло массивное легочное кровотечение.

В отделении торакальной хирургии и онкологии РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского находились на лечении 2 пациента с легочным кровотечением, манифестация которого произошла в сроки от 2 до 46 лет после вмешательства на аорте. Первый пациент — мужчина, 71 год. У него выявлена аневризма аорты за 2 года до появления массивного кровотечения. До этого его беспокоили эпизоды кровохарканий. Выполнено стентирование грудного отдела аорты. Кровохарканья прекратились. Однако 2 года спустя возник эпизод массивного кровотечения алой кровью, что явилось показанием к экстренной операции. Интраоперационно выявлен пневмоцирроз нижней доли левого легкого, который был интимно сращен с нисходящей грудной аортой. При разделении сращений выявлен аорто-легочный свищ, который был разобщен путем выполнения нижней лобэктомии и ушивания дефекта грудной аорты заплатой из ксеноперикарда. Другой патологии выявлено не было. На 5 день после операции возник повторный эпизод массивного кровотечения изо рта. При срочной КТ

ОГК с пероральным контрастированием выявлен аорто-пищеводно-бронхиальный свищ и выставлены показания к повторной операции, во время которой выполнены резекция пораженной грудной аорты и протезирование линейным синтетическим протезом, резекция грудного отдела пищевода, ушивание дефекта левого главного бронха. После 2 операции рецидивов кровотечения не было. Наступило выздоровление. Через 4 мес выполнена эзофагопластика толстой кишкой и пациент была направлен на реабилитацию. Второй пациент — женщина 50 лет в возрасте 4 лет в 1977 году перенесла пластику аорты синтетической заплаткой по поводу коарктации. В 2012 выявлена аневризма грудной аорты, выполнено стентирование грудной аорты. В 2014 выполнено экзопротезирование восходящей аорты по Робичеку. В 2017 г. начались кровохарканья, которые с течением времени увеличивались по объему и по частоте возникновения. Получала лечение у терапевта и пульмонолога по месту жительства. Генез кровохарканья оставался неясным. С 2022 г. крохарканья возникали еженедельно. В марте 2023 г. возникло массивное легочное кровотечение. Пациентка консультирована торакальным хирургом РНЦХ. По данным КТ ОГК выявлен пневмоцирроз верхней доли левого легкого, прилежащий в дуге аорты. Заподозрен легочно-аортальный свищ. Выставлены показания к операции по жизненным показаниям. При интраоперационной ревизии выявлен массивный рубцовый процесс между верхней долей и дугой аорты. При разделении сращений обнаружен аортальный дефект 3×2 см, в просвете аорты эндопротез, кровотечение не наблюдали. В верхней доле помимо необратимых рубцовых изменений выявлена синтетическая заплатка, мигрировавшая из стенки аорты в легочную паренхиму. Выполнена верхняя трисегментэктомия. В заднее средостение перемещен лоскут большого сальника на питающей ножке, который фиксирован между легким и аортой. Ранний послеоперационный период сопровождался пневмонией оперированного легкого, которая разрешилась к 20 дню после операции и пациентка выписана в удовлетворительном состоянии.

У обоих пациентов после операции отмечено прекращение кровохарканья из легочных кровотечений. У первого пациента через 15 мес после операций на фоне явлений медиастинита и хронической инфекции протеза, несмотря на постоянный прием антибиотиков,

возник эпизод массивного кровотечения по месту жительства и наступил летальный исход. Вторая пациентка жива, данных о рецидиве кровотечения нет, качество жизни хорошее.

Пациенты с заболеваниями аорты, перенесшие различные виды аортальных вмешательств, находятся в группе риска по развитию легочных осложнений в отдаленные сроки, и должны находиться под наблюдением мультидисциплинарной хирургической команды. Консервативное лечение у этих больных должно рассматриваться как паллиативный метод, поскольку не имеет хороших отдаленных результатов. Хирургическое лечение должно выполняться по жизненным показаниям силами мультидисциплинарной хирургической бригады с обязательным участием перфузиолога, кардиоанестезиолога и торакального анестезиолога. Объем легочной резекции, трахеобронхиальной и пищеводной реконструкции, так же как и вариант аортальной реконструкции должен обсуждаться в каждом конкретном случае, решающее значение имеет интраоперационный консилиум. Наиболее важным приемом таких операций считаем оментопластику заднего средостения с целью разобщения легкого и аорты.

Применение лечебно-диагностической бронхоскопии у детей с сердечно-сосудистыми аномалиями

**Корнилова А.Б., Караваева С.А., Ямгуров Д.Р.,
Голубева М.В., Любковская Э.И., Гостимский А.В.**

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

По данным литературы до 30% врожденных пороков сердца (ВПС) сочетаются с множественными аномалиями развития, в том числе трахеобронхиального дерева (ТБД). Нарушения развития трахеи и бронхов чаще отмечается при таких пороках как двойная дуга аорты, слинг легочной артерии, тетрада Фалло с агенезией клапана легочной артерии. Компьютерная томография (КТ) широко применяется для диагностики патологии. Однако, данные КТ не всегда позволяют однозначно определить степень поражения трахеобронхиального дерева. Проведение фибробронхоскопии (ФБС) позволяет не только оценить состояние трахеи и бронхов, степень стеноза до операции, но и является диагностическим и лечебным методом в послеоперационном периоде.

