

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ  
УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

*На правах рукописи*

УДК:616.12-073.9:616.12-007-053.2

**ХАМДАМОВ АХМАДЖОН МАХАМАДСОЛИЕВИЧ**

**Особенности функциональных показателей экг и эхокг у детей с  
врождённым пороком сердца в послеоперационном периоде.**

5A510204- “ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ И РЕВМАТОЛОГИЯ”

**ДИССЕРТАЦИЯ НАПИСАНА ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ АКАДЕМИЧЕСКОЙ  
СТЕПЕНИ МАГИСТРА**

Научный руководитель:

Профессор Ахмедова Д.И.

Ташкент 2014 год

## Аннотация

Ўзбекистонда тирик туғилган болаларнинг ҳар 1000 тасига 5,5 дан то 15,7 гача юрак туғма нуксонлари булган болалар тугри келади. 50% ҳолатда юрак туғма нуксони барча туғма нуксонлар ичида ногиронликка сабаб булади ва шу билан ижтимоий аҳамиятга эга булган муаммолардан саналади (Л.А.Бокерия 2003; Л.И.Меньшикова 2003).

Илмий ишимизнинг мақсади юрак туғма нуксони булган болаларни сунъий кон айланиш натижасида жаррохлик амалиётидан кейинги ҳолатини клиник- инструментал текшириб, юракнинг ритм ва утказувчанлигини аниқлаш, ҳамда операциядан кейин намоён буладиган аритмияларни олдини олишдан иборат.

Илмий текширувларимиз натижасида биз беморларни гуруҳларга уларни юракнинг утказувчи тизимидаги узгаришлари буйича (синус тугуни, АВ бирлашма) ва оператив давонинг кийинлик даражаси буйича, булиб чиқишимиз оқибатида, биз аритмиялар турларини ва келиб чиқиш частотасини олдиндан билишимиз мумкин.

Синус тугуни соҳасида жаррохлик амалиёти утказилганда ( Упка веналарининг ярим аномал дренажи билан булмачалар аро тусик нуксони коррекцияси) нисбатан куп учрайдиган ритм бузилиши булиб, синус тугуни дисфункцияси (59%) аниқланди, бу ҳамма беморларда кейинчалик утиб кетиши билан характерланади.

Коринчалар аро тусик нуксони пластикасида, АВ тугуни соҳасидаги узгаришларда юрак туғма нуксонининг қандай ҳолатидан қатъий назар, тулик АВ камал 18% ҳолатда учрайди.

## АННОТАЦИЯ

В Узбекистане рождаемость детей с врожденными пороками сердца составляет от 5,5 человек до 15,7 человек на 1000 родившихся живыми.

Социальная значимость проблемы определяется тем фактом, что среди врожденных аномалий развития, приводящих к инвалидности, врожденные пороки сердца составляют около 50%. (Л.А.Бокерия, 2003; Л.И. Меньшикова, 2003).

Целью исследования явилось, провести клинико-инструментальный анализ нарушений ритма и проводимости сердца у детей после хирургической коррекции врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения для прогнозирования риска возникновения послеоперационных аритмий в зависимости от исходных факторов.

В результате исследования определилось, что распределение больных в группы по принципу конфликтности проводящей системы сердца (синусового узла и АВ-соединения) и области операции с учетом сложности оперативного вмешательства позволяет прогнозировать вариант аритмий и частоту их возникновения после коррекции ВПС.

При вмешательстве в области синусового узла (коррекция ЧАДЛВ с ДМПП, изолированного ЧАДЛВ в ВПВ) наиболее частым нарушением ритма является дисфункция синусового узла (59%), которая у всех больных носит обратимый характер.

Пластика ДМЖП, конфликтная с областью АВ-соединения, независимо от сложности ВПС сопровождается возникновением полной АВ-блокады в 18% случаев.

## ANNOTATION.

In Uzbekistan the birthrate of children with congenital heartdiseases makes from 5,5 persons 15,7 persons on 1000 born by living.

Social meaningfulness of problem is determined by acircumstance that among the innate anomalies ofdevelopment, resulting in disability, congenital heartdiseases make about 50 (Jl.A. Bokeriya, 2003; L.I.Men'shikova, 2003).

A research aim was, toconduct the klinikoinstrumental analysis of violations of rhythm andconductivity of heart for children after the surgical correctionof congenital heart diseases in the conditions of artificialcirculation of blood for prognostication of risk of origin ofpostoperative arrhythmias depending on initial factors.

As a result of research determined, that distribution ofpatients in groups on principle of conflict of cardionector(sine knot and ABconnections) and area of operation takinginto account complication of operative intervention allowed toforecast the variant of arrhythmias and frequency of theirorigin after.

## СОДЕРЖАНИЕ.

<b>ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ</b> .....	5
<b>ВВЕДЕНИЕ</b> .....	6
<b>ГЛАВА I. ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР</b> .....	8
1.1.Реализация Государственной программы по реформированию системы здравоохранения Узбекистана.....	8
1.2. Современное представление о ВПС у детей.....	10
1.3. Эволюция подходов к хирургическому лечению некоторых врожденных пороков сердца у детей.....	16
1.4.Отдаленные результаты оперативного лечения у детей с ВПС.....	18
Выводы к главе I.....	27
<b>ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</b> .....	29
2.1. Материал исследования.....	29
2.2. Методы исследования.....	33
Выводы к главе II.....	34
<b>ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ</b> .....	35
3.1.Структуры и частоты аритмий у детей после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения от исходных до- и интраоперационных факторов.....	35
3.2.Динамика ЭКГ показателей у детей с ВПС до и после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения.....	41
3.3. Течение и прогноз нарушений ритма и проводимости сердца в раннем послеоперационном периоде.....	47
Выводы к главе III.....	56
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ</b> .....	57
<b>ВЫВОДЫ</b> .....	59
<b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ</b> .....	61

<b>СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ</b> .....	60
<b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ</b> .....	61-73

## ПЕРЕЧЕНЬ УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

**АВУЭТ** — атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия

**АВ** — атриовентрикулярный

**Ао** — аорта

**АТФ** — аденозинтрифосфат

**ВПВ** — верхняя полая вена

**ВПС** — врожденный порок сердца

**ГДА** — гипоплазия дуги аорты

**ДМЖП** — дефект межжелудочковой перегородки

**ДМПП** — дефект межпредсердной перегородки

**ДСУ** — дисфункция синусового узла

**ИК** — искусственное кровообращение

**ТАДЛВ** — тотальный аномальный дренаж легочных вен

**ТМС** — транспозиция магистральных сосудов

**СУ** — синусовый узел

**ЧАДЛВ** — частичный аномальный дренаж легочных вен

**ЧСС** — частота сердечных сокращений

**ЭКГ** — электрокардиография

**ЭКС** — электрокардиостимулятор

**ЭхоКГ** — эхокардиография

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность проблемы.** Врожденные пороки сердца у детей занимают третье место среди пороков развития после аномалий центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата.

В Узбекистане рождаемость детей с врожденными пороками сердца составляет от 5,5 человек до 15,7 человек на 1000 родившихся живыми.

Социальная значимость проблемы определяется тем фактом, что среди врожденных аномалий развития, приводящих к инвалидности, врожденные пороки сердца составляют около 50%. (Л.А.Бокерия, 2003; Л.И. Меньшикова, 2003).

Распространенность ВПС, по данным различных исследований, колеблется от 4 до 50 случаев на 1000 живорожденных младенцев (Hoffman J.I., Kaplan S., 2002).

Основной метод лечения ВПС — хирургический. В настоящее время одной из наиболее актуальных проблем детской кардиологии становится проблема аритмий у больных, перенесших операцию по поводу ВПС.

По данным A.Dodge-Khatami (2002), послеоперационные аритмии — одна из самых важных причин летальности и длительного нахождения в реанимационном отделении после коррекции ВПС.

Нарушения ритма, хорошо переносимые анатомически нормальным сердцем, часто приводят к нарушению гемодинамики, если возникают в раннем послеоперационном периоде. В связи с предоперационной миокардиальной дисфункцией от нагрузки давлением или объемом пациенты с ВПС оказываются наиболее уязвимыми к нарушениям ритма после кардиохирургических операций. Искусственное кровообращение (ИК), интраоперационная травма проводящей системы сердца и миокарда, послеоперационные метаболические нарушения, электролитный дисбаланс и повышение адренергического тонуса как стресс-ответ на хирургическое

вмешательство или инотропные агенты — известные факторы повышенного риска аритмий в раннем послеоперационном периоде (Lan Y.T., 2003).

Разноречивы данные о частоте, причинах и клинических проявлениях осложнений после хирургического лечения различных ВПС. Кроме того, до сих пор нет единых критериев оценки отдаленных результатов хирургической коррекции ВПС у детей, которыми могли бы пользоваться педиатры и кардиологи в регионах, отдаленных от кардиохирургических клиник.

Актуальным остается и вопрос послеоперационного наблюдения за этой группой пациентов (L.Kendall, 2003; R.J. Lewin, 2002). ИТ.А. Бокерия (2004) подчеркивал, что на сегодняшний день отсутствует система послеоперационного восстановительного лечения детей младшей возрастной группы и реабилитации детей в старшем возрасте.

### **Цель исследования.**

Провести клинко-инструментальный анализ нарушений ритма и проводимости сердца у детей после хирургической коррекции врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения для прогнозирования риска возникновения послеоперационных аритмий в зависимости от исходных факторов.

### **Задачи исследования:**

1. Изучить структуру ВПС, частоту аритмий у детей после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения от исходных до- и интраоперационных факторов.

2. Оценить динамику ЭКГпоказателей у детей с ВПС до и после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения.

3. Проанализировать течение и прогноз нарушений ритма и проводимости сердца в раннем послеоперационном периоде. Выделить группу жизнеугрожающих аритмий, выявить возможность их развития и

изучить влияние этих аритмий на течение раннего послеоперационного периода.

### **Материал и методы исследования.**

Работа выполнена на базе кардиохирургического отделения Клиники ТашПМИ. Под нашим наблюдением находилось 100 больных от 1 года до 14 лет жизни, которым была проведена хирургическая коррекция врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения.

В исследовании проводились

1. Комплекс клинико-лабораторных исследований.
2. Инструментальные исследования (ЭКГ, рентгенологическое исследование, ЭхоКГ)

### **Практическая значимость.**

Предложенное распределение больных с ВПС по группам в зависимости от конфликта проводящей системы сердца и области операции, а также сложности оперативного вмешательства позволяют прогнозировать структуру и частоту нарушений ритма в послеоперационном периоде и своевременно корректировать терапию.

Доказанная обратимость дисфункции синусового узла после коррекции частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену (как изолированного, так и с наличием ДМПП) позволяет оптимизировать лечение и избежать лечебно-тактических ошибок.

### **Научная новизна.**

Выявлено что структура и частота нарушений ритма сердца у детей после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения зависят от конфликта проводящей системы сердца, области операции, а также сложности оперативного вмешательства.

Дисфункция синусового узла, являющаяся наиболее частым осложнением послеоперационного периода после коррекции частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену, имеет обратимый характер.

У пациентов со сложными ВПС с ДМЖП тахиаритмии в виде атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардии с развитием гемодинамических нарушений осложняют течение раннего послеоперационного периода и требуют экстренной диагностики и дифференцированного подхода к терапии.

#### **Положения, выносимые на защиту.**

1. Структура и частота нарушений ритма сердца у детей после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения зависят от конфликта проводящей системы сердца, области операции, а также сложности оперативного вмешательства.

2. Дисфункция синусового узла, являющаяся наиболее частым осложнением послеоперационного периода после коррекции частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену, имеет обратимый характер.

#### **Опубликованность результатов исследования.**

По теме магистерской диссертации опубликовано 2 тезиса.

#### **Структура и объём магистерской диссертации.**

Магистерская диссертация состоит из введения, обзора литературы, главы материалов и методов исследования, результатов собственных исследований и их обсуждений, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация изложена на 72 страницах компьютерного текста, иллюстрирована 4 таблицами и 16 диаграммами и рисунками, библиография содержит 112 источника, из них-92 отечественной, и 22 зарубежной литературы.

## **ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ**

### **1.1. Реализации Государственной программы по реформированию системы здравоохранения Узбекистана.**

В процессе реализации Государственной программы по реформированию системы здравоохранения Узбекистана особое внимание уделяется повышению качества и эффективности предоставляемых населению медицинских услуг, охране материнства и детства, укреплению материально-технической базы медицинских учреждений, внедрению передовых технологий и методов профилактики и лечения заболеваний.

В своем докладе на торжественном собрании, посвященном 21-й годовщине Конституции Республики Узбекистан, в том числе в связи с провозглашением 2014 года Годом здорового ребенка глава государства отметил, что наше стремительно меняющееся время, сама жизнь ставят перед нами все новые и новые чрезвычайно важные и актуальные задачи в сфере воспитания молодого поколения. С учетом этого, в целях продолжения и поднятия на новый уровень последовательной работы по воспитанию всесторонне здорового поколения он предложил провозгласить наступающий 2014 год Годом здорового ребенка. К утверждению готовится государственная программа, в которой приоритетное внимание будет уделено развитию медицины, прежде всего служб, ответственных за охрану здоровья матери и ребенка, как основополагающих в работе по укреплению генофонда нации. Несомненно, стартовой площадкой для реализации нового комплекса мероприятий послужат начинания прошедших лет. Сделано немало и достигнуты высокие результаты, но предстоит осуществить еще больше.

Сегодня с полной уверенностью можно сказать, что вышеназванная программа и ряд правовых документов, являющихся ее продолжением, стали

важным шагом на пути модернизации медицины, в создании качественно новых, отвечающих самым высоким требованиям первичных медицинских, а также сети республиканских и областных учреждений, специализирующихся на экстренной помощи и десятках других направлений. Сегодня результаты и успехи принимаемых мер заслужили особое признание не только в стране, но и в мировом сообществе.

При этом для наглядной иллюстрации масштаба, уровня и значения проводимых в сфере здравоохранения последовательных реформ необходимо обратиться к цифрам. Так, в 2013 году в республике рождаемость совершенно здоровых детей превысила 63 процента. С учетом того, что в развитых странах мира этот показатель составляет 70—72 процента, можно убедиться в высоких темпах развития в данном направлении.

Еще один важный результат связан с тем, что опасность рождения детей с наследственными заболеваниями и дефектами по сравнению с 2000-м в этом году сократилась на 14 процентов.

Уместно отметить, что показатели роста и веса 92 процентов девочек и мальчиков нашей страны полностью соответствуют стандартам Всемирной организации здравоохранения.

Укреплению здоровья, бесспорно, содействует то постоянное внимание, которое мы уделяем развитию спорта, прежде всего детского спорта. В 2012 году введено 108 объектов детского спорта, в том числе 16 плавательных бассейнов, новый стадион на 10 тысяч мест в городе Навои, школа тенниса в городе Нукусе, 12 детско-юношеских спортивных школ в регионах республики, завершена реконструкция гребного канала в городе Самарканде. В настоящее время около 1,6 миллиона детей в возрасте от 6 до 15 лет регулярно занимаются различными видами спорта, или 35,6 процента от общего числа детей.

Успешность осуществлённых в Узбекистане преобразований, достигнутые результаты по повышению уровня и качества жизни населения нашли признание и объективную оценку со стороны ведущих

международных организаций и экспертного сообщества. При этом по уровню социального благополучия, включая продолжительность жизни, благополучие семьи, низкую безработицу, доступ к социальной инфраструктуре, Узбекистан в мировом сообществе устойчиво занимает одно из высоких мест.[1.2.3]

## **1.2. Современное представление о ВПС у детей.**

Врождённый порок сердца (ВПС) — дефект в структуре сердца и (или) крупных сосудов, присутствующий с рождения. Большинство пороков нарушают ток крови внутри сердца или по большому (БКК) и малому (МКК) кругам кровообращения. Пороки сердца являются наиболее частыми врождёнными дефектами и являются основной причиной детской смертности от пороков развития.

Врожденные пороки развития (ВПР) являются актуальной и все еще не решенной проблемой современной медицинской науки (Баранов А.А., 2005). По данным Гудиновой Ж.В. (2005), пороки развития являются одной из наиболее частых причин инвалидности у детей, а врожденные пороки сердца (ВПС) в структуре всех аномалий развития занимают ведущее место (Бочанцев С.В. с соавт., 2006; Антонова И.В., 2010). Рождаемость детей с пороками сердца составляет в Узбекистане от 3,2 до 8,0 на 1000 новорожденных и имеет тенденцию к росту (Мутафьян О.А., 2005). На сегодняшний день описано более 90 анатомических вариантов ВПС и около 200 различных их сочетаний. Наибольшая инцидентность отмечена для дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытого артериального протока (Белозеров Ю.М., 2004). Однако в последние годы отмечается рост числа детей со сложными пороками сердца и крупных сосудов, лечение и реабилитация которых требуют больших финансовых затрат и не всегда эффективны (Антонов О.В., 2007).

Связь возникновения врожденных пороков с полом пациента.

Данное исследование проводилось в начале семидесятых годов прошлого века по данным нескольких крупных кардиохирургических центров в сочетании с литературными данными. Был проведен анализ 31 814 пациентов, которые страдали пороком сердца и магистральных сосудов. В результате была обнаружена четкая связь между типом порока и полом больного. Все врожденные пороки сердца по соотношению полов можно разделить на «женские», «мужские» и «нейтральные».[12.34.55]

К женским врожденным порокам относятся болезнь Лаутембахера, открытый артериальный проток, дефект предсердной перегородки вторичного типа, триада Фалло, открытый артериальный проток и дефект межжелудочковой перегородки.

