Межрегиональное общество детских кардиохирургов
Общество специалистов по врождённым порокам сердца

Пятый Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца

10–12 сентября 2026 г.,

г. Тюмень

Сборник тезисов

Межрегиональное общество детских кардиохирургов
Общество специалистов по врождённым порокам сердца

Пятый Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца

10–12 сентября 2026 г.,

г. Тюмень

Сборник тезисов

Москва
АНО «Издательство РАМН»
2026

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401
П99

Под редакцией
д-ра мед. наук, проф., член-корреспондента РАН
Мовсесяна Р. Р.

П99 Пятый Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца. 10–12 сентября 2026 г., г. Тюмень. Сборник тезисов. — Москва: Издательство РАМН, 2026. — 208 с.

ISBN 978-5-7901-0214-1

В сборник включены материалы Пятого Всероссийского съезда детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца.

За достоверность представленных сведений и отсутствие этических конфликтов ответственность несут авторы.
Тезисы публикуются в авторской редакции.

УДК 616.1-053
ББК 54.573.401

ISBN 978-5-7901-0214-1

© Коллектив авторов, 2026
© АНО «Издательство РАМН», 2026

Оглавление

Вступление 23

Онкология в детской кардиохирургии

Клинический случай хирургического лечения новорождённого ребёнка с гигантской нейробластомой забрюшинного пространства
Трошин Л. В., Мовсесян Р. Р., Котин А. Н., Новопольцева О. Н. 25

Клинический случай обширной фибромы сердца у ребенка, осложнившейся нарушением сердечного ритма и прогрессирующей миокардиальной дисфункцией
Максимяк Л. А., Тележникова Н. Д., Трунина И. И., Карелина Е. В. 26

Фибромиксома правого желудочка у ребёнка 14 лет: двухлетний катамнез
Конов В. Г., Немченко М. М., Бордюгова Е. В., Сысоева Н. Л., Чупрова Л. В. 27

Неопластический тромбоз нижней полой вены у детей с нефробластомой: одноэтапное хирургическое вмешательство и мультидисциплинарный подход в Республике Беларусь
Лысенко А. С., Линник Ю. И., Августинович И. А., Дроздовский К. В. 28

Клинический случай хирургического лечения фибромы левого желудочка у новорождённого
Кожанов Р. С., Егунов О. А., Кривощеков Е. В. 29

Объёмные образования сердца, перикарда и средостения у детей: опыт одного центра
Аверьянова В. Р., Голубева М. В., Морозов А. А., Трошин Л. В., Анцыгин Н. В., Чижиков Г. М., Мовсесян Р. Р. 30

Ультразвуковая палитра неоплазм в сердце плода и ребёнка
Дюжикова А. В., Дюжиков А. А., Богданов В. Н., Филоненко А. В., Живова Л. В. 32

Первичные опухоли сердца у детей, 10-летний опыт одного кардиохирургического центра
Харисова Э. Ф, Сорокина Н. Н., Гладышев И. В., Фиглев В. М. 33

Опыт хирургического лечения новообразований сердца у детей
Абрамян М. А., Бедин А. В., Шамрин Ю. Н., Курако М. М., Коваленко Д. Г. 34

Опыт лечения опухолей сердца у детей
Олимова Н. П., Теплов П. В., Миллер А. Ю., Гвоздь Е. М., Спичак Ю. Ю., Дробот Д. Б., Сакович В. А. 35

Первичные саркомы сердца у детей
Ляпунова А. А., Грехов Е. В., Диникина Ю. В., Тошина Ю. К., Иванов А. А. 36

Эхокардиографический подход при объёмных образованиях сердца у детей
Курако М.М., Абрамян М.А, Бедин А.В., Шамрин Ю.Н. 37

Результаты хирургического лечения первичных опухолей сердца у детей
Нохрин А. В., Кулемин Е. С., Суворов В. В., Попова Л. Л., Корнишина Т. Л., Селиверстова А. А., Тризна Е. В., Красногорская О. Л., Малеков Д. А., Кондратьев Г. В., Иванов Д. О. 38

Первичные опухоли сердца у детей, серия из 15-ти клинических наблюдений
Налимов К. А., Майдуров Ю. А., Шиганцов Д. С., Ляпунова Ю. Ф., Филатова-Андреева Н. А., Курбанов С. А. 40

Первичная внутрисердечная лейомиома у ребёнка 1 года: редкий клинический случай
Румянцева А. А., Халивопуло И. К., Архипов А. Н., Шабаев И. Ф., Тарасов Р. С. 41

Миксома правого предсердия у ребёнка с признаками комплекса Карни: клинический случай успешного хирургического лечения
Давыдова М. А., Свечков Н. А., Гришин С. А., Авраменко А. А. 42

Вопросы нарушения системы гемостаза

Тромбозы у детей при COVID-19-ассоциированной коагулопатии
Брегель Л. В., Ефремова О. С., Толмачева О. П., Князева Н. А., Баракин А. О. 43

Венозные тромбозы и тромбоэмболия лёгочной артерии у детей:
15-летний опыт специализированного кардиохирургического стационара
*Гришин С. А., Свечков Н. А., Давыдова М. А.,
Шорохов С. Е., Авраменко А. А.* 45

Вискоэластические методы оценки гемостаза
в детской кардиохирургии
Кулемин Е. С., Нохрин А. В., Тризна Е. В., Романова Е. П. 46

Лечебная тактика у детей с венозными тромбозами
*Дюг И. В., Пшеничная К. И., Купатадзе Д. Д.,
Набоков В. В., Севрюгов Б. Л.* 47

Долгосрочный риск тромботических осложнений
после хирургической коррекции ВПС у детей
Журавлева И. В., Трунина И. И. 48

Клинический случай этапного лечения коарктации аорты,
полной формы атриовентрикулярной коммуникации
в сочетании с тяжёлой формой гемофилии А,
синдромом Эллиса-Ван Кревельда
*Костромин А. А., Петрушенко Д. Ю., Харисова А. Е.,
Зайнетдинова Э. К., Арзин Д. Н., Сафин А. Р.* 49

Оптимизация стратегии антитромботической терапии
после траскатетерного протезирования клапана
лёгочной артерии у детей
*Черепанова А. Е., Ластовка В. А., Мирошниченко В. П.,
Гаврилин А. А., Пурсанов М. Г., Абрамян М. А.* 50

Хирургическое лечение хронической тромбоэмболической
лёгочной гипертензии у детей
*Хакимов М. М., Шмальц А. А., Белкина М. В.,
Зокиров Ф. К., Черногривов И. Е.* 51

Хирургическая тактика при венозных тромбоэмболических
осложнениях и ХТЭЛГ у детей и подростков
*Черногривов И. Е., Шмальц А. А., Сагымбаев Б. А.,
Щербаков И. А., Смульская А. А., Гусарова Ю. В.* 53

Патология коронарных артерий

Хирургическое лечение врождённых аномалий коронарных артерий у детей
Миллер А. Ю., Теплов П. В., Гвоздь Е. М., Спичак Ю. Ю., Сакович В. А. 54

Аномальное отхождение коронарной артерии от правой лёгочной артерии, демонстрация двух случаев
Дидык В. П., Курганов Р. М., Гинько В. Е., Ганюкова Н. В., Зимникова О. Н., Исакова Е. Н., Кривощеков Е. В. 55

Опыт радикальной коррекции аномального отхождения коронарных артерий у новорождённых в условиях одного центра
Базылев В. В., Шихранов А. А., Бофанов Д. А., Рябова А. О., Назарова И. С., Каратекенова А. С., Денисов М. А., Лопатина В. А. 56

Транскатетерное закрытие врождённых коронарно-сердечных фистул
Пурсанов М. Г., Абрамян М. А., Пардаев Д. Б., Курако М. М. 57

Поздняя диагностика и успешная радикальная коррекция синдрома Бланда–Уайта–Гарланда у пациентки 17 лет
Базылев В. В., Шихранов А. А., Бофанов Д. А., Рябова А. О., Назарова И. С., Каратекенова А. С., Денисов М. А., Лопатина В. А. 58

Опыт лечения аномалии отхождения левой к оронарной артерии от лёгочного ствола
Парфенов К. В., Гладышев И. В., Гладышев А. И., Безбородов К. П., Фиглев В. М., Сорокина Н. Н., Харисова Э. Ф. 59

Гигантские коронарные аневризмы при болезни Кавасаки — наблюдение и отдалённые исходы
Брегель Л. В., Ефремова О. С., Медведев В. Н., Подкаменный В. А. 60

Непосредственные и отдалённые результаты хирургического лечения аномального отхождения коронарной артерии от ствола лёгочной артерии
Кожанов Р. С., Егунов О. А., Трошкинев Н. М., Связов Е. А.,Кривощеков Е. В. 61

Опыт хирургического лечения аномального отхождения
левой коронарной артерии у новорождённых
и детей раннего возраста

*Мовсесян Р.Р., Морозов А.А, Анцыгин Н.В., Голубева М.В.,
Борисова Н.А., Федорова Н.В., Цытко А.Л., Бочкова Э.О.* 62

Два клинических случая артериовенозных шунтов сердца
у детей: как заключение врача-рентгенолога влияет
на хирургическую тактику лечения

*Дудин Д. С., Шихранов А. А., Бофанов Д. А., Пугачев А. Г.,
Назарова И. С., Востокова Е. В.* 63

Отдалённые результаты хирургической коррекции
ALCAPA у детей

Наурызбаева Н. О. 64

Аномальное отхождение коронарной артерии от ствола
лёгочной артерии: оценка ранних и среднесрочных результатов,
предикторов летальности и осложнений

Шехмаметьев Р. М., Белов В. А., Тараян М. В., Биянов А. Н. 65

Опыт применения системы временной насосной поддержки
кровообращения в хирургической коррекции аномального
отхождения левой коронарной артерии от лёгочной артерии

Горбунов Д. В., Бесбаева Г. К., Байгалканова А. И. 66

Изменения сегмента ST у детей: как часто за ними
скрываются аномалии коронарных артерий?

*Созинова Т. А., Джаффарова О. Ю., Свинцова Л. И.,
Якимова Е. В., Картофелева Е. О.* 67

Клинический случай хирургической
коррекции ВПС (ALCAPA) у взрослого пациента

Верхотуров М. К., Буянков Д. И., Гросс Ю. В., Волков Д. Ю. 68

Атрезия устья ЛКА у ребёнка: диагностические ошибки,
реваскуляризация и отдалённый результат

Дегтярева Е. А., Павлова Е. С., Алшибая М. М. 69

Патология аортального клапана, аорты, магистральных артерий

Хирургическое лечение аортального стеноза, потребовавшее выполнение трёх оперативных вмешательств в течение одной госпитализации
Шихранов А. А., Бофанов Д. А., Рябова А. О., Щеглова К. Т., Данильчук Н. Е. 70

Трансапикальная имплантация аортального клапана у ребёнка 6 лет после многократных реконструктивных вмешательств по поводу синдрома гипоплазии левых отделов сердца
Базылев В. В., Шихранов А. А., Бофанов Д. А., Рябова А. О., Назарова И. С., Лопатина В. А. 71

Хирургическая тактика при сложных формах огибающей дуги аорты (описание серии клинических наблюдений)
Курганов Р. М., Исакова Е. Н., Дидык В. П., Гинько В. Е., Ганюкова Н. В., Зимникова О. Н., Алейников Д. К., Ларютина О. А., Кривощеков Е. В. 72

Реконструкция корня аорты аортальным гомографтом при инфекционном эндокардите с псевдоаневризмой и окклюзией правой коронарной артерии у ребёнка после процедуры Ozaki
Земель Д. С., Амансахатова Е. Н., Манукян С. Н., Кулябин Ю. Ю., Сирота Д. А., Сойнов И. А. 74

Правая дуга аорты с аберрантной левой подключичной артерией
Свободов А. А., Шарипов Р. А., Гордеева М. В., Эргашов А. Ю. 75

Повторные вмешательства на корне аорты после радикальной коррекции пороков конотрункуса
Кулябин Ю. Ю., Ничай Н. Р., Иванцов С. М., Хапаев Т. С. 76

Расширение корня аорты (операция Бо Янг) в детской кардиохирургии: решение проблемы несоответствия диаметра имплантируемого протеза
Лазарьков П. В., Зайцев В. В., Адельгилдина З. З., Урванцева И. А. 77

Синдром средней аорты у педиатрической когорты пациентов: серия клинических случаев
Амансахатова Е.Н., Рзаева К.А., Кулябин Ю.Ю., Горбатых А.В., Войтов А.В., Архипов А.Н., Сойнов И.А. 78

Синдром средней аорты у детей: эндоваскулярная
и открытая хирургическая коррекция
Ляпунова А. А., Грехов Е. В., Иванов А. А., Горбатых А. В. 79

Новый взгляд в реконструкции аортального клапана:
использование аутологичной ткани из стенки аорты
*Нуркеев Б. А., Керимкулов А. К., Туякбаев Б. М.,
Алдабергенов Е. Н., Омиралиев Б. Ж., Мынбаев М. Т.,
Ахмолдаева А. А., Куандыкова Э. А., Кабаканова А. Х.,
Кенжебаева А. О., Адилбекова А. Б., Исмаилова Д. Е.* 80

Результаты коррекции сосудистой патологии, приводящей
к компрессии трахеобронхиального дерева и пищевода
Бедин А. В., Абрамян М. А., Шамрин Ю. Н., Корочкина Е. С. 81

Хирургия сосудистых колец у детей:
показания, выбор доступа, результаты
Зеленикин М. М., Волков С. С., Гущин Д. К., Батяев Г. Ю. 82

Тактика хирургического лечения коарктации аорты
с гипоплазией дуги аорты
Орлов В. Е., Соболев Ю. А., Гиска В. В. 83

Хирургические результаты после коррекции
коарктации аорты: 15-летний опыт одного центра
*Сойнов И. А., Манукян С. Н., Кулябин Ю. Ю.,
Велюханов И. А., Ничай Н. Р., Архипов А. А.* 84

Хирургическое лечение надклапанного аортального стеноза
*Грехов Е. В., Иванов А. А., Ляпунова А. А., Ветра В. М.,
Татаринова Т. Н., Васичкина Е. С, Первунина Т. М.* 85

Сосудистые кольца и аберрантные подключичные артерии:
тактика, показания к оперативному лечению, результаты
хирургического вмешательства
Теплов П. В., Гвоздь Е. М., Миллер А. Ю. 86

Травматическое повреждение аорты у подростка:
опыт срочного эндоваскулярного лечения
*Громовой Р. М., Горбатых А. В., Нохрин А. В., Аскеров М. А.,
Ивлева К. Э., Воронин Н. Е., Иванов Д. О.* 87

Экстраанатомическое шунтирование грудной аорты у 6-летней девочки с инфицированным синтетическим протезом грудной аорты и парапротезным абсцессом

Корноухов О. Ю., Бирюкова С. Р. 88

Применение различных способов расточек при узком фиброзном кольце аортального клапана у детей

Ефимочкин Г. А., Борисков М. В., Переверзева А. А., Петшаковский П. Ю., Ванин О. А., Иофе Е. И. 89

Кардиохирургия неонатального периода

Ранние и отдалённые результаты хирургической коррекции тотального аномального дренажа лёгочных вен: мультицентровое исследование

Сойнов И. А., Мовсесян Р. Р., Авраменко А. А., Теплов П. В., Плотников М. В., Морозов А. А., Горбатых А. В., Грехов Е. В., Нохрин А. В., Абрамян М. А., Налимов К. А., Казанцев К. Б., Линник Ю. И., Дроздовский К. В., Горбунов Д. В., Петрушенко Д. Ю., Борисков М. В., Корноухов О. Ю., Бродский А. Г., Шарафутдинов А. Р., Курьина И. Д., Кривощеков Е. В. 91

Шанс на выживание: хирургическое лечение критической коарктации аорты с гипоплазией дуги аорты без искусственного кровообращения у детей с низкой фрацией выброса левого желудочка

Соболев Ю. А., Орлов В. Е., Гиска В. В. 93

Результаты хирургического лечения открытого артериального протока у недоношенных новорождённых с разной массой тела

Быков С. Э., Лавриненко Е. В., Когутницкая М. И., Паничев К. В., Ипполитова Л. И., Ковалев С. А. 94

Особенности выявления критических врожденных пороков сердца у младенцев первых трех месяцев жизни, потребовавших кардиохирургической коррекции

Халидуллина О. Ю., Ушакова С. А., Рагрина Н. С., Горбатиков К. В., Карпов Е. А., Тришпиот К. В., Сучкова К. Е., Шишкина М. А., Тотолин И. С., Мачихин Д. С., Бушмакин Д. В., Урузбаева Е. А., Адеева О. О., Зыкова Е. Ю., Новоселова Л. Г., Ерещенко С. И., Булатова З. К., Сунцова Н. В., Гусейнова Х. Ф., Кроневальд М. Д. 95

Экстренная гибридная коррекция у новорождённого
с критическим стенозом аортального клапана
и острым отеком лёгких в первый час после рождения

*Суворов В. В., Зайцев В. В., Пилюгов Н. Г., Терешенко О. Ю.,
Комиссаров М. И., Алешин И. Ю.* 97

От внутриутробной диагностики до катамнеза: трёхэтапная
стратегия ведения пациентов с ВПС в перинатальном
центре региона без детской кардиохирургии

Шляхтенкова А. Л. 99

Этапная двухжелудочковая коррекция по методу Yasui
в хирургическом лечении комплекса гипоплазии
левых отделов сердца

*Черногривов А. Е., Ким А. И., Нефедова И. Е.,
Астахова В. В., Шахназарян Э. А., Бекетовский В. Ю.,
Донцова В. И., Абдулмежитов М. Г.* 100

Гибридные вмешательства в оказании хирургической
помощи новорождённым с критическими ВПС

*Быков С. Э., Грязнов Д. Ю., Тимошин И. С., Коросан Е. И.,
Санин М. В, Саламахин А. Б., Ковалёв С. А.* 101

Первые результаты операции Норвуда с использованием
клапан-содержащего биологического кондуита по Sano

*Морозов А. А., Мовсесян Р. Р., Болсуновский В. А., Анцыгин Н. В.,
Чижиков Г. М., [1]Алешугина Е. А., Ямгуров Д. Р., Кукулевич М. М.* 102

Стратегия сбережения народонаселения:
роль пренатального консилиума

Гаврилов Р. Ю. 103

Хирургическое лечение недоношенных и маловесных детей
с критическими ВПС. Описание клинического случая

*Гаврилов Р. Ю., Полякова Т. Ю., Митрюков П. В.,
Прохоров А. В., Сон Г. Д., Курбанов Д. И.* 104

Внеклеточная ДНК как маркер исходов при коррекции
коарктации аорты у детей до года

Царькова А. С., Егунов О. А., Подоксенов Ю. К., Каменщиков Н. О. 106

Результаты перфузионной защиты головного мозга
и внутренних органов после реконструктивных операций
на дуге аорты у новорождённых
Велюханов И. А., Сойнов И. А., Манукян С. Н., Аникина О. С., Кулябин Ю. Ю., Ничай Н. Р., Архипов А. Н. 107

Сохранение бивентрикулярной гемодинамики
при аномалии Тауссиг-Бинга: роль тренировки левого желудочка
Лазарьков П. В., Зайцев В. В., Адельгилдина З. З., Каменев П. В., Захаров А. В., Урванцева И. А. 108

Результаты суживания лёгочной артерии у недоношенных
с коморбидной патологией
Валитова А. А., Бирюкова С. Р., Лязин Д. В., Корноухов О. Ю. 110

Материнский венозный трансплантат при реконструкции аорты у
новорождённой: новый подход при врождённой аневризме
Иванов А. П., Набоков В. В., Кулемин Е. С., Нохрин А. В., Подкаменев А. В. 111

Стратегия помощи пациенту с синдромом
гипоплазии левых камер сердца
Иофе Е. И., Борисков М. В., Петшаковский П. Ю., Ефимочкин Г. А., Ванин О. А., Переверзева А. А. 112

Раздельное суживание ветвей лёгочной артерии и стентирование
ОАП у пациентов с патологией дуги аорты, пограничными
размерами левого желудочка и синдромом гипоплазии
левых отделов сердца
Бирюкова С. Р., Корноухов О. Ю., Корноухов Ю. Ю., Скофенко И. Н., Судовская О. И. 113

Стентирование коарктации аорты у младенцев с высоким
риском «открытого» хирургического вмешательства
Лысов С. Е., Налимов К. А., Киржнер И. А., Майдуров Ю. А., Шиганцов Д. С., Ляпунова Ю. Ф., Филатова-Андреева Н. А. 114

**Патология периферических артерий и вен.
Сосудистые мальформации. Патология лимфатической системы.**

Реимплантация верхней брыжеечной артерии
в инфраренальную аорту с выключением
аневризмы у ребёнка
Филоненко А. В., Гаспарян Р. А., Биналиев И. О. 115

Артериовенозная мальформация вены Галена и синдром Ятагана:
два редких сосудистых синдрома в детской практике
*Адельгилдина З. З., Лазарьков П. В., Зайцев В. В.,
Лукашкин А. Г., Урванцева И. А.* 117

Региональная модель организации помощи детскому
населению с сосудистой патологией
Свечков Н.А., Гришин С.А., Кузьмин В.П., Авраменко А.А. 119

Аномалия развития системных вен в сочетании с ВПС.
От пренатальной диагностики до хирургического лечения
*Гаврилов Р. Ю., Грамматикова О. А., Кочиев И. Г.,
Кирильчук С. А., Рамжаева А. С.* 120

Опыт использования рентгенохирургических технологий
в лечении детей с лимфатическими аномалиями
*Комиссаров М. И., Свободов А. А., Алешин И. Ю.,
Токарева Е. В., Карапетян К. К.* 121

Особенности лучевой диагностики дисплазии
магистральных вен у детей
*Азаров М. В., Набоков В. В., Махин Ю. Ю.,
Воронин Н. Е., Севрюгов Б. Л., Дюг И. В.* 122

