

На правах рукописи

Беришвили Давид Олегович

**ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ БЕЗ ИСКУССТВЕННОГО
КРОВООБРАЩЕНИЯ КАК СРЕДСТВО НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ
НОВОРОЖДЕННЫМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**

(14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия)

**Автореферат
диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук**

Москва – 2010 г.

Диссертационная работа выполнена в Научном центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н.Бакулева РАМН.

Научный консультант:

доктор медицинских наук,
профессор, академик РАМН

Бокерия Л.А.

Официальные оппоненты:

Селиваненко Вилор Тимофеевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения кардиохирургии Московского областного научно-исследовательского института им.М.Ф.Владимирского МЗ РФ.

Горбатилов Кирилл Викторович - доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения хирургии врожденных пороков сердца и детской кардиологии тюменской областной клинической больницы МЗ РФ.

Чиаурели Михаил Рамазович – доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения хирургии врожденных пороков сердца у детей старшего возраста Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им.А.Н.Бакулева РАМН.

Ведущая организация – Российский научный центр хирургии им.Б.В. Петровского РАМН.

Защита диссертации состоится «11» июня 2010 года в 15 часов на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01 по защите диссертаций при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им.А.Н.Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д.135, конференц-зал №2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научной Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «29» апреля 2010 г.

Ученый секретарь
Диссертационного Совета,
доктор медицинских наук

Газизова Динара Шавкатовна

Актуальность проблемы.

Статистика последних лет представляет данные о неуклонном росте числа детей с врожденными пороками сердца. Связано это, в первую очередь, с улучшением выявляемости аномалий развития сердца и сосудов в пренатальном и раннем неонатальном периоде. Большой частью прирост числа детей с ВПС происходит за счет увеличения количества детей с критическими пороками сердца, диагностика которых и помощь им раньше безнадежно запаздывали. Этим, в немалой степени, был обусловлен высокий уровень летальности среди новорожденных с критическими ВПС.

■ «Критическими» называются ВПС, несовместимые с жизнью новорожденного и требующие экстренного хирургического лечения (СГЛС, АЛА, Ко Ао, ТМА, перерыв дуг аорты и др.)

■ Степень «критичности» и время, в течение которого развивается угрожающее жизни состояние, зависит от типа ВПС, сопутствующей патологии, индивидуальных особенностей ребенка, сроков и правильности диагностики и оказания первой помощи, средовых факторов.

Проблема снижения летальности и улучшения прогноза жизни новорожденных с аномалиями развития сердца и сосудов всегда была наиболее актуальной и трудно решаемой в детской кардиохирургии и остается таковой сегодня.

Ежегодно в России рождается около 8 тысяч детей с ВПС, 35–40 % из них находятся в критическом состоянии с первых дней жизни и нуждаются в неотложной интенсивной терапии и хирургической коррекции. Среди причин младенческой смертности в России пороки развития составляют 35-38 %, почти половину (47,6 %) которых составляют врожденные пороки сердца. Таким образом, по данным за 2008 год, младенческая смертность при врожденных пороках сердца составила 11,5 % от общей летальности [Бокерия, Гудкова, 2009, с. 75-79].

В 60-е – 80-е XX столетия проведение операции с искусственным кровообращением новорожденным и маловесным детям было сопряжено с

различными техническими трудностями, особенностями физиологии, гемодинамики и проблемами выхаживания этих детей. Одним из способов частичного решения этой проблемы стало широкое применения закрытых (без искусственного кровообращения) хирургических вмешательств, во многих случаях паллиативных, а при некоторых пороках и радикальных. Но и эти операции часто сопровождались высокой летальностью, связанной с такими факторами как поздние сроки вмешательства, способы и методы операций, особенности их выполнения; до-, интра- и послеоперационное ведение пациентов и их состояние к моменту операции.

По мере накопления опыта совершенствовались тактика и методы лечения, определялись строгие показания к выполнению того или иного типа операции. Новым витком развития детской кардиохирургии стало улучшение техники ИК, что дало возможность проводить перфузию новорожденным и маловесным детям с минимальными осложнениями. На этой волне прогресса многие специалисты и клиники устремились к выполнению первичной радикальной коррекции врожденных пороков сердца и сосудов в периоде новорожденности и раннем грудном возрасте, отодвинув на второй план операции суживания легочной артерии, системно-легочных анастомозов, их комбинации и др. Но, со временем, заметное улучшение ранней диагностики ВПС, строгий расчет параметрических характеристик сердца и сосудов перед операцией, хорошие результаты грамотного ведения пациентов, позволили занять закрытым хирургическим вмешательствам конкретную нишу в хирургии критических ВПС и критических состояний при ВПС.

Сегодняшний спектр паллиативных и радикальных операций без ИК у новорожденных включает полостные, внутрисосудистые вмешательства и их комбинации. Разновидность пороков, при которых их выполняют — от открытого артериального протока до синдрома гипоплазии левых отделов сердца, при этом критерии веса и возраста имеют значение лишь для оценки

жизнеспособности пациента и степени риска выполнения того или иного вмешательства [Reza Abrishamchian, 2006,V.30, p.700-705].

Цель исследования: Разработать и обосновать тактику неотложного паллиативного хирургического лечения без использования искусственного кровообращения у новорожденных со сложными врожденными пороками сердца.

Задачи исследования:

1. Определить сложные врожденные пороки сердца новорожденных и состояния, при которых необходимо выполнение экстренных паллиативных хирургических вмешательств.
2. Предложить оптимальные методы и тактику неотложной паллиативной хирургической помощи новорожденным со сложными врожденными пороками сердца.
3. Разработать и обосновать оригинальный способ выполнения гибридного хирургического вмешательства для лечения новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца и сложных форм обструктивных поражений восходящей аорты и дуги аорты.
4. Провести анализ непосредственных результатов различных паллиативных вмешательств без использования искусственного кровообращения.

Научная новизна.

В проведенном автором исследовании впервые в Российской Федерации обобщен опыт лечения новорожденных с критическими врожденными пороками сердца и сосудов и критическими состояниями при ВПС посредством выполнения закрытых паллиативных хирургических вмешательств.

Подробно описаны оптимизированные малотравматичные методики выполнения операций без искусственного кровообращения.

На основании изучения и анализа непосредственных результатов реконструкции гемодинамики определена важная роль паллиативных операций без ИК для улучшения выживаемости новорожденных и их выживаемости.

Впервые в Российской Федерации выполнены гибридные операции при синдроме гипоплазии левых отделов сердца и обосновано их выполнение при ряде других критических ВПС.

Предложен и апробирован на практике оригинальный модифицированный способ выполнения гибридных вмешательств при синдроме гипоплазии левых отделов сердца.

Практическая значимость исследования.

Проведенное исследование позволило определить значимость и роль паллиативных операций без использования искусственного кровообращения в структуре кардиохирургической помощи новорожденным с критическими ВПС.

Анализ результатов хирургических вмешательств, причин осложнений, а также внедренные в практику стандарты выполнения ряда вмешательств и новые методы паллиативных операций, примененных впервые в Российской Федерации, позволили снизить летальность в такой сложной группе пациентов как новорожденные с критическими и сложными ВПС.

Предложенный впервые в мире модифицированный способ выполнения гибридных вмешательств при синдроме гипоплазии левых отделов сердца снизил риск выполнения последующей гемодинамической коррекции порока.

Полученные результаты лечения и описанные методики выполнения вмешательств позволяют детским кардиологам и кардиохирургам правильно определять влияние патологической гемодинамики на состояние ребенка и выбирать оптимальный путь решения проблемы.

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации Беришвили Д.О., внедрены в клиническую практику отделения экстренной хирургии новорожденных и других отделений НЦССХ им.А.Н.Бакулева, занимающихся лечением врожденных пороков сердца и сосудов у новорожденных.

Новаторским является предложенный и используемый оригинальный способ выполнения гибридной операции стентирования открытого артериального протока и раздельного суживания легочных артерий у новорожденных с СГЛС.

Основные положения, выносимые на защиту.

Обструктивные поражения аорты или легочной артерии при сложных врожденных пороках сердца являются причиной развития критических состояний у новорожденных и требуют экстренного хирургического лечения.

Выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения при сложных врожденных пороках сердца без обструкции системному или легочному кровотоку может быть причиной развития толерантных к консервативной терапии критических состояний у новорожденных, что требует неотложной хирургической помощи.

Выполнение всего спектра паллиативных операций без искусственного кровообращения возможно из левой или правой боковой торакотомии. Оптимальным способом реконструкции дуги аорты является расширенный косой анастомоз. Оптимальным способом ограничения легочного кровотока является операция суживания легочной артерии по формулам G.Trussler (1972г.), выполнение которой возможно из левосторонней боковой торакотомии, независимо от пространственного расположения магистральных артерий. Оптимальным способом увеличения легочного кровотока является модифицированный системно-легочный анастомоз по Blalock-Taussig. Оптимальным методом коррекции гемодинамики при синдроме гипоплазии левого сердца и сложных

обструктивных поражениях восходящей аорты является гибридное вмешательство – раздельное суживание правой и левой легочных артерий и стентирование ОАП.

Оригинальный доступ и способ проведения гибридных вмешательств при синдроме гипоплазии левого сердца и сложных обструктивных поражениях восходящей аорты, предложенный и апробированный в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН, является предпочтительным перед традиционным способом вмешательства из срединной стернотомии в этапной коррекции этих пороков, сопровождается хорошими результатами и снижает риск последующих реконструктивных вмешательств.

Нормализация гомеостаза проведением интенсивной терапии, в том числе и искусственной вентиляции легких, до хирургического вмешательства у новорожденных, находящихся в критическом состоянии, значительно снижает риск послеоперационных осложнений. Новорожденные в критическом состоянии, неподверженном интенсивной терапии, нуждаются в неотложном хирургическом лечении по жизненным показаниям.

Паллиативные операции у новорожденных, без использования искусственного кровообращения, характеризуются малотравматичностью, непродолжительностью вмешательства и создают условия гемодинамики, позволяющие стабилизировать и выходить ребенка. Данные операции сопровождаются хорошими непосредственными результатами и являются операциями выбора.