К мужским порокам относятся коарктация аорты, врожденный аортальный стеноз, транспозиция магистральных сосудов и тотальная аномалия соединения легочных вен. Ни одному из перечисленных мужских пороков сердца не соответствует ни одно аналогичное образование у филогенетических предшественников человека или у нормального эмбриона.

Остальные врожденные пороки сердца отнесли к нейтральному типу, поскольку частота их возникновения примерно одинакова у обоих полов. Также среди них выделяют простые (например, дефект предсердной перегородки первичного типа, дефект аорто-легочной перегородки, стеноз легочной артерии) и сложные (атрезия трехстворчатого клапана, аномалия Эбштейна и др.).[22.36]

Простые пороки данной группы, равно как и женские, относят к атавистическим, но простые, в отличие от женских, являются возвратом к более далекому в филогенетическом и онтогенетическом смысле прошлому. Их можно даже рассматривать как остановку развития сердца на раннем этапе эмбриогенеза – примерно второй-третий месяц жизни эмбриона, в течение которых и происходит формирование сердца как анатомического образования. При возникновении сложных пороков нейтральной группы от

преобладания в них женских либо мужских компонентов и зависит соотношение полов.[45]

В качестве возможных причин ВПС в литературе описаны различные факторы. Однако удельный вклад каждого из этих факторов может существенно варьировать в зависимости от территориальных особенностей формирования потерь здоровья детского населения, что определяет необходимость регионально-ориентированных эпидемиологических исследований (Демикова Н.С., 2005, Альбицкий В.Ю., 2011).

Одним из наиболее эффективных методов диагностики ВПС у плода является пренатальное трехмерное ультразвуковое исследование, однако уровень его эффективности колеблется в широком диапазоне и зависит от морфологии порока, квалификации врача, проводящего исследования, от возможностей аппарата УЗИ, которым располагает лечебное учреждение (Камалов И.И., 2006). В среднем при пренатальном УЗИ первого уровня выявляемость пороков сердца у плода составляет всего 9,5%, но и в специализированных перинатальных центрах она достигает лишь 43,4% (Медведев М.В., 2006).

Проблема постнатальной диагностики пороков сердца также не может считаться окончательно решенной в связи с многообразием клинических симптомов у большинства новорожденных детей с ВПС. Зачастую патология других органов и систем маскирует проявления порока и затрудняет его раннюю диагностику. Ультразвуковое исследование сердца и сосудов не входит в обязательный стандарт обследования новорожденного ребенка, и показания для его проведения в настоящее время определяются мнением лечащего врача относительно вероятности наличия у пациента ВПС (Ступаков И.Н., 2003). В связи с этим актуальным остается поиск диагностически значимых клинических симптомов с целью определения тактики дальнейшей курации новорожденных детей с ВПС.[23]

Вариантов врожденных пороков сердца (ВПС) описано более 150. Но до сих пор (2009 год) в литературе можно встретить сообщения о пороках,

ранее не описанных. Некоторые ВПС встречаются часто, другие — значительно реже.

Больше того, с появлением новых методов диагностики, которые сделали возможным прямое видение и оценку работы движущегося сердца на экране, к «врожденной природе» некоторых заболеваний сердца начали относить пороки, которые в детстве могут себя и не проявить, и которые не совсем укладываются в существовавшие классификации ВПС.

### Классификация ВПС.

Врождённые пороки сердца (Мардер, 1953 г)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С гиперволемией малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, ОАП, ООАВК, пост- и юкстадуктальная коарктация аорты.	Транспозиция магистральных артерий, общий артериальный ствол, тотальный аномальный дренаж лёгочных вен, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
С гиповолемией малого круга кровообращения	Изолированный стеноз лёгочной артерии	Тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, атрезия трикуспидального клапана
С гиповолемией большого круга кровообращения	Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты, перерыв дуги аорты	
Без нарушения гемодинамики	Болезнь Толочинова-Роже, дэкстракардия	

Классификация врожденных пороков сердца (в основе - классификация Marder)

По состоянию легочного кровотока

1 Пороки с обогащением малого круга кровообращения:

- дефект межпредсердной перегородки;
- дефект межжелудочковой перегородки;

- открытый артериальный проток

2 Пороки с обеднением малого круга кровообращения:

- изолированный стеноз легочной артерии;

- тетрада Фалло;

- транспозиция магистральных сосудов

3 Пороки с нормальным легочным кровотоком:

- стеноз устья аорты;

- коарктация аорты

ИИ По степени нарушения гемодинамики

1 Без нарушения

2 С умеренным нарушением

3 С выраженным нарушением гемодинамики

III По клиническому течению

1 Фаза первичной адаптации

2 Фаза относительной адаптации. [4.5.6.7.12.35.]

Для создания общей классификационной системы в 2000 году была разработана Международная Номенклатура врожденных пороков сердца и магистральных сосудов. Такое деление в значительной мере условно, так как при одном и том же ВПС возможны сочетания, которые изменяют направления сброса крови в течение жизни, сделав его из «бледного» — «синим», или сочетаются с нарушениями ритма. Тем не менее, такая классификация наиболее широко применяется и охватывает большинство известных ВПС. Она достаточно проста и понятна, и известна врачам и родителям. Рассмотрим ее более подробно.

К порокам со сбросом слева-направо («бледные пороки») относят, в частности, открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, общее предсердие, аномальный дренаж легочных вен, открытый общий атриовентрикулярный канал, дефекты аорто-легочной перегородки.

К порокам с преимущественным сбросом справа-налево («синие пороки») относятся тетрадаФалло, многочисленные варианты транспозиций магистральных сосудов, аномалия Эбштейна, атрезия трехстворчатого клапана, общий артериальный ствол, варианты единственного желудочка, синдром гипоплазии левого сердца, гипоплазия правого желудочка.

Пороки с перекрестным сбросом могут включать все три перечисленные группы, если имеются те или иные сочетания, например, атровентрикулярный канал и тетрадаФалло, общий артериальный ствол.

Группа пороков с препятствием кровотоку включает коарктации аорты, сужение или стеноз аортального клапана, стеноз клапана легочной артерии, стеноз митрального клапана, стенозы ветвей легочной артерии.

Пороки клапанного аппарата — это отдельная группа, в которую включаются только нарушения развития атрио-вентрикулярных или полулунных клапанов без сочетания с другими внутрисердечными нарушениями. Сюда относят пролапс (недостаточность) митрального (и трикуспидального) клапана и его стеноз и недостаточность клапанов аорты и легочной артерии.[26.28.36]

Пороки венечных артерий включают все нарушения их нормального развития: аномальное отхождение их устьев, коронаро-сердечные фистулы. Клинические проявления зависят от типа и тяжести порока сердца. Симптомы зачастую проявляются на ранних этапах жизни, но некоторые ВПС могут оставаться незамеченными на протяжении всей жизни.[16] У некоторых детей нет симптомов, а у других могут возникать одышка, цианоз, обмороки,[17.36.38.49] сердечные шумы, недоразвитие конечностей и мышц, плохой аппетит или низкий рост, частые респираторные инфекции. Сердечные шумы при врождённых пороках сердца возникают из-за его неправильного строения. Они могут быть обнаружены при аускультации, однако, не все шумы сердца обусловлены врождёнными пороками сердца. Также клинические проявления ВПС можно объединить в 4 синдрома:

Кардиальный синдром (жалобы на боли в области сердца, одышку, сердцебиение, перебои в работе сердца и т. д.; при осмотре — бледность или цианоз, набухание и пульсация сосудов шеи, деформация грудной клетки по типу сердечного горба; пальпаторно — изменения АД и характеристик периферического пульса, изменение характеристик верхушечного толчка при гипертрофии/дилатации левого желудочка, появление сердечного толчка при гипертрофии/дилатации правого желудочка, систолическое/диастолическое «кошачье мурлыканье» при стенозах; перкуторно — расширение границ сердца соответственно расширенным отделам; аускультативно — изменения ритмичности, силы, тембра, монолитности тонов, появление характерных для каждого порока шумов и т. д.).

Синдром сердечной недостаточности (острая либо хроническая, право- либо левожелудочковая, одышечно-цианотические приступы и т. д.) с характерными проявлениями.

Синдром хронической системной гипоксии (отставание в росте и развитии, симптомы барабанных палочек и часовых стёкол и т. д.)

Синдром дыхательных расстройств (в основном при ВПС с обогащением малого круга кровообращения).[12.36.39.56]

### **1.3.Эволюция подходов к хирургическому лечению некоторых врожденных пороков сердца у детей.**

Хирургическое лечение ВПС представляет собой большой, сложный, активно изучаемый в последние годы, но до конца не изученный раздел кардиохирургии (Бокерия Л.А., 2006). Стремительное становление хирургии ВПС новорожденных и детей первого года жизни удивляет и восхищает одновременно, ведь менее чем за 70 лет, прошедших с момента выполнения в 1938 г. R. Gross в Бостоне первой операции при ВПС - перевязки открытого артериального протока, детские кардиологи и кардиохирурги добились поистине блестящих результатов (Neil С.А., 1995). Сегодня нет ВПС, не

поддающихся хирургической (анатомической или гемодинамической) коррекции. Наряду с покорением космоса (С.П. Королев и Ю.А. Гагарин, 1961) и открытием структуры ДНК (F.Crick и J. Watson, 1953) выдающийся французский хирург Ch.Dubost назвал хирургию сердца новорожденных «феноменальным достижением науки XX века». (Бураковский В.И. 1988; Rashkind W., 1972; Robert M., Freedom S-J.et al., 2004)

Хирургия ВПС в СССР началась 24 сентября 1948 г., когда директор факультетской клиники им. С.И. Спасокукоцкого профессор А.Н. Бакулев впервые в истории отечественной хирургии успешно перевязал открытый артериальный проток у 15-летней девочки. (Бакулев Н.А., Мешалкин Е.Н. 1955; Бокерия Л.А. и соавт., 2004,2006). В дальнейшем, с момента основания в 1956 г. под руководством А.Н. Бакулева Института грудной хирургии (ИГХ) АМН СССР, хирургия ВПС сосредоточилась в нем (как головном учреждении), а также в нескольких других клиниках страны.

В 1958 - 1959 гг., после переезда института в новое здание и открытия отделения хирургии сердца и сосудов у детей, в институте были начаты операции при ВПС под гипотермией, а затем, в мае 1959 г., в условиях искусственного кровообращения. Но все это были взрослые, подростки и дети старшего возраста (до 3-х лет). Об операциях на сердце у грудных детей тогда не было и речи (Бокерия и соавт., 2006).

Настоящим прорывом, заложившим фундамент хирургии ВПС в СССР, стали реорганизация в 1961 г. Института грудной хирургии в Институт сердечнососудистой хирургии (ИССХ) АМН СССР, и создание в нем отделения хирургии ВПС. Известно, что население Советского Союза в те годы составляло около 220 млн. человек, причем ежегодно из 1000 новорожденных 8 детей рождались с ВПС, требовавших хирургического лечения. Из них около 40% были «критическими» (Бураковский В.И., 1984). Поэтому следующим шагом, обозначившим переход к хирургии ВПС у детей до 3-х лет, стало создание в 1965 г. отделения хирургии ВПС у детей раннего возраста (ДРВ), внесшего огромный вклад в развитие этого направления

кардиохирургии и создавшего предпосылки для начала хирургии ВПС у новорожденных. Следующий этап эволюции подходов к хирургическому лечению ВПС у детей 1-го года жизни и новорожденных был реализован в 1980 г., когда в ИССХ было создано новое подразделение - отделение экстренной хирургии и терапии новорожденных и детей до 1-го года с ВПС (ЭХИТ) (Бокерия Л.А. и соавт., 2006).

Большой вклад в развитие детской кардиохирургии в стране внесли советско-американские симпозиумы по проблеме ВПС 1973 - 1986 гг. (М-лы симпозиумов 1973 - 1986 гг.), а также созданная в 1970-е гг. лаборатория хирургии пороков сердца в условиях гипербарической оксигенации (Бокерия Л.А. и соавт., 2005).

Изучение эволюции подходов к хирургическому лечению ВПС у детей первого года жизни в историко-медицинском (историко-хирургическом) аспекте представляется тем более важным, что многие «точки над Ь» в этом вопросе еще не поставлены. В монографических и диссертационных работах, а также в публикациях в хирургической печати, отражающих отдельные ступени развития проблемы, нет ее общей картины. Нет сведений о том, когда и кем была сделана первая в стране операция ребенку «грудничкового» возраста с ВПС и каким образом эволюционировали подходы к хирургическому лечению отдельных врожденных пороков.

#### **1.4. Отдаленные результаты оперативного лечения у детей с ВПС.**

Основными причинами неудовлетворительных результатов хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей в регионах, отдаленных от кардиохирургических центров, являются отсутствие в большинстве случаев диспансерного наблюдения за детьми в послеоперационном периоде, позднее оперативное лечение, резидуальная легочная и правожелудочковая гипертензия, реканализация порока.

В современных условиях длительное диспансерное наблюдение с обязательным проведением комплексных инструментальных исследований и оценкой определенных доплер-эхокардиографических критериев необходимо всем детям после хирургической коррекции врожденных пороков сердца вне зависимости от исхода оперативного лечения.

К сожалению, нередкой причиной несвоевременного проведения хирургической коррекции ВПС у детей являются вирусные, бактериальные или ассоциированные инфекции, часто имеющие рецидивирующее и/или осложненное течение и в ряде случаев приводящие к формированию очагов хронической инфекции [17]. Следует отметить значительную частоту латентных, стертых и атипичных форм инфекции, протекающей на фоне измененной иммунной реактивности у детей с ВПС [21].

По данным М.Ф. Зиньковского и соавт. [17], имеющий место иммунный дисбаланс у детей с ВПС заключается в угнетении всех звеньев иммунитета. Так, гуморальное звено иммунной системы, по данным авторов, характеризуется тенденцией к снижению количества В-лимфоцитов и их функции (абсолютные показатели количества В-лимфоцитов у таких больных в 3–3,5 раза ниже, чем в норме). Существенные изменения наблюдаются в продукции иммуноглобулинов — интегрального показателя функционирования В-системы иммунитета. Количество Т-лимфоцитов у детей с ВПС в 2–2,5 раза ниже, чем у здоровых. Это же подтверждают результаты исследований, проведенных А.М. Воробьевой и соавт. [22], которые свидетельствуют об угнетении клеточного звена иммунитета в виде снижения уровня Т-хелперов, Т-супрессоров и Т-лимфоцитов в 1,5 раза [19, 23, 24]. Столь выраженная иммунодепрессия может быть не только причиной острых, рецидивирующих и осложненных форм инфекции, но и этиологическим фактором в развитии тяжелых послеоперационных осложнений [17].

Согласно результатам исследований Л.А. Бокерии и соавт. [25], дети с ВПС и низкими концентрациями общих иммуноглобулинов А и G в

дооперационном периоде являются группой риска по развитию инфекционных послеоперационных осложнений.

Имеющийся вторичный иммунодефицит различной степени выраженности еще больше осложняет лечение данного контингента больных в случае развития инфекционных послеоперационных осложнений [26]. Согласно данным Л.Н. Сидаренко и соавт. [27], частота гнойных осложнений после операций с искусственным кровообращением колеблется от 9,5 до 43 %, а летальность в результате инфекций в послеоперационном периоде достигает 14–40 %.

Смертность от гнойно-септических осложнений среди больных, прооперированных по поводу ВПС в Институте сердечно-сосудистой хирургии (ИССХ) им. Н.М. Амосова АМН Украины, составляет в настоящее время в среднем 9,4 % [28].

Одной из возможных причин вторичного иммунного дисбаланса у детей с ВПС может быть персистирующая внутриклеточная инфекция, поскольку возбудители указанных инфекций находятся длительное время не только в клетках нервных ганглиев, но и в клетках иммунной системы. Это приводит к гибели или снижению функциональной активности иммуноцитов и является одной из причин формирования вторичных иммунодефицитных состояний [29, 30, 31].

Данные Н.П. Котлуковой [32] свидетельствуют о том, что 97,8 % обследованных новорожденных и 93,3 % грудных детей и детей раннего возраста с кардиоваскулярной патологией имели смешанную вирусную инфекцию с достоверным различием с практически здоровыми сверстниками (27 %).

По данным исследования, проведенного в ИССХ им. Н.М. Амосова АМН Украины А.М. Воробьевой и соавт. [22], у новорожденных со сложными врожденными пороками сердца частота выявления специфических иммуноглобулинов класса G (IgG) к вирусу простого герпеса (HSV) составила 96 %, а к цитомегаловирусу (CMV) — 38 %.

Это же подтверждают результаты исследования И.М. Охотниковой [23], по данным которого при различных врожденных аномалиях развития, в том числе и ВПС, выявляемость CMV-инфекции составляет от 75,3–87,5 %, а HSV — 62,5–75 %.

Хороший результат оперативной коррекции ВПС с обеднением МКК достигнут у 23 ( $58,9 \pm 7,8\%$ ) у детей Приморского края, что не соответствует данным авторов, которые свидетельствуют о 68,5–80% (В.Л. Джананян, 1982; В.И. Бураковский и соавт., 1988,1996; М.Р. Туманян, 2001; J.Kirklin, 1983; F.M. Schuurmans, 1998).

В 5(Ш5,8% успешный результат баллонной ангиопластики при стенозе легочной артерии соответствует результатам других исследований (М.Г. Пурсанов, 1998; В.Т. Селиваненко, 1997; M.Hosking, 1992). Удовлетворительный результат коррекции при ВПС с обеднением МКК установлен у 13 ( $33,3 \pm 7,5\%$ ) детей, а неудовлетворительный - у 3 ( $7,8 \pm 4,2\%$ ). Ученые различных кардиохирургических школ (Г.Г. Бахтина, 1999; О.В.Терлецкий, 1982) указывают на хорошие результаты при коррекции коарктации аорты в 73,3–88% случаев, что не соответствует полученным нами данным.

