

на правах рукописи

Абрамян Михаил Арамович

«ДИАГНОСТИКА, ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ РАДИКАЛЬНОЙ
КОРРЕКЦИИ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В ПЕРИОДЕ
НОВорожденности»

14.01.26 – сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05- кардиология

АВТОРЕФЕРАТ

Диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Москва 2012

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева» РАМН

Научные консультанты:

Доктор медицинских наук, академик РАН и РАМН Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук, профессор Туманян Маргарита Ролландовна

Официальные оппоненты:

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

Басаргина Елена Николаевна - доктор медицинских наук, профессор Федерального государственного бюджетного учреждения «Научный Центр Здоровья детей» РАМН, руководитель кардиологического отделения.

Чиаурели Михаил Рамазович - доктор медицинских наук, профессор Федерального государственного бюджетного учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева» РАМН, главный научный сотрудник отделения хирургии детей старшего возраста с врожденными пороками сердца

Ведущая организация:

В качестве ведущего учреждения рекомендуется [Федеральное](#) государственное бюджетное учреждение «Институт хирургии имени А.В.Вишневского» Минздравсоцразвития РФ.

Защита состоится 25 мая 2012года в 14ч. на заседании диссертационного совета Д001.015.01 при Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева» РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д.135)

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д.135)

Автореферат разослан « » 2012г.

Ученый секретарь диссертационного совета,

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИССЛЕДОВАНИЯ**Актуальность темы исследования.**

Проблема врожденных пороков сердца (ВПС) является одной из наиболее значимых для детского здравоохранения в связи с высокой ранней смертностью, склонностью к формированию тяжелых, хронических осложнений и развитием необратимых изменений в организме. ВПС составляют в среднем около 35% всех врожденных пороков развития, и занимают первое место среди причин младенческой смертности (45–46%) в этой группе (Бокерия Л.А., Туманян М.Р., 2010). Несмотря на тенденцию к более ранней диагностике, уровень выявления ВПС в нашей стране остается все еще недостаточным: среди детей до 14 лет общая (накопленная) заболеваемость составляет около 1,1%, а впервые выявленная – только 0,3% (Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г., 2007). В развитых странах последняя величина колеблется от 0,6 до 1,2%. Таким образом, наблюдается явно недостаточная выявляемость ВПС, что неизбежно сопровождается повышенным уровнем смертности, осложнений и инвалидности как среди маленьких детей, так и в группе пациентов старшего возраста. Как следует из масштабных эпидемиологических исследований, без специализированной помощи на первом году жизни умирают 87% детей, в том числе 42% – в периоде новорожденности. Основное количество пациентов погибает из-за быстрого развития критического состояния, которое характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов.

В периоде новорожденности существует определенный круг пороков, которые потенциально могут угрожать жизни ребенка. Из-за быстрого развития критического состояния, успешное выполнение хирургического

вмешательства лимитируется временем, затрачиваемым на диагностику, транспортировку в специализированный центр и подготовку к операции. В этих условиях большое значение приобретает раннее выявление порока и правильно проведенная терапевтическая подготовка, что способствует успеху хирургического вмешательства. Однако ключевым звеном является правильный выбор хирургического пособия, обеспечивающий низкую послеоперационную летальность и хорошие отдаленные результаты.

Как показывают сообщения зарубежных авторов и многолетний опыт Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева, в лечении новорожденных существует много нерешенных вопросов, таких как выявление опорных симптомов диагностики пороков, выбор рациональной тактики лечения, методов оценки эффективности ранней радикальной коррекции пороков сердца и некоторых других. Таким образом, фундаментальный итоговый анализ результатов радикальной коррекции врожденных пороков сердца, с учетом требований на современном этапе развития кардиохирургии, является актуальным и необходимым.

В связи с вышеперечисленными вопросами поставлена **цель исследования**: определить пути совершенствования диагностики и результатов радикального хирургического лечения жизнеугрожающих врожденных пороков сердца в периоде новорожденности.

Для достижения поставленной цели были сформулированы следующие **задачи исследования**:

1. Провести анализ структуры жизнеугрожающих ВПС периода новорожденности.
2. Выявить и определить значимость опорных симптомов ранней диагностики указанных ВПС и важность скринингового исследования новорожденных с критическими пороками.

3. Оценить результаты радикальной коррекции ВПС в периоде новорожденности с определением критериев, улучшающих прогноз хирургического лечения.
4. Определить понятие радикальности хирургического лечения ВПС.
5. Изучить возможности и установить долговременную эффективность ранних радикальных операций в аспекте полного устранения порока и потенциальных его осложнений.

Методы исследования: общеклиническое обследование, электрокардиографическое исследование, рентгенологическое исследование, рентгеноангиокардиографическое исследование, эхокардиографическое и доплерографическое исследования, рентгеновская компьютерная томография, лабораторные исследования.

Научная новизна исследования.

1. Представлены опорные диагностические симптомы и основы скрининга ВПС на этапе родовспомогательного учреждения.
2. Впервые сформулировано понятие радикальности оперативного вмешательства при коррекции ВПС.
3. Определена основная проблема, ограничивающая эффективность радикальной коррекции ВПС в периоде новорожденности - недоразвитие отдельных структур сердца.
4. Впервые в Российской Федерации доказано, что традиционные радикальные вмешательства у новорожденных при ВПС обеспечивают развитие гипоплазированных структур сердца в 70-85% случаев в сроки до 6 лет.

Практическая значимость результатов исследования.

1. Предложенные опорные диагностические симптомы и скрининговое исследование новорожденных с помощью двухзонной пульсоксиметрии позволяют выполнить более раннюю диагностику ВПС и своевременно оказать квалифицированную помощь данной категории больных.

2. Выполнение радикальных вмешательств с учетом возрастных анатомических нормативов для соответствующих структур сердца позволяет улучшить долговременный эффект операций.
3. Предложенная стратегия интенсивной терапии, в частности, оксигенотерапии, позволяет уменьшить количество жизнеугрожающих ситуаций у новорожденных с ВПС.
4. Представленная структура жизнеугрожающих пороков сердца позволяет планировать объем хирургической помощи при ВПС в период новорожденности, а также рассчитывать популяцию пациентов, которым может потребоваться повторное хирургическое вмешательство в последующие годы.

Внедрение в практику.

Основные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику и используются в работе отделения интенсивной кардиологии недоношенных, новорожденных и грудных детей с ВПС, отделения экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, отделения реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с ВПС Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, а также могут быть использованы в кардиологических, кардиохирургических, педиатрических клиниках, родовспомогательных учреждениях, диагностических центрах и многопрофильных медицинских учреждениях, занимающихся диагностикой и лечением врожденной сердечно-сосудистой патологии.

Решение поставленных задач и полученные выводы улучшили качество комплексной диагностики, помогли кардиологам и неонатологам рационально использовать существующие методы диагностики с целью раннего выявления ВПС, а кардиохирургам – адекватно планировать объем хирургического вмешательства.

Основные положения, выносимые на защиту.

1. Основные симптомы жизнеугрожающих ВПС развиваются при переходе от антенатального к постнатальному кровообращению, что требует ранней терапии и неотложного хирургического вмешательства.

2. Ранняя диагностика ВПС должна осуществляться пренатально, а также на этапе родовспомогательного учреждения с помощью опорных диагностических симптомов и двухзонной пульсоксиметрии.

3. Необходимо внести изменения в стратегию ранней интенсивной терапии, в частности, применение оксигенотерапии с целью предотвращения критических состояний у новорожденных с ВПС.

4. При планировании оперативного вмешательства требуется определять степень его радикальности, опираясь на соответствующие критерии.

5. Основной проблемой при выполнении радикальных вмешательств у новорожденных является необходимость последующего роста сердца, в связи с чем для сохранения их долговременного эффекта необходимо руководствоваться анатомическими нормативами при восстановлении соответствующих его структур.

Апробация работы.

Апробация диссертации состоялась 14 декабря 2011 года на межотделенческой конференции НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Результаты диссертационной работы доложены и обсуждены на ежегодных сессиях Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых (2006; 2007; 2008; 2009; 2010 гг.); Всероссийских и Международных съездах сердечно-сосудистых хирургов (2006; 2007; 2008; 2009; 2010 гг.).

Публикации

По теме диссертации опубликовано 39 научных работ, в которых

полностью отражено содержание диссертации, из них 18 статей – в ведущих рецензируемых научных журналах, определенных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования и науки РФ.

Объем и структура работы.

Диссертация изложена на 212 страницах печатного текста и состоит из введения, оглавления, списка сокращений, 8 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 81 отечественный и 94 иностранных источников. Работа иллюстрирована 36 таблицами, 76 рисунками и 1 приложением.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Клиническая характеристика больных и методы исследования.

В исследование включены пациенты, наблюдавшиеся в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с января 2005г. по июнь 2009г. За этот период были пролечены 8607 детей первого года жизни, 1247 (14,5%) из которых были в возрасте до 28 дней жизни. В 127 случаях лечение было ограничено консервативной терапией; 28 из этих больных умерли по причине торпидной сердечной недостаточности и гипоксемии на фоне не совместимой с жизнью врожденной патологии других органов и систем.