Внедрение результатов исследования.

Основные научные положения, сформулированные в диссертации, нашли применение в отделениях: экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни; реконструктивной хирургии новорожденных; неонатальной интервенционной кардиологии новорожденных; реанимации и интенсивной терапии; рентгенохирургического исследования и лечения

сердца и сосудов; научно-консультативного отдела Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН и рекомендуются в клиническую практику других кардиохирургических и кардиологических центров.

Апробация работы.

Материалы и основные положения диссертации доложены и обсуждены на Ученых Советах НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН 2000-2009г.; VII-XV Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов; в НЦССХ; V-XIII ежегодной научной сессии НЦССХ РАМН; международном конгрессе по неотложной хирургии в Ереване (2008); III всемирном конгрессе по детской кардиологии в Торонто; опубликованы в центральной печати.

Диссертация была апробирована 29 декабря 2009 года на объединенной конференции отделений: экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни; реконструктивной хирургии новорожденных; неонатальной интервенционной кардиологии новорожденных; реанимации и интенсивной терапии; рентгенохирургического исследования и лечения сердца и сосудов; научно-консультативного отдела Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Публикации.

Материалы исследования и полученные результаты достаточно полно отражены в 47 печатных работах диссертанта (из них 12 в центральной печати), в том числе одна в зарубежной литературе. Личный вклад соискателя в работах, опубликованных в соавторстве, состоял в подборе больных, их обследовании, хирургическом и консервативном лечении, сборе и анализе полученных данных, а также в написании или участии в написании работ.

Объём и структура работы.

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 73 отечественных и 162 зарубежных источников.

Работа изложена на 220 страницах машинописного текста, содержит 48 рисунков, 17 таблиц и 41 диаграмму.

Содержание работы.

Во введении обоснована актуальность темы диссертационной работы, сформулированы цель и задачи исследования.

В первой главе представлен подробный обзор зарубежной и отечественной литературы, в котором раскрываются основные исторические и современные подходы в лечении критических врожденных пороков сердца и сосудов у новорожденных. В данной главе отражены причины ухудшения состояния пациентов при критических ВПС; факторы риска, учитываемые при выполнении хирургического вмешательства в периоде новорожденности. Описаны возможные варианты хирургического лечения и результаты лечения.

Во второй главе дана клиническая характеристика всех пациентов периода новорожденности с критическими ВПС или критическими состояниями при сложных ВПС, которые проходили лечение в НЦССХ им.А.Н.Бакулева. Представлена характеристика отдельных групп в зависимости от гемодинамических характеристик порока и вида операции. Представлены методы исследования, использованные в работе. Освещены методы лечения, в частности подробно описаны способы некоторых хирургических вмешательств; в некоторых случаях внимание акцентировано на возможных ошибках, проявляющихся лишь в послеоперационном периоде. Также в главе подробно описан оригинальный способ выполнения новых, для российской медицины, гибридных операций при синдроме

гипоплазии левых отделов сердца и некоторых ВПС с системной обструкцией.

В третьей главе представлен анализ результатов выполнения паллиативных хирургических вмешательств для каждой из нозологических групп пациентов. Внимание акцентировано на гемодинамических изменениях, являющихся жизненно важными для данных ВПС. Представлена динамическая картина изменений некоторых, прогностически важных физиологических и морфометрических параметров. Для некоторых ВПС приведены краткие сведения о результатах последующих вмешательств, что позволяет судить о перспективных рисках лечения.

В четвертой главе подробно обсуждены и проанализированы непосредственные результаты хирургического лечения критических ВПС и критических состояний при сложных ВПС в зависимости от гемодинамических особенностей, обобщающих некоторые критические пороки сердца и сосудов.

Заключение представляет собой реферативное изложение основополагающих моментов диссертации с представленной схемой, обобщающей весь материал.

В выводах и практических рекомендациях изложены основные положения работы, а также возможности их использования в кардиохирургической практике.

Методы исследования и клиническая характеристика больных.

Исследовательский и лечебный материал составили 350 детей в периоде новорожденности со сложными критическими пороками сердца и сосудов и критическими состояниями при врожденных пороках сердца, которым были выполнены паллиативные хирургические вмешательства без искусственного кровообращения в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН в период с 2000г. по 2009г. Данная группа больных составила 28% от общего числа

новорожденных, которым были выполнены хирургические вмешательства (в т.ч. – радикальные) в этот же временной период.

Возраст пациентов на момент операции колебался от 6 часов до 28 суток ($14 \pm 5,3$ дня.); вес – от 1,6 до 4,2 кг ($3,0 \pm 1,1$ кг). Среди пациентов 213 (54,6%) были мальчики и 177 (45,4%)—девочки.

Таблица 1. Антропометрические данные.

Всего	350
Мальчики	193 (55,1%)
Девочки	157 (45,9%)
Возраст	$14 \pm 5,3$ дня
Вес	$3,0 \pm 1,1$ кг
Из них – недоношенные (34-37 недель)	25 (7,1%)

В дооперационном периоде 67 (19,1%) пациентов находились на ИВЛ. В 31 (8,9%) случае интубация трахеи и проведение ИВЛ были связаны с тяжестью состояния и необходимостью предоперационного эндоваскулярного диагностического исследования или процедуры закрытой атриосептостомии с последующим выполнением полостного хирургического вмешательства.

Таблица 2. Распределение по нозологическим формам.

Диагноз	Количество пациентов
КоАо, Мн.ДМЖП, ОАП	43 (12,3%)
КоАо, ДОС ПЖ	9 (2,6%)
Перерыв дуги аорты, ДМЖП, ДМПП, ОАП	45 (12,9%)
Множ.ДМЖП, ДМПП, ОАП	17 (4,9%)
Группа ЕЖ с обогащенным легочным кровотоком	29 (8,2%)
Группа ЕЖ с обедненным легочным кровотоком	14 (4,0%)
ТМА, ООО, ОАП, гипоплазия ЛЖ	23 (6,6%)
АЛА, ДМЖП, ОАП, ООО	72 (20,5%)
АЛА, ИМЖП, ОАП, ООО	48 (13,7%)

АЛА, ИМЖП, ТАДЛВ, ООО	2 (0,6%)
КоАо, ДМПП, гипоплазия ЛЖ	27 (7,7%)
СГЛС	21 (6,0%)
Всего	350 (100%)

Критическим состоянием у новорожденных при сложных ВПС считали наличие следующих признаков и данных при адекватной консервативной терапии:

1. Тахикардия, некупируемая медикаментозно на продолжительный срок;
2. Некурабельный спазм периферических сосудов с визуальной оценкой скорости заполнения капиллярного русла;
3. Гепатомегалия +2,5см и более;
4. Крепитирующие хрипы в легких неинфекционного генеза;
5. Олиго- или анурия;
6. Дыхательная недостаточность, проявляющаяся одышкой, при самостоятельном дыхании, гиперкапнии – $PCO_2 \geq 45$ мм рт.ст. в капиллярных и ≥ 60 мм рт.ст. в венозных пробах; гипокапнии – $PCO_2 \leq 20$ мм рт.ст. в капиллярных пробах;
7. Патологическая механика самостоятельного дыхания – косто-абдоминальное, клавикулярное или короткое дыхание, брадипноэ;
8. Кахексия;
9. Сопорозное состояние при самостоятельном дыхании при отсутствии седативной терапии;
10. Терморегуляторные нарушения;
11. ИВЛ при поступлении в стационар и невозможность активизации пациента при удовлетворительном неврологическом и инфекционном статусе;

12. Метаболический ацидоз $P_n \leq 7,31$ ($BE \leq -8$) в капиллярном русле и $\leq 7,27$ ($BE \leq 10$) в венозном;

13. Гипоксемия, с насыщением капиллярной крови кислородом $\leq 40\%$ при пороках «синего» типа, сопровождаемая ацидозом.

При сочетании признаков, характеризующих критическое состояние детей, пациентам выполняли раннюю интубацию трахеи и начинали искусственную вентиляцию легких за 4 – 24 часа до операции с параллельным проведением, соответствующей состоянию, медикаментозной терапии.

Резистентная к медикаментозной терапии недостаточность кровообращения, признаки выраженной гиперволеии малого круга кровообращения и высокой легочной гипертензии, дыхательная недостаточность, резкое отставание в физическом развитии и рецидивирующие пневмонии явились причиной выполнения паллиативных операций без ИК также у новорожденных со следующими сложными ВПС:

- Множ.ДМЖП, ДМПП, ОАП;
- ТМА, ООП, ОАП, гипоплазия ЛЖ.

Следует отметить, что в этих случаях декомпенсация состояния и потребность в хирургическом лечении реализовывались на III – IV неделе жизни.

Результаты и обсуждение.

В настоящем исследовании основной задачей стал поиск наименее травматичных, наиболее результативных и качественно оправданных методов гемодинамической коррекции сложных критических врожденных пороков сердца и сосудов и критических состояний, часто сопровождающих сложные ВПС. Учитывая физиологические особенности новорожденных и связанные с ними высокие риски выполнения радикальных реконструктивных вмешательств в условиях искусственного кровообращения и гипотермии, мы попытались обосновать необходимость

использования в лечении критических ВПС паллиативных операций без искусственного кровообращения. Основной целью таких вмешательств является создание условий внутри- и внесердечной гемодинамики, позволяющих выходить ребенка, продлить временной период существования и развития для того, чтобы миновать период новорожденности и подготовить пациента к выполнению радикальной или более физиологичной гемодинамической коррекции в грудном или раннем детском возрасте.

Среди средств достижения этой цели был определен ряд хирургических вмешательств без искусственного кровообращения, большой опыт применения которых позволил предложить их как оптимальные способы реконструкции кровообращения. Для таких операций как суживание легочной артерии, создание системно-легочных анастомозов и реконструктивные вмешательства на дуге аорты были подробно приведены некоторые особенности их выполнения с учетом возможных ошибок.

