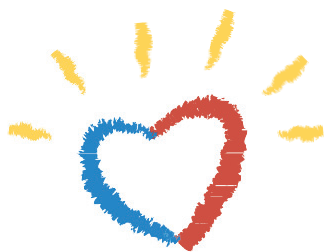




**ПЕРВЫЙ ВСЕРОССИЙСКИЙ СЪЕЗД
детских кардиохирургов и специалистов по
врожденным порокам сердца
(с международным участием)**

СБОРНИК ТЕЗИСОВ





Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество по врожденным порокам сердца специалистов

**Первый Всероссийский съезд
детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца
(с международным участием)**

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Москва
Издательство РАМН
2023

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401
П26

П26 Первый Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца (с международным участием): Сборник тезисов. — Москва: Издательство РАМН, 2023. — 68 с.

ISBN 978-5-7901-0210-3

В сборнике представлены работы Первого Всероссийского съезда детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца (с международным участием). Тезисы публикуются в авторской редакции.

ISBN 978-57901-0210-3

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401

© Коллектив авторов, 2023
© Издательство РАМН, 2023

Содержание

Вступление	7
Большие аорто-легочные коллатеральные артерии как фактор риска осложненного течения послеоперационного периода у пациентов после операции артериального переключения <i>Ефимочкин Г.А., Борисков М.В., Петшаковский П.Ю., Ванин О.А., Ткаченко И.А., Серова Т.В., Переверзева А.А., Иофе Е.И.</i>	10
Регенерация неонатального миокарда <i>Бадуров Р.Б., Горбатов А.В., Аверкин И.И., Иванилова А.А., Мананников Д.А., Долгова Е.В.</i>	12
Гемодинамическая коррекция редкого ВПС у ребёнка десяти лет <i>Гаврилов Р.Ю.</i>	15
Гипоплазия легочных артерий при тетраде Фалло: радикальная или паллиативная коррекция? <i>Сойнов И.А., Войтов А.В., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Галстян М.Г., Архипов А.А.</i>	17
Торакоскопические методики в хирургии врожденных пороков сердца <i>Шаталов К.В., Абдуразаков М.А.</i>	19
Хирургическая коррекция атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой: тактика и перспективы <i>Зеленикин М.М., Гуцин Д.К., Калашников С.В., Ким А.И., Нефедова И.Е.</i>	20
Стентирование открытого артериального протока самораскрывающимся стентом при КГЛЮС: клиническое наблюдение <i>Скофенко И.Н., Калинина О.И., Бирюкова С.Р., Корноухов Ю.Ю., Туненко В.Н., Корноухов О.Ю., Ильин В.Н.</i>	22
Клинический случай влияния COVID19 у ребенка с ЕЖС с интраоперационными тромботическими осложнениями, потребовавшими смены хирургической тактики <i>Ляпин А.А., Тарасов Р.С., Халивопуло И.К.</i>	24

Клинический случай двухэтапного лечения тетрады Фалло с гипоплазией легочного русла <i>Галстян М.Г., Войтов А.В., Соинов И.А., Кулябин Ю.Ю., Иванцов С.М., Архипов А.Н.</i>	26
Количественная оценка качества коррекции врожденных пороков сердца у детей на основании шкалы реабилитационного потенциала <i>Крупянко С.М., Дегтярева Е.А.</i>	28
Транскатетерное репротезирование трикуспидального клапана у пациента с аномалией Эбштейна по методике «клапан-в-клапан» <i>Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В., Архипов А.Н., Караджа А.В., Рзаева К.А., Шарифулин Р.М., Тихонова И.И., Малахова О.Ю., Чернявский А.М.</i>	30
Лечение сложных форм транспозиции магистральных артерий <i>Петрушенко Д.Ю., Костромин А.А., Миролюбов Л.М., Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Зайнетдинова Э.К.</i>	32
Опыт хирургического лечения атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой <i>Налимов К.А., Шиганцов Д.С., Ляпунова Ю.Ф., Ким М.В., Зеленева Н.В., Курбанов С.А.</i>	34
Опыт восьмидесяти операций «конусной реконструкции» в одном центре <i>Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Шихранов А.А., Болсуновский В.А., Чижииков Г.М., Сульковская Л.С., Ямгуров Д.Р.</i>	36
Опыт гибридной коррекции атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой <i>Быков С.Э., Тимошин И.С., Коросан Е.И., Грязнов Д.Ю., Овсянникова М.С., Паничев К.В., Ковалев С.А.</i>	38
Результаты и возможности бивентрикулярной коррекции атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой <i>Шехмаматов Р.М., Синельников Ю.С., Орехова Е.Н., Лазарьков П.В.</i>	40

Случай успешного лечения ребёнка с тромбозом протеза аортального клапана и острым инфарктом миокарда <i>Гаврилов Р.Ю.</i>	43
Первый опыт эндоваскулярной перфорации атрезированного клапана легочной артерии <i>Горбатов А.В., Грехов Е.В., Аверкин И.И., Зубарев Д.Д.</i>	45
Клинический случай тромбоза Левого Желудочка после перенесенного COVID-19 <i>Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р., Чижиков Г.М., Глотова Е.В., Яковлева А.Н.</i>	47
Хирургическое лечение аномалии Тауссиг-Бинга в сочетании с обструкцией дуги аорты <i>Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р., Шихранов А.А., Цытко А.В., Чижиков Г.М., Болсуновский В.А.</i>	48
Эволюция лечения транспозиции магистральных артерий в Краснодарском крае <i>Ткаченко И.А., Борисков М.В., Ефимочкин Г.А., Петшаковский П.Ю., Ванин О.А., Серова Т.В., Клычева О.В., Кохтачева О.В., Карахалис Н.Б., Шадрин А.К., Переверзева А.А., Иофе Е.И.</i>	50
Реконструкция пути оттока от правого желудочка модифицированным клапансодержащим кондуитом из ePTFE <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>	52
Применение гибридного подхода при имплантации CRT-D у ребенка со сложным пороком сердца (клинический случай) <i>Мовсесян Р.Р., Чижиков Г.М., Термосесов С.А., Анцыгин Н.В., Федорова Н.В.</i>	53
Опыт лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой <i>Теплов П.В., Титов А.М., Миллер А.Ю., Спичак Ю.Ю., Кузминых Е.Н., Сакович В.А.</i>	55
Технология «Double Patch» в лечение дефекта межжелудочковой перегородки с обструктивной легочной гипертензией <i>Соболев Ю.А., Чистяков И.С., Орлов В.Е., Широков М.В.</i>	58

Врожденные пороки сердца у взрослых: взгляд детского кардиолога <i>Янулевич О.С.</i>	60
Новый подход к методике выполнения ультразвукового исследования сердца плода <i>Шляхтенкова А.Л.</i>	62
Опыт выполнения 176 операций артериального переключения в условиях одного центра <i>Шихранов А.А., Черногризов И.Е., Рыбакова Т.В., Назарова И.С., Лашманова Л.Н., Рябова А.О., Востокова Е.В., Базылев В.В.</i>	64
Хирургическое лечение сосудистой компрессии трахеи и пищевода. Опыт 4 лет. <i>Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Хасанова К.А., Топилин О.Г., Пуркина С.Я., Рахимов А.Р.</i>	66

ДОРОГИЕ ДРУЗЬЯ, КОЛЛЕГИ!

Прошло уже 10 лет с того момента, когда мы — специалисты, занимающиеся лечением врождённых пороков сердца, решили объединиться и перейти на новый уровень сотрудничества, создав своё профессиональное сообщество. Причиной такого стремления стала потребность в разрешении непростых вопросов профессионального, междисциплинарного и даже регионального взаимодействия, являвшихся препятствием к дальнейшему развитию. Ведь зачастую мы даже говорили на «разных языках», используя самобытные формулировки, названия и термины.

Сейчас наше сообщество, объединяющее врачей многих специальностей, с уверенностью можно назвать успешным и прогрессивным. В наших рядах уже более 500 сердечно-сосудистых хирургов, детских кардиологов, неонатологов, специалистов по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению, генетиков, педиатров, анестезиологов, перфузиологов, врачей функциональной и ультразвуковой диагностики и других специалистов из абсолютно всех учреждений Российской Федерации, оказывающих помощь пациентам с врождёнными пороками сердца. Десять ведущих специалистов из Республики Беларусь, США, Германии, Италии, Израиля и Австралии являются почетными иностранными членами нашей общественной организации. За последние годы мы создали лучшие площадки профессионального взаимодействия, включая постоянно действующий междисциплинарный консилиум. Мы стали проводить многоцентровые исследования и вести совместную научную работу, оперировать плечом к плечу и учиться друг у друга. Мы создали проект всероссийской базы данных. По мере развития нашего сотрудничества мы успели многое, но ещё больше нам предстоит сделать.

Одним из самых успешных наших проектов стало проведение ежегодных конференций детских кардиохирургов и специалистов по лечению врождённых пороков сердца. Эта площадка научно-практического взаимодействия стала одной из лучших в стране, в её работе участвуют ведущие специалисты со всего мира. Первые конференции были посвящены одной теме, которую мы выбирали совместно. За эти годы уже были рассмотрены такие вопросы, как лечение тетрады Фалло, атриовентрикулярной коммуникации, транспозиции

магистральных артерий, единственного желудочка сердца, патологии дуги аорты, хирургические аспекты патологии клапанов сердца, а также системных и лёгочных вен. Помимо докладов, описывающих результаты работы отдельных учреждений, в программу включались лекции от ведущих специалистов — мы всегда стремились, помимо возможности обмена опытом, создать условия для непрерывного образования и профессионального роста.

Первая конференция была проведена 13–14 сентября 2013 года в ФГБУ ФЦССХ Минздрава России (г. Челябинск). С тех пор было проведено еще шесть конференций — в ФГБУ ФЦССХ Минздрава России (г. Астрахань) в 2014 году, в ФГБУ ФЦССХ Минздрава России (г. Красноярск) в 2015 году, в ФГБУ ФЦВМТ Минздрава России (г. Калининград) в 2017 году, в ФГБУ ФЦССХ им. С.Г. Суханова Минздрава России (г. Пермь) в 2018 году, в ГБУЗ НИИ-ККБ № 1 им. С.В. Очаповского (г. Краснодар) в 2019 году и в г. Санкт-Петербурге в 2021 году.

Для нашего профессионального сообщества, как и для многих в стране и мире, 2021 год стал непростым, но мы успешно сдали экзамен на самостоятельность и зрелость. Мы зарегистрировали межрегиональную общественную организацию детских кардиохирургов «Общество специалистов по врождённым порокам сердца», учредителями которой стали 16 известных специалистов из разных регионов страны.

В 2021 году мы понесли невосполнимую утрату, ушёл из жизни один из основателей нашего Общества, профессор В.В. Алекси-Месхишвили. Мы приняли решение увековечить память нашего учителя, учредив новый формат мероприятий в виде лекционного однодневного курса «Всероссийская конференция детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца — Академия В.В. Алекси-Месхишвили», который будет проводиться в рамках региональных конференций и других мероприятий, приуроченных к знаковым событиям в области детской кардиохирургии и кардиологии.

На общем собрании мы приняли ряд решений по реформированию наших регулярных встреч. Отныне основное мероприятие будет проходить ежегодно в формате Съезда, во время которого мы будем,

как и раньше, утверждать темы и место проведения следующего, а также избирать руководящий состав Общества, по мере истечения соответствующих полномочий.

Уверен, что наша совместная работа станет источником профессионального вдохновения и позволит в значительной степени повысить уровень оказания помощи пациентам со сложными заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

С уважением,
Президент
Межрегионального общества
детских кардиохирургов
чл.-корр. РАН Р.Р. Мовсесян

A handwritten signature in blue ink, consisting of several overlapping loops and a long horizontal stroke at the bottom, characteristic of the signature of R.R. Movsesyan.

БОЛЬШИЕ АОРТО-ЛЕГОЧНЫЕ КОЛЛАТЕРАЛЬНЫЕ АРТЕРИИ КАК ФАКТОР РИСКА ОСЛОЖНЕННОГО ТЕЧЕНИЯ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО ПЕРИОДА У ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ АРТЕРИАЛЬНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ

Ефимочкин Г.А., Борисков М.В., Петшаковский П.Ю., Ванин О.А., Ткаченко И.А., Серова Т.В., Переверзева А.А., Иофе Е.И.

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт-Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, г. Краснодар

Большие аорто-легочные коллатеральные артерии (БАЛКА) в сочетании с транспозицией магистральных артерий (ТМА) — описанная, но редко выявляемая патология, которая в отдельных случаях значительно усугубляет течение послеоперационного периода. Чаще всего такие коллатеральные сосуды не приводят к возникновению каких-либо симптомов, однако в небольшом числе случаев они способны явиться причиной легочной гиперволемии и сердечной недостаточности в послеоперационном периоде.