Сосудистые мальформации и гемангиомы в практике
детского кардиохирурга: опыт одного центра
Халивопуло И. К., Румянцева А. А. 123

Хирургическая патология аорты и сосудов почек у детей,
как следствие неспецифического аортоартериита.
Проблемы диагностики и лечения на примере
клинических случаев
*Сухов М. Н., Закуев Р. И., Лывина И. П., Серков И. И., Налеев А. А.,
Нарбутов А. Г., Дадашев А. С., Стахова М. Б., Мыльников А. А.,
Абу-Альджадаель Д. М., Подзолкова В. А.* 125

Аневризма воротной вены: диагностика и вариант
хирургического лечения
*Сухов М. Н., Закуев Р. И., Лывина И. П., Серков И. И.,
Фельдман Л. Д., Абу-Альджадаель Д. М., Налеев А. А.* 126

Экстренная сосудистая хирургия в детской многопрофильной больнице
Абрамян М. А., Бедин А. В., Шамрин Ю. Н., Горохов Д. В., Гаврилин А. А. 127

Кардиовизуализация в детской кардиохирургии

Лейденская конвенция: номенклатура коронарных синусов и коронарных артерий при врождённых пороках сердца
Ветра В. М. 128

От нативной МСКТ к персонализированной 3D-модели сердца и сосудов для анализа гемодинамики без применения контрастных препаратов
Миллер А. Ю., Теплов П. В., Верхотуров М. К., Волков Д. Ю., Сакович В. А. 129

Возможности и ограничения КТ-визуализации при аномальном отхождении левой коронарной артерии от лёгочной артерии
Гуля М. О., Азаринова И. В., Егунов О. А., Связов Е. А., Завадовскйи К. В. 130

Роль бесконтрастной МР-лимфографии в диагностике нарушений лимфооттока у пациентов после операции Фонтена
Матаева Т. В., Александрова С. А., Ковалев Д. В. 131

Роль компьютерной томографии сердца в выявлении и оценки сосудистых колец у детей
Корочкина Е. С., Хасанова К. А., Коваленко Д. Г., Абрамян М. А., Бедин А. В. 132

Опыт применения ультразвуковой навигации при обеспечении периферического венозного доступа у пациентов кардиохирургического профиля детского возраста
Морозов К. А., Никитин А. А., Луночкин И. А. 134

Возможности 3D-визуализации современных ангиографических систем при интервенционных вмешательствах у детей
Комиссаров М. И., Свободов А. А., Алешин И. Ю., Токарева Е. В., Карапетян К. К. 135

Диагностическая ценность кардиальной МРТ
при сочетанных и редких врождённых пороках сердца
Крехова Е. А. 136

Предоперационная компьютерная томография
при планировании срединной рестернотомии у детей
*Корочкина Е. С., Хасанова К. А., Коваленко Д. Г.,
Абрамян М. А., Бедин А. В.* 137

**Рентгенэндоваскулярные методы диагностики
и лечения врожденных пороков сердца**

Путь к диагнозу у 16-летней пациентки с лёгочными
артериовенозными мальформациями
Шеянова Е. С., Горбатых А. В. 138

Эндоваскулярное лечение высокопоточных сосудистых
аномалий лёгких и печени с выраженными гемодинамическими
нарушениями у детей
*Комиссаров М. И., Свободов А. А., Алешин И. Ю.,
Токарева Е. В., Карапетян К. К.* 139

Эндоваскулярное протезирование клапана лёгочной артерии
у детей с врождёнными пороками сердца — впервые в Кузбассе
Ляпин А. А., Румянцева А. А., Ивкин А. А., Тарасов Р. С. 140

Этапное хирургическое лечение «симптомных»
пациентов с тетрадой Фалло
*Горбатиков К. В., Тотолин И. С., Мочихин Д. С.,
Новоселова Л. Г., Зыкова Е. Ю. Карпов Е. А.* 141

Гибридный подход в лечении «failing Fontan»
Ничай Н. Р., Войтов А. В., Аникина Н. В. 142

Эндоваскулярная реканализации при окклюзии притоков
полых вен у педиатрических пациентов
*Комиссаров М. И., Свободов А. А., Алешин И. Ю.,
Токарева Е. В., Карапетян К. К.* 143

Эндоваскулярные методы лечения стеноза
почечных артерий у детей
*Комиссаров М. И., Свободов А. А., Алешин И. Ю.,
Токарева Е. В., Карапетян К. К.* 144

Виртуальное стентирование выходного отдела правого желудочка как способ оптимизации результатов паллиативного этапа перед радикальной коррекцией тетрады Фалло у детей
Черноглаз П. Ф., Мараховская П. К., Линник Ю. И., Дроздовский К. В. 145

Опыт применения окклюдера NanoMed МедИнж.
Хамидуллин А. Ф., Гараев Р. И., Бикмуллин М. Ф., Мысякин А. А., Хамидуллина З. А. 146

Оценка отдалённых результатов стентирования левой коронарной артерии у ребёнка в критическом состоянии после операций по замене аортального клапана с применением внутрисосудистого ультразвукового контроля
Кузнецова П. А., Разева К. А., Прохорихин А. А., Ляпунова А. А., Краснов В. С., Грехов Е. В., Горбатых А. В. 147

Сравнительный анализ паллиативной эндоваскулярной коррекции атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой типа А и критического клапанного стеноза лёгочной артерии с гипоплазией правого желудочка
Рзаева К. А., Горбатых А. В., Грехов Е. В., Ляпунова А. А., Кузнецова П. А., Сойнов И. А. 148

Стентирование обеих ветвей лёгочной артерии у пациента с критическими стенозами после радикальной коррекции атрезии лёгочной артерии
Лысов С. Е., Налимов К. А., Майдуров Ю. А., Шиганцов Д. С., Ляпунова Ю. Ф., Филатова-Андреева Н. А. 149

Стенотическое поражение коронарных артерий после ранее выполненной ортотопической трансплантации сердца у детей
Лебедева А. В. 150

Стентирование аорты при аортоартериите Такаясу у детей
Пурсанов М. Г., Абрамян М. А., Пардаев Д. Б., Курбанова С. Х. 151

Сравнительная оценка транскатетерной и хирургической коррекции дисфункции правого желудочка у детей после коррекции тетрады Фалло: влияние критериев отбора на результаты
Горбатых А. В., Рзаева К. А., Кузнецова П. А., Ляпунова А. А., Харисова А. Е., Краснов В. С. 152

Опыт проведения 100 процедур стентирования
при обструктивной патологии дуги и перешейка аорты
в одной клинике

Пурсанов М. Г., Абрамян М. А., Пардаев Д. Б., Бедин А. В., Ефремов С. О., Курако М. М. 154

Актуальные вопросы детской кардиохирургии

Аневризма левого желудочка у ребёнка 2-х лет.
Редкое клиническое наблюдение

Курганов Р. М., Исакова Е. Н., Дидык В. П., Гинько В. Е., Зимникова О. Н., Ганюкова Н. В., Алейников К. Д., Ларютина О. А., Кривощеков Е. В. 156

Результаты расширенной септальной миэктомии у детей
с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией:
опыт трёх российских центров

Земель Д. С., Кожанов Р. С., Кривощёков Е. В., Афанасьев А. В., Богачёв-Прокофьев А. В., Амансахатова Е. Н., Кулябин Ю. Ю., Архипов А. Н., Сойнов И. А. 157

Организация специализированной помощи детям с заболеваниями
сердечно-сосудистой системы в Тюменской области

Горбатиков К. В., Тотолин И. С., Мочихин Д. С., Новоселова Л. Г., Карпов Е. А., Зыкова Е. Ю. 158

Унифокализация лёгочного кровотока лёгочным аллографтом
у пациента с атрезией лёгочной артерии 2-го типа

Плотников М. В., Барков И. В., Смирнов С. М., Ибрагимов С. В., Шелатонова Е. А., Колесников В. Н. 159

Применение сосудистых ксенопротезов
в качестве системно-лёгочных анастомозов

Теплов П. В. 160

Коррекция воронкообразной деформации грудной клетки
(pectus excavatum) по методу Насса после стернотомии у детей

Бродский А. Г., Корноухов О. Ю., Разумовский А. Ю., Скофенко И. Н., Сокольников М. В., Логинов Д. Т. 161

Оценка результатов хирургического лечение дефектов
межжелудочковой перегородки с использованием
транстрикуспидального доступа

Быков С. Э., Роднищева А. А., Грязнов Д. Ю., Коросан Е. И. 162

Результаты перемещения коллектора печёночных вен
у пациентов с функционально единственным желудочком сердца,
синдромом висцеральной гетеротаксии и отсутствием печёночного
сегмента нижней полой вены с azygos продолжением
после операции Kawashima

*Малинкин И. А., Ковалёв Д. В., Данилов Т. Ю., Самсонов В. Б.,
Астраханцева Т. О., Чикин Н. С., Яныбаева Л. Ч., Марченко Д. С.* 163

Успешное лечение синдрома Лайелла у ребёнка 4 месяцев после
радикальной коррекции тетрады Фалло: клинический случай

*Гаврилов Р. Ю., Полякова Т. Ю., Кирильчук С. А.,
Кочиев И. Г., Рамжаева А. С.* 164

Бивентрикулярная конверсия при универтрикулярной
гемодинамике — ранние результаты нового пути

Кулябин Ю. Ю., Ничай Н. Р., Сойнов И. А., Архипов А. Н. 166

Малоинвазивная правая боковая торакотомия в детской кардиохирургии
как безопасная альтернатива срединной стернотомии

*Нуркеев Б. А., Керимкулов А. К., Туякбаев Б. М.,
Алдабергенов Е. Н., Омиралиев Б. Ж., Мынбаев М. Т.,
Ахмолдаева А. А., Куандыкова Э. А., Кабаканова А. Х.,
Кенжебаева А. О., Адилбекова А. Б., Исмаилова Д. Е.* 167

Новая эра в реконструкции трикуспидального клапана: использование
аутологичной ткани стенки правого предсердия при аномалии Эбштейна

*Нуркеев Б. А., Керимкулов А. К., Туякбаев Б. М., Алдабергенов Е. Н.,
Омиралиев Б. Ж., Мынбаев М. Т., Ахмолдаева А. А., Куандыкова Э. А.,
Кабаканова А. Х., Кенжебаева А. О., Адилбекова А. Б., Исмаилова Д. Е.* 168

Первый опыт проведения операции Yasui (опыт центра)

*Майдуров Ю.А., Налимов К.А., Шиганцов Д.С.,
Филатова-Андреева Н.А.* 170

Торакоскопическая коррекция врождённых септальных
дефектов сердца: опыт центра

*Мухамедов Икромжон, Джошибаев С. Д., Алибеков А. А.,
Розбаев З. Н., Кенбаев А. Б., Зеленцова А. А., Уколова Ю. Н.* 171

Модифицированная операция Вардена при коррекции частичного
аномального дренажа лёгочных вен у детей

*Замотин И. Д., Вершицкая А. А., Башкевич А. В., Назарова В. Ю.,
Линник Ю. И., Дроздовский К. В.* 172

Этапный подход ведения ребёнка с межжелудочковым дефектом и рубцовым стенозом трахеи: тактика разрыва «порочного круга» — от санации очага инфекции к радикальной коррекции ВПС

Карпов Е. А., Попов И. Б., Урузбаева Е. А., Горбатиков К. В., Тотолин И. С., Бурка К. И., Адеева О. О. 173

Коррекция pectus excavatum по методу Насса после стернотомии у детей (описание двух случав)

Бродский А.Г., Корноухов О.Ю., Разумовский А.Ю., Скофенко И.Н., Сокольников М.В., Логинов Д.Т. 175

Малоинвазивный метод закрытия дефекта межжелудочковой перегородки без использования искуственного кровообращения

Барков И. В., Плотников М. В., Смирнов С. М., Середа М. В., Чернова О. В., Герасименко В. И. 176

Оптимальное время восстановления клапана лёгочной артерии: баланс функции правого желудочка и анатомии его выводного отдела

Харисова А. Е., Петрушенко Д. Ю., Горбатых А. В., Калиничева Ю. Б., Кадыров К. А., Исхакова А. И., Зайнетдинова Э. К. 177

Варианты закрытия антеградного кровотока в лёгочную артерию при выполнении ДКПА у пациентов с универтрикулярной гемодинамикой

Горбатиков К. В., Тотолин И. С., Мочихин Д. С., Рагрина Н. С. Новоселова Л. Г., Карпов Е. А. 178

Случай аномального отхождения левой подключичной артерии от ствола лёгочной артерии

Ляпунова А. А., Грехов Е. В., Иванов А. А., Рзаева К. А. 179

Опыт лечения пациентов с дуктальным отхождением лёгочной артерии от аорты

Войтов А. В., Кулябин Ю. Ю., Ничай Н. Р., Манукян С. Н., Лейкеман А. В., Кобелев Е., Никитин Н. А., Сойнов И. А., Архипов А. Н. 180

Аномальное впадение левой верхней полой вены в левое предсердие — варианты хирургической тактики

Петрушенко Д. Ю., Костромин А. А., Лысенко Т. Р., Кадыров К. А. 181

Актуальные вопросы анестезиологии, реанимации, перфузиологии в детской кардиохирургии

Сравнительный анализ стратегии STAR-перфузии и АПГМ во время хирургической коррекции коарктации и гипоплазии дуги аорты у новорождённых и детей раннего возраста

Амансахатова Е. Н., Велюханов И. А., Аникина О. С., Кулябин Ю. Ю., Ничай Н. Р., Архипов А. Н., Свалов А. И., Тарасов Е. М., Сойнов И. А. 182

Оксид азота в качестве нефропротекции у детей при радикальной коррекции врождённых септальных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения

Стрелец П. В., Ивкин А. А. 184

Кетамин как кандидантный нейропротектор у пациентов детского возраста при кардиохирургических операциях

Стрелец П. В., Ивкин А. А. 185

Исследование нейропротекторных свойств кетамина в кардиохирургии у детей на клеточной модели нейроваскулярной единицы

Ивкин А. А., Хилажева Е. Д. 186

Кровяная кардиоплегия в детской кардиохирургии: тепловая (изотермическая) и холодовая

Пфейфер А. А., Ильиных К. А. 187

Критерии успешности проведения бескровной перфузии у детей с ацианотическими ВПС

Герасименко В. И., Ибрагимов С. В., Медянцева Л. Г., Плотников М. В., Барков И. В. 188

Применение интрапульмональной перкуссионной вентиляции лёгких в комплексной терапии детей кардиохирургического и торакального профилей: обзор за 3 года

Адеева О. О., Карпов Е. А., Горбатиков К. В., Урузбаева Е. А. 189

Гемостаз у детей первого года жизни на ЭКМО

Ластовка В. А., Абрамян М. А., Кузьмин А. В., Морозова Е. И., Гаврилин А. А. 190

Оценка риска острого повреждения почек у детей
с септальными дефектами сердца, оперированных
в условиях искусственного кровообращения
Балахнин Д.Г., Ивкин А.А., Стрелец П.В. 191

Периоперационное обезболивание при коррекции ВПС у детей:
опыт применения ESP-блока под УЗИ-навигацией
Боровкова А. А., Волкова Н. А., Калинина М. Л., Проничева Ю. В. 192

Эффективность интенсивной терапии под контролем
УЗИ лёгких у детей грудного возраста после радикальных
кардиохирургических операций с ИК
Пфейфер А. А., Гурченко С. А., Ильиных К. А., Грицан А. И. 193

Актуальные вопросы детской кардиологии

Белок-теряющая энтеропатия
(вторичная кишечная лимфангиэктазия) при ВПС
*Каук А. В., Сойнов И. А., Архипов А. Н., Войтов А. В.,
Манукян С. Н., Погребницкая Д. А., Хапаев Т. С.* 194

Дистанционный мониторинг состояния и регистрация
электрокардиограммы у кардиохирургических пациентов
с врождёнными пороками сердца: пилотное исследование
Соловьёва М. И., Минаев А. В. 196

Современные стратегии терапии узловой эктопической
тахикардии в раннем послеоперационном периоде
Назарова В. Ю., Кузьма Т. Л., Замареев А. И. 197

Электрокардиостимуляция у пациентов с врождёнными
пороками сердца, как стратегия
*Стовпюк О. Ф., Карев Е. А., Чуева К. А.,
Маймула К. А., Татарский Р. Б.* 198

Возможности коррекции латентного дефицита железа
и железодефицитной анемии у детей с врождёнными
пороками сердца
Гаврилин А. А., Абрамян М. А., Ластовка В. А. 199

Закрытие открытого овального окна «по социальным показаниям»
Арутунян М. М., Дробот Д. Б., Сакович В. В. 200

Аритмии и нарушения проводимости в раннем послеоперационном периоде у детей с ВПС после коррекции в условиях искусственного кровообращения: к чему готовиться детскому кардиологу?

Рагрина Н. С., Горбатиков К. В., Карпов Е. А., Халидуллина О. Ю., Ушакова С. А., Тришпиот К. В., Сучкова К. Е., Шишкина М. А., Тотолин И. С., Мачихин Д. С., Бушмакин Д. В., Уруздаева Е. А., Адеева О. О., Ахметжанова В. Н., Лукманова А. В., Ерещенко С. И., Булатова З. К., Сунцова Н. В., Гусейнова Х. Ф., Кроневальд М. Д...... 201

Артериальная гипертензия у детей и подростков с избыточной массой тела

Михайлова У.В., Болгова И.В., Жданова Н.А...... 203

Отдалённые осложнения и сопутствующая патология у пациентов после операции Фонтена

Сорокина Н. Н., Гладышев И. В., Харисова Э. Ф., Гладышев А. И...... 204

Результат оперативного лечения пациента с единственным желудочком сердца после перевода коллектора печёночных вен в *v. azygos* после операции Kawashima

Гладышев И. В., Парфенов К. В., Гладышев А. И., Данько Н. А., Сорокина Н. Н...... 206

Реноваскулярная артериальная гипертензия у подростка на фоне стеноза почечной артерии: от гиподиагностики до успешной реваскуляризации

Дакуко А. Н., Батаева Т. В., Ситников М. Г., Кунгурцева А. Г., Палинова Е. Б., Соболева А. Ю...... 207

Дорогие друзья, уважаемые коллеги!

Искренне рады приветствовать вас на Пятом Всероссийском съезде детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца. В 2026 году съезд проходит в Тюмени – крупном медицинском и научном центре Западной Сибири.

В этом году основной акцент научной программы будет сделан на врожденную и приобретенную патологию магистральных, периферических, коронарных и лимфатических сосудов у детей, вопросы тромбозов, гемостаза и гематологии в сердечно-сосудистой хирургии, опухоли сердечно-сосудистой системы. Отдельное внимание будет уделено кардиохирургии недоношенных и маловесных детей.

Мы высоко ценим участие специалистов, чей опыт позволит обсудить наиболее сложные и междисциплинарные вопросы современной детской кардиологии, сердечно-сосудистой хирургии, рентгенэндоваскулярной диагностики и лечения, анестезиологии-реаниматологии, перфузиологии, неонатологии, педиатрии, онкологии, гематологии, трансплантологии и смежных направлений.

Традиционно в работе съезда примут участие представители различных регионов Российской Федерации, а также зарубежные коллеги. Такое профессиональное взаимодействие повышает научный и практический уровень мероприятия и способствует развитию устойчивых связей между специалистами, работающими в области врожденных пороков сердца и детской сердечно-сосудистой медицины.

Съезд, уже зарекомендовавший себя как одно из ведущих профессиональных мероприятий в данной области, продолжает развиваться и объединять специалистов, чья работа непосредственно связана с сохранением жизни и здоровья детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями.

Программа съезда включает 23 приглашенные лекции, секционные заседания, конкурс молодых специалистов и E-poster.

По итогам съезда планируется издание электронного сборника тезисов с присвоением международного кода ISBN, последующей загрузкой в eLibrary и регистрацией в Книжной палате. Это позволит участникам не только ознакомиться с представленными научными материалами, но и использовать опубликованные тезисы при подготовке собственных научных работ.

Напоминаем, что в дни проведения съезда состоится общее собрание Общества, на котором будут рассмотрены текущие организационные вопросы, подведены итоги работы Общества, а также будут проведены выборы нового состава Президиума.

В завершение съезда будут объявлены итоги голосования, по результатам которого мы узнаем имя следующего президента Общества, а также место проведения Шестого Всероссийского съезда детских кардиохирургов и специалистов по врожденным порокам сердца в 2027 году.

От имени президиума и попечительского совета Общества выражаем искреннюю благодарность всем, кто принял участие в организации и подготовке данного мероприятия. Желаем участникам продуктивной работы, содержательных дискуссий и успешной реализации поставленных профессиональных задач.

С уважением,

Президент Общества, канд мед. наук Авраменко А. А.

Главный внештатный специалист,
детский сердечно-сосудистый хирург Минздрава России,
проф. Ким А. И.

Исполнительный директор Общества,
д-р мед. наук, проф., чл.-корр. РАН Мовсесян Р. Р.

ОНКОЛОГИЯ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

Клинический случай хирургического лечения новорождённого ребёнка с гигантской нейробластомой забрюшинного пространства

[1]Трошин Л. В., [1,2]Мовсесян Р. Р., [1,3]Котин А. Н., [1]Новопольцева О. Н.

[1]СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург, [2]Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург; [3]Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова, Санкт-Петербург

Введение. Нейробластома (НБ) — злокачественная опухоль, развивающаяся из клеток-предшественников симпатической нервной системы. НБ является самой частой злокачественной экстракраниальной солидной опухолью детского возраста. На долю НБ приходится 7–8% всех злокачественных новообразований у детей в возрасте до 14 лет. Это наиболее частая опухоль у младенцев: примерно 1 случай на 70 000 живых новорождённых.

Цель: представить результаты редкого клинического случая хирургического лечения новорождённого с гигантской нейробластомой.