Для некоторых критических ВПС периода новорожденности, в первую очередь для пациентов с СГЛС, описан метод выполнения гибридных вмешательств, опытом выполнения которых в России на сегодняшний день располагает лишь НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. Первая такая операция Российской Федерации была выполнена академиком Бокерия Л.А. в 2005 г. Результатом внедрения этого метода явилось резкое повышение выживаемости среди новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. Предложенный и апробированный в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН оригинальный способ выполнения раздельного суживания легочных артерий и стентирования ОАП является первым в мировой практике и пока единственным. Способ позволил улучшить непосредственные результаты вмешательства и снизить риски при последующей коррекции.

Контингент пациентов – новорожденные с критическими сложными ВПС и критическими состояниями при сложных ВПС. Безотлагательность

хирургического лечения обусловлена анатомией пороков, несовместимой с жизнью и/или критическими состояниями, компенсация которых невозможна без реконструкции гемодинамики. В большинстве случаев осложненный выход после операции и/или летальный исход явился прямым следствием дооперационного состояния пациентов. Следует отметить, что причинами резкого ухудшения жизненного статуса новорожденных в дооперационном периоде явились не только анатомия ВПС, но и неадекватная консервативная терапия, явившаяся следствием поздней или недостоверной диагностики критического порока сердца и сосудов, либо неверная интерпретация особенностей кровообращения и факторов риска конкретного ВПС,.

Общая летальность составила 10,6%. Согласно распределению по нозологическим формам данные по летальности представлены в таблице:

Таблица 3. Госпитальная летальность при различных ВПС.

Диагноз	Всего пациентов, (%)	Погибли, (%)
КоАо, Мн.ДМЖП, ОАП	43 (12,3)	4 (9,3)
КоАо, ДОС ПЖ	9 (2,6)	1(11,1)
Перерыв дуги аорты, ДМЖП, ДМПП, ОАП	45 (12,9)	6(13,3)
Множ.ДМЖП, ДМПП, ОАП	17 (4,9)	0(0)
Группа ЕЖ с обогащенным легочным кровотоком	29 (8,2)	3(10,3)
Группа ЕЖ с обедненным легочным кровотоком	14 (4,0)	3(21,4)
ТМА, ООО, ОАП, гипоплазия ЛЖ	23 (6,6)	3(13,0)
АЛА, ДМЖП, ОАП, ООО	72 (20,5)	7(9,7)
АЛА, ИМЖП, ОАП, ООО	48 (13,7)	6(12,5)
АЛА, ИМЖП, ТАДЛВ (инфракардиальная форма), ООО	2 (0,6)	1(50)
КоАо, ДМПП, гипоплазия ЛЖ	27 (7,7)	0(0)
СГЛС	21 (6,0)	3(14,3)
Всего	350 (100)	37(10,6)

Разнообразный спектр врожденных пороков сердца был обобщён тем, что это были:

- ❖ Критические врожденные пороки сердца и сосудов, при которых свобода от *экстренной* операции приводит к высокой, а при некоторых аномалиях и к тотальной летальности.
- ❖ Сложные врожденные пороки сердца и сосудов, при которых развившиеся критические состояния возможно компенсировать только *срочным* хирургическим вмешательством;

Жизнеугрожающие (критические) ВПС периода новорожденности в настоящем исследовании составили 86,3%. К ним мы отнесли:

- Коарктацию аорты и перерыв дуги аорты в сочетании с различными интракардиальными аномалиями – 145 (41,4%) пациентов, которым были выполнены хирургические вмешательства:
 - Устранение обструкции дуги аорты и суживание легочной артерии – 107 случаев,
 - Устранение обструкции дуги аорты без суживания легочной артерии – 33 случая,
 - гибридная операция (раздельное суживание ветвей ЛА и стентирование ОАП) – 5 случаев;
- Атрезию легочной артерии с ДМЖП, с интактной МЖП, при единственных желудочках сердца – 136 (38,9%) новорожденных, которым выполнено наложение системно-легочных шунтов во всех случаях и двум пациентам с ТАДЛВ дополнительно создан анастомоз коллектора легочных вен с левым предсердием;
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца – 21 (6%) пациент – всем выполнена гибридная операция раздельного суживания ветвей ЛА и стентирования ОАП..

Обычно не требующие экстренного вмешательства **сложные ВПС, вызвавшие развитие критических состояний**, составили 13,7%:

- Множественные ДМЖП с ОАП и ДМПП – 17 (4,9%), которым выполнено суживание ЛА с перевязкой ОАП;
- Группа единственных желудочков без обструкции системного или легочного кровотока – 8 (2,3%), которым выполнено суживание ЛА с перевязкой ОАП;
- ТМА с нерестриктивным исходно или после закрытой атриосептостомии ДМПП – 23 (6,6%), всем пациентам выполнили I этап подготовки к радикальной коррекции – суживание ЛА с созданием подключично-легочного анастомоза.

В зависимости от вида выполненного вмешательства смертельные случаи распределились следующим образом:

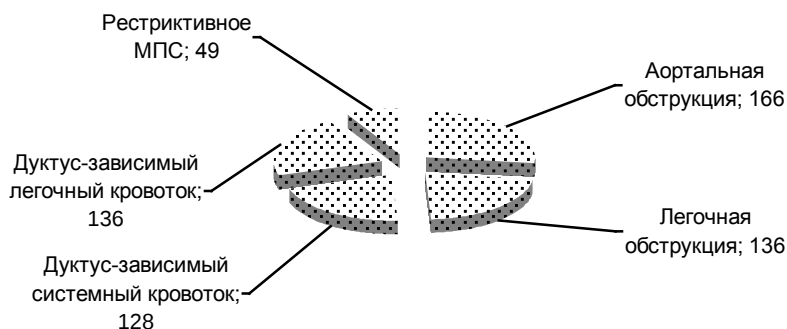
Таблица 4. Летальность при различных вмешательствах.

Вид вмешательства	Количество, (% от общего числа операций)	Погибли, (% при данном вмешательстве)
Устранение обструкции аорты с суж.ЛА	107(30,6)	14(13,1)
Устран.обстр.Ао без суж.ЛА	33(9,4)	0
Суж.ЛА	25(7,1)	0
Системно-легочные шунты	136(38,9)	17(12,5)
Гибридные вмешательства	26(7,4)	3(11,5)
I этап при ТМА	23(6,6)	3(13)

Критичность порока определяло:

- наличие обструкции системного или легочного кровотока;
- зависимость кровообращения в малом или большом кругах от функционирования открытого артериального протока;
- разобщение МКК и БКК при рестриктивном межпредсердном сообщении, либо – препятствие оттоку из легочных вен, препятствие притоку из полых вен;
- комбинация этих факторов.

Диаграмма 1. Количество наблюдавшихся гемодинамически значимых анатомических особенностей.



Зависимость системного кровотока от функционирования ОАП наблюдали при следующих ВПС: СГЛС, перерыв дуги аорты и большинство случаев с предуктальной коарктацией аорты в сочетании с различными интракардиальными аномалиями.

Системный кровоток, в нижележащих от места сужения отделах аорты, осуществлялся в 93(64,1%) случаях обструктивных поражений аорты при различных ВПС (за исключением синдрома гипоплазии левых отделов сердца). В 19 случаях сужение аорты было постдуктальным при функционирующем ОАП – это обусловило наличие лево-правого или перекрестного шунта крови через ОАП. В остальных случаях была сохранена минимальная проходимость аорты при небольшом или облитерированном ОАП. Все новорожденные с СГЛС имели полную зависимость системного кровотока (в т.ч. коронарного и церебрального) от функционирования ОАП. В 5 случаях с подаортальной или клапанной обструкцией выхода в аорту и функционирующем ОАП (2 новорожденных с ЕЖ, мальпозицией МА и рестриктивным БВО и 3 – с перерывом дуги аорты типа С) обеспечение

коронарного и церебрального кровоснабжения обеспечивалось антеградным потоком крови, но не достаточным для выполнения реконструкции дуги аорты; кровоснабжение грудного и нижележащих отделов аорты происходило через ОАП.

Отличия в анатомической и, следовательно, гемодинамической картине пациентов с обструктивными поражениями аорты вызвали значимые различия в клиническом состоянии пациентов при поступлении в кардиохирургический стационар и дооперационном статусе.

Во всех 19 случаях постдуктальной коарктации аорты и функционирующем ОАП превалировала симптоматика дыхательной недостаточности, что в 11 случаях вызвало развитие выраженной легочно-сердечной недостаточности, нарушений газового состава крови и перевод детей на ИВЛ. Из пациентов с преддуктальной коарктацией аорты и перерывами дуги аорты типов А и В на искусственной вентиляции легких в предоперационном периоде находился 21 новорожденный. Причинами перевода детей на ИВЛ стали: легочно-сердечная недостаточность – 3, сердечно-легочная недостаточность – 7, почечная и органная недостаточность – 6, диспноэ на фоне инфузии простагландина Е – 4 ребенка. Всего в состоянии декомпенсации жизненных функций различной степени выраженности, сопровождавшейся нарушениями гомеостаза, олиго- или анурией, предотеком легких, нарушениями неврологического характера, поступили 83 (57,2%) ребенка с обструктивными поражениями аорты. В предоперационном периоде проведение компенсаторной терапии, в том числе и с помощью ИВЛ, позволило добиться нормализации гомеостаза 57 (68,7%) случаях. 26 пациентов были оперированы в критическом состоянии ввиду неэффективности консервативной терапии. Изучение догоспитального анамнеза показало, что в 62 случаях причиной ухудшения состояния в раннем неонатальном периоде явились инфекция (21 пациент) и ошибочная терапия – кислородотерапия, неназначение или несвоевременное назначение

диуретических и инотропных препаратов, сохранение энтеральной нагрузки и незондовое кормление. Примерно в 16-20% случаев неадекватная терапия была обусловлена поздней или неточной диагностикой.

Осложнения послеоперационного периода для этих пациентов выглядят следующим образом:

Таблица 5. Результаты устранения обструкции аорты при различных ВПС, в зависимости от исходного состояния пациентов.