Нами выполнено более 200 операций артериального переключения. У двоих новорожденных с ТМА послеоперационный период осложнился сердечной недостаточностью, толерантной к консервативной терапии при сохранённой функции желудочков и при отсутствии ишемических изменений миокарда. По ЭХО-КС были выявлены дополнительные систолодиастолические потоки в ЛА (заподозрены функционирующие аорто-легочные коллатеральные артерии). Диагноз был подтвержден МСКТ с контрастным усилением сосудистого рисунка. Учитывая период новорожденности и высокий риск осложнений со стороны сосудистого доступа было принято решение о клипировании БАЛКА из левой торакотомии. В обоих случаях БАЛКА были найдены и клипированы. В послеоперационном периоде в обоих случаях купированы проявления сердечной недостаточности, пациенты успешно выписаны.

БАЛКА могут являться причиной сердечной и дыхательной недостаточности после операции артериального переключения, о чем необходимо помнить, особенно при необъяснимо осложненном тече-

нии послеоперационного периода. Открытое клиппирование БАЛКА из левой боковой торакотомии быстро и безопасно, это позволяет избежать осложнений со стороны периферического артериального русла, что часто встречается после эндоваскулярных вмешательств у новорожденных.

РЕГЕНЕРАЦИЯ НЕОНАТАЛЬНОГО МИОКАРДА

¹*Бадуров Р.Б.*, ²*Горбатых А.В.*, ²*Аверкин И.И.*, ²*Иванилова А.А.*,
²*Мананников Д.А.*, ³*Долгова Е.В.*

¹ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава России, г. Санкт-Петербург

²ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава РФ, г. Санкт-Петербург

³СПб ГБУЗ "Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий", г. Санкт-Петербург

Обсуждение возможного скрытого эндогенного регенеративного потенциала человеческого сердца в экспериментальных исследованиях ведется достаточно давно. За последние 20 лет эта тема прошла несколько этапов бурного развития и в настоящий момент может рассматриваться как отдельная перспективная современная область медицины. Некоторые методы и технологии уже прошли клинические испытания. Накоплен значительный объем, хоть и противоречивых, но все же обнадеживающих данных. Наибольшее внимание исследователей в последнее время сосредоточено на изучении свойств индуцированных плюрипотентных клеток и описании различных стратегий перепрограммирования, которые можно было бы использовать для получения кардиомиоцитов. Наиболее прогрессивные работы описывают современные подходы к прямому перепрограммированию, которые направлены на прямое преобразование фенотипа одного зрелого типа клеток (фибробластов) в другой (кардиомиоциты), минуя плюрипотентный промежуточный тип клеток. Одним из альтернативных направлений в исследованиях является изучение механизмов и потенциала регенерации неонатального миокарда. Наиболее значимые результаты, полученные в этой области, базируются, в первую очередь, на изучении механизмов регенерации в группах различных моделей экспериментальных животных.

Изучить феномен регенерации неонатального миокарда и механизмов стимуляции эндогенных регенеративных процессов в неонатальных кардиомиоцитах.

Работа является систематическим обзором доступной литературы. Были изучены базы данных Embase, Scopus, ClinicalTrials.gov,

PubMed.gov., Cochrane от момента создания до мая 2022г. Более других на сегодняшний день изучены модели мышей и крыс, при этом исследования, посвященные изучению моделей крупных млекопитающих исчисляются, на сегодняшний день, единичными публикациями. Модели крупных млекопитающих представлены в основном свиньями, лошадьми и собаками. Общими недостатками всех моделей, препятствующими формированию цельного представления о механизмах регенерации сердца млекопитающего являются: их плохая воспроизводимость даже внутри однородных моделей животных; отсутствие стандартизированного подхода к обеспечению исходных условий эксперимента; отсутствие стандартизированного отбора животных особей для эксперимента; различия в выборе способа и объема нанесения повреждения миокарда, способа оценки восстановления функции или объема повреждения и тд.

Феномен регенерации неонатального миокарда после искусственного нанесенного повреждения, на сегодняшний день, подтвержден на различных лабораторных моделях, таких как: рыбы, мыши, крысы, собаки, свиньи и др. Размеры «регенеративного окна» варьируются в пределах 2–14 дней в зависимости от вида животного, методики нанесения травмы, объема и сроков нанесения травмы, а также действия сопутствующих факторов. Предполагается, что после повреждения пролиферация кардиомиоцитов находится в тесной взаимосвязи с внешними сигналами от эпикардиальных и эндокардиальных клеток, фибробластов и иммунных клеток. Значительное количество статей посвящено различным индукторам пролиферации кардиомиоцитов после перенесенного повреждения, таким как: Нурро-YAP (YAP-TAZ; YAP-Wnt); Notch; экспрессия теломеразы, фактора транскрипции Gata4, ERRB2; действие регуляторных Т-клеток и др. В настоящее время, наиболее перспективным исследуемым методом активации пролиферации является доставка во взрослое поврежденное сердце с помощью аденоассоциированного вирусного вектора различных микроРНК, которые запускают программу регенерации или устраняют сигналы, препятствующие входу в пролиферацию. К наиболее распространенным микроРНК, имеющим отношения к регенерации, относятся: miR-199a, miR-590a, miR-17-92, miR-19a/19b, miR-15, miR-195, miR-34a, miR-128, miR-133 и др. По результатам серии недавних исследований использо-

вания микроРНК было отмечено улучшение функции поврежденного миокарда, а также уменьшение размеров рубца.

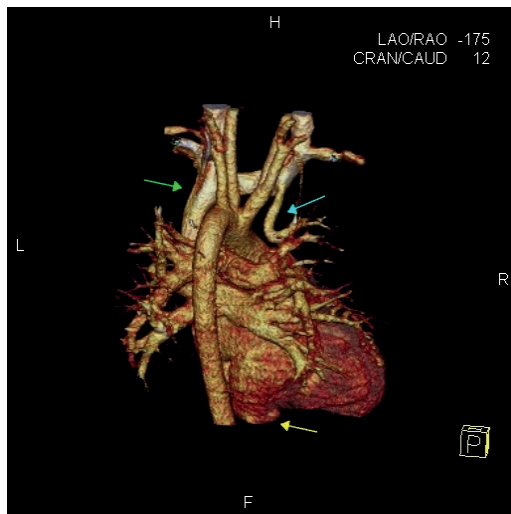
В настоящий момент феномен регенерации неонатального миокарда подтвержден многочисленными исследованиями на различных моделях лабораторных животных. Работы по применению различных методик стимуляции эндогенных механизмов пролиферации находятся на продвинутом уровне. Более глубокое понимание механизмов, лежащих в основе регуляции регенерации сердца новорожденных, может позволить расширить арсенал терапевтической помощи пациентам кардиологического профиля в будущем. Для более детального изучения молекулярных механизмов «включения регенеративной программы» представляется полезным продолжить исследования на воспроизводимых, высокодостоверных лабораторных моделях крупных млекопитающих.

ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ РЕДКОГО ВПС У РЕБЁНКА ДЕСЯТИ ЛЕТ

Гаерилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
г. Волгоград

В возрасте 3 месяцев мальчик Н. впервые обследован в Таджикистане, диагностирован ДМЖП, рекомендовано наблюдение. В 4 года обследован в ГБУЗ «ВОККЦ», поставлен DS: левосформированное праворасположенное сердце; ВПС; функционально единственный желудочек сердца; общий открытый атриовентрикулярный канал; вентрикуло-артериальная дискордантность; комбинированный стеноз лёгочной артерии; ХСН II А; Ross II. От предложенной госпитализации родители отказались. В возрасте 10 лет обратились с жалобами на одышку и утомляемость. При осмотре SatO₂ 70–75%, симптом барабанных палочек и часовых стёкол. По данным рентгенографии ОГК в прямой проекции: левосформированное праворасположенное сердце. Висцеро-атриальная дискордантность. Зеркальное расположение главных бронхов. Левое лёгкое имеет трёхдолевое строение, правое — двухдолевое. По данным ЭхоКГ: общий АВ-клапан, доминантный правый желудочек, ход магистральных сосудов параллельный, выраженный комбинированный стеноз ЛА. По данным МСКТ и ангиографии ветви лёгочной артерии развиты хорошо, имеется выраженный комбинированный стеноз лёгочной артерии, верхнедолевая правая лёгочная вена впадает в правую плечеголовную вену, остальные лёгочные вены дренируются в правое предсердие через коронарный синус, нижняя полая вена впадает в левое предсердие (рисунок). На основании данных обследования поставлен диагноз: левосформированное праворасположенное сердце с нормальным расположением органов брюшной полости; ВПС; функционально единственный желудочек сердца; общий открытый атриовентрикулярный канал, тип С по Rastelli, несбалансированная форма, доминантный правый желудочек; вентрикуло-артериальная дискордантность; тотальный аномальный дренаж лёгочных вен (смешанный тип); аномальный дренаж нижней полой вены в левое предсердие; комбинированный стеноз лёгочной артерии; ХСН II А; ФК II (NYHA).



МСКТ сердца, VRT-реконструкция.

ВПВ (зелёная стрелка), НПВ (жёлтая стрелка), верхнедолевая правая лёгочная вена (синяя стрелка). Вид сзади.

Сформированы показания к оперативному лечению. Доступ — срединная стернотомия. Подключение АИК: «аорта-полые вены». Нормотермия. Кардиоплегия: интермиттирующая антеградная кровяная холододовая калиевая. Вскрыто ПП: при ревизии общий атрио-вентрикулярный клапан, 5 створок, передняя мостовидная створка не разделена и не имеет связи с гребнем МЖП, ДМЖП под обеими створками 28 × 17 мм. Мостовидные створки над гребнем МЖП сшиты «край в край», при гидропробе коаптация удовлетворительная. Снят зажим с аорты. Сформирован ДКПА справа. Выполнена реимплантация anomalно дренирующей лёгочной вены в ушко ЛП. Операция закончена стандартно. Экстубация через 2 часа. Кардиотоническая поддержка — допамин (41 час). Перевод из АРО на следующий день после операции. Выписка из стационара на 16 сутки.

ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО: РАДИКАЛЬНАЯ ИЛИ ПАЛЛИАТИВНАЯ КОРРЕКЦИЯ?

Сойнов И.А., Войтов А.В., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Галстян М.Г., Архипов А.А.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава РФ, г. Новосибирск

Целью исследования служило выявить оптимальную стратегию выполнения хирургической операции у пациентов с тетрадой Фалло с пограничными размерами легочного русла.

В одноцентровое ретроспективное исследование проведенное на базе Национального медицинского исследовательского центра имени академика Е.Н. Мешалкина с января 2005 г. по декабрь 2019 г. были включены 236 пациентов с тетрадой Фалло и пограничными размерами легочного русла (индексе Nakata от 150 до 180, Z score легочных артерий > -2.0). После выполнения анализа «propensity score matching» пациенты были разделены на две группы: пациенты с радикальной коррекцией (90 пациентов) и пациенты с паллиативной коррекцией (90 пациентов).

Летальность в группе радикальной коррекции — составила 7 (7,7%) пациентов, в группе паллиативной коррекции — 3 (3,3%), $p = 0,32$. Факторами риска летального исхода являлась правожелудочковая недостаточность увеличивающая риск летального исхода в 38 раз и инотропный индекс (выше 9.2) увеличивающий риск летального исхода на 17% с чувствительностью — 78% и специфичностью — 81%. Инотропный индекс (24 ч) был достоверно выше в группе радикальной коррекции — 18,3 (10,3; 26,5) по сравнению с группой паллиативной коррекции — 5,6 (2,4; 8,9), $p < 0,01$. Единственным фактором риска для инотропного индекса была правожелудочковая недостаточность увеличивающая риск в 9.3 раза. Через 48 часов инотропный индекс также был достоверно выше в группе радикальной коррекции — 14,1 (7,2; 19,6) по сравнению с группой паллиативной коррекции — 3,5 (1,5; 5,1), $p < 0,01$. Повреждение почек в группе радикальной коррекции развилось у 14 (15,5%) пациентов, в группе паллиативной коррекции — у 3 (3,3%), $p = 0,01$.

Радикальная коррекция тетрады Фалло может быть выполнена у пациентов с пограничными индексами Nakata. Однако, радикальная коррекция связана более тяжелым послеоперационным течением (увеличением индекса кардиотонической поддержки, правожелудочковой недостаточности и острого повреждения почек).

ТОРАКОСКОПИЧЕСКИЕ МЕТОДИКИ В ХИРУРГИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Шаталов К.В., Абдуразаков М.А.

ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ, г. Москва

За последние 25 лет эндоскопическая хирургия, в частности, торакоскопия, активно развивалась, и сегодня является методом выбора при диагностике и лечении многих хирургических патологий детского возраста. Благодаря постоянному развитию эндоскопических технологий, многие операции, которые вчера казались рискованными и технически невыполнимыми с помощью «закрытой» методики сегодня являются намного безопаснее и проще традиционных «открытых» вмешательств. Свое место торакоскопия заняла и в детской кардиохирургии, где она стала применяется с начала 90-х годов для лечения открытого артериального протока. В настоящее время область применения эндоскопии и видео-ассистированных технологий в кардиохирургии гораздо шире и продолжает расти.