За период 2012–2022 гг. бронхоскопия в нашем стационаре была проведена более 300 пациентам кардиохирургического профиля, в том числе пациентам с сосудистыми кольцами. При подозрении на сосудистые аномалии диагностическая ФБС проводилась в сочетании с КТ всем детям перед операцией для уточнения степени поражения ТБД. Отработанный алгоритм диагностики позволил четко сформулировать показания к хирургической коррекции порока. В послеоперационном периоде показаниями для проведения ФБС с лечебно-диагностической целью были клинико-рентгенологические признаки нарушения бронхиальной проходимости, а также оценка результатов лечения порока.

Возраст пациентов от первых суток жизни до 18 лет. Манипуляция проводилась в условиях общей анестезии, в условиях ИВЛ и на самостоятельном дыхании. Применялись гибкие бронхоскопы диаметром 1,8–4,9 мм, минимальный диаметр интубационной трубки 3,0 мм. Переносимость манипуляции в большинстве случаев хоро-

шая, у части пациентов отмечалось снижение сатурации кислорода во время процедуры в среднем на 10–20% с быстрым восстановлением. Проведение ФБС в послеоперационном периоде позволило сократить сроки ИВЛ за счет восстановления проходимости бронхов, а также определить пациентов, которым не требовалось проведение дополнительного хирургического вмешательства на трахее и бронхах для восстановления конфигурации и просвета.

Таким образом, бронхоскопия является доступным, хорошо переносимым и эффективным диагностическим и лечебным методом, который может быть использован при лечении пациентов кардиохирургического профиля любого возраста.

Опыт трансплантации сердца у детей в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»

**Первунина Т.М., Вершинина Т.Л., Фетисова С.Г.,
Яковлева Е.В., Федотов П.А., Гордеев М.Л., Николаев Г.В.,
Симоненко М.А., Васичкина Е.С.**

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

В настоящее время единственным эффективным методом лечения терминальной стадии ХСН является трансплантация сердца (ТС). На сегодняшний день проведение ТС возможно детям более старшей возрастной группы от с соответствующими антропометрическими показателями.

Первая ТС в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России была выполнена в апреле 2011 года. На сегодняшний день проведено 15 ортотопических ТС (53% девочки, 47% мальчики), 1 из которых — ретрансплантация. Медиана возраста 15 лет (10–17). Причинами развития терминальной хронической сердечной недостаточности в 100% случаев являлись генетически-детерминированные кардиомиопатии, более 50% из которых составляли ДКМП. ТС была выполнена троим пациентам с АКМП и одному пациенту с сочетанной патологией (аномалия Эбштейна и ДКМП).

В качестве «моста к ТС» пятерым пациентам была проведена имплантация системы механической поддержки кровообращения (2 мальчика и 3 девочки в возрасте от 13 до 16 лет). В одном случае применялась экстракорпоральная система с бивентрикулярным обходом (EXCOR), в остальных — интракорпоральные системы с левожелудочковым обходом (ABK-H, StreamCardio, HeartMate III). Двум пациентам спустя 8 и 11 месяцев после имплантации устройств МПК успешно выполнена ортотопическая ТС. 1 пациент с отягощенным анамнезом в отношении внутрисердечных тромбозов погиб спустя 3 месяца после имплантации системы МПК в результате ишемически-геморрагического инсульта. Два пациента с имплантированными системами МПК находятся в листе ожидания ТС.

Интраоперационной и ранней послеоперационной смертности после ТС не было ни в одном случае. Наиболее часто ранний послеоперационный период сопровождался явлениями умеренной

бивентрикулярной сердечной недостаточности, кризами гуморального и клеточного отторжения, которые успешно корригировались оптимальной медикаментозной терапией, а также высокотехнологичными методами лечения. Все реципиенты получали стандартную иммуносупрессивную терапию такролимусом, препаратами микофеноловой кислоты, циклоспорином С, глюкокортикостероидами.

Выполнение ТС является эффективным методом лечения терминальной ХСН, в том числе в детском возрасте. Применение систем длительной МПК также значительно улучшает состояние пациентов с терминальной ХСН, что является важным шагом на пути к ТС. В настоящий момент возможности НМИЦ им В.А.Алмазова позволяют проводить динамическое наблюдение и коррекцию терапии у детей до и после ТС.