	Всего	Инфекция	Полиорганная недостаточность	Смерть
Оперированные в критическом состоянии	26	6 (23,1%)	8 (30,8%)	6 (23,1%)
Оперированные в компенсированном состоянии	114	12 (10,5%)	2 (1,8%)	8 (7%)

Следовательно, при сходных гемодинамических характеристиках пороков, состояние детей в предоперационном периоде оказывается наиболее значимым фактором, предопределяющим результат.

5 новорожденных с подаортальной или клапанной обструкцией выхода в аорту и функционирующем ОАП (2 новорожденных с ЕЖ, мальпозицией МА и рестриктивным БВО и 3 – с перерывом дуги аорты типа С были оперированы экстренно. Поступление их в стационар не сопровождалось нарушениями терапии или средовыми факторами. Один пациент находился на ИВЛ с момента рождения, его характерной особенностью явилась глубокая тканевая незрелость на фоне гестационного возраста в 33 недели. Во всех случаях осуществление адекватной терапевтической поддержки обеспечило сохраненный диурез, нормальный коронарный и мозговой кровоток на фоне отчетливой функции ОАП, поддерживающейся инфузией ПГЕ. Все пациенты выжили, в динамике улучшив свои гемодинамические характеристики.

В случаях выполнения операций по реконструкции дуги аорты и суживания легочной артерии гемодинамические характеристики сердечной

деятельности сопровождалась положительными изменениями сердечной и дыхательной функций практически на этапе нахождения в операционной. Первыми признаками улучшения состояния явились появление адекватного диуреза, в некоторых случаях вплоть до полиурии, а также уменьшение гипергидратированности легочной ткани и увеличение комплайенса легких. В течение 5-7 суток после операции комплайенс достигал субнормальных значений (2,7-3,7 мл/смH₂O). Эхокардиографическим признаком снижения легочного кровотока и уменьшения преднагрузки на левые отделы сердца явилось постепенное, хотя и не значимое в ближайшем послеоперационном периоде, уменьшение объема левого желудочка, а также уменьшение объема лево-правого шунта крови через межпредсердное сообщение. Выполняемое по формуле G.Trussler (1972) суживание легочной артерии обеспечивает отношение объема легочного кровотока к системному в соотношении 0,6-0,8/1,0 как при единственных желудочках, так и при наличии обоих желудочков с большими септальными сообщениями. Перераспределение суммарного экстрадируемого из сердца объема в пользу системного кровотока улучшает трофику органов и органных систем, тем самым создавая условия для стабилизации состояния пациентов. Следует отметить, эффективность реконструкции гемодинамики с помощью ограничения легочного кровотока тем выше, чем больше межжелудочковые сообщения. Выполнение суживания легочной артерии после устранения обструкции аорты при наличии небольших дефектов межжелудочковой перегородки или только ДМПП любого размера может быть негативным фактором, провоцирующим развитие правожелудочковой недостаточности и застойных явлений в БКК. Избыточное ограничение легочного кровотока может явиться фактором риска развития осложнений в послеоперационном периоде в связи с низким насыщением крови кислородом и развивающейся при этом тканевой гипоксией. По результатам данного исследования, во всех случаях суживания легочной артерии (изолированном или с устранением обструкции

Ао) достаточными для оценки степени сужения явились эмпирически выверенные критерии, описанные в главе «Методы хирургического лечения», а именно: взаимоотношение изменений насыщения крови кислородом, концентрации кислорода во вдыхаемой газовой смеси, артериального давления. При этом в большинстве случаев, суживание ЛА, выполненное по соответствующей формуле, являлось окончательным и не требовало контрольного инвазивного измерения артериального давления в легочной артерии дистальнее манжеты. Рост градиента давления на манжете в послеоперационном периоде, в связи со снижением легочного сосудистого сопротивления, лишний раз подтверждает недостоверность информации, получаемой при прямом измерении давления.

Значимым прогностическим фактором после устранения обструкции аорты является выраженность градиента артериального давления на перешейке аорты (или в области устраненной обструкции). В подавляющем большинстве случаев (80%) создание косого расширенного анастомоза нисходящей аорты с дугой аорты является наиболее удачным методом пластики аорты по сравнению с анастомозом по типу «конец-в-конец» и менее травматичным по сравнению с пластикой дуги и перешейка, выполняемой подключичной артерией или другими способами. Необходимое, при используемой нами тактике, пережатие (8-16 мин.) левой общей сонной артерии, в условиях умеренной гипотермии тела ($35,5-36,2^{\circ}\text{C}$ в пр.к.), холодовой и медикаментозной протекции головного мозга, ни в одном случае не сопровождалось неврологическими нарушениями ишемического генеза. Гемодинамической особенностью большинства пациентов с устраненным препятствием току крови в аорте является системная гипертензия в ближайшем послеоперационном периоде (12-48 часов п/о), которую мы объясняем гипертрофией и гиперкинезией ЛЖ; до 48-72 часов – особенностями трофики головного мозга, “привыкшего” к высокому

давлению. Ингибиторы АПФ или ганглиоблокаторы возможны к применению при продолжительном (более 72 ч.) АД выше 100-110 мм рт.ст.

25 пациентов с некритическими ВПС, сопровождающимися обогащенным легочным кровотоком, были оперированы в периоде новорожденности в связи с развитием критического состояния. 8 пациентов были из группы единственных желудочков без обструкции системному или легочному кровотоку, 17 – дети со множественными или крупными ДМЖП в сочетании с ДМПП и/или крупным ОАП. Причиной развития критического состояния стали: некурабельная легочно-сердечная недостаточность – 9 случаев, респираторная инфекция – 4 случая (из них 3 на ИВЛ), неадекватная консервативная терапия – 12 случаев (из них 4 на ИВЛ). Пациенты были оперированы после компенсации гомеостаза, за исключением одного с АТК и рестриктивным ООО, который был оперирован экстренно по жизненным показаниям. Атрезия трикуспидального клапана без обструкции выхода в аорту и легочную артерию не является критическим пороком периода новорожденности. Но сочетание данной аномалии с крупным ОАП и рестриктивным ООО, является причиной развития критического состояния пациента. При этом конкордантность или дискордантность вентрикуло-артериального соединения не влияют на течение порока, т.к. отсутствие обструкции выхода в обоих случаях обусловлено наличием крупного ДМЖП. Первые проявления порока характеризуются клиникой застойной сердечной недостаточности, частично и непродолжительное время поддающейся терапии диуретическими препаратами. Пациенту была выполнена закрытая атриосептостомия, с последующим выполнением суживания легочной артерии. Улучшение гемодинамических характеристик оказалось недостаточным на фоне манифестировавшего синдрома полиорганной недостаточности, вызвавшего смерть пациента.

Тотальная зависимость системного кровотока от функции ОАП опеределает экстренность хирургического вмешательства при СГЛС.

Улучшение пренатальной диагностики в последние годы позволяет почти безошибочно верифицировать диагноз и быть готовым к рождению ребенка с СГЛС. Этим объясняется тот факт, что все пациенты с синдромом гипоплазии левых отделов сердца поступали в НЦССХ в компенсированном или субкомпенсированном состоянии. Первые клинические проявления порока заключаются в развитии грубых метаболических нарушений, олиго- или анурии. Начало инфузии ПГЕ позволяет сохранить функцию ОАП и обеспечить достаточный системный кровоток. Хирургическое лечение необходимо выполнить в кратчайшие, по возможности, сроки. Результаты гибридных вмешательств, выполненных в нашем Центре, свидетельствуют об их эффективности: при том, что естественное течение порока сопровождается 100% летальностью, а операции паллиативной гемодинамической коррекции в условиях ИК и гипотермии (типа Norwood) летальностью от 20 до 50% [Osami Nonjo, 2009, 87:1885-93; Mark Galantowicz, 2008, 85:2063-71], летальность в нашей группе пациентов составила 14,3% (3 из 21 пациента). С учетом гибридных операций, выполненных при оговоренных ранее сложных ВПС, количество неблагоприятных исходов составило 11,5% (3 из 26). Ряд зарубежных авторов [Mark Galantowicz, 2008, 85:2063-71; Hakan Akinturk, 2007, 28:79-87] указывает более позитивные результаты, где летальность составляет не более 3%.

Критерии оценки эффективности степени ограничения легочного кровотока к пациентам с СГЛС применяются те же, что и для других новорожденных с обогащенным легочным кровотоком, за исключением того, что не проводится расчет манжет на ветвях ЛА. Минимальный диаметр стента, устанавливаемого в просвет ОАП должен быть достаточным для осуществления системного кровотока ($Z\text{-score} \geq -1$); максимальный размер стента ограничен лишь возможностью его атравматичной и фиксированной установки.

Послеоперационный период, при выполнении гибридного подхода у новорожденных с СГЛС, протекает неосложненно. Создание гемодинамики, удовлетворяющей потребностям организма, производится без искусственного кровообращения, гипотермии и продолжительного хирургического вмешательства. Оригинальный малотравматичный доступ, предложенный и используемый в Центре, позволил проводить раннюю активизацию и экстубацию пациентов (рис.1,2). Преимуществами использованного бокового доступа и методики выполнения операции стали:

- Сохранение интактной грудины и передней поверхности перикарда;
- Невыраженный спаечный процесс в перикарде;
- Свободный доступ к операционной ране при выполнении эндоваскулярного этапа вмешательства;
- Короткое (40-70 мин.) время вмешательства;
- Минимизация хирургической травмы;
- Возможность быстрой активизации пациентов после операции;
- Возможность (в части случаев) невыполнения пластики легочных артерий после удаления манжет при последующей коррекции.

Рис.1. Схема гибридного вмешательства. Вид при боковой торакотомии.