В докладе представлен историческая справка развития торакоскопии, области ее практического применения в хирургическом лечении врожденных пороков сердца и другой смежной патологии, результаты торакоскопии и сравнение их с операциями с использованием стандартного доступа и дальнейшие перспективы развития методики.

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ: ТАКТИКА И ПЕРСПЕКТИВЫ

Зеленикин М.М., Гущин Д.К., Калашников С.В., Ким А.И., Нефедова И.Е.

ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава РФ, г. Москва

Выбор хирургической тактики при АЛА с иМЖП в значительной степени определяется степенью гипоплазии правого желудочка и трехстворчатого клапана, однако, не ограничивается ей.

Цель настоящего исследования — представить тактику хирургического лечения АЛА с иМЖП.

В исследование включены 23 пациента, оперированных в отделении реконструктивной хирургии новорожденных и детей 1 года жизни с ВПС, отделении экстренной хирургии недоношенных и детей 1 года жизни с ВПС, хирургии детей раннего возраста с ВПС ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ. Коррекция порока предполагала этапный подход: 1 — этап паллиативных операций, направленных на улучшения легочного кровотока (период новорожденности); 2 — двунаправленный кавопульмональный анастомоз с целью декомпрессии ПЖ и увеличения эффективного легочного кровотока (первый год жизни); 3 — окончательная коррекция (преимущественно — ранний возраст), вид которой определялся степенью гипоплазии ПЖ и наличием ПЖ-зависимого коронарного кровотока.

В качестве 1 этапа выполнялись системно-легочный анастомоз, создание выхода в легочную артерию, стентирование открытого артериального протока.

В качестве 2 этапа, в 70% наблюдений выполнен ДКПА. Индекс КДО ПЖ у этих больных составил 11–28 мл/м² или 31–57% от нормы, Z-score ТК от -1,6 до -4,6. 1 больной умер (госпитальная летальность — 4,3%).

В качестве 3 этапа в одном случае имела место легкая степень гипоплазии ПЖ (индекс КДО ПЖ = 48 мл/м² или 76% от нормы, Z-score ТК = -1,5), больному выполнена бивентрикулярная коррекция. 10 пациентов имели умеренную гипоплазию ПЖ (индекс КДО ПЖ = 21–23 мл/м² или 48–51% от нормы, Z-score ТК от -2,4 до -2,9): в 6

наблюдениях выполнена полуторажелудочковая коррекция, 4 пациента рассматривались кандидатами на данную операцию. В 2 случаях диагностирована выраженная гипоплазия ПЖ, в одном из которых в сочетании с ПЖ-зависимым коронарным кровотоком, этим больным выполнялась операция Фонтена.

В средне-отдаленные сроки (1,3–7,0 лет, медиана 2,5 года) после изолированного ДКПА отмечено увеличение КДО ПЖ ($53,7 \pm 10,7$ мл/м² против исходного $21,7 \pm 6,8$ мл/м²), между тем показатель развития ТК не изменился и соответствовал умеренной степени гипоплазии. Схожие тенденции отмечались и после полуторажелудочковой коррекции.

8 пациентов в срок наблюдения оставались в статусе «ДКПА»: 3 по причине гипоплазии системы легочной артерии, 1 ввиду сопутствующего неврологического дефицита, 2 больных нуждались в дообследовании с целью определения дальнейшей тактики ведения. Пациенты с гипоплазией ЛА — достаточно сложная категория больных, обычно они находятся в тяжелом состоянии в связи с выраженной артериальной гипоксемией. Однако, они могут рассматриваться кандидатами на аксиллярный артериовенозный анастомоз, который с хорошим эффектом был выполнен одному из наших больных, отмечено увеличение насыщения крови кислородом. Трое больных выпали из поля зрения.

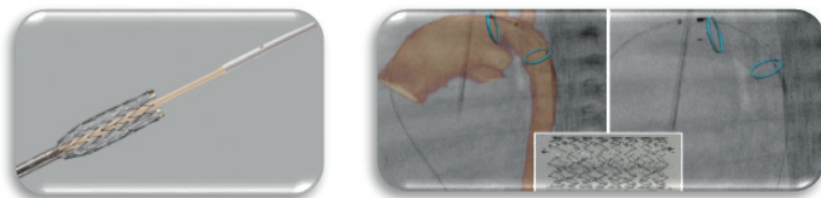
Закключение. 1. АЛА с иМЖП предполагает строго индивидуальный подход при выборе хирургической тактики. 2. Первичное хирургическое лечение АЛА с иМЖП направлено на улучшение легочного кровотока и не предполагает выбора окончательного пути коррекции. 3. Основное влияние на выбор принципиального направления коррекции АЛА с иМЖП оказывает степень гипоплазии ПЖ / ТК. 4. Увеличение легочного кровотока способствует развитию правых отделов сердца и в ряде случаев позволяет сохранить двухжелудочковую модель кровообращения в средне-отдаленные сроки.

СТЕНТИРОВАНИЕ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА САМОРАСКРЫВАЮЩИМСЯ СТЕНТОМ ПРИ КГЛОС: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

*Скофенко И.Н., Калинина О.И., Бирюкова С.Р.,
Корноухов Ю.Ю., Туненко В.Н., Корноухов О.Ю., Ильин В.Н.*

ГБУЗ "Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова" Департамента здравоохранения города Москвы

Гибридный метод этапного лечения пациентов с комплексом гипоплазии левых отделов сердца (КГЛОС) весьма распространен. Одной из важных деталей этого метода является стентирование открытого артериального протока (ОАП) для сохранения системного кровотока после раздельного суживания легочных артерий (ЛА). Применение для этого самораскрывающегося стента (COOK ZilverFlex 8 × 20 мм) представляется удобным и выгодным, хотя и не было описано ранее.



Доношенный новорожденный ребенок весом 3,4 кг с пренатально установленным диагнозом КГЛОС поступил в Отделение кардиохирургии и интенсивной терапии больницы из роддома в возрасте 1 суток жизни в тяжелом состоянии. Гемодинамика у ребенка была стабильной без кардиотонической поддержки, ЧСС 135 в мин. Артериальное давление 70/33 мм рт.ст., без градиента между верхними и нижними конечностями на фоне внутривенного введения препарата Альпростадил (Вазапостан). SpO₂: 85%. Диурез удовлетворительный с минимальными дозами диуретиков. На 3 сутки жизни был оперирован: из срединной стернотомии было выполнено раздельное суживание легочных артерий. После ушивания послеоперационной раны в условиях рентген-ангио-операционной ему была выполнена баллонная атриосептостомия и стентирование открытого артери-

ального протока самораскрывающимся стентом COOK ZilverFlex 8 × 20 мм. Под рентген и ЭХО-КГ контролем стент был установлен и расправлен в проекции ОАП. Нарушений ритма и гемодинамики не было зафиксировано. По данным ЭХО-КГ: стент позиционирован правильно, пиковый градиент ЛА/Ао не превышал 6 мм рт.ст., просвет 7,5 мм. Был выключен Вазапостан, ребенок переведен в блок интенсивной терапии, далее в кардиологическое отделение на выхаживание. Пациент выписан домой через 8 дней после операции с подобранной терапией Верошпироном и Аспирином. Через 1 и 3 месяца амбулаторного наблюдения по данным ЭХО-КГ отчетливо регистрируется магистральный кровоток через ОАП с пик.град 15 мм рт. ст. и просветом стента 7 мм. На ЭКГ синусовый ритм с ЧСС 120 в мин, нарушений ритма, проводимости и ишемических изменений не выявлено.

Имплантация самораскрывающегося стента в ОАП при КГЛОС уменьшает риск нарушения гемодинамики в связи с отсутствием этапа раздувания баллона в процессе установке самораскрывающегося стента. При этом устраняется риск дислоцировать стент при удалении баллонна, а также появляется возможность использования доставляющей системы меньшего диаметра.

Приведенное наблюдение демонстрирует более безопасный и технически упрощенный метод стентирования ОАП при КГЛОС.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЛИЯНИЯ COVID19 У РЕБЕНКА С ЕЖС С ИНТРАОПЕРАЦИОННЫМИ ТРОМБОТИЧЕСКИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ, ПОТРЕБОВАВШИМИ СМЕНЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ

Ляпин А.А., Тарасов Р.С., Халивопуло И.К.

ФГБНУ НИИ «Комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний»,
г. Кемерово

В 2020 г. в НИИ КПССЗ г. Кемерово в возрасте 2 месяца поступает ребёнок Ш. с предварительным диагнозом ВПС для дообследования и определения тактики лечения. При проведении скрининговых обследований определяется диагноз ВПС: единственный желудочек сердца (ЕЖС) (единый несбалансированный атриовентрикулярный канал); транспозиция магистральных сосудов; гипоплазия ствола и ветвей легочной артерии; открытый артериальный проток; ХСН IIА стадии; ФК 3.

Ребёнок на следующие сутки взят в операционную. Создан анастомоз МБГШ синтетическим сосудистым протезом GogTex 4 мм между ЛПКА и левой веткой ЛА. После пуска кровотока по шунту наблюдается прогрессивное снижение сатурации, отсутствие пульсации шунта. При ревизии имеется тотальный тромбоз шунта. Протез удален, тромб из левой ветки ЛА удален. Показатели системной гипокоагуляции расчетные, удовлетворительные. Выполнено повторное наложение нового протеза такого же диаметра, пуск кровотока по шунту. Через 3–5 мин повторный тотальный тромбоз. Решено подключить ИК и выполнить операцию ДКПА (Глена).

В первые послеоперационные часы наблюдалась склонность к гипотонии и анурии. В экстренном порядке было принято решение о хирургическом диастазе грудины и установки перитониального диализа. На вторые послеоперационные сутки ребёнок берется в рентгенооперационную для проведения зондирования полостей сердца, в левой ЛА отмечается неокклюзирующий пристеночный тромб. На 4-е послеоперационные сутки сведение грудной клетки. На 12-е сутки у ребенка взяли мазок на COVID19 — IgM -2.01, IgG

12,77, что свидетельствует о ранее перенесенной инфекции. Далее закономерное течение послеоперационного периода.

Несвоевременное выявление COVID19 и гиперкоагуляционного состояния повлияло на интраоперационные осложнения в виде двукратно рецидивирующего тромбоза протеза из GogTex. Что в дальнейшем сказалось на изменении хирургической тактики.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДВУХЭТАПНОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО С ГИПОПАЗИЕЙ ЛЕГОЧНОГО РУСЛА

***Галстян М.Г., Войтов А.В., Соинов И.А., Кулябин Ю.Ю.,
Иванцов С.М., Архипов А.Н.***

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава РФ, г. Новосибирск

Одноэтапная радикальная коррекция тетрады Фалло, выполненная младенцам в возрасте 3-10 месяцев связана с низким риском летальности и благоприятными непосредственными и отдаленными результатами.

Тем не менее, сохраняются споры вокруг оптимальной стратегии лечения симптомных, маловесных детей в возрасте младше 3 месяцев с выраженным цианозом, тяжелой гипоплазией легочного русла и наличием сопутствующей патологии.

По данным ряда многоцентровых исследований, выполнение одноэтапной коррекции порока у такой тяжелой подгруппы сопряжено с высоким риском осложнений и летальностью до 15%. В то время как паллиативное вмешательство в качестве моста к отсроченному радикальному лечению является более предпочтительной и безопасной стратегией.

В настоящее время, на фоне прогресса транскатетерных методов хирургической помощи, наиболее перспективным методом паллиативной помощи детям с тетрадой Фалло в качестве моста к отсроченной радикальной коррекции представляет стентирование выходного отдела правого желудочка.

Данная работа посвящена описанию клинического случая двухэтапной коррекции тетрады Фалло у младенца с низкой массой тела, выраженной гипоплазией легочного русла и одышечно-цианотическими приступами.

На момент госпитализации возраст ребенка составил 2 месяца, вес 3,3 кг, насыщение артериальной крови кислородом 40–60%. Первым этапом пациенту было выполнено паллиативное вмешательство — баллонная ангиопластика клапана легочной артерии баллоном Sterling 5 × 15 мм и стентирование выходного отдела правого желудочка стентом Herculink 6 × 15 мм для реабилитации легочного русла

и нивелирования симптомов сердечной недостаточности. По данным пульсоксиметрии сразу после процедуры отмечался прирост SpO₂ с 60% до 95%, на контрольной трансторакальной эхокардиографии пиковый градиент на уровне стента 38 торг. В послеоперационном периоде длительность ИВЛ составило 3 часа, кардиотоническая поддержка не проводилась. Больной был выписан 6-е сутки после паллиативного вмешательства.

Спустя 2 месяца выполнена плановая радикальная коррекция порока с протезированием пути оттока из правого желудочка клапаносодержащим ксенокондуитом Medtronic Contegra №12 (процесс реабилитации легочного русла представлен в таблице). Послеоперационный период не осложнен. Больной выписан из стационара на 14-й день после операции в удовлетворительном состоянии.