У 1120 детей выполнены различные оперативные вмешательства, в том числе, у 646 – по поводу наиболее часто встречающихся в период новорожденности ВПС (ТМА, коарктация аорты, аортальный стеноз, перерыв дуги аорты, легочный стеноз, ТАДЛВ, атрезия легочной артерии с ИМЖП, ОАП, ДМЖП), а также в случаях некоторых нечасто встречающихся в этом возрасте пороков (ДАЛП, ДОС/ЛЖ или ПЖ, аорто-левожелудочковый туннель, недостаточность митрального или трикуспидального клапана). При этом операции носили радикальный характер в 537 случаях. Эффект оперативных вмешательств был оценен в отдаленные сроки (до 7 лет) у 435 детей.

Для анализа отобраны 537 пациентов, у которых существовала возможность радикального вмешательства в соответствии с критериями, принятыми в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. В частности, отсутствовала резкая гипоплазия правого или левого желудочка, а также гипоплазия или атрезия каких-либо клапанов. Перечень основных пороков представлен в соответствующих разделах. Пациенты были разделены по следующим группам, на основании гемодинамических и анатомических особенностей порока:

1. Врожденные пороки сердца с обструкцией выхода из левого желудочка
2. Врожденные пороки сердца с обструкцией выхода из правого желудочка
3. Врожденные пороки сердца с объемной перегрузкой левых отделов
4. Врожденные пороки сердца с объемной перегрузкой правых отделов
5. Транспозиция магистральных артерий

Результаты и обсуждение

Коррекция ВПС с обструкцией выхода из левого желудочка.

Всего под наблюдением находились 184 новорожденных ребенка с критической обструкцией выхода из левого желудочка. Это составило 15% от общего числа наблюдавшихся новорожденных и 34,3% от числа младенцев, которым была выполнена радикальная коррекция в периоде новорожденности. Обструкция выхода из левого желудочка локализовалась на уровне аортального клапана (n=50) или в области дуги и перешейка аорты (n=134).

Пациентов мужского пола было 107 (58%), женского – 77 (42%). До выполнения операции умерли 2 пациента (1 ребенок с КоАо и 1 с клапанным

стенозом Ао): все эти новорожденные поступили в отделение в терминальном состоянии, на ИВЛ, с проявлениями полиорганной недостаточности, значительными нарушениями газового состава крови и тяжелым метаболическим ацидозом (3-4-я степень гипоксемии). Все летальные исходы произошли на фоне реанимационных мероприятий и попыток стабилизации состояния для проведения экстренной хирургической коррекции порока.

Двое больных были выписаны без выполнения какого-либо вмешательства, в обоих случаях имел место отказ родителей от операции.

К радикальным операциям при данной патологии относятся процедуры, полностью устраняющие обструкцию аорты на всем протяжении. Подобным вмешательствам подверглись 180 детей в возрасте от 1 до 28 дней жизни (в среднем $6,6 \pm 1,3$ дня). Мальчиков было 104, девочек – 76. Масса тела колебалась от 1,1 до 3,95 (в среднем $3,17 \pm 0,58$ кг в). Относительно нормальные показатели физического развития имелись у 83 детей, у которых масса тела находилась в зоне от 25 до 90 перцентиля. У 97 пациентов выявлена гипотрофия 1-3 степени (в среднем $1,75 \pm 0,43$), при этом 73 ребенка (40,5%) имели вес до 3 кг.

Время выявления порока. Пренатальная диагностика пороков была успешной в 12 (6,5%) случаях при плановом проведении ультразвукового акушерского исследования, во время которого обнаружена необычная картина сердца плода (у 3 детей - аортальный стеноз, у 9 - коарктация аорты).

В постнатальном периоде эффективность диагностики менялась по мере использования разработанных опорных диагностических симптомов обструктивных пороков дуги аорты (см. ниже) и их внедрения в практику первичного звена (роддомов), за период с 2005 по 2009 гг. достоверно ($p < 0,05$) уменьшились как возраст на момент диагностики ВПС (в 2005 году - $6,0 \pm 2,4$ дня жизни, а в 2009 году - $4,2 \pm 1,3$ дня жизни), так и возраст детей на момент госпитализации в НЦССХ им. А.Н.Бакулева для хирургического

лечения (в 2005 году - $14,6 \pm 2,3$ дня жизни, а в 2009 году - $12 \pm 1,8$ дня жизни (рис. 1).

Рисунок 1. Динамика возраста выявления КА и поступления в кардиохирургический стационар по годам.

В связи с особенностями оперативного лечения мы считаем целесообразным отдельно рассмотреть пациентов, имевших обструкцию на уровне аортального клапана и на протяжении аорты.

Критический аортальный стеноз.

Хирургия порока постоянно развивается и, в настоящее время, имеется определенный паритет между открытой и баллонной вальвулотомией. В нашем Центре за исследуемый период времени основной процедурой стала ТЛБВП, которая была выполнена у 49 больных.

Критический аортальный стеноз характеризовался низким сердечным выбросом, приводящим к кардиогенному шоку или застойной сердечной недостаточности. На ЭХОКГ – гипертрофия ЛЖ с депрессией функции желудочка. Для течения порока в периоде новорожденности характерно то, что сниженный сердечный выброс связан с препятствием на аортальном клапане, а не с дисфункцией миокарда. Ни у кого из пациентов не было синдрома гипоплазии левого желудочка (табл. 1), а выброс повышался уже в первые часы после вмешательства.

Таблица 1. Показатели насосной функции левого желудочка при критическом аортальном стенозе.

Показатели	Норма	АоС с ГСД <50 мм рт. ст. (n=8)	АоС с ГСД >50 мм рт. ст. (n=41)	p
УИ (мл/м ²)	$23,8 \pm 0,2$	$22,6 \pm 0,16$	$19,4 \pm 0,34$	0,001

СИ (л/мин/м ²)	3,71±0,63	3,63±0,28	2,49±1,55	0,05
ФВ (%)	68±5	69,6±5,4	57±14,5	0,02
z-фактор МК	(-)1,65 – (+)1,65	-1,34±0,36	-1,7±0,54	0,07

Критерием успешности процедуры считали немедленное улучшение функции левого желудочка при использовании баллона диаметром, соответствующим диаметру фиброзного кольца аортального клапана. При этом величина резидуального ГСД снижалась на ~50% и, в целом, не имела решающего гемодинамического значения.

Хирургическая летальность составила 6,1%, из 49 пациентов умерло 3.

При оценке отдаленных результатов мы ориентировались на общее состояние здоровья, необходимость в медикаментозной терапии, максимальный ГСД на аортальном клапане, степень аортальной регургитации и, в итоге, на необходимость повторного вмешательства.

В сроки от 1 до 7 лет (в среднем 5±2,1 л.) обследованы 45 пациентов. У всех результат процедуры расценен как успешный: ГСД на аортальном клапане составлял в среднем 23±11,4 мм рт. ст. Во всех случаях регистрировалась минимальная регургитация (1 ст.); до операции она имелась у 21 ребенка, а у 24 появилась в отдаленном периоде. Ни в одном наблюдении повторное вмешательство не требовалось.

Признаки сердечной недостаточности 1 ст. выявлены у 8 чел. В этих наблюдениях ГСД не превышал 30 мм рт. ст., однако имелись признаки гипертрофии ЛЖ. В 6 случаях z-фактор толщины задней стенки ЛЖ исходно был 2,1; а в отдаленном периоде составил 1,8 ($p>0,05$). Таким образом, можно предположить, что имевшаяся гипертрофия желудочка подверглась незначительному обратному развитию, несмотря на успешное оперативное вмешательство.

С момента первой баллонной вальвулопластики аортального клапана Z. Lababidi в 1983 году прошло более 25 лет. За прошедшее время значительно

улучшились результаты и катетерных, и хирургических процедур. Однако, по-прежнему, трудно сравнивать хирургическое и баллонное лечение аортального стеноза, так как существующие данные носят ретроспективный характер, не рандомизированы и относятся к различным возрастным группам. Наиболее часто обсуждаются показания к первичной и повторной операциям. Основными критериями сравнения являются непосредственная и отдаленная летальность, а также снижение градиента давления на клапане после процедуры. В этом аспекте результаты являются вполне сопоставимыми. В настоящее время доказано, что открытая вальвулотомия является, по сути, паллиативной процедурой и сопровождается значительным количеством повторных вмешательств. Такие же данные получены и для баллонной дилатации клапана (табл. 2).

Другие авторы, оценивавшие результаты ТЛБВП аортального стеноза у новорожденных, также подчеркивают, что в сроки от 3 до 14 лет в повторных вмешательствах нуждаются от 50 до 71% больных. Это свидетельствует о паллиативном характере данного вмешательства, по эффективности не превышающего открытую аортальную вальвулотомию. Более того, результаты операций, полученные в последние годы, указывают на значительный прогресс в этой области: тщательное и аккуратное разделение створок, удаление наложений и узелков на створках позволяют к 10 годам избежать повторных вмешательств у 66–78% пациентов при отсутствии значимой недостаточности клапана у 90% из них.

Таблица 2. Результаты выполнения ТЛБВП при аортальном стенозе у новорожденных.