Установлен хороший результат лишь у 9 пациентов (50,(Ж 1,7%), удовлетворительный - у 4 ( $22,2 \pm 9,7\%$ ) и неудовлетворительный - у 5 ( $27,8 \pm 10,5\%$ ) детей.[36.48.50]

Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия (АВУЭТ) часто осложняет послеоперационный период, особенно когда манипуляции проводятся в непосредственной близости от атриовентрикулярного узла, и ассоциируется со значительной летальностью. По данным А. Dodge-Khatami, исследовавшего частоту послеоперационной АВУЭТ у пациентов после операций с искусственным кровообращением, АВУЭТ возникает примерно у 10,8% больных, а смертность среди этих больных достигает 8% [12].

В настоящее время ЭКГ – единственный и самый важный метод диагностики АВУЭТ. Достоверным признаком тахикардии является

неучастие предсердий, которое проявляется либо спонтанной АВ-диссоциацией, либо АВ-диссоциацией, вызванной медикаментозно (при наличии ретроградного вентрикулоатриального проведения 1:1). Атриовентрикулярная диссоциация (спонтанная или медикаментозно индуцированная) с желудочковым ритмом быстрее предсердного и морфологией комплексов QRS, как при синусовом ритме, является главным отличительным признаком АВУЭТ на ЭКГ.

Значительные трудности интерпретации ЭКГ у детей с АВУЭТ после хирургического лечения ВПС связаны со сложностями выявления АВ-диссоциации. Лечение АВУЭТ сложное и многокомпонентное, поэтому своевременная диагностика тахикардии имеет большое значение.

Предложено два варианта алгоритма диагностики тахикардии в зависимости от степени нарушения гемодинамики: вариант 1 – при умеренном нарушении гемодинамики, вариант 2 – при критическом нарушении гемодинамики.

Вариант 1 алгоритма осуществляется следующим образом. При подозрении на АВУЭТ, сопровождаемую умеренным нарушением гемодинамики (тахикардия с ЧСС > 170 ударов в минуту с тенденцией к гипотонии), используют следующий диагностический алгоритм выявления АВ-диссоциации для подтверждения диагноза.

Регистрируют ЭКГ в 12 общепринятых отведениях со стандартным и двойным усилением калибровочного сигнала для лучшей визуализации зубцов Р с обязательной записью на длинную ленту отведения, где зубцы Р визуализируются лучше всего (чаще всего это II отведение или V1). Если зубцы Р визуализировать не удалось и убедительных данных за АВ-диссоциацию не получено, то с диагностической целью проводят пробу с АТФ для лучшего выявления АВ-диссоциации с обязательной синхронной регистрацией ЭКГ во II стандартном отведении во время введения АТФ. Дозы АТФ для выявления АВ-диссоциации соответствуют дозам, применяющимся для купирования приступа суправентрикулярной

пароксизмальной тахикардии. АТФ вводят внутривенно струйно быстро (за 3-5 секунд), без разведения в дозе 0,05 мл/кг массы тела [6.7.12].

Можно ориентироваться на возрастные дозировки препарата: до 6 мес. – 0,5 мл, 6 мес. -1 год – 0,7 мл, 1-3 года – 0,8 мл, 4-7-лет – 1.0 мл, 8-10 лет – 1,5мл, 11-14 лет – 2,0 мл [3]. Анализируют пробу с АТФ по ЭКГ: тахикардия не купируется, при выявлении АВ-диссоциации с желудочковым ритмом быстрее предсердного диагностируют АВУЭТ (при этом морфология комплексов QRS аналогична таковым на синусовом ритме).

Вариант 2 алгоритма осуществляется следующим образом. При подозрении на АВУЭТ, сопровождаемую критическим нарушением гемодинамики (тахикардия с  $чсс > 170$  ударов в минуту с гипотонией, олигурией, метаболическим ацидозом), используют следующий лечебно-диагностический алгоритм выявления АВ-диссоциации для подтверждения диагноза. С лечебной целью начинают внутривенное введение амиодарона в дозе насыщения 5 мг/кг (0,1 мл/кг) за 60 мин. в 5% растворе глюкозы с последующей продолжительной инфузией, поддерживающей дозы амиодарона 10-15 мг/кг/сут. (0,2 — 0,3 мл/кг/сутки). При усугублении гипотонии насыщение амиодароном проводится за 2-3 часа. В процессе терапии с диагностической целью для выявления АВ-диссоциации контролируют ЭКГ с монитора с записью на длинную ленту во II стандартном отведении, регистрируют ЭКГ в 12 общепринятых отведениях со стандартным и двойным усилением калибровочного сигнала. Диагностируют АВУЭТ при выявлении АВ-диссоциации с желудочковым ритмом быстрее предсердного (при этом морфология комплексов QRS аналогична таковым на синусовом ритме).

Таким образом, результаты исследования в целом свидетельствуют о том, что хирургическая коррекция врожденных пороков сердца у детей приводила к существенному улучшению клинических и гемодинамических показателей. При оценке отдаленных результатов оперативного вмешательства в целом хорошие результаты получены у 81 (53,0±4,0%)

ребенка, удовлетворительные - у 49 ( $32,0 \pm 3,7\%$ ) детей и неудовлетворительные - у 23 ( $15,0 \pm 2,8\%$ ).

Так же выявлено, что у детей с хорошим результатом коррекции сердечная недостаточность определялась у 57 из 81 ребенка ( $70,4 \pm 5,0\%$ ) и соответствовала I—II ФК СН. При удовлетворительном результате признаки СН выявлены уже у 47 из 49 ( $95,9 \pm 2,8\%$ ) детей - I-II ФК СН - 39 ( $79,6 \pm 5,7\%$ ) и III ФК СН - 8 ( $16,3 \pm 5,2\%$ ) пациентов. У всех 23 детей (100%) с неадекватной хирургической коррекцией отмечены проявления сердечной недостаточности, по-прежнему преобладали пациенты с I-II ФК СН - 15 из 23 ( $65,3 \pm 9,9 \pm 5,2\%$ ), но возросла доля детей с III-IV ФК СН до  $34,7 \pm 9,9\%$  - 8 детей. Сердечная недостаточность достоверно реже ( $p < 0,001$ ) регистрировалась нами в группе детей с хорошими результатами хирургической коррекции.

Анализируя полученные данные хирургической коррекции при ВПС у детей Приморского края в зависимости от вида порока и длительности послеоперационного периода, мы не получили достоверных различий ( $p > 0,05$ ).

При изучении особенностей диспансерного наблюдения за детьми в отдаленном периоде после хирургической коррекции ВПС в Приморском крае, установлено, что лишь 74 из 153 ( $48,4 \pm 4,04\%$ ) детей регулярно наблюдались кардиологом и выполняли его рекомендации по обследованию и лечению (группа А). В группу сравнения вошли дети, не охваченные диспансерным наблюдением - 79 ( $51,6 \pm 4,04\%$ ) - группа В.

В результате наблюдения установлено, что пациенты с хорошим и удовлетворительным результатами оперативной коррекции ВПС не нуждались в консультации кардиохирурга, что экономически выгодно для регионов, отдаленных от кардиохирургических клиник, так как проезд к месту консультации оплачивается из средств региона. При установлении неудовлетворительного результата хирургической коррекции ВПС дети были

консультированы кардиохирургом для определения необходимости и сроков повторного оперативного вмешательства.

Дети с хорошим отдаленным результатом осматривались детским кардиологом 1 раз в год, при удовлетворительном результате - 2 раза в год, а при неудовлетворительном - 3 раза и чаще, если этого требовало состояние ребенка.[35.36.69]

К проведению инструментальных исследований подходили дифференцированно. При хорошем результате оперативного вмешательства однократно в году проводили ЭКГ и ЭхоКГ.

При удовлетворительном и неудовлетворительном результатах электрокардиография и эхокардиография с доплеровским исследованием проводились 2 раза в год и чаще при наличии показаний.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки при хорошем и удовлетворительном результатах проводилось по индивидуальным показаниям и не являлось строго обязательным. При неудовлетворительном результате данное исследование проводили 1 раз в год.

При хорошей коррекции ВПС дети не нуждались в проведении специализированной кардиометаболической терапии, если у них не было для этого других показаний. Таким пациентам проводилась профилактика острых респираторно-вирусных инфекций, витаминотерапия, санация хронических очагов инфекций. Больным с удовлетворительными и неудовлетворительными результатами операций проводили курсы кардиометаболической терапии 2 раза в год, которую назначали после проведения инструментальных методов исследования (ЭКГ, ЭхоКГ) с целью индивидуального подбора препаратов.[14.36.56]

При выявлении у ребенка признаков сердечной недостаточности терапия назначалась с учетом имеющихся стандартов. Профилактика инфекционного эндокардита в послеоперационном периоде у детей с ВПС проводилась по утвержденным протоколам.

Таким образом, дети в отдаленном периоде после хирургической коррекции ВПС нуждались в длительном диспансерном наблюдении, которое осуществлялось с учетом результатов оперативного лечения.

Адекватность наблюдения подтверждалась данными о том, что среди наблюдаемых детей (группа А) достоверно чаще ( $p < 0,01$ ) преобладали пациенты с I ФК СН - 5,8%, а в группе детей, которые не были охвачены диспансеризацией (группа В) - II ФК СН ( $50,8 \pm 5,6\%$ ). Пациенты III ФК СН встречались в  $16,4 \pm 4,1\%$  в группе В, против  $2,8 \pm 1,9\%$  в группе А ( $p < 0,01$ ).

Отдаленные результаты оперативного лечения у детей Приморского края зависят от соблюдения рекомендаций по диспансерному наблюдению на амбулаторно -поликлиническом этапе. Это подтверждает тот факт, что при сравнении хорошего результата в группах А и В, он достоверно преобладал в группе А ( $p < 0,001$ ) - у 50 из 74 ( $67,6 \pm 5,4\%$ ) детей, против  $39 \pm 5,5\%$  в группе В. Удовлетворительный результат чаще установлен в группе В (34 ребенка из 79 -  $43,0 \pm 5,6\%$ ), чем в группе А -  $20,3 \pm 4,7\%$  ( $p < 0,01$ ).

Основными причинами отдаленных неудовлетворительных результатов хирургической коррекции ВПС у детей явились: позднее оперативное лечение ( $26,08 \pm 9,1\%$ ), отсутствие адекватной диспансеризации в послеоперационном периоде ( $47,8 \pm 10,4\%$ ), реканализация порока ( $43,5 \pm 10,3\%$ ), остаточная легочная ( $34,8 \pm 9,9\%$ ) и правожелудочковая гипертензия ( $52,2 \pm 10,4\%$ ), нарушения сердечного ритма по типу атриовентрикулярной блокады ( $13,04 \pm 7,02\%$ ), гнойно-септические осложнения ( $13,04 \pm 7,02\%$ ) и остаточный стеноз легочной артерии ( $13,04 \pm 7,02\%$ ).

Такие причины, как отсутствие адекватной диспансеризации в послеоперационном периоде, реканализация порока, остаточная легочная и правожелудочковая гипертензия встречались достоверно чаще ( $p < 0,01$ ).

Следует заметить, что соблюдением таких несложных принципов, которыми мы руководствовались, можно добиться улучшения отдаленных результатов хирургического лечения ВПС у детей, прежде всего за счет уменьшения доли

пациентов с удовлетворительными результатами и увеличения их в группе с хорошими. В свою очередь, это будет способствовать снижению инвалидности среди детей, оперированных по поводу ВПС.

По данным A.Dodge-Khatami (2002), послеоперационные аритмии — одна из самых важных причин летальности и длительного нахождения в реанимационном отделении после коррекции ВПС. Нарушения ритма, хорошо переносимые анатомически нормальным сердцем, часто приводят к нарушению гемодинамики, если возникают в раннем послеоперационном периоде. В связи с предоперационной миокардиальной дисфункцией от нагрузки давлением или объемом пациенты с ВПС оказываются наиболее уязвимыми к нарушениям ритма после кардиохирургических операций.

Искусственное кровообращение (ИК), интраоперационная травма проводящей системы сердца и миокарда, послеоперационные метаболические нарушения, электролитный дисбаланс и повышение адренергического тонуса как стресс-ответ на хирургическое вмешательство или инотропные агенты — известные факторы повышенного риска аритмий в раннем послеоперационном периоде (Lan Y.T., 2003).

Предикторами ранних послеоперационных аритмий являются более младший возраст (Delaney J.W., 2006; Rekawek J., 2007), низкая масса тела (Valsangiacomo E., 2002; Rekawek J., 2007), длительное время искусственного кровообращения (Delaney J.W., 2006; Valsangiacomo E., 2002; Pfammatter J.-P., 2002; Rekawek J., 2007), длительное время пережатия аор-ты (Delaney J.W., 2006; Rekawek J., 2007; Pfammatter J.-P., 2002), высокий уровень сложности оперативного вмешательства (Valsangiacomo E., 2002; Rekawek J., 2007).

Несмотря на многочисленные исследования, многие аспекты диагностики, дифференциальной диагностики и терапии послеоперационных аритмий при коррекции ВПС остаются неуточненными и требуют дальнейшего изучения.

## Выводы к главе 1.

Литературные сведения относительно частоты возникновения аритмий после операций в условиях ИК противоречивы. Так, по данным J.W.Delaney (2006), аритмии отмечались у 15% больных, по материалам J.Rekawek (2007) — у 17,7%, E.Valsangiasomo (2002) — у 48%. В последнее десятилетие произошло изменение структуры послеоперационных аритмий. Достижением современной кардиохирургии является уменьшение числа послеоперационных блокад сердца, обусловленных необратимым повреждением проводящей системы сердца и требующих постоянной электрокардиостимуляции (Бокерия О.Л., 2005). По данным A.Dodge-Khatami и соавт. (2002), у 11% пациентов возникает эктопическая активность в области атриовентрикулярного соединения после коррекции врожденных пороков, а смертность среди этих больных достигает 8%.

Исследования последнего десятилетия, посвященные нарушениям ритма сердца после коррекции врожденных пороков, позволяют констатировать, что в структуре послеоперационных аритмий наибольшую актуальность приобрели гетеротопные тахикардии, в то же время сохранила свою значимость дисфункция синусового узла (Бокерия О.Л., 2005; Бокерия Л.А и др., 2006; Кацадзе Н.Г и др., 2000; И.А.Ковалев и др., 2006; Артюхина Е.А., Ревешвили А.Ш., 2008; Ревешвили А.Ш., Носкова М.В., 2006).

## ГЛАВА II МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

### 2.1. Клиническая характеристика обследуемых пациентов.

Работа выполнена на базе кардиохирургического отделения клиники ТашПМИ. Под нашим наблюдением находилось 100 больных от 1 года до 14 лет жизни, которым была проведена хирургическая коррекция врожденных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения. При анатомической коррекции врожденных пороков сердца хирургическое лечение направлено на восстановление нормальной анатомии сердца и сохранение неповрежденными основных элементов проводящей системы сердца: синусового узла, АВ-узла и пучка Гиса.

Все больные были распределены в 4 группы в зависимости от ВПС, области операции, и взаимоотношения области операции с проводящей системой сердца а также сложности оперативного вмешательства.

Для оценки сложности кардиохирургических операций мы использовали разработанные экспертами AristotleCommittee базовые (для данного вида операции) и комплексные (для конкретного пациента) характеристики сложности, рассчитанные по балльной шкале AristotleScores (Lacour-Gayet F. et al., 2004).

**Распределение больных по группам в зависимости от ВПС, области операции, а также сложности оперативного вмешательства.**

Группа	Взаимоотношение области операции с проводящей системой сердца	Нозология	Уровень сложности операции	n	%
1	Вмешательство малоконфликтное с проводящей системой сердца	ДМПП	1	32	32%

2	Вмешательство в области синусового узла	ЧАДЛВ с ДМПП	1 и 2	12	12%
3	Вмешательство в области АВ- соединения	ДМЖП	2 и 3	44	44%
4	Вмешательство в области АВ- соединения	Сложные ВПС с ДМЖП	3 и 4	12	12%
	ВСЕГО			100	100%

Таблица 2.1.

**1-я группа — 32** (32% от общего числа обследованных) больных с ДМПП, пластика которого малоконфликтна с проводящей системой сердца.

Возраст: 1 года—14 лет (средний возраст — 4 года). Вес: 10—56 кг (средний вес — 18,1 кг). Время ИК: 22—71 мин (среднее время ИК — 32,57 мин). Время пережатия Ао: 5—21 мин (среднее время пережатия Ао — 12,9 мин). Оценка сложности операции (по AristotleScores) — 3,2 балла; уровень сложности — 1.

**2-я группа — 12** (12%) пациентов, у которых диагностированы изолированный частичный аномальный дренаж легочных вен в верхнюю полую вену (ЧАДЛВ в ВПВ) и частичный аномальный дренаж легочных вен в верхнюю полую вену с дефектом межпредсердной перегородки (ЧАДЛВ в ВПВ с ДМПП). Причем из всех вариантов ЧАДЛВ выбран лишь аномальный дренаж правых легочных вен в ВПВ, так как зона оперативного вмешательства в этом случае затрагивает область синусового узла.

Возраст: 1 года—16 лет 6 мес (средний возраст — 6 лет 8 мес). Вес: 11—63 кг (средний вес — 25,2 кг). Время ИК: 39—184 мин (среднее время ИК — 63 мин). Время пережатия Ао: 17—60 мин (среднее время пережатия Ао — 35,1

мин). Оценка сложности операции (по AristotleScores) — 5,4 балла; уровень сложности — 1 и 2.