Таким образом, стентирование выходного отдела правого желудочка является малоинвазивной процедурой, приводящей к значительному приросту SpO₂ сразу после процедуры и стабилизации пациента, равномерному развитию легочного русла за счет создания антеградного пульсирующего кровотока из правого желудочка в легочную артерию.

Показатели развития легочного русла пациента при двухэтапной коррекции тетрады Фалло

Показатель	До стентирования ВОПЖ	К моменту радикальной коррекции
Диаметр ВОПЖ, мм	1.5 мм	4 мм
z score клапан ЛА	-4.52	-4
z score ствол ЛА	-3.97	-1.23
z score пр/3 ПЛА	-2.71	0.65
z score на уровне ветвления ПЛА	-2	0.07
z score пр/3 ЛЛА	-2.21	1.62
z score на уровне ветвления ЛЛА	-1.8	1.62
Индекс Nakata	120.3	208.3
Индекс McGoon	1.0	1.4
Индекс Redy	63.55	154.52

КОЛИЧЕСТВЕННАЯ ОЦЕНКА КАЧЕСТВА КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ НА ОСНОВАНИИ ШКАЛЫ РЕАБИЛИТАЦИОННОГО ПОТЕНЦИАЛА

Крупянка С.М.¹, Дегтярева Е.А.²

¹ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, г. Москва;

²РУДН, г. Москва

Развитие кардиохирургии привело к непрерывному приросту численности оперированных пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС). Очевидно, что наблюдение за оперированными пациентами с ВПС должно осуществляться пожизненно. Целью данного исследования была разработка шкалы определения реабилитационного потенциала у детей с ВПС для совершенствования реабилитационной помощи детям с ВПС на всех этапах медицинской реабилитации. Материалы и методы: В исследование включены данные историй болезни и амбулаторных карт 8940 пациентов с врожденными пороками сердца, выписанных после операции из стационара ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ с октября 2004 года по январь 2016 г. Для разработки шкалы определения реабилитационного потенциала у детей с ВПС применялся метод экспертных оценок. Результаты. Разработаны критерии реабилитационного потенциала, позволяющие разделить РП на три класса – высокий, средний и низкий предлагаются следующие: оценка функционального статуса по степени сердечной недостаточности, дыхательной недостаточности, сатурации артериальной крови, рН, лактата сыворотки, натрийуретического гормона; по потребности в медикаментозной терапии (с разделением на классы препаратов); по зависимости от механических устройств поддержки жизнеобеспечения; по виду оказанной кардиохирургической операции, по толерантности к физической нагрузке; по гемодинамическому обеспечению нагрузок с мониторингом максимального потребления кислорода, анаэробного порога, кислородного пульса и сердечного индекса; по количеству баллов суммарной оценки КЖ по PedsQLtm4,0 по методикам проху-report и self-report; по наличию сопутствующей патологии; по частоте обращаемости в

лечебные учреждения по поводу недостаточности кровообращения и / или интеркуррентной заболеваемости.

Определение реабилитационного потенциала у детей с ВПС даст врачам возможность своевременно корректировать цели реабилитационной программы. Критерии установления инвалидности у детей и подростков, прооперированных по поводу ВПС, должны быть усовершенствованы с учетом реабилитационного прогноза, адаптации и восстановления внутрисердечной гемодинамики. Повышение значимости реабилитационного направления в работе учреждений здравоохранения и педиатрической службы РФ, что улучшит прогноз выживаемости детей с ВПС.

ТРАНСКАТЕТЕРНОЕ РЕПРОТЕЗИРОВАНИЕ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА У ПАЦИЕНТА С АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА ПО МЕТОДИКЕ «КЛАПАН-В-КЛАПАН»

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

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава РФ, г. Новосибирск

Аномалия Эбштейна — врожденный порок сердца, который сопровождается изменением морфологии трикуспидального клапана с вероятным развитием его недостаточности. Стандартные методы хирургического лечения — реконструктивные вмешательства, если они невозможны, выполняют протезирование клапана. Ввиду высокого риска тромботических и геморрагических осложнений при имплантации механических протезов в трикуспидальной позиции все чаще применяют биологические клапанные протезы. Однако они подвержены дегенерации, особенно у молодых пациентов, и требуют повторных вмешательств в течение жизни. В свою очередь, репротезирование трикуспидального клапана имеет высокий риск хирургических осложнений и летальности. Активно развиваются транскатетерные технологии, в том числе в сфере клапанного протезирования. Процедуру проводили пациенту высокого хирургического риска с пятью «открытыми» оперативными вмешательствами по поводу аномалии Эбштейна в анамнезе, у которого развилась дисфункция ранее установленного биологического протеза. Имплантацию осуществляли правым трансатриальным доступом «клапан-в-клапан» в позицию биологического протеза (Carpentier — Edwards Perimount № 25 (Edwards Lifesciences, Ирвин, США)). Был имплантирован клапан «МедЛаб-КТ» 25 мм. Послеоперационный период протекал без осложнений. Отечественный транскатетерный политетрафторэтиленовый протез «МедЛаб-КТ» эффективен и безопасен при имплантации «клапан-в-клапан» в случае дисфункции биологического протеза в трикуспидальной позиции.

Данные эхокардиографии до и после оперативного вмешательства

Параметры эхокардиографии	До операции	После операции
Пиковый градиент правого предсердия/правого желудочка, мм рт. ст.	16	6
Средний градиент правого предсердия/правого желудочка, мм рт. ст.	9	3
Степень трикуспидальной регургитации	2	0
Площадь эффективного отверстия, см ²	0,96	2,2
Конечный диастолический объем правого желудочка, мл	83	30
Конечный диастолический размер правого желудочка, см	4,3	3,2
Фракционное изменение площади правого желудочка, %	32	38
Правое предсердие, см	4,3 × 4,5	3,5 × 4,5

ЛЕЧЕНИЕ СЛОЖНЫХ ФОРМ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

***Петрушенко Д.Ю., Костромин А.А., Миролюбов Л.М.,
Калиничева Ю.Б., Харисова А.Е., Зайнетдинова Э.К.***

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ», г. Казань

Первая в нашей клинике успешная операция артериального переключения выполнена 5 марта 2001 года новорожденному с простой формой ТМА (д-р мед. наук Миролюбов Л.М.). С 2001 по 2021 гг. пролечено 203 ребёнка с различными формами транспозиции магистральных артерий. Из них 23 пациента были с аномалией Тауссиг-Бинга и 9 больных с транспозицией магистральных артерий в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного отдела левого желудочка (ТМА с ДМЖП и ОВОЛЖ).

Средний возраст детей с аномалией Тауссиг-Бинга (23 ребёнка) на момент операции составил $23,1 \pm 16,9$ дней (от 3–90 дней), новорожденных было 16 пациентов (69,5%). Средний вес — $3,48 \pm 0,41$ кг (от 2,7–4,5 кг). В 60,8% случаев порок сочетался с патологией дуги аорты — 14 детей. Двое детей имели множественные дефекты межжелудочковой перегородки. У большинства пациентов наблюдалась типичная коронарная анатомия — 14 больных (60,8%). Но в 2 случаях (8,6%) коронарные артерии имели интрамуральный ход.

Всем детям выполнена радикальная коррекция порока с одномоментной коррекцией патологии дуги аорты. Послеоперационная летальность составила 8,6% (2 больных). В 3-х случаях потребовалась имплантация ЭКС по причине полной АВ-блокады, развившейся после операции. Период наблюдения за пациентами составил $54,2 \pm 34,3$ мес (от 2 до 123 мес). За это время умерло от неизвестных причин двое детей в возрасте до 1 года. Таким образом, выживаемость после коррекции аномалии Тауссиг-Бинга за 11 лет была 82%. В отдаленные сроки трём пациентам выполнено 5 оперативных вмешательств по коррекции обструкции выводного отдела правого желудочка и дуги аорты. Свобода от повторных операций за период наблюдения составила 73%.

Средний возраст детей с ТМА с ДМЖП и ОВОЛЖ (9 детей) на момент операции составил $10,72 \pm 6,35$ мес (от 1,5–22 мес). Средний

вес — $7,43 \pm 1,85$ кг (от 4–10,2 кг). В 88% случаев (8 больных) до выполнения радикальной коррекции потребовались различные паллиативные вмешательства: процедура Рашкинда, создание системно-легочного анастомоза, суживание легочной артерии.

Четырём детям в качестве радикальной коррекции выполнена операция Rastelli, Пятью больным — операция Nikaidoh в следующих модификациях: «Vex-Nikaidoh» — 3 пациентов; «Double-root translocation» — 1 больной и «Half-turned truncal switch» — 1 больной. Послеоперационная летальность отсутствовала. В одном случае потребовалась имплантация ЭКС по причине полной АВ-блокады, развившейся после операции Rastelli.

Период наблюдения за пациентами составил $72,5 \pm 61,9$ мес (от 13 до 127 мес). За это время умер один ребенок в группе Rastelli от кровоизлияния в головной мозг. В отдаленные сроки двум пациента из группы Rastelli выполнено 2 оперативных вмешательства: устранение субаортальной обструкции — 1 больной и замена легочного кондуита по причине инфекционного эндокардита — 1 больной.

Лечение детей со сложными формами транспозиции магистральных артерий — непростая задача, требующая индивидуального подхода в зависимости от анатомических особенностей порока.

Аномалия Тауссиг-Бинга, в том числе в сочетании с патологией дуги аорты, может быть успешно устранена одномоментно с хорошими непосредственными и отдалёнными результатами. При сочетании этого порока с множественными дефектами межжелудочковой перегородки имеет смысл рассмотреть вариант этапного лечения.

Конечно, операция транслокации корня аорты требует дальнейшего изучения и оценки. Но она должна иметь место в арсенале клиники, занимающейся лечением детей с ТМА и ОВОЛЖ.

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

***Налимов К.А., Шиганцов Д.С., Ляпунова Ю.Ф., Ким М.В.,
Зеленева Н.В., Курбанов С.А.***

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии», г. Хабаровск

АЛА с ИМЖД — редкий ВПС с выраженной гетерогенностью, обусловленной степенью гипоплазии правого желудочка (ПЖ) и трикуспидального клапана (ТК), а также наличием или отсутствием проксимального стеноза коронарных артерий, влияющие на стратегию лечения и прогноз. Выполнен анализ результатов у 8 пациентов, которым в период с 2014 по 2022 гг. была проведена первичная коррекция данного ВПС. Медина Z-score ТК составила -2,5. Пятерым из них выполнена одномоментная декомпрессия ПЖ с формированием системно лёгочного шунта: двоим вальвулотомия и троим трансаннулярная пластика выводного отдела ПЖ, системно-лёгочный шунт формировали от правой подключичной артерии ($n=4$) и от восходящей аорты ($n=1$). В дальнейшем в этой группе бивентрикулярной коррекции подверглись 4 пациента, 1,5 желудочковой коррекции — 1 пациент.

Другой группе ($n=3$) первично выполнено стентирование открытого артериального протока (ОАП) в связи с наличием таких факторов риска проведения искусственного кровообращения (ИК), как маловесности, нестабильного состояния, инфекционного процесса. Двое пациентов из них имели массу тела менее 2 кг. Диаметр стентов составил 3,5–4 мм. Первому пациенту вторым этапом выполнена 1,5 желудочковая коррекция в связи с поздним поступлением (в возрасте 5 мес) по социальным причинам. У одного пациента массой тела 1,9 кг, поступившего с начальной степенью некротического энтероколита (НЭК) в послеоперационном периоде отмечалась прогрессирование НЭК с развитием перитонита. Он был переведён в хирургический стационар, где выполнялась резекция кишки с выведением стомы. В дальнейшем ребёнок был переведён на спонтанное дыхание и транспортирован в стационар по месту жительства. Однако в последующем наступил летальный исход, причиной которого возможно была в гиперфункции шунта (стент в ОАП диаметром 4 мм). ОАП у

пациентов с АЛА с ИМЖП обычно больших размеров и проблема его стентирования заключается в несоответствии диаметра ОАП и необходимого диаметра стента. Поэтому у последнего пациента в этой группе мы использовали методику внешней фиксации стента в ОАП, используя стернотомию. Ему через 3 нед выполнена успешная декомпрессия ПЖ и сейчас он ожидает следующего этапа коррекции.

Ранняя декомпрессия ПЖ необходима для возможности сохранения бивентрикулярной гемодинамики; изолированное стентирование ОАП у нестабильных и маловесных пациентов, при невозможности транскатетерной декомпрессии, позволяют отсрочить вмешательство с ИК; стентирование ОАП возможно при его большом диаметре, используя внешнюю фиксацию стента необходимого диаметра.

ОПЫТ ВОСЬМИДЕСЯТИ ОПЕРАЦИЙ «КОНУСНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ» В ОДНОМ ЦЕНТРЕ

Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Шихранов А.А., Болсуновский В.А., Чижиков Г.М., Сульковская Л.С., Ямгуров Д.Р.

СПб ГБУЗ "Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий", г. Санкт-Петербург

Метод коррекции аномалии Эбштейна предложенный Jose da Silva заключается в реконструкции трикуспидального клапана путем создания своеобразного конуса из собственных тканей с единым местом фиксации к верхушке правого желудочка, а также в пликация атриализованной зоны ПЖ с нормализацией размера атриовентрикулярного соединения.