Автор	n (больных)	Успешные процедуры, n (%)	Срок наблюдения	Колич. реинтервенций, n (%)
Borghi A. et al., 1999	20	16 (80)	5,1±2,4г	8 (50)
Cowley C.G. et al., 2001	30	28 (93,3)	5л	7 (50*)

Latiff H.A. et all., 2003	26	26	4,4 г	12 (46,1)
Fratz S. et all., 2008	-	68	10л	(41*)

*Примечание: *актуарный расчет.*

Наши данные также показывают, что ТЛБВП является жизнеспасающей процедурой, обеспечивающей радикальное устранение порока на первые несколько месяцев и лет жизни. Однако при долгосрочном прогнозе она должна рассматриваться как паллиативная. В части случаев, по результатам длительных наблюдений в отдаленном периоде, отсутствует регресс изменений левого желудочка, что, на фоне сохраняющегося ГСД, может поддерживать ремоделирование левого желудочка. Кроме того, при расширении физической активности детей данные изменения могут прогрессировать. Главным достоинством ТЛБВП является быстрое устранение критического состояния. Не менее важным преимуществом ТЛБВП, по сравнению с открытой вальвулотомией, является отсутствие стернотомии у пациентов, которым предстоит повторное вмешательство, а также отсутствие ИК, которое может влиять на нейропсихическое развитие детей.

С другой стороны, ТЛБВП присуще такое осложнение, как тромбоз бедренной или подвздошной артерии после катетерной инвазии. При выполнении процедуры у детей младше 3 мес. лечение поврежденных сосудов, по данным литературы, требуется почти в 57% случаев. Причинами этого являются небольшой диаметр артерий и относительно низкий сердечный выброс, особенно у новорожденных детей, способствующие развитию тромбоза бедренных артерий. В нашей серии наблюдений подобное осложнение отмечено у 11 пациентов (22,5%).

Патология дуги и перешейка аорты.

В зависимости от объема хирургического вмешательства выделены три группы порока:

- 1) классическая коарктация аорты (101 чел.);
- 2) коарктация аорты с гипоплазией дуги (17 чел.);

3) перерыв дуги аорты (13 чел.).

Клинические проявления обструкции дуги аорты складывались из симптомов сердечной недостаточности, олигоурии, пареза кишечника. В 56 случаях отмечалась одышка от 40 до 88 дыхательных движений в минуту (в среднем 66 ± 8), тахикардия до 160–190 уд/мин у 73 пациентов, увеличение размеров печени у 88, из них до +4 см – у 32 больных. Недостаточность кровообращения 1-2А степени была у 95 (73%), а 2Б и 3 степени – у 36 (27%) детей, что потребовало назначения диуретиков и препаратов дигиталиса (при наличии сопутствующего ДМЖП). 23 (17,5%) пациентам проводилась ИВЛ в связи с выраженной сердечной недостаточностью. У 19 отмечалась дисфункция почек (диурез менее 1 мл/кг*час) с повышением концентрации креатинина и мочевины в крови. Неврологические проявления в виде повышенной возбудимости (28) или угнетения ЦНС (17 больных) при поступлении отмечались у 34% (n=45) детей.

При аускультации у 42 (32%) детей выслушивался систолический шум вдоль левого края грудины, а у 116 (89%) – в межлопаточной области. Пульс на бедренной артерии не пальпировался в 86 (65,6%) случаях. Артериальное давление на правой руке составляло в среднем $87 \pm 9,5$ мм рт. ст., то есть не превышало 95 перцентиля для данного возраста. Градиент систолического давления (ГСД) между правой рукой и ногой колебался от 40 до 160 мм рт. ст. У 12 детей выявлен ГСД между правой рукой и левой рукой от 10 до 40 мм рт. ст.

В 14 наблюдениях дополнительно поставлен диагноз гипоплазии дуги аорты; в 3 – был ложноотрицательный диагноз гипоплазии дуги аорты в сравнении с операционными находками. Так как данная патология значительно расширяет объем хирургического вмешательства, и точный диагноз крайне важен, мы провели анализ морфологических показателей у 14 детей, у которых интраоперационно дугу аорты определяли как гипоплазированную (наличие значимого сопротивления кровотоку, ГСД

более 50 мм рт. ст.), а также у 12 детей без гипоплазии дуги. Гипоплазия дуги характеризовалась отношением ее диаметра к диаметру восходящей аорты менее 40%, 50% и 60% для перешейка аорта, дистального и проксимального отделов дуги аорты соответственно. У пациентов без гипоплазии дуги аорты среднее отношение составляло $92 \pm 6\%$. Эти показатели совпадали с z-фактором, находящимся примерно на уровне -2,5 по данным Pettersen M.D. и др. (2008г.).

Парциальное напряжение O_2 в артериальной крови на правой руке варьировало от 53 до 74 мм рт. ст., сатурация крови кислородом (SaO_2) – от 92 до 100%. В 84 наблюдениях выявлена разница между величиной SaO_2 , измеренной в пре- и постдуктальной области (табл. 3). Гипоксемия в нижней половине достигала 3-й степени (декомпенсированный метаболический ацидоз с $pH = 7,12 - 7,32$, $BE = -3,9 - -11,1$) у 46% больных. Этот симптом был характерен для пациентов с дуктус-зависимым кровообращением, которое отмечено для больных с классической КА в 25% случаев, для больных с гипоплазией дуги аорты – в 43% и для больных с перерывом дуги аорты – в 32% случаев.

Полученные данные свидетельствуют, что у новорожденных с патологией дуги аорты чувствительность дифференцированной пульсоксиметрии составляла 74% (84/131).

Таблица 3. Показатели газового состава крови и кислотно-щелочного состояния у больных с критической обструкцией перешейка аорты ($M \pm \sigma$).

Патология	Показатель	pH	BE	paO ₂	SaO ₂	
					преддуктально	постдуктально
КА без ГДао	среднее	$7,32 \pm 1,4$	$-4,8 \pm 2,5$	$53,9 \pm 12,4$	$95 \pm 2,5$	$92 \pm 6,5$
	min–max	$7,25 - 7,44$	$-11,2 - +0,25$	46-87	92-98	85-97

КА + ГДао	среднее	7,25±0,1 2	-7,3±3,5	52,2 ±8,38	94±7	90±10
	min–max	7,12- 7,40	-8,2- +0,07	48-89	90-98	82-94
ПерДао	среднее	7,21±0,1 2	-9,2±4,3	48,3 ±4,3	92±13	84±5
	min–max	7,11-7,34	-13,2- +0,35	46-68	90-89	81-91

Примечание *КА-коарктация аорты, ГДао – гипоплазия дуги аорты, ПерДао – перерыв дуги аорты

Окончательную характеристику тяжести состояния больных основывали на степени СН (по клиническим данным), величине СВ, а также наличии и степени метаболических нарушений (ацидоза). По этим данным констатировано непосредственно угрожающее жизни состояние у 63,8% (n=75) больных с коарктацией аорты и 32% детей с перерывом дуги аорты (n=4).

Таким образом, в соответствии с нашими и литературными данными, выявлены следующие **опорные моменты в ранней диагностике** критической обструкции дуги аорты.

1. Симптомы жизнеугрожающего состояния, развивающиеся вскоре после рождения ребенка.
2. Резко ослабленный или отсутствующий пульс на бедренных артериях.
3. Наличие градиента систолического давления более 20 мм рт. ст. между правой рукой и ногой.
4. Легочный рисунок застойного характера в сочетании с кардиомегалией на рентгенограмме грудной клетки.
5. Наличие разницы при пульсоксиметрии в пре- и постдуктальной области, а также метаболический ацидоз, развивающийся в первую очередь в нижней половине туловища.

Наиболее часто в лечении новорожденных с признаками сердечной недостаточности, в первую очередь в роддоме, прибегают к оксигенотерапии. Этот вопрос требует специального рассмотрения. При оксигенотерапии у

детей с классической КА мы отмечали повышение сатурации крови в преддуктальной области (на 25-30%), однако в постдуктальной она менялась незначительно (на 2-10%, $p < 0,05$).

При сравнении пациентов, имевших сопутствующий ДМЖП ($n=51$; 43,2%) и не имевших его ($n=67$; 56,8%), существенных различий в реакции на оксигенотерапию не было выявлено (табл. 4). При перерыве дуги аорты реакции носили аналогичный характер. Подобная оценка кровообращения при обструкции дуги аорты имеет не только диагностическое значение, но представляется нам крайне важной и при определении показаний к оксигенотерапии. Учитывая, что повышение концентрации кислорода в крови, протекающей через ОАП, способствует его закрытию и ухудшению состояния больных, мы предлагаем выделить следующие направления в терапии:

1. При наличии проходимости перешейка аорты (дуктус-зависимость нерезко выражена) оксигенотерапия возможна.
2. При наличии дуктус-зависимого кровообращения и ДМЖП оксигенотерапия возможна, но опасна, так как в легочную артерию и далее в ОАП будет поступать кровь с повышенным содержанием кислорода.
3. При наличии дуктус-зависимого кровообращения и отсутствии ДМЖП оксигенотерапия бесполезна и опасна, так как не улучшает оксигенацию тканей в зоне гипоперфузии.

Таблица 4. Динамика SaO_2 у детей с дуктус-зависимым системным кровотоком

Патология	Колич.	Преддуктально		P	Постдуктально		p
		до O_2 -терапии	после O_2 -терапии		до O_2 -терапии	после O_2 -терапии	
КА без ДМЖП	67	$95 \pm 4,5$	$98 \pm 2,8$	0,0001	$80 \pm 6,5$	$83,2 \pm 4,75$	0,0001

КА + ДМЖП	54	94±4,6	95,6±2,9	0,05	89±10,2	92,1±5,3	0,07
ПерДао	13	92±5,1	96±4,2	0,04	84±5	85,9±4,3	0,3

При установлении дуктус-зависимого характера кровотока мы прибегали к инфузии вазопростана, который не только поддерживает проходимость ОАП, но и релаксирует участки дуктальной ткани, захватывающие стенку аорты, тем самым несколько увеличивая просвет аорты.