**3-я группа — 44** (44%) больных с ДМЖП, пластика которого предопределяет вмешательство в области АВ-соединения.

Возраст: 1 года—15 лет (средний возраст — 3 года 4 мес). Вес: 8—57,5 кг (средний вес — 14,0 кг). Время ИК: 32—126 мин (среднее время ИК — 54,1 мин). Время пережатия Ао: 10—53 мин (среднее время пережатия Ао — 24,9 мин). Оценка сложности операции (по AristotleScores) — 6,2 балла; уровень сложности — 2 и 3.

**4-я группа — 12** (12%) больных. Эта группа наиболее разнообразна по нозологическим формам и состояла из пациентов со сложными ВПС, у которых ДМЖП составлял часть сложного порока:

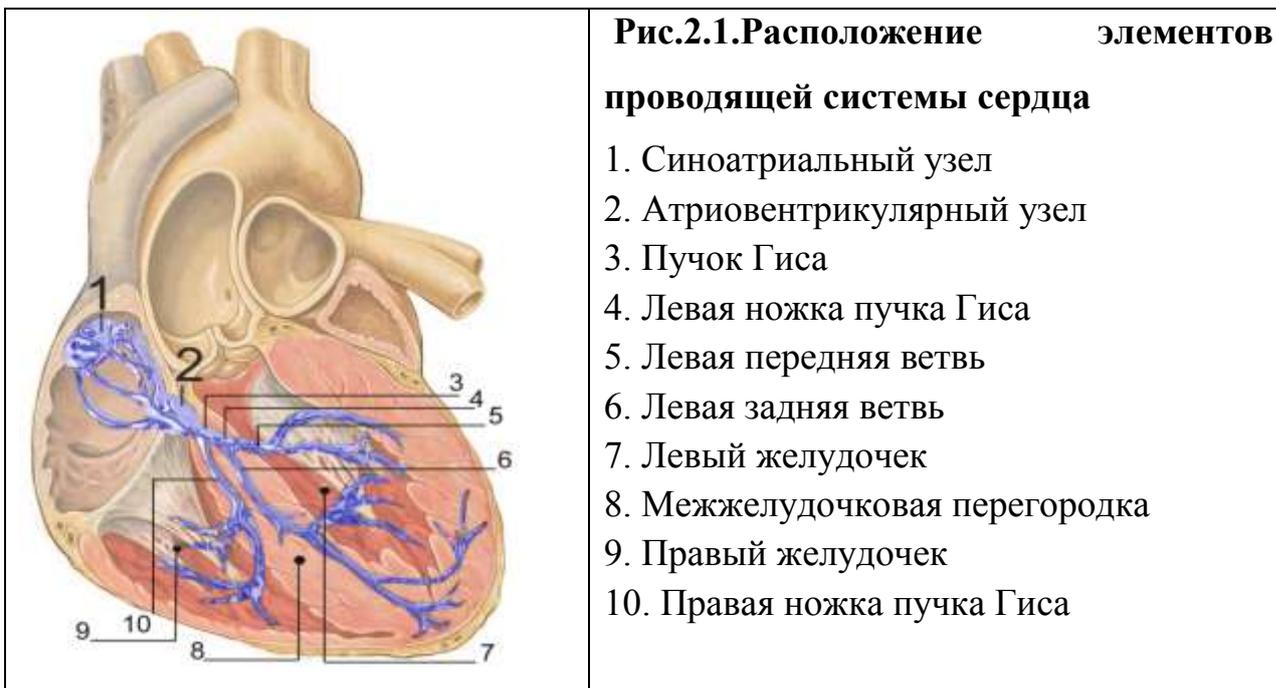
тетрадыФалло — у 4 больных,

АВ-коммуникации — у 3 больных;

ДМЖП сочетался с ТМС у 3 больных.

Наряду с пластикой ДМЖП, коррекция которого предопределяет вмешательство в области АВ-соединения, отличительной особенностью этой группы пациентов явились большой объем операции и соответственно длительное время ИК и пережатия аорты, а также более высокая оценка сложности операции в баллах по AristotleScores (10,04 баллов) и более высокий уровень сложности операции (3 и 4) по сравнению с пациентами 3-й группы.

Возраст: 1 год —8 лет (средний возраст — 2 года 5 мес). Вес: 8—12,5 кг (средний вес — 10,3 кг). Время ИК: 59—225 мин (среднее время ИК — 110,4 мин). Время пережатия Ао: 26—89 мин (среднее время пережатия Ао — 52,9 мин).



Таким образом, больные были распределены в 4 группы в зависимости от ВПС, области операции, и взаимоотношения области операции с проводящей системой сердца а также сложности оперативного вмешательства.

**Структура ВПС в нашем исследовании.**

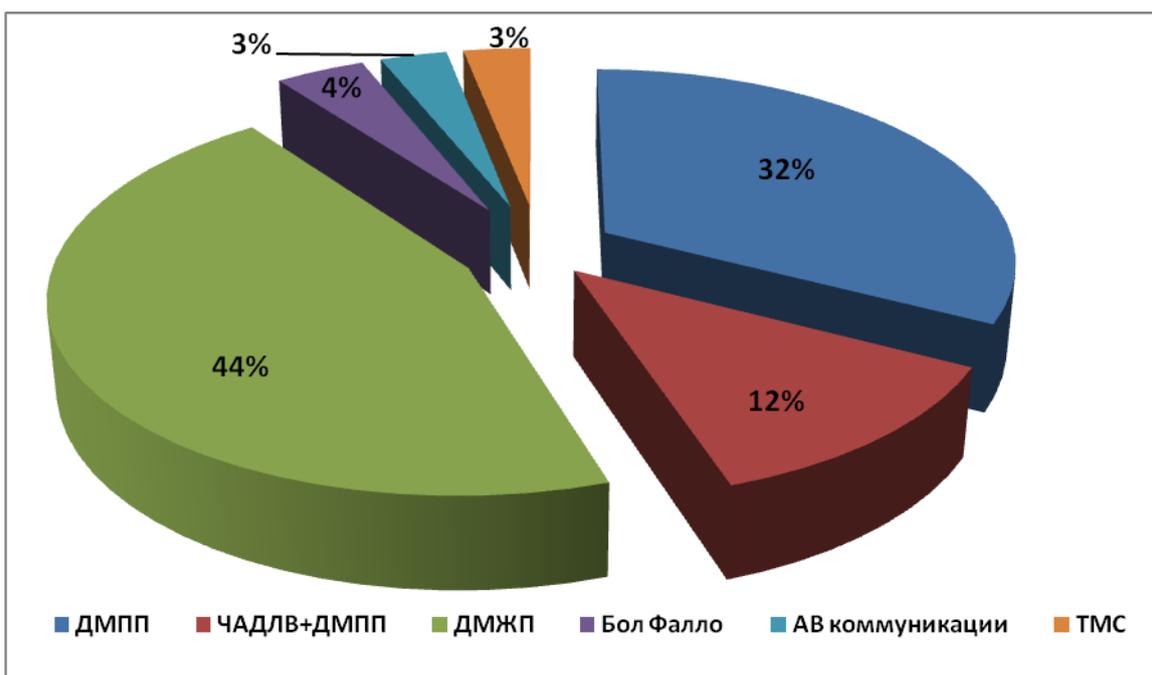


Диаграмма 2.1.1

## 2.2. Методы исследования.

Всем пациентам выполнялись традиционные клинико-инструментальные и лабораторные методы исследования.

Регистрация ЭКГ проводилась в 12 общепринятых отведениях до операции, в первые часы после операции и ежедневно в течение всего периода пребывания в отделении кардиореанимации. При отсутствии нарушений ритма после перевода пациента в отделение кардиохирургии ЭКГ регистрировалась 2 раза в неделю до выписки пациента из стационара. При выявлении аритмий ЭКГ-контроль осуществлялся ежедневно до восстановления синусового ритма, прижизнеугрожающих тахикардиях — несколько раз в сутки. Запись электрокардиограммы проводили на электрокардиографе «Cardiofaks» фирмы «Fukuda M-E» (Япония).

В операционной и в отделении кардиореанимации проводился постоянный мониторинг ЭКГ во II стандартном отведении на мониторе «HewlettPackard model 88S» (США) независимо от выявления нарушений ритма. Через 1 мес после выписки проводилась контрольная регистрация ЭКГ.

Для диагностики ВПС и динамического послеоперационного контроля всем пациентам проводилась эхокардиография на аппарате «AcusonSequoia» и «AcusonCypress» (США) датчиками 7 МГц и 3,5 МГц в реальном режиме времени с использованием основных проекций.

Трансторакальная ЭхоКГ выполнялась всем пациентам по стандартной методике в положении на спине или на левом боку.

Исследование проводилось на ультразвуковых системах «Sonos 5500» (Philips, США), «VIVID-7D» (GE MS, США, регистрационный номер 5074V7 и 10406V74) секторными датчиком с диапазоном частот от 3,5 до 8 МГц, а также матричным датчиком 3V, включающее в себя одно-, двух- и трехмерное сканирование с применением доплерографии в импульсном и постоянно-волновом режимах, а также цветное доплеровское картирование

кровотока. Систолическую функцию ЛЖ оценивали по методу Тейххольца в М-режиме путем вычисления фракции выброса и фракции укорочения ЛЖ. Для оценки типа ремоделирования вычислялась относительная толщина стенки ЛЖ по формуле P.Verdecchia и др. (1994).

$$OTC = [(MЖП+ЗСЛЖ)/КДР]$$

Тканевое доплеровское исследование проводилось из парастернального и апикального доступов. В оценке внутрижелудочковой диссинхронии использовались методы Tissue tracking и Tissue synchronization imaging. Для этого регистрировалась кинопетля на жестком диске прибора, запись производилась из верхушечного доступа 4х-, 2х и 5-тикамерной позиций. Продолжительность кинопетли составляла 2 сердечных цикла с установлением контрольного объема на уровне базальных, средних и апикальных сегментов ЛЖ на границе между субэндокардиальным и срединным слоями миокарда. При использовании метода Tissue tracking оценивалась амплитуда продольного смещения миокардиальных сегментов, TSI – время задержки сокращения миокардиальных сегментов по отношению к комплексу QRS (норма - менее 400 мсек, окрашивание от зеленого до оранжевого). Кроме этого вычислялся индекс миокардиальной сократимости и оценивались миокардиальные скорости в систолу и диастолу. Для уточнения анатомии порока у 62 пациентов проводилось ангиокардиографическое исследование на комплексе DER-60A Toshiba (Япония). 7 больным с патологией дуги аорты провели рентгеновскую компьютерную томографию на 16-срезовом компьютерном томографе «Aquilion Toshiba» (Япония).

Все исследования проводились после получения информированного согласия родителей пациента.

Для оценки сложности кардиохирургических операций мы использовали разработанные экспертами Aristotle Committee базовые (для данного вида операции) и комплексные (для конкретного пациента)

характеристики сложности, рассчитанные по балльной шкале AristotleScores  
(Lacour-Gayet F. et al., 2004)

## ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.

### 3.1. Структуры и частоты аритмий у детей после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения от исходных до- и интраоперационных факторов.

В послеоперационном периоде у большинства из 100 детей сохранялись разнообразные жалобы: одышка при физической нагрузке и/или в покое - 26 (26%) детей, быстрая утомляемость - 57 (57%), кардиалгии - 23 (23%), головная боль - 14 (14%), частые ОРВИ отмечались у 30 пациентов (30%). Достоверно чаще ( $p < 0,001$ ) встречалась быстрая утомляемость, головная боль реже, чем частые простудные заболевания ( $p < 0,01$ ) и одышка ( $p < 0,05$ ).

#### Клинические проявления в послеоперационном периоде.

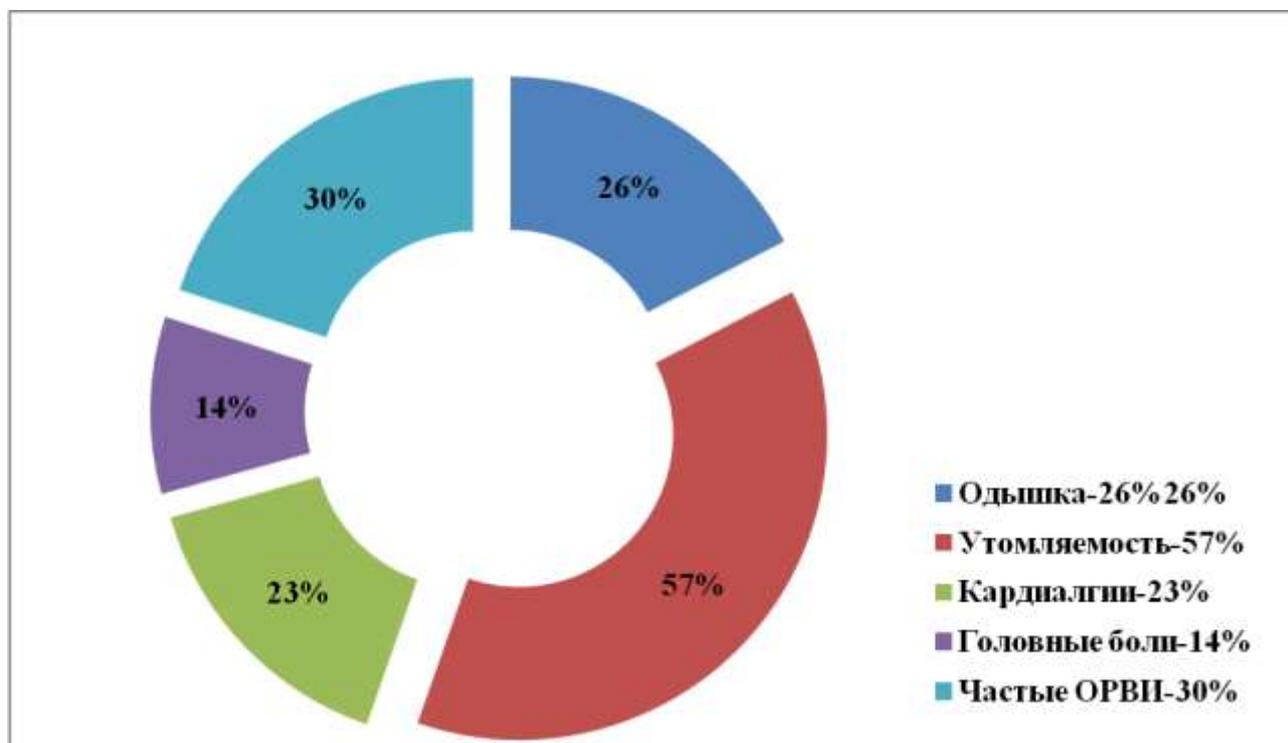


Диаграмма 3.1.1

Полученные нами результаты совпадают с результатами Чернышевой Т.В. (2003). В общем по группе отмечено достоверное снижение количества жалоб на одышку ( $p<0,001$ ), утомляемость ( $p<0,001$ ), частые простудные заболевания ( $p<0,01$ ), одышечно-цианотические приступы ( $p<0,05$ ) и увеличение жалоб на боли в области сердца ( $p<0,01$ ). Частая заболеваемость острыми респираторно-вирусными инфекциями достоверно снизилась ( $p<0,001$ ) лишь у пациентов, оперированных по поводу тетрады Фалло и ТМС.

В результате проведенного исследования нами выявлено, что 30 из 100(30%) детей с ВПС были прооперированы с опозданием: 4 ребенка с ДМЖП (13,3%) после 10 лет, 4 - с ДМПП (13,3%) после 12 лет, 2 - с ЧОАВК (6,6%) после 8 лет, 6 - с ОАП (18,9%) после 5 лет, 7 - с ТФ (23,3%) после 7 лет и 7 - с КА (23,3%) после 5 лет.

Наиболее часто поздняя коррекция встречалась при ЧОАВК и ОАП, реже - при ДМПП.

На позднюю коррекцию ВПС у детей повлияла поздняя диагностика порока - у 16 из 30 детей ( $53,3\pm 9,1\%$ ), необходимость ожидания федеральной квоты для направления на оперативное лечение в кардиохирургический центр и недостатки организации кардиологической помощи детям в районах - у 6 из 30 детей ( $20,0\pm 7,3\%$ ), социально-бытовые причины - у 8 из 30 ( $26,7\pm 8,0\%$ ) больных. Проведение оперативного лечения детям с ВПС способствовало нормализации физического развития. В отдаленном периоде после хирургической коррекции отставание зафиксировано у 32 детей ( $20,9\pm 3,4\%$ ), против 98 ( $64,0\pm 3,8\%$ ) до операции ( $p<0,001$ ). Снижение индекса Коула  $<90$  отмечено у 25 детей ( $16,3\pm 3,0\%$ ) против 70 ( $45,7\pm 4,02\%$ ) до хирургической коррекции ( $p<0,001$ ). После проведенной хирургической коррекции ВПС происходило достоверное улучшение показателей физического развития у детей ( $p<0,001$ ) не зависимо от вида ВПС.