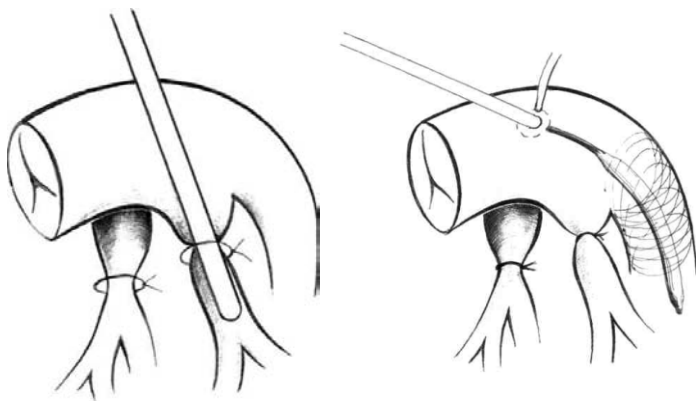


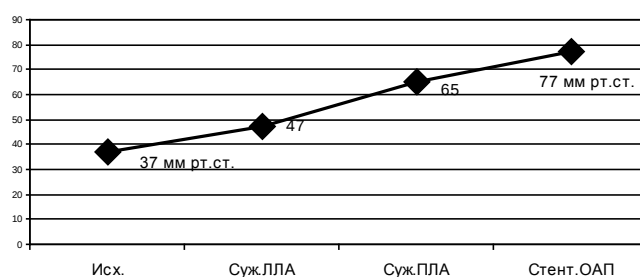
Рис.2. Ангиокардиография после гибридного вмешательства.



Гемодинамическим отличием гибридного вмешательства от коррекции по типу Norwood-Sano явилось осуществление систоло-диастолического заполнения малого круга кровообращения, что позволило отказаться от сложного регулирования соотношений легочного и системного кровотоков. Подобную гемодинамическую картину можно получить и при выполнении операции Norwood-Blalock, но эта операция сопровождается несоизмеримо большей хирургической и системной травмой и продолжительностью вмешательства. Полученные нами результаты коррелируют с данными, приводимыми в зарубежных источниках [Mark Galantowicz, 2008, 85:2063-71; Nakan Akinturk, 2007, 28:79-87; Osami Honjo, 2009, 87:1885-93]:

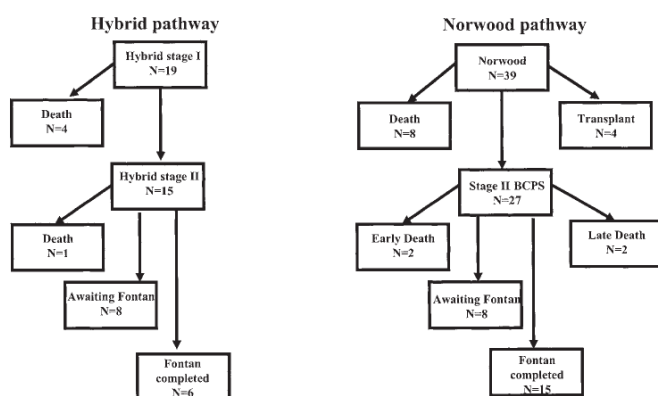
Изменения в параметрии гемодинамических характеристик интраоперационно позволяют незамедлительно оценивать эффективность каждого этапа гибридного вмешательства и прогнозировать результат перестройки гемодинамики:

Диаграмма 2. Поэтапное изменение артериального давления в бассейне дуги аорты.



Последующие этапы коррекции синдрома гипоплазии левых отделов сердца, по данным различных авторов, могут не иметь достоверных отличий в конечных результатах, но это может быть следствием недостаточно обширной выборки анализируемых пациентов:

Диаграмма 3. Пример этапов «фонтизации» пациентов с СГЛС [Osami Honjo, 2009, 87:1885-93].



При этом клинические сравнительные характеристики методов выглядят следующим образом:

Таблица 6. Сравнение клинического периода после гибридных и традиционных вмешательств при СГЛС [M. Galantowicz, 2008, 85:2063-71].

	Гибридные вмешательства	Различные модификации операции Norwood
Смертность при I этапе	2%	11-17%
Промежуточная смертность	5%	5-17%
Промежуточные реоперации	36%	18-37%
Прибавка массы тела (г/день)	9-33	10-60
Правожелуд. недостаточность	0%	4-10:
Трикуспид. недостаточность	3%	16-26%
Смертность после II этапа	8%	Пройден в I опер.
Пролонгированная стернотомия	0%	23-92%
ЭКМО	0%	7-19%
Суммарная (I и II этапы) длит.госпитализации (дн.)	21	18-33 (27)
Конечная выживаемость	82,5%	74-79%

Основным факторам, отягчающим прогноз, является период новорожденности. Выполнение операций в условиях ИК, гипотермии и масштабной операционной травмы является мощным повреждающим фактором, независимым от успешности хирургической коррекции. Выполнение гибридных вмешательств позволяет миновать этот период и выполнить реконструктивные вмешательства в грудном возрасте.

Зависимость легочного кровотока от функционирования ОАП наблюдали при атрезиях легочной артерии в сочетании с ДМЖП, с ИМЖП, с пороками группы единственных желудочков сердца. 136 пациентов были оперированы с наложением системно-легочного анастомоза для обеспечения легочного кровотока. Пренатальная верификация диагноза оказалась возможной во всех случаях атрезии легочной артерии в сочетании с единственным желудочком сердца и при АЛА с ДМЖП или интактной МЖП, когда порок характеризовался выраженной гипоплазией правого желудочка. Следует предположить, что это обусловлено лишь дополнительной диагностикой, когда первичное обследование плода показывало грубое несоответствие камер сердца норме. Этим же было обусловлено позднее начало медикаментозной терапии и поступление в кардиохирургический стационар в критическом состоянии пациентов. В критическом состоянии на момент поступления в Центр находились 5 новорожденных из группы единственных желудочков с АЛА и 73 ребенка с сочетанием АЛА с ДМЖП и ИМЖП. На ИВЛ поступили 12 детей. Из них в предагональном состоянии 4 пациента, которым во время транспортировки проводили сердечно-легочную реанимацию. Критичность состояния характеризовалась выраженной гипоксемией, дисметаболическими нарушениями с высоким уровнем лактата, креатинина и мочевины в крови. В ряде случаев причинами развития критических состояний гиповолемия, кислородотерапия на догоспитальном этапе, инфекция, позднее начало

инфузии ПГЕ. В течение часа после поступления 26 пациентов были переведены на ИВЛ, ввиду некурабельности состояния, что было обусловлено признаками развивающегося синдрома полиорганной недостаточности, глубокой угнетенностью сознания и нарушениями гомеостаза, несовместимыми с жизнью. Первым этапом лечения проводили консервативную терапию для стабилизации состояния. На дооперационном этапе гомеостаз был компенсирован в 110 случаях. В состоянии декомпенсации были оперированы по жизненным показаниям 26 детей. Новорожденные с атрезией легочных артерий явились достаточно благодарной группой пациентов в послеоперационном периоде. С момента пуска системно-легочного шунта в большинстве случаев отмечали быструю стабилизацию состояния, что позволило прогрессивно уменьшать кардиотоническую поддержку и предопределило сравнительно непродолжительный срок ИВЛ и интенсивной терапии – от 10 часов до 5 суток ($3 \pm 0,7$ сут.).

Результаты анализа послеоперационных осложнений показали, что, несмотря на улучшение оксигенации крови и стабилизацию гемодинамики, частота летального исхода в группе пациентов, которые были оперированы в состоянии декомпенсации гомеостаза, заметно выше (42,3% - 11 из 26), чем в группе новорожденных, состояние которых удалось стабилизировать на дооперационном этапе (5,5% - 6 из 110). Такая же зависимость характеризует различные органые и инфекционные осложнения.

Необходимо отметить пусковой фактор нестабильного состояния пациентов – анатомию ВПС. При атрезии легочной артерии быструю декомпенсацию вызывало наличие рестриктивного межпредсердного сообщения, которое даже при наличии адекватной терапии и функционирующего ОАП являлось причиной инкурабельности пациентов. Наличие такой обструкции препятствует притоку крови в системный и легочный круги кровообращения. Развивающаяся застойная сердечная

недостаточность вызывает стойкое ухудшение состояния детей, даже при хорошо функционирующем ОАП. На фоне удовлетворительной оксигенации крови мы наблюдали выраженные дисметаболические нарушения, гепато- и спленомегалию, острую почечную недостаточность, церебральные нарушения, связанные с нарушением оттока крови из головного мозга. В 13 случаях атрезия легочной артерии в сочетании с другими ВПС сопровождалась рестрикцией межпредсердного сообщения. Всем пациентам, первым этапом помощи, выполнили закрытую баллонную атриосептостомию по Rashkind. Стабилизировать состояние удалось в 8 случаях. 5 пациентов были оперированы по жизненным показаниям. В послеоперационном периоде погибли 3 пациента из числа тех, кто был оперирован с некомпенсированным гомеостазом. Причиной летальных исходов во всех трех случаях явился синдром полиорганной недостаточности, манифестировавший до хирургического вмешательства.

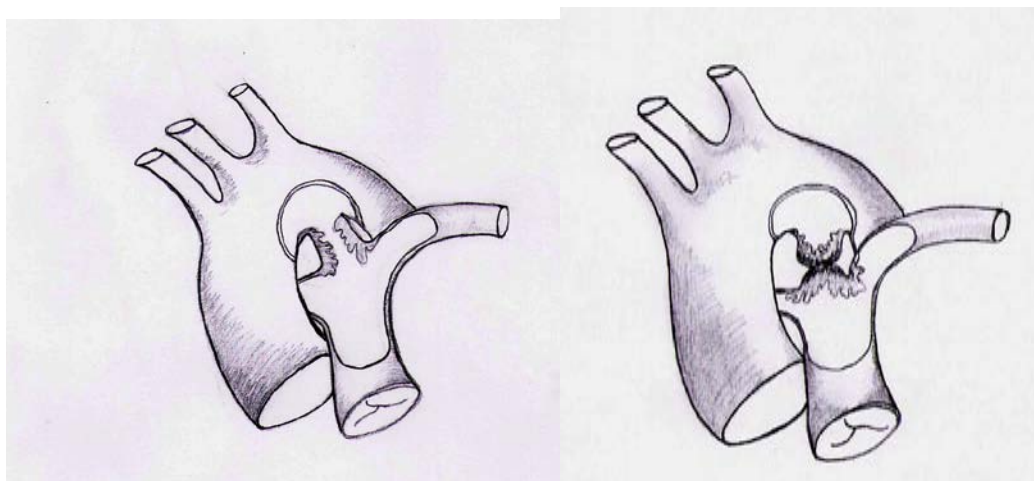
Сопутствие АЛА с ИМЖП коронарно-правожелудочковых фистул наблюдали в 16 случаях. Эта группа новорожденных явилась наиболее сложной при послеоперационном ведении в палате ОРИТ. Значимость стилл-синдрома становится заметной с момента пуска анастомоза и характеризуется быстрым появлением признаков коронарной недостаточности миокарда. Управляемая регуляция сосудистого сопротивления в легочном русле и поддержание диастолического артериального давления являются практически единственным механизмом недопущения коронарного обкрадывания.

