

и др. Клиника, диагностика и лечение синдрома Кавасаки. Клинические рекомендации. — М., 2011. — 120 с. [Lyskina G.A., Vinogradova O.I., Shirinskaya O.G. et al. *Klinika, diagnostika i lechenie sindroma Kawasaki. Klinicheskie rekomendatsii.* (Clinical picture, diagnosis and treatment of Kawasaki syndrome.) Moscow. 2011: 120 p. (In Russ.)]

6. American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease // *Am. J. Dis. Child.* — 1990. — Vol. 144. — P. 1218-1219.

7. *Dhillon R., Newton L., Rudd P.T. et al.* Management of Kawasaki disease in the British Isles // *Arch. Dis. Child.* — 1993. — Vol. 69. — P. 631-638.

8. *Hamden A., Alves B., Sheikh A.* Rising incidence of Kawasaki disease in England: analysis of hospital admission data // *BMJ.* — 2002. — Vol. 324. — P. 1424-1425.

9. *Holman R.C., Curns A.T., Belay E.D. et al.* Kawasaki

syndrome hospitalization in the United States, 1997 and 2000 // *Pediatrics.* — 2003. — Vol. 112. — P. 495-501.

10. *Newburger J.W., Takahashi M., Gerber M.A. et al.* Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young American Heart Association // *Pediatrics.* — 2004. — Vol. 114. — P. 1708-1733.

11. *Royle J.A., Williams K., Elliott E. et al.* Kawasaki disease in Australia // *Arch. Dis. Child.* — 1998. — Vol. 78, N 1. — P. 33-39.

12. *Rowley A.H., Gonzalez C.F., Gidding S.S. et al.* Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement // *J. Pediatr.* — 1987. — Vol. 110. — P. 409-413.

13. *Yanagawa H., Nakaruma Y., Yashiro M. et al.* Incidence survey of Kawasaki disease in 1997 and 1998 in Japan // *Pediatrics.* — 2001. — Vol. 107, N 3. — P. 33.

УДК 616.12-007.2-053.1-053.8-089.168 (470.41)

## ИЗМЕНЕНИЯ ТАКТИКИ И РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ ЗА ПОСЛЕДНИЕ 15 ЛЕТ (ПО МАТЕРИАЛАМ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ РЕСПУБЛИКИ ТАТАРСТАН)

Роин Кондратьевич Джорджикия<sup>1,2</sup>, Ильдар Ильгизович Вагизов<sup>2</sup>, Григорий Иванович Харитонов<sup>1,2\*</sup>, Ильшат Винзелович Билялов<sup>1,2</sup>, Мурат Наильевич Мухарямов<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Казанский государственный медицинский университет, г. Казань, Россия;

<sup>2</sup>Межрегиональный клинико-диагностический центр, г. Казань, Россия

### Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-623

**Цель.** На основании ретроспективного анализа историй болезни обобщить результаты и выявить особенности диагностики и лечения врождённых пороков сердца у взрослых, характерные для современного состояния кардиохирургии.

**Методы.** Проанализированы истории болезни 245 взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца, находившихся на лечении в отделении «Кардиохирургия-2» Межрегионального клинико-диагностического центра г. Казани за период с 2007 по 2015 гг. В группу сравнения вошёл 701 взрослый пациент с врождёнными пороками сердца, лечившийся в Казанском центре сердечно-сосудистой хирургии в 1987 по 1997 гг.

**Результаты.** Заболеваемость врождёнными пороками сердца у взрослых остаётся существенной. В последние годы доля операций по поводу этих заболеваний составляет 5,4% всех кардиохирургических вмешательств. Доминирующая патология — дефекты межпредсердной перегородки. Наиболее частыми осложнениями септальных дефектов бывают трикуспидальная недостаточность (83%) и лёгочная гипертензия (77%). Сопутствующие заболевания — гипертоническая болезнь (36%), нарушения ритма (31%), ишемическая болезнь сердца (33%). Доля отказов в хирургическом лечении за исследованный период уменьшилась с 28,8 до 3,7%. Послеоперационная летальность снизилась с 3,3 до 1%. В настоящее время значительное число операций (56%) выполняют эндоваскулярным методом. Есть опыт его применения при дефектах вторичной межпредсердной перегородки и открытых артериальных протоках.