## Структура поздно проведенных операций.

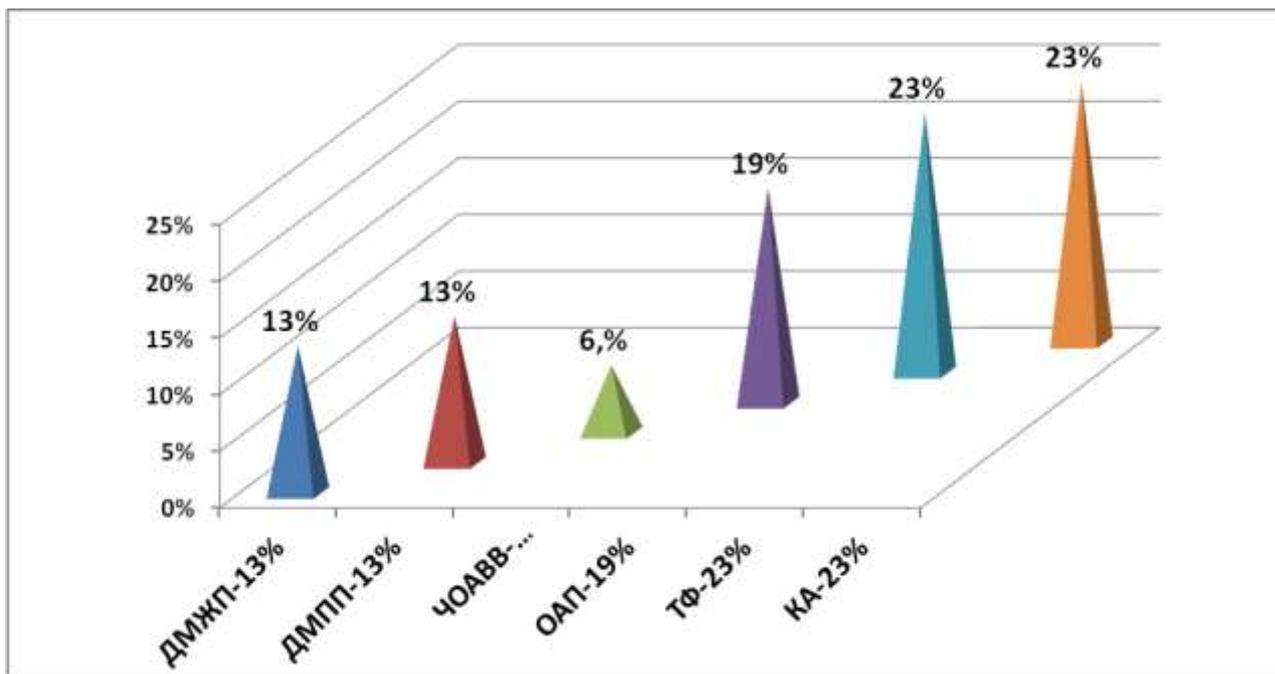


Диаграмма 3.1.2

Гипертрофические изменения миокарда, выявленные по данным ЭКГ, у детей в послеоперационном периоде, достоверно уменьшались ( $p < 0,001$ ) только при ВПС с обогащением МКК. Полученные результаты совпадают с данными Г.Г. Бахтиной (1999), А.С. Сенаторовой (2003).

При изучении нами нарушений сердечной проводимости в послеоперационном периоде различных ВПС установлено, что полная блокада правой ножки пучка Гиса являлась частым последствием хирургической коррекции ВПС и была зарегистрирована у 36 детей ( $23,5 \pm 3,4\%$ ). Данный вид нарушения сердечной проводимости - следствие повреждения средней или дистальной части правого пучка Гиса во время пришивания лоскута (К.А. McLeod, 1999; С.І. Verul, 1997). Следует отметить, что достоверно чаще ( $p < 0,001$ ) полная блокада правой ножки пучка Гиса встречалась при ВПС с обеднением по МКК, что соответствует данным других авторов (Л.А. Зубов, 2003; S. Sato, 1995; В. Sarubbi, 1999). Атриовентрикулярная блокада диагностирована у 6 детей ( $3,9 \pm 1,5\%$ ) в послеоперационном периоде при коррекции различных ВПС, что достоверно

реже, чем другие нарушения сердечной проводимости ( $p < 0,001$ ). Результаты нашего исследования соответствуют данным Я.Н. Янченко (1997) и А.И. Мосунова (1988), которые свидетельствуют о 3-5%.

После коррекции любых ВПС происходило уменьшение размеров сердца, что подтверждается достоверным снижением кардиоторакального индекса

Проведенное нами обследование детей с ВПС с обогащением МКК в отдаленном периоде после хирургического лечения выявило достоверное снижение систолического давления в правом желудочке и легочной артерии ( $p < 0,001$ ), но нормальные показатели отмечены только у 69 (71,8±4,6%) детей. После оперативного лечения у больных с высокой легочной гипертензией у 6 из 23 больных (26,0±9,1 %) произошло снижение давления в легочной артерии до нормы, у 16 (69,6±9,6%) - снизилось до мягкой легочной гипертензии, у 1 пациента (4,4±4,2%) - гемодинамический эффект операции отсутствовал. У 17 из 26 (65,4±9,3%) пациентов с мягкой легочной гипертензией систолическое давление в легочной артерии снизилось до нормальных цифр. У детей с мягкой легочной гипертензией достоверно чаще происходит полная нормализация давления в легочной артерии ( $p < 0,01$ ).

### **Определение кардиоторакального индекса.**

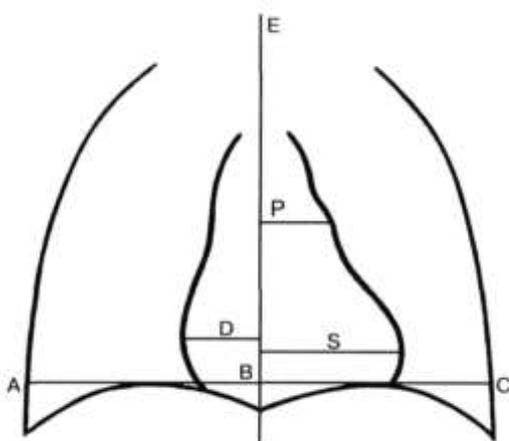


Рисунок 3.1.3

$KTI = (D+S) \times 100\% (A-C)$  где А-С - базальный диаметр грудной клетки  
Наши результаты соответствуют данным, полученным Л. Ольбинской (2004) и расходятся с результатами И.В. Землянской (2003), которая свидетельствует, что после коррекции ОАП и ДМЖП с высокой легочной гипертензией снижение давления в легочной артерии до нормы происходило в 45,8-50% случаев, а отсутствие гемодинамического эффекта сохранялось в 18,8-21,4%.

Таким образом, у  $80,0 \pm 5,7\%$  оперированных больных с ВПС с обогащением МКК давление в легочной артерии нормализовалось ( $47,0 \pm 7,9\%$ ) или значительно снизилось ( $33,0 \pm 7,5\%$ ).

Послеоперационная реканализация ДМЖП выявлена нами в  $39 \pm 7,6\%$  случаев при коррекции изолированного септального дефекта и в  $24,1 \pm 7,9\%$  при коррекции ТФ, что превышает встреченные в литературе данные о частоте рещунтирования - 6-25% (Н.Н.Каган, 2004; Т.В.Чернышева, 2003; А.С.Сенаторова, 2003; Е.В.Михайлова, 1997).

Наши данные по реканализации или лигированного открытого артериального протока ( $14,28 \pm 9,3\%$ ) совпадают с полученными другими авторами - от 4 до 28,6% (Н.Н.Аверко, 1991; J.G. LeBlanc, 2000). У обоих пациентов на момент операции отмечалась мягкая легочная гипертензия, в одном случае возраст больного превышал 10 лет.

По нашим данным недостаточность клапана легочной артерии после коррекции ВПС с обеднением МКК выявлена у 18 ( $46,2 \pm 7,9\%$ ) пациентов. У 11 ( $61,1 \pm 11,5\%$ ) больных, по данным ЭхоКГ, она расценивалась как 2+ и у 7 ( $38,9 \pm 11,5\%$ ) - 1+.

Резидуальная остаточная артериальная гипертензия зафиксирована нами у 3 детей ( $16,6 \pm 8,7\%$ ) после оперативного вмешательства при коарктации аорты. Следует отметить, что 2 из 3 пациентов с остаточной гипертензией были нами выявлено, что у детей с хорошим результатом коррекции сердечная недостаточность определялась у 57 из 81 ребенка ( $70,4 \pm 5,0\%$ ) и соответствовала I—II ФК СН. При удовлетворительном результате признаки

СН выявлены уже у 47 из 49 ( $95,9 \pm 2,8\%$ ) детей - I-II ФК СН - 39 ( $79,6 \pm 5,7\%$ ) и III ФК СН - 8 ( $16,3 \pm 5,2\%$ ) пациентов. У всех 23 детей (100%) с неадекватной хирургической коррекцией отмечены проявления сердечной недостаточности, по-прежнему преобладали пациенты с I-II ФК СН - 15 из 23 ( $65,3 \pm 9,9 \pm 5,2\%$ ), но возросла доля детей с III-IV ФК СН до  $34,7 \pm 9,9\%$  - 8 детей. Сердечная недостаточность достоверно реже ( $p < 0,001$ ) регистрировалась нами в группе детей с хорошими результатами хирургической коррекции. Перивраны в возрасте старше 10 лет.

Таким образом, к проведению инструментальных исследований подходили дифференцированно. При хорошем результате оперативного вмешательства однократно в году проводили ЭКГ и ЭхоКГ.

При удовлетворительном и неудовлетворительном результатах электрокардиография и эхокардиография с доплеровским исследованием проводились 2 раза в год и чаще при наличии показаний.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки при хорошем и удовлетворительном результатах проводилось по индивидуальным показаниям и не являлось строго обязательным. При неудовлетворительном результате данное исследование проводили 1 раз в год.

При хорошей коррекции ВПС дети не нуждались в проведении специализированной кардиометаболической терапии, если у них не было для этого других показаний. Таким пациентам проводилась профилактика острых респираторно-вирусных инфекций, витаминотерапия, санация хронических очагов инфекций. Больным с удовлетворительными и неудовлетворительными результатами операций проводили курсы кардиометаболической терапии 2 раза в год, которую назначали после проведения инструментальных методов исследования (ЭКГ, ЭхоКГ) с целью индивидуального подбора препаратов.

При выявлении у ребенка признаков сердечной недостаточности терапия назначалась с учетом имеющихся стандартов. Профилактика инфекционного эндокардита в послеоперационном периоде у детей с ВПС проводилась по утвержденным протоколам.

Таким образом, дети в отдаленном периоде после хирургической коррекции ВПС нуждались в длительном диспансерном наблюдении, которое осуществлялось с учетом результатов оперативного лечения.

### **3.2. Динамика ЭКГ показателей у детей с ВПС до и после коррекции ВПС в условиях искусственного кровообращения.**

Полученные результаты исследования выявили достоверные межгрупповые отличия по структуре и частоте нарушений ритма и проводимости сердца. В 1-й группе больных до операции у 46 (46%) пациентов регистрировался синусовый ритм. Несмотря на дилатацию правого предсердия, в том числе и у пациентов-подростков, мы ни разу не отметили признаков нарушения функции автоматизма и проводимости в области синусового узла в дооперационном периоде. У 1 (1%) больного регистрировалась миграция водителя ритма по предсердиям. В первые сутки после операции синусовый ритм сохранился у 38 (38%) пациентов. У 6 (6%) пациентов в раннем послеоперационном периоде имелась дисфункция синусового узла, одному (16,7%) из них потребовалась временная кардиостимуляция.

Все брадиаритмии, обусловленные патологией области синусового узла, рассматриваемые в данном исследовании, условно именуется дисфункцией синусового узла (ДСУ). ДСУ достоверно чаще ( $p < 0,05$ ) встречалась у детей более младшего возраста: пятеро (83,3%) из всех детей с ДСУ были от 1- 3 лет. Синусовый ритм восстановился у всех больных с ДСУ к 10-му послеоперационному дню.

Гемодинамически незначимые аритмии отмечались у 3 (3%) пациентов: в виде предсердного ритма — у 2 (2%) и миграции водителя ритма по предсердиям — у 1 (1%).

При динамическом наблюдении пациентов 2-й групп больных самым распространенным дооперационным ритмом был нормальный синусовый, он зарегистрирован у 26 (26 %) больных. У 3 (3%) пациентов имелась гемодинамически незначимая аритмия: в виде предсердного ритма — у 2 (2%) пациентов и миграции водителя ритма по предсердиям — у 1 (1%) больного. В первые сутки после операции синусовый ритм с возрастной частотой сердечных сокращений сохранился у 3 (3 %) пациентов. У 17 (17%) детей в раннем послеоперационном периоде выявлена дисфункция синусового узла, что достоверно чаще ( $p < 0,01$ ), чем у пациентов всех остальных групп; 4 (4%) из них потребовалась временная кардиостимуляция. Проявления ДСУ были рефрактерны к атропинизации у всех пациентов. К 10-му дню после операции проявления ДСУ сохранялись у 2 ( %) больных. При обследовании пациентов через 1 мес после выписки из стационара синусовый ритм с нормальной возрастной ЧСС восстановился у всех детей с ДСУ. Проявления дисфункции синусового узла после коррекции ЧАДЛВ (17 пациентов): синусовая брадикардия отмечалась у 1 (1%) пациента; замещающие медленные ритмы в виде предсердного ритма — 12 у 7 (7%) и ритма из АВ-соединения — у 9 (9%) пациентов. Ритм из АВ-соединения у наших больных представлен как с одновременным возбуждением предсердий и желудочков, так и с предшествующим возбуждением желудочков. Полное исчезновение признаков ДСУ в динамике свидетельствует об отсутствии грубых морфологических изменений в области синусового узла; обратимость этих нарушений обусловлена, по-видимому, уменьшением отека вследствие операционной травмы этой области. В связи с этим нам представляется патогенетически обоснованным применение короткого курса глюкокортикоидных препаратов у пациентов с ДСУ.

Жизнеугрожающая тахикардия в виде трепетания предсердий развилась у 1 (1%) пациента, у которого операция по коррекции ЧАДЛВ была вторым вмешательством на сердце. У 8 (8 %) пациентов имелась

гемодинамически незначимая аритмия: в виде предсердного ритма с возрастной ЧСС — у 7 (7%) больных и миграции водителя ритма по предсердиям — у 1 (1%) больного.

В 3-й группе в дооперационном периоде у 15 (15%) пациентов регистрировался синусовый ритм. В 4 (4%) случаях имелись гемодинамически незначимые аритмии: в виде миграции водителя ритма по предсердиям в 2 (2%) случаях, предсердного ритма в 1 (1%) случае и редкой суправентрикулярной экстрасистолии в 1 (1%) случае. В первые сутки после операции синусовый ритм сохранился у 31 (31%) пациентов, у 1 (1%) пациента продолжала регистрироваться суправентрикулярная экстрасистолия после операции.

АВ-блокада III степени у пациентов 3-й группы встречалась достоверно чаще ( $p < 0,001$ ), чем у пациентов 1, 2 и 4-й групп; она отмечена у 10 (10%) пациентов, которым потребовалась временная кардиостимуляция от 45 мин до 408 ч (среднее время стимуляции — 79,6 ч). Синусовый ритм восстановился у 9 пациентов, одному (1% от общего числа больных с ДМЖП) потребовалась установка постоянного ЭКС.

ДСУ диагностирована у 4 (4%) пациентов.

Временная ЭКС потребовалась одному (1%) из них. Выявлен статистически значимый ( $p = 0,011$ ) более младший возраст у детей с ДСУ в 3-й группе: все дети с ДСУ были младше 3 лет.

Синусовый ритм с возрастной ЧСС восстановился у всех пациентов с ДСУ в госпитальный период наблюдения.

Гемодинамически незначимые аритмии в виде предсердного ритма наблюдались у 7 (12%) пациентов.

Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия (АВУЭТ) зафиксирована у 1 (1%) двухмесячного ребенка в первые сутки после операции.

Особенностью случая явилась дооперационная кардиомегалия с выраженной дилатацией как левого, так и правого желудочка с аневризмой вывод-

ного отдела правого желудочка, а также более высокая оценка сложности операции в баллах по AristotleScores (9,0 баллов) и соответственно более высокий уровень сложности операции (3-й уровень) по сравнению с другими пациентами этой группы. Несмотря на купирование тахикардии в/в введением прокаинамида и восстановление синусового ритма, ребенок погиб. На аутопсии у него обнаружены очаговые некрозы миокарда левого желудочка.

Пароксизмальная АВ-узловая реинтри тахикардия зафиксирована у 1 (1%) ребенка на 5-е сут после операции, купирована в/в введением АТФ.

Инцизионное трепетание предсердий выявлено у 1 (1%) пациента на 21-й день после пластики ДМЖП, купировано медикаментозно (дигоксин и амиодарон).

34 (87%) пациента 4-й группы до операции имели синусовый ритм, у 4 (10,3%) больных зарегистрированы гемодинамически незначимые нарушения ритма и проводимости: АВ-блокада I степени — у 3 (7,7%) детей и миграция водителя ритма по предсердиям — у 1 (2,6%) пациента. У 1 (2,6%) пациента в периоде новорожденности отмечено мерцание-трепетание предсердий, потребовавшее назначения дигоксина и амиодарона.

В 4-й группе пациентов предоперационный период отличался более частым выявлением нарушений проводимости, в частности наличием АВ-блокады I степени у больных с полной формой АВ-коммуникации, что обусловлено анатомией порока.

Синусовый ритм после операции сохранился у 16 (41%) больных, у одного (2,6%) из них на 5-е сут после операции развился приступ пароксизмальной АВ-узловой реинтри тахикардии.

Гемодинамически незначимые аритмии были представлены предсердным ритмом у 3 (7,7%) пациентов. АВ-блокада III степени у пациентов 4-й группы встречалась достоверно чаще ( $p < 0,001$ ), чем у пациентов 1, 2 и 5-й групп; она зафиксирована у 7 (17,9%) пациентов, одному (2,6% из всех больных этой группы) потребовалась имплантация постоянного

ЭКС. Достоверных различий в частоте возникновения полной АВ-блокады в 3-й и 4-й группах больных не выявлено. Дисфункция синусового узла осложнила течение раннего послеоперационного периода у 5 (12,8%) пациентов, синусовый ритм восстановился у всех пациентов с ДСУ к 10-му дню после операции. ДСУ достоверно чаще ( $p=0,045$ ) встречалась у детей с более низкой массой тела: все дети с ДСУ были меньше 7,3 кг.