Клинический случай расслаивающейся микотической аневризмы дуги аорты у ребенка пяти лет

**Кашуро Н.В., Мовсесян Р.Р., Плутова Н.Н.,
Алексеев И.Г., Глотова Е.В., Голубева М.В.**

СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург

Микотическая (инфекционная) аневризма является редко встречающимся заболеванием, как у взрослых, так и у детей. Оно чрезвычайно опасно возможным развитием такого несовместимого с жизнью осложнения как разрыв аневризмы с массивным кровотечением. Этиологический фактор зачастую остается неизвестным. Единых алгоритмов действия, рекомендаций при диагностировании микотической аневризмы не разработано. Применяют как медикаментозные методы лечения, так и хирургические.

Описан клинический случай успешного хирургического лечения микотической аневризмы дуги аорты у девочки 5 лет. Девочка поступала в стационар с жалобами на фебрильную лихорадку, специфической симптоматики не наблюдалось, по результатам лабораторных исследований — высокая параклиническая активность. Первично при выполнении ЭхоКГ микотическая аневризма дуги аорты не визуализировалась и была обнаружена лишь при проведении КТ-ангиографии сердца и магистральных сосудов. Проводилась комбинированная антибактериальная терапия. В ходе динамического наблюдения по результатам контрольной КТ-ангиографии отмечалось более чем двукратное увеличение размеров аневризмы, признаки расслоения ее стенок. Потребовалось экстренное оперативное лечение. Выполнена срединная стернотомия. В условиях искусственного кровообращения произведено иссечение аневризмы, пластика аорты от восходящего до нисходящего отдела лоскутом аортального гомографта. Послеоперационный период протекал без осложнений. Продолжена антибактериальная терапия. На контрольной КТ-ангиографии на 9 сутки после операции аневризматических изменений аорты нет, стенозов в месте протезирования аорты нет.

Отдаленные результаты трансплантации сердца у детей. Переход во взрослую группу наблюдения

**Симоненко М.А., Федотов П.А., Ситникова М.Ю.,
Николаев Г.В., Гордеев М.Л., Карпенко М.А.,
Вершинина Т.Л., Васичкина Е.С., Первунина Т.М.**

ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Оценка отдаленных результатов трансплантации сердца (ТС) у детей.

С 2011 по 2022 гг. в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России выполнено 12 ТС детям (7 — женского пола) в возрасте 15 [10;17] лет, от взрослых доноров. Причинами развития сердечной недостаточности были в 6 случаях дилатационная кардиомиопатия (КМП), 2 — аритмогенная дисплазия правого желудочка. 2 — врожденный порок сердца, 1 — некомпактный миокард и 1 — гипертрофическая КМП. В 11 лет одному из мальчиков, который перенес ТС в возрасте 8 лет в Индии, была выполнена ретрансплантация в Центре в связи с развитием хронического отторжения сердечного трансплантата.

Всем реципиентам была назначена стандартная иммуносупрессивная терапия: ингибиторы кальциневрина, препараты микофеноловой кислоты, глюкокортикостероиды. В качестве индукции были применены антитимоцитарный глобулин ($n=3$) и базиликсимаб ($n=9$). Спустя 6 лет после ТС у 1 больной в возрасте 21 года была выполнена конверсия на эверолимус в связи с прогрессией почечной дисфункции. Через 1 год после ТС у всех пациентов ФВ ЛЖ была сохранена (66 [57;70]%), а физическая работоспособность достигла нормальных значений: VO_2peak — 20 [16;26] мл/кг/мин. Среднее время наблюдения после ТС составило 36 [9;142] месяцев: 7 пациентов закончили школу, поступили в высшие учебные заведения и перешли во взрослую группу наблюдения. За 11 лет наблюдения по данным ЭМБ клинических проявлений клеточного и гуморального отторжения не было в 78% случаев: R2 был диагностирован в 9% случаев, а AMR2/3 — 13%. Одна пациентка умерла в возрасте 18 лет спустя 13 месяцев после ТС от ВСС: в течение всего периода наблюдения у нее отсутствовала приверженность к лечению, имели

место неоднократные пропуски иммуносупрессивной терапии, которые привели к развитию криза гуморального отторжения (AMR3), осложненного развитием дисфункции сердечного трансплантата и васкулопатии аллографта. Больная была успешно пролечена, но в дальнейшем продолжила периодически отменять рекомендованную медикаментозную терапию. По результатам анкетирования SF-36 в динамике у реципиентов сердца было выявлено улучшение качества жизни в сфере физического благополучия (до ТС — 31 [25;43]; 1 год — 54,8 [47;60]; 3 года — 59,3 [46;64]; 5 лет — 56 [44;62]), но при этом снижение уровня психологического благополучия (до ТС — 42,0 [30;54]; 1 год - 50,0 [38;58]; 3 года — 48,8 [31;54]; 5 лет — 39,9 [33;52]).

Критерии отбора больных для чрескатетерной имплантации легочного клапана у детей

Борисова Н.А., Ильин А.С., Борисов А.А., Приворотский В.В.

СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург

В настоящее время показанием к имплантации легочного клапана является дисфункция выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ), которая возникает с течением времени после хирургических вмешательств, произведенных у детей в первые месяцы после рождения по поводу аномалий легочного клапана или ВОПЖ. Поэтому в процессе жизни этим больным требуются повторные хирургические операции. Чрескатетерная имплантация легочного клапана направлена на уменьшение числа таких вмешательств.