В случаях избыточного диаметра системно-легочного сообщения не удается достичь гемодинамики, поддерживающей коронарный кровоток. У таких пациентов мерой поддержания стабильности является ИВЛ с высоким ПДКВ, использование вазоконстрикторов, хирургическое сужение анастомоза или поиск другого решения проблемы оперативным способом. Выполнение декомпрессии правого желудочка, также может вызвать

критическую ишемию миокарда. Предупреждением этого осложнения при подозрении на наличие фистул является наложение подключично-легочного анастомоз диаметром меньше расчетного. Состояние умеренной гипоксемии является предпочтительным нарушением коронарного кровотока. В случаях невыраженных фистул, мерой предупреждения может стать создание неагрессивного анастомоза с наиболее удаленным от корня аорты сосудом дуги аорты. Как правило это левая подключичная артерия (при леволежащей дуге аорты, и наоборот). В 6 случаях из 16 мы наблюдали быстрое развитие признаков ишемии миокарда с дестабилизацией гемодинамики. Во всех случаях пациентам был создан безымянно-легочный анастомоз справа. В одном случае необходимостью стало сужение лигатурой сосудистого протеза диаметром 4 мм до диаметра 3 мм. В 3 случаях имели летальный исход от острой коронарной недостаточности на фоне быстрой седации и введения миорелаксантов на II-III сутки нахождения на ИВЛ после операции.

Интересным хирургическим наблюдением стали 27 пациентов с АЛА и гипоплазией ветвей легочной артерии, у которых лигирование крупного ОАП после пуска анастомоза сопровождалось (интраоперационно) выраженным падением насыщения крови кислородом. В 17 случаях десатурация была критической (менее 45%) и продолжительной (более 5 мин.), что сопровождалось появлением гипотензии и брадикардии. В этих случаях лигатуры с ОАП были удалены. В остальных 10 случаях отмечали постепенное восстановление нормальной оксигенации. Мы связываем это событие с пролабированием (выдавливанием) гиперплазированной дуктальной ткани, после лигирования ОАП, в просвет гипоплазированной легочной артерии с частичной или полной обструкцией просвета одной или обеих ветвей.

Рис.3. Гиперплазия интимальной оболочки ОАП. Частичная или полная окклюзия просвета ветвей ЛА.



Косвенное подтверждение этому факту было получено при повторном последующем поступлении и выполнении АКГ двум пациентам из этой группы: ангиокардиографическая картина характеризовалась полным отсутствием контрастирования одной из легочных артерий, при нормальном развитии противоположной. В последующем наличие неконтрастируемой артерии было подтверждено.

Рис.4. АКГ перед операцией в периоде новорожденности и при повторном поступлении.



Естественное течение заболевания при атрезиях легочной артерии различных типов в сочетании с другими ВПС сопровождается быстрым

ухудшением состояния новорожденных. АЛА является критическим пороком новорожденности и требует незамедлительной консервативной и хирургической помощи. Принадлежа к IV категории риска смертности [O'Brien et al, 2009], операция выполнения системно-легочного шунта сопровождается хорошими результатами. Основным фактором благоприятного исхода лечения является грамотная предоперационная подготовка пациентов. Несмотря на тяжесть исходного состояния поступивших в центр новорожденных, летальность составила 12,5% (с учетом пациентов в декомпенсированном состоянии), что соответствует результатам многих зарубежных публикаций.

Транспозиция магистральных артерий является критическим врожденным пороком сердца и сосудов периода новорожденности, но не относится к категории ВПС, когда пациентам необходимо экстренное хирургическое вмешательство. Исключение составляют пациенты с закрывающимся овальным окном, результатом чего становится разобщение большого и малого кругов кровообращения.

Группа пациентов с простой ТМА, которым был выполнен I этап подготовки к радикальной коррекции, составила 23 ребенка, что менее 3% всех новорожденных с ТМА, которые были оперированы в НЦССХ за аналогичный период. Критерии отбора пациентов для выполнения подключично-легочного анастомоза и суживания легочной артерии были подробно определены в главе «Материалы и методы». Интерес к обсуждению этих пациентов вызывают причины, принудившие хирургов к такому выбору. Анализируя возраст и состояние, в котором поступили дети, можно прийти к выводам:

- диагностика порока была запоздавшей;
- терапия ВПС проводилась неадекватная;
- определение сроков и необходимости вмешательства было ошибочным в результате непонимания гемодинамики ВПС.

Результатом этого явилось развитие критических состояний с выраженными нарушениями гомеостаза и признаками органной недостаточности в 19 случаях. В 7 случаях следствием длительной ИВЛ на догоспитальном этапе явилось развитие инфекции дыхательной системы. Выполнение процедуры закрытой атриосептостомии не было достаточно эффективным в 5 случаях в связи толерантностью к консервативной терапии пациентов, перенесших пневмонию и длительную вентиляцию обогащенной кислородом газовой смесью. Учитывая отягощенный инфекционный и общий анамнез пациентам были выполнены паллиативные вмешательства. Погибли 3 детей из числа всех, поступивших в критическом состоянии.

Лишь в 4 случаях причиной выполнения суживания легочной артерии и подключично-легочного анастомоза стали морфометрические показатели у детей с большим межпредсердным сообщением и поздними сроками поступления. Среди этих пациентов летальных исходов не зарегистрировано.

Таким образом, выживаемость, среди новорожденных с критическими ВПС и критическими состояниями при ВПС, после выполненных паллиативных хирургических вмешательств без искусственного кровообращения составила 89,4% (313 из 350).

Результаты второго (радикального) этапа коррекции некоторых ВПС кратко представлены в соответствующих главах. Обобщающей их особенностью является высокая (в некоторых группах 100%) выживаемость, при том, что первичная радикальная коррекция критических ВПС в периоде новорожденности, в соответствующих группах, сопровождается определенной стабильной летальностью, что подтверждается также публикуемыми рандомизированными исследованиями.

ВЫВОДЫ.

1. Среди новорожденных со сложными врожденными пороками сердца, которым показано выполнение экстренных паллиативных

хирургических вмешательств без искусственного кровообращения, 47,4% составляют пациенты с разноуровневыми обструктивными поражениями восходящего отдела и дуги аорты в сочетании с различной интракардиальной патологией; обструктивные поражения легочной артерии, сопровождающиеся критическим обеднением легочного кровотока, также в сочетании с различной интракардиальной патологией, составляют 38,9%.

2. В 13,7% случаев показанием для выполнения экстренных паллиативных хирургических вмешательств у новорожденных со сложными врожденными пороками сердца, не сопровождающихся обструктивными поражениями аорты или легочной артерии, является развитие критического состояния.

3. Поздняя или ошибочная диагностика и неадекватная терапия при сложном ВПС, отложенная хирургическая помощь, в связи с поздним поступлением в кардиохирургический стационар и инфекционные осложнения являются причиной развития критического состояния с выраженными нарушениями гомеостаза у 58,6% новорожденных со сложными врожденными пороками сердца.

4. Проведение в дооперационном периоде интенсивной терапии на патогенетической основе позволяет в 71,7% случаев добиться нормализации гомеостаза перед операцией у новорожденных, находящихся в критическом состоянии.

5. 28,3% новорожденных с нарушениями гомеостаза в дооперационном периоде толерантны к компенсаторной интенсивной терапии и нуждаются в неотложном хирургическом вмешательстве по жизненным показаниям.

6. Зависимость легочного или системного кровотока от функционирования ОАП является показанием для проведения корригирующей операции.

7. Наличие рестриктивного межпредсердного сообщения при одноприточных единственных желудочках сердца, АЛА с интактной МЖП и при простой ТМА является прогностически неблагоприятным фактором. В таких случаях необходимо выполнение баллонной закрытой атриосептостомии по Rashkind в до- или раннем послеоперационном периоде.

8. Устранение обструкции системному кровотоку у новорожденных со сложными врожденными пороками сердца в 80,1% случаев требует одномоментного ограничения легочного кровотока суживанием ствола легочной артерии или раздельным суживанием правой и левой легочных артерий.

9. Гибридные операции (раздельное суживание легочных артерий и стентирование ОАП) у новорожденных при синдроме гипоплазии левого сердца и сложных формах обструктивных поражений восходящей аорты и дуги аорты характеризуются ранней активизацией пациентов, непродолжительной ($2,3 \pm 1,5$ сут.) ИВЛ, выживаемостью 88,5% и являются операциями выбора.

10. Оригинальный модифицированный способ выполнения раздельного суживания легочных артерий и стентирования ОАП из боковой торакотомии является менее травматичным, в сравнении с традиционным способом данного вмешательства из срединной стернотомии, значительно облегчает проведение следующего этапа хирургического лечения, сохраняя интактной грудину и переднюю поверхность перикарда.

11. Экстренные паллиативные хирургические вмешательства у новорожденных с критическими сложными врожденными пороками сердца, находящихся в декомпенсированном состоянии сопровождаются высокой госпитальной летальностью в 32%, тогда как выполнение этих же операций, после стабилизации состояния и нормализации гомеостаза в дооперационном

периоде, характеризуются низкой госпитальной летальностью, составляющей 6%.

12. Неотложные паллиативные хирургические вмешательства без использования искусственного кровообращения у новорожденных со сложными врожденными пороками сердца, находящихся в критическом состоянии, являются операциями выбора и характеризуются созданием условий гемодинамики, удовлетворяющих жизненным потребностям пациента при непродолжительности и малотравматичности коррекции, а также высокой выживаемостью – 89,5%.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.