**Выводы.** Врождённые пороки сердца у взрослых характеризуются выраженными гемодинамическими нарушениями, приводящими к лёгочной гипертензии и трикуспидальной недостаточности, поэтому требуют ранней диагностики и своевременного, до наступления осложнений, лечения. У взрослых больных с врождёнными пороками сердца в 68% случаев наблюдаются сопутствующие заболевания, которые повышают риск оперативного вмешательства. Эндоваскулярные методы лечения характеризуются малой травматичностью, минимальными осложнениями и хорошими ближайшими и отдалёнными результатами

**Ключевые слова:** сердечно-сосудистая хирургия, врождённые пороки сердца у взрослых.

## CHANGES IN TACTICS AND TREATMENT RESULTS IN CONGENITAL HEART DISEASES IN ADULTS DURING THE LAST 15 YEARS (INVESTIGATION BASED ON THE DATA OF CARDIO-SURGICAL DEPARTMENTS OF THE REPUBLIC OF TATARSTAN)

R.K. Dzhordzhikiya<sup>1,2</sup>, I.I. Vagizov<sup>2</sup>, G.I. Kharitonov<sup>1,2</sup>, I.V. Bilalov<sup>1,2</sup>, M.N. Mukharyamov<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Kazan State Medical University, Kazan, Russia;

<sup>2</sup>Interregional Clinical and Diagnostic Center, Kazan, Russia

**Aim.** To summarize and to distinguish the features of diagnosis and treatment of congenital heart diseases in adults characteristic for the contemporary cardio surgery, by a retrospective study of case reports.

**Methods.** The study analyzed the medical charts of 245 adults with congenital heart diseases treated in the Cardio surgical department №2 of the Interregional Clinical and Diagnostic Center between 2007 and 2015 years. The comparison group included 701 adult patients with congenital heart diseases treated in the Kazan Center of Cardiovascular surgery between 1987 and 1997.

**Results.** The prevalence of congenital heart diseases in adults remains significant. In recent years, the share of operations for these diseases is 5.4% of all cardiac interventions. The most frequent pathology is atrial septal defects. The most frequent complications of septal defects are tricuspidal valve insufficiency (83%) and pulmonary hypertension (77%). Comorbidities include: hypertensive heart disease (36%), cardiac arrhythmias (31%) and ischemic heart disease (33%). The number surrendered surgeries decreased from 28.8% in 1997 to 3.7% in 2014. Postoperative mortality has decreased from 3.3% to 1%. Nowadays a significant amount of operations (56%) is transcatheter occlusion. There is an experience of such surgeries in defects of secondary atrial septum and patent ductus arteriosus.

**Conclusion.** Congenital heart diseases in adults are characterized by severe impairment of haemodynamics, leading to arterial pulmonary hypertension and tricuspid insufficiency, therefore, require early diagnostics and timely treatment before the onset of complications. 68% of such adult patients suffer from comorbidities that increase the risk of surgical interventions. Endovascular surgeries are low invasive, have minimal complication rate and produce good immediate and long-term results.

**Keywords:** cardio-vascular surgery, congenital heart diseases in adults.

Количество взрослых больных с врождёнными пороками сердца (ВПС) за последние годы увеличивается, причём не только Российской Федерации [6], но и в других промышленно развитых странах [4, 9, 10]. Это обусловлено несколькими причинами.