Для имплантации в легочную позицию в нашей стране до этого года использовали два вида клапанов: легочный клапан “Melody” диаметром 16 мм и 18 мм и аортальный клапан “Edwards SAPIEN” диаметром 23 мм, 26 мм и 29 мм. Клапан “Melody” в основном предназначен для имплантации в стенозированный конduit между правым желудочком и легочной артерией, а клапан “Edwards SAPIEN” — для имплантации в ВОПЖ после ранее перенесенной трансаннулярной пластики.

Обследование больных, подлежащих имплантации легочного клапана, включает историю болезни, данные объективного обследования, эхокардиографию (ЭхоКГ), магнитно резонансную томографию (МРТ), компьютерную томографию (КТ).

Критерии включения. Возраст больного более 5 лет, масса тела более 20 кг, начальный диаметр кондуита от 16 мм до 22 мм для клапана “Melody” и от 23 мм до 29 мм для клапана “Edwards SAPIEN”.

ЭхоКГ. У симптомных больных: систолическое давление в ПЖ более или равно $2/3$ системного, легочная регургитация средней или тяжелой степени. У бессимптомных больных: систолическое давление в ПЖ более или равно $3/4$ системного и/или средняя или тяжелая регургитация на легочном клапане при наличии снижения толерантности к физическим нагрузкам, прогрессивной дилатации

ПЖ, регургитации на 3-х створчатом клапане, вентрикулярной или предсердной аритмии.

МРТ: конечное диастолическое давление ПЖ более 160 мм/м², конечное систолическое давление ПЖ более 80 мм/м², значительная ПЖ дисфункция — фракция выброса ПЖ менее 45%; прогрессирующая недостаточность 3-х створчатого клапана, ведущая к дилатации ПЖ; устойчивая аритмия с дилатацией ПЖ.

Взаимоотношение легочного кондуита с коронарными артериями определяется по данным КТ: при наличии расстояния между коронарной артерией и легочным гомографтом 2 мм свидетельствует о высоком риске возможности сдавления коронарной артерии; при расстоянии от 2 до 5 мм — средняя степень риска, которая перед процедурой имплантации клапана требует теста с раздуванием баллонного катетера. Если расстояние от коронарной артерии до кондуита составляет 5 мм, то это свидетельствует о низком риске. Кроме того, КТ позволяет судить о состоянии ветвей ЛА, размере ВОПЖ, наличии стенозов кондуита и их расположении, степени кальциноза, а также предлежании кондуита к грудине.

Критерии исключения. Возраст больного менее 5 лет, масса тела менее 20 кг, начальный диаметр кондуита менее 16 мм для клапана “Melody” и более 29 мм для клапана “Edwards SAPIEN”; окклюзия центральных вен; активная инфекция; неблагоприятная коронарная анатомия, которая создает риск сдавления коронарных артерий во время процесса имплантации клапана.

Следование вышеописанным критериям позволяет выполнить успешную имплантацию легочного клапана и минимизировать возможные осложнения. Однако лишь около 20% больных, по данным литературы, подходят под эти ограниченные критерии. Большинство больных, которые нуждаются в имплантации легочного клапана, имеют нативные ВОПЖ с большими заплатами или клапанные кондуиты малого диаметра. Стоит надеяться, что дальнейшее развитие техники имплантации, усовершенствование самих клапанов, многоцентровые исследования больных с имплантированными клапанами приведут к расширению показаний к чрескатетерной имплантации легочного клапана.

Повторные хирургические вмешательства у взрослых пациентов после коррекции врожденных пороков сердца: пятнадцатилетний опыт одной клиники

Янулевич О.С.

Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук, Томск

Цель работы — проанализировать опыт проведения хирургических вмешательств, в том числе и повторных, у взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) в НИИ кардиологии г. Томска.

В период с 2008 по 2023 гг. в НИИ кардиологии выполнено 148 операций у 145 взрослых пациентов с ВПС. У 3 пациентов за указанный период времени вмешательство проводилось дважды. Прооперированы пациенты в возрасте от 18 лет до 79 лет, Ме 35 лет. Большинство пролеченных были женщины — 105 (72%), мужчины — 40 (28%).

В большинстве случаев (112, 79%) у взрослых проводилась первичная коррекция ВПС. У 36 (21%) пациентов выполнены повторные хирургические вмешательства после проведенных в детском возрасте операций по коррекции ВПС. В раннем послеоперационном периоде умерли 3 (2%) пациента: с аномалией Эбштейна — 2, с единственным желудочком сердца (ЕЖС) — 1. Первично корригировались следующие ВПС: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — 63 (42,6%), частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) — 15 (10,1%), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — 9 (6,1%), агриовентрикулярный канал — 5 (3,3%), тетрада Фалло — 4 (2,7%) и другие. Повторные операции чаще проводились у пациентов с прооперированной тетрадой Фалло — 18 (12%), рекоарктация устранялась у 2 (1,4%) человек, ЧАДЛВ с пластикой ДМПП в детстве — у 2 (1,4%) больных, повторные операции после процедуры Росса выполнены у 2 (1,4%) пациентов, устранение сосудистого кольца с прооперированным ДМЖП в детстве — 1 (0,7%), вмешательство после коррекции транспозиции магистральных сосудов — 1 (0,7%), у пациентов с ЕЖС проведено 4 (2,7%) операции.