В детском городском многопрофильном клиническом специализированном центре высоких медицинских технологий города Санкт-Петербург с 2015 года накоплен опыт выполнения 80 операций по данной методике детям от 3 дней жизни до 17 лет. В трех случаях у новорожденных пациентов аномалия Эбштейна сочеталась с атрезией легочной артерии, что потребовало дополнить операцию имплантацией гомографта в позицию легочной артерии. В семи случаях операция была дополнена пластикой дефекта межжелудочковой перегородки и сорока пяти пластикой межпредсердной перегородки. Имплантация искусственного водителя ритма потребовалась в четырех случаях. Сорок два прооперированных пациента на момент операции имели возраст от пяти до десяти лет, старше десяти лет был двадцать один пациент и семнадцать пациентов были младше пяти лет.

Все пациенты благополучно перенесли операцию. Ни в одном случае не отмечалось выраженной правожелудочковой недостаточности, которая могла потребовать выполнения операции Гленна. Большая часть пациентов была экстубирована на вторые сутки после операции. Среднее время в реанимации составило четыре дня. В пяти случаях в послеоперационном периоде использовался адреналин в дозе до 0,2 мкг/кг/мин. Все пациенты были выписаны в удовлетворительном состоянии без признаков сердечной недостаточности в среднем на 16-е сутки после операции. По данным ЭХО-КГ при

выписке у всех пациентов отмечена нормализация диастолической функции правого желудочка сердца, коаптация створок ТК без признаков недостаточности, у 28 пациентов отмечалась приклапанная регургитация, без признаков рестрикции со средним значением трансклапанного градиента $7,26 \pm 0,35$ мм рт. ст.

Предложенная техника операции дает возможность выполнить реконструкцию трехстворчатого клапана у пациентов с аномалией Эбштейна любой возрастной группы.

ОПЫТ ГИБРИДНОЙ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

***Быков С.Э., Тимошин И.С., Коросан Е.И., Грязнов Д.Ю.,
Овсянникова М.С., Паничев К.В., Ковалев С.А.***

БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», г. Воронеж

Атрезия легочной артерии (АЛА) с интактной межжелудочковой перегородкой (МЖП) является одним из критических врожденных пороков сердца (ВПС) неонатального периода. Хирургическое лечение порока, при сохраненных всех отделах ПЖ и отсутствии венстрикуло-коронарных фистул, заключается в восстановлении естественного пути оттока крови из ПЖ в ЛА. При необходимости, оперативное лечение может быть дополнено системно-легочным шунтом или стентированием открытого артериального протока (ОАП).

Целью работы является показать эффективность гибридной коррекции порока в сочетании с терапией простагландином E_1 в раннем послеоперационном периоде.

Ребёнок весом при рождении 2,4 кг (ППТ 0,17 м²) оперирован на 6 сутки жизни с диагнозом: АЛА с интактной МЖП, дефект межпредсердной перегородки, функционирующий ОАП, трикуспидальная регургитация 3 степени, недостаточность кровообращения 2А степени, артериальная гипоксемия. Церебральная ишемия 2 ст. Сидром угнетения ЦНС. Недоношенность 36 недель, соответствие гестационному сроку. Высокий риск реализации ВУИ. Для поддержания легочного кровотока в дооперационном периоде проводилась инфузия простагландина E_1 .

Операция проводилась в условиях рентгенохирургической операционной гибридной бригадой. Под ЭТН выполнена срединная стернотомия. В бессосудистой зоне на переднюю стенку ПЖ был наложен П-образный «кисетный» шов на 2-х тефлоновых прокладках. Затем через него выполнена пункция ПЖ и мембраны клапана ЛА. По проводнику в легочный ствол, в проекции ФК клапана ЛА, установлен баллон Vitrac 7,0 мм. Баллон был дважды раздут 3 атм, экспозиция по 5 сек. При контрольной ангиографии отмечается полное раскрытие клапана, сброс контраста из ПЖ в ЛА.

В связи с клиническими проявлениями правожелудочковой недостаточности и гипоксемии, в послеоперационном периоде больному продолжена инфузия простагландина E_1 . В течение 10 суток отмечена нормализация функции ПЖ, что позволило отменить простагландины и оценить гемодинамику на фоне закрытия ОАП. Длительность ИВЛ составила 9 суток. Больной выписан на следующий этап лечения в удовлетворительном состоянии, сатурация O_2 92–95%, по данным ЭХО-КГ остаточный пиковый градиент ПЖ/ЛА 36 мм рт. ст., а через 2 недели — 16 мм рт. ст., функция ПЖ удовлетворительная.

Гибридная коррекция АЛА с ИМЖП при благоприятной анатомии ПЖ у детей малого веса — эффективный хирургический метод лечения. Временное медикаментозное поддержание функционирующего ОАП в раннем послеоперационном периоде позволяет «пережить» критическую дисфункцию ПЖ с последующим восстановлением его функции и адекватного легочного кровотока.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ВОЗМОЖНОСТИ БИВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

***Шехмаматов Р.М., Синельников Ю.С.,
Орехова Е.Н., Лазарьков П.В.***

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

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА с ИМЖП) является редкой аномалией развития с встречаемостью 1–3% от всех врожденных пороков сердца (ВПС). Тактика лечения этой группы пациентов очень вариативна, во многом определяется анатомией и степенью развития правого желудочка (ПЖ), трехстворчатого клапана, центрального легочного русла и коронарными особенностями. Цель доклада — представить одноцентровую опыт лечения детей с АЛА с ИМЖП.

С 2014 года мы идентифицировали 27 новорожденных с атрезией легочной артерии или критическим стенозом КЛА и интактной межжелудочковой перегородкой. Критерии включения: возраст до 30 дней, АЛА с ИМЖП, критический стеноз ЛА (средний градиент давления более 40 мм рт. ст., пиковый — более 60 мм рт. ст.). Инструментальные методы исследования включали в себя трансторакальную эхокардиографию, мультиспиральную компьютерную ангиографию, правое зондирование с вентрикулографией, коронарографию. Описательные статистики количественных переменных представлены в виде медианы и межквартильного размаха, номинативные переменные — в виде процентов и суммации, критерий Хи-квадрат. Оценка количественных параметров межгрупповых сравнений — критерия Манна-Уитни. Зависимость количественных переменных от номинативных — логистическая регрессия.

Дети с подтвержденной коронаро-правожелудочковой зависимостью рассматривались на унивентрикулярную коррекцию. Всем остальным детям выполнялась попытка катетерной декомпрессии ПЖ путем перфорации клапана легочной артерии КЛА (коронарным проводником). При невозможности катетерной декомпрессии выполняли открытую комиссуротомию КЛА. После декомпрессии оценивали

давления в ПЖ, наличие подклапанного (мышечного) компонента стеноза. При SpO₂ менее 75–80% выполняли стентирование открытого артериального протока либо наложение межсистемного шунта, при необходимости выполняли атриосептостомию.

В течение примерно 1 года послеоперационного наблюдения условно понятно, как развивается ПЖ, принималось решение по какому пути коррекции ребенок вероятнее всего последует.

Вес на момент первичной коррекции 3,25 кг (1Qu = 2.93, 3Qu = 3.65). Рост — 52 см (1Qu = 50, 3Qu = 54). BSA 0.22 м² (1Qu = 0.2, 3Qu = 0.23). 12 из 27 новорожденных были мужского пола. 13 получали вазопростан. ФК ТК 12 мм (1Qu = 11, 3Qu = 13). ФКТК/ФКМК — 0.65 (1Qu = 0.55, 3Qu = 0.75). Размер ПЖ: 10 мм (1Qu = 9, 3Qu = 13.5). 24 новорожденных имели все части ПЖ, 1 ребёнок — приточный и трабекулярный отдел, 1 ребёнок — только приточный отдел. У 1 ребёнка была выраженная дилатация ПЖ и ПП и гипоплазия центрального легочного русла. 3 детей выполнена унивентрикулярная коррекция: 2 детей с гипоплазией ПЖ и коронарным ПЖ — зависимым кровотоком, 1 ребёнок с выраженной дилатацией правых камер (была выполнена операция Старнса, центральный межсистемный шунт). 11 новорожденным выполнена открытая декомпрессия ПЖ в связи с невозможностью выполнения интервенционного вмешательства, 6 из них выполнили инфундибулэктомию. 15 детям выполнена баллонная вальвулопластика КЛА, 2 из них с наличием выраженного подклапанного компонента стеноза выполнена открытая мизэктомия. 12 пациентам после декомпрессии ПЖ понадобилось наложение межсистемного шунта (8 больных) или стентирование ОАП в связи с десатурацией ($X\text{-sq} = 0$, $df = 1$, $p = 1$). Наблюдение составило 3,25 лет (1Qu = 1.3, 3Qu = 6). 19 новорожденных, 74% прошли по пути бивентрикулярной коррекции ($X\text{-sq} = 17.64$, $df = 1$, $p < 0.05$). Дети, которым выполнена катетерная декомпрессия, меньше времени проводили в отделении реанимации ($W = 20$, $p = 0.0015$), быстрее выписывались из стационара ($W = 11.5$, $p = 0.0003136$). Летальный исход у 1 ребёнка ($X\text{-sq} = 20.167$, $df = 1$, $p < 0.05$). 4 детей ожидают дефиниции дальнейшего пути коррекции. Дооперационная сатурация оказалась значимым количественным предиктором для создания дополнительного источника кровотока в ЛА — наложение шунта/стентирование ОАП у детей после деком-

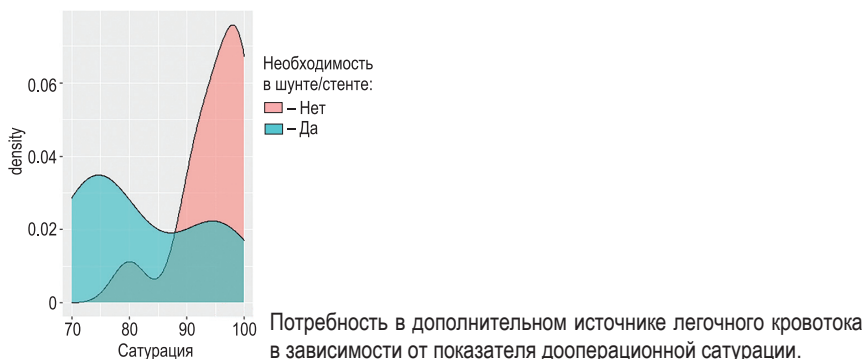
прессии ПЖ (таблица). III функциональный класс сердечной недостаточности по Ross наблюдался у 1 пациента, II — у 6 пациентов, I — у 12 пациентов. Протезирование КЛА и закрытие межпредсердного сообщения выполнено 5 пациентам в возрасте 2–4 лет ($X\text{-sq} = 7.3478$, $df = 1$, $p = 0.006714$). Уровень SpO₂ при последнем осмотре был 95% (1Qu = 91, 3Qu = 97).

У большинства новорожденных с АЛА и ИМЖП возможно выполнение бивентрикулярной коррекции. Предпочтительно выполнение интервенционных вмешательств, что снижает длительность послеоперационного восстановления. У новорожденных с сатурацией на момент операции декомпрессии ПЖ менее 85% целесообразно сразу выполнять стентирование ОАП/межсистемный шунт, так как низкая дооперационная сатурация явилась значимым предиктором этих процедур (рисунок).

Результаты логистической регрессии — влияние дооперационной SpO₂ на потребность в дополнительном источнике легочного кровотока

Параметры	Зависимая переменная: потребность в дополнительном источнике легочного кровотока
Уровень сатурации на момент декомпрессии	-0.156 (0.064)**
Intercept	13 856 (5.820)**
Количество наблюдений	23
Log Likelihood (Логарифмическое значение правдоподобия регрессионной модели)	-11.116
Критерия Акаики	26.233

Примечание: ** $p < 0.05$.



СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ РЕБЁНКА С ТРОМБОЗОМ ПРОТЕЗА АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА И ОСТРЫМ ИНФАРКТОМ МИОКАРДА

Гаврилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр»,
г. Волгоград

Пациент Ш., мальчик, обследован в ГБУЗ «ВОККЦ» в 6 лет с диагнозом: «ВПС. Двустворчатый аортальный клапан. Комбинированный порок аортального клапана с преобладанием недостаточности (регургитация 2 степени, PG 37 мм рт. ст.). ХСН I. Ross I. В 9 лет был госпитализирован в связи с появлением жалоб на снижение толерантности к физическим нагрузкам. По данным ЭхоКГ: регургитация 3 степени, PG 36 мм рт. ст. Во время операции при ревизии аортального клапана обнаружено (ДАК, ложная комиссура сформирована между ПКС и НКС (тип I R/N по классификации Sievers H.H. *et al.*), ближе к комиссуре между ЛКС и ПКС в ЛКС дефект 5–6 мм, небольшие спаяния по остальным комиссурам. Выполнена многокомпонентная пластика АК. Послеоперационный период без особенностей, выписан на 12-е сутки. При плановом осмотре в возрасте 10 лет по данным ЭхоКГ ФВ 72% ЛЖ 5.7/3.3, ФК 17 мм, регургитация 3 степени, PG 60 мм рт. ст., Pmean 37 мм рт. ст. Во время операции при ревизии клапана обнаружено пролабирование общей створки, несостоятельность швов между общей створкой и заплатой в области комиссуры ПКС и ЛКС. Выполнено протезирование АК (МЕДИНЖ-2 АДМ Zip № 19) с расширением фиброзного кольца по Nicks. На ЭКГ в начале ИК — депрессия ST во всех отведениях; окончание ИК — восстановление через узловой ритм, затем ЖТ, восстановление синусового ритма после 6 разрядов ДФБ. Кардиотоники: допамин 7–5 мкг/кг/мин 42 часа. Экстубация через 5 час 20 мин. Выписка на 28 сутки после операции. В возрасте 12 лет обратился с жалобами на приступ потери сознания, носовые кровотечения. По данным ЭхоКГ: ФВ 72%, на протезе PG 190 мм рт. ст., Pm 139 мм рт. ст., транспротезная регургитация 3 степени, Дилатация ЛЖ и ЛП, гипертрофия МЖП и ЗС, диастолический поток в брюшном отделе аорты. В день операции в 9 ч 09 мин остановка дыхания и сердечной деятельности. На фоне непрямого

массажа сердца транспортирован в АРО. В течение 3 минут восстановилась сердечная деятельность, дыхание и сознание. На ЭКГ: острый циркулярный инфаркт миокарда без зубца Q, без подъёма сегмента ST. На ЭхоКГ: ФВ (Симпсон) 42%, ФВ (Тейхольц) 47%, PG 128 мм рт. ст., Pm 92 мм рт. ст., V 5.67 м/с, транспротезная регургитация 3 степени, регургитация на ТК 2 ст. Выраженный гипокинез верхушечных и средних: перегородочных, нижних, передних сегментов. Умеренный гипокинез базальных сегментов. В экстренном порядке взят в операционную. Подготовлены для периферического подключения: бедренная артерия-бедренная вена. Доступ: рестернотомия, по ЭКГ трепетание предсердий, узловой ритм с частотой 25/мин. На фоне прямого массажа сердца подключение ИК: «аорта-полые вены», нормотермия, ретроградная кардиopleгия. При ревизии протеза обе створки неподвижны, зафиксированы в полуоткрытом положении. Выполнено иссечение протеза, повторная пластика корня аорты заплатой из ксеноперикарда, имплантация протеза МЕДИНЖ-2 АДМ 3in № 19. При ТЕЕ: ФВ 27%, выраженный гипокинез ЛЖ. Переход на ВА-ЭКМО. По данным ЭхоКГ ФВ по Тейхольцу 10%, гипокинез базальных сегментов, акинез остальных. Д-димер 0.449 мкг/мл (N < 0.5), proBNP > 30000 пг/мл, Тропинин I > 50 нг/мл (N < 0.02). Продолжена протективная ИВЛ, седация фентанилом и медазоламом, Левосимендан: нагрузочная доза 12 мкг/кг в течение 10 минут, затем 0.2 мкг/кг/мин. Повтор через 3 суток. Отключение ВА-ЭКМО на 7-е сутки после операции, на 9-е сутки прекращение седации, на 10-е сутки — экстубация. Выписан на 32-е сутки после операции. На ЭхоКГ ФВ: С 46% Т 54%, МК/ТК регургитация: 0/0, на протезе: PG 11 мм рт. ст., Pm 6 мм рт. ст. Гипокинез верхушечных и средних перегородочных сегментов. Хорошая сократимость остальных.

ПЕРВЫЙ ОПЫТ ЭНДОВАСКУЛЯРНОЙ ПЕРФОРАЦИИ АТРЕЗИРОВАННОГО КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Горбатов А.В., Грехов Е.В., Аверкин И.И., Зубарев Д.Д.

ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

Перфорация атрезированного клапана ЛА с последующей баллонной дилатацией у новорожденных с диагнозом АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой, в некоторых сердечных центрах является стандартным, первичным паллиативным вмешательством. Однако, процедура требует правильного отбора пациентов (обязательно мультидисциплинарной командой). Алгоритм лечения может быть разным, но конечной целью является достижение бивентрикулярной гемодинамики.

Представить клинический случай успешной перфорации атрезированного клапана легочной артерии у новорожденного с интактной межжелудочковой перегородкой с использованием электрокоагуляции.

На одном из скрининговом УЗИ плода был заподозрен врожденный порок сердца — атрезия клапана легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, открытый артериальный проток. На 39 неделе путем кесарева сечения родился мальчик массой тела 2950 гр. Состояние новорожденного с первых минут жизни расценивалось как относительно стабильное, однако отмечался диффузный цианоз кожных покровов (сатурация 80%). Подключен вазопростан. По данным ЭХО-КГ пренатальный диагноз был подтвержден, дополнительно по ЭХО КГ заподозрены миокардиальные синусоиды правого желудочка. Для подтверждения или опровержения коронарно-правожелудочковой зависимости, ребенок переведён в р-операционную, где выполнена аортография (введен контраст в восходящую аорту), таким образом исключены синусоиды, коронарный кровоток без патологии. А при правой ветрикулографии определялся достаточно широкий ВОПЖ слепо ограничивающийся спаянными створками клапан (атрезированным легочным клапаном). Принято решение, в условиях р-операционной, эндоваскулярно выполнить попытку открытия атрезированного клапан ЛА, специальным инструментом, с целью декомпрессии ПЖ.

Учитывая плотную мембрану атрезированного клапана ЛА, которая препятствовала проведению прямого проводника в ЛА, даже при достаточно агрессивном усилии. Принято решение, воздействовать на проводник, электрокоагуляцией. Проводник находился в изоляции диагностического катетера JR 4Fr, таким образом что только его свободный конец взаимодействовал с тканями мембраны. Процедура выполнялась под навигацией трансоракального ЭХО КГ и р-графии, после того как мы были убеждены, что проводник установлен точно по середине мембраны клапана, на ткани воздействовали в режиме «резания» в течение 1 секунды мощностью 4 Вт. Мембрана клапана перфорировалась. Через созданное отверстие проведен проводник в ЛА, по которому был доставлен баллонный катетер. Выполнена дилатация, при давлении в баллонном катетере 3 атм, перфорированный клапан ЛА полностью расправлена. Выполнена правая вентрикулография, отмечено свободное изгнание контраста из ПЖ в ЛА. Стентирование пути оттока из ПЖ в ЛА не потребовалось. Отключен вазопростан. После процедуры ребенок переведен палату реанимации. Ближайший послеоперационный период стабильный.

Метод перфорации атрезированного клапана ЛА при соответствующих анатомических условиях может быть паллиативной процедурой выбора, как первый шаг к достижению бивентрикулярного кровообращения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРОМБОЗА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО COVID-19

***Анцыгин Н.В., Мовсесян Р.Р., Чижиков Г.М.,
Глотова Е.В., Яковлева А.Н.***

СПб ГБУЗ "Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий",
г. Санкт-Петербург

Новая коронавирусная инфекция является самой массовой в истории человечества и по данным ВОЗ на текущий момент насчитывается более 601 миллиона подтвержденных случаев заболеваний и более 6 миллионов летальных исходов. При этом частота тромбоэмболических осложнений достигает 20%.

В представленном сообщении демонстрируется клинический случай острого тромбоза левого желудочка у ребенка 6 лет, развившегося после перенесенного COVID-19. Ребенок был госпитализирован и прооперирован в экстренном порядке: выполнена тромбэктомия из левого желудочка в условиях искусственного кровообращения с хорошим результатом. На момент госпитализации отмечалось резкое повышение уровня D-димера в крови до 2240 нг/мл, тромбоцитов до $553 \times 10^9/\text{л}$, а так же титра IgG к SARS CoV-2 до 125 ВАУ/мл. Ребенок был выписан на 14 день после операции на антикоагулянтной терапии. Отдаленные результаты прослежены в срок 8 мес. и продемонстрировали отсутствие новообразований в полости левого желудочка и хорошую сократительную функцию, а также постепенную нормализацию лабораторных показателей.

Учитывая распространенность COVID-19, критически важно тщательно оценивать динамику состояния и своевременно назначать терапию, направленную на профилактику тромбоза у детей в средней и тяжелой форме течения заболевания, согласно актуальным рекомендациям.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АНОМАЛИИ ТАУССИГ-БИНГА В СОЧЕТАНИИ С ОБСТРУКЦИЕЙ ДУГИ АОРТЫ

**¹Анцыгин Н.В., ¹Мовсесян Р.Р., ²Шихранов А.А., ¹Цытко А.В.,
¹Чижиков Г.М., ¹Болсуновский В.А.**

¹СПб ГБУЗ "Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий", г. Санкт-Петербург

²Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Пенза

Аномалия Тауссиг-Бинга является распространенной формой двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка, при этом обструкция дуги Ао — наиболее часто встречающаяся ассоциированная патология. В работе представлены результаты операции артериального переключения и реконструкции дуги Ао у пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга, выполненные в период с 2012 по 2022 гг. на базе Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий г. Санкт-Петербург.

Средний возраст детей на момент операции составил 5,2 дн (3–11 дн), вес 3,4 кг (3,2–4,3 кг). У всех детей порок сочетался с обструкцией дуги Ао: у 5 детей (71,4%) — с коарктацией и у 2 (28,6%) с перерывом дуги тип В; гипоплазия дуги была отмечена у 3 пациентов (42,8%). Всем детям была выполнена первичная радикальная коррекция порока – артериальное переключение с одномоментной реконструкцией дуги Ао.

В представленной группе пациентов госпитальная и отдаленная летальность отсутствовала. Сроки наблюдения составили от 3 мес до 9,5 лет. За указанное время было выполнено 3 рентгенэндоваскулярных вмешательства (42,8%), 2 из которых у одного ребенка по поводу рекоарктации Ао и в 1 случае стентирование левой ветви ЛА.

У пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга и обструкцией дуги Ао, одномоментная реконструкция дуги и выполнение артериального переключения является предпочтительным, обеспечивает хорошие результаты и позволяет полностью нормализовать гемодинамику на ранних сроках жизни ребенка в рамках одного оперативного вмеша-

тельства. Наличие обструкции дуги Ао определяют потенциально большую потребность в повторных вмешательствах у данных пациентов в отдаленном периоде.

ЭВОЛЮЦИЯ ЛЕЧЕНИЯ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ В КРАСНОДАРСКОМ КРАЕ

***Ткаченко И.А., Борисков М.В., Ефимочкин Г.А.,
Петшаковский П.Ю., Ванин О.А., Серова Т.В.,
Клычева О.В., Кохтачева О.В., Карахалис Н.Б.,
Шадрин А.К., Переверзева А.А., Иофе Е.И.***

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт-Краевая клиническая больница № 1 имени профессора С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, г. Краснодар

В настоящее время операция артериального переключения (АП) является «золотым стандартом» хирургического лечения пациентов с транспозицией магистральных артерий (ТМА). По мере накопления опыта, результаты операции АП улучшились, однако данные о послеоперационной летальности и в настоящее время, по-прежнему разнятся, от 2,2% до 47%. Лечение пациентов с ТМА является многофакторным процессом, который в значительной степени зависит от опыта и квалификации службы кардиохирургии новорожденных. Целью исследования являлся анализ непосредственных результатов АП у больных с ТМА в Краснодарском крае.

За период с 2004 по 2022 гг. у 201 пациента была выполнена операция артериального переключения. Медиана возраста на момент операции составила 2 (1; 180) суток. Медиана массы тела составила 3,5 (2; 5) кг. С целью выявления различий в непосредственных результатах были выделены два периода хирургического опыта (ранний до 2014 г. и поздний после 2014 г.), больные разделены на две группы, в соответствии с выделенными периодами.

Общая госпитальная летальность по данным нашего исследования составила 13%. При этом по мере накопления опыта данный показатель снижался с 47% в первые годы исследования, до 2% в последние четыре года хирургического опыта. Среди оперированных после 2014 г. пациентов также в значительной степени улучшилось течение раннего послеоперационного периода. Медиана дозировок кардиотонической поддержки, отраженная в Vasoactive Inotropic Score уменьшилась с 25 (8; 90) мкг/кг/мин в период раннего хирургического опыта, до 10 (3; 80) мкг/кг/мин в период позднего хирургического

опыта. Медиана времени ИВЛ уменьшилась с 246 (4; 768) часов в период раннего хирургического опыта, до 101 (1; 1312) часа в период позднего хирургического опыта. Медиана времени пребывания больных в отделении реанимации уменьшилась с 13 (1; 37) суток у пациентов прооперированных до 2014 года, до 8 (1; 65) суток у пациентов прооперированных после 2014 года. В период позднего хирургического опыта у оперированных больных в 2 раза снизилась частота сердечной и дыхательной недостаточности, в 4 раза снизилась частота синдрома капиллярной протечки.