131 пациентам выполнены следующие виды операций:

1. Резекция коарктации с расширенным анастомозом конец-в-конец – n=85 чел. (64,9%).
2. Резекция коарктации с анастомозом конец-в-конец - n=22 чел. (16,8%)
3. Истмопластика аорты левой подключичной артерией - n=5 чел. (3,8%)
4. Восстановление целостности дуги аорты при ее перерыве: - n=13 больных (9,9%)
5. Другие виды вмешательств – 6 пациентов (4,6%)

6 пациентам была выполнена коррекция перерыва дуги аорты типа А без ИК доступом через левостороннюю боковую торакотомию. 5 пациентам по аналогичной методике был корригирован перерыв дуги типа В. Пациентам с типом С перерыва дуги аорты устранение аномалии дуги выполняли в условиях ИК с одновременной коррекцией внутрисердечной патологии.

Среди больных КА без гипоплазии дуги аорты летальность составила 3,9% (4 из 101), среди КА с гипоплазией дуги аорты – 23,5% (4 из 17). У 6 из 8-ми умерших пациентов был сопутствующий ДМЖП. 3 пациентам была одновременно выполнена пластика ДМЖП в условиях ИК и 3 – сужение легочной артерии.

В отдаленные сроки ($3,2 \pm 1$ г) обследованы 162 пациента. Из них 45 после коррекции стеноза аортального клапана, 110 - коарктации аорты, 7 - перерыва дуги аорты. За период наблюдения смертей не было.

Физическое развитие детей в основном соответствовало возрастной норме. Только в 18 (11,1%) наблюдениях масса тела была ниже 3 перцентиля. Симптомы умеренной сердечной недостаточности (одышка при физическом напряжении, ЧСС более 100/мин) выявлены у 13 (8,0%) человек. Сатурация крови на ноге составляла $96 \pm 1,8\%$.

Размеры ЛЖ во всех наблюдениях были в пределах нормы. Это подтверждалось как конечным диастолическим объемом, так и абсолютным и относительным размерами митрального клапана. Z-фактор клапана составлял $0,23 \pm 0,1$ у пациентов с изолированной КА, $-0,1 \pm 0,08$ - у детей с исходной гипоплазией дуги аорты и $-0,25 \pm 0,18$ - после коррекции перерыва дуги аорты. Показатели насосной функции ЛЖ также, практически, не отличались от возрастных норм: УИ колебался в пределах 19-24 мл/м² (в среднем $23,9 \pm 3,5$), ФВ – от 62 до 78% (в среднем $68,5 \pm 5,4$).

Изучение диаметра аортального клапана у пациентов с его стенозом показало, что имеется определенное динамическое развитие данной структуры. Абсолютная величина аортального кольца находилась в пределах нормы, однако, на ее нижней границе. В среднем z-фактор за период наблюдения увеличился до $1,12 \pm 0,09$.

Динамика роста дуги аорты в группе с коарктацией аорты несколько различалась в зависимости от использованной техники операции. При классическом анастомозе z-фактор составлял $-1,9 \pm 0,3$, при расширенном – $-0,35 \pm 0,1$ ($p < 0,05$). Так как расширенный анастомоз применялся, в основном, у детей с гипоплазией дуги, выявилась парадоксальная картина: в этой группе рост аорты был более заметным, чем у детей без исходной гипоплазии дуги аорты. Наиболее важным показателем в аспекте отдаленных результатов

является достигнутый в результате операции диаметр сосуда. При z-факторе, находящемся в зоне выше 1,0, отдаленные результаты были стабильны.

Симптомы стенозирующего сужения аорты отмечены у 16 (12,2%) детей. У 4 из них выявлена разница систолического АД между правой и левой руками, равная 20 мм рт. ст. У 12 - разница систолического АД между правой рукой и ногой, равная 40 мм рт. ст. Однако корреляций между степенью ГСД и наличием сердечной недостаточности не выявлено. Всем этим пациентам применялась методика резекции коарктации аорты с «простым» анастомозом конец в конец.

Подводя итоги, можно сказать, что особенностями пороков с преимущественной обструкцией левых отделов сердца у новорожденных являются:

1. Быстро развивающиеся симптомы низкого сердечного выброса вскоре после рождения ребенка.
2. Снижение сатурации крови кислородом в постдуктальной области при двухзонной пульсоксиметрии, а также метаболический ацидоз, развивающийся в первую очередь в нижней половине туловища.
3. Отсутствие лечебного эффекта от оксигенотерапии.
4. Высокая частота гипоплазии дуги аорты.
5. Отсутствие у новорожденных до операции существенного гипоксического или ишемического повреждения миокарда; в нарушении насосной функции сердца преобладает механический компонент.
6. Быстрое восстановление ударного выброса после устранения обструкции аорты.
7. Возможность адекватного роста различных отделов аорты, а также левого желудочка в отдаленные сроки после радикальных операций у более 88% пациентов.

8. Вероятность повторного хирургического вмешательства у 12% пациентов.

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с критической обструкцией правого желудочка и интактной межжелудочковой перегородкой.

Всего под наблюдением находились 288 детей первого года жизни, из них 100 детей (34,7%) в возрасте первого месяца жизни с критической обструкцией правого желудочка. Это составило 16,6% от общего числа наблюдавшихся новорожденных больных. В соответствии с показаниями, принятыми в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, хирургической коррекции подверглись все 100 детей в возрасте от 1 до 28 дней жизни ($6,6 \pm 4,8$ дня в среднем). Мальчиков было 65, девочек – 35. Масса тела колебалась от 2,3 до 5,1 кг ($3,14 \pm 0,6$ кг в среднем). Относительно нормальные показатели физического развития имелись у 96 детей, у которых масса тела находилась в зоне от 25 до 90 перцентиля. У 4 выявлена гипотрофия 1-3 степени.

Выделены две основные группы больных:

1. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА с ИМЖП) – 55 чел.
2. Критический стеноз легочной артерии – 45 пациентов.

48 пациентам из группы новорожденных с АЛА с ИМЖП, были выполнены различные паллиативные вмешательства по жизненным показаниям. Для анализа клинической картины и симптомов порока мы использовали данные обследования всех пациентов, а результаты - только радикально прооперированных.

У 46% детей пороки обнаружены уже в роддоме в первые 3 суток после рождения. Однако почти в половине случаев отмечена задержка в диагностике ВПС свыше 7 дней. У 6 детей с ЛС (13,4% из группы детей с критическим клапанным стенозом) она составила более трех недель.

Клинические проявления обструкции правого желудочка складывались из симптомов артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности. Выраженный цианоз кожных покровов имелся во всех наблюдениях и подтверждался исследованием газового состава крови. В 23 наблюдениях (41,8% группы детей с АЛА с ИМЖП) цианоз кожных покровов первоначально трактовали как асфиксию в родах, однако в последующем ВПС заподозрен из-за наличия шума над областью сердца.

В большинстве случаев отмечалась одышка (76% пациентов) от 40 до 80 дыхательных движений в минуту (в среднем 64 ± 8), умеренная тахикардия (84% новорожденных) (160–180 уд/мин), увеличение размеров печени до +4 см из-под края реберной дуги у 84 пациентов. Таким образом, недостаточность кровообращения 1-2А степени была у 86 (86%) детей, 2Б степени – у 14 (14%), что потребовало 34 пациентам назначения препаратов дигиталиса и диуретиков, а, при нарастании симптомов СН, КТП 16 больным. 17 (17,0%) пациентам проводилась ИВЛ в связи с выраженной сердечной недостаточностью, а также для снижения дооперационного риска летальных исходов в момент зондирования и АКГ. Основной причиной снижения системного выброса служили ограничения легочного кровотока и недостаточный приток крови к левому желудочку.

При аускультации у 32% детей с АЛА с ИМЖП выслушивался систолический шум ОАП во 2-3м межреберье слева от грудины. При ЛС отчетливый систолический шум $\frac{4}{6}$ - $\frac{5}{6}$ в проекции легочной артерии имелся в 92% случаев, в остальных (на грани атрезии) - он был минимально выражен ($\frac{1}{6}$ по шкале Levin). У 67% больных имелся мягкий систолический шум над мечевидным отростком и по левому краю грудины, отражающий регургитацию крови через ТК.

Парциальное напряжение O_2 в артериальной крови варьировало от 12 до 50 мм рт. ст., сатурация кислорода в артериальной крови (SaO_2) – от 10 до 87%. У 50% пациентов с АЛА в сочетании с ИМЖП гипоксия достигала 3-й степени

(декомпенсированный метаболический ацидоз) с $pH = 7,11 - 7,32$, $BE = -13,6 - -18,1$. Не выявлено существенной разницы между величиной SpO_2 , измеренной в пре- и постдуодальной области.

Кардиомегалия, определяемая при данном пороке на рентгенограмме грудной клетки, развивалась за счет правого предсердия.

Таким образом, в соответствии с нашими и литературными данными, выявлены следующие **опорные моменты в ранней диагностике** критической обструкции ПЖ.