Также у 3 взрослых пациентов проведена смена электрокардиостимулятора: с ЕЖС — 2, после коррекции ЧАДЛВ — 1.

У взрослых с ВПС проводятся различные хирургические вмешательства, включая повторные операции, что требует соответствующей профессиональной подготовки специалистов, оказывающих помощь пациентам старше 18 лет с ВПС.

Стентирование межпредсердной перегородки у пациентов с прогрессирующей правожелудочковой недостаточностью

**Горбатов А.В., Мананников Д.А., Бадуров Р.Б.,
Заверза В.М., Ставлюк О.Ф., Ляпунова А.А.,
Моисеева О.М., Чернявский М.А.**

ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Несмотря на проводимую ЛАГ- специфическую терапию, у значимого количества пациентов отмечается отрицательная динамика. В большинстве случаев высокая легочная гипертензия приведет к необратимой дисфункции правого желудочка. Создание большого межпредсердного сообщения может решить эту проблему, но несет риск острой тяжелой гипоксии с возможным летальным исходом. Поэтому, возникла идея создания ограниченного контролируемого сброса на уровне предсердий. Так были разработаны методики эндоваскулярного формирования межпредсердного сообщения, а затем создано предсердное поток-регулируемое устройство с разными размерами фенестрации. В 2019 году устройство получило официальное разрешение для имплантации взрослым с ЛАГ высокого риска.

Представить существующие интервенционные методы лечения легочной гипертензии, результаты имплантации предсердных поток-регулируемое устройств. Представить прототип отечественного предсердного поток-регулируемого устройства и его работу в эксперименте.

Современная лекарственная терапия пациентов с легочной артериальной гипертензией делится на поддерживающую и специфическую терапию. Поддерживающая терапия носит преимущественно симптоматический характер, тогда как специфическая терапия, включающая в настоящее время 5 основных классов лекарственных препаратов: антагонисты рецепторов эндотелина, ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа, стимуляторы растворимой гуанилатциклазы, аналоги простациклина и агонисты простациклиновых рецепторов, направлена на сдерживание прогрессирования заболевания и предупреждение развития неблагоприятного исхода (смерти, трансплантации легких или сердечно-легочного комплекса). Однако транс-

плантация остается вариантом выбора лишь для трети пациентов в развитых странах и в значительной степени недоступна большинству в развивающихся странах. Учитывая это обстоятельство, продолжают поиски альтернативных методов хирургического лечения легочной гипертензии, результатом которых стала разработка инвазивных, транскатетерных вмешательств на межпредсердной перегородке в различных модификациях.

На XXI Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов в 2015 году Алемян Б.Г. с коллегами доложили результаты стентирования межпредсердной перегородки у 50 пациентов с идиопатической ЛГ. При этом авторы использовали две методики: прямое стентирование у 16 (32%) и по типу «песочных часов» у 33 пациентов (66%). В отдаленном периоде у большинства пациентов отмечалось улучшение клинического состояния пациентов и качества их жизни (30 пациентов (66,6%) имели I и II функциональный класс). Учитывая обнадеживающие результаты нескольких исследований, продолжалась работа в этом направлении, с использованием специальных фенестрированных предсердных устройств. Так в 2019 году R. Rajeshkumar с коллегами опубликовали результаты имплантации 12 пациентам с тяжелой ЛГ предсердного поток-регулируемого устройства с размерами фенестрации 8 и 10 мм. В результате лечения у всех пациентов снизилась частота обмороков, увеличились сердечный индекс и дистанция при тесте с 6-минутной ходьбой при отсутствии периоперационной летальности и серьезных осложнений.

Интервенционные процедуры обеспечивают гемодинамические и функциональные улучшения состояния пациентов с ЛАГ. Имеют свои собственные уникальные профили риска. Интервенционная кардиология продолжает совершенствоваться, постепенно заслуживая своё место в арсенале методов эффективного лечения ЛАГ.

Инфекционный эндокардит в детском возрасте

¹Бадуров Р.Б., ³Шихвердиев Н.Н., ¹Горбатов А.В.,
¹Аверкин И.И., ¹Мананников Д.А., ²Долгова Е.В.