Материалы и методы. В 2025 г. в СПб ГБУЗ «ДГМ КСЦ ВМТ» было выполнено удаление гигантской нейробластомы новорождённому ребёнку. Удалена нейробластома шаровидной формы (48 × 70 × 43 мм)в забрюшинном пространстве с прорастанием в сосудистое русло и брюшину. Операция проводилась без искусственного кровообращения. В связи с полным прорастанием опухоли через полую вену проведена резекция её участка выше почечных вен с восстановлением её целостности прямым анастомозом.

Результаты. Ребёнок выписан на 22-е послеоперационные сутки под наблюдение онколога. По результатам сцинтиграфии через 8 месяцев после оперативного вмешательства отмечается полное выздоровление с физиологической проходимостью полой вены.

Вывод. Экстренное хирургическое вмешательство при гигантских новообразованиях забрюшинного пространства у новорождённых детей является технически выполнимой процедурой с возможностью восстановления центрального кровоснабжения без использования искусственного кровообращения.

Клинический случай обширной фибромы сердца у ребенка, осложнившейся нарушением сердечного ритма и прогрессирующей миокардиальной дисфункцией

[1,2]Максимяк Л.А., [2]Тележникова Н.Д., [1,2]Трунина И.И., [2]Карелина Е.В.

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), [2]ГБУЗ «ДГКБ им. З.А.Башляевой ДЗМ», Москва

Актуальность. Фиброма — богатое фибробластами доброкачественное образование с большим количеством соединительнотканных волокон, не склонное к самостоятельному регрессу. Является второй по частоте встречаемости опухолью сердца у детей.

Цель исследования. Демонстрация клинического случая ребенка с обширной фибромой сердца, осложнившейся нарушением сердечного ритма и прогрессирующей миокардиальной дисфункцией.

Материалы и методы. Клинический случай. Девочка Л. В возрасте 1 месяца жизни по данным эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлено интрамуральное объемное образование левого и правого желудочков. В 3 месяца проведена инцизионная биопсия миокарда, диагностирована фиброма. Учитывая массивный размер и локализацию образования, его хирургическое удаление не представляется возможным. В возрасте 4 месяцев возникло нарушение сердечного ритма: желудочковая тахикардия (ЖТ), купированная проведением электроимпульсной терапии. С 5 месяцев жизни девочка неоднократно проходила обследование и получала лечение в условиях кардиологического отделения ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ». По МРТ сердца: новообразование передне-перегородочной области ЛЖ, максимальные размеры 73 × 68 × 53 мм. Проводилась антиаритмическая терапия амиодароном с постепенной полной отменой препарата. За время динамического наблюдения размеры фибромы без уменьшения. В возрасте 2 лет впервые отмечена тенденция к снижению сократительной способности миокарда левого желудочка (ЛЖ). В 4 года по ЭхоКГ: образование в проекции передних и передне-перегородочных сегментов на среднем и базальном уровнях миокарда ЛЖ, размер 69 × × 45 × 72 мм, без признаков обструкции, полость ЛЖ увеличена (Симпсон биплан: КДО ЛЖ 50 мл, Z-score 3,65, ФВ 48%).

Результаты. Клинически симптомы хронической сердечной недостаточности IIA стадии, II функционального класса по Ross. Несмотря на проводимую комбинированную терапию (валсартан + сакубитрил, карведилол), по мере роста ребенка сократительная способность миокарда продолжает медленно снижаться, нарастает уровень NT-proBNP. Продолжается динамическое наблюдение.

Выводы. В отличие от рабдомиом миокарда, фибромы не склонны к самостоятельному регрессу. Естественным течением обширных фибром сердца является прогрессирующая миокардиальная дисфункция, которая, при невозможности хирургической резекции образования, может стать причиной трансплантации сердца в будущем.

Фибромиксома правого желудочка у ребёнка 14 лет: двухлетний катамнез

[1,2]Конов В.Г., [1,2]Немченко М.М., [2]Бордюгова Е.В., [1,2]Сысоева Н.Л., [1,2]Чупрова Л.В.

[1]ФГБУ ВО «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака» Минздрава России, Донецк, Россия; [2]ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького» Минздрава России, Донецк

Актуальность. Диагностика миксомы сердца может быть затруднена из-за длительного бессимптомного течения. Наиболее частая локализация миксомы — в левом предсердии (59–90%), реже — в правом предсердии (9,4–28%), в правом (3–8%) и левом желудочках (1,9–4%).

Цель. Представить случай редкой локализации фибромиксомы сердца с длительным бессимптомным течением у пациента 14 лет.

Материалы и методы. Амбулаторная карта, истории болезни, результаты клинических и дополнительных методов обследования пациента.

Результаты. У подростка 14 лет с марфаноподобным фенотипом при эхокардиографии (ЭхоКГ) в полости правого желудочка было выявлено образование 1,5 × 1 см (вероятно, хорды). Мальчик направлен в ФГБУ «ИНВХ им. В.К. Гусака», где в ходе ЭхоКГ обнаружено образование 3,7 × 3 см, связанное со свободной стенкой правого желудочка, неоднородной структуры, в котором визуализировались «полости», без обструкции. При суточном мониторировании ЭКГ значимых нарушений ритма не выявлено. Исследованы онкомаркеры — не повышены. При клиническом и биохимическом исследовании крови — без патологии. Исключена эхинококковая инвазия. Проведена спиральная компьютерная томография, в результате которой в головном мозге, лёгких, средостении, внутренних органах дополнительных образований не выявлено. В просвете правого желудочка определилась неправильной овальной формы структура пониженной плотности, близкая к плотности жидкости, с неровными, достаточно чёткими контурами, размером 4,0 × × 3,0 × 3,0 см. После осмотра детским онкологом констатирована опухоль правого желудочка сердца неясной этиологии (D15.1). Проведена позитронно-эмиссионная томография — компьютерная томография. Данных о наличии ткани с патологическим метаболизмом, характерным для неопластического процесса, не выявлено. В условиях искусственного кровообращения в ИНВХ им. В.К. Гусака произведено удаление новообразования правого желудочка. По данным гистологического исследования, удалённое новообразование являлось фибромиксомой. На 10-е сутки после операции возникло нарушение ритма сердца — трепетание предсердий, в связи с чем в течение 2,5 мес. пациент получал антиаритмическую терапию, в течение 1,5 лет — β-блокаторы. В настоящий момент состояние ребенка удовлетворительное.

Выводы. Своевременное выявление опухоли сердца, эффективное лечение, качественное наблюдение пациентов улучшают прогноз заболевания.

Неопластический тромбоз нижней полой вены у детей с нефробластомой: одноэтапное хирургическое вмешательство и мультидисциплинарный подход в Республике Беларусь

[1]Лысенко А.С., [1]Линник Ю.И., [2]Августинович И.А., [1]Дроздовский К.В.

[1]ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск, Республика Беларусь; [2]ГУ «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии», Минск, Республика Беларусь

Актуальность. Неопластический тромб при нефробластоме у детей редко, до 10% по данным литературных источников, может распространяться на нижнюю полую вену или правое предсердие. Инвазия злокачественных новообразований в магистральные сосуды и полости сердца создаёт сложную клиническую задачу: радикальное удаление опухоли с сохранением стабильной гемодинамики.

Материалы и методы. Представлен опыт выполнения 7 одномоментных оперативных вмешательств у детей совместной операционной бригадой сердечно-сосудистых хирургов и онкологов в условиях кардиохирургического отдела РНПЦ детской хирургии и РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии.

Результаты. При изолированной инвазии в НПВ (4 случая) применялся стандартный подход: туморнефрэктомия, парааортальная лимфодиссекция (sampling), нижняя каватомия, экстракция опухолевого тромба из нижней полой вены. В двух случаях опухолевой тромбэкстракции из системы НПВ и правого предсердия ключевым инструментом служило искусственное кровообращение, позволяющее «обескровить» целевую зону без нарушения общей гемодинамики. В одном случае массивного поражения с прорастанием опухолевого тромба в правое предсердие, правый желудочек или ствол лёгочной артерии использовались гипотермия и кардиоплегия, которые обеспечивали бескровное операционное поле для прецизионного удаления новообразований и снижали риск нарушения гемодинамики и тромбоэмболии во время вмешательства.

Выводы. Комплексный подход, применяемый в Республике Беларусь, включающий одномоментное удаление новообразования почки и тромбэкстракцию из системы НПВ и камер сердца, является патогенетически обоснованным стандартом. Он обеспечивает надежную профилактику фатальной тромбоэмболии и возможность прецизионного удаления новообразования. Применение технологий искусственного кровообращения и кардиоплегии при хирургическом лечении опухолевых инвазий с гипотермической защитой позволяет значительно расширить границы радикальности (R0-резекция) у пациентов, ранее считавшихся неоперабельными вследствие критического риска интраоперационной смерти. Таким образом, междисциплинарная интеграция кардиохирургических компетенций в онкологическую практику выступает ключевым фактором снижения летальности и достижения гемодинамической стабильности при выполнении сверхсложных реконструкций магистральных сосудов.

Клинический случай хирургического лечения фибромы левого желудочка у новорождённого

[1]Кожанов Р. С., [1]Егунов О. А., [2]Кривощеков Е. В.

[1]ФГБУ «НИИ кардиологии» Томский НИМЦ РАН, Томск; [2]ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград

Цель. Продемонстрировать клинический случай успешной резекции фибромы левого желудочка у двухдневного новорождённого с проведением ЭКМО в послеоперационном периоде.

Материалы и методы. Новорождённый на сроке гестации 40 нед и массой тела 3170 г. Спустя 3 ч после рождения отмечалась одышка до 70 уд/мин со снижением SpO2 до 87%. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ): фракция выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) — 52%, ударный объём ЛЖ — 1,2 мл, конечный диастолический индекс (КДИ) ЛЖ — 9,85 мл/м^2, сердечный индекс (СИ) — 0,9 л/мин/м^2, объёмное образование полости ЛЖ диаметром 36 мм занимает 90% полости ЛЖ, митральная регургитация II степени. Для стабилизации состояния пациент был переведён на искусственную вентиляцию лёгких, начата инфузия алпростана для поддержания функционирования артериального протока.

Результаты. Принято решение о хирургической резекции опухоли в условиях искусственного кровообращения (ИК). После левой вентрикулотомии проводилась тотальная резекция опухоли без видимого повреждения структур левого желудочка. Левый желудочек ушивали двурядным обвивным швом. При попытке остановки аппарата ИК на фоне максимальных доз инотропных препаратов отмечалась острая сердечная недостаточность. Было принято решение о проведении ЭКМО.

На 12-е сутки жизни ЭКМО отключена (общая продолжительность 10 дней). На фоне инотропной поддержки допамином и адреналином: АД 64/35 мм рт. ст., ритм синусовый с ЧСС 127 уд/мин, SpO2 97%, ИВЛ в режиме Pressure controlled ventilation с FiO2 35%. По ЭхоКГ: ФВ ЛЖ 30%, КДИ ЛЖ 100 мл/м^2, митральная регургитация II степени.

При выписке из стационара (через 2 мес. после операции): АД 97/61 мм рт. ст., ЧСС 150 уд/мин, SpO2 98%. По данным ЭхоКГ: КДИ ЛЖ 123,8 мл/м^2, ФВ ЛЖ 33%, СИ 6,0 л/мин/м^2, апикальный мышечный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 1 мм, митральная регургитация I степени. На момент выписки пациент получал медикаментозное лечение (спиронолактон, фуросемид и дигоксин).

Через 5 лет после операции состояние пациента удовлетворительное. Ребёнок продолжает получать медикаментозное лечение. По данным ЭхоКГ: ФВ ЛЖ 44%, КДИ 126,3 мл/м^2, СИ 5,2 л/мин/м^2, сброс через мышечный ДМЖП 4 мм.

Выводы. Данный клинический случай демонстрирует успешное оперативное вмешательство по поводу гемодинамически значимой фибромы ЛЖ у новорождённого с применением ЭКМО в послеоперационном периоде и удовлетворительными отдаленными результатами.

Объёмные образования сердца, перикарда и средостения у детей: опыт одного центра

[1]Аверьянова В.Р., [1]Голубева М.В., [1]Морозов А.А., [1]Трошин Л.В., [1]Анцыгин Н.В., [1]Чижиков Г.М., [1,2]Мовсесян Р.Р.

[1]СПб ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург; [2]Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург

Актуальность. Объёмные образования сердца, перикарда и средостения у детей представляют собой редкую и гетерогенную группу заболеваний, включающую как доброкачественные, так и злокачественные процессы. Редкость встречаемости, разнообразие морфологических вариантов и отсутствие унифицированных хирургических подходов требуют индивидуальной оценки каждого случая с использованием комплексной лучевой диагностики.

Цель. Оценить структуру объёмных образований сердца, перикарда и средостения у детей, а также возможности лучевой диагностики в их дифференциальной диагностике.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 17 пациентов в возрасте от 0 до 17 лет с объёмными образованиями сердца, перикарда и средостения, обследованных в период 2021–2025 гг. Всем пациентам выполнялись эхокардиография, компьютерная томография и/или магнитно-резонансная томография. Оценивались локализация образования, размеры, структура, наличие контрастирования, кальцинатов, кистозного или жирового компонента, влияние на окружающие структуры, а также соответствие предварительного и окончательного диагнозов.

Результаты. Наиболее часто образования локализовались в средостении — в 11 (65%) случаях, при этом у 2 детей процесс был локализован в перикарде. Внутрисердечные образования выявлены у 6 (35%) пациентов. Среди выявленных образований наиболее часто встречались рабдомиомы, тератомы, лимфобластные лимфомы и кисты перикарда — по 2 (11,8%) случая каждого типа. Единичные наблюдения включали кисту средостения, мультилокулярные тимические кисты, распространённый лимфангиоматоз грудной стенки с вовлечением переднего средостения и альвеолярную рабдомиосаркому. Для рабдомиом были характерны интрамуральные образования с однородной структурой без значимого накопления контрастного вещества. Тератомы средостения характеризовались крупными размерами, неоднородным кистозно-солидным строением и наличием кальцинатов. Лимфобластные лимфомы проявлялись массивными образованиями переднего средостения без признаков инвазии миокарда, с уменьшением размеров на фоне химиотерапии. Морфологическая верификация диагноза была получена в 10 (59%) случаях. Хирургическое лечение выполнено 7 (41%) пациентам, консервативное наблюдение проводилось в 8 (47%) случаях, специализированное онкологическое лечение — у 2 (12%) детей.

Выводы. Комплексная лучевая диагностика позволяет уточнить локализацию, морфологические особенности и распространённость объёмных образований сердца, перикарда и средостения у детей, провести их дифференциальную диагностику и определить дальнейшую тактику ведения пациентов. Наибольшее значение при дифференциальной диагностике имели локализация образования, характер контрастирования, наличие кистозно-солидного компонента и кальцинатов, а также влияние на окружающие структуры.

Ультразвуковая палитра неоплазм в сердце плода и ребёнка

Дюжикова А.В., Дюжиков А.А., Богданов В.Н., Филоненко А.В., Живова Л.В.

ГБУ РО ДОКБ, Ростов-на-Дону

Введение. Неоплазмы сердца включают разнообразную группу образований с различными гистологическими характеристиками. Так как в большинстве случаев получить образец ткани для гистопатологического исследования невозможно, неинвазивная визуализация играет важную роль в диагностике, наблюдении и лечении новообразований сердца.

Цель исследования. На основании описанных в литературе УЗ-признаков различных опухолей и других образований сердца выявить и показать разнообразный спектр ультразвуковых изображений сердечных неоплазм у плодов и детей.

Материалы и методы. При проведении исследования фиксировались характеристики образования (например, расположение, эхогенность), а также оценивалась сердечная функция, ритм и характер кровотока. Эти характеристики сопоставлялись с ультразвуковой описательной картиной опухолей сердца и других неоплазм, отражённых в источниках мировой литературы, на основании чего формировали предварительный диагноз и/или дифференциальный ряд.

Результаты. При выявлении неоплазм у новорождённых и плодов в большинстве случаев превалировала характеристика множественных однородных эхогенных образований, чаще локализованных в том числе в области межжелудочковой перегородки, что совпадает с описанием рабдомиомы. На втором месте по частоте встречаемости визуализировали одиночную неоплазму большого размера, неоднородную по эхогенности, с участками обызвествления, сочетающуюся с перикардиальным выпотом, соответствующую фиброме. Среди всех выявленных нами неоплазм встречались также миксома, mts(метастазы), тромбы, гемангиомы, тератомы, перикардиальные кисты.

Выводы. Большинство новообразований в сердце являются доброкачественными, при этом наиболее распространенным типом таких новообразований является рабдомиома сердца. Количество и расположение новообразований, ультразвуковые характеристики, а также внесердечные признаки, например, наличие сопутствующих синдромов, помогают сузить круг дифференциальной диагностики.

Первичные опухоли сердца у детей, 10-летний опыт одного кардиохирургического центра

Харисова Э. Ф, Сорокина Н. Н., Гладышев И. В., Фиглев В. М.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Челябинск

Актуальность. Новообразования сердца нечасто встречаются в детской популяции, и большинство описанных в литературе случаев носят доброкачественный характер. Однако, несмотря на это, первичные опухоли сердца могут приводить к ряду жизнеугрожающих состояний. Целью настоящего исследования является представление и анализ опыта ведения и хирургического лечения детей с образованиями сердца в нашем кардиохирургическом центре за 10-летний период.

Материалы и методы. Был проведён ретроспективный анализ медицинских карт пациентов с диагнозом первичных опухолей сердца за 10 лет.

Результаты. Было выявлено 36 детей с диагнозом первичной опухоли сердца.

В большинстве случаев наблюдалась полная или частичная регрессия опухоли. Хирургическое вмешательство было проведено у четырех пациентов из-за значимых гемодинамических нарушений. У 3 пациентов выявлены фибромы больших размеров, занимающие практически весь объём полости желудочка сердца; у 1-го пациента с редким эндокринологическим заболеванием возникли множественные рецидивирующие миксомы; у 1-го пациента с множественными рабдомиомами и туберозным склерозом потребовалась имплантация кардиостимулятора из-за эпизодов потери сознания на фоне полной атриовентрикулярной блокады.

Выводы. Наше исследование во многом подтверждает общие статистические данные. Новообразования сердца — редкая патология. Наиболее распространёнными опухолями были рабдомиомы, за которыми следовали фибромы и миксомы. Однако, несмотря на описание доброкачественного течения заболевания, мы столкнулись с разными исходами развития новообразований, что требует индивидуального подхода к ведению данных пациентов.

Опыт хирургического лечения новообразований сердца у детей

[1,2]Абрамян М. А., [1]Бедин А. В., [1]Шамрин Ю. Н., [1]Курако М. М., [1]Коваленко Д. Г.

[1]ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва; [2]ФГАОУ ВО РУДН им. Патриса Лумумбы, Москва

Актуальность. Частота встречаемости опухолей сердца у детей, по данным аутопсии, составляет от 0,0017 до 0,28%. По результатам эхокардиографии показатель достигает 0,15%. Доброкачественные опухоли составляют порядка 90%. Редкость патологии, отсутствие утверждённых алгоритмов лечения и неудовлетворительные результаты лечения злокачественных опухолей сердца определяют актуальность темы.

Цель. Представить результаты хирургического лечения новообразований сердца у детей.

Материалы и методы. В отделении экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии ГБУЗ МДГКБ ДЗМ за период с 2018 по 2026 годы было оперировано 11 пациентов с новообразованиями сердца различной этиологии и локализации. Возраст пациентов составил от 8 дней до 12 лет, в среднем 26,1 месяца, медиана возраста — 3 месяца. Мужского пола — 7 детей, женского — 5. В 4 (36,3%) случаях были тромбы предсердий (в 3 случаях правого и в одном случае левого) с обструкцией кровотока и потенциально эмболоопасные. Тромб левого предсердия был выявлен у новорожденного ребёнка с выраженным риском отрыва и эмболии. Тромбы правого предсердия были гигантского размера и отмечались у пациентов с длительно стоящими центральными венозными катетерами. У 7 (63,7%) пациентов были доброкачественные опухоли сердца; в 2 (28,6%) случаях — миксома левого предсердия, в 4 (57,1%) — рабдомиома (у двух пациентов рабдомиома локализовалась в правом желудочке и у двух — в левом желудочке). И у одного ребенка (14,3%) была миофиброма правого желудочка. Во всех случаях опухолей сердца отмечалась их гемодинамическая значимость: обструкция кровотока на атрио-вентрикулярных клапанах либо на выходных отделах желудочков сердца. Всего выполнено 12 операций у 11 пациентов. Все операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения, причем в 10 случаях с кардиоплегией, и в двух случаях (тромбы правых отделов сердца) — на параллельном ИК.

Результаты. Летальных исходов не было. В большинстве случаев новообразования были удалены полностью. Однако в одном случае (миофиброма правого желудочка) через 3 месяца развился рецидив опухоли, что потребовало повторной операции. При динамическом наблюдении от 12 до 72 месяцев (средний срок наблюдения — 32 месяца) других рецидивов не отмечено.

Заключение. Результаты хирургического лечения доброкачественных опухолей сердца удовлетворительны, однако требуется дальнейшее накопление клинического опыта.

Опыт лечения опухолей сердца у детей

Олимова Н. П., Теплов П. В., Миллер А. Ю., Гвоздь Е. М., Спичак Ю. Ю., Дробот Д. Б., Сакович В. А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Цель — представить опыт лечения опухолей сердца у детей на базе ФЦССХ г. Красноярска.