1. Дооперационное ведение и транспортировка пациентов должны обеспечивать поступление в кардиохирургический стационар новорожденных с критическими врожденными пороками сердца в стабильном состоянии.

2. Для дооперационной стабилизации гомеостаза и гемодинамики новорожденных с критическими ВПС необходимо, в первую очередь, медикаментозно или с помощью эндоваскулярных процедур обеспечить функционирование фетальных коммуникаций.

3. Новорожденным со сложными ВПС и дуктус- или форамен-зависимым кровообращением, при недостаточной функции фетальных коммуникаций необходимо незамедлительно начинать специфическую терапию, искусственную вентиляцию легких с полной миоплегией и седацией для минимизации потребностей организма в системном или легочном кровотоке.

4. Новорожденным со сложными ВПС, находящимся в критическом состоянии, не подверженном интенсивной терапии, необходимо экстренное выполнение закрытых паллиативных операций для создания интра- и

экстракардиальной гемодинамики, позволяющей стабилизировать состояние, нормализовать гомеостаз и выходить ребенка.

5. Для регулирования интенсивности кровотока модифицированного подключично-легочного анастомоза Blalock-Taussig, при обструктивных поражениях легочной артерии, необходимо учитывать диаметр сосудистого протеза и участка имплантации на подключичной артерии проксимального устья анастомоза. Близкое к устью подключичной артерии расположение устья сосудистого протеза, обеспечивает более агрессивную функцию анастомоза, снижая риск тромбоза имплантата, но повышая риск гиперфункции анастомоза.

6. В большинстве случаев резекция коарктации аорты у новорожденных должна выполняться созданием косого расширенного анастомоза – разрез малой кривизны дуги аорты должен быть продлен до проекции устья левой общей сонной артерии, что минимизирует риск гемодинамически значимого резидуального градиента давления.

7. Риск развития острой сердечной недостаточности и отека легких, при устранении перерыва дуги аорты или критической коарктации аорты при сложных ВПС у пациентов в критическом состоянии, может быть предупрежден или снижен предварительным выполнением суживания легочной артерии для лучшего обеспечения коронарного, мозгового кровотока и ограничения легочного кровотока.

8. Суживание легочной артерии предпочтительно выполнять по формулам, предложенным G.A.Trussler (1972) не ориентируясь на измерение давления в легочной артерии дистальнее манжеты, т.к. градиент давления на манжете будет возрастать по мере снижения общелегочного сосудистого сопротивления в течение длительного (1-7 суток) периода.

9. Суживание легочной артерии при любом пространственном взаиморасположении магистральных артерий выполнимо доступом из левосторонней боковой торакотомии.

10. При синдроме гипоплазии левого сердца и сложных формах обструктивных поражений восходящей аорты и дуги аорты рекомендуем выполнение гибридной операции раздельного суживания легочных артерий и стентирования ОАП. Выполнение данного вмешательства сопровождается высокой выживаемостью и позволяет перенести сложную гемодинамическую коррекцию в условиях искусственного кровообращения из неонатального периода в грудной возраст.

11. Гибридную операцию раздельного суживания легочных артерий и стентирования ОАП, в целях минимизации хирургической травмы, быстрой активизации пациентов, уменьшения риска последующего реконструктивного вмешательства, следует выполнять оригинальным способом, предложенным в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН: боковая торакотомия; перикардиотомия кпереди и параллельно диафрагмальному нерву; обход правой легочной артерии из поперечного синуса перикарда; суживание нитью на буже; стентирование ОАП через боковую стенку ствола легочной артерии.

Список опубликованных работ по теме диссертации.

1. Астахова, В.В. Тактика ведения новорожденных с синдромом гипоплазии левого сердца / В.В. Астахова, Г.Г. Заргинава, Д.О. Беришвили, А.В. Харьков // Детская кардиология-2008.- С. 89-90.

2. Барышникова, И.Ю. Оценка функции миокарда правого желудочка у новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца различными методами эхокардиографии / И.Ю. Барышникова, Д.О. Беришвили, В.В. Плахова // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2009.-Т.6-№3- С. 281.

3. Беришвили, Д.О. Отдаленные результаты радикальной коррекции множественных ДМЖП у детей первого года жизни / Д.О. Беришвили //Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 1999.– С. 137.

4. Беришвили, Д.О. Отдаленные результаты радикальной коррекции множественных дефектов межжелудочковой перегородки у детей первого года жизни / Д.О. Беришвили // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2001.№3–С. 11.

5. Беришвили, Д.О. Анализ нарушений ритма и проводимости в отдаленном периоде после радикальной коррекции множественных ДМЖП у детей первого года жизни / Д.О. Беришвили // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2000 – С. 210.

6. Беришвили, Д.О. Влияние дооперационного ведения и организации транспортировки новорожденных с критическими врожденными пороками сердца на качество оказываемой им медицинской помощи / Д.О. Беришвили, С.М. Крупянко, Д.В. Адкин, А.В. Харьков, С.С. Арсланов // Детские болезни сердца и сосудов - 2009 - N 3 - С. 11-15.

7. Беришвили, Д.О. Отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты с дефектом межпредсердной перегородки / Д.О. Беришвили, А.Г. Андерсон, И.И. Лепихова, А.В. Иваницкий, В.Н. Ильин // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. - N2. - С. 77-80.

8. Бокерия, Л.А. Первый опыт видеоторакоскопического клипирования открытого артериального протока / Л.А. Бокерия, Ю.В. Василенко, А.И. Ким, Н.А. Чигогидзе, Р.Р. Мовсесян, О.М. Махачев, К.О. Серегин, Д.О. Беришвили, Д.А. Корягин, Г.А. Зубкова, О.В. Иванова, Р.В. Игнатенко, М.А. Зеленикин // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 1997. - N 6. - С.61- 63.

9. Бокерия, Л.А. Транскуспидальный доступ к дефекту межжелудочковой перегородки при его закрытии / Л.А. Бокерия, М.А. Зеленикин, К.В. Шаталов, А.А. Свободов, М.Р. Туманян, К.О. Серегин, Д.О. Беришвили, Т.И. Мусатова, И.А. Кузнецова // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2000. - N 5. - С.11-13.

10. Бокерия, Л.А. Прогресс в хирургическом лечении детей 1 года жизни со множественными ДМЖП / Л.А. Бокерия, В.Н. Ильин, А.В. Иваницкий, А.В. Винокуров, В.А. Гарибян, А.И. Ким, А.С. Шарыкин, Д.О. Беришвили, О.Н. Ильина // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2001.-№3– С. 9.

11. Бокерия, Л.А. Достаточен ли чреспредсердный доступ для коррекции ДМЖП у новорожденных и детей 1 года жизни? / Л.А. Бокерия, В.Н. Ильин, А.В. Винокуров, О.Н. Ильина, Д.О. Беришвили, М.А. Абрамян, А.В. Харькин // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН //– 2001.-№3– С. 11.

12. Бокерия, Л.А. Гибридное (хирургическое и рентгеноэндоваскулярное) лечение некоторых врожденных пороков сердца / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов, А.И. Ким, Д.О. Беришвили, М.А. Абрамян, М.Р. Туманян, С.М. Крупянко // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2008.-Т.9-№6 – С.33.

13. Бокерия, Л.А. Паллиативные операции как средство неотложной помощи новорожденным с врожденными пороками сердца и сосудов / Л.А. Бокерия, Д.О. Беришвили // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2008.-Т.9-№6 - С. 7.

14. Бокерия, Л.А. Операции без ИК как средство неотложной помощи новорожденным с врожденными пороками сердца и сосудов / Л.А. Бокерия, К.В. Андреев, Д.О. Беришвили, М.Г. Пурсанов // Медицинский вестник Еребуни.- 2008.-Ереван.№3 (35)— 2008.- С.219.

15. Бокерия, Л.А. Стентирование открытого артериального протока у новорожденных при дуктус-зависимых врожденных пороках сердца / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов, А.И. Ким, М.Р. Туманян, С.М. Крупянко, Д.О. Беришвили, М.А. Абрамян, Т.С. Сандодзе, С.М. Селютин // Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. – 2008г. - С. 200.

16. Бокерия, Л.А. Гибридные оперативные вмешательства – новое направление в хирургии новорожденных с критическими пороками сердца / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов, Д.О. Беришвили, С.М. Крупянко, А.И. Ким, М.Р. Туманян // Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. – 2008.- Т. 9.-№6.– С. 11.

17. Бокерия, Л.А. Гибридное лечение некоторых врожденных пороков сердца / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов, А.И. Ким, Д.О. Беришвили, М.А. Абрамян, М.Р. Туманян, С.М. Крупянко // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009.-Т.10-№6 - С. 232.

18. Бокерия, Л.А. Гибридные паллиативные операции у новорождённых с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. Оригинальный хирургический подход / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, Д.О. Беришвили, М.Г. Пурсанов, Ю.В. Гуляев, К.В. Мумладзе, А.М. Меликулов, С.М. Крупянко, Н.В. Андреев, Д.Я. Хинчагов, А.М. Григорьян, А.В. Харькин, Г.Г. Заргинава, Д.В. Адкин, Е.И. Кукушкин // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - N 3. - С. 54-58.

19. Бокерия, Л.А. Гибридные операции при синдроме гипоплазии левых отделов сердца у новорожденных / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, Д.О. Беришвили // Вестник Российской АМН. - №12 – 2009. – С.34-36

20. Бокерия, Л.А. Гибридные операции без ИК – альтернативное хирургическое пособие при критических ВПС с обструктивными поражениями восходящей аорты, оригинальный доступ, преимущества / Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов, Д.О. Беришвили, Г.Г. Заргинава, С.М. Крупянко, Д.В. Адкин, А.В. Харькин, Ю.В. Гуляев, Н.В. Андреев, В.В. Астахова, К.В. Мумладзе, В.В. Плахова, Е.В. Холманская // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. XIII ежегодная сессия НЦССХ им. А.Н. Бакулева – 2009.-Т.10-№3– С. 4.