¹ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург;
²Детский городской многопрофильный клинический специализированный
центр высоких медицинских технологий, Санкт-Петербург; ³ Военно-
медицинская академия им С.М. Кирова, Санкт-Петербург

Инфекционный эндокардит (ИЭ) — это мультифакториальное заболевание сердца, характеризующееся инфекционным поражением, как правило, всей толщины ткани внутрисердечных клапанов, носящее как деструктивный (перфорация створок, отрыв сухожильных хорд), так и пролиферативный (вегетации, абсцессы фиброзного кольца и створок) характер. В детской популяции ИЭ встречается реже, чем во взрослой и, в большинстве случаев, обусловлен наличием тех или иных, имеющихся или корригированных врожденных пороков сердца (ВПС).

Изучить эпидемиологию, патогенез, диагностику, клинические и лабораторные данные, а также варианты лечения и профилактики ИЭ у пациентов детского возраста.

Работа является систематическим обзором доступной литературы, касающейся опыта лечения ИЭ в детской популяции.

В ходе анализа литературных данных мы, ожидаемо, не встретили надежных рандомизированных контролируемых исследований по лечению ИЭ в педиатрической популяции. Большинство ключевых показаний в крупных работах основаны прежде всего на консенсусе мнений широкого круга специалистов. Частота встречаемости ИЭ по данным западных источников колеблется от 0,05 до 0,12 случаев на 1000 педиатрических госпитализаций в год (данные 2010 года). В последние годы частота ИЭ демонстрирует тенденцию к росту, обусловленную, вероятно, улучшением выживаемости среди детей с ВПС, как корригированными, так и нет. За последние 2 десятилетия в развитых странах ВПС заняли ведущую роль в патогенезе ИЭ у детей старше 2 лет. Как правило, это дети, перенесшие этапные или паллиативные операции по поводу сложных цианотичных ВПС, сопровождавшиеся имплантацией различных графтов, заплат или протезов

сердечных клапанов. Растущая частота эндоваскулярных процедур представляет собой еще один потенциальный фактор риска ИЭ, особенно в ранний период после имплантации окклюдера или спирали и до наступления эндотелизации. Все чаще ИЭ развивается на «интактных» клапанах, что, по-видимому, связано с активным использованием центральных венозных катетеров и линий. Патогенез ИЭ у детей, как и у взрослых, связан с 4 основными феноменами: бактериемией (или фунгемией), поражением клапанного аппарата, иммунологическими реакциями и эмболиями. Клиническая картина обычно вялая, с длительной субфебрильной температурой и различными соматическими жалобами, включая утомляемость, слабость, артралгии, миалгии, потерю веса, озноб и потливость. Наряду с бактериологическими тестами, стандартными диагностическими методами для выявления внутрисердечных проявлений ИЭ являются двухмерная или чреспищеводная эхокардиография. Принципы лечения эндокардита у детей аналогичны принципам лечения эндокардита у взрослых. Такие факторы как: наличие протезов клапанов сердца, левосторонний ИЭ, стафилококковый и/или грибковый ИЭ, ИЭ в анамнезе, вялотекущий (более 3 месяцев) ИЭ, наличие у ребенка цианотичного ВПС, МБТШ, плохого ответа на а/б терапию — предрасполагают детей с ИЭ к развитию потенциально опасных для жизни осложнений и являются поводом для ранних хирургических вмешательств. Рекомендации по хирургическому лечению ИЭ у детей в основном соответствуют рекомендациям экспертов по лечению ИЭ у взрослых. В современных клинических рекомендациях Американской Ассоциации Сердца и Американской Коллегии Кардиологов (AHA/ACC, 2017) по ведению пациентов с клапанными пороками сердца, а также в рекомендациях Американской Ассоциации Торакальных Хирургов (AATS, 2019) по хирургическому лечению ИЭ в качестве показаний к раннему хирургическому вмешательству на клапанах сердца при ИЭ рассматриваются: дисфункция клапана, вызывающая сердечную недостаточность (I,B); левосторонний ИЭ, вызванный *Staphylococcus aureus*, грибковыми или другими высокоустойчивыми организмами (I,B); ИЭ, осложненный атриовентрикулярной блокадой, аортальным или кольцевым абсцессом или деструктивными проникающими поражениями (I,B); персистирующая инфекция, которая проявляется стойкой бактериемией или лихорадкой (I,B); рецидивирующие эмбо-

лии (IIa,B) или реальная их угроза (нативный клапанный эндокардит с подвижными вегетациями длиной более 10 мм (IIb,B)). Задача сохранения нативного клапана рассматривается как одна из приоритетных (I,B), достижение которой, возможно путём расширения показаний для ранней хирургической коррекции. Профилактические мероприятия, обычно, проводятся с детьми, имеющими факторы риска развития ИЭ, и заключаются в обоснованном назначении а/б перед инвазивными процедурами и повышении информированности юных пациентов и их родителей об особенностях выполненной им операции и естественном течение заболевания.

Эффективная профилактики и ранняя диагностика ИЭ, адекватная этиотропная антибактериальная дооперационная терапия, а также слаженная работа «команды ИЭ», наряду с расширением показаний для выполнения «ранних» и реконструктивных вмешательств на клапанах сердца способствуют улучшению результатов лечения ИЭ и снижению частоты встречаемости ИЭ у пациентов детского возраста.