Методы. За период с 2014 по 2025 год в КХО № 4 ФЦССХ г. Красноярска прооперировано 7 детей с опухолями сердца: 3 мальчика и 4 девочки. Средний возраст пациентов составил 9,3 года (от 2 суток до 17 лет). Только в двух случаях порок выявлен пренатально. У четырёх пациентов опухоль выявлена при прохождении диспансеризации, у одного пациента — в связи с нарушением ритма сердца. Диагноз был установлен по данным эхокардиографического исследования. С целью уточнения локализации и характера образования выполнялись МСКТ или МРТ органов грудной клетки (n=3). Клиническая картина присутствовала у трёх детей: синдром сердечной недостаточности, ангинозный, астенический, геморрагический, гипертонический синдромы. По данным ЭхоКГ опухоль была локализована в МПП (n=3), в МЖП (n=1), в ПП (n=1), в области митрально-аортального контакта (n=1), в переднем средостении (n=1). У четырёх пациентов образование было подвижным: в одном случае оно пролабировало в ПП, занимая почти всю полость (n=1), в другом случае в диастолу вызвало обструкцию левого предсердия и функциональный стеноз митрального клапана. У остальных пациентов (n=3) опухоль, хоть и была статичной, но создавала обструкцию ВОЛЖ (n=1) или сдавливала ПП (n=1).

Результаты. Всем пациентам была выполнена операция по удалению новообразования в условиях искусственного кровообращения. Частичная резекция выполнена двум пациентам с высоким риском повреждения проводящих путей, коронарных артерий и структур клапанов сердца. В остальных случаях новообразование удалено полностью. При наличии дефектов МПП пластика выполнялась аутоперикардом или синтетической заплатой. В одном случае место крепления опухоли находилось в проекции треугольника Коха; его удаление привело бы к повреждению МК и АВ-узла, в связи с чем была выполнена криоабляция места крепления. По результатам гистологического исследования биопсийного материала были выявлены следующие виды опухолей: миксома (n=3), зрелая тератома (n=2), липома (n=1), рабдомиома (n=1). В динамике отслеживались 4 пациента, средний срок наблюдения составил 4,7 года (от 3 месяцев до 11,5 лет). Данные ЭхоКГ у двоих детей без особенностей. У остальных детей сохраняются жалобы, характерные для СН.

Выводы. Опухоли сердца нередко протекают бессимптомно и выявляются случайно, что говорит о необходимости проведения ЭхоКГ всем детям во время диспансеризации. Хирургическое лечение опухолей сердца чаще всего успешное, без рецидивов в отдалённом периоде. Частичная резекция образования возможна для устранения критической обструкции при невозможности полного его удаления без повреждения важных структур сердца. Необходимо всегда резецировать или прибегать к криоабляции места крепления опухоли, чтобы избежать рецидивов.

Первичные саркомы сердца у детей

Ляпунова А. А., Грехов Е. В., Диникина Ю. В., Тошина Ю. К., Иванов А. А.

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

Актуальность. Первичные злокачественные опухоли сердца у детей встречаются крайне редко и составляют 5–7% среди всех первичных новообразований сердца. Саркомы являются наиболее частой гистологической группой. Диагностика сопряжена с поздней манифестацией и включает ЭхоКГ, МРТ сердца, ПЭТ/КТ для оценки метаболической активности и поиска метастазов, а также гистологическую верификацию. Хирургическая резекция (R0) достижима лишь у 30–50% пациентов. При невозможности радикальной операции и отсутствии отдаленных метастазов трансплантация сердца рассматривается как опция «bridge-to-life».

Результаты: представлены два собственных клинических наблюдения первичных сарком сердца. В обоих случаях манифестация злокачественных новообразований была неспецифичной и включала боли в области груди, усиливающиеся в положении лежа, и немотивированный субфебрилитет. В первом случае образование было выявлено при проведении МСКТ грудной клетки, во втором — при ЭхоКГ. Гистологическая верификация осуществлена при проведении биопсии. В первом случае диагностирована синовиальная саркома правых отделов сердца (pT3bNxMx); после проведения 5 курсов неоадъювантной ПХТ достигнута стабилизация, выполнена операция резекции опухоли (80 × 65 × 40 мм). По данным гистологического исследования определялось 99% некроза (лекарственный патоморфоз). Через 11 месяцев отмечалось повторное развитие опухоли иной локализации в сердце с метастазами в легкие и лимфоузлы. На фоне терапии 2-й линии — стабилизация. Пациент продолжает лечение. Во втором случае радикальная резекция была невозможна из-за инфильтративного роста и отсутствия границы с миокардом. Биопсия верифицировала диагноз «недифференцированная плеоморфная саркома сердца с гигантскими клетками high grade». На фоне ПХТ первой линии — уменьшение образования на 20–21%. Выявлен метастаз в шейном лимфоузле (IV стадия), что временно исключило возможность трансплантации. Проведены курсы ПХТ второй линии, пациент включен в лист ожидания ортотопической трансплантации сердца.

Выводы. Первичные саркомы сердца у детей — редкие агрессивные новообразования. Синовиальная и недифференцированная плеоморфная саркомы имеют наиболее неблагоприятный прогноз. Диагностика требует мультимодального подхода: ЭхоКГ, МРТ с контрастированием, ПЭТ/КТ, ИГХ и FISH (оценка перестроек SS18, TP53, EWSR1). Хирургическая резекция (R0) — метод выбора при локализованных формах, трансплантация сердца показана при изолированном интракардиальном поражении, однако даже при успешной хирургической коррекции высока частота рецидивов, а 5-летняя выживаемость составляет низкая.

Эхокардиографический подход при объёмных образованиях сердца у детей

[1]Курако М.М., [1,2]Абрамян М.А, [1]Бедин А.В., [1]Шамрин Ю.Н.

[1]ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва; [2]ФГАОУ ВО РУДН им. Патриса Лумумбы, Москва

Введение. Объёмные образования сердца у детей являются редкой патологией (0,28% среди всех аномалий сердца). Клиническая картина вариабельна: от бессимптомного течения до жизнеугрожающих нарушений гемодинамики или ритма. На сегодняшний день отсутствуют унифицированные алгоритмы диагностики и лечения, а тактика часто определяется приоритетами конкретной клиники.

Цель — на основе ретроспективного анализа оценить возможности эхокардиографии в первичной диагностике объёмных образований сердца у детей и определить дальнейшую тактику ведения.

Материалы и методы. С 2018 по апрель 2026 года в Морозовской ДГКБ наблюдаися 41 ребёнок с внутрисердечными образованиями. Всем пациентам была выполнена трансторакальная эхокардиография с оценкой локализации, размеров, подвижности, эхогенности и гемодинамической значимости образований. При наличии гемодинамических нарушений или перед хирургическим вмешательством исследование дополнялось КТ или МРТ.

Результаты. Эхокардиография позволила установить первичный диагноз во всех случаях. Распределение: рабдомиомы (n=23), тромбы (n=7), неуточненные (n=6), миксомы (n=3), фиброма (n=1), миофиброма (n=1). Только у 3 пациентов (9,4%) выявлены клинически значимые аритмии. Прооперировано 12 детей (возраст от 1,5 недель до 15 лет) — показанием служили механическое препятствие кровотоку и/или риск эмболических осложнений. КТ/МРТ потребовались всем оперированным для предоперационного планирования, а также пациентам со сложной анатомией или подозрением на злокачественность.

Выводы. Эхокардиография — ключевой метод первичной диагностики и стратификации риска. Она позволяет своевременно направить пациента к хирургу при гемодинамически значимых образованиях, провести своевременное лечение неопухолевой патологии или выбрать тактику наблюдения при доброкачественном течении. Интеграция эхокардиографии в клинический алгоритм обеспечивает правильную маршрутизацию пациентов и улучшает прогноз.

Результаты хирургического лечения первичных опухолей сердца у детей

Нохрин А.В., Кулемин Е.С., Суворов В.В., Попова Л.Л., Корнишина Т.Л., Селиверстова А.А., Тризна Е.В., Красногорская О.Л., Малеков Д.А., Кондратьев Г.В., Иванов Д.О.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Проблема лечения первичных опухолей сердца по сей день остаётся актуальной для кардиологов и кардиохирургов. Опухоли могут развиваться из любых тканей сердца и возникать в любом детском возрасте. У плода они могут быть обнаружены с помощью фетальной эхокардиографии, начиная с 16–20 недель внутриутробного развития. Нарушения гемодинамики, связанные с ростом опухоли в сердце, могут приводить к прогрессированию сердечной недостаточности и нарушению ритма сердца. Своевременная диагностика и последующее хирургическое лечение позволяют избежать риска возникновения опасных осложнений — сердечной недостаточности, аритмий, перикардита, тампонады сердца, системных эмболий.

Цель: анализ непосредственных и среднеотдалённых результатов лечения первичных опухолей сердца у детей.

Материалы и методы. В исследование включены пациенты, оперированные начиная с 2020 года по настоящее время. Обобщён опыт хирургического лечения 10 пациентов с опухолями сердца, которые вызывали прогрессирующую сердечную недостаточность. В исследование включили 8 мальчиков (63%) и 2 девочек, средний возраст составил 237,5±94,5 дней жизни (1–540 дней жизни). Всем детям выполнялось радикальное удаление опухоли из сердца. В 1-м случае — из правого предсердия с резекцией его стенки и замещением аутоперикардом; в 4 случаях — удаление новообразования из правого желудочка; в одном случае — из коронарного синуса; в трёх случаях — из полости ЛЖ; в одном случае — из левого предсердия, когда опухоль плотно крепилась в области митрально-аортального контакта и плотно прилегала к передней створке митрального клапана. Иммуногистохимическое исследование выявило следующие виды доброкачественных опухолей (1 — шванома, фиброма — 6, 1 — гемангиома типа RICH, 2 — рабдомиома).

Результаты. Всем пациентам удалось удалить опухоль из сердца. Среднее время ИВЛ составило 120 ± 36 часов, время нахождения в стационаре — 135,5 ± 21 день. В раннем послеоперационном периоде наблюдалась бивентрикулярная недостаточность у 45% детей, а также преобладание правожелудочковой или левожелудочковой недостаточности, в зависимости от локализации опухоли, что было связано с её «масс-эффектом». Пациенты находятся под наблюдением нашей клиники после выписки, средние сроки составляют 340 ± 65 дней. Летальность отмечена в 1 случае. Опухоль располагалась в полости левого желудочка; после её удаления сократительная способность миокарда была резко снижена. Приме-

нение веноартериального ЭКМО сроком более 14 дней закончилось развитием геморрагических осложнений, несовместимых с жизнью.

Выводы. Хирургическое лечение опухолей сердца имеет хорошие непосредственные и среднеотдаленные результаты при всех локализациях, кроме левого желудочка. Радикальная операция позволила восстановить внутрисердечную гемодинамику у 87,5% детей, добиться регресса симптомов сердечной недостаточности и улучшения функционального статуса в раннем послеоперационном периоде, без признаков рецидива опухоли в среднеотдаленные сроки наблюдения.

Первичные опухоли сердца у детей, серия из 15-ти клинических наблюдений

Налимов К.А., Майдуров Ю.А., Шиганцов Д.С., Ляпунова Ю.Ф., Филатова-Андреева Н.А., Курбанов С.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Хабаровск

Цель: предоставить результаты хирургического лечения первичных опухолей сердца у детей.

Материалы и методы. С 2010 по апрель 2026 гг. прооперировано 15 пациентов детского возраста с опухолевидными интракардиальными и интраперикардиальными образованиями в возрасте от 0 до 17 лет, 6 (40%) были новорождёнными. 11 детям (73%) оперативное вмешательство выполнялось по срочным/экстренным показаниям в связи с угрозой развития полной обструкции кровотока. В других случаях показанием к оперативному лечению являлся прогрессивный рост образования.

Результаты. Летальных исходов не было. Период наблюдения за пациентами составил от 2 мес. до 11 лет, медиана — 4,3 года. Гистологическая характеристика опухолей была следующей: рабдомиома — 7 (46%), миксома — 6 случаев (40%), липома — 1 (7%), эктопическая ткань лёгкого — 1 (7%). В последнем случае образование локализовалось в перикарде экстракардиально, с прорастанием стенки правого предсердия и аорты, и вызывало сдавление правых отделов сердца. Множественные (2 и более) очаги наблюдались в 33% случаев. Образования вызывали обструкцию аортального клапана в 5 случаях, митрального клапана — в 3, трикуспидального — в 3 и пульмонального — в 1. У одного пациента наблюдалась двухклапанная обструкция. Рецидив опухоли с её ростом и повторным риском препятствия кровотоку возник в 2 случаях (13%). В одном случае — у девочки с рабдомиомой правого предсердия через 2 мес. после первичной операции, выполненной в первые часы после рождения. Повторная операция была более «радикальной», с удалением части стенки предсердия, после которой роста образования не отмечается на протяжении 6 мес. В другом случае — подросток с миксомой левого предсердия, рецидив у которого возник спустя 1 год после операции. Повторная операция выполнялась в другом учреждении, и рецидива в дальнейшем на протяжении 2,3 лет не отмечается.

Выводы. В нашей серии наблюдений все опухолевидные образования были доброкачественными и в большинстве своём вызывали препятствие кровотоку. Хирургическое лечение опухолевидных образований имело удовлетворительный результат.

Первичная внутрисердечная лейомиома у ребёнка 1 года: редкий клинический случай

[1]Румянцева А.А., [1]Халивопуло И.К., [2]Архипов А.Н., [1]Шабаев И.Ф., [1]Тарасов Р.С.

[1]ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово; [2]ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Цель: описать редкий клинический случай первичной внутрисердечной лейомиомы у ребенка в возрасте 1 года.

Материалы и методы. В 2024 году на базу кардиохирургического отделения № 2 НИИ КПССЗ была госпитализирована девочка в возрасте 1 года с подозрением на объёмное образование межжелудочковой перегородки. По результатам эхокардиографии и мультиспиральной компьютерной томографии диагноз был подтверждён. Пациентке проведена биопсия миокарда с последующим гистологическим исследованием биопсийного материала, по заключению которого документировано доброкачественное новообразование — лейомиома. Все диагностические методы исключили наличие каких-либо системных внесердечных миом, что подтвердило диагноз первичного кардиального происхождения.

Результаты. Учитывая степень нарушения внутрисердечной гемодинамики, относительно быстрый рост образования, бесперспективность консервативной терапии, угрозу развития острой сердечной недостаточности, отсутствие данных за течение онкологического процесса и иных абсолютных противопоказаний, было принято решение об иссечении объёмного образования, что и было выполнено. Эксплантация объёмного образования проводилась через расширенный вентрикулотомный доступ, в последующем выполнена его пластика заплатой из ксеноперикарда. Послеоперационный период протекал без осложнений, и на 14 послеоперационные сутки пациентка была выписана домой.

Выводы. Несмотря на совершенствование методом диагностики, раннее выявление первичных образований сердца остается проблемой, так как они обладают значительной диагностической редкостью. Своевременное выявление в сочетании с гистологическим подтверждением позволит провести хирургическую коррекцию с извлечением опухоли и предотвратить развитие сопутствующих осложнений.

Миксома правого предсердия у ребёнка с признаками комплекса Карни: клинический случай успешного хирургического лечения

Давыдова М.А., Свечков Н.А., Гришин С.А., Авраменко А.А.

ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова, Самара

Актуальность. Опухоли сердца у детей являются редкой патологией и в большинстве случаев представлены доброкачественными новообразованиями. Несмотря на это, они могут приводить к тяжёлым гемодинамическим нарушениям, аритмиям и тромбоэмболическим осложнениям. Диагностика затруднена вследствие редкости заболевания и неспецифичности клинических проявлений. В ряде случаев опухоль выявляется случайно при обследовании по другому поводу. Своевременное распознавание внутрисердечного образования и выбор хирургической тактики имеют принципиальное значение для исхода лечения.

Клинический случай. Пациент А.К., 4 года, госпитализирован в ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова с гигантской бессимптомной опухолью правого предсердия. Образование было случайно выявлено при ультразвуковом исследовании щитовидной железы как опухоль средостения. При последующей магнитно-резонансной томографии установлена внутрисердечная локализация новообразования — правое предсердие. Из анамнеза известно, что ранее пациент перенёс хирургические вмешательства по поводу фибромы твёрдого нёба, остеохондромы большеберцовой кости и фиброзно-ангиоматозного полипа носа, что позволило предположить синдромальный характер процесса и наличие комплекса Карни. По данным эхокардиографии и других инструментальных методов в полости правого предсердия определялось многоузловое образование неправильной формы, повышенной эхогенности, с чёткими контурами, заполняющее практически весь объём предсердия и пролабирующее в правый желудочек; выявлена недостаточность трикуспидального клапана средней степени. Выполнено хирургическое удаление опухоли правого предсердия. По данным гистологического исследования подтверждена миксома. Послеоперационный период протекал без осложнений. На 7-е сутки пациент выписан домой в удовлетворительном состоянии. По данным контрольной эхокардиографии через 5 месяцев сохранялась лишь минимальная трикуспидальная регургитация. В отдалённом периоде данных за рецидив не было.

Заключение. Случай иллюстрирует возможность бессимптомного течения гигантской миксомы правого предсердия у ребёнка и подчеркивает значение случайных находок при визуализирующих исследованиях. Комплексная диагностика и своевременное хирургическое вмешательство обеспечили благоприятный результат лечения.

ВОПРОСЫ НАРУШЕНИЯ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

Тромбозы у детей при COVID-19-ассоциированной коагулопатии

[1,2]Брегель Л.В., [1,2]Ефремова О.С., [1]Толмачева О.П., [1]Князева Н.А., [1,2]Баракин А.О.

[1]ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница», Иркутск; [2]ИГМАПО – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Иркутск

Актуальность. Тромботические осложнения характерны для инфекции COVID-19 и стали одной из основных причин смерти пациентов с этой инфекцией. Преимущественно такие осложнения возникали в период пандемии у взрослых, хотя опубликован ряд наблюдений у детей, в том числе с использованием данных многоцентровых исследований [Menon N.M., Srivaths L.V. Thromboembolism in children with multisystem inflammatory syndrome: a literature review. / Pediatr. Res. 2022. Vol. 92, N 4. P. 946–950. doi: 10.1038/s41390-021-01873-0; Whitworth H. *et al.* Rate of thrombosis in children and adolescents hospitalized with COVID-19 or MIS-C / Blood. 2021. Vol. 138, N 2. P. 190–198. doi: 10.1182/blood.2020010218].

Материалы и методы. Проведено одноцентровое исследование пациентов в возрасте 0–17 лет с мультисистемным воспалительным синдромом, ассоциированным с COVID-19, на базе Областной детской клинической больницы г. Иркутска за период 2020–2025 гг. с оценкой факторов риска и эффективности лечения.

Результаты. Всего тромбозы были документированы у 8,2% (16 из 194) пациентов. Большая часть случаев тромбозов возникла до госпитализации в стационар (12). Средний возраст пациентов составил 9,9 года (от 3 мес. до 17 лет), соотношение М:Д 1:1. Среди 16 таких пациентов катетер-ассоциированные тромбозы возникли только у двоих, наследственная тромбофилия как фон — у одного пациента. По локализации чаще всего встречались тромбозы глубоких вен нижних конечностей, в т. ч. осложненные тромбоэмболией легочной артерии (ТЭЛА). Артериальные тромбозы протекали с вовлечением крупных церебральных артерий и развитием инсульта, вовлечением артерий конечностей либо микрососудов (капилляры клубочков почек). Документированы также тромбы полостей сердца. У троих пациентов развилась тромботическая почечная микроангиопатия, у одного — гангрена конечности с ампутацией. Лечение включало антикоагулянты у всех 16 пациентов, дезагреганты у 8, а также иммуномодулирующую терапию: дексаметазон у 9, внутривенный иммуноглобулин у 9, генно-инженерные препараты у 4. Инсульт в одном случае привел к необратимым инвалидизирующим осложнениям, ещё в одном через год произошло полное восстановление функций.

У одной пациентки произошло три рецидива ТЭЛА, эффект лечения достигнут сочетанием антитромботических и генно-инженерных препаратов. Летальный исход (от ТЭЛА) зафиксирован у одного пациента из 16 (6,5%) с тяжёлым наследственным заболеванием (синдром Прадера-Вилли), получавшего антитромботическую и однокомпонентную иммуномодулирующую терапию (дексаметазон).

Выводы. Тромботические осложнения (венозные и/или артериальные тромбозы сосудов любого калибра и полостей сердца) встречаются у 8,2% детей с мультисистемным воспалительным синдромом, ассоциированным с COVID-19. Эффект лечения обеспечивает сочетание антитромботической и иммуномодулирующей терапии.

Венозные тромбозы и тромбоэмболия лёгочной артерии у детей: 15-летний опыт специализированного кардиохирургического стационара

Гришин С.А., Свечков Н.А., Давыдова М.А., Шорохов С.Е., Авраменко А.А.

ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова, Самара

Актуальность. Венозные тромбоэмболические осложнения (ВТЭО) у детей остаются сравнительно редкими, но клинически значимыми состояниями, частота которых в последние десятилетия возрастает. Это связывают с повышением выживаемости тяжёлых пациентов, расширением применения центральных венозных катетеров (ЦВК), увеличением числа инвазивных диагностических и лечебных вмешательств, а также совершенствованием методов визуализации.

Цель. Изучить структуру факторов риска, особенности течения, подходы к лечению и отдалённые исходы ВТЭО у детей в условиях специализированного кардиохирургического стационара.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни пациентов в возрасте до 18 лет, госпитализированных в ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова за 2010–2025 гг., у которых были выявлены ВТЭО. Анализировали демографические характеристики, предполагаемые факторы риска, методы диагностики, лечебную тактику и отдалённые исходы. За исследуемый период венозный тромбоз был диагностирован у 54 пациентов, в том числе у 6 (11,1%) он осложнился развитием ТЭЛА. Мальчиков было 20 (37%), девочек — 34 (63%). Возраст пациентов на момент тромботического события составил от 0 до 204 месяцев, медиана — 6 месяцев; масса тела — от 2,5 до 105 кг, медиана — 6,4 кг.

Результаты. Наиболее частым фактором риска была катетеризация вен при зондировании сердца — 22 наблюдения. Длительное использование ЦВК ассоциировалось с тромбозом в системе верхней полой вены у 11 пациентов и нижней полой вены — у 6. После оперативных вмешательств тромбозы зарегистрированы в 6 случаях, прочие факторы риска — у 9 пациентов. У 22 детей тромбоз протекал бессимптомно, специфическая терапия не проводилась. Хирургическое лечение выполнено 7 пациентам, остальные получали антикоагулянтную терапию. Хроническая окклюзия поражённого венозного сегмента выявлена у 22 пациентов, частичная реканализация — у 18. Подгруппу пациентов с функционально единственным желудочком сердца составили 26 из 54 наблюдений.