Уменьшение более чем в 2 раза синусового ритма в послеоперационном периоде сопровождалось появлением эктопических ускоренных ритмов. Та-хиаритмия в виде атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардии осложнила течение раннего послеоперационного периода у 8 (20,5%) пациентов 4-й группы, что достоверно чаще ( $p<0,05$ ), чем у пациентов остальных групп.

Предикторами развития АВУЭТ в послеоперационном периоде (табл. 2) статистически достоверно явились более младший возраст, меньшая масса тела, большая длительность ИК и пережатия аорты, «агрессивность» инотропной поддержки (применение 2 и более кардиотоников), а также более высокая оценка сложности операции в баллах по AristotleScores (10,58 баллов) и соответственно более высокий уровень сложности операции (3-й и 4-й уровни).

### **Предикторы развития АВУЭТ в 3-й и 4-й группах больных.**

Показатель	Нет АВУЭТ (n=)	Есть АВУЭТ (n=)
Возраст, мес	33 (1—192)	5,2 (0,6—20)
Вес, кг	12,35 (3—57,5)	5,8 (2,8—12)
Время ИК, мин	73 (32—225)	114,7 (61—168)
Время пережатия Ао, мин	34,7 (10—88)	52 (34—89)
Количество кардиотоников	1,4	2,2
AristotleScores, баллы	7,47 (6,0—13,0)	10,58 (8,0—15,0)

Таблица 3.2.1.

Установлено, что среднее значение длительности ИВЛ у больных АВУЭТ больше, чем у пациентов без АВУЭТ (в среднем 471 ч и 35 ч соответственно,  $p < 0,001$ ). Среднее значение длительности пребывания в отделении кардиореанимации у больных АВУЭТ также больше, чем у пациентов без АВУЭТ (в среднем 23,6 сут и 4,5 сут соответственно,  $p < 0,001$ ). Среднее значение длительности кардиотонической поддержки у больных АВУЭТ больше по сравнению с пациентами без АВУЭТ (в среднем 428 ч и 82 ч соответственно,  $p < 0,001$ ).

Таким образом, такие показатели у больных АВУЭТ, как увеличение длительности ИВЛ, продолжительности кардиотонической поддержки, времени нахождения в реанимационном отделении и высокая летальность, отражают неблагоприятное влияние АВУЭТ на послеоперационный период. Проведенное исследование показало, что у пациентов 4-й группы (сложные ВПС с ДМЖП) после операции достоверно чаще ( $p < 0,05$ ), чем в других группах больных, возникает атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия (АВУЭТ), неблагоприятно влияющая на течение послеоперационного периода и являющаяся самостоятельным предиктором летальности. Лечение АВУЭТ является сложным и многокомпонентным, поэтому своевременная диагностика тахикардии имеет большое значение.

Таким образом, основными причинами отдаленных неудовлетворительных результатов хирургической коррекции ВПС у детей явились: позднее оперативное лечение ( $26,08 \pm 9,1\%$ ), отсутствие адекватной диспансеризации в послеоперационном периоде ( $47,8 \pm 10,4\%$ ), реканализация порока ( $43,5 \pm 10,3\%$ ), остаточная легочная ( $34,8 \pm 9,9\%$ ) и правожелудочковая гипертензия ( $52,2 \pm 10,4\%$ ), нарушения сердечного ритма по типу атриовентрикулярной блокады ( $13,04 \pm 7,02\%$ ), гнойно-септические осложнения ( $13,04 \pm 7,02\%$ ) и остаточный стеноз легочной артерии ( $13,04 \pm 7,02\%$ ). Такие причины, как отсутствие адекватной диспансеризации в

послеоперационном периоде, реканализация порока, остаточная легочная и правожелудочковая гипертензия встречались достоверно чаще ( $p < 0,01$ ).

Следует заметить, что соблюдением таких несложных принципов, которыми мы руководствовались, можно добиться улучшения отдаленных результатов хирургического лечения ВПС у детей, прежде всего за счет уменьшения доли пациентов с удовлетворительными результатами и увеличения их в группе с хорошими. В свою очередь, это будет способствовать снижению инвалидности среди детей, оперированных по поводу ВПС.

### **3.3. Течение и прогноз нарушений ритма и проводимости сердца в раннем послеоперационном периоде.**

Значительные трудности интерпретации ЭКГ у детей с АБУЭТ после хирургического лечения ВПС связаны со сложностями выявления АВ-диссоциации. Лечение АБУЭТ сложное и многокомпонентное, поэтому своевременная диагностика тахикардии имеет большое значение.

Нами предложено два варианта алгоритма диагностики тахикардии в зависимости от степени нарушения гемодинамики: вариант 1 – при умеренном нарушении гемодинамики, вариант 2 – при критическом нарушении гемодинамики.

Вариант 1 алгоритма осуществляется следующим образом. При подозрении на АБУЭТ, сопровождаемую умеренным нарушением гемодинамики (тахикардия с ЧСС  $> 170$  ударов в минуту с тенденцией к гипотонии), используют следующий диагностический алгоритм выявления АВ-диссоциации для подтверждения диагноза.

Регистрируют ЭКГ в 12 общепринятых отведениях со стандартным и двойным усилением калибровочного сигнала для лучшей визуализации

зубцов Р с обязательной записью на длинную ленту отведения, где зубцы Р визуализируются лучше всего (чаще всего это II отведение или V1). Если зубцы Р визуализировать не удалось и убедительных данных за АВ-диссоциацию не получено, то с диагностической целью проводят пробу с АТФ для лучшего выявления АВ-диссоциации с обязательной синхронной регистрацией ЭКГ во II стандартном отведении во время введения АТФ. Дозы АТФ для выявления АВ-диссоциации соответствуют дозам, применяющимся для купирования приступа суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии. АТФ вводят внутривенно струйно быстро (за 3-5 секунд), без разведения в дозе 0,05 мл/кг массы тела [2]. Можно ориентироваться на возрастные дозировки препарата: до 6 мес. – 0,5 мл, 6 мес. -1 год – 0,7 мл, 1-3 года – 0,8 мл, 4-7-лет – 1.0 мл, 8-10 лет – 1,5мл, 11-14 лет – 2,0 мл [3]. Анализируют пробу с АТФ по ЭКГ: тахикардия не купируется, при выявлении АВ-диссоциации с желудочковым ритмом быстрее предсердного диагностируют АВУЭТ (при этом морфология комплексов QRS аналогична таковым на синусовом ритме).

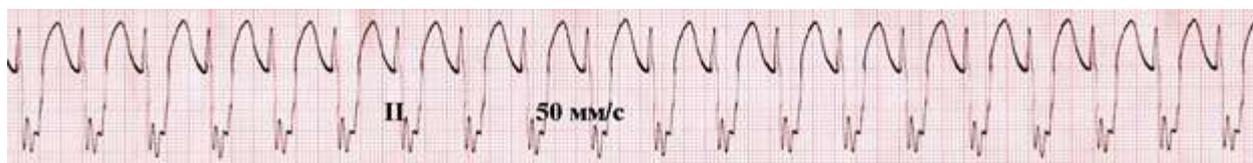
Вариант 2 алгоритма осуществляется следующим образом. При подозрении на АВУЭТ, сопровождаемую критическим нарушением гемодинамики (тахикардия с  $чсс > 170$  ударов в минуту с гипотонией, олигурией, метаболическим ацидозом), используют следующий лечебно-диагностический алгоритм выявления АВ-диссоциации для подтверждения диагноза. С лечебной целью начинают внутривенное введение амиодарона в дозе насыщения 5 мг/кг (0,1 мл/кг) за 60 мин. в 5% растворе глюкозы с последующей продолжительной инфузией, поддерживающей дозы амиодарона 10-15 мг/кг/сут. (0,2 — 0,3 мл/кг/сутки). При усугублении гипотонии насыщение амиодароном проводится за 2-3 часа. В процессе терапии с диагностической целью для выявления АВ-диссоциации контролируют ЭКГ с монитора с записью на длинную ленту во II стандартном отведении, регистрируют ЭКГ в 12 общепринятых отведениях со стандартным и двойным усилением калибровочного сигнала.

Диагностируют АВУЭТ при выявлении АВ-диссоциации с желудочковым ритмом быстрее предсердного (при этом морфология комплексов QRS аналогична таковым на синусовом ритме).

Клинический пример 1, иллюстрирующий вариант 1 алгоритма:

Пациент Ш., мужского пола, возраст 1 мес., масса тела 3,1 кг, поступил в отделение кардиохирургии ДРКБ 16.10.2006 г. с диагнозом: двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ), тип ДМЖП. ДМПП. Объемная легочная гипертензия. 30.10.2006 г. проведена операция в условиях искусственного кровообращения (ИК) «Радикальная коррекция ДОС от ПЖ (тип ДМЖП), пластика ДМПП». В первые сутки после операции развилась тахикардия с частотой 210 ударов в минуту с широкими деформированными комплексами QRS (по типу блокады правой ножки пучка Гиса) с умеренным нарушением гемодинамики. Регистрация ЭКГ в общепринятых отведениях не выявила зубцов Р и АВ-диссоциации

**Рисунок 3.2. ЭКГ больного Ш., 1 мес. Первые сутки после радикальной коррекции ДОС от ПЖ (тип ДМЖП), пластики ДМПП**



С диагностической целью проведена проба с внутривенным введением АТФ, результат пробы: временно замедлилась частота сокращения желудочков, выявилась кратковременная АВ-диссоциация с желудочковым ритмом быстрее предсердного, также выявился синусовый захват.

**Рисунок 3. 3. Тот же больной. Проба с АТФ**

Установлен диагноз: АВУЭТ. Тахикардия успешно купирована внутривенным введением новокаинамида.

**Рисунок 3. 4. Тот же больной. Восстановление синусового ритма**



Клинический пример 2, иллюстрирующий вариант 1 алгоритма:

Больной Л., мужского пола, возраст 20 дней, масса тела 4 кг, поступил в отделение кардиохирургии 27.01.12 г. с диагнозом: транспозиция магистральных сосудов. ДМЖП. 10.02.12 г. проведена операция: «Артериальное переключение по Жатене. Пластика ДМЖП». В первые сутки после операции развилась тахикардия с частотой 170-190 ударов в минуту с различной шириной комплексов QRS, сопровождающаяся умеренным нарушением гемодинамики.

**Рисунок 3.5. ЭКГ больного Л., 20 дней. Первые сутки после операции Жатене с пластикой ДМЖП**



Так как морфология комплексов QRS менялась, и характер тахикардии требовал уточнения, потребовалось с диагностической целью проведение пробы с внутривенным введением АТФ.

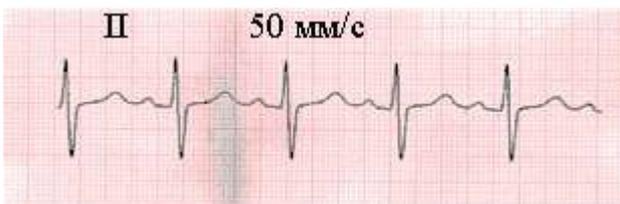
Во время пробы комплексы QRS узкие, выявлена АВ-диссоциация с желудочковым ритмом быстрее предсердного, синусовый захват. Установлен диагноз: АБУЭТ.

**Рисунок 3.6. Тот же больной. Проба с АТФ**



Применен алгоритм купирования АБУЭТ. Тахикардия успешно купирована.

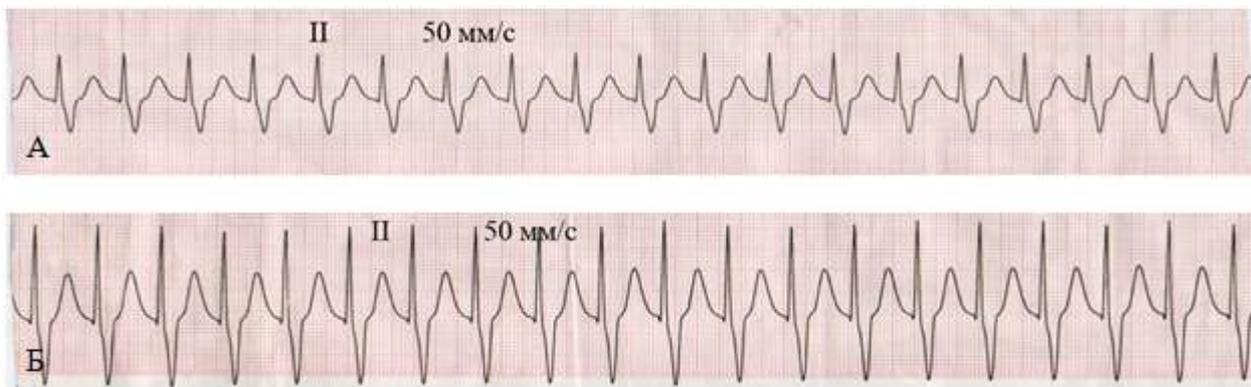
**Рисунок 3.7. Тот же больной. Восстановление синусового ритма**



Клинический пример 3, иллюстрирующий вариант 2 алгоритма.

Пациент С., мужского пола, возраст 4 мес., масса тела 6 кг, поступил в отделение кардиохирургии 24.06.2013 г. с диагнозом: ТетрадаФалло. 01.07.2013г. проведена операция в условиях искусственного кровообращения «Радикальная коррекция тетрадыФалло». В первые сутки после операции развилась тахикардия с частотой 200 ударов в минуту с широкими комплексами QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса. В связи с критическим нарушением гемодинамики, начато внутривенное введение амиодарона в дозе насыщения 5 мг/кг (0,1 мл/кг) внутривенно за 2 часа в 5% растворе глюкозы с последующей продолжительной инфузией, поддерживающей дозы амиодарона 10 мг/кг/сут (0,2 мл/кг/сутки). Регистрация ЭКГ сразу после начала введения амиодарона в 12 общепринятых отведениях со стандартным и двойным усилением калибровочного сигнала не выявила зубцов Р и АВ-диссоциации на ЭКГ (рис. 7).

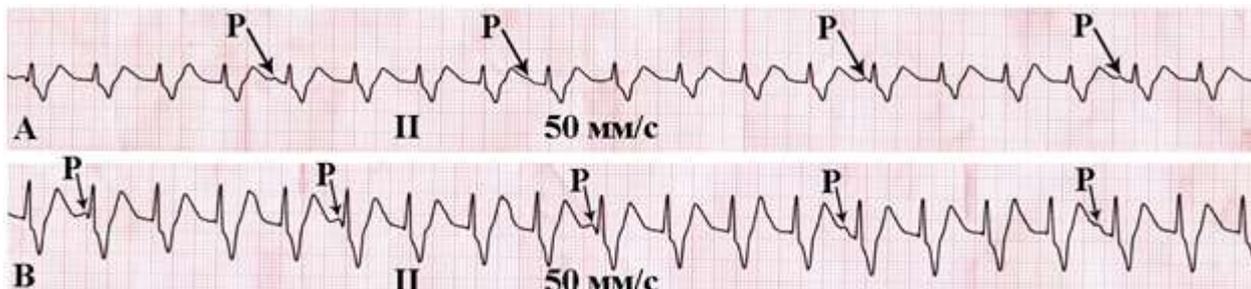
**Рисунок 3. 7. ЭКГ больного С., 4 мес. Первые сутки после радикальной коррекции тетрадыФалло. На рисунке Б использовано двойное усиление калибровочного сигнала**



Через 3 часа после введения амиодарона, при регистрации ЭКГ в общепринятых отведениях, выявлена АВ-диссоциация с желудочковым

ритмом быстрее предсердного, с лучшей визуализацией зубцов Р при двойном усилении калибровочного сигнала.

**Рисунок 3.8. Тот же больной. На рисунке В использовано двойное усиление калибровочного сигнала для лучшей визуализации зубцов Р**



Установлен диагноз: АВУЭТ. Применен алгоритм купирования АВУЭТ. Тахикардия успешно купирована.

**Рисунок 3. 9. Тот же больной. Восстановление синусового ритма**



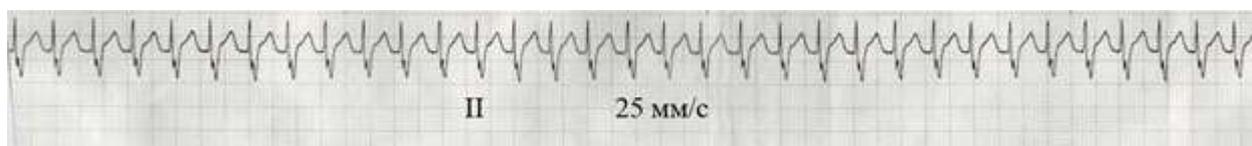
Клинический пример 4, иллюстрирующий вариант 2 алгоритма.

Больной М., мужского пола, возраст 1 г. 1 мес., масса тела 11 кг, поступил в отделение кардиохирургии 11.08.2012 г. с диагнозом: ДМЖП. Состояние после операции Мюллера. 04.09.09 г. проведена операция: «Пластика ДМЖП. Пластика ствола легочной артерии». В первые сутки после операции развилась тахикардия с частотой 200 ударов в минуту с широкими комплексами QRS по типу блокады правой ножки пучка Гиса.

В связи с критическим нарушением гемодинамики начато внутривенное введение амиодарона в дозе насыщения 5 мг/кг (0,1 мл/кг) за 2 часа в 5% растворе глюкозы с последующей продолжительной в инфузией поддерживающей дозы амиодарона 10 мг/кг/сут. (0,2 мл/кг/сутки).