21. Бокерия, Л.А. Хирургическая техника закрывания множественных ДМЖП у детей 1-го года жизни / Л.А. Бокерия, В.Н. Ильин,

А.В. Винокуров, А.И. Ким, Д.О. Беришвили, О.Н. Ильина // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. -1998 г. - С. 11.

22. Бокерия, Л.А. Радикальная коррекция множественных дефектов межжелудочковой перегородки у детей первого года жизни / Л.А. Бокерия, В.Н. Ильин, А.В. Иваницкий, А.В. Винокуров, Д.О. Беришвили, Л.А. Ведерникова, А.С. Шарыкин, В.А. Гарибян, М.Ю. Абрамян, О.Н. Ильина, С.Н. Соннова, Г.С. Неталиева // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия №6. - 1999г. - стр. 116-121.

23. Винокуров, А.В. Отдаленные результаты радикальной коррекции дефектов межжелудочковой перегородки (ДМЖП) у детей 1 года / А.В. Винокуров, Д.О. Беришвили, В.В. Чечнева, О.Н. Ильина, А.С. Шарыкин, В.Н. Ильин, // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 1999 – С. 9.

24. Винокуров, А.В. Значение точного топического диагноза для коррекции ДМЖП у детей первого года жизни / А.В. Винокуров, Д.О. Беришвили, А.Ф. Синев, Г.А. Зубкова, О.Н. Ильина, Г.С. Неталиева, М.А. Абрамян, В.А. Гарибян, А.В. Иваницкий, В.Н. Ильин // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. - 1998 г. - С. 12.

25. Иваницкий, А.В. Заккрытие дефекта межпредсердной перегородки новым типом окклюдизирующего устройства в эксперименте / А.В. Иваницкий, Б.П. Кручинин, В.П. Карпенко, Н.А. Чигогидзе, А.В. Соболев, И.В. Ступин, Г.Г. Белоус, М.Б. Неджепов, А.И. Косенко, Р.А. Серов, Т.Н. Ваулина, Д.О. Беришвили, С.А. Котов // Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. Бюллетень НЦССХ им.А.Н. Бакулева РАМН.–2001–№3-С. 108.

26. Ильин, В.Н. Хирургическое лечение детей первого года жизни с двумя и более дефектами межжелудочковой перегородки / В.Н. Ильин, А.В. Винокуров, А.И. Ким, А.С. Шарыкин, Д.О. Беришвили, О.Н. Ильина, Т.В. Рогова // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. II ежегодная сессия НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. – 1998 – С. 22.

27. Ильин, В.Н. Неотложные хирургические вмешательства у детей первого года жизни с ДМЖП / В.Н. Ильин, А.В. Винокуров, Д.О. Беришвили, А.С. Шарыкин, М.А. Абрамян, Л.А. Ведерникова, С.Н. Соннова // Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. – 2000 – С. 13.

28. Ильин, В.Н. Анатомическая коррекция ТМА у пациентов старших 4-недельного возраста / В.Н. Ильин, А.С. Шарыкин, Л.А. Ведерникова, А.В. Харькин, С.Н. Соннова, А.Г. Андерсен, Г.А. Зубкова, Д.О. Беришвили, Г.С. Неталиева, А.О. Крутов // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2000 г.-№2 - С. 9.

29. Ильин, В.Н. Двухжелудочковая коррекция двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки / В.Н. Ильин, А.В. Иваницкий, А.В. Малиновский, Л.А. Ведерникова, Д.О. Беришвили, Г.С. Неталиева, А.В. Харькин // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2001.-Т.2-№6- С. 9.

30. Ильин, В.Н. Пластическая коррекция недостаточности атриовентрикулярных клапанов, сопутствующей ДМЖП у грудных детей / В.Н. Ильин, А.В. Винокуров, Д.О. Беришвили, О.Н. Ильина // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2001. - Т.2-№6- С. 9.

31. Ильин, В.Н. Пути улучшения результатов операций артериального переключения при ТМА / В.Н. Ильин, А.В. Иваницкий, Л.А. Ведерникова, А.В. Харькин, С.Н. Соннова, Д.О. Беришвили, А.Г. Андерсон, Г.С. Неталиева, Д.В. Адкин, М.М. Бегаева, М.В. Ишханян, Я.В. Банкетов // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2001. - Т.2-№6- С. 9.

32. Ильин, В.Н. Опыт радикальной коррекции аномалии Тауссиг-Бинга / В.Н. Ильин, А.В. Иваницкий, А.В. Малиновский, Л.А. Ведерникова, Д.О. Беришвили, А.В. Соболев, Г.С. Неталиева, А.В. Харькин, С.Н. Соннова, М.М. Бегаева // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2002.-Т2-№11 - С. 24.

33. Ильин, В.Н. Проблемы и достижения неотложной кардиохирургии хирургии новорожденных / В.Н. Ильин, А.В. Иваницкий, А.В. Винокуров, Л.А. Ведерникова, Г.В. Лобачева, Д.О. Беришвили, В.В. Астахова, А.В. Малиновский, Д.В. Адкин, Г.М. Фалько, М.В. Ишханян, А.В. Трепаков // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2002.-Т.3-№11 - С. 24.

34. Ильин, В.Н. Пролонгированная открытая стернотомия после кардиохирургических вмешательств у новорожденных и младенцев / В.Н. Ильин, М.А. Абрамян, Л.А. Ведерникова, А.В. Харькин, А.В. Винокуров, Д.О. Беришвили, Г.С. Неталиева // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. -2005. - №1. - С.16-20.

35. Ильин, В.Н. Операция двойного переключения при корригированной транспозиции магистральных артерий с выраженной недостаточностью трикуспидального клапана / В.Н. Ильин, А.В. Трепаков, Д.В. Адкин, Л.А. Ведерникова, Н.В. Шкарина, С.Н. Соннова, Д.О. Беришвили, В.А. Крюков, А.В. Харькин, А.В. Соболев, М.В. Ишханян // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2005. - № 2. - С. 70-73

36. Ильин, В.Н. Влияние искусственного кровообращения в условиях минимальной гемодилюции на эффективность защиты миокарда при кардиохирургических вмешательствах у младенцев / В.Н. Ильин, Д.О. Беришвили, С.Н. Соннова, Л.А. Ведерникова, Н.В. Шкарина, А.В. Харькин // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2005-Т.6-№3– С. 263.

37. Ильин, В.Н. Коррекция ВПС с вентрикуло-артериальной дискордантностью методом артериального переключения / В.Н. Ильин, Л.А. Ведерникова, Д.О. Беришвили, С.Н. Соннова, О.Ю. Корноухов, Н.В. Шкарина, Д.В. Адкин, А.В. Малиновский, А.А. Айтбаева, А.Ф. Манерова, В.В. Дидык // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2006-Т.7-№3– С. 9.

38. Ильин, В.Н. 170 операций артериального переключений: непосредственные результаты и факторы риска операционной летальности / В.Н. Ильин, О.Ю. Корноухов, Д.О. Беришвили, Л.А. Ведерникова, Н.В. Шкарина, С.Н. Соннова, А.Ф. Манерова // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.- 2006. - № 6. - С. 11-18.

39. Ишханян, М.В. Одномоментная анатомическая коррекция простой ТМА у пациентов в возрасте старше 30 дней / М.В. Ишханян, Д.О. Беришвили, Г.С. Неталиева, А.В. Харькин, Н.И. Засавицкая, Л.А. Ведерникова, В.Н. Ильин // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 2002.-Т.8-№7- С. 25.

40. Калинина, О.И. Атрезия трикуспидального клапана. Результаты и особенности лечения в грудном возрасте / О.И. Калинина, Д.В. Адкин, Д.О. Беришвили // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. -2008. - С. 15.

41. Корягин Д.А. Экспериментальное обоснование использования видеоэндоскопической техники в оперативном лечении заболеваний сердца и сосудов / Д.А. Корягин, Д.О. Беришвили, С.А. Котов, Ю.В. Василенко // Бюллетень НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.– 1997–№2- С. 150.

42. Крестинич, И.М. Влияние правостороннего шунтирования на насосную и сократительную функцию миокарда в эксперименте / И.М. Крестинич, Д.О. Беришвили, Н.В. Васильев // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.– 1998 г.– С. 205.

43. Крупянко, С.М. Индикаторы качества оказания кардиохирургической помощи новорожденным и детям первого года жизни с врожденными пороками сердца / С.М. Крупянко, Д.О. Беришвили, С.С. Арсланов // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2009 – № 2 – С.10-16.

44. Мовсесян, Р.Р. Видеоторакоскопическая техника в арсенале хирургического лечения пороков сердца / Р.Р. Мовсесян, Д.О. Беришвили, Д.А. Корягин, Ю.В. Василенко, А.И. Ким // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН– 2001.-№3– С. 120.

45. Шаталов, К.В. Опыт выполнения системно-легочного анастомоза в сочетании с пластикой легочной артерии / К.В. Шаталов, Р.Р. Мовсесян, А.В. Соболев, Д.О. Беришвили, К.О. Серегин, М.А. Зеленикин // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. №3. - 1999г. - стр. 44 – 45.

46. Ярустовский, М.Б. Первый опыт применения модифицированной ультрафильтрации при радикальной коррекции сложных врожденных пороков сердца у новорожденных и грудных детей / М.Б. Ярустовский, В.Н. Ильин, Р.Г. Григорьянц, А.В. Бабаев, Л.А. Ведерникова, И.Л. Михайлова, Н.Н. Самсонова, М.В. Абрамян, Д.О. Беришвили // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. III Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов - 1996г. – С.201.

47. Bockeria, L.A. Is transatrial approach adequate for repair of multiple VSDs in infants? / L.A. Bockeria, V.N. Ilyin, D.O. Berishvili, A.V. Vinokurov, O.N. Ilyina, M.A. Abramian, A.V. Kharkin // Cardiology in the Young. Abstracts. The 3rd World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery. May 27-31. - 2001 Toronto. Ontario. Canada.