Выводы. ВТЭО у детей в специализированном кардиохирургическом стационаре преимущественно ассоциированы с внутрисосудистыми вмешательствами и использованием ЦВК. Значительная часть эпизодов протекает бессимптомно.

В отдалённом периоде у существенной доли пациентов сохраняются хронические венозные окклюзии или неполная реканализация, что особенно важно у детей с функционально единственным желудочком сердца, поскольку это может затруднять выполнение последующих эндоваскулярных процедур.

Вискоэластические методы оценки гемостаза в детской кардиохирургии

Кулемин Е. С., Нохрин А. В., Тризна Е. В., Романова Е. П.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Вискоэластические методы оценки гемостаза (ROTEM/TEG) активно внедряются в детскую кардиохирургию для оптимизации трансфузионной терапии и снижения риска геморрагических осложнений. Однако доказательная база их эффективности у детей с врождёнными пороками сердца остаётся ограниченной. Цель исследования — оценить влияние алгоритмов гемостатической терапии, основанных на данных вискоэластических тестов, на объём кровопотери и трансфузионную нагрузку у детей после операций в условиях искусственного кровообращения.

Материалы и методы. Проведены систематический обзор и мета-анализ в соответствии с рекомендациями PRISMA. Поиск литературы осуществлялся в базах данных PubMed, Scopus, Cochrane Library и Google Scholar. В анализ включались рандомизированные и наблюдательные исследования, сравнивающие алгоритмы ROTEM/TEG со стандартными коагуляционными тестами. Выполнены унификация исходов, пересчёт данных, представленных в виде медианы и межквартильного размаха, в формат «среднее значение ± стандартное отклонение», оценка риска систематической ошибки с использованием ROB2 и ROBINS-I, а также мета-анализ с применением модели случайных эффектов.

Результаты. В анализ включено 11 публикаций, посвящённых применению алгоритмов ROTEM/TEG, стратегий коррекции дефицита фибриногена и программ рационального кровесбережения у детей после кардиохирургических вмешательств. Применение алгоритмов, основанных на данных вискоэластических тестов, сопровождалось снижением объёма послеоперационной кровопотери через 24 часа (MD -2,81 мл/кг; 95% ДИ от −7,84 до 2,23; I^2=71,9%). После исключения исследований с высоким риском систематической ошибки эффект сохранялся (MD -3,91 мл/кг; 95% ДИ от -9,23 до 1,41). Наиболее выраженное снижение кровопотери отмечалось при использовании стратегий коррекции дефицита фибриногена. Суммарный объём гемотрансфузий был достоверно ниже в группах терапии, основанной на данных вискоэластических тестов (MD -10,50 мл/кг; 95% ДИ от -17,89 до -3,11; I^2=0%). В ряде исследований также отмечено снижение потребности в свежезамороженной плазме и криопреципитате, а также уменьшение длительности ИВЛ и пребывания в ОИТ.

Выводы. Применение алгоритмов гемостатической терапии, основанных на данных вискоэластических тестов, у детей после кардиохирургических вмешательств ассоциируется со снижением трансфузионной нагрузки и тенденцией к уменьшению послеоперационной кровопотери. Наиболее перспективными представляются стратегии коррекции дефицита фибриногена, однако для подтверждения их клинических преимуществ необходимы крупные многоцентровые рандомизированные исследования.

Лечебная тактика у детей с венозными тромбозами

Дюг И.В., Пшеничная К.И., Купатадзе Д.Д., Набоков В.В., Севрюгов Б.Л.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Рост заболеваемости венозными тромбозами в педиатрии на фоне сложностей ранней диагностики и поздней обращаемости пациентов повышает риск инвалидизации и осложнений. Несмотря на наличие клинических рекомендаций по лечению острых тромбозов, в педиатрической практике отсутствуют единые стандарты последующего ведения. Мультидисциплинарный характер проблемы требует взаимодействия различных специалистов (хирургов, гематологов и других специалистов в зависимости от причины и локализации тромбоза) и разработки унифицированных тактических протоколов.

Материалы и методы. Проведён анализ историй болезни 55 детей (20 мальчиков, 35 девочек) с венозными тромбозами, получавших лечение в микрохирургическом отделении СПбГПМУ (2016–2025 гг.), в возрасте от 9 до 17 лет, со сроками обращения в медицинские учреждения от 3 часов до 14 дней. Всем детям выполнялась объективная визуализация тромбоза: триплексное сканирование вен, по показаниям — МСКТ и флебография. Проводились лабораторные обследования (в том числе клинический анализ крови, коагулограмма с определением уровня естественных антикоагулянтов — антитромбина III, протеина С и S, генетическое типирование системы гемостаза). В острой стадии все пациенты получали терапию прямыми антикоагулянтами (НФГ, НМГ) с дальнейшим переходом на пероральные антикоагулянты (прямого и непрямого действия), соблюдали охранительный режим, по показаниям получали инфузионную терапию и дезагреганты. Кава-фильтры установлены трём пациентам. Под контролем динамики клинических проявлений и ультразвуковой картины тромбоза осуществлялось расширение двигательного режима, по показаниям применялась эластическая компрессия конечностей. В период реканализации венозного тромбоза проводилась коррекция медикаментозной терапии, направленной на профилактику повторных тромбозов и проявлений хронической венозной недостаточности.

Результаты. У всех детей достигнута стабилизация тромботического процесса с разной степенью восстановления просвета поражённых венозных сегментов.

Выводы. Все дети с венозными тромбозами нуждаются в проведении терапии прямыми антикоагулянтами в острой стадии. Своевременное патогенетическое лечение и реабилитационные мероприятия являются необходимым условием для успешного результата. Венозные тромбозы — мультидисциплинарная проблема, требующая единой тактики у специалистов различных профилей.

Долгосрочный риск тромботических осложнений после хирургической коррекции ВПС у детей

[1,2]Журавлева И.В., [1,2]Трунина И.И.

[1]ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), Москва; [2]ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ», Москва

Актуальность. Тромботические осложнения (ТО) остаются одной из наиболее значимых причин неблагоприятных исходов хирургической коррекции ВПС у детей. Сведения о послеоперационных ТО у детей с ВПС преимущественно основаны на изучении госпитально-ассоциированных событий, в то время как данные о долгосрочном тромботическом риске остаются ограниченными.

Цель — оценить частоту, сроки выявления и характер ТО у детей с ВПС в течение длительного наблюдения после хирургической коррекции.

Материалы и методы. Выполнен ретроспективный анализ историй болезни 128 детей (78 мальчиков и 50 девочек), перенесших хирургическую коррекцию ВПС. На момент включения в исследование возраст детей составил 11 [8–14] лет (Me [Q1-Q3]), длительность послеоперационного периода — 86 [38–120] месяцев. В анализ включались только инструментально подтвержденные ТО, выявленные в течение всего периода послеоперационного наблюдения, включая промежутки между этапными вмешательствами.

Результаты. Послеоперационные ТО зарегистрированы у 24 детей (18,8%). У 7 (29,2%) пациентов ТО выявлены в течение 1 месяца после операции, у 17 (70,8%) — в отдалённом послеоперационном периоде (более 1 месяца после операции). Вероятность сохранения свободы от ТО снижалась с 89,9% через 1 год до 75,8% через 10 лет после хирургического лечения. Клинически манифестные ТО отмечены у 13 пациентов (54,2%). У остальных 11 детей (45,8%) ТО имели бессимптомное течение и выявлялись при рутинном инструментальном обследовании. В общей структуре ТО венозные тромбозы составили 70,6%, ишемические инсульты — 23,5%, тромбозы системно-лёгочных анастомозов — 5,9%. Во всех случаях (n=24) ТО выявлялись после хирургической коррекции цианотичных ВПС. Из них 20 пациентов имели одножелудочковую гемодинамику. В данной подгруппе риск развития ТО был более чем в 7 раз выше, чем у детей с двужелудочковой гемодинамикой (ОР=7,264; 95% ДИ: 2,63–20,04). В большинстве наблюдений (83,3%) ТО диагностировались на фоне антитромботической терапии.

Выводы. У детей, перенесших хирургическую коррекцию ВПС, сохраняется долгосрочный риск развития ТО. Наиболее уязвимой категорией являются пациенты с одножелудочковой гемодинамикой. Выявление поздних, в том числе бессимптомных, ТО на фоне антитромботической терапии требует оптимизации подходов к длительному послеоперационному наблюдению и тромбопрофилактике.

Клинический случай этапного лечения коарктации аорты, полной формы атриовентрикулярной коммуникации в сочетании с тяжёлой формой гемофилии А, синдромом Эллиса-Ван Кревельда

Костромин А. А., Петрушенко Д. Ю., Харисова А. Е., Зайнетдинова Э. К., Арзин Д. Н., Сафин А. Р.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Актуальность. Сочетание полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) и коарктации аорты (КоАо) у новорождённого на фоне тяжёлой гемофилии А и синдрома Эллиса–Ван Кревельда — редкая орфанная и клинически сложная комбинация, требующая эксклюзивных междисциплинарных решений.

Материалы и методы. Представлен мальчик, родившийся в срок с массой 3,6 кг; беременность 8-я, полидактилия. Наследственный анамнез отягощён: дедушка ребёнка (отец мамы) умер от кровотечения в возрасте 40 лет. На вторые сутки жизни диагностированы полная форма АВК (тип А по Растелли), КоАо, высокая лёгочная гипертензия. Генетически подтверждена мутация в гене EVC2 (синдром Эллиса–Ван Кревельда). Лабораторно: фактор VIII — 0,4% (тяжёлый дефицит), фактор IX — 30%, удлинение АЧТВ. Применялась тщательная фармакокинетическая оценка рекомбинантных и плазматических препаратов FVIII + фактор Виллебранда (ФВ). Для коррекции проводилось введение рекомбинантного фактора (каждые 48 ч в разовой дозе 50 Ед/кг; непрерывное титрование в дозе 10 Ед/кг/ч). При исключении ингибитора к VIII фактору выявлена неэффективность терапии, что позволило заподозрить приобретённый синдром Виллебранда. Ребёнок был переведён на терапию плазматическим фактором VIII (FVIII) + ФВ в разовой дозе 50 Ед/кг (по FVIII). Была выработана последовательная тактика: первым этапом — в 2 месяца выполнить резекцию КоАо и суживание ствола ЛА. В возрасте 4 месяцев выполнена радикальная коррекция полной формы АВК в условиях искусственного кровообращения (ИК). Гемостаз обеспечивался непрерывным введением FVIII + ФВ в дозе 10–15 Ед/кг/ч, начатым за сутки до операции, с достижением целевого уровня FVIII 50%. В послеоперационном периоде проводилась длительная нефакторная профилактика (эмицизумаб).

Результаты. Неотложная гемостатическая терапия (рекомбинантный FVIII/эптоког альфа, затем плазматический FVIII + ФВ) позволила остановить массивные кровотечения и стабилизировать пациента. На этом фоне выполнены два этапа хирургической коррекции ВПС: резекция КоАо, суживание ЛА и радикальная коррекция АВК в условиях ИК при непрерывной инфузии FVIII + ФВ с уровнем FVIII ~50% и отсутствием массивных кровотечений. В течение 1,5 года пациент получает эмицизумаб — геморрагических событий не отмечено.

Выводы. Успешное ведение таких пациентов возможно лишь при ранней идентификации коагулопатии, персонализированной фармакокинетике, заместительной терапии (включая плазматические FVIII + ФВ при необходимости).

Оптимизация стратегии антитромботической терапии после траскатетерного протезирования клапана лёгочной артерии у детей

Черепанова А.Е., Ластовка В.А., Мирошниченко В.П., Гаврилин А.А., Пурсанов М.Г., Абрамян М.А.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Актуальность. Транскатетерное протезирование клапана лёгочной артерии стало широко распространённым методом восстановления функции лёгочного клапана в детской кардиохирургии. Применение биологических клапанов ассоциировано с повышенным риском развития дисфункции клапана на фоне дегенерации и тромбоза створок и образования микроэмболов, причём риск тромботических осложнений наиболее велик в первые пару месяцев после имплантации клапана. Наиболее часто после имплантации клапана применяется монотерапия ацетилсалициловой кислотой, но, согласно литературным данным, резистентность к аспирину встречается у 5–29,9% пациентов, что подчеркивает важность мониторинга эффективности антиагрегантной терапии у таких пациентов. Некоторые авторы также рекомендуют применение антикоагулянтной терапии совместно с аспирином. В настоящее время отсутствуют рекомендации относительно оптимальной периоперационной и долгосрочной стратегии тромбопрофилактики после эндоваскулярного протезирования клапана лёгочной артерии в детской популяции.

Материалы и методы. С 2020 по 2026 год в нашей клинике 42 пациентам (в возрасте от 7 до 17 лет) было выполнено эндоваскулярное протезирование клапана лёгочной артерии. Семи пациентам был имплантирован клапан Edwards Sapien XT 9300 TFX, 6 пациентам — клапан Melody, 6 пациентам — клапан Pulsta, 23 пациентам — клапан Myval. 35 пациентам была назначена монотерапия ацетилсалициловой кислотой в дозе от 75 до 325 мг в сутки в течение 6–12 месяцев. 16 из 35 пациентов, получавших аспирин (45%), было проведено исследование агрегации тромбоцитов, причём только у 1 пациента не была достигнута целевая гипокоагуляция. 6 пациентам после имплантации клапана Pulsta был назначен варфарин на 6 месяцев (по рекомендации производителя клапана). Случаев кровотечения или тромбоэмболических осложнений не наблюдалось.

Выводы. Подход к антитромботической терапии, включая выбор препарата, его дозировку и продолжительность терапии, остаётся актуальным вопросом в детской кардиохирургии. Многие авторы рекомендуют пожизненную терапию ацетилсалициловой кислотой в дозе, адаптированной к весу ребёнка. Учитывая немалую распространённость резистентности к ацетилсалициловой кислоте, необходим лабораторный мониторинг эффективности терапии. В случаях высокого риска тромботических осложнений можно рассмотреть либо двойную антиагрегантную терапию, либо применение антикоагулянтной терапии. Тщательный подход к выбору антитромботической стратегии позволит снизить риск развития тромбоэмболических осложнений, дисфункции клапана и инфекционного эндокардита.

Хирургическое лечение хронической тромбоэмболической лёгочной гипертензии у детей

Хакимов М.М., Шмальц А.А., Белкина М.В., Зокиров Ф.К., Черногривов И.Е.

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

Цель: представить два случая тромбэндартерэктомии из лёгочной артерии (ЛА), выполненной в условиях глубокой гипотермии с циркуляторным арестом у детей с хронической тромбоэмболической лёгочной гипертензией (ХТЭЛГ).

Материалы и методы: В кардиохирургическом отделении № 7 (ОЛГ) ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России выполнена тромбэндартерэктомия из лёгочной артерии в условиях глубокой гипотермии и циркуляторного ареста у 2 пациентов с ХТЭЛГ. Возраст пациентов на момент госпитализации составил 14 и 16 лет.

У первого пациента причиной ХТЭЛГ явилась травма (вертельный перелом бедренной кости) давностью 4 месяца. По данным эхокардиографии отмечалось расширение правых отделов сердца; в полости правого желудочка визуализировались два подвижных гиперэхогенных образования размерами 1,0 × 1,5 см и 1,6 × 0,7 см. По данным двухэнергетической КТ-ангиографии выявлено сужение сегментарных ветвей нижней и средней долей с обеих сторон. В связи с наличием тромбоза правого желудочка катетеризация сердца не проводилась.

У второго пациента причиной заболевания явилась генетически обусловленная тромбофилия, длительность заболевания составила 6 месяцев. По данным эхокардиографии: КДР ПЖ — 48 мм, TAPSE — 25 мм, ФИ ПЖ — 24%, расчётное систолическое давление в ПЖ — 100 мм рт. ст. По данным катетеризации сердца: давление в ЛА — 116/43/72 мм рт. ст. при системном артериальном давлении 100/83/90 мм рт. ст., лёгочное сосудистое сопротивление — 803,2 дин × с × $см^{-5}$. По данным двухэнергетической КТ-ангиографии выявлена окклюзия сегментарных ветвей нижней и средней долей слева, а также сужение сегментарных ветвей средней и верхней долей справа.

Первому пациенту выполнена тромбэндартерэктомия из лёгочной артерии и правого желудочка, второму — тромбэндартерэктомия из системы лёгочной артерии в условиях циркуляторного ареста. Продолжительность циркуляторного ареста у первого пациента составила 15 минут при вмешательстве на левой лёгочной артерии и 12 минут — на правой; у второго пациента — 15 и 10 минут соответственно.

Результаты: В раннем послеоперационном периоде давление в лёгочной артерии у первого пациента снизилось до 31/14/19 мм рт. ст., у второго — до 36/19/26 мм рт. ст. В связи с вероятностью сохранения резидуальной лёгочной гипертензии второму пациенту назначена терапия препаратом «Риоцигуат» в соответствии с российскими и европейскими рекомендациями по лечению лёгочной гипертензии. Ранний послеоперационный период у обоих пациентов протекал без осложнений. Пациенты выписаны в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по месту жительства.

Вывод. Тромбэндартерэктомия из лёгочной артерии в условиях глубокой гипотермии и циркуляторного ареста является эффективным методом хирургического лечения ХТЭЛГ у детей, обеспечивая значимое снижение давления в лёгочной артерии и улучшение гемодинамических показателей. В отдельных случаях требуется дополнительная медикаментозная терапия при наличии резидуальной легочной гипертензии.

Хирургическая тактика при венозных тромбоэмболических осложнениях и ХТЭЛГ у детей и подростков

Черногривов И.Е., Шмальц А.А., Сагымбаев Б.А., Щербаков И.А., Смульская А.А., Гусарова Ю.В.

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

Наиболее частой причиной развития ТЭЛА как у детей, так и у взрослых являются тромбозы глубоких вен нижних конечностей, однако ТЭЛА может развиваться у пациентов, перенесших тяжёлую пневмонию, при коагулопатиях различного типа, нефротическом синдроме и т. д. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия (ХТЭЛГ) чаще возникает в результате неразрешившейся острой легочной эмболии. Заболевание вызвано механической обструкцией легочных артерий хроническими фиброзными организованными тромбами. У детей это заболевание диагностируется редко, а частота его встречаемости в детской популяции неизвестна.

Цель: представить хирургическую тактику при венозных тромбоэмболических осложнениях и ХТЭЛГ у детей и подростков.

Материал и методы. За период с 2018 по 2026 г. в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России у 8 пациентов детского возраста с ТЭЛА и ХТЭЛГ после проведения мультидисциплинарного консилиума применялись открытые и эндоваскулярные методы лечения. В 2 случаях пациентам 14 и 16 лет была выполнена легочная эндартерэктомия по поводу ХТЭЛГ в условиях глубокой гипотермии и циркуляторного ареста. Пациентам с ТЭЛА в 3 случаях выполнялась тромбоэндартерэктомия в условиях ИК. В 1 случае после ранее выполненной операции Фонтена, осложненной тромбозом правой ветви ЛА, был выполнен селективный катетерный тромболизис с ультразвуковой поддержкой. У 2 пациентов с ХТЭЛГ и дистальным поражением легочной артерии принято решение о необходимости проведения поэтапной ТЛБАП с последующим инициированием комбинированной специфической терапии ЛАГ. Данным пациентам в дальнейшем планируется проведение повторных сессий ТЛБАП в связи с резидуальной ЛГ.

Результаты. У всех пациентов послеоперационный период протекал без осложнений. По данным проведенной при выписке ЭхоКГ выявлено значимое снижение давления в ПЖ. Отмечена также нормализация SatO2 до 99%. После выписки рекомендован постоянный прием антикоагулянтных препаратов.

Выводы. Анализируя опыт лечения детей с ТЭЛА и ХТЭЛГ, необходимо помнить, что выбор хирургической тактики определяется многими факторами, которые оцениваются мультидисциплинарной командой. Важно отметить, что данная форма ЛГ при адекватной хирургической технике в большинстве случаев позволяет полностью нормализовать давление в малом круге кровообращения.

ПАТОЛОГИЯ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ

Хирургическое лечение врождённых аномалий коронарных артерий у детей

Миллер А.Ю., Теплов П.В., Гвоздь Е.М., Спичак Ю.Ю., Сакович В.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Актуальность. Врождённые аномалии коронарных артерий относятся к редким, но клинически значимым вариантам врождённых пороков сердца. Особое значение имеет аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии (ALCAPA), сопровождающееся риском ишемии миокарда, дисфункции левого желудочка, митральной недостаточности и внезапной сердечной смерти.

Материалы и методы. Представлен опыт ФЦССХ г. Красноярска в хирургическом лечении детей с врождёнными аномалиями коронарных артерий в 2023–2025 гг. Возраст пациентов составил от 3 месяцев до 13 лет, масса тела — от 6,5 до 50 кг. Диагностический алгоритм включал эхокардиографию, электрокардиографию, рентгенографию, коронарографию, МСКТ и 3D-визуализацию. Оценивались анатомия коронарного русла, функция левого желудочка, ретроградный кровоток, дилатация коронарных артерий и степень митральной регургитации.

Результаты. Основным методом хирургической коррекции являлась прямая реимплантация коронарной артерии в аорту с восстановлением двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда. Интраоперационно особое внимание уделялось мобилизации коронарной артерии без натяжения анастомоза, сохранению коронарного кровотока и оценке митрального клапана. В послеоперационном периоде отмечены благоприятное клиническое течение, сохранение проходимости коронарного русла и улучшение функционального состояния миокарда. Отдаленное наблюдение включало регулярный эхокардиографический контроль для исключения рестеноза и остаточной митральной регургитации.

Выводы. Прямая реимплантация коронарной артерии является методом выбора при ALCAPA. Ранняя диагностика, современные методы визуализации и своевременная хирургическая коррекция позволяют снизить риск летальных осложнений, восстановить физиологичное коронарное кровоснабжение и улучшить прогноз у детей с данной патологией.