Во-первых, доступностью неинвазивного метода диагностики — эхокардиографии (Эхо-КГ) с цветным доплеровским картированием. Начиная со второй половины 90-х годов XX века, это исследование стало основным в кардиологии, переместив зондирование полостей сердца и ангиокардиографию в разряд нового лечебного направления — рентгеноэндоваскулярной хирургии. В результате улучшилось выявление «афоничных» ВПС, таких как дефекты межсердечной перегородки. Назначая Эхо-КГ в сомнительных случаях, кардиологи уже не опасались навредить пациентам. Именно поэтому были выявлены взрослые больные, которым не проводили зондирование сердца в детстве из-за опасности его осложнений. Кроме того, Эхо-КГ позволила исправить ошибки диагностики в тех случаях, когда шумы, свойственные ВПС, интерпретировали как проявления митрального порока ревматического происхождения [7].

Второй причиной увеличения количества взрослых больных с ВПС стал прогресс кардиохирургии. Те, кто не был оперирован в детстве из-за отказа родителей, стали обращаться за кардиохирургической помощью, будучи взрослыми. К сожалению, некоторые больные этой группы не могли быть оперированы вследствие приобретённой высокой лёгочной гипертензии (либо могут быть оперированы, но без существенного улучшения качества их жизни [3]).

Третьей причиной увеличения количества взрослых с ВПС стали рецидивы пороков после кардиохирургических операций, выполненных в детстве. В эту группу можно отнести пациентов со сложными пороками (например, неполной атриовентрикулярной коммуникацией или частичным аномальным дренажем лёгочных вен), неадекватно скорректированными при операциях в условиях умеренной бесперфузионной гипотермической защиты в силу ограниченности времени внутрисердечного этапа. Больные,

оперированные в условиях искусственного кровообращения (ИК), также не гарантированы от рецидива заболевания. К примеру, после радикальной коррекции тетрады Фалло регистрируют случаи реканализации межжелудочковых дефектов и рестеноза выводного тракта правого желудочка [8].

Лечение взрослых с ВПС представляет трудную задачу, в первую очередь, вследствие опасности необратимого склероза сосудов малого круга кровообращения, вызванной лёгочной артериальной гипертензией у больных с пороками «бледного типа». Нельзя недооценивать и угрозу бактериального эндокардита, свойственного ВПС. Кроме того, порок может осложняться нарушениями ритма сердца, чаще всего мерцательной аритмией, вызванной дилатацией предсердий. Во многих случаях развивается относительная недостаточность трикуспидального клапана вследствие расширения правого желудочка при лёгочной гипертензии. Возможна и сочетанная кардиологическая патология — коронарный атеросклероз. Следовательно, взрослым с ВПС в большинстве случаев необходимы комбинированные операции [2], в ходе которых, кроме коррекции самого ВПС, производят пластику (или биопротезирование) трикуспидального клапана, дополняемую при необходимости аортокоронарным шунтированием и (возможно) радиочастотной абляцией устьев лёгочных вен.

Традиционно считают, что больные с «бледными» ВПС должны быть оперированы в период компенсации, в детстве, при отсутствии существенных жалоб. Недомогание (одышка, аритмии, цианоз и т.п.) ранее расценивали как безусловный признак склероза сосудов малого круга кровообращения, ставящего под сомнение возможность безопасной коррекции порока. Окончательный вердикт об операбельности ранее выносили на основании рентгенографии органов грудной клетки и зондирования полостей сердца.

Позднее было установлено, что простого измерения артериального давления в лёгочной артерии недостаточно для суждения об операбельности. Были предложены различные фармакологические пробы, позволяющие диффе-

Распределение больных по виду порока и хирургическая активность

Вид порока	1987–1997 гг.		2007–2015 гг.	
	Всего	Операций	Всего	Операций
Дефект межпредсердной перегородки	320 (45,7%)	138	173 (71%)	169
Дефект межжелудочковой перегородки	120 (17,1%)	23	16 (6%)	16
Частичный anomальный дренаж лёгочных вен	45 (6,4%)	—	17 (7%)	15
Клапанный стеноз аорты	38 (5,4%)	4	7 (3%)	7
Открытый артериальный проток	35 (5%)	25	11 (4%)	11
Клапанный стеноз лёгочной артерии	35 (5%)	7	2 (1%)	2
Триада Фалло	34 (4,8%)	10	—	—
Тетрада Фалло	37 (5,3%)	8	7 (3%)	4
Неполная атриовентрикулярная коммуникация	16 (2,3%)	4	5 (2%)	5
Коарктация аорты	8 (1,1%)	8	4 (2%)	4
Врождённая недостаточность митрального клапана	—	—	3 (1%)	3
Прочие	13 (1,9%)	13	—	—
Всего	701 (100%)	240	245 (100%)	236

ренцировать обратимую лёгочную гипертензию, вызванную спазмом ветвей лёгочной артерии, от их необратимого склероза.