1. Наличие внутриутробной гипертрофии ПЖ и ЛЖ, что возможно выявить после рождения с помощью ЭКГ и современных неинвазивных методов исследования. При АЛА с ИМЖП дополнительно определяется отклонение ЭОС сердца влево, что не характерно для здоровых новорожденных.
2. Раннее появление цианоза и сердечной недостаточности (в пределах 2-3 часов после рождения).
3. Раннее развитие артериальной гипоксемии 3 ст. (с декомпенсированным метаболическим ацидозом).
4. Отсутствие разницы при пульсоксиметрии в пре- и постдуодальной области.
5. Обедненный легочный рисунок в сочетании с кардиомегалией на рентгенограмме грудной клетки.
6. Афоничность порока и цианоз на фоне выраженной сердечной недостаточности или закрытии ОАП у пациентов с АЛА с ИМЖП.
7. Симптомы жизнеугрожающего состояния присутствуют и у детей без значительной гипоплазии ПЖ, в этом случае может быть выполнена радикальная коррекция порока.

Основной целью хирургического вмешательства является обеспечение необходимого для адекватной оксигенации крови и сердечного выброса антеградного кровотока через легочный клапан. Необходимым компонентом

для достижения данных целей должна быть декомпрессия правого желудочка. В 6 случаях нами была выполнена легочная вальвулотомия в условиях окклюзии полых вен. Одному пациенту с АЛА и ИМЖП, впервые в России, совместно с отделением Рентгенохирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, была выполнена гибридная операция по созданию выхода из правого желудочка в легочную артерию. Всем 45 пациентам с критическим клапанным стенозом ЛА была выполнена транслуминальная баллонная легочная вальвулопластика.

Легочная вальвулотомия или вальвулэктомия клапана легочной артерии в условии окклюзии полых вен и поверхностной гипотермии (ректальная температура – 35°C) произведена 6 больным.

Через 5–8 дней после операции, на фоне стабилизации общего состояния больных, показатели насосной функции сердца повысились, и составили: СИ=3,45±0,9 л/мин/м², УИ=21±3,2мл/м², ФВ=63±5,6%, что нашло отражение в уменьшении степени СН у детей обеих групп. Такая динамика наблюдалась и в группе с исходно значительно сниженным сердечным выбросом.

Приведенные данные доказывают достаточно высокую эффективность вмешательств, направленных на устранение обструкции правого желудочка. Однако наибольший интерес представляют отдаленные результаты вмешательств.

В отдаленные сроки (14±3 мес. в среднем, колебания от 6 до 24 мес.) обследованы 45 детей (6 – с АЛА и ИМЖП и 39 детей с КЛС).

Небольшой цианоз, со слов родителей, при физической нагрузке выявлялся у 5 детей (11,1%), - все дети из группы пациентов с АЛА и ИМЖП. При физикальном обследовании он был выявлен только в 2 (4,4%) случаях. Уровень сатурации крови кислородом во всех наблюдениях находился в диапазоне, приближающемся к нормальному. Ни в одном случае не было выявлено декомпенсированного метаболического ацидоза; в 3 (6,7%)

наблюдениях отмечено снижение уровня ВЕ до -6,2, возможно, связанное с периферическим спазмом сосудов в момент забора крови у крайне беспокойных детей.

Физическое развитие детей, в основном, соответствовало возрастной норме. Только в 2 (4,4%) наблюдениях масса тела была ниже 3 перцентиля. Симптомы небольшой сердечной недостаточности (одышка при физическом напряжении, ЧСС более 100/мин) выявлены у 3 (6,7%) пациентов.

У всех пациентов отмечался достоверный рост объема правого желудочка и диаметра трикуспидального клапана. Остаточная обструкция ВОПЖ зарегистрирована у 22 детей, в том числе у 3 из группы АЛА с ИМЖП и у 19 из группы с КЛС.

Таким образом, наши данные указывают на высокую эффективность ТЛБВП легочного клапана. Однако данной методике присущи и недостатки – в частности, она не может увеличить диаметр легочного кольца, устранить подклапанный стеноз и жесткость ПЖ. Поэтому, в дальнейшем, может возникнуть необходимость в реконструкции ВОПЖ.

Подводя итоги можно сказать, что особенностями пороков с преимущественной обструкцией правых отделов сердца у новорожденных являются:

1. Раннее появление цианоза и сердечной недостаточности (в пределах 2-3 часов после рождения).
2. Низкие показатели сатурации крови кислородом при отсутствии разницы при пульсоксиметрии в пре- и постдуктальной области.
3. Отсутствие лечебного эффекта от оксигенотерапии.
4. Относительная гипоплазия правого желудочка и легочно-артериального русла у 95% пациентов.
5. Наличие симптомов жизнеугрожающего состояния и у детей без значительной гипоплазии ПЖ (которым может быть выполнена радикальная коррекция порока).

6. Отсутствие у новорожденных до операции существенного гипоксического или ишемического повреждения миокарда; в нарушении насосной функции сердца преобладает механический компонент.
7. Возможность адекватного роста правого желудочка в отдаленные сроки после радикальной операции у 95% пациентов.
8. Вероятность повторного хирургического вмешательства у 48,9% пациентов.

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с объемной перегрузкой левых отделов.

Всего под наблюдением находились 58 детей с объемной перегрузкой левых отделов сердца. Это составило 10,8% от общего числа наблюдавшихся больных.

В подгруппу 1 включены 23 случая **объемной перегрузки преимущественно левого предсердия (ОПЛП)**, в том числе пациенты с ОАП – 22 и МН - 1.

В подгруппу 2 были включены 35 новорожденных с **объемной перегрузкой преимущественно левого желудочка (ОПЛЖ)**, в том числе пациенты с ДМЖП – 28, ДОС/ЛЖ = 1, АоЛЖ туннель – 2 и ДАЛП – 4.

Один пациент с ДМЖП выписан без выполнения какого-либо вмешательства, в связи с наличием сопутствующей внесердечной патологии, препятствующей операции. Еще один ребенок с ОАП умер до операции от пневмонии, возникшей на фоне выраженной легочной гиперволемии.

Радикальной операции подверглись 56 детей в возрасте от 1 до 28 дней жизни (6,6 дня в среднем). Мальчиков было 20, девочек – 36. Масса тела колебалась от 1,9 до 3,8 ($2,9 \pm 0,6$ кг в среднем). Относительно нормальные показатели физического развития имелись у 30 детей, у которых масса тела находилась в зоне от 25 до 90-го перцентиля. 7 детей были недоношенными с массой тела менее 2,5 кг, и 11 больных – от 2,5 до 3,0 кг.

У 6 из 58 (10,4%) детей пороки обнаружены уже в роддоме в первые 3 суток после рождения. Это относилось к детям с дефектом аортолегочной перегородки и аорто-левожелудочковым туннелем. В остальных случаях диагноз ВПС был поставлен позже трех недель.

Клинические проявления объемной перегрузки сердца складывались из симптомов легочной гиперволемии и сердечной недостаточности.

Во всех случаях отмечалась одышка от 40 до 80 дыхательных движений в минуту (в среднем 64 ± 8), умеренная тахикардия (160–170 уд/мин), увеличение размеров печени до +2-4 см из-под края реберной дуги. Недостаточность кровообращения 2А степени была у 39 (67,2%) детей, 2Б степени – у 10 (17,2%), что потребовало назначения препаратов дигиталиса и диуретиков. 7 (12,1%) пациентам проводилась ИВЛ в связи с выраженной сердечной недостаточностью (2Б-3 ст.) и респираторными расстройствами.

При аускультации у всех детей выслушивался систолический шум на основании сердца и у левого края грудины. В 4 наблюдениях с ДАЛП эпицентр шума был расположен несколько выше – у 2-го межреберья, а в 19 там имелся также диастолический шум, характерный для ОАП.

В соответствии с нашими и литературными данными, выявлены следующие *опорные моменты* в ранней диагностике ВПС с объемной перегрузкой левого желудочка.

1. Систолический шум, усиливающийся в течение нескольких дней.
2. Относительно позднее появление сердечной недостаточности – позже 7 дней после рождения (за исключением случаев дефектов между аортой и легочной артерией).
3. Возникновение кратковременного цианоза при плаче или натуживании ребенка (в случаях дефектов между аортой и легочной артерией).
4. Отсутствие разницы при пульсоксиметрии в пре- и постдуктальной области.

5. Усиленный легочный рисунок в сочетании с кардиомегалией на рентгенограмме грудной клетки.

Всем пациентам с ДМЖП и ОАП были выполнены стандартные операции по пластике дефекта и устранению артериального протока. Пациентам с дефектом аортолегочной перегородки и аорто-левожелудочковым туннелем выполняли пластику аномального сообщения. В послеоперационном периоде погибли 4 пациента (2 пациента после перевязки ОАП, 1 после пластики ДМЖП и 1 ребенок после коррекции ДАЛП). Причиной смерти во всех случаях была дыхательная недостаточность на фоне двухсторонней пневмонии.

В сроки от 3 мес. до 6 лет после операции ($4,5 \pm 1,2$ года) обследованы 29 детей. Сердечная недостаточность в момент выписки из стационара имела у 12 из них, однако значительно уменьшилась по сравнению с исходным уровнем. К моменту последнего наблюдения только в одном случае имелись признаки СН 1 ст., связанные с остаточным шунтом на заплате после коррекции ДМЖП.

95% ($n=27$) детей посещают детские дошкольные учреждения, остальные находятся под контролем родителей. Все ведут соответствующий возрасту нормальный образ жизни.