Аномальное отхождение коронарной артерии от правой лёгочной артерии, демонстрация двух случаев

Дидык В.П., Курганов Р.М., Гинько В.Е., Ганюкова Н.В., Зимникова О.Н., Исакова Е.Н., Кривощеков Е.В.

ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград

Актуальность не вызывает сомнений и обусловлена достаточной редкостью патологии, ее высокой морбидностью и спецификой хирургической коррекции.

Материалы и методы. Пациент Б., 4 мес., поступил 12.11.2025 г. с диагнозом: отхождение ЛКА от правой ветви ЛА, ООО, НК 2А ст., ФК II (Ross). По данным ЭхоКГ: ЛЖ сферичной формы, КДР 33 мм, ФВ 30%, выраженный гипокинез боковой, нижней стенок, верхушки. НМК 3 ст. за счет фиброзных изменений папиллярных мышц, аномалии строения подклапанного аппарата. ФК МК 16 мм.

Пациент С., 4 года, поступил 09.12.2025 г. с диагнозом: гипоплазия дуги Ао. Резекция КоАо (04.02.2021 г.), суживание ЛА (08.02.2021 г.), пластика ДМЖП, дебендинг ЛА (01.07.2021 г.), бикуспидальный АК без нарушения функции. НК 2А ст. По данным ЭхоКГ: ГД в нисх. Ао 33/18 мм рт. ст., КДОЛЖ — 59 мл/м^2; ФВ 63%. Устье ЛКА в типичном месте. При выполнении ЗПС, АКГ по поводу подозрения на наличие коронарных фистул диагностировано аномальное отхождение огибающей КА от правой ветви ЛА (предшествующая КТ аномалии не выявила).

Обоим пациентам выполнена реплантация КА (отходили от нижней поверхности средней трети правой ветви ЛА) в восх. Ао с протезированием участка правой ветви ЛА «трубкой» из аутоперикарда, сшитой на буже. В случае пациента С. первым этапом выполнялась резекция реКоАо с пластикой дуги в условиях гипотермии (30 °С), изолированной перфузии головного мозга (ОСП — 30%). Кардиоплегия: Дель-Нидо с пережатием ветвей ЛА.

Результаты. По данным послеоперационного ЧПЭхоКГ сократимость ЛЖ удовлетворительная в обоих случаях, у пациента Б. НМК — 2 ст. Послеоперационный период протекал на фоне умеренной СН и (в случае пациента с реКоАо) артериальной гипертензии. У пациента Б. отмечено улучшение кинетики зон предшествующего гипокинеза ЛЖ, увеличение ФВ до 48%, сокращение размеров ЛЖ (КДР 29 мм), НМК — 2–2,5 ст. У пациента С. — магистральный кровоток в брюшном отделе Ао с ГД 7/3,5 мм рт. ст, ФВЛЖ 67%. Выписаны пациенты на 12 и 10-е сутки после вмешательства.

Выводы. Отхождение КА от ветвей ЛА — редкая и коварная патология, требующая тщательного диагностического поиска и специфических методов коррекции. Своевременное вмешательство дает хорошие результаты.

Опыт радикальной коррекции аномального отхождения коронарных артерий у новорождённых в условиях одного центра

Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Рябова А.О., Назарова И.С., Каратекенова А.С., Денисов М.А., Лопатина В.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Пенза

Цель работы продемонстрировать опыт выполнения и оценить ранние и отдалённые клинико-гемодинамические результаты радикальной коррекции аномального отхождения коронарных артерий у новорождённых.

Материалы и методы. В данном исследовании описывается опыт выполнения радикальной коррекции аномального отхождения КА от легочной артерии на базе ФГБУ «ФЦССХ» г. Пензы за период с 2009 по 2026 гг. В исследование включены 18 детей, которым в новорождённом возрасте выполнялась коррекция данного порока. Средний вес на момент операции составил 4,1 ± 0,6 кг. Среди всех пациентов аномальное отхождение ЛКА встречалось у 16 детей (89%), ПКА — у 2 детей (11%). 13 пациентам с АОЛКА выполнялась прямая реимплантация КА (81%), 3 пациентам из-за невозможности прямой реимплантации — операция Такеучи (19%). 2 детям с АОПКА выполнялась прямая реимплантация КА (100%). Среднее время ИК и ИМ составило 83 ± 12 и 53 ± 7 минуты соответственно. Среднее время нахождения в реанимации — 4 дня. Максимальный период наблюдения составил 180 месяцев, средний — 87 месяцев. В послеоперационном периоде ежегодно оценивались эхокардиографические данные.

Результаты. В раннем послеоперационном периоде умер 1 пациент от прогрессирования сердечно-сосудистой недостаточности, летальность составила 5%. В отдалённом периоде летальности не наблюдалось. По данным ЭхоКГ в раннем и отдалённом послеоперационном периоде отмечались удовлетворительная сократительная способность миокарда, размеры камер сердца в пределах возрастных норм.

Выводы. Радикальная коррекция аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии у новорождённых демонстрирует хорошие ранние и отдалённые результаты, включая быстрое восстановление сократительной способности миокарда, сохранение нормальных размеров камер сердца. Прямая реимплантация коронарной артерии является наиболее частым и эффективным методом, однако при невозможности её выполнения операция Такеучи служит надёжной альтернативой (применена у 19% пациентов).

Транскатетерное закрытие врождённых коронарно-сердечных фистул

Пурсанов М. Г., Абрамян М. А., Пардаев Д. Б., Курако М. М.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Материалы и методы. За период с 2020 по апрель 2026 г. 10 пациентов подверглись транскатетерному закрытию коронарно-сердечных фистул (КСФ) и 1 — коронарно-лёгочной фистулы (КЛФ). Возраст больных колебался от 1 года 4 месяцев до 12 лет, а вес — от 11 до 52 кг. Локализация и диаметр фистулы определялись после проведения селективной коронарографии (КГ). У 10 детей фистулы дренировались в правые отделы сердца и у 1 — в лёгочную артерию. Проксимальная форма КСФ была в 2 случаях, в остальных — дистальная. В 6 случаях имелась единичная КСФ, в 5 — множественные (4 впадали одним дренажным отверстием, 1 — двумя). Изолированно от системы левой коронарной артерии (ЛКА) отходили 3 фистулы (2 от ПМЖВ и ОВ и 1 — от ПМЖВ), которые дренировались в ПЖ, а от системы ПКА — 4, которые дренировались в 2 случаях в ПЖ, в 1 — в коронарный синус и в 1 — в ЛА. У 2 пациентов имелись фистулы от системы ЛКА и ПКА, дренирующиеся в ПЖ. Ещё у 2 больных имелась единая коронарная артерия (ЕКА), впадающая в ПЖ. Для закрытия КСФ использовались окклюдеры различных типов: в 5 случаях Amplatzer ADO II AS диаметром 4–5 мм, в 1 — Amplatzer ADO 6/8 мм, ещё в 3 — Amplatzer Plug II диаметрами 6 и 8 мм, и в 2 случаях — Lifetech Konar VSD 4 × 6 мм. Закрытие КСФ антеградным доступом производили в 4 случаях, ретроградным — в 7. КЛФ закрывали микроспиралями Tornado (Cook).

Результаты. Полная окклюзия фистул на операционном столе была достигнута у 10 больных. У 1 пациента с ЕКА, отходящей от правого коронарного синуса, не смогли провести доставляющую систему через дренажное отверстие из-за выраженного спазма ЛКА. У одного пациента с двумя КСФ между ОВ и ПКА, впадающими в ПЖ через два разных дренажных отверстия, первым этапом была закрыта фистула между ПКА и ПЖ вторым этапом была закрыта фистула между ОВ и ПЖ. Осложнений, связанных с закрытием КСФ, не наблюдалось ни в одном случае. Отрицательной динамики по данным ЭКГ не наблюдалось. На 2–3-и сутки все пациенты выписаны домой. Всем пациентам назначена антиагрегантная терапия на 6–12 месяцев, а ребёнку с гигантской аневризмой ПМЖВ — постоянно. Отдалённые результаты изучены у 4 пациентов. Неблагоприятных коронарных событий не отмечено ни в одном случае. Повторная КГ выполнена пациенту с гигантской аневризмой ПМЖВ через 2–4 года после закрытия; регресса размеров аневризмы не отмечалось, ребёнку усилена антикоагулянтная терапия.

Выводы. Транскатетерное закрытие КСФ с помощью различных устройств является эффективной альтернативой хирургической операции и сопровождается хорошими результатами.

Поздняя диагностика и успешная радикальная коррекция синдрома Бланда–Уайта–Гарланда у пациентки 17 лет

Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Рябова А.О., Назарова И.С., Каратекенова А.С., Денисов М.А., Лопатина В.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Пенза

Цель исследования. На примере клинического случая проанализировать причины поздней верификации (17 лет) взрослого типа АОЛКА, ошибочных диагностических подходов и оценить эффективность радикальной хирургической коррекции порока.

Материалы и методы. В данном исследовании описывается опыт выполнения радикальной коррекции АОЛКА пациенту 17 лет. Пациентка направлена в ФГБУ «ФЦССХ» г. Пензы с диагнозом «множественные мышечные дефекты межжелудочковой перегородки». При плановом осмотре в ФЦССХ, по данным ЭхоКГ, также были заподозрены множественные точечные мышечные ДМЖП, сократимость ЛЖ составила 61%, индекс КДО ЛЖ — 75 мл\м^2. Из анамнеза: перенесённый кардит в 2 года со сниженной фракцией выброса (ВПС тогда не был диагностирован). При поступлении — жалобы на головокружение, синкопе, одышку при нагрузке. Учитывая несоответствие между предполагаемыми множественными ДМЖП и клинической картиной, принято решение о проведении ангиокардиографии. Ангиография выявила отхождение ЛКА от легочного ствола, правый тип кровоснабжения с выраженной дилатацией ПКА и множественными коллатералями к бассейну ЛКА; ДМЖП исключены; принято решение о радикальной коррекции порока: тоннелирование ствола левой коронарной артерии в аорту с пластикой ствола легочной артерии заплатой из аутоперикарда.

Результаты. Ранний послеоперационный период без особенностей (экстубация через 5 часов, перевод в отделение на 2-е сутки). Выписана на 7-е сутки. Контрольная ЭхоКГ: функционирующий анастомоз 8 мм с антеградным кровотоком, ФВ 63%, индекс КДО ЛЖ уменьшился до 55 мл\м^2.

Выводы: 1. У подростков с синкопальными состояниями, одышкой или нетипичными эхокардиографическими данными (в т. ч. ложными ДМЖП) необходимо исключать аномалии коронарных артерий, даже при сохранной сократимости миокарда.

2. «Взрослый» тип синдрома Бланда–Уайта–Гарланда может длительно маскироваться под кардит, ДМЖП или кардиомиопатии; коронароангиография остается обязательным методом верификации. 3. Радикальная хирургическая коррекция порока возможна и высокоэффективна даже у пациентов старшего возраста при сохранной фракции выброса.

Опыт лечения аномалии отхождения левой коронарной артерии от лёгочного ствола

Парфенов К.В., Гладышев И.В., Гладышев А.И., Безбородов К.П., Фиглев В.М., Сорокина Н.Н., Харисова Э.Ф.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Челябинск

Актуальность. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда (СБУГ), или аномальное отхождение левой коронарной артерии (АОЛКА), — редкое врождённое нарушение, при котором артерия берёт начало не из левого синуса Вальсальвы (как в норме), а из другого анатомического образования. Частота — около 0,025–0,05 на 1000 новорождённых, 0,22% среди всех врождённых пороков сердца. После рождения, когда давление в лёгочной артерии снижается, часть миокарда получает недостаточный объём оксигенированной крови, что приводит к ишемии. Без хирургической коррекции такая коронарная патология, имеет крайне высокие показатели летальности ещё в младенческом возрасте.

Материалы и методы. На базе ФГБУ ФЦССХ (г. Челябинск) в период с 2011 по 2024 гг. было прооперировано 14 детей с диагнозом СБУГ в возрасте от 24 дней до 17 лет. В подавляющем большинстве случаев отмечались сниженная фракция выброса от 29 до 70% (mean 47,7%, SD 15,2), митральная недостаточность 2–3 ст., фиброэластоз эндокарда. Для верификации диагноза проводилось эндоваскулярное зондирование с контрастированием или, в ряде случаев, МСКТ. В плане выбора хирургической методики: 12 пациентам была выполнена операция по пересадке устья ЛКА в аортальный синус, в 1 случае был перевод с помощью создания «тоннеля» из заплаты (операция Takeuchi), и ещё в 1 случае было выполнено коронарное шунтирование.

Результаты. Летальность пациентов, подвергшихся оперативному вмешательству по поводу коррекции аномалии отхождения левой коронарной артерии, составила 0%. У всех детей в течение первого года после хирургического вмешательства отмечалась нормализация сократительной способности миокарда ЛЖ (ФВ ЛЖ 50–77%, mean 63,3%, SD 5,6).

Выводы. Аномалия отхождения левой коронарной артерии является тяжёлой патологией. Прогноз после операции при аномальном отхождении левой коронарной артерии (ЛКА) зависит от множества факторов, включая тип аномалии, возраст пациента, состояние сердечной функции до операции, метод хирургического вмешательства и своевременность лечения. При своевременной хирургической коррекции долгосрочная выживаемость пациентов с АОЛКА может достигать 100%. Также отмечается улучшение электромеханической функции сердца в течение первого года после корригирующей операции.

Гигантские коронарные аневризмы при болезни Кавасаки — наблюдение и отдалённые исходы

[1,2]Брегель Л.В., [1,2]Ефремова О.С., [1]Медведев В.Н., [1,2]Подкаменный В.А.

[1]Иркутская областная детская клиническая больница, Иркутск;
[2]ИГМАПО – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Иркутск

Актуальность. Несмотря на широкую распространённость болезни Кавасаки (БК) в мире, Россия до сих пор остаётся страной, где заболевание недостаточно изучено и регистрируется нечасто. Между тем во многих городах РФ продолжают наблюдаться дети с гигантскими коронарными аневризмами (КА) на фоне БК. Это осложнение возникает не более чем в 5–8% недиагностированных случаев. Эти аневризмы могут персистировать многие годы, но даже их регресс не гарантирует благоприятного долговременного прогноза. После исчезновения аневризм, даже при последующей нормализации диаметра поврежденной коронарной артерии, не происходит восстановления нормальной структуры сосудистой стенки. Изменения в артериальных стенках у части больных ведут к ремоделированию коронарного русла с развитием множественных сегментарных стенозов и коллатерального кровотока, формируя ишемическую кардиомиопатию. В лечении должны сочетаться консервативные и хирургические подходы.

Материалы и методы. Проведено долговременное одноцентровое исследование пациентов с гигантскими/средними КА при болезни Кавасаки на базе областной детской клинической больницы г. Иркутска с оценкой факторов риска и отдаленных исходов.

Результаты. Гигантские и средние коронарные аневризмы возникают у 9,3% детей с болезнью Кавасаки (гигантские — у 6,5%). Факторами высокого риска развития гигантских аневризм являются мужской пол, ранний возраст и продолжительная лихорадка в дебюте БК. Большие кардиальные события (инфаркт миокарда, маммаро-коронарное шунтирование, ишемическая ДКМП, аневризма левого желудочка, коронарная фистула) произошли у трети детей с гигантскими/средними аневризмами. Хирургическое лечение выполнено у 15,4% пациентов (маммаро-коронарное шунтирование, закрытие коронарной фистулы). Лечение в ранней стадии включало применение внутривенного иммуноглобулина, антиагрегантов и антикоагулянтных препаратов, ингибиторов TNF-α и аторвастатин; длительно применялась антитромботическая терапия. При эхокардиографии тромбы в гигантских/средних КА перестали визуализироваться в сроки от 1 мес. до 5 лет от начала БК. Сегментарные стенозы, по данным селективной коронарографии, сформировались у 7,5%. Смертельных исходов не было.

Выводы. Главным результатом комплексного долговременного наблюдения гигантских/средних коронарных аневризм было отсутствие летальных исходов и новых случаев коронарного тромбоза, а также регресс аневризм у большинства пациентов (в т. ч. полный — у 58%).

Непосредственные и отдалённые результаты хирургического лечения аномального отхождения коронарной артерии от ствола лёгочной артерии

[1]Кожанов Р.С., [1]Егунов О.А., [1]Трошкинев Н.М., [1]Связов Е.А., [2]Кривощеков Е.В.

[1]ФГБУ «НИИ кардиологии» Томский НИМЦ РАН, Томск; [2]ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград

Цель. Анализ непосредственных и отдалённых результатов хирургического лечения аномального отхождения коронарной артерии от ствола лёгочной артерии.

Материалы и методы. За период с 2010 по 2025 г. в КХО № 2 НИИ кардиологии ТНИМЦ было прооперировано 23 пациента с аномальным отхождением коронарной артерии от ствола лёгочной артерии. Все пациенты были разделены на две группы: I группа (9 пациентов) — «детского» типа и II группа (14 пациентов) — «взрослого» типа. Диагноз устанавливался по данным эхокардиографического (ЭхоКГ) исследования и мультиспиральной компьютерной томографии. Всем пациентам реимплантация коронарной артерии производилась с использованием техники trap-door. Оценивались пред-, интра- и послеоперационные показатели, отдалённая выживаемость и результаты ЭхоКГ пациентов.

Результаты. Медиана возраста пациентов составила (0,5 [0,21; 0,625] и 6 [2,02; 9,25] лет).

Частота интраоперационных осложнений составила 8,7% (n=2). В 1 (4,35%) случае было ятрогенное повреждение створки аортального клапана с её последующей пластикой аутоперикардом. У 1 (4,35%) пациента отмечалось интраоперационное кровотечение, потребовавшее повторного подключения ИК.

В связи с выраженной митральной недостаточностью (III степень) 2 пациентам потребовалось вмешательство на митральном клапане (МК). Одному пациенту выполнялась аннулопластика по Kay-Wooler с пластикой передней комиссуры и папиллотомией единственной мышцы МК, а другому пациенту потребовалась пластика по Alfieri. Госпитальная летальность составила 4,3%.

Пациенты были выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии на 21-й [14,5; 49] (I группа) и 14-й [10,75; 18,5] день (II группа) (p=0,088).

Медиана времени наблюдения составила 5,5 [4,9; 9,7] лет. Данные были доступны о 22 пациентах, выживаемость составила 100%.

Выводы. Таким образом, хирургическое лечение аномального отхождения коронарной артерии от ствола лёгочной артерии демонстрирует удовлетворительные результаты в раннем и отдалённом послеоперационном периоде.

Опыт хирургического лечения аномального отхождения левой коронарной артерии у новорождённых и детей раннего возраста

[1,2]Мовсесян Р.Р., [1]Морозов А.А, [1]Анцыгин Н.В., [1]Голубева М.В., [1]Борисова Н.А., [1]Федорова Н.В., [1]Цытко А.Л., [1]Бочкова Э.О.

[1]ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург; [2]Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург

Цель исследования: обобщить и проанализировать результаты хирургического лечения аномального отхождения левой коронарной артерии у детей в одном центре.

Материалы и методы. В период с 2015 по 2025 г. в отделении кардиохирургии ДГБ № 1 были прооперированы 8 пациентов с диагнозом аномального отхождения левой коронарной артерии (АОЛКА). У всех пациентов диагноз АОЛКА был заподозрен в первые 1–3 месяца жизни у 7 пациентов на основании клинической картины (одышка, утомляемость при кормлении) и данных скрининговой эхокардиографии в декретированные сроки (низкая фракция выброса ЛЖ, дилатация ЛЖ). Диагноз подтвержден данными ангиокардиографии и/или МСКТ с контрастным усилением. Во всех случаях выставлены показания к оперативному лечению в условиях искусственного кровообращения.

Результаты. В 75% случаев анатомический вариант порока был представлен отхождением ствола ЛКА от заднелатерального синуса легочной артерии, в 25% отмечен интрамуральный ход артерии. В большинстве случаев выполнена прямая реимплантация ЛКА в соответствующий синус аорты, в т. ч. с использованием техники trap-door, в одном случае выполнено туннелирование просвета коронарной артерии лоскутом собственной ЛА. Дооперационная медиана фракции выброса ЛЖ у пациентов младенческого возраста составила 31%, КДР ЛЖ — 33 мм, тогда как после операции ФВ ЛЖ составила 70%, КДР ЛЖ — 26,9 мм. В двух случаях в раннем послеоперационном периоде потребовалось проведение ЭКМО, из которых у одного пациента было достигнуто восстановление сократительной способности миокарда ЛЖ до нормальных значений. Госпитальная летальность составила 25%, при этом у всех пациентов, не перенесших оперативное вмешательство, исходная степень повреждения миокарда в виде нарушения сократительной способности миокарда оценивалась как фракция выброса ЛЖ менее 20%.

Выводы. Восстановление нормальной коронарной анатомии является обязательным элементом лечения пациентов даже с резко сниженной фракцией выброса миокарда ЛЖ с положительным результатом в большинстве случаев путем прямой реимплантации аномальной коронарной артерии в аорту. Эффективность хирургического лечения во многом зависит от своевременности выявления и коррекции порока.

Два клинических случая артериовенозных шунтов сердца у детей: как заключение врача-рентгенолога влияет на хирургическую тактику лечения

Дудин Д. С., Шихранов А. А., Бофанов Д. А., Пугачев А. Г., Назарова И. С., Востокова Е. В.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Пенза

Введение. Врождённые коронарные и аортальные фистулы — редкие аномалии, требующие индивидуального подхода. Представляем два наблюдения, демонстрирующих принципиально разную хирургическую тактику, выбранную на основе результатов КТ-исследования.

Материалы и методы. Клинический случай 1. Подросток 16 лет, 46 кг, жалобы на одышку и сердцебиение. При ЭхоКГ и КТ выявлена коронарно-правопредсердная фистула. Выполнена открытая операция в условиях ИК. Послеоперационный период гладкий, выписана с улучшением.