В результате критерии неоперабельности больных были пересмотрены, и число отказов в хирургическом лечении взрослым с ВПС сократилось [1]. Безусловно, такой прогресс был обеспечен достижениями интенсивной терапии и внедрением в практику ряда высокоэффективных лекарств, например левосимендана и фосфокреатина (неотона).

Увеличение количества операций по поводу ВПС у взрослых произошло и за счёт большей доступности ИК, безопасность которого значительно возросла. Ушли в прошлое операции в условиях умеренной гипотермии, при которой продолжительность внутрисердечного этапа ограничивалась 5–7 мин. Сейчас хирург не ограничен временем и может полноценно корригировать порок и его осложнения.

Кроме того, начало XXI века совпало с развитием перспективного направления — рентгеноэндоваскулярной хирургии. В наши дни септальные дефекты и открытый артериальный проток зачастую закрывают малоинвазивным транскатетерным методом при помощи окклюдеров. Следует отметить, что эндоваскулярное закрытие открытого артериального протока (ОАП) у взрослых значительно безопаснее традиционных вмешательств, при которых велик риск перфорации протоков во время препарирования их в спайках, вызванных «боталлитом».

Всё вышесказанное позволяет считать ВПС у взрослых такой же корригируемой патологией, как и приобретённые пороки сердца. Тем не менее, некоторые кардиологи не считают нужным оперировать таких больных при отсутствии нарушений гемодинамики [7]. Решить этот вопрос можно, лишь изучив многолетнюю динамику

результатов хирургического лечения ВПС у взрослых. Задача сравнения подходов к лечению данной категории больных облегчилась для нас тем, что в 1999 г. анализ этой патологии был произведён сотрудниками Казанского центра сердечно-сосудистой хирургии под руководством покойного профессора В.Н. Медведева [5].

Цель исследования — на основании ретроспективного анализа историй болезни обобщить результаты и выявить особенности диагностики и лечения ВПС у взрослых, характерные для современного состояния кардиохирургии.

Проанализированы истории болезни 245 взрослых больных с ВПС, находившихся на лечении в отделении «Кардиохирургия-2» Межрегионального клинко-диагностического центра г. Казани за период с 2007 по 2015 гг. В группу сравнения вошёл 701 взрослый пациент с ВПС, лечившийся в Казанском центре сердечно-сосудистой хирургии в 1987 по 1997 гг.

Возраст больных колебался от 18 до 67 лет. В группе больных, леченых в 1987–97 гг., средний возраст составлял  $26 \pm 3$  года, тогда как в 2007–2015 гг. пациенты стали значительно старше —  $46 \pm 5,1$  года. Соотношение полов за время наблюдения существенно не изменилось: преобладают женщины (58% в настоящее время и 53,8% в 1987–1997 гг.).

Стандартными исследованиями в 1987–1997 гг. были электрокардиография, рентгенография органов грудной клетки в трёх проекциях, зондирование полостей сердца с измерением давления в камерах сердца и определением содержания кислорода в крови, а также ангиокардиография. С 1993 г. стали выполнять Эхо-КГ в режиме «серой шкалы», а с 1996 г. — цветное доплеровское картирование сердца. В 2007–2015 гг. ведущим скрининговым тестом стала Эхо-КГ в режиме цветного доплеровского картирова-

Открытые операции при врождённых пороках сердца у взрослых (2007–2015 гг.)