В улучшении результатов хирургического лечения играет роль несколько факторов:

1. На догоспитальном этапе: развитие пренатальной диагностики, роды в условиях специализированного перинатального центра, правильное ведение пациентов до поступления в кардиохирургический центр.

2. Изменение стратегии перфузии и анестезии (перфузия в условиях нормо или умеренной гипотермии, контроль общего периферического сопротивления (ОПСС) во время искусственного кровообращения, рутинное выполнение модифицированной ультрафильтрации).

3. Послеоперационное ведение оперированных больных (инвазивный контроль волемической нагрузки желудочков сердца), снижение ОПСС.

4. Накопление опыта всей хирургической бригады.

Соответственно в настоящее время операция АП в Краснодарском крае выполняется с низким уровнем госпитальной летальности и низкой частотой послеоперационных осложнений.

РЕКОНСТРУКЦИЯ ПУТИ ОТТОКА ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА МОДИФИЦИРОВАННЫМ КЛАПАНСОДЕРЖАЩИМ КОНДУИТОМ ИЗ ePTFE

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 имени профессора С.В. Очаповского» Министерства здравоохранения Краснодарского края, г. Краснодар

Существует множество пороков сердца, требующих реконструкции пути оттока от правого желудочка. Максимальное сохранение функции правого желудочка возможно путем использования клапаносодержащего кондуита. Мы хотим сообщить о результатах применения клапаносодержащих кондуитов, изготовленных вручную из ePTFE.

В НИИ ККБ-1 г. Краснодара разработан и внедрен в практику клапаносодержащий конduit из ePTFE с синусами Вальсальва для реконструкции пути оттока от правого желудочка. За период с декабря 2019 года по январь 2022 года имплантировано 13 кондуитов. Средний возраст пациентов был 10,08 лет (5–14 лет), средний вес составил 35,1 кг (12,5–65 кг). Диаметр имплантируемых кондуитов 16–25 мм.

В ближайшем и среднеотдаленном послеоперационном периоде летальных исходов не было. Пиковый градиент на кондуите составлял 16,3 мм рт. ст., скорость 1,92 м/с, а недостаточность на клапане (легкой степени и меньше) оценена у 95,9% пациентов. В одном случае, через 3 месяца, потребовалась замена кондуита вследствие развития парапротезного абсцесса (тяжелый сопутствующий иммунодефицит). Не зафиксировано ни одного тромбоза или разрушения клапана.

Среднеотдаленные результаты применения кондуита из ePTFE в легочной позиции являются удовлетворительными. Материал кондуита удобен для изготовления протеза, всегда имеется в наличии. Он биоинертный, недеградируемый, атромбогенный и практически не подвергаемый кальцификации, что позволит увеличить свободу от реоперации.

ПРИМЕНЕНИЕ ГИБРИДНОГО ПОДХОДА ПРИ ИМПЛАНТАЦИИ CRT-D У РЕБЕНКА СО СЛОЖНЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

***¹Мовсесян Р.Р., ¹Чижиков Г.М., ²Термосесов С.А.,
¹Анцыгин Н.В., ¹Федорова Н.В.***

¹СПб ГБУЗ "Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий", г. Санкт-Петербург;

²Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, г. Москва

Демонстрация успешного клинического случая имплантации трехкамерного кардиовертера-дефибриллятора (CRT-D) у ребенка с корригированной транспозицией магистральных сосудов (КТМА), дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и коарктацией аорты (КоАо) после многоэтапной радикальной коррекции.

Проведен ретроспективный анализ многоэтапного хирургического лечения пациента с ВПС (КТМС, ДМЖП и КоАо) после операции Сеннинга, артериального переключения и закрытия ДМЖП, перенесшего имплантацию системы CRT-D с использованием гибридного подхода.

Ребенок 2006 года рождения (16 лет) совместно наблюдается профильными специалистами с диагнозом: КТМС, ДМЖП, КоАо, состояние после оперативного лечения: устранение КоАо, суживание легочной артерии (2006 г.), операция Сеннинга + артериальное переключение + закрытие ДМЖП (2007 г.), высокая легочная артериальная гипертензия, ХСН 2Б ст. ФК 2.

Постепенное прогрессирование нарушений атрио-вертикалярной проводимости в 2015 году потребовало имплантации эпикардиальной двухкамерной системы электрокардиостимуляции по поводу атрио-вентрикулярной блокады II-III ст. Ребенок постоянно нуждается в комплексной терапии хронической сердечной недостаточности и высокой легочной гипертензии. В мае 2021 г. на фоне естественного течения заболевания и перенесенных кардиохирургических вмешательств, наличия дилатации камер сердца, дискинезии левого желу-

дочка и высокой легочной гипертензии впервые были зафиксированы эпизоды пароксизмальной желудочковой тахикардии. Учитывая высокие риски внезапной сердечной смерти, было принято решение о необходимости выполнения повторного хирургического лечения с целью имплантации ресинхронизирующей системы с функцией кардиовертера-дефибриллятора.

Учитывая ограниченность выбора метода кардиохирургического лечения в виду сложной анатомии порока сердца и перенесенных реконструктивных вмешательств, 22 октября 2021 г. ребенку была выполнена гибридная (эндокардиально-эпикардиальная) имплантация трехкамерного ЭКС с функцией кардиовертера-дефибриллятора. Был использован электрод с двумя шокowymi спиралями который имплантирован эндокардиально в правый желудочек. Учитывая отсутствие возможности эндокардиальной имплантации предсердного и левожелудочкового электрода, потребовалась повторная срединная стернотомия с непосредственным подшиванием электродов к левому желудочку и правому предсердию, что также сделало возможным полное удаление «старой» системы ЭКС.

3 ноября 2021 г. ребенок был выписан из стационара для дальнейшего наблюдения. Время наблюдения после имплантации CRT-D составляет 11 месяцев. Отмечается увеличение фракции сердечного выброса и снижение диссинхронии левого желудочка.

Гибридный (эндокардиально-эпикардиальный) подход имплантации систем CRT-D безусловно является более трудоемким и несет в себе значительно большие риски осложнений хирургического лечения, однако у определенной категории пациентов такой метод является единственно возможным.

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

**Теплов П.В., Титов А.М., Миллер А.Ю., Спичак Ю.Ю.,
Кузминых Е.Н., Сакович В.А.**

ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии», г. Красноярск

С 2011 по 2021 год в Федеральном центре сердечно-сосудистой хирургии города Красноярска было прооперировано 72 пациента с атрезиями легочной артерии, из них 12 с интактной межжелудочковой перегородкой. Целью настоящего исследования стал анализ опыта нашего отделения. Решались следующие задачи: 1) ретроспективное составление плана стратегии лечения этого редко встречаемого ВПС, 2) анализ отдаленного результата, 3) оценка правильности выбранной стратегии.

Базовые характеристики 12 пациентов, вошедших в исследование: возраст 12,5 (3,6; 21,3) суток, вес 2,90 (2,4; 3,5) кг, рост 49,5 (45,9; 53,0) см, ППТ 0,20 (0,18; 0,22) кг/м², 82% пациентов мужского пола. Клинические характеристики пациентов следующие: 27% недоношенных детей, сатурация кислорода 81,5% (75,0%; 88,1%), тяжелая сердечная недостаточность у 22% пациентов, 22% детей находились на ИВЛ на дооперационном этапе. В соответствие с классификацией гипоплазии правого желудочка по Bull, I тип гипоплазии имел место у 41% пациентов, II тип — 42%, III тип — 17%. Выделяя условно две группы пациентов (с I типом гипоплазии правого желудочка и II / III типом), статистически достоверно больше пациентов второй группы имели более тяжелую стадию сердечной недостаточности (13% и 67%), тогда как по сатурации кислорода не было выявлено таковых различий (85.6% и 86.7%, соответственно). Один пациент из двоих с III типом гипоплазии по Bull имел коронарно-правожелудочковую циркуляцию. Летальный исход имел место у 2 пациентов. Повторно были оперированы 4 ребёнка: у 2 пациентов выполнялось наложение двунаправленного кавопультмонального анастомоза, так как имело место наличие тяжелой прогрессирующей сердечной недостаточности, значимой дисфункции правого желудочка и сохраняющаяся гипоксемия; формирование пути оттока из правого желудочка в

легочную артерию как повторное хирургическое вмешательство выполнялось у 2 пациентов. У 6 пациентов продолжается наблюдение без дополнительных вмешательств.

Стратегия хирургического лечения включала выделение двух этапов оперативной коррекции порока. На первом этапе выполняется декомпрессия правого желудочка (коммисуротомия клапана легочной артерии в условиях параллельного искусственного кровообращения или гибридная вальвулопластика — у 2 пациентов) или наложение системно-легочного шунта (в том числе, гибридное стентирование открытого артериального протока у одного пациента). Для решения вопроса о выборе варианта первого этапа коррекции проводится ЧПЭхоКГ с оценкой кровотока в легочной артерии, функции правого желудочка и сброса на уровне открытого овального окна. При снижении сатурации ниже 75% и отсутствии обструкции на уровне клапана легочной артерии выполняется формирование аорто-легочного шунта. Вариант с изолированной декомпрессией правого желудочка был выполнен 6 пациентам, у 6 пациентов декомпрессия правого желудочка была дополнена наложением системно-легочного анастомоза. Далее, при сохранении сатурации более 95%, отсутствии значимой сердечной недостаточности (стадии до ПБ), пациент остается в динамическом наблюдении (5 пациентов после первого этапа коррекции). На втором этапе хирургического лечения выбор заключался в стратегии одножелудочковой (2 пациента) или двужелудочковой коррекции (2 пациента). Критерием выбора стратегии второго этапа являлось отсутствие или наличие прогрессирующей тяжелой сердечной недостаточности, сатурация кислорода и оценка размеров правого желудочка (достаточные у большинства пациентов).

Все дети с диагнозом атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой нуждаются в декомпрессии правого желудочка, за исключением детей с коронарно-правожелудочковой зависимой циркуляцией. Фактором, определяющим необходимость наложения аорто-легочного шунта, являлась прогрессирующая гипоксемия, оцененные интраоперационно. Гибридные вмешательства не менее эффективны, чем выполнение открытого вмешательства в условиях искусственного кровообращения. Необходимость второго этапа паллиативной коррекции определяется сохранением тяжелой сердечной недостаточности и гипоксемии за период наблюдения. В

большинстве случаев отмечен достаточный рост правого желудочка для сохранения двужелудочковой гемодинамики.

ТЕХНОЛОГИЯ «DOUBLE PATCH» В ЛЕЧЕНИЕ ДЕФЕКТА МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ С ОБСТРУКТИВНОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Соболев Ю.А., Чистяков И.С., Орлов В.Е., Широков М.В.

ГБУЗ НО СККБ имени академика Б.А. Королёва, г. Нижний Новгород

При условии определения операбельности взрослых пациентов с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) по данным острого вазореактивного теста, необходимо решать вопрос об оптимальной тактике ведения. Поскольку у больных с легочным сосудистым сопротивлением более $6WU$ риск операции крайне высок. Оригинальная методика «Double Patch» впервые была внедрена проф. William Novick, который в 1998г представил 18 случаев успешной коррекции ДМЖП у взрослых пациентов.

Было прооперировано 5 пациентов с ДМЖП и обструктивной лёгочной гипертензией (4 муж., 1 жен.). Средний возраст составил $23 \pm 7,6$ лет. Давление в легочной артерии до операции: $85,2 \pm 14,6$ мм рт. ст. Легочное сосудистое сопротивление $7,5 \pm 1,2 WU$. Всем пациентам выполнено закрытие ДМЖП с применением методики «Double Patch». Заплата ДМЖП подбиралась в соответствии с размером дефекта и имела фенестру, равную половине диаметра корня аорты пациента. К верхнему краю фенестры по одной трети окружности пришивалась отдельная лоскутная заплата на 5 мм больше размера окна. Отдельный фиксирующий шов накладывался на нижнюю вершину лоскутного клапана и свободно завязывался на расширителе Гегара того же размера, что и фенестра. Затем заплату фиксировалась в позицию ДМЖП так, чтобы створчатый клапан располагался на стороне левого желудочка, и открывался к верхушке ЛЖ. Заплата пришивалась непрерывным швом. Ни у одного пациента не оставлялось сообщение н уровне МПП. Давление в легочной артерии после операции в среднем составило $61,0 \pm 24,0$ мм рт. ст. Отдаленный результат отслежен в периоде 1–7 лет. У 3 пациентов отмечено самопроизвольное закрытие дефекта. У 1 пациента сохраняется переменный шунт в связи с деформацией заслонки. У 1 пациента выполнено повторное вмешательство — закрытие фенестры окклюдером через 3 года после операции в связи с наличием лево-правого сброса.