Клинический случай 2. Ребёнок 3 лет, 13 кг; после первого пациента поступил с жалобами на кратковременное (несколько секунд) синкопе, сопровождавшееся бледностью и цианозом носогубного треугольника, купировавшееся самостоятельно. При ЭхоКГ заподозрен аорто-правопредсердный шунт.

Выполнена КТ с контрастированием: выявлен дополнительный извитой сосуд, отходящий от правого коронарного синуса, идущий назад между корнем аорты и левым предсердием, впадающий в правое предсердие на уровне устья верхней полой вены. От среднего отдела шунта отходила огибающая артерия. Диагноз подтверждён коронарографией.

Учитывая анатомию (отхождение огибающей артерии от среднего отдела шунта), открытая операция была противопоказана. Выполнено эндоваскулярное лечение: в дистальный конец шунта имплантирован окклюдер. На контрольной ангиографии коронарные артерии проходимы, патологического сброса нет. Послеоперационный период без особенностей.

Результаты. Оба пациента выписаны с хорошими непосредственными результатами. Во втором случае эндоваскулярное вмешательство позволило избежать высокого риска повреждения огибающей артерии при открытой операции.

Выводы. Представленные клинические случаи показывают, что при подозрении на аортопредсердные и коронарные шунты заключение рентгенолога определяет дальнейшую хирургическую тактику ведения пациента: открытая операция или эндоваскулярная окклюзия. Точная визуализация анатомии шунта и хода отходящих артерий критически важна для выбора безопасного метода хирургической коррекции.

Отдалённые результаты хирургической коррекции ALCAPA у детей

Наурызбаева Н. О.

Центр Сердца КФ «UMC», Астана, Республика Казахстан

Введение. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии (ALCAPA) является редким врождённым пороком сердца, сопровождающимся развитием ишемии миокарда, дилатационной кардиомиопатии и сердечной недостаточности. Своевременная хирургическая коррекция позволяет восстановить двухкоронарное кровообращение и улучшить функцию миокарда.

Цель исследования. Оценить отдалённые результаты хирургической коррекции ALCAPA у детей, включая выживаемость, восстановление сократительной функции миокарда левого желудочка, динамику фракции выброса, степень митральной недостаточности, частоту послеоперационных осложнений и необходимость повторных вмешательств, а также определить эффективность восстановления двухкоронарного кровообращения и влияние своевременной хирургической коррекции на функциональное состояние сердечно-сосудистой системы в отдалённом периоде наблюдения.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов лечения 26 детей с ALCAPA, прооперированных в нашем кардиохирургическом центре. Оценивались клинические данные, эхокардиографические показатели, динамика фракции выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ), а также течение послеоперационного периода. До операции снижение ФВ ЛЖ менее 40% отмечалось у 53,8% пациентов, при этом тяжёлая дисфункция миокарда (ФВ ЛЖ ≤20%) выявлена у 23% детей.

Результаты. В послеоперационном периоде у большинства пациентов отмечалась положительная динамика сократительной функции миокарда. В отдалённом периоде восстановление ФВ ЛЖ ≥50% зарегистрировано у 73,3% пациентов с доступными данными наблюдения. У части детей восстановление функции миокарда происходило в течение нескольких месяцев и продолжалось в более поздние сроки наблюдения. Применение механической поддержки кровообращения потребовалось в 7,7% случаев. Летальных исходов и тяжёлых осложнений в отдалённом периоде отмечено минимальное количество.

Выводы. Хирургическая коррекция ALCAPA у детей демонстрирует хорошие отдалённые результаты и сопровождается значительным улучшением функции левого желудочка. Даже при выраженной исходной дисфункции миокарда возможно постепенное восстановление сократительной способности сердца при своевременном оперативном лечении и последующем динамическом наблюдении.

Аномальное отхождение коронарной артерии от ствола лёгочной артерии: оценка ранних и среднесрочных результатов, предикторов летальности и осложнений

Шехмаметьев Р.М., Белов В.А., Тараян М.В., Биянов А.Н.

ФГБУ «ФЦССХ имени С.Г. Суханова» Минздрава России, Пермь

Актуальность. Аномалия отхождения коронарной артерии от ствола лёгочной артерии (ЛА) — редкая врождённая патология, которая может иметь фатальные последствия как у детей, так и у взрослых пациентов. За последние 20 лет результаты лечения этой патологии значительно улучшились. Золотым стандартом хирургического лечения является создание двухкоронарной системы кровоснабжения — транслокация аномально отходящей артерии в аорту.

Цель исследования. Ретроспективно оценить результаты лечения пациентов нашего центра, выявить предикторы летальности и осложненного послеоперационного течения.

Материалы и методы. Мы идентифицировали 20 пациентов с аномальным отхождением коронарных артерий от ствола ЛА в возрасте от 0 до 18 лет. 12 были женского пола. Медиана возраста на момент коррекции — 8,5 мес., рост — 65 см. Младенцев было 12. Аномальное отхождение правой коронарной артерии было у 1 пациента, у остальных пациентов аномально отходила левая артерия от ствола ЛА. 15 детям выполнена прямая транслокация ЛКА в аорту, 3 — протезирование ствола кондуитом (2 — аутовеной, 1 — протезом «Гортекс»), 1 ребёнку выполнено маммарно-коронарное шунтирование, 1 — перевязка устья артерии. Медиана времени пережатия аорты составила 40 минут, ИК — 67 минут.

Результаты. Отсроченное закрытие грудины требовалось 6 больным. 4 пациента находились на ЭКМО после операции. Прочие осложнения: ОНМК — у 1 пациента, кровотечение, требовавшее ревизии — у 2, выполнялись повторные вмешательства — у 1. Дооперационная митральная недостаточность была более выражена у младенцев.

Опыт применения системы временной насосной поддержки кровообращения в хирургической коррекции аномального отхождения левой коронарной артерии от лёгочной артерии

Горбунов Д.В., Бесбаева Г.К., Байгалканова А.И.

Национальный научный кардиохирургический центр (ННКЦ), Астана, Республика Казахстан

Встречаемость аномального отхождения левой/правой коронарной артерии (КА) от лёгочной артерии (ALCAPA/ARCAPA) составляет 1 на 300 000 живорождённых. Различают инфантильный и взрослый типы ALCAPA. Для порока, вследствие хронической ишемии миокарда, характерно снижение сократимости левого желудочка (ЛЖ) и наличие митральной регургитации. Хирургическая коррекция заключается в реимплантации КА в аорту. С 2011 по 2025 гг. в Центре сердца КФ UMC с диагнозом ALCAPA/ARCAPA прооперированы соответственно 27 (93,1%) и 2 (6,9%) пациента. Медиана фракции выброса ЛЖ составила 19 (12,15; 50,25)%. Реимплантация КА в аорту была выполнена у 27 (93,1%) пациентов, у 3 (10,3%) — в сочетании с пластикой митрального клапана. В процессе выполнения операции пересекалась артериальная связка, дефицит ткани лёгочной артерии в месте вырезанной КА замещался лоскутом аутоперикарда, обработанного 0,6% раствором глутарового альдегида. Аутоперикард также использовался для аугментации ствола левой КА при дефиците его длины. Среди пациентов с инфантильной формой ALCAPA у 1 пациента в экстренном порядке произведено подключение ЭКМО, у 11 пациентов — планово имплантировалась система временной насосной поддержки кровообращения (СВНПК) Levitronix CentriMag. Всем пациентам с СВНПК канюли, установленные в левое предсердие и аорту, выводились через контрапертуры; выполнялся остеосинтез грудины. Медиана времени применения СВНПК составила 6,0 (3,73; 6,99) дней. В периоде эксплуатации механической поддержки кровообращения ежедневно мониторировалась сократительная функция обоих желудочков, поддерживалась умеренная гипокоагуляция, отлучение проводилось после достижения исходного уровня интеграла линейной скорости кровотока в устье аорты (VTI). Послеоперационная летальность составила 3,45%. Среди пациентов с СВНПК летальных исходов не отмечалось. Осложнения, ассоциированные с СВНПК, возникли у 3 пациентов: острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу (n=2), послеоперационное кровотечение (n=1). В отдалённом периоде 1 пациенту после реимплантации левой КА было выполнено маммарно-коронарное шунтирование. Временная механическая поддержка кровообращения может быть использована у пациентов с инфантильной формой ALCAPA для профилактики острой сердечной недостаточности. Осложнения связаны с отсутствием единого протокола по антикоагуляции.

Изменения сегмента ST у детей: как часто за ними скрываются аномалии коронарных артерий?

Созинова Т.А., Джаффарова О.Ю., Свинцова Л.И., Якимова Е.В., Картофелева Е.О.

ФГБУ «НИИ кардиологии» Томского НИМЦ РАН, Томск

Актуальность. Изменения сегмента ST у детей традиционно рассматриваются в контексте вегетативной дисфункции или метаболических нарушений. Однако вероятность коронарогенной природы этих изменений часто недооценивается.

Цель. Оценить частоту и структуру АРКА у детей с изменениями сегмента ST на ЭКГ и определить оптимальную диагностическую стратегию.

Материал и методы. В проспективное исследование включены 42 пациента в возрасте от 8 до 17 лет (медиана 15 [12; 16]), из них 18 (42,9%) мальчиков, 24 (57,1%) девочки. Критерии включения: горизонтальная или косонисходящая депрессия сегмента ST ≥1,0 мм через 0,04 с после точки J в двух и более смежных отведениях, либо элевация ST ≥1 мм, либо отрицательный/уплощённый зубец T на ЭКГ покоя в отведениях II, III, aVF, V4–V6. Всем пациентам выполнены ЭКГ, эхокардиография (ЭхоКГ), суточное мониторирование ЭКГ (СМ ЭКГ), велоэргометрия (ВЭМ), лабораторный скрининг (биохимия, электролиты, тропонин I, КФК-МВ). При подозрении на ишемический характер изменений (усугубление депрессии ST на ВЭМ, кардиалгии) проводились МСКТ-коронарография (*n*=36), перфузионная сцинтиграфия миокарда (*n*=31) и стресс-ЭхоКГ (*n*=3). Использованы методы описательной статистики.

Результаты. У 28 (66,7%) из 42 пациентов причиной изменений ST оказались АРКА. Структура выявленных аномалий: миокардиальные мостики (ММ) — у 24 пациентов (преобладающая локализация — бассейн передней нисходящей артерии, у 5 — глубокие или протяжённые ММ); аномалии отхождения коронарных артерий — у 4 пациентов. В одном случае диагностирован злокачественный вариант: отхождение правой коронарной артерии от левого синуса Вальсальвы с межартериальным ходом у пациентки с синкопальными состояниями, что потребовало открытой хирургической коррекции. У четырёх пациентов с синдромом WPW после успешной РЧА сохранялась депрессия ST; при углублённом обследовании у всех диагностированы АРКА. У одного пациента-спортсмена 17 лет с ММ передней нисходящей артерии по данным перфузионной сцинтиграфии документирована гипоперфузия (9% объёма левого желудочка). Девяти пациентам с гемодинамически значимыми АРКА (включая спортсмена, отстранённого от соревнований) назначена терапия β-блокаторами.

Заключение. В 66,7% случаев изменений сегмента ST у обследованных детей выявлена органическая причина — аномалии развития коронарных артерий. Выявление АРКА у ребёнка — основа для стратификации риска внезапной сердечной смерти и выбора тактики: динамическое наблюдение при бессимптомном течении, β-блокаторы при симптомных ММ, хирургическая коррекция при злокачественных вариантах аномалий отхождения.

Клинический случай хирургической коррекции ВПС (ALCAPA) у взрослого пациента

Верхотуров М.К., Буянков Д.И., Гросс Ю.В., Волков Д.Ю.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Введение. Хирургическое лечение ВПС (ALCAPA) у взрослых пациентов встречается редко в связи с редкостью самого порока и низкой частотой встречаемости у взрослых.

Цель. Представить клинический случай хирургической коррекции ВПС (ALCAPA) у взрослых пациентов.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ истории болезни пациентки с ВПС: аномалией отхождения левой коронарной артерии от лёгочного ствола. В плановом порядке в ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России (г. Красноярск) поступила пациентка с жалобами на давящие боли за грудиной при физической нагрузке в быту и при ходьбе в ускоренном темпе длительностью до 10 мин, проходящие в покое (иногда после приёма нитратов), одышку при умеренной физической нагрузке, быструю утомляемость, общую слабость. Из анамнеза известно, что около 3 лет беспокоят давящие боли за грудиной, иногда пользовалась нитратами с положительным эффектом. ОИМ и ОНМК отрицает. В анамнезе были подъёмы АД до 160/90 мм рт. ст. Направлялась на КАГ, по данным которой выявлено аномальное отхождение ЛКА от ЛА (синдром Бланда-Уайта-Гарланда). По ЭхоКГ — умеренная митральная недостаточность на фоне миксоматоза и ПМК. На ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 70 уд/мин, , нарушение процессов реполяризации по передне-боковой стенке ЛЖ в виде отр. TI, avl V6.

Учитывая клиническую картину и результаты инструментального обследования, было принято решение о выполнении реимплантации устья левой коронарной артерии из лёгочной артерии в аорту.

Результаты. Выполнена реимплантация устья левой коронарной артерии из лёгочной артерии в аорту. Закрытие дефекта стенки лёгочной артерии заплатой из аутоперикарда. Послеоперационный период протекал без осложнений, без особенностей. Пациентка выписана из стационара в плановом порядке под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Выводы. Данный клинический случай демонстрирует возможность выполнения успешной хирургической коррекции ВПС (ALCAPA) у взрослых пациентов.

Атрезия устья ЛКА у ребёнка: диагностические ошибки, реваскуляризация и отдалённый результат

[1]Дегтярева Е.А., [1]Павлова Е.С., [2]Алшибая М.М.

[1]ГБУЗ «Детская инфекционная клиническая больница № 6 ДЗМ», Москва; [2]ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва

Изолированные врождённые аномалии коронарной артерии очень редки в педиатрической популяции. Многие из них являются лишь анатомическими вариантами и не имеют клинической значимости, другие же манифестируют тяжёлыми симптомами и фатальными событиями, чаще при занятиях спортом. Общепринятой классификации АКА нет, наиболее известна и чаще используется классификация P. Angelini (2002, 2007). Атрезия устья левой коронарной артерии (АЛКА) — редчайшая патология: описано к настоящему времени менее 100 случаев, включая детей и взрослых, ежегодно регистрируется менее одного случая заболевания.

Результаты. Ребёнок 6 лет. ВПС, синкопальных состояний, случаев внезапной сердечной смерти в семье не было. До 5 лет — без особенностей; с 5 лет — занятия в спортивной секции; периодически на фоне физической нагрузки жалобы на боли в области грудной клетки (расценены педиатром как боли в животе) и предобморочное состояние. В 6 лет — обморок, боли в области грудной клетки, бледность; самостоятельная нормализация состояния. Госпитализирован в неврологическое отделение многопрофильной больницы с подозрением на эпилепсию. ЭКГ в покое без патологии, диагноз: ВСД. Самостоятельно обратились к нам. В тредмил-тесте: депрессия сегмента ST на 3-й ступени нагрузки до 4 мм в отведениях V3-V6. В ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России коронарография: атрезия устья ЛКА с заполнением системы ЛКА через множественные межсистемные перетоки в области верхушки; правый тип коронарного кровоснабжения миокарда. Маммарокоронарное шунтирование на работающем сердце (проф. М.М. Алшибая). Антиагрегантная терапия: ацетилсалициловая кислота (АСК) 3,5 мг/кг/сут (100 мг/сут). Через 8 месяцев: боли в сердце, положительный тредмил-тест. Коронарография: критическое сужение в с/3, в области анастомоза МКШ с переходом на ПМЖВ. ТЛБАП и стентирование маммарокоронарного шунта (МКШ) с переходом на ПМЖВ. Коррекция антиагрегантной терапии: АСК 2,5 мг/кг/сут (75 мг/сут), Клопидогрел 2,5 мг/кг/сут (75 мг/сут — на 12 мес). Хороший восьмилетний катамнез.

Выводы. Недостаточная настороженность педиатров и детских кардиологов, ошибочные диагнозы, а также отсутствие рутинного нагрузочного тестирования могут стать причиной фатальных событий при АЛКА. Антиагрегантная терапия в детской практике после АКШ должна следовать взрослому протоколу off-label.

ПАТОЛОГИЯ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА, АОРТЫ, МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Хирургическое лечение аортального стеноза, потребовавшее выполнение трёх оперативных вмешательств в течение одной госпитализации

Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Рябова А.О., Щеглова К.Т., Данильчук Н.Е.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Пенза

Цель исследования. Демонстрация технических возможностей, хирургической тактики и реанимационного пособия при аортальном стенозе у ребёнка после нескольких последовательных вмешательств в течение одной госпитализации.

Материалы и методы. Пациент в возрасте 2 лет 10 месяцев (вес — 11 кг, рост — 84 см) с комбинированным аортальным пороком (стеноз и недостаточность) поступил для выполнения операции Росса. В возрасте 3 месяцев была выполнена пластика аортального клапана. В возрасте 10 месяцев была выполнена повторная пластическая операция на аортальном клапане в связи с рецидивом стеноза. Пиковый градиент на момент госпитализации — 86 мм рт. ст., средний — 55 мм рт. ст. Недостаточность 1–2-й степени (фракция регургитации 30%).

Результаты. Во время операции в связи с анатомическими особенностями от первоначального плана выполнения операции Росса вынужденно отказались, и пациенту была выполнена неокуспидализация по методу Озаки тремя симметричными створками № 17. Впоследствии, несмотря на хорошие непосредственные результаты (средний градиент 8 мм рт. ст., недостаточность 0–1-й степени), развилась тяжёлая сердечная недостаточность, потребовавшая двух повторных вмешательств и подключения аппарата экстракорпоральной мембранной оксигенации.

Выводы. Данный случай представлен для демонстрации хирургической тактики, алгоритма принятия решений как до, так и во время операции, а также для обсуждения возможных альтернативных подходов в лечении данного пациента.

Трансапикальная имплантация аортального клапана у ребёнка 6 лет после многократных реконструктивных вмешательств по поводу синдрома гипоплазии левых отделов сердца

Базылев В.В., Шихранов А.А., Бофанов Д.А., Рябова А.О., Назарова И.С., Лопатина В.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Пенза

Цель работы демонстрация технической возможности, безопасности и эффективности трансапикальной имплантации аортального клапана (ТАИАК) у пациента младшей возрастной группы со сложной анатомией после многоэтапной двухжелудочковой коррекции синдрома гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) и при отсутствии альтернативных сосудистых доступов.

Материалы и методы. Пациент 6 лет (вес 18 кг, рост 106 см) со СГЛОС после операций Норвуда, Yasui, аортопексии, протезирования неоаортального клапана кондуитом Contegra 12 мм. Диагностирована выраженная недостаточность неоаортального клапана 3-й степени (фракция регургитации 73%, дилатация ЛЖ: КДР 52 мм, Z-score 3,77; ФВ 50%). Из-за крайне малого диаметра бедренных (4,5–4,7 мм) и подключичных артерий (5 мм) стандартные трансфеморальный и трансаксиллярный доступы были невозможны. Выполнена ТАИАК протезом «МедЛаб КТ» № 25 через переднебоковую торакотомию в 5-м межреберье. Оценены интраоперационные параметры, ранние послеоперационные исходы и данные ЭхоКГ при выписке.

Результаты. Протез успешно имплантирован без искусственного кровообращения и ишемии миокарда. Время операции — 110 мин. Экстубация через 17 ч, перевод в профильное отделение на 1-е сутки, дренаж удалён на 2-е сутки. При контрольной ЭхоКГ перед выпиской: регургитация и парапротезные фистулы отсутствуют, средний градиент на протезе 4 мм рт. ст., ФВ ЛЖ увеличилась с 50% до 60–62%, КДР ЛЖ уменьшился с 52 до 46 мм (Z-score -2), индекс КДО ЛЖ снизился со 145 до 108 мл/м². Клинически отмечено повышение активности, исчезновение утомляемости.

Выводы. Трансапикальная имплантация аортального клапана у ребёнка 6 лет с СГЛОС и крайне малыми периферическими артериями является безопасной и эффективной альтернативой открытой реконструкции. Метод позволяет избежать искусственного кровообращения, повторной стернотомии и ишемии миокарда, обеспечивая хорошие гемодинамические и клинические результаты. Данный случай — первый в отечественной практике, подтверждающий возможность успешного применения ТАИАК у пациентов младшей возрастной группы с многоэтапными реконструкциями.

Хирургическая тактика при сложных формах огибающей дуги аорты (описание серии клинических наблюдений)

Курганов Р.М., Исакова Е.Н., Дидык В.П., Гинько В.Е., Ганюкова Н.В., Зимникова О.Н., Алейников Д.К., Ларютина О.А., Кривощеков Е.В.

ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград

Цель; демонстрация хирургического лечения редких форм сосудистых колец: огибающей дуги аорты (*n*=4) и двойной дуги аорты (*n*=1).