У 7 детей в первые месяцы после операции определялись признаки остаточного шунта между левыми и правыми отделами сердца, однако к 3 г. наблюдения они значительно уменьшились; лишь у одного, вышеописанного пациента с аортолевожелудочковым каналом, шунт составлял около 15% от легочного кровотока. При сроках наблюдения до $4,5 \pm 1,2$ года размеры сердца нормализовались в большинстве случаев (z -фактор КДР ЛЖ = $0,21-1,56$). Только у одного пациента, после пластики ДМЖП, с остаточным шунтом КДР ЛЖ был увеличен (z -фактор 1,75). Не было признаков гипертрофии миокарда ЛЖ или дилатации левого предсердия ни в одном наблюдении.

Подводя итоги можно сказать, что особенностями пороков с преимущественной объемной перегрузкой левых отделов сердца у новорожденных являются:

1. Относительно позднее появление сердечной недостаточности – позже 7 дней после рождения (за редким исключением случаев дефектов между аортой и легочной артерией).
2. Систолический шум, усиливающийся в течение нескольких дней.
3. Нормальная сатурация крови кислородом и отсутствие разницы при пульсоксиметрии в пре- и постдугтальной области.
4. Усиленный легочный рисунок в сочетании с кардиомегалией на рентгенограмме грудной клетки.
5. Отсутствие лечебного эффекта от оксигенотерапии.
6. Быстрое устранение симптомов сердечной недостаточности после операции с сохранением хорошего эффекта в отдаленные сроки у 95% пациентов.
7. Нормализация размеров левых отделов сердца в пределах 2 мес. после операции.
8. Наличие остаточного шунта у 12,5% пациентов.

Хирургическое лечение транспозиции магистральных артерий.

Всего под наблюдением находились 353 ребенка с ТМА. Это составило 53,6% от общего числа наблюдавшихся больных. 9 человек (2,5%) умерли до выполнения операции. 22,9% пациентов (81 ребенок) после проведенной атриосептостомии (процедуры Рашкинда) были переведены в учреждения второго этапа выхаживания для подготовки к хирургическому лечению в связи с наличием сопутствующей внесердечной патологии, и впоследствии были прооперированы в НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. 23 пациентам, в качестве первого этапа анатомической коррекции, были выполнены паллиативные операции.

Время выявления порока. У 61 ребенка (17,3%) пороки обнаружены уже в роддоме в первые сутки после рождения. Еще 95 детей (26,9%) поступили в НЦССХ в возрасте до 7 дней. Однако более чем в половине случаев (197 детей - 55,8%) отмечена задержка в диагностике ВПС свыше 7 дней, из них у 26 (13,2%) детей она составила более трех недель; из них у 22 имелся ДМЖП. Наличие ОАП не влияло существенно на время проявления основного порока.

Клинические проявления ТМА складывались из симптомов артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности. Выраженный цианоз кожных покровов имелся во всех наблюдениях и подтверждался исследованием газового состава крови. Не выявлено существенной разницы между величиной SaO_2 , измеренной в пре- и постдуктальной области.

Тяжесть расстройств гемодинамики при ТМА определялась типом порока, уровнем функционирования фетальных коммуникаций и степенью нарушения функции жизненно-важных органов и систем из-за гипоксемии и нарушений КЩС. У 89% детей при поступлении в НЦССХ гипоксемия была 3-4 степени, то есть имелся декомпенсированный метаболический ацидоз даже в возрасте первых 2 суток после рождения. Следует отметить, что первичным диагнозом неонатологов родильных домов в 63% случаев была дыхательная недостаточность различной этиологии, в связи с чем пациенты не направлялись в кардиохирургический стационар.

Мы не выявили разницы в каких-либо диагностических симптомах у детей, поступивших в кардиохирургическое отделение в сроки 7-14 суток после рождения и остальными пациентами. Однако состояние новорожденных при поступлении в стационар в случае ранней (пренатальной и подтвержденной постнатально в первые 24 часа после рождения) диагностики было значительно лучше (Табл. 5). Для данного анализа мы отобрали две группы пациентов, различающихся по срокам постановки диагноза ВПС.

Таблица 5. Степень гипоксемии при ТМА в момент поступления при ранней и поздней диагностике ВПС

	Группа ранней диагностики (n=30)	Группа поздней диагностики (n=26)	<i>p</i>
Возраст, дней	3,3 ± 1,2	7,0 ± 2,4	< 0,05
pO₂	31,3 ± 5,4	17, ± 4,2	< 0,05
SaO₂	51,1 ± 6,7	32 ± 7,8	< 0,05
Частота ацидоза	6 (20%)	22(84,6%)	<0,001
Частота декомпенсированного ацидоза	0 (0%)	7 (26,9%)	<0,005

У всех детей при поступлении отмечалась одышка от 50 до 80 дыхательных движений в минуту (в среднем 64±8), умеренная тахикардия (160–180 уд/мин), увеличение размеров печени до +2,5-4 см из-под края реберной дуги. Недостаточность кровообращения 0-1 степени была у 335 (94,9%) детей, 2А и 2Б степени – у 18 (5,1%), что потребовало назначения препаратов дигиталиса и диуретиков. 6 (1,7%) пациентам проводилась ИВЛ в связи с выраженной сердечной недостаточностью.

При аускультации у 32% детей (n=112) с ТМА выслушивался систолический шум ОАП во 2-м межреберье слева от грудины с интенсивностью 2^о и 3^о. Из них при поступлении выслушивался шум лишь у 17,5% (n=55) детей преимущественно первых двух суток жизни, и, затем, он появлялся в течение первых часов на фоне назначения инфузии ПГЕ₁. У 30 пациентов с дополнительным ДМЖП также выслушивался систолический шум вдоль левого края грудины и на верхушке сердца с интенсивностью 2^о и 3^о. Основными симптомами для данной группы пациентов являются цианоз кожных покровов, снижение сатурации артериальной крови, симптомы умеренной сердечной недостаточности, развитие метаболического ацидоза.

Наличие шума над областью сердца не характерно для ТМА, – он сопровождает либо ДМЖП, либо ОАП и определяется только в 17,5% случаев (n=62).

Наши и литературные данные позволяют выделить следующие ***опорные моменты в ранней диагностике ТМА.***

1. При рутинном акушерском ультразвуковом исследовании наличие у плода 4 камер сердца и 2 дискордантно отходящих от желудочков магистральных сосудов; удовлетворительное состояние плода.
2. Рождение ребенка без фенотипических признаков порока сердца.
3. Раннее появление цианоза (но не сердечной недостаточности!) – в пределах 2-3 часов после рождения.
4. Раннее развитие артериальной гипоксемии 3 ст. (с декомпенсированным метаболическим ацидозом).
5. Отсутствие разницы при пульсоксиметрии в пре- и постдуктальной области.
6. Обычный легочный рисунок в сочетании с характерным силуэтом сердца на рентгенограмме грудной клетки.
7. Афоничность порока; наличие шума отражает наличие ОАП или ДМЖП.
8. Быстрое развитие симптомов жизнеугрожающего состояния.

В соответствии с показаниями, принятыми в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, хирургической коррекции подверглись 344 ребенка в возрасте от 1 до 28 дней ($9,8 \pm 8,4$ дня в среднем). Мальчиков было 206, девочек – 138. Масса тела колебалась от 2,4 до 4,8 ($3,2 \pm 0,6$ кг в среднем). Относительно нормальные показатели физического развития имелись у 292 детей (84,9%), у которых масса тела находилась в зоне от 25 до 90 перцентиля. 35 детей (10,2%) были недоношенными, с массой тела менее 2,6 кг. Радикальная коррекция порока, в виде артериального переключения, в периоде новорожденности была выполнена 240 (68%) пациентам.

Первичное артериальное переключение было выполнено 240 пациентам. При этом 30-дневная выживаемость составила 78,8%

В отдаленные сроки (14 ± 3 мес. в среднем, колебания от 6 до 24 мес.) получены данные о судьбе 166 больных (157 с простой ТМА, 9 с ТМА+ДМЖП). За период наблюдения смертей в отдаленном послеоперационном периоде не было.

Физическое развитие детей, в основном, соответствовало возрастной норме. Только в 11 (6,6%) наблюдениях масса тела была ниже 3 перцентиля. Симптомы небольшой сердечной недостаточности (одышка при физическом напряжении, ЧСС более 100/мин) выявлены у 18 (10,8%) человек. У последних пациентов в раннем послеоперационном периоде отмечалось осложненное течение с явлениями дисфункции ЛЖ и сердечной недостаточностью ПА степени. В остальных случаях состояние левого желудочка соответствовало нормальным показателям для рассматриваемого возраста, независимо от исходного диагноза.

Наиболее частым осложнением анатомической коррекции порока является легочный стеноз. В нашей серии оно встретилось у 28 (11,7%) пациентов, 8 из которых были оперированы повторно.

Частота стеноза нового аортального клапана значительно меньше, чем легочного. В наших наблюдениях дисфункция неоаортального клапана встретилась в 5,4% случаев.

Подводя итоги можно сказать, что особенностями транспозиции магистральных артерий у новорожденных являются:

1. Развитие выраженной гипоксемии в пределах 2-3 часов после рождения при отсутствии разницы в сатурации крови в пре- и постдуктальной области.
2. Быстрое развитие декомпенсированного метаболического ацидоза.
3. Развитие сердечной недостаточности, связанной с гипоксией миокарда.

4. Оксигенотерапия возможна, однако эффект от нее незначительный.
5. Сочетание процедуры Рашкинда и терапии простагландинами позволяет стабилизировать состояние 96% детей.
6. Полное устранение артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности после радикальной операции.
7. Нормальный рост и функция желудочков сердца в отдаленные сроки.
8. Неадекватный рост и дисфункция легочного клапана у 11,7%, а аортального клапана – у 5,4 % пациентов при сроках наблюдения до 2-х лет.