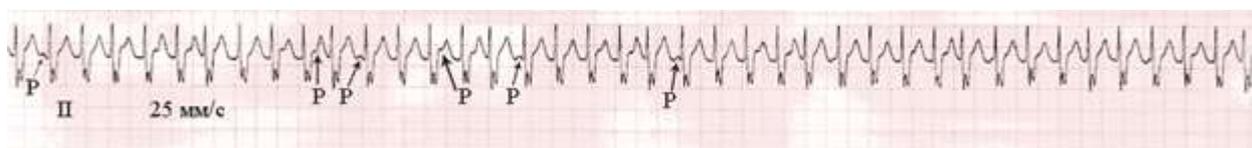
Регистрация ЭКГ с монитора на длинную ленту во II стандартном отведении сразу после начала введения амиодарона не выявила зубцов Р и АВ-диссоциации.

**Рисунок 3.10. ЭКГ больного М., 1год 1 мес. Первые сутки после пластики ДМЖП, ствола легочной артерии. ЭКГ с монитора в отделении кардиореанимации**



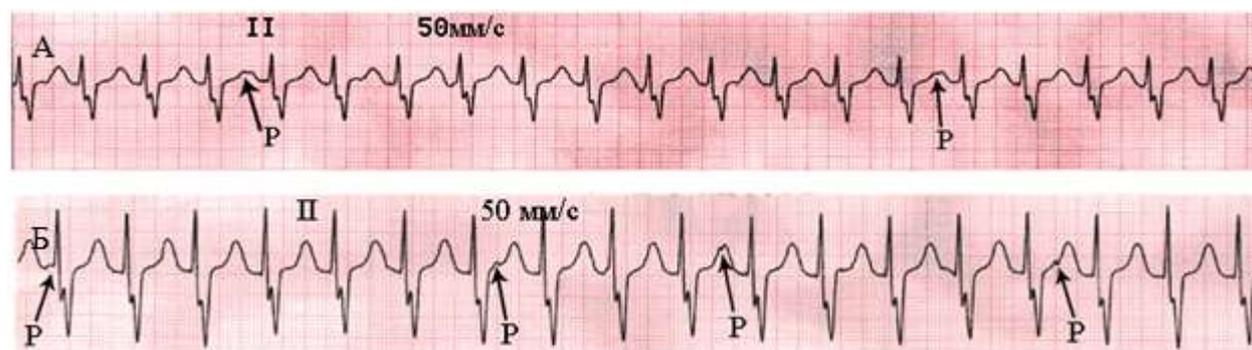
Через 2 часа после инфузии амиодарона при контрольной регистрации ЭКГ с монитора с записью на длинную ленту во II стандартном отведении выявлены зубцы Р и АВ-диссоциация (рис. 11).

**Рисунок 3.11. Тот же больной. Выявление АВ-диссоциации после инфузии амиодарона**



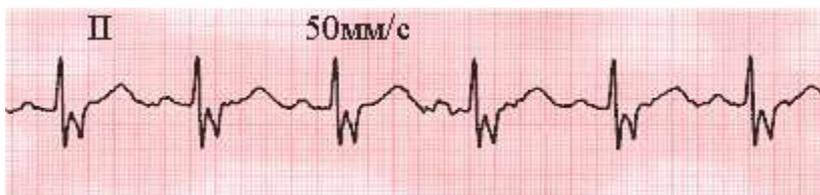
Регистрация ЭКГ в 12 общепринятых отведениях со стандартным и двойным усилением калибровочного сигнала также подтвердила выявление зубцов Р и АВ-диссоциации с желудочковым ритмом быстрее предсердного (рис. 12).

**Рисунок 3.12. Тот же больной. Выявление АВ-диссоциации после инфузии амиодарона. На рисунке Б использовано двойное усиление калибровочного сигнала для лучшей визуализации зубцов Р**



Установлен диагноз: АВУЭТ. Применен алгоритм купирования АВУЭТ. Тахикардия успешно купирована (рис. 13).

**Рисунок 3.13. Тот же больной. Восстановление синусового ритма**



Таким образом, Атриовентрикулярная узловая эктопическая тахикардия возникала в первые 24-48 часов после хирургического вмешательства, преимущественно у детей раннего возраста, несмотря на отсутствие каких-либо изменений на ЭКГ в периоде, предшествующем операции. Диапазон частоты сердечных сокращений от 170 до 300 ударов в минуту, в среднем — 210 ударов в минуту.

Известно, что при длительной частоте сердечных сокращений более 200 ударов в минуту АВУЭТ вызывает резкое ухудшение показателей гемодинамики (в виде гипотонии, олигурии, метаболического ацидоза) со значительным количеством смертельных исходов, что указывает на необходимость раннего распознавания и лечения АВУЭТ, целью которого является замедление частоты сердечных сокращений менее 170 ударов в минуту.

Так как тахикардия не реагирует на кардиоверсию и не купируется электрической стимуляцией, предполагают, что ее механизм заключается в аномальном автоматизме АВ-узла и может быть обусловлен либо прямой травмой, либо растяжением тканей около атриовентрикулярного узла.

В диагностике нарушений ритма, являющихся распространенной проблемой в кардиохирургической практике, отсутствует какой-либо другой метод, который бы конкурировал с ЭКГ.

При возникновении тахикардии с умеренным нарушением гемодинамики, когда имеется возможность проведения топической диагностики тахикардии до начала терапии, применяется вариант 1 алгоритма. Для достоверной и оперативной диагностики АВУЭТ у пациентов проводится проба с внутривенным введением АТФ. Проба с введением АТФ выявляет АВ-

диссоциацию на ЭКГ у пациентов с АВУЭТ, а в случае риентри-тахикардии с участием АВ-узла купирует приступ в момент введения препарата.

АТФ при быстром в/в введении при первом прохождении через сердце очень быстро и полностью гидролизуется в аденозин и АМФ. Аденозин способен замедлять или подавлять проведение в атриовентрикулярном узле (АВ-узле), хорошо купируя тахикардии, при которых контур повторного входа захватывает АВ-узел. Большинство аритмий, наблюдаемых в послеоперационном периоде, не вовлекает АВ-узел в круг риентри или не является риентри, и блокада АВ-узла аденозином в таких случаях не купирует тахикардию, а будет приводить лишь к временному замедлению частоты сокращения желудочков, демаскируя зубцы Р, следующие в своем ритме.

В подавляющем большинстве исследований подтверждается высокая эффективность адениновых нуклеотидов (АН), к которым относится АТФ, в сочетании с минимальным риском осложнений, обусловленным ультракоротким действием препарата. Вместе с тем в нескольких публикациях приводятся описания развившихся после введения АН жизнеопасных желудочковых аритмий, в том числе развитие злокачественной тахикардии с широкими комплексами QRS, развившейся у ребенка 10 лет с врожденным пороком сердца на второй день после операции. Среди прочих осложнений, развившихся при использовании АН для купирования тахикардий, можно выделить эпизоды длительной брадикардии, сопровождавшиеся гипотензией и синкопальными состояниями. Приведенные осложнения при применении АН встречаются крайне редко и, как правило, могут прогнозироваться. Так, жизнеугрожающие аритмии развиваются при введении АН пациентам с электрической нестабильностью миокарда (на фоне острого инфаркта миокарда, после операций на сердце).

Длительная брадисистолия возможна при использовании неоправданно больших дозировок препаратов. Эти наблюдения свидетельствуют о том, что

любые антиаритмические препараты (даже обладающие ультракоротким действием), потенциально опасны, поэтому при купировании аритмий всегда должна быть готовность к проведению реанимационных мероприятий [7]. Критическое состояние ребенка, нередко возникающее при тахикардии, требует осторожного введения АТФ.

Использование амиодарона в практике отделения кардиореанимации для купирования АВУЭТ позволило выявить свойство препарата способствовать визуализации АВ-диссоциации на ЭКГ уже в первые часы использования препарата, вероятнее всего, за счет угнетения атриовентрикулярной и вентрикулоатриальной проводимости. Значимым побочным эффектом при в/в введении амиодарона является гипотония в результате периферической вазодилатации. Этот эффект наиболее ярко выражен при использовании препарата в более высоких дозах и при быстром его введении, особенно у больных с тяжелой дисфункцией левого желудочка, имеющих большой риск развития гипотонии. Уменьшение системного А/Д коррелирует со скоростью введения или введением высоких доз препарата. При усугублении гипотонии необходимо снизить скорость инфузии амиодарона (насыщение амиодароном проводят за 2-3 часа).

Таким образом, алгоритм выявления АВ-диссоциации на ЭКГ с применением медикаментозных препаратов позволяет проводить оперативную и достоверную диагностику для своевременного и эффективного лечения атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардии у детей после хирургического лечения ВПС.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Распределение больных в группы по принципу конфликтности проводящей системы сердца (синусового узла и АВ-соединения) и области операции с учетом сложности оперативного вмешательства позволяет прогнозировать вариант аритмий и частоту их возникновения после коррекции ВПС.

При вмешательстве в области синусового узла (коррекция ЧАДЛВ с ДМПП, изолированного ЧАДЛВ в ВПВ) наиболее частым нарушением ритма является дисфункция синусового узла (59%), которая у всех больных носит обратимый характер.

При отсутствии конфликта с проводящей системой сердца (радикальная коррекция ТМС и патологии дуги аорты) часто выявляемая в послеоперационном периоде ДСУ (40%) связана с послеоперационным отеком области синусового узла в результате механической травмы во время канюляции ВПВ у новорожденных и высокой сложностью оперативного вмешательства. ДСУ у этих пациентов также носит обратимый характер.

Пластика ДМЖП, конфликтная с областью АВ-соединения, независимо от сложности ВПС сопровождается возникновением полной АВ-блокады в 18% случаев, но только в 2,6% случаев требуется имплантация постоянного ЭКС.

Радикальная коррекция сложных ВПС с ДМЖП, конфликтная с АВ-соединением, сопровождается высоким риском (20,5%) развития АВ-узловой эктопической тахикардии. Предикторами возникновения АВУЭТ является более длительное время ИК и пережатия Ао, ранний возраст и малый вес пациентов, более высокая оценка сложности операции в баллах по AristotleScores и агрессивная инотропная поддержка по сравнению с пациентами без АВУЭТ.

Возникновение АВУЭТ после сложных оперативных вмешательств, сопровождающихся пластикой ДМЖП, приводит к увеличению длительности пребывания в отделении кардиореанимации, времени искусственной вентиляции легких и времени кардиотонической поддержки, а также является самостоятельным предиктором послеоперационной летальности.

Использование алгоритма диагностики атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардии с применением медикаментозных проб с целью выявления атриовентрикулярной диссоциации обеспечивает свое-временную диагностику этой жизнеугрожающей тахикардии и ее адекватное лечение.

## **ВЫВОДЫ.**

1. Распределение больных в группы по принципу конфликтности проводящей системы сердца (синусового узла и АВ-соединения) и области операции с учетом сложности оперативного вмешательства позволяет прогнозировать вариант аритмий и частоту их возникновения после коррекции
2. При вмешательстве в области синусового узла (коррекция ЧАДЛВ с ДМПП, изолированного ЧАДЛВ в ВПВ) наиболее частым нарушением ритма является дисфункция синусового узла (59%), которая у всех больных носит обратимый характер.
3. Пластика ДМЖП, конфликтная с областью АВ-соединения, независимо от сложности ВПС сопровождается возникновением полной АВ-блокады в 18% случаев

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.**

1. Для прогнозирования развития аритмий после хирургической коррекции ВПС рекомендуется дооперационное распределение пациентов в группы по принципу конфликтности проводящей системы сердца с областью оперативного вмешательства с учетом сложности операции, рассчитанной по балльной шкале, разработанной экспертами Aristotle Committee.

2. У пациентов со сложными ВПС с ДМЖП, тахиаритмии в виде атриовентрикулярной узловой эктопической тахикардии с развитием гемодинамических нарушений осложняют течение раннего послеоперационного периода и требуют экстренной диагностики и дифференцированного подхода к терапии.

## **СПИСОК ПУБЛИКАЦИЙ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ.**

1.ТУҒМА ЮРАК НУҚСОНИ БЎЛГАН БОЛАЛАРДА ОПЕРАЦИЯДАН  
СЎНГГИ ЮРАК ЎТКАЗУВЧИ ТИЗИМИ КАСАЛЛИКЛАРИНИНГ  
УЧРАШ ДАРАЖАСИНИ БАХОЛАШ.

Тезис. Педиатриянинг долзарб муаммолари Республика илмий-амалий  
конференцияси тезислар тўплами 2013. Стр-215

2.ПОСЛЕ ОПЕРАЦИОННЫЕ ЭКГ ПРОЯВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ВПС.

Тезис. «Илмий кашфиёлар йўлида» ёш олимлар илмий-амалий анжумани  
тезислар тўплами 2014. Стр-270

## **СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.**

### **I. Произведения Президента Республики Узбекистан И.А. Каримова.**

1. Асосий вазифамиз – ватанамиз тараққиёти ва халқимиз фаровонлигини янада юксалтиришдир.-Т., 2010.- 69с.
2. Узбекистан на пороге достижения независимости- Т., 2011.
3. Концепция дальнейшего углубления демократических реформ и формирования гражданского общества в стране.// Доклад Президента Республики Узбекистан Ислама Каримова на совместном заседании Законодательной палаты и Сената Олий Мажлиса Республики Узбекистан. 2010 г

### **II. Основная литература.**

4. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. — М.: BINON publishers, 2012. — С. 11-21.
5. Шпак, Л. В. Нарушения ритма проводимости, их диагностика и лечение / Е. В. Колнакова, В. П. Подзолков М.: Медицина, 2010. - 3 51 с.
6. Бокерия, Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия — 2002. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова.- М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2003. 108 с.
7. Бураковский, В. И. Сердечно-сосудистая хирургия / В. И Бураковский, Л. А. Бокерия М.: Медицина, 1996. - 768 с

### **III. Дополнительная литература.**

8. Алекян, Б. Г. Транскатетерное закрытие ДМПП, аортолегочной перегородки и ОАП специальными окклюдерами / Б. Г. Алекян, В. П. Подзолков, М. Г. Пурсанов // Вестн. аритмологии. 2000. - № 18. - С. 63.

9. Бахтина, Г. Г. Оценка отдаленных результатов операций у больных, оперированных по поводу врожденных пороков сердца «бледного» типа: пособие для врачей / Г. Г. Бахтина, С. В. Курыкина. Новосибирск, 1999. — 28с.
10. Ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения тетрады Фалло / А. А. Хикматов, Д. С. Гулямов, М. М. Махмудов, Н. У. Узаков // Педиатрия. 1996. - № 6. - С. 20-22.
11. Бокерия, Л. А. Врожденные пороки сердца: состояние проблемы в России / Л. А. Бокерия, С. В. Горбачевский // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 3. - С. 31-34.
12. Бокерия, Л. А. Сердечно-сосудистая хирургия — 2001. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения / Л. А. Бокерия, Р. Г. Гудкова.- М. : Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2002. 83 с.
13. Бокерия, Л. А. Современное общество и сердечно-сосудистая хирургия / Л. А. Бокерия // Тезисы докладов 5 Всероссийского съезда сердечнососудистых хирургов. Новосибирск, 23-26 ноября 1999. - С. 3-6.
14. Бокерия, Л. А. Состояние вопроса по специальности «детская кардиология» / Л. А. Бокерия, М. Р. Туманян, Р. Г. Гудкова // Детские болезни сердца и сосудов. 2004. - № 1. - С. 31-34.
15. Бокерия, Л. А. Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей / под ред. Л. А. Бокерия, Б. Г. Алеяна, В. П. Подзолкова М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 1999. - 280 с.
16. Болезни детей раннего возраста / Р. Р. Шияев и др.. — М.: МЕДпресс информ, 2002. 336 с.
18. Бураковский, В. П. Радикальное хирургическое лечение тетрады Фалло / В. П. Бураковский, В. П. Подзолков // Грудная хирургия. 1988. - № 1. -С. 21-32.

19. Вельтищев, Ю. Е. Объективные показатели нормального развития и состояния здоровья ребенка. / Ю. Е. Вельтищев, В. П. Ветров — М. : Изд-во Московский НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ, 2002. 90 с.
20. Воробьев, А. С. Клиническая эхокардиография у детей и подростков: руководство для врачей / А. С. Воробьев, Т. Д. Бутаев // СПб.: Спец. литература, 1999. -423 с.
21. Воробьев, А. С. Электрокардиография. Новейший справочник / А. С. Воробьев М.: Изд-во ЭКСМО, 2003. - 560 с.
22. Гаджиев, А. А. Диагностика и хирургическое лечение тетрады Фалло // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. — М. : Изд-во НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 468-481.
23. Горбачевский, С. В. Общий атриовентрикулярный канал // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. М. : Изд-во НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 432-441.
24. Гуревич, М. А. Современный инфекционный эндокардит / М. А. Гуревич, С. Я. Тазина, К. И. Савицкая. М. : Изд. Е. Б. Разумова, 2001. - 229 с.
25. Джананян, В. Л. Отдаленные результаты первичной радикальной коррекции тетрады Фалло: автореф. дис.канд. мед. наук. : 14.00.27 / Джананян Владимир Леванович М., 1982. - 24 с.
26. Дземешкевич, С. Л. Болезни аортального клапана / С. Л. Дземешкевич, Л. У. Стивенсон, В. В. Алекси-Месхишвили. М.: ГЭОТАР-МЕД, 2004. - 325 с.
27. Дьюрек, Д. Т. Инфекционный эндокардит // Клиническая кардиология / под ред. Р. Шпанка, Р. Александера.: пер. с англ. Д. Т. Дьюрек — М. : СПб.: Невский Диалект, 2000. С. 240-258.
28. Дюжиков, А. А. Реабилитация больных, перенесших операцию по поводу врожденных пороков сердца / А. А. Дюжиков, М. В. Лаевская // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 6. - С. 74.
29. Затикян, Е.П. Кардиология плода и новорожденного. / Е. П. Затикян -М., 1996.-183 с.