Случай обнаружения персистирующей добавочной левой верхней полой вены, в которую осуществлялся дренаж коронарных вен, спустя 14 лет после операции Гленна

Гончарова Д.А., Казанцев К.Б.

ГАУЗ СО «СОКБ № 1», Екатеринбург

Цель работы — осветить проблему не диагностированной добавочной верхней полой вены в сочетании с обструкцией коронарного синуса у пациентов после одножелудочковой коррекции.

Описан клинический случай пациента с гемодинамикой Фонтена, у которого спустя 14 лет после операции Гленна на ЭхоКГ была обнаружена персистирующая добавочная левая верхняя полая вена (ДВПВ), которая была расценена как потенциальная причина десатурации до 85% у пациента. В ходе ангиографического исследования, с целью определения возможности эндоваскулярного закрытия вены, было выявлено, что в ДВПВ осуществляется дренаж коронарных вен, коронарный синус атрезирован. Причиной десатурации явилась крупная вено-венозная коллатераль (ВВК), берущая начало от ДВПВ и впадающая в систему легочных вен. Закрытие ДВПВ в данном случае противопоказано, выполнено закрытие ВВК с помощью окклюдера. SpO₂ после операции 99%. В случае с представленным пациентом просмотр предыдущих ангиограмм не доступен, в протоколах зондирования, в операционных протоколах о ДВПВ не сообщается. При этом, при просмотре снимков КТ-АГ, проведенной после рождения, ДВПВ определяется.

Необходимо более тщательно обследовать данных пациентов на предоперационном этапе: исключать персистирующие ДВПВ, в том числе те, которые могут казаться рудиментарными и гипоплазированными, а в случае обнаружения упущенных ДВПВ, проводить оценку проходимости коронарного синуса, чтобы определить возможность закрытия ДВПВ.

Интервенционные методы окклюзии персистирующей ДВПВ, ВВК широко применяются в современной практике, но требуют аккуратного подхода с целью исключения гемодинамической значимости

данных сосудов, как в описанном нами случае, где ДВПВ являлась единственным путем дренажа коронарных вен.

Роль мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике врожденных внутригрудных сосудистых аномалий

Крехова Е.А.

ГБУЗ «ВОККЦ», Волгоград

Оценка возможностей, преимуществ и недостатков метода МСКТ в диагностике врожденных сосудистых аномалий.

Исследования проводились на базе отделения лучевой диагностики ГБУЗ «ВОККЦ» в период с 04.2022 по 04.2023 гг. на 128-срезовом компьютерном томографе 4 поколения Philips Ingenuity. Было обследовано 34 пациента в возрасте от 0 до 10 лет после трансторакальной эхокардиографии (ТТЭ) с теми или иными ЭХО-признаками пороков выше указанной группы. Техника сканирования: КТ-ангиография в положении лежа 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 йодомид 370 мг/л, из расчета 2 мл/кг (в соотношении КВ и физиологического раствора 2:1 с использованием автоматического инжектора со скоростью 1–1,5 мл/с. Начало сканирования при мануальном мониторинге плотности КВ на уровне исследования, соответствующем зоне интереса. Дозовая нагрузка 80–100 кВ.

Среди всех случаев были выявлены такие анатомические варианты внутригрудных сосудистых аномалий как: коарктация аорты 13 (35%), изолированный ОАП 8 (25%), частичный аномальный дренаж легочных вен — супракардиальная форма 5 (16%), инфракардиальная форма 1 (3%), тотальный аномальный дренаж легочных вен 1 (3%), пациенты с сочетанными пороками развития: атрезия легкого 1 (3%), гипоплазия легкого 1 (3%), аномальное отхождение левой легочной артерии от правой 1 (3%), aberrантная подключичная артерия 2 (6%), аномальное отхождение коронарных артерий от ствола легочной артерии 2 (6%).

МСКТ обеспечивает быструю оценку анатомических особенностей врожденных аномалий развития сосудов сердца и легких, существенно дополняет метод ТТЭ за счет высокого пространствен-

ного разрешения и возможностью объемных реконструкций. Данный метод визуализации имеет ряд ограничений в связи требованием неподвижности пациентов (проведение анестезиологического пособия), обязательная ЭКГ-синхронизация. Учитывая высокую ЧСС у детей раннего возраста, отсутствие инспираторной задержки дыхания при сканировании возникают трудности из-за некорректной ЭКГ-синхронизации и двигательных артефактов от грудной стенки пациента во время дыхания.

Этапное лечение пациента с аномальным отхождением окклюзированной левой легочной артерии от брахиоцефального ствола

**Войтов А.В., Сойнов И.А., Лейкехман А.В., Архипов А.Н.,
Рзаева К.А., Богачев-Прокофьев А.В., Горбатов Ю.Н.**

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

Цель исследования — представить опыт этапного лечения у пациента с аномальным отхождением левой легочной артерии от и дефектом межпредсердной перегородки у ребенка возрастом более 2-х лет.