Название операции	Количество	Летальность
Протезирование трикуспидального клапана + пластика ДМПП	5	0
Пластика трикуспидального клапана + пластика ДМПП	36	0
Пластика митрального клапана + пластика ДМПП	6	0
Пластика трикуспидального клапана + внутрисердечный перевод частичного аномального дренажа лёгочных вен	15	0
Пластика ДМЖП	16	0
Коррекция частичной атриовентрикулярной коммуникации	5	0
Резекция аорты с протезированием при её коарктации	4	0
Открытая вальвулотомия лёгочной артерии	2	0
Протезирование аортального клапана	10	0
Радикальная коррекция тетрады Фалло	4	1
Всего	103	1 (1%)

Примечание: ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки.

ния, причём не только трансторакальная, но и чреспищеводная, позволяющая точнее оценить структуры левого предсердия. Стандартным исследованием стало холтеровское мониторирование данных электрокардиографии. По показаниям выполняют мультиспиральную компьютерную томографию, зондирование полостей сердца с измерением диаметра дефекта и давления в правых отделах сердца, лёгочной артерии и лёгочных капиллярах. Пациентам старше 50 лет производят коронарографию.

Частота различных ВПС сердца в анализируемых группах представлена в табл. 1. Анализ заболеваемости, проведённый в последние годы, показал, что наиболее частыми осложнениями септальных дефектов были трикуспидальная недостаточность (83%) и лёгочная гипертензия (77%). Помимо ВПС, выявлялись сопутствующие заболевания: гипертоническая болезнь (36%), нарушения ритма (31%), ишемическая болезнь сердца (33%). Наиболее распространённой аномалией остаётся дефект межпредсердной перегородки (ДМПП).

В группе взрослых больных с ВПС, находившихся на лечении в 1987–1997 гг. (701 человек), неоперабельными в силу высокой лёгочной гипертензии были признаны 28,8% человек, 37% пациентов отказались от операции в связи с невыраженностью клинических проявлений, и лишь в 34,2% случаев были выполнены операции.

В настоящее время хирургическая активность разительно отличается от прежней: из 245 больных были оперированы 236 (96,3%) человек. Высокая степень лёгочной гипертензии вынудила хирургов отказать в операции 4 пациентам с ДМПП и 2 больным с частичным аномальным дренажем лёгочных вен. 3 пациента с тетрадой Фалло были признаны неоперабельными из-за высокой лёгочной гипертензии вследствие развившихся бронхолегочных анатомозов.

По методам обеспечения операций и характеру вмешательств анализируемые группы также значительно различаются.

В 1987–1997 гг. из 207 операций на открытом

сердце 136 (54,8%) были выполнены в условиях ИК, 71 (28,6%) – с временной остановкой кровообращения в условиях умеренной гипотермической бесперфузионной защиты.

Больных с дефектом вторичной межпредсердной перегородки чаще всего оперировали путём ушивания дефекта обвинным возвратным швом (55 операций в условиях умеренной гипотермии, 38 вмешательств в условиях ИК).

Пластика ДМПП заплатой из ауто- или ксеноперикарда была выполнена 37 пациентам. У 5 больных при операции по поводу ДМПП в условиях умеренной гипотермии был обнаружен ранее не диагностированный частичный аномальный дренаж лёгочных вен. У 2 из них дефект был ушит П-образными швами с переводом устьев лёгочных вен в левое предсердие, а у 3 операция была ограничена ревизией полости правого предсердия (в последующем они были реоперированы в условиях ИК).

Шовная пластика трикуспидального клапана, недостаточность которого осложняет большинство септальных дефектов у взрослых, была выполнена лишь в 3 случаях. При ОАП операцией выбора было двойное его лигирование. Операции по поводу дефектов межжелудочковой перегородки, тетрады Фалло и коарктации аорты существенно не отличались от современных. Послеоперационная летальность составляла 3,3%: из 8 умерших больных 7 были оперированы в условиях ИК.