Обеспечивая шунт крови справа налево, Double patch декомпрессирует отказавший правый желудочек и поддерживает системный сердечный выброс. Double patch обеспечивает те же гемодинамические преимущества, что и атриосептостомия, вместе с дополнительными преимуществами в виде контролируемого давления открытия и возможности закрытия шунта без необходимости последующей инвазивной процедуры, что позволяет отнести технологию Double patch к радикальному методу коррекции врожденного порока. Методика Double patch проста в применении, недорога и играет роль в снижении летальности в послеоперационном периоде у взрослых пациентов с ДМЖП и обструктивной легочной гипертензией.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ: ВЗГЛЯД ДЕТСКОГО КАРДИОЛОГА

Янулевич О.С.

Томский национальный исследовательский медицинский центр,
Научно-исследовательский институт кардиологии (НИИ кардиологии),
г. Томск

Более 90% пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) сегодня доживают до взрослого возраста, «новая» популяция взрослых вызывает сложности у врачей разных специальностей, «взрослые» кардиологи и кардиохирурги не могут оказать квалифицированную помощь из-за недостаточной профессиональной подготовки по лечению пациентов с ВПС. У взрослых ВПС можно разделить на несколько групп: впервые выявленные (дефект межпредсердной перегородки, частичный аномальный дренаж легочных вен, неполный атриовентрикулярный канал), неоперированные ВПС в детском возрасте (дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, аномалия Эбштейна), резидуальные проблемы после коррекции ВПС (клапанные пороки, рекоарктация аорты, необходимость смены кондуита легочной артерии), пациенты после паллиативных вмешательств (гемодинамическая коррекция при функционально единственном желудочке сердца), неоперабельные пациенты с легочной гипертензией.

Цель работы — проанализировать опыт оказания помощи взрослым пациентам с ВПС в НИИ кардиологии.

Для улучшения качества оказания помощи при ВПС, в том числе и взрослым пациентам, в 2014 г. в НИИ кардиологии открыто кардиохирургическое отделение № 2. Задачи отделения: оказание консультативной помощи (консультативно-диагностическое отделение, кардиологические отделения в стационаре, беременные женщины с ВПС из Томска и Томской области) и стационарной помощи (обследование пациентов, консервативное и хирургическое лечение).

В клиничко-диагностическом отделении за 2016-2019 гг. детским кардиологом проконсультированы для определения тактики лечения 194 взрослых пациента и 43 беременные женщины. Из 194 больных неоперированный ВПС у 113 человек (дефект межпредсердной

перегородки-46, дефект межжелудочковой перегородки-15, коарктация аорты-13, бicuspidальный клапан аорты-13 и другие). У 16 беременных женщин был неоперированный ВПС (стеноз легочной артерии-3, дефект межжелудочковой перегородки-3, бicuspidальный клапан аорты-3, дефект межпредсердной перегородки-2, открытый артериальный проток-2, коарктация аорты-2, атриовентрикулярный канал с необратимой легочной гипертензией-1). За 2009–2021 гг. в НИИ кардиологии в условиях искусственного кровообращения прооперированы 127 взрослых пациентов с ВПС, из них у 98 операции выполнены после 2014 года. Возраст больных 18–79 лет, Ме 35 (26,5; 49,5). С 2014 года проведено хирургическое лечение следующих ВПС: дефект межпредсердной перегородки-45, частичный аномальный дренаж легочных вен-16, резидуальные проблемы после коррекции тетрады Фалло-13 и другие ВПС. Проводилась смена электрокардиостимулятора с эпикардиальными электродами у пациентов с функционально единственным желудочком сердца — 3 человека. Также в НИИ кардиологии проводятся эндоваскулярные вмешательства при ВПС.

Закключение: для улучшения оказания помощи взрослым с ВПС необходима своевременная диагностика и хирургическое лечение врожденных пороков сердца в детском возрасте, нужно проводить подготовку специалистов для лечения взрослых пациентов с ВПС, в настоящее время только хорошая коммуникация между пациентом, детским и взрослым кардиологом может обеспечить эффективное наблюдение, лечение и улучшение качества жизни взрослых пациентов с ВПС.

НОВЫЙ ПОДХОД К МЕТОДИКЕ ВЫПОЛНЕНИЯ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ СЕРДЦА ПЛОДА

Шляхтенкова А.Л.

ГБУЗ «Республиканский перинатальный центр», г. Петрозаводск

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

Совершенствование методов пренатальной диагностики является одним из главных резервов снижения младенческой смертности. От своевременности выявления патологии сердечно-сосудистой системы плода, точности диагноза, зависит тактика ведения беременности, правильность выбора сроков и места родоразрешения.

Известный факт, что методика эхокардиографии плода имеет отличия от методики эхокардиографии новорожденного во многих аспектах, в частности, в применяемом оборудовании, объеме исследования и выполняемых расчетах показателей работы сердца.

Традиционно аппараты ультразвуковой диагностики в акушерстве оснащены конвексными датчиками с импульсно-волновой доплерографией, используемой для оценки скоростных показателей. Основным недостатком импульсно-волновой доплерографии является предел Найквиста, не позволяющий определить высокие скоростные показатели, например, при клапанных стенозах. В рекомендациях Международного общества ультразвука в акушерстве и гинекологии (ISUOG) упоминается возможность применения секторного кардиодатчика с постоянно-волновой доплерографией в таких случаях, но при этом методика подробно не описывается, так как крайне редко применяется.

Цель: поделиться первым опытом применения секторного датчика с кардиопакетом, включающим постоянно-волновую доплерографию для выполнения эхокардиографии плода.

С 2022 года в отделении лучевой диагностики ГБУЗ «Республиканского перинатального центра» разработана и внедрена усовершенствованная методика эхокардиографии плода. На аппарате Toshiba Nemio XG с применением секторного кардиодатчика с частотой 1–4 МГц выполнено исследование сердца плода у трех беременных женщин при сроке гестации 24–36 недель (3 случая клапанного стеноза легочной артерии, 1 случай значимой обструкции выводного отдела левого желудочка рабдомиомой) с определением абсолютного значения скорости кровотока в диапазоне свыше 350 см/сек.

Использование секторного кардиодатчика с постоянно-волновой доплерографией позволяет значительно улучшить точность и информативность пренатальной эхокардиографии.

ОПЫТ ВЫПОЛНЕНИЯ 176 ОПЕРАЦИЙ АРТЕРИАЛЬНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕНИЯ В УСЛОВИЯХ ОДНОГО ЦЕНТРА

Шихранов А.А., Черногривов И.Е., Рыбакова Т.В., Назарова И.С., Лашманова Л.Н., Рябова А.О., Востокова Е.В., Базылев В.В.

ФГБУ «Федеральный Центр сердечно-сосудистой хирургии» Минздрава России, г. Пенза

Проведение оценки непосредственных и отдаленных результатов операции артериального переключения в условиях одного центра за период с 2008 по 2022 гг.

С октября 2008 по апрель 2022 г. были проспективно изучены результаты 176 операций артериального переключения (АП), выполненных по поводу транспозиции магистральных сосудов (ТМС). Медианные показатели пациентов были следующие: масса тела составила 3,6 [2,8; 4,2] кг, возраст 7 [2; 9] дней, время искусственного кровообращения 156 [114; 175] мин, время пережатия аорты 81 [63; 97] мин, температура тела (t°C) 30 [27; 35]. Доля недоношенных пациентов составила 10/176 (5,6%). В представленной группе были следующие распределения по диагнозам: простая форма ТМС — 117 пациентов, ТМС в сочетании с ДМЖП — 34 пациента, Аномалия Тауссиг-Бинга — 11 пациентов, ТМС в сочетании с коарктацией аорты — 14 пациентов и ТМС с ДМЖП в сочетании со стенозом ЛА — 8 пациентов. Сложность вмешательств по базовой шкале Aristotle составила в среднем $10,1 \pm 0,4$ и по совокупной шкале 14,1.

Общая летальность в анализируемой группе составила 5 (2,8%) пациентов. Наиболее частой причиной летальных исходов был синдром малого сердечного выброса. Отсроченное ушивание грудины потребовалось у 25 (14%) пациентов. При анализе факторов риска, достоверно были выявлены время ИК ($p = 0.001$) и время пережатия аорты (0.005). Средний срок госпитализации составил $19 \pm 7,5$ дней. Отдаленные результаты прослежены в 100% случаях в сроки от 90 до 3570 дней (медиана 1710 дней). Повторные вмешательства в послеоперационном периоде потребовались в 11 (6,3%) случаях. Перенесенные повторные вмешательства: рекоарктация аорты 2 пациента, стенозы легочной артерии и ее ветвей — 6 пациентов, имплантация ЭКС — 1 пациент, протезирование аортального клапана — 1 пациент,

пластика ДМПП — 1 пациент. По данным ЭХОКГ ФВ ЛЖ в указанные сроки составила $65,1 \pm 4,7\%$. Пиковый градиент систолического давления на аорте и на ЛА в среднем $5,9 \pm 3,4$ и $15,9 \pm 6,5$ мм рт. ст.

Представленные результаты хирургического лечения пациентов с транспозицией магистральных сосудов являются обнадеживающими. Объем коррекции и выбор оперативного вмешательства в конечном итоге определяется анатомией порока и опытом клиники.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ СОСУДИСТОЙ КОМПРЕССИИ ТРАХЕИ И ПИЩЕВОДА.

Абрамян М.А., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Хасанова К.А., Топилин О.Г., Пуркина С.Я., Рахимов А.Р.

ГБУЗ "Морозовская ДГКБ ДЗМ, г. Москва

Сосудистая компрессия трахеи и пищевода в большинстве случаев обусловлена сосудистыми кольцами и петлями, реже наблюдается компрессия трахеи восходящей аортой и брахио-цефальным стволом. Основные симптомы — нарушение дыхания и глотания. Часть пациентов — бессимптомны. Показанием к операции является наличие сосудистого кольца, так же, у пациентов без симптомов, что позволяет предотвратить развитие трахеомалации. Необходим дифференцированный подход к операции у бессимптомных пациентов: двойная дуга скорее всего себя проявит, абберантная правая подключичная артерия вряд-ли будет симптомной.

Представить результаты хирургического лечения пациентов с различными видами компрессии трахеи и пищевода.

В отделении кардиохирургии Морозовской детской городской клинической больницы ДЗМ с 2018 по 2022 годы оперировано 46 пациентов с различными типами сосудистых колец, сосудистыми петлями и компрессией дыхательных путей аортой. Правая дуга аорты, двойная дуга аорты с доминантной правой дугой аорты и облитерированной левой дугой аорты была выявлена у 20 (43,5%), двойная дуга аорты у 10 (21.8%) пациентов, правая дуга аорты с артериальной связкой у 2 (4,3%) пациентов, открытый артериальный проток (артериальная связка) у 2 (4,3%) пациентов, слинг легочной артерии у 2 (4,3%) пациентов, в 1 (2,2%) случае отмечалось сдавление трахеи аортой и в 1 (2,2%) случае — стеноз левого главного бронха после резекции коарктации аорты, у 8 (17,4%) пациентов — тетрада Фалло с праволежащей дугой аорты. Возраст пациентов составил от 1 до 86, в среднем 15 месяцев, мальчиков 24, девочек 22. Из 46 пациентов 36 (78,2%) имели симптомы компрессии пищевода и воздухоносных путей (стридорозное дыхание, кашель, поперхивание). Операция пересечения сосудистого кольца была выполнена у 44 пациентов, у двух реимплантация левой легочной артерии в ствол легочной

артерии. В 16 случаях при разобщении сосудистого кольца у пациентов с праволежащей дугой аорты с доминантной правой дугой и облитерированной левой дугой выполнена задняя аортопексия. Кроме того, аортопексия как самостоятельная операция была выполнена у 2 пациентов: у одного пациента с компрессией левого главного бронха аортой после резекции коарктации аорты выполнена задняя аортопексия, у второго с компрессией трахеи аортой была выполнена передняя аортопексия и трахеопексия. Доступ к аорте осуществляли в 35 случаях через левостороннюю торакотомию, в двух случаях через правостороннюю торакотомию, в 8 случаях через срединную стернотомию и в одном случае использована торакоскопия слева. У симптомных пациентов операция выполнялась под контролем бронхоскопии, так же использовали бронхоскопию при выборе места фиксации аорты при аортопексии.

Летальных исходов не было. Самым частым осложнением явилось развитие хилоторакса, который встретился у 9 (19,6%). В семи случаях явления хилоторакса были купированы консервативными методами (голод, октреатид). В двух случаях консервативное лечение было неэффективно и потребовалось клипирование грудного лимфатического протока. Результаты операции прослежены у 15 пациентов в сроки от 6 до 18 месяцев, у 14 пациентов отмечено исчезновение симптомов компрессии трахео-бронхиального дерева и пищевода, у 1 уменьшение симптомов.

Хирургическое лечение сосудистых колец является эффективной методикой, позволяет избавить пациентов от симптомов компрессии трахеи и пищевода и предотвратить развитие трехеомалиции.

Научное издание

**Первый Всероссийский съезд
детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца
(с международным участием)**

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Подписано в печать 12.01.2023. Формат 60 × 90^{1/16}. Усл. печ. л 4.25
Тираж 300 экз. Заказ № 01-23.

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