Аномальное происхождение ответвления легочной артерии от аорты является редким пороком развития, на долю которого приходится 0,12% всех врожденных пороков сердца. Нарушение нормальной анатомии легочных артерий с отхождением от открытого артериального протока одной из ветвей легочной артерий встречается как изолированно, так и в составе сопутствующих врожденных пороков сердца, включая дефекты межжелудочковой перегородки, тетраду Фалло, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и синдром гетеротаксии. Учитывая спонтанное закрытие открытого артериального протока в период новорожденности у пациентов, нарушается легочное кровообращение, прогрессирует десатурация, что требует экстренного формирования системно-легочного анастомоза или стентирование открытого артериального протока. В литературе описано несколько случаев лечения новорожденных пациентов с аномальным отхождением легочной артерии от аорты.

После дообследования в центре, по данным МСКТ у ребенка было заподозрено аномальное отхождение левой легочной артерии. Первым этапом ребенку в возрасте 2 года и 1 месяц было выполнена реканализация и стентирование левой легочной артерии, которая отходила от левого брахиоцефального ствола. Через 4 месяца в динамике отмечается рост левой легочной артерии с 3 мм до 7 мм. Выполнена резекция артериального протока со стентом, транслокация левой легочной артерии в ствол легочной артерии с одномоментной пластикой левой легочной артерии заплатой matrix, закрытие дефекта

межпредсердной перегородки вторичного типа заплатой из ксеноперикарда с оставлением разгрузочной фистулы.

Аномальное отхождение ветвей легочной артерии отходящая от аорты, является редкой аномалией, в то время как наличие двусторонних открытых артериальных протоков (ОАП) с аномальным происхождением левой легочной артерии из левого ОАП встречается крайне редко, и, насколько нам известно, на сегодняшний день сообщалось только о нескольких случаях лечения пациентов со схожей анатомией. Понимание эмбриогенеза имеет важное значение при этих аномалиях. Компьютерная томография-ангиография является наилучшим диагностическим методом для установления правильного диагноза, который имеет решающее значение для дальнейшего принятия решений и оптимального лечения пациента. Эндоваскулярная реканализация и стентирование открытого артериального протока является безопасной и эффективной процедурой, позволяющей восстановить кровоток в легочной артерии и способствующей ее росту и возможности выполнения радикальной коррекции в будущем.

Эндоваскулярное закрытие множественных артериовенозных мальформаций легких PDA окклюдерами

¹Аннаниязова С.А., ¹Кадыров Б.А., ²Горбатов А.В.,
¹Шыхназарова Б.А., ¹Гайыпжанов П.П.

¹Международный кардиологический центр, Ашхабад, Туркменистан;
²НМИЦ им. В.А. Алмазова Минздрава РФ, Санкт-Петербург

Целью данной работы является представление клинического случая успешного эндоваскулярного закрытия множественных артериовенозных мальформаций легких.

Пациент Д. 8 лет, в февраля 2022 года госпитализирован в Центр. Со слов матери с рождения на учете у семейного врача по поводу цианотичного ВПС, до поступления неоднократно лечилась у семейного врача по месту жительства. Отмечено, при незначительной физической нагрузке выраженный периферический цианоз верхних конечностей, области носогубного треугольника. По данном ЭхоКГ — ВПС не был установлен. По рентгенограмме грудной клетки определялось образование в нижних отделах левого легкого. МСКТ с контрастированием легкого обнаружено несколько артериовенозных ходов диаметром до 8 мм. Лабораторные данные: общий анализ крови — Hb — 180 г/л, Ht — 60%, pO₂ (артериальной крови) — 70%. Выполнена ангиопульмонография правого легкого, подтверждены несколько АВМ диаметром до 8 мм с выраженным гемодинамическим сбросом в ЛП. После консилиума совместно с торакальным хирургом было решено выполнить эндоваскулярное закрытие АВМ правого легкого. Первом этапом эмболизирована самая крупная фистула с использованием Amplatzer Duct occluder 6/8 mm с хорошим ангиографическим результатом. Следующим этапом успешно эмболизирована АВМ менее значимая по сбросу, использовался также LifeTech Cera Flex duct occluder 6/8 mm.

Интраоперационно отмечен прирост sat до 95%. В отдаленном периоде наблюдение через 8 месяцев полностью закрылись фистулярные ходы. Функция дыхания не нарушена, ребенок активен, отмечена хорошая прибавка в весе.

При соответствующей анатомии, транскатетерное закрытие АВМ легких, является эффективным методом лечения. В нашем клиническом случае достигнуты хорошие результаты эмболизации АВМ с использованием PDA окклюдера.

Научное издание

**Второй Всероссийский съезд
детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца**

07–09 сентября 2023, г. Волгоград

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Подписано в печать 03.08.2023. Формат 60 × 90^{1/16}. Усл. печ. л. 14.00
Тираж 300 экз. Заказ № 02–23.

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