В период 2007–2015 гг. доля ВПС у взрослых составляла 5,4% всех кардиохирургических вмешательств, выполненных в нашем стационаре. Все открытые операции при ВПС у взрослых производили в условиях ИК, резекции коарктации аорты – при работающем сердце в условиях нормотермии (табл. 2). Летальность составила 1%. Следует отметить, что 47 больным (46% случаев) потребовались сочетанные операции, при которых пластику септального дефекта дополняли пластикой либо протезированием трикуспидального или митрального клапана.

Особый интерес представляет операция пластики ДМПП фенестрированной заплатой при высокой лёгочной гипертензии.

Пациентка 50 лет имела дефект вторичной межпредсердной перегородки диаметром 3,7 см, выраженную недостаточность трикуспидального клапана, выраженную лёгочную гипертензию (62 мм рт.ст.), постоянную тахисистолическую форму фибрилляции предсердий, кардиогенный фиброз печени и относилась к IV функциональному классу по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (New York Heart Association – NYHA).

Наряду с частичным закрытием ДМПП заплатой из ксеноперикарда с отверстием шириной 4 мм ей была выполнена пластика трикуспидального клапана опорным кольцом. Послеоперационный период протекал тяжело. Состояние стабилизировалось под влиянием интенсивной терапии, включавшей продлённую искусственную вентиляцию лёгких в режиме положительного давления конца выдоха (5 мм рт.ст.), внутривенные инфузии левосимендана и изосорбида динитрата (изокега).

На ранних сроках после операции давление в лёгочной артерии снизилось до 42 мм рт.ст. Через 6 мес состояние больной стабильное, хотя её функциональный класс не изменился.

3 пациентам с тетрадой Фалло (возраст 34, 40 и 51 год) ранее проводили этапное лечение в других стационарах (создавали системно-лёгочные анастомозы в детстве с последующей радикальной коррекцией порока). Все они обратились за хирургической помощью в связи с рестенозами выводного отдела левого желудочка и реканализацией ДМЖП. Кроме того, у 1 из них продолжал функционировать анастомоз Ватерстоуна-Кули. Ещё одна больная (51 года) имела бледную форму тетрады Фалло и оперировалась впервые.

Во всех случаях были произведены пластика ДМЖП, устранение стеноза выводного тракта правого желудочка, пластика фиброзного кольца и ствола лёгочной артерии, пластика трикуспидального клапана по Де Вега. Устье функционирующего анастомоза Ватерстоуна-Кули было закрыто заплатой изнутри аорты. 1 больная погибла после операции вследствие криза лёгочной гипертензии. У остальных больных результаты операции хорошие.

Закрытые вмешательства проводили эндоваскулярным методом. Окклюдерами Amplatzer закрывались «вторичные» ДМПП с чёткими и достаточными краями при недостаточности трикуспидального клапана не более 1–2-й степени. Так были излечены 122 из 173 больных с ДМПП. В одном случае произошла миграция окклюдера, потребовавшая экстренной операции. Во втором случае произошло неполное закрытие ДМПП, вследствие чего больная была реоперирована в условиях ИК. Всем 11 пациентам с ОАП протоки были закрыты спиралями Flipper. Летальных исходов при эндоваскулярных вмешательствах не было.

Проведённый анализ подтверждает, что распространённость ВПС у взрослых остаётся существенной. По данным нашего хирургического стационара, количество больных в этой группе за последние 15 лет уменьшилось, однако мы не учитывали данные кардиологических отделений, где проходит диагностический этап.

В отличие от 1987–1997 гг. к нам поступают лишь люди, настроенные на операцию. Тяжесть состояния взрослых с ВПС обусловлена развитием осложнений (лёгочной артериальной гипертензии, нарушений ритма сердца, трикуспидальной регургитации), а также сопутствующими заболеваниями (в первую очередь ишемической болезнью сердца и артериальной гипертензией). Тем не менее, подавляющее большинство может быть успешно прооперировано.

Значительное количество пациентов с вторичными ДМПП и ОАП могут быть излечены при эндоваскулярных вмешательствах. Сочетанные пороки диктуют необходимость открытых операций в условиях современного ИК, позволяющего тщательно корригировать заболевания. Число отказов в операции невелико, а послеоперационная летальность низка. Все эти достижения объясняются прогрессированием хирургической техники, перфузиологии, анестезиологии и реаниматологии за последние годы.