30. Захарова, В. П. Динамика артериального давления у больных с коарктацией аорты до и после операции / В. П. Захарова // Врачеб. дело. 1991. - № 5. - С. 44-46.
31. Зубкова, Г. А. Эхокардиографические исследования в кардиохирургической клинике. // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. М.: Изд-во НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 139-152.
32. Иваницкий, А. В. Современная лучевая диагностика заболеваний сердца и сосудов. // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. М.: Изд-во НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 152-167.
33. Инг, Ф. Ф. (Ing, F. F.) Ранняя диагностика коарктации аорты у детей: проблема остается / F. F. Ing, T. Stare, S. Griffiths // RLE Pediatrics (издание на русском языке). 1998. - Т. 1. - № 1. - С. 10-14.
34. Индинок, Д. И. Характеристика при резидуальных стенозах и рекоарктации аорты: автореф. дис.канд. мед. наук. : 14.00.44 / Индинок Дмитрий Иванович. Новосибирск, 1995. - 18 с.
35. Караськов, А. М. Современное состояние проблемы хирургического лечения тетрады Фалло / А. М. Караськов, В. Г. Стенин, Е. В. Ленько // Патология кровообращения и кардиохирургия. 2002. - № 1. — С. 80-84.
36. Кассирский, Г. И. Реабилитация в кардиохирургии. // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. М.: Изд-во НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 305-312.
37. Колесникова, Н. И. Септический эндокардит в кардиохирургии. / Н. И. Колесникова М. : Медицина, 2001. - 159 с.
38. Константинов, Б. А. Первый опыт клинического применения моностворчатых ксеноперикардальных трансплантатов / Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. — 1990. -№ 5. С. 3-7.

39. Константинов, Б. А. Хирургия тетрады Фалло. Результаты и перспективы / Б. А. Константинов, Л. П. Черепенин, А. С. Иванов // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 6. - С. 64-65.
40. Лазоришинец, В. В. Радикальная коррекция тетрады Фалло у детей в возрасте до 3 лет / В. В. Лазоришинец, И. Н. Емец, В. Б. Демянчук // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 2. - С. 26-27.
41. Макаров, Л. М. ЭКГ в педиатрии / Л. М. Макаров. М.: Медпрактика, 2002. - 276 с.
42. Мельниченко, М. П. Структура врожденных пороков сердца у детей Приморского края / М. П. Мельниченко, Н. В. Горелик, М. И. Штыфлюк // Материалы конференции «Новые технологии в детской хирургии и педиатрии». -М., 2002.-С. 102-103.
43. Мельниченко, М. П. Структура врожденных пороков сердца у детей Приморского края / М. П. Мельниченко, Н. В. Горелик, М. И. Штыфлюк // Тихоокеанский мед. журн. 2002. - № 3 (10). - С. 57-58.
44. Митина, И. Н. Допплер — эхокардиография в послеоперационной диагностике осложнений у больных врожденными пороками сердца / И. Н. Митина, Ю. И. Бондарев // Кардиология. 1997. - №1. - С. 60-62.
45. Мосунов, А. И. Возможности прогнозирования нарушений атриовентрикулярной проводимости при коррекции ВПС / А. И. Мосунов, И. В. Покровская, Я. Н. Янченко // Патология кровообращения и кардиохирургия. — 1998.-№2-3.-С. 43-46.
46. Мутафьян, О. А. Врожденные пороки сердца у детей / О. А. Мутафьян СПб.: Невский диалект, 2002. - 330 с.
47. Мутафьян, О. А. Частота встречаемости и структура ВПС среди больных детей Санкт-Петербурга / О. А. Мутафьян, А. С. Воробьев, Т. Н. Макушкина // Вестн. аритмологии. 2000. - № 18. - С. 110.
48. Нарушения сердечного ритма после оперативной коррекции врожденных пороков сердца у детей Приморского края / Н. В. Горелик, М. П.

Мельниченко, Л. Н. Васечко, П. А. Прилепко // Тихоокеанский мед. журн. — 2003.-№ 3 (13).-С. 91.

49. Некоторые аспекты кардиохирургической помощи детям и подросткам в Приморском крае / Н. В. Горелик, М. П. Мельниченко, А. С. Ширин, К. А. Балашов, А. В. Павлов, Л. Н. Васечко // Тихоокеанский мед. журн. -2003.-№ 1 (11).-С. 51-53.

50. Об эффективности одноэтапной хирургической коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте / О. Г. Зограбян, К. Я. Тер-Васканын, А. С. Овакимян,

51. А. Ш. Ашрафян // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004». М., 2004. - С. 50-51.

52. Ольбинская, Л. В. Резидуальная легочная гипертензия. Поиски единых подходов к диагностике, прогнозированию и лечению заболевания / Л.

53. В. Ольбинская, Е. К. Привалова // Медицинская газета. 2004. - № 11. — С. 11.

54. Опыт пятнадцатилетнего развития реабилитационного направления в хирургии пороков сердца / Ф. Г. Углов, В. В. Гриценко, И. И. Лихницкая, П. И. Орловский, С. М. Лазарев // Вестн. хирургии им. Грекова. 1995. —№ 1. - С. 86-90.

55. Опыт эндоваскулярного лечения септальных дефектов у детей / С. Н. Иванов, В. И. Варваренко, Е. Sideris, А. А Соколов, Т. П. Кондратьева, Г. П. Филиппов, В. М. Шипулин // Тезисы Всероссийского конгресса «Детская кардиология 2004». М., 2004. - С. 55-56.

56. Осложнения отдаленного периода после хирургического лечения коарктации аорты / С. Е. Дыкуха, Л. Р. Наумова, А. А. Антощенко, П. В. Павлов // Патология кровообращения и кардиохирургия. 1998. - № 2-3. - С. 18-20.

57. Оценка функционального состояния сердечно-сосудистой системы с помощью велоэргометрии в отдаленном периоде после радикальной

коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем детском возрасте / М. Р. Туманян, Г. И.

58. Плотникова, Л. Р. Дефект межпредсердной перегородки // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. М.: Изд-во НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 399-403.

59. Плотникова, Л. Р. Открытый артериальный проток // Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия. М.: Изд-во НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2001.- С. 381-391.

60. Повторные операции после радикальной коррекции врожденных пороков сердца / В. П. Подзолков, В. Н. Чебан, А. А. Гаджиев, Ю. В. Евтеев, Ю. И. Бондарев // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 3. - С. 35-41.

61. Попов, Л. В. Эхокардиографическая оценка эффективности хирургической коррекции клапанных пороков сердца / Л. В. Попов, А. М. Кириллов, Г. М. Соловьев // Кардиология. 1997 - № 1. - С. 63-65.

62. Проблема аритмий и ВПС у детей в отдаленном послеоперационном периоде / А. С. Сенаторова, Н. Р. Бужинская, И. М. Галдина, Н. В. Варгелис // Тезисы докладов международного конгресса «Кардиостим-2000» 10-12 февраля 2000. СПб., 2000. - С. 111.

63. Пурсанов, М. Г. Транслюминальная баллонная ангиопластика при обструктивной патологии легочных артерий / М. Г. Пурсанов // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1998. - № 3. - С. 52-57.

64. Радикальная коррекция тетрады Фалло после паллиативных вмешательств / В. П. Подзолков, Ю. И. Бондарев, А. А. Гаджиев, М. Р. Чиаурели // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 2. - С. 26.

65. Результаты радикальной коррекции тетрады Фалло у детей раннего возраста / М. А. Зеленикин, Л. А. Бузинова, С. Ю. Прасолов, К. В. Шаталов, Т. И. Мусатова, М. Р. Туманян, С. В. Горбачевский // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 6. - С. 65.

66. Результаты хирургического лечения дефектов межжелудочковой перегородки у детей первого года жизни / Е. В. Михайлова, А. Л. Цытко, В.

Г. Любомудров, В. С. Довгань // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 2.-С. 39.

67. Селиваненко, В. Т. Оценка различных методов коррекции врожденного клапанного стеноза легочной артерии / В. Т. Селиваненко, Е. В. Пономарев, Р. М. Бения // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. — 1997. № 2. — С. 40-41.

68. Сенаторова, А. С. Состояние сердечно-сосудистой системы у детей, оперированных по поводу ВПС детей / А. С. Сенаторова, А. И. Страшок, М. А. Гончарь // Материалы III Всероссийского семинара памяти профессора Н.

69. Белоконь 27-29 мая 2003г. Врожденные и приобретенные пороки сердца: тезисы докладов. Архангельск, 2003. - С. 98-99.

70. Система комплексной реабилитации больных с врожденными пороками сердца / В. В. Гриценко, Ф. Г. Углов, И. И. Лихницкая, О. Ю. Мочалов, С. В. Кузнецов // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 6. — С. 64.

71. Терлецкий, О. В. Особенности клинического течения и отдаленные результаты хирургического лечения коарктации аорты у детей: автореф. дис.канд. мед. наук. : 14.00.06 / Терлецкий Олег Владимирович. М., 1983. -19 с.

72. Транслюминальная баллонная ангиопластика и стентирование при лечении коарктации и рекоарктации аорты / Б. Г. Алекян, А. А. Спиридонов, В. Ф. Харпунов, Е. Ю. Данилов и др. // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. — 1996. -№3.-С. 117-120.

73. Транслюминальная эмболизация ОАП спиралью Gianturco / Б. Г. Алекян, К. Э. Карденас, И. Н. Митина, Л. Р. Плотникова // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 1. - С. 13-20.

74. Туманян, М. Р. // Оценка качества жизни пациентов в отдаленном периоде наблюдения после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем возрасте: автореф. дис.д-ра мед. наук. : 14.00.06 / Туманян Маргарита Ролландовна. М., 2001. - 36 с.

75. Францев, В. И. Реабилитация больных после коррекции дефекта межпредсердной перегородки / В. И. Францев, К. А. Мелентьева //

Реабилитация при ИБС и пороках сердца: тезисы конф. Горький, 1980. - С. 139-140.

76. Харпунов, В. Ф. Эндоваскулярное лечение коарктации и рекоарктации аорты в сочетании с ВПС / В. Ф. Харпунов, Б. Г. Алесян, А. А. Спиридонов // Вестн. аритмологии. 2000. - № 18. - С. 127.

77. Хирургическая коррекция коарктации аорты у детей раннего возраста / В. Л. Кунгурцев, В. Г. Любомудров, А. Л. Цытко, И. Н. Меньпугин, В. В. Молчанов, В. С. Довгань, Е. В. Михайлова // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1996. - № 6. - С. 286-287.

78. Хирургическая коррекция коарктации аорты у детей раннего возраста / В. Л. Кунгурцев, В. Г. Любомудров, А. Л. Цытко, И. Н. Меньпугин, В. В. Молчанов, В. С. Довгань, Е. В. Михайлова // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 1. - С. 25-27.

79. Хирургическая коррекция коарктации аорты у новорожденных / В. Л. Кунгурцев, В. Г. Любомудров, А. Л. Цытко, И. Н. Меньпугин, В. С. Довгань, Е. В. Михайлова // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 2. - С. 23.

80. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей в возрасте до 1 года / А. Т. Ташпулатов, В. Н. Крипак, К. Н. Куатбеков, Г. П. Попова, Б. А. Ташпулатов // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. — 1997. № 2. - С. 26.

81. Школьников, М. А. Детская кардиология в России на рубеже столетий / М. А. Школьников // Вестн. аритмологии. 2000. - № 18. - С. 15-22.

82. Янченко, Я. Н. Нарушения автоматизма и проводимости при коррекции ВПС: автореф. дис.канд. мед. наук. : 14.00.06 / Янченко Яна Николаевна — Новосибирск, 1999. — 16 с.

83. Янченко, Я. Н. Зависимость ятрогенной атриовентрикулярной блокады от предоперационных предпосылок / Я. Н. Янченко // Грудная и сердечно-сосуд. хирургия. 1997. - № 2. - С. 147-148.

84. A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus / B. Van Overmeire, K. Smets, D. Lecoutere, H. Van de Broek, J.

Weyler, K. Degroote, J. Langhendries // *Engl J Med.* 2000. - Vol. 343, № 10. - P. 674-681.

85. Allen, H. D. Congenital heart disease: untreted and operated / H. D. Allen, W. Franklin, M. Fontana // *Heart disease in inflants, children and adolescents* / ed. G. Emmanouilides et al. 5th ed. - Baltimore, 1995. - Vol. 1. - P. 657-665.

86. Ardura Fernandez, J. Hemodynamics and delayed growth in children after surgery for atrial septal defect / J. Ardura Fernandez, C. Gonzalez Herrera, M. P. Aragon Garcia // *An Pediatr (Bare).* 2003. - Vol. 58, № 4. - P. 302-308.

87. Armstrong, B. E. Congenital cardiovascular disease and cardiac surgery in childhood: Part 2. Acyanotic congenital heart defects and interventional techniques / B. E. Armstrong // *Curr Opin Cardiol.* 1995. - Vol. 10, № 1. - P. 68-77.

88. Atrioventricular septal defect: clinical and diagnostic problems in children hospitalised in 1993-1998 / J. Kwiatkowska, M. Tomaszewski, B. Bielinska, P. Potaz, J. Erecinski // *Med Sci Monit.* 2000. - Vol. 6, № 6. - P. 1148-1154.

89. Begic, Z. Review of patients with congenital heart anomalies treated at the University Clinical Center in Sarajevo 1997-2000 / Z. Begic, R. Terzic, S. Dinarevic // *Med Arh.* 2000. - Vol. 54, № 5-6. - P. 289-290.

90. Brook, M. M., Heymann Patent ductus arteriosus. In: *Heart disease in inflants, children and adolescents.* / ed. G. Emmanouilides et al. 5th ed. - Baltimore, 1995.- Vol. 1.-P. 746-764.

91. Burke, R. P. Long-term follow-up after surgical repair of ostium primum atrial septal defects in adults / R. P. Burke, P. Horvath, M. Landzberg // *J. Amer. Coll. Cardiol.* 1996. - Vol. 27, № 3. - P. 696-699.

92. Cardoso, S. M. Right ventricular diastolic dysfunction in the postoperative period of tetralogy of Fallot / S. M. Cardoso, N. I. Miyague // *Arq Bras Cardiol.* 2003.-Vol. 80, №2.-P. 198-201.

93. Castaneda, R. *Cardiac Surgery of the neonate and infant.* / R. Castaneda-1994.- P. 215 -233 p.

94. Chu, S. S. Video-assisted thoracoscopic operation for interruption of patent ductus arteriosus in adults / S. S. Chu, C. H. Chang, P. S. Lin // *Ibid.* 1997. - Vol. 63, № 1. - P. 175-178.
95. Circulatory and respiratory systems in children after surgical correction of atrial septal defect type II (ASD II) / B. Goc, B. Mazurek, W. Rokicki, J. Krzystolik-Ladzinska // *Pol Merkuriusz Lek.* 2001. - Vol. 10, № 60. - P. 431-435.
96. Coarctation of the aorta. Repair with polytetrafluoroethylene patch aortoplasty / C. L. Backer, K. Paape, V. R. Zales, T. J. Weigel, C. Mavroudis // *Circulation.* 1995. - № 92. - P. 132-136.
97. Complete atrioventricular septal defect associated with tetralogy of fallot: surgical indications and results / Y. Okada, K. Tatsuno, T. Kikuchi, Y. Takahashi, T. Shimokawa // *Jpn Circ J.* - 1999. Vol. 63, № 11. - P. 889-892.
98. Congenital heart disease in the adult patient: the value of plain film chest radiology / R. M. Steiner, G. W. Gross, S. Flicker, A. Salazar, M. Baron, A. Loessner // *J Thorac Imaging.* 1995. - Vol. 10, № 1. - P. 1-25.
99. De Leval ,M. Coarctation of the interruption of the aortic arch // *Surgery for congenital heart defects* / M. De Leval, J. Stark. London, 1983. - P. 213-225.
100. Dooley, K. J. Medical management of the cardiac infant and child after surgical discharge / K. J. Dooley, L. Bishop // *Crit Care Nurs Q.* 2002. - Vol. 25, № 3. - P. 98-104.
101. Eisenmenger syndrome in adults: ventricular septal defect, truncus arteriosus, univentricular heart / K. Niwa, J. K. Perloff, S. Kaplan, J. S. Child, P. D. Miner // *J Am Coll Cardiol.* 1999. - Vol. 34, № 1. - P. 223-232.
102. Evaluation of surgical treatment results of coarctation of the aorta in neonates and young infants. / K. Paruch, P. Werynski, L. Szydlowski, A. Rudzinski, E. Malec // *Przegl Lek.* 2002. - Vol. 59, № 9. - P. 744.
103. Expanded polytetrafluoroethylene monocuspid valve for right ventricular outflow tract reconstruction / J. Lemura, H. Oku, M. Otaki, H. Kitayama // *Ann. Thorac. Surg.* 2000. - Vol. 70. - P. 1511-1514.

104. Fisher, M. C. Changing Risk Factors for Pediatric Infective Endocarditis / M. C Fisher//Curr Infect Dis Rep.-2001.-Vol. 3,№4.-P. 333-336.
105. Greenberg, S. B. Tetralogy of Fallot: diagnostic imaging after palliative and corrective surgery / S. B. Greenberg, E. N. Faerber, R. K. Balsara // J Thorac Imaging.-1995.-Vol. 10, № 1.-P. 26-35.
106. Heart surgery under cardiopulmonary bypass during the neonatal period remains a high-risk procedure / N. Sinzobahamvya, J. Wetter, H. C. Blaschczok, A. M. Brecher, A. E. Urban // Arch Mai Coeur Vaiss. 2000. - Vol. 93, № 12. - P.1503-1510.
107. Hoffman, J. I. The incidence of congenital heart disease / J. I. Hoffman, S. Kaplan // J Am Coll Cardiol. 2002. - Vol. 39, № 12. - P. 1890-1900.