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с объемной перегрузкой правых отделов сердца.

Всего под наблюдением находились 538 детей первого года жизни с объемной перегрузкой правых отделов сердца, из них новорожденные составили 9,5% (n=51), т.е. 4% от общего числа наблюдавшихся больных. 2 пациента с ТАДЛВ, поступившие в критическом состоянии с НК 3 ст. на ИВЛ и признаками полиорганной недостаточности, умерли до выполнения операции. 2-е больных выписаны без выполнения какого-либо вмешательства в связи с наличием сопутствующей внесердечной патологии, препятствующей операции (генетические аномалии с сопутствующими сложными пороками жизненноважных органов). Таким образом, всего в периоде новорожденности нами были оперированы 47 больных, из них радикально – 26 пациентов. Диагнозы оперированных детей были следующими:

- тотальный аномальный дренаж легочных вен – 21 чел. (радикальная коррекция – 21);
- двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка – 24 (радикальная коррекция у 3 чел.);

- тотальная трикуспидальная недостаточность – 1 чел. (радикальная коррекция);

- артериовенозная фистула – 1 чел. (радикальная коррекция)

У 23,5% (12 детей) пороки обнаружены уже в роддоме в первые 3 суток после рождения. Однако почти в половине случаев отмечена задержка в диагностике ВПС свыше 14 дней.

Клинические проявления объемной перегрузки правого желудочка складывались из симптомов сердечной недостаточности и артериальной гипоксемии. Цианоз кожных покровов имелся во всех наблюдениях и подтверждался исследованием газового состава крови.

Во всех случаях при клиническом осмотре пациентов была выявлена одышка от 50 до 80 дыхательных движений в минуту (в среднем 68 ± 8), умеренная тахикардия (160–180 уд/мин), увеличение размеров печени до +2,5-4 см из-под края реберной дуги. Недостаточность кровообращения 2А степени была у 9 (17,7%) детей, 2Б степени – у 42(82,4%), что потребовало назначения препаратов дигиталиса и диуретиков, а, при необходимости, проведения КТП. 18 (38,3%) пациентам проводилась ИВЛ, в связи с выраженной сердечной недостаточностью, а также для снижения дооперационного риска при зондировании и АКГ. Можно отметить, что застойные явления локализовались преимущественно в большом круге кровообращения (увеличение печени, селезенки, периорбитальные отеки).

Учитывая, что основная часть в группе представлена пациентами с ТАДЛВ, анализ клинических проявлений проводился именно среди них.

При аускультации у 78,3% детей с ТАДЛВ (у 18 из 23 детей) выслушивался систолический шум ОАП во 2-м межреберье слева от грудины. При ДОС/ПЖ отчетливый систолический шум в проекции легочной артерии имелся в 80,8% случаев (у 21 из 26 детей). У пациента с трикуспидальной недостаточностью имелся систолический шум 3/6 над всей поверхностью сердца.

В соответствии с показаниями, принятыми в НЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, радикальной операции подверглись 26 детей в возрасте от 1 до 28 дней ($15 \pm 3,8$ дня в среднем). При этом возраст при поступлении детей этой группы колебался от 5 до 28 дней и, в среднем, был достоверно больше ($p < 0,05$) по сравнению с другими группами пациентов. Мальчиков было 14, девочек – 12. Масса тела колебалась от 1,9 до 3,8 ($3,1 \pm 0,6$ кг в среднем). Относительно нормальные показатели физического развития имелись у 19 детей, у которых масса тела находилась в зоне от 25 до 90 перцентиля. 4 детей были недоношенными, с массой тела менее 2,8 кг.

30-ти - дневная выживаемость составила 87,4%. В ближайшем послеоперационном периоде умерло 3 пациента. Причинами смерти во всех случаях оказалась острая сердечная недостаточность, которая была обусловлена исходной гипоплазией ЛЖ до операции у 2 пациентов и легочно-гипертензионным кризом у 1 пациента. 3 пациента погибли в сроки от 34 до 43 суток после операции. Во всех случаях причиной смерти явилась полиорганная недостаточность на фоне сепсиса. Анализ летальных исходов показал, что во всех случаях имела место поздняя диагностика ВПС и, как следствие, поздний перевод в кардиохирургическую клинику (в среднем на 18 ± 5 сутки жизни).

По данным ЭХОКГ исследования, у подавляющего большинства больных ($n=13$), уже в ближайшем послеоперационном периоде наблюдался прирост конечно-диастолического объема левого желудочка почти до нормативных показателей (в среднем с $36,5 \pm 1,9$ мл/м² до $44,4 \pm 4,9$ мл/м²). У большинства из этих пациентов до операции был значительно увеличен объем правого желудочка ($n=10$) или желудочки были сбалансированны ($n=3$). У 8 пациентов, с исходно гипоплазированными ЛЖ, показатель объема левого желудочка увеличивался незначительно (в среднем с $29,1 \pm 3,9$ мл/м² до $33,4 \pm 4,9$ мл/м²). Было выявлено уменьшение конечно-диастолического объема правого желудочка (в среднем с $80,5 \pm 7,8$ мл/м² до $66,4 \pm 6,9$ мл/м²).

Также, в ближайшем послеоперационном периоде давление в правом желудочке снижалось с системного или супрасистемного до нормативных показателей (в среднем с $65,5 \pm 11$ мм рт ст до 34 ± 9 мм рт ст) и уменьшалась степень недостаточности ТК.

В отдаленные сроки обследованы 13 пациентов после коррекции ТАДЛВ, 2 пациента после коррекции ДОСПЖ и 1 пациент после коррекции артериовенозного свища. Симптомов СН или артериальной гипоксемии не выявлено ни у одного ребенка. Жалобы различного характера сохранились у 3 (18,75%) пациентов. Жалобы выражались в отставании в физическом развитии и частых простудных заболеваниях.

Подводя итоги можно сказать, что особенностями пороков с преимущественно объемной перегрузкой правых отделов сердца у новорожденных являются:

1. Ярко выраженные симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности.
2. При ТАДЛВ – дополнительные симптомы низкого выброса левого желудочка.
3. Незначительное снижение сатурации крови кислородом при отсутствии разницы в пре- и постдуктальной области.
4. Отсутствие лечебного эффекта от оксигенотерапии.
5. Относительная гипоплазия левого желудочка.
6. Полное устранение симптомов сердечной недостаточности после радикальной операции у 100% пациентов.
7. Адекватный рост левых и правых отделов сердца в отдаленные сроки после операции.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В ходе проделанной работы мы пришли к выводу, что радикальная коррекция пороков в период новорожденности возможна у 72% детей. В случае соблюдения определенных критериев, представленных в настоящей

работе при оценке радикальности, операции, выполненные в периоде новорожденности, в 85,1% случаев обеспечивают адекватный рост и развитие структур сердца в сроки до 3-х лет и свободу от развития сердечной недостаточности в отдаленные сроки.

ВЫВОДЫ

1. Наиболее частыми ВПС в период новорожденности, приводящими к жизнеугрожающим состояниям, являются обструкция дуги аорты и выхода из левого желудочка, обструкция выхода из правого желудочка, транспозиция магистральных артерий, тотальный аномальный дренаж легочных вен, септальные дефекты.
2. Для максимального охвата младенцев, у которых возможна радикальная операция, необходимо улучшить раннее выявление ВПС. Опорные диагностические симптомы и двухзонная пульсоксиметрия на этапе родовспомогательного учреждения способствует раннему распознаванию врожденной патологии сердца и предотвращению быстрого ухудшения состояния и оказанию полноценной хирургической помощи.
3. Радикальными можно считать операции, которые отвечают следующим критериям: сохранение двухжелудочкового кровообращения (с системным левым желудочком), обеспечивающего нормальный рост всех отделов сердца и магистральных сосудов; отсутствие шунтов справа-налево, отсутствие анатомических оснований для сердечной недостаточности (дисфункции клапанов, септальных дефектов, стенозов магистральных сосудов).
4. Радикальная коррекция пороков в период новорожденности возможна у 72% детей. При оценке радикальности вмешательства необходимо руководствоваться определенными критериями, представленными в настоящей работе.

5. Радикальные операции, выполненные в периоде новорожденности, в 85,1% случаев обеспечивают адекватный рост и развитие структур сердца в сроки до 3-х лет и свободу от развития сердечной недостаточности в отдаленные сроки.
6. Из-за врожденных ограничений развития сердца и магистральных сосудов 14,9% детей, оперированных в неонатальном периоде, остаются носителями структурных нарушений, проявление которых в отдаленные сроки приводит к необходимости терапевтического лечения или повторных оперативных вмешательств.
7. Даже при большом опыте работы точный диагноз не может быть поставлен без применения специальных методов исследования, наиболее важным из которых является квалифицированная эхокардиография. Попытки диагностики на основании только клинических данных могут привести к нежелательной задержке перевода ребенка в специализированное отделение.
8. Полученные данные позволяют планировать специализированную кардиологическую и кардиохирургическую помощь в соответствующих территориальных популяциях.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ:

1. При неонатальном обследовании детей в роддомах с целью раннего выявления критических ВПС следует использовать разработанные опорные симптомы жизнеугрожающих пороков.
2. В качестве скринингового обследования новорожденных рекомендуется использовать двухзонную пульсоксиметрию.
3. Для достижения оптимального результата радикальной коррекции ВПС в периоде новорожденности при реконструкции врожденных дефектов следует руководствоваться популяционными нормами размеров сердца, которые необходимо достичь при реконструкции.