## ВЫВОДЫ

1. Врождённые пороки сердца у взрослых характеризуются выраженными гемодинамическими нарушениями, приводящими к лёгочной гипертензии и трикуспидальной недостаточности, поэтому требуют ранней диагностики и своевременного лечения до развития осложнений.

2. У взрослых больных с врождёнными пороками сердца в 68% случаев наблюдаются сопутствующие заболевания, которые повышают риск оперативного вмешательства.

3. Эндоваскулярные методы лечения врождённых пороков сердца характеризуются малой травматичностью, минимальными осложнениями, хорошими ближайшими и отдалёнными результатами.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Марасулов Ш.И., Белкина М.В. Особенности клинического течения и динамики лёгочной гипертензии при дефекте межпредсердной перегородки у больных старше 40 лет, перенёвших хирургическую коррекцию // Бюлл. НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Серд.-сосуд. забол. – 2008. – Т. 9, №2. – С. 94–101. [Bokeriya L.A., Gorbacheskiy S.V., Marasulov Sh.I., Belkina M.V. The features of clinical course and dynamics of pulmonary hypertension at atrial septal defect in patients older than 40 years who underwent surgical correction. *Byulleten' Nauchnogo tsentra serdechno-sosudistoy khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Meditsinskoy Akademii Nauk. Serdechno-sosudistye zabolevaniya*. 2008; 9 (2): 94–101. (In Russ.)]

2. Бокерия Л.А., Самородская И.В., Нуреев Б.А. Сочетанная патология у взрослых с врождёнными поро-

ками сердца, влияние кардиохирургического лечения на госпитальные результаты // Мед. вестн. Башкортостана. — 2010. — Т. 5, №4. — С. 36–42. [Bockeria L.A., Samorodskaya I.V., Nurkeyev B.A. Concomitant pathology in adults with congenital heart disease, the impact on hospital outcomes cardiosurgery treatment. *Meditsinskiy vestnik Bashkortostana*. 2010; 5 (4): 36–42. (In Russ.)]

3. Крупяно С.М., Милевская Е.Б., Ермоленко М.Л. Качество жизни после хирургического лечения врождённых пороков сердца у взрослых пациентов // Бюлл. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Серд.-сосуд. забол. — 2014. — Т. 15, №2. — С. 26–35. [Krupyanko S.M., Milievskaya E.B., Ermolenko M.L. Quality of life after surgical treatment of congenital heart diseases in adult patients. *Byulleten' Nauchnogo tsentra serdechno-sosudistoy khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Meditsinskoy Akademii Nauk. Serdechno-sosudistye zabolovaniya*. 2015; 15 (2): 26–35. (In Russ.)]

4. Лебедь И.Г. Одноцентровое исследование хирургической активности у взрослых с врождёнными пороками сердца: 15-летний ретроспективный анализ // Украин. кардиол. ж. — 2014. — №4. — С. 111–118. [Lebid I.G. Single-center study of cardiac surgery practice in adults with congenital heart disease: 15 years retrospective review. *Ukrainskiy kardiologicheskij zhurnal*. 2014; 4: 111–118. (In Russ.)]

5. Медведев В.Н., Курмаев Ш.М., Харитонов Г.И. и др. Хирургическое лечение врождённых пороков сердца у взрослых // Казанский мед. ж. — 2001. — Т. 82, №3. — С. 161–163. [Medvedev V.N., Kurmaev Sh.M., Kharitonov G.I. et al. Surgical treatment of congenital heart diseases in adults. *Kazanskiy meditsinskiy zhurnal*. 2001; 4: 111–118. (In Russ.)]

6. Национальные рекомендации для взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца. — М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. — 358 с. [Natsional'nye rekomendatsii dlya vzroslykh patsientov s vrozhdennymi porokami serdtsa. (National guidelines for adult patients with congenital heart disease.) Moscow: Nauchnyy tsentr serdechno-sosudistoy khirurgii imeni A.N. Bakuleva Rossiyskoy Meditsinskoy Akademii Nauk. 2010: 358 p. (In Russ.)]