4. С учетом изменения антропометрических показателей детей в отдаленные сроки после хирургического лечения, оценку структур сердца целесообразно проводить с использованием z-фактора.

Публикации по теме диссертации.

1. Харькин, А.В. Профилактика и лечение гастродуоденальных кровотечений в детской кардиохирургии. / Харькин А.В., Лобачева Г.В., Манерова А.Ф., Абрамян М.А., Савченко М.В. // Анестезиология и реаниматология. - 2005. - №1. - С. 67-71.
2. Ильин, В.Н. Пролонгированная открытая стернотомия после кардиохирургических вмешательств у младенцев. / Ильин В.Н., Абрамян М.А., Ведерникова Л.А. и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2005. - №1. - С. 16-20.
3. Абрамян, М.А. Экстренное разведение грудины в комплексной интенсивной терапии острой сердечной недостаточности врожденного порока сердца у младенца. / Абрамян М.А., Харькин А.В., Ким А.И. и др. // Анестезиология и реаниматология. - 2005. - №3. - С. 61-63.
4. Бокерия, Л.А. Опыт лечения новорожденных с перерывом дуги аорты. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Бутрим Е.В., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2005. - №5. - С. 35-38.
5. Бокерия, Л.А. Результаты хирургического лечения новорожденных с врожденными пороками сердца (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки), диагностированными пренатально. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - № 6. – С. 41-50.
6. Лобачева, Г.В. Нутритивная поддержка новорожденных после кардиохирургических вмешательств. / Лобачева Г.В., Харькин А.В., Абрамян М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2007. - № 2. –С. 42-49.

7. Туманян, М.Р. Влияние внутриутробных инфекций на течение послеоперационного периода у новорожденных с критическими врожденными пороками сердца. / Туманян М.Р., Чечнева В.В., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2008. - №1. - С. 71-75.
8. Бокерия, Л.А. Случай прижизненной диагностики смешанной формы муковисцидоза с критическим врожденным пороком сердца. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Серов Р.А., Трунина И.И., Ефремов С.О., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2008. - №4. - С. 65-71.
9. Бокерия, Л.А. Гибридное (хирургическое и эндоваскулярное) лечение некоторых врожденных пороков сердца. / Бокерия Л.А., Алекян Б.Г., Пурсанов М.Г., Ким А.И., Беришвили Д.О., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2008. - №6. - с. 7.
10. Бокерия, Л.А. Стентирование открытого артериального протока у новорожденных пациентов при дуктус-зависимых врожденных пороках сердца. / Бокерия Л.А., Алекян Б.Г., Пурсанов М.Г., Ким А.И., Туманян М.Р., Крупянко С.М., Беришвили Д.О., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2008. - №6. - с. 200.
11. Бокерия, Л.А. Неврологический статус новорожденных с ВПС в до- и послеоперационном периоде. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Корнеева Г.В., Лобачева Г.В., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2008. - №6. - с. 268.
12. Туманян, М.Р. Результаты хирургического лечения обструктивных поражений аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка у новорожденных. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2008. - №6. - с. 269.

13. Туманян, М.Р. Коарктация аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2009. - №2. - С. 26-32.
14. Туманян, М.Р. Результаты хирургического лечения коарктации аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2009. - №3. - С. 58-61.
15. Туманян, М.Р. Эхокардиографическое исследование пациентов с обструктивными поражениями дуги аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2009. - №3. - С. 61-63.
16. Бокерия, Л.А. Результаты хирургического лечения новорожденных с дефектом межжелудочковой перегородки в сочетании с врожденными обструктивными поражениями дуги аорты. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Чечнева В.В., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009. - №3. - с. 186.
17. Бокерия, Л.А. Врожденный изолированный стеноз и атрезия легочных вен. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Алекян Б.Г., Макаренко В.Н., Трунина И.И., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009. - №3. - с. 188.
18. Бокерия, Л.А. Случай прижизненной диагностики смешанной формы муковисцидоза с критическим врожденным пороком сердца. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Трунина И.И., Ефремов С.О., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009. - №3. - с. 189.
19. Туманян, М.Р. Случай успешного хирургического лечения врожденного артериовенозного соустья между левой подключичной артерией и поперечной веной. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Чечнева В.В. и др. //

- Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009. - №3. - с. 190.
20. Бокерия, Л.А. Гибридное (хирургическое и рентгеноэндоваскулярное) лечение некоторых врожденных пороков сердца. / Бокерия Л.А., Алекян Б.Г., Пурсанов М.Г., Ким А.И., Беришвили Д.О., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009. - №6. - с. 232.
21. Бокерия, Л.А. Влияние перинатальных инфекций у новорожденных с критическими врожденными пороками сердца на течение послеоперационного периода. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2009. - №6. - с. 294.
22. Туманян, М.Р. Сравнение особенностей гемостаза у детей первого года жизни с «бледными» и «цианотическими» врожденными пороками сердца. / Туманян М.Р., Самсонова Н.Н., Котова А.Н., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2010. - №3. - с. 171.
23. Алекян, Б.Г. Первый опыт выполнения гибридной процедуры воссоздания естественного пути оттока из правого желудочка при атрезии легочной артерии 1 типа с интактной межжелудочковой перегородкой. / Алекян Б.Г., Абрамян М.А., Туманян М.Р. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2010. - №3. - с. 173.
24. Андерсон, А.Г. Структура патологии при первичной диагностике ВПС в периоде новорожденности. / Андерсон А.Г., Туманян М.Р., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2010. - №3. - с. 173.
25. Bockeria, L.A. Congenital obstruction of the pulmonary veins. / Bockeria L.A., Tumanyan M.R., Alekryan B.G., Serov R.A., Makarenko V.N., Kharkin

- A.V., Abramyan M.A. et al. // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. - 2010.- Vol. 10 Suppl. 1- S51
26. Abramyan, M.A. A case of successful treatment of the congenital arteriovenous fistula between left subclavian artery and innominate vein. / Abramyan M.A., Tumanyan M.R., Anderson A.G. et al. // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. - 2010.- Vol. 10 Suppl. 1 - S145
27. Бокерия, Л.А. Кардиохирургия новорожденных. Новые подходы к анализу результатов и факторов риска (современное состояние проблемы). / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Филаретова О.В., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2010. - №6. - С. 4-18.
28. Бокерия, Л.А. Случай успешной хирургической коррекции врожденной патологии трикуспидального клапана у ребенка грудного возраста. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2010. - №3. - С. 60-62.
29. Бокерия, Л.А. Случай успешной коррекции кисты переднего средостения у ребенка в возрасте 1 год. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2010. - №4. - С. 55-59.
30. Туманян, М.Р. Редкое клиническое наблюдение: частичный аномальный дренаж правых легочных вен в верхнюю и нижнюю полые вены с интактной межпредсердной перегородкой. / Туманян М.Р., Ким А.И., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2010. - №6. - с. 245.
31. Бокерия, Л.А. Результаты радикальной коррекции общего открытого атриовентрикулярного канала и врожденной патологии митрального и трикуспидального клапанов у детей первого года жизни. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Чечнева В.В., Абрамян М.А. и др. // Сердечно-

- сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2010. - №6. - с. 246.
32. Бокерия, Л.А. Оценка факторов риска кардиохирургического вмешательства у детей с ВПС в периоде новорожденности и до 1 года жизни. / Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Чечнева В.В., Андерсон А.Г., Абрамян М.А. и др. // [Бюллетень Федерального Центра сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова – 2010. - № 2](#) – с.32.
33. Бокерия, Л.А. Гибридное (хирургическое и эндоваскулярное) лечение некоторых врожденных пороков сердца. / Бокерия Л.А., Алекян Б.Г., Пурсанов М.Г., Ким А.И., Беришвили Д.О., Абрамян М.А. и др. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2010. - №4. - С. 46-49.
34. Trunina, I.I. Risk Factors in Neonatal Cardiac Surgery. / Trunina I.I., Tumanyan M.R., Filaretova O.V., Anderson A.G., Kharkin A.V., Abramyan M.A. // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. - 2011.- Vol. 12 Suppl. 1- S1
35. Abramyan, M.A. 10 years experience in surgical correction of coarctation of the aorta in infants. / Abramyan M.A., Tumanyan M.R., Trunina I.I. et al. // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. - 2011. - Vol. 12 Suppl. 1. - P. S94.
36. Tumanyan, M.R. Cardiosurgical intervention risk factors in the neonatal period. / Tumanyan M.R., Filaretova O.V., Trunina I.I., Anderson A.G., Kharkin A.V., Abramyan M.A. // Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. - 2011.- Vol. 12 Suppl. 1- S29
37. Туманян, М.Р. Протезирование клапанов сердца и антикоагулянтная терапия у детей первого года жизни. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Гуласарян Р.С. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2011. - №1. - С. 29-31.
38. Бокерия, Л.А. Случай успешной диагностики и хирургического лечения аорто-левожелудочкового туннеля у ребенка 2 месяцев жизни. / Бокерия

- Л.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Бутрим Ю.В., Филаретова О.В., Абрамян М.А. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. - №1. - С. 74-79.
39. Туманян, М.Р. Случай успешного хирургического лечения врожденного артериовенозного соустья между левой подключичной артерией и поперечной веной. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Чечнева В.В. и др. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. - №3. - С. 54-60.