7. Сосновская Е.А., Легконогов А.В. Особенности врождённых пороков сердца у взрослых // Крымский ж. эксп. и клин. мед. — 2011. — №1. — С. 129–131. [Sosnovskaya E.A., Legkonogov A.V. The features of congenital heart diseases in adults. *Krymskiy zhurnal eksperimental'noy i klinicheskoy meditsiny*. 2011; 1: 129–131. (In Russ.)]

8. Стенин В.Г., Базыржапов А.Д. Повторные операции после радикальной коррекции тетрады Фалло по поводу стеноза пути оттока из правого желудочка // Бюлл. ВШЦ СО РАМН. — 2011. — №6. — С. 92–94. [Stenin V.G., Bazirzhapov A.D. Repeated operations after radical correction of Fallot tetralogy for stenosis of outflows of the right ventricle. *Byulleten' Vostochno-Sibirskogo nauchnogo tsentra Sibirskogo otdeleniya Rossiyskoy akademii meditsinskikh nauk*. 2011; 6: 92–94. (In Russ.)]

9. Mulder B. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide // Neth. Heart J. — 2012. — Vol. 20. — P. 505–508.

10. Opatowsky A.R., Siddiqi O.K., Webb G.D. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the U.S. // J. Am. Coll. Cardiol. — 2009 — Vol. 54. — P. 460–467.

УДК 616.12-053.1-053.3-008-089 (470.41)

## ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЁННЫХ

Леонид Михайлович Миролюбов<sup>1\*</sup>, Денис Юрьевич Петрушенко<sup>2</sup>, Юлия Борисовна Калиничева<sup>2</sup>, Дина Рашидовна Сабирова<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Казанский государственный медицинский университет, г. Казань, Россия;

<sup>2</sup>Детская республиканская клиническая больница, г. Казань, Россия;

<sup>3</sup>Казанская государственная медицинская академия, г. Казань, Россия

### Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-628

**Цель.** Раннее выявление и своевременная хирургическая коррекция врождённых пороков сердца для снижения уровня младенческой смертности.

**Методы.** Нами была предложена схема прогноза критических состояний при врождённых пороках сердца у новорождённых. Схема достаточно проста в применении, так как не ставит перед педиатром-неонатологом трудной задачи точной диагностики врождённого порока сердца, а приводит врача от синдромальной диагностики к группе пороков и, следовательно, упорядоченной тактике ведения и лечения больного. В схеме совмещены как синдромы, так и состояния гемодинамики, их вызывающие. Состояния в свою очередь разделены на фетально-зависимые и фетально-независимые, что определяет сроки оперативного вмешательства. Ориентироваться в симптомах и синдромах врачу помогает прилагающийся тест-опросник, который представляет собой ряд вопросов с несколькими вариантами ответов. Вопросы сформулированы таким образом, что акцентируют внимание педиатров на определённых симптомах, нюансах анамнеза и динамики состояния. Хочется обратить внимание врачей на то, что из 20 вопросов 13 базируются на данных анамнеза и клинической картины, 7 уделены общелабораторным методам, таким как электрокардиография, рентгенография, и совершенно не упоминается эхокардиоскопия.

**Результаты.** С 2000 г. тест-опросник внедряется на территории Республики Татарстан в качестве рекомендуемой схемы обследования новорождённых с врождёнными пороками сердца, а с 2003 г. опросник и схема прогноза критических состояний введены в приказ №867 Министерства здравоохранения Республики Татарстан «О мерах по совершенствованию медицинской помощи при врождённых пороках сердца у детей». Дистанционные консультации с роддомами проводятся только на их основе. Они несут определённую обучающую нагрузку, так как врачи, проговаривая вслух все пункты теста, постепенно доводят свою схему обследования практически до автоматизма.

**Вывод.** За 13 лет использования предложенной системы выявления врождённых пороков сердца с физиологи-