Материалы и методы. Пациент 14 лет (вес — 41 кг). Диагноз: сосудистое кольцо, огибающая правая дуга аорты, дивертикул Коммереля, с/п пластики ДМПП (правая миниторакотомия) — 2013 г. Статус: одышка при физической нагрузке, затрудненное глотание твердой пищи. ВПС верифицирован на КТ. Пациенту выполнена реконструкция дуги аорты с перемещением ретроэзофагеального сегмента из заднего средостения в среднее. Остальным трём пациентам (13 лет (вес — 34 кг), 7 мес. (вес — 8 кг), 1 год 1 мес. (вес — 9 кг)) с подтвержденным на КТ диагнозом «сосудистое кольцо, огибающая правая дуга аорты, дивертикул Коммереля», выполнялись операции реконструкции дуги Ао с формированием сонно-подключичного анастомоза справа и пластикой дуги Ао заплатой PTFE. Жалобы на затруднённое глотание твердой пищи. Пациент Г., 7 мес. (вес — 8,5 кг). Диагноз: сосудистое кольцо, огибающая правая дуга аорты, дивертикул Коммереля. Жалобы на частые срыгивания. На КТ: правая огибающая дуга аорты, правая подключичная артерия отходит отдельным устьем на расстоянии 17 мм от правой общей сонной артерии. Выполнена реконструкция дуги Ао, формирование сонно-подключичного анастомоза справа, пластика дуги Ао аутоперикардиальной заплатой. Пациент З., 1 год 1 мес. (вес — 10 кг). Диагноз: сосудистое кольцо, огибающая правая дуга аорты, дивертикул Коммереля, аберрантная левая подключичная артерия. Жалобы на частые трахеиты, затрудненное глотание твердой пищи. На КТ правая огибающая дуга аорты, расстояние между правой подключичной артерией и правой общей сонной артерии — 15 мм. Выполнена реконструкция дуги Ао, формирование двустороннего сонно-подключичного анастомоза, пластика дуги Ао заплатой из аутоперикарда. Пациент А., 2 мес. (вес — 5,1 кг). Диагноз: сосудистое кольцо, двойная дуга аорты с доминантной правой дугой аорты и нисходящей левой. Статус: стридорозное дыхание, частые срыгивания. На КТ диагноз аномалии дуги аорты верифицирован, значимое сужение трахеи и пищевода. Сформирован сонно-подключичный анастомоз справа, пересечена недоминантная левая дуга аорты, выполнена реконструкция дуги аорты.

Во всех случаях вмешательства выполнялись в условиях гипотермии (30 °С) и изолированной перфузии головного мозга (ОСП — 30%).

Результаты. Осложнений в послеоперационном периоде не отмечалось. На контрольной ЭхоКГ и КТ значимых градиентов и сужений в области сформированных анастомозов не выявлено. Явления диспноэ и дисфагии купированы у всех пациентов.

Выводы. Реконструкция дуги аорты с перемещением ретроэзофагеального сегмента из заднего средостения в среднее является оптимальным хирургическим лечением патологии при огибающей дуге аорты; формирование сонно-подключичного анастомоза позволяет удлинить переключаемый сегмент аорты. Выполнение вмешательства из срединной стернотомии с использованием изолированной перфузии головного мозга в условиях гипотермии демонстрирует хорошие результаты хирургии данной патологии.

Реконструкция корня аорты аортальным гомографтом при инфекционном эндокардите с псевдоаневризмой и окклюзией правой коронарной артерии у ребёнка после процедуры Ozaki

Земель Д.С., Амансахатова Е.Н., Манукян С.Н., Кулябин Ю.Ю., Сирота Д.А., Сойнов И.А.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Актуальность. Инфекционный эндокардит (ИЭ) после пластики аортального клапана по Ozaki у детей — редкое, но жизнеугрожающее осложнение с высоким риском деструкции структур корня аорты и формированием псевдоаневризм. Данные о тактике лечения у детей ограничены.

Материалы и методы. Представлен клинический случай 10-летнего пациента (40 кг) с тотальной аортальной недостаточностью, множественными абсцессами корня аорты, псевдоаневризмой некоронарного синуса (до 60 мм) и окклюзией правой коронарной артерии (ПКА) на фоне ИЭ после операции Ozaki. Выполнена экстренная операция: резекция псевдоаневризмы, замена корня аорты аортальным гомографтом, аутовенозное шунтирование ПКА.

Результаты. Интраоперационно подтверждена деструкция створок, выявлена полимикробная флора (*S. aureus, C. albicans*). Послеоперационный период: ФВ ЛЖ восстановилась до 70%, градиент ЛЖ/Ао — 7 мм рт. ст. Пациент экстубирован через 32 ч, выписан на 38-е сутки. Через 6 мес: ФВ ЛЖ 77%, градиент 4 мм рт. ст., рецидива ИЭ нет.

Выводы. При деструктивном ИЭ корня аорты после пластики клапана у детей радикальная замена корня аортальным гомографтом с коронарным шунтированием обеспечивает надёжную санацию очага инфекции и восстановление гемодинамики. Гомографты предпочтительны при инфекционных осложнениях благодаря устойчивости к реинфекции, альтернативой является процедура Ross.

Правая дуга аорты с аберрантной левой подключичной артерией

Свободов А.А., Шарипов Р.А., Гордеева М.В., Эргашов А.Ю.

ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля», Красногорск

Актуальность. Эволюция хирургического лечения прошла путь от простого пересечения артериальной связки до понимания необходимости устранения всех элементов компрессии. Работа Backer и соавт. 2002 года стала переломной, показав, что у пациентов с рецидивом симптомов после простого пересечения связки ключевую роль играет оставленный дивертикул Коммереля (ДК). Эта аномалия характеризуется бифазным течением: в детском возрасте доминируют респираторные симптомы, у взрослых — дисфагия и риск аневризматических осложнений (расслоение, разрыв), особенно высокий при наследственных артериопатиях. Гистологически стенка дивертикула отличается от стенки нормальной аорты и часто содержит меньше эластических волокон, что предрасполагает к аневризматическому расширению и разрыву.

Материалы и методы. В период с октября 2024 г. по май 2026 г. в отделении кардиохирургии ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля» было прооперировано 18 детей в возрасте от 1 месяца до 4 лет с аберрантной левой подключичной артерией, отходящей от дивертикула Коммереля, и праволежащей дугой аорты. Всем пациентам до операции выполнялась КТ-АГ, позволяющая детально визуализировать анатомию сосудистого кольца, оценить размеры дивертикула Коммереля, степень компрессии трахеи и пищевода. Хирургическая коррекция включала рассечение артериальной связки, резекцию дивертикула Коммереля и реимплантацию левой подключичной артерии в левую общую сонную артерию. Всем пациентам было выполнено гистологическое исследование ДК, которое показало наличие дезорганизации эластических волокон, медиального некроза, очаговый субинтимальный фиброз, неравномерный склероз, выраженный фиброз и миксоматоз интимы, участки кальциноза медии.

Результаты. В раннем послеоперационном периоде у троих детей отмечались осложнения в виде хилоторакса и синдрома Горнера.

Выводы. Современные исследования, подтверждающие эффективность радикальной резекции дивертикула с реваскуляризацией подключичной артерии, как и результаты гистологических исследований, диктуют необходимость активной хирургической тактики. Применяемая нами методика демонстрирует высокую эффективность в устранении компрессии дыхательных путей и пищевода при минимальной частоте осложнений.

Повторные вмешательства на корне аорты после радикальной коррекции пороков конотрункуса

Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Иванцов С.М., Хапаев Т.С.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Цель. Проанализировать результаты повторных вмешательств на аортальном корне у пациентов с пороками конотрункуса.

Материалы и методы. В период с 2018 по 2025 год на базе ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России было прооперировано 17 пациентов по поводу аневризмы корня аорты после ранее выполненной коррекции порока конотрункуса (коррекция ДОС от ПЖ, ТМС, Тауссиг-Бинг, ОАС). В анализ не были включены пациенты с дилатацией корня аорты после выполнения процедуры Росса, а также пациенты после паллиативной коррекции ЕЖС. Спектр пороков включал: транспозицию магистральных сосудов (6 пациентов), двойное отхождение магистральных артерий от ПЖ (3 пациента), аномалию Тауссиг-Бинг (2 пациента), общий артериальный ствол (6 пациентов).

Результаты. Медиана возраста когорты — 14 лет (мин. 5 – макс. 21 год). Возраст на момент первичной коррекции варьировался от периода новорожденности до 2 лет. Медиана диаметра кольца аортального клапана на момент повторного вмешательства — 31 мм (23–40 мм), диаметра синусов аорты — 42 мм (35–48 мм). У 9 пациентов (53%) определялась аортальная регургитация 2-й и большей степени, медиана КДО ЛЖ составила 99 мл (42–330 мл). 12 пациентов (71%) имели аномалию отхождения коронарных артерий.

Аортальный клапан сохранен у 11 пациентов (65%): 7 пациентам выполнена операция David, 1 пациенту — модифицированная процедура Yacoub, 3 пациентам — пластика аортального клапана и редукция аорты. Процедура Bentall-deBono (с замещением аортального клапана 23 мм механическим протезом) выполнена 6 пациентам (35%), из них 2 пациентам — в связи с интраоперационной неэффективностью процедуры David. Средний размер кондуита для протезирования корня аорты — 28 мм (24–30 мм). 14 пациентам (82%) дополнительно требовалось протезирование клапана легочной артерии. В послеоперационном периоде 1 пациенту (6%) потребовалась имплантация ЭКС по поводу полной АВ-блокады. Летальности в раннем послеоперационном периоде и периоде наблюдения не было. Десять пациентов (59%) поступили для обследования в периоде наблюдения. Медиана периода наблюдения составила 20 месяцев (12-48 мес). Все пациенты с нативным аортальным клапаном имеют сохранную функцию клапана, медиана КДО ЛЖ — 76 мл (46–119 мл). Повторных вмешательств в периоде наблюдения не было.

Выводы. Повторные вмешательства на корне аорты после радикальной коррекции пороков конотрункуса могут быть выполнены эффективно и с низким риском осложнений. Операции с замещением клапана и клапан-сберегающие процедуры имеют сопоставимые результаты в среднеотдаленном периоде, однако особенности анатомии коронарного русла могут ограничивать выполнение процедуры David.

Расширение корня аорты (операция Бо Янг) в детской кардиохирургии: решение проблемы несоответствия диаметра имплантируемого протеза

Лазарьков П.В., Зайцев В.В., Адельгилдина З.З., Урванцева И.А.

Бюджетное учреждение Ханты-Мансийского автономного округа – Югры «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут

Введение. Хирургическое лечение аортального порока у детей осложнено необходимостью учёта роста и избегания специфических осложнений. Операция Росса не всегда возможна, а традиционные методики расширения фиброзного кольца (Конно, Манугиан, Никс) сопряжены с риском полной АВ-блокады, парапротезных фистул и митральной недостаточности. Методика Бо Янга (Y-образная аортотомия с прямоугольной заплатой) минимизирует эти риски, однако её применение у детей не описано.

Цель. Представить первый опыт расширения фиброзного кольца аортального клапана по Бо Янгу у детей.

Материалы и методы. В 2025–2026 гг. четырём пациентам (медиана возраста — 14 лет, IQR: 13–15,5) с врождённым стенозом или недостаточностью аортального клапана выполнена пластика по Бо Янгу с имплантацией механических протезов. Показания: недостаточность лёгочного клапана, отказ от операции Росса или малый диаметр фиброзного кольца (18–20 мм). Исходный пиковый градиент: медиана — 63,5 мм рт. ст. (IQR: 41,5–69), средний — 42,5 мм рт. ст. (IQR: 25,7–46). Использована техника Y-разреза с прямоугольной заплатой.

Результаты. Госпитальный период прошёл без осложнений. Не зафиксировано полной АВ-блокады, парапротезных фистул, значимой митральной недостаточности. При выписке пиковый градиент снизился до 22,0 мм рт. ст. (IQR: 19,5–24), средний — до 10,5 мм рт. ст. (IQR: 10–13,5). Конечно-диастолический размер ЛЖ уменьшился или стабилизировался, фракция выброса составила 63% (IQR: 60,5–67,5). Время ИК составило 85 мин (IQR: 70,5–96), ишемии — 75 мин (IQR: 64–83,5). При наблюдении 2–11 мес. (медиана 6 мес.) гемодинамика стабильна, свобода от реопераций — 100%.

Выводы.-Методика Бо Янга — простая и безопасная альтернатива, позволяющая имплантировать протезы адекватного размера детям с противопоказаниями к операции Росса. Хорошие непосредственные и краткосрочные результаты обосновывают её включение в арсенал детской кардиохирургии. Для оценки отдалённых исходов необходимы дальнейшие исследования.

Синдром средней аорты у педиатрической когорты пациентов: серия клинических случаев

[1]Амансахатова Е.Н., [2]Рзаева К.А., [1]Кулябин Ю.Ю., [2]Горбатых А.В., [1]Войтов А.В., [1]Архипов А.Н., [1]Сойнов И.А.

[1]ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск; [2]ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Актуальность. Артериальная гипертензия остается наиболее актуальной проблемой у детей с аномалиями аорты. Наиболее тяжёлую группу представляет синдром средней аорты, характеризующийся обструкцией на уровне торакоабдоминального отдела аорты, которая в большинстве случаев сочетается со стенозами почечных и висцеральных артерий. Поздняя диагностика ведет к прогрессированию вазоренальной гипертензии, резистентной к медикаментозной терапии. Отсутствие единых подходов к ведению данной группы пациентов затрудняет выбор оптимальной стратегии лечения, включая хирургическую коррекцию и консервативную терапию.

Целью нашего исследования является описание серии клинических случаев 7 детей с синдромом средней аорты и анализ выбора тактики ведения данных пациентов.

Материалы и методы. В данное ретроспективное исследование отобраны 7 пациентов: 6 детей из ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России и 1 ребенок из ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России за период с января 2019 г. по март 2026 г. Медиана возраста составила 10 (1,5; 12) лет. У 5 пациентов отмечался идиопатический синдром средней аорты, у 2 — обусловленный синдромом Вильямса. У 3 детей обструкция отмечалась на уровне нисходящего отдела грудной аорты, у 3 — на уровне торакоабдоминального отдела, у 1 — брюшной аорты с множественным поражением висцеральных сосудов. Градиент давления между восходящей и нисходящей аортой составил 50 (46; 73) мм рт. ст. У 1 пациента отмечалась вазоренальная гипертензия. У 1 пациента диагностирована легочная гипертензия.

Результаты. У 6 пациентов проведена эндоваскулярная баллонная ангиопластика со стентированием суженного участка аорты, у 1 — пластика нисходящего отдела аорты с заплатой из гомографта. В раннем послеоперационном периоде только у одного пациента сохранялся остаточный градиент. Только 6 из 7 пациентов требовали антигипертензивной терапии. Период наблюдения составил 37 (18; 46) мес. Летальности в отдаленном послеоперационном периоде не отмечалось. Шести пациентам была проведена повторная эндоваскулярная ангиопластика, четверым из них требовалось повторное стентирование.

Выводы. Своевременная коррекция синдрома средней аорты у педиатрической группы пациентов обеспечивает оптимальные гемодинамические результаты и контроль артериальной гипертензии. Однако в связи с активным ростом пациентов и высоким риском рекоарктации данная категория пациентов нуждается в пожизненном динамическом наблюдении, своевременной повторной коррекции и медикаментозном контроле артериальной гипертензии.

Синдром средней аорты у детей: эндоваскулярная и открытая хирургическая коррекция

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Иванов А.А., Горбатых А.В.

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

Актуальность. Синдром средней аорты (СА) представляет собой гемодинамически значимое сегментарное сужение дистального отдела грудной и/или брюшной аорты, часто сопровождающееся вовлечением висцеральных и почечных артерий.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни двух пациентов с верифицированным диагнозом синдрома средней аорты. Использованы данные клинического осмотра, эхокардиографии (ЭхоКГ) с допплерографией, суточного мониторирования артериального давления (СМАД), мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ-аортография) до и после оперативного лечения. У первого пациента диагноз верифицирован в возрасте 1,5 лет при обследовании по поводу артериальной гипертензии (АГ) и гипертрофии левого желудочка; анатомический вариант представлял собой локальную субокклюзию торакоабдоминального отдела аорты. При обследовании второго пациента 13 лет по поводу АГ выявлено сужение брюшной аорты с окклюзией устьев чревного ствола и верхней брыжеечной артерии, а также стенозом правой почечной артерии.

Результаты. Первому пациенту выполнено этапное эндоваскулярное лечение: первичная баллонная ангиопластика и имплантация стент-графта в возрасте 1,5 лет; через 5 лет — рестентирование по поводу резидуального сужения стента по типу «песочных часов». Пациенту 2 выполнена открытая операция в условиях параллельного искусственного кровообращения: пластика брюшной аорты заплатой из ксеноперикарда, пластика правой почечной артерии заплатой, реимплантация левой почечной артерии. Послеоперационный контроль показал восстановление магистрального кровотока в брюшной аорте. В обоих случаях отмечена резидуальная артериальная гипертензия, потребовавшая продолжения антигипертензивной терапии (ингибиторы АПФ, бета-блокаторы).

Выводы. Синдром средней аорты у детей требует индивидуального подхода к лечению. Эндоваскулярное вмешательство является методом выбора при локальных поражениях аорты, но сопряжено с высоким риском рестеноза. Открытая реконструктивная хирургия (аутопластика или пластика заплатой) показана при диффузных формах ССА, однако сохраняется риск формирования сужения или аневризмы в области вмешательства. Сохраняющаяся после успешной коррекции артериальная гипертензия требует обязательной медикаментозной коррекции терапии и пожизненного наблюдения.

Новый взгляд в реконструкции аортального клапана: использование аутологичной ткани из стенки аорты

Нуркеев Б.А., Керимкулов А.К., Туякбаев Б.М., Алдабергенов Е.Н., Омиралиев Б.Ж., Мынбаев М.Т., Ахмолдаева А.А., Куандыкова Э.А., Кабаканова А.Х., Кенжебаева А.О., Адилбекова А.Б., Исмаилова Д.Е.

АО «Национальный научный медицинский центр», Астана, Республика Казахстан

Введение. Несмотря на широкое распространение протезирования аортального клапана, поиск более физиологичных и органосохраняющих методов лечения остается актуальным.

Использование собственной ткани пациента открывает новые возможности в реконструктивной хирургии клапанов сердца.

В нашей клинике применена методика пластики створок аортального клапана с использованием аутологичной ткани из стенки восходящей аорты.

Материалы и методы. Проанализированы результаты хирургического лечения 23 пациентов с аортальным стенозом и/или недостаточностью аортального клапана.

Во время операции выполнялось иссечение участка стенки восходящей аорты с последующим использованием полученной аутоткани для наращивания створок аортального клапана.

Эффективность реконструкции оценивалась интраоперационно и в раннем послеоперационном периоде по данным эхокардиографии.

Результаты. Во всех наблюдениях удалось добиться удовлетворительной коаптации створок и адекватной функции клапана.

После реконструкции отмечено уменьшение степени аортальной регургитации и снижение градиента давления.

Случаев госпитальной летальности и ранней дисфункции реконструированного клапана не зарегистрировано.

Вывод. Использование аутологичной ткани из стенки аорты представляет собой перспективное направление реконструктивной хирургии аортального клапана. Метод позволяет сохранить собственную анатомию клапана, избежать имплантации протеза и демонстрирует хорошие ранние функциональные результаты.

Результаты коррекции сосудистой патологии, приводящей к компрессии трахеобронхиального дерева и пищевода

[1]Бедин А.В., [1,2]Абрамян М.А., [1]Шамрин Ю.Н., [1]Корочкина Е.С.

[1]ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва; [2]ФГАОУ ВО РУДН им. Патриса Лумумбы, Москва

Цель исследования — оценить клинические особенности, эффективность и безопасность оперативного лечения разных анатомических вариантов сосудистых колец у детей, опираясь на собственный клинический опыт.

Материалы и методы. Проведён анализ непосредственных результатов коррекции сосудистых колец у 67 пациентов в возрасте от 0 до 18 лет, оперированных с января 2018 по февраль 2026 года. В зависимости от анатомии выделили четыре группы: двойная дуга аорты (19 чел., 28,4%), правая дуга аорты с левой артериальной связкой (39 чел., 58,2%), левая дуга аорты с правой артериальной связкой (4 чел., 6,0%) и слинг лёгочной артерии (5 чел., 7,5%). Диагноз подтверждали и операцию планировали с помощью мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием. Оценивали клинические проявления, технику вмешательства, послеоперационный период, осложнения и ближайшие результаты.

Результаты. Медиана возраста на момент операции составила 7 месяцев (межквартильный размах 4–25 месяцев). Симптомы (одышка, дисфагия или их сочетание) присутствовали у 86% детей. По антропометрическим данным, возрасту и частоте симптомов значимых различий между группами не обнаружено (p>0,05). В группе слинга лёгочной артерии длительность госпитализации была достоверно больше (медиана 18 койко-дней), что объясняется необходимостью искусственного кровообращения и более тяжёлым исходным состоянием пациентов. Самым частым осложнением стал хилоторакс — у 13 (19%) детей, без статистически значимых различий по группам (p=0,09). Аортопексия была выполнена у 31 пациента (46,3%), из которых чаще всего при правой дуге аорты с левой артериальной связкой (20 пациентов). У 6 пациентов (8,9%) при разобщении сосудистого кольца выполнена реимплантация левой подключичной артерии в левую общую сонную артерию. Летальных исходов не было. К моменту выписки полное исчезновение симптомов отмечено у 88% пациентов.

Выводы.-Хирургическая коррекция сосудистых колец у детей представляет собой эффективный и безопасный метод, обеспечивающий регресс симптоматики и повышение качества жизни. При аортальных аномалиях оптимальным сроком вмешательства является первый год жизни, тогда как при слинге лёгочной артерии операцию следует проводить как можно раньше, в том числе у бессимптомных пациентов с подтверждённой компрессией трахеобронхиального дерева. Хилоторакс остаётся частым послеоперационным осложнением, требующим как консервативного, так и (в ряде случаев) хирургического лечения.

Хирургия сосудистых колец у детей: показания, выбор доступа, результаты

Зеленикин М.М., Волков С.С., Гущин Д.К., Батяев Г.Ю.

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

Актуальность. Неоднозначность показаний к хирургической коррекции сосудистых колец и выбору доступа предопределяет актуальность настоящей работы.

Материалы и методы. С 2020 по 2026 гг. в кардиохирургическом отделении № 4 оперированы 55 детей. Медиана возраста — 30 мес., веса — 14 кг. Анатомические варианты: правая дуга аорты + аберрантная левая подключичная артерия (ПкА), *n*=29 (изолированно — 28, в сочетании с прочими ВПС — 1; первично — 25, после коррекции прочих ВПС — 4); a. lusoria, *n*=23 (изолированно — 12, в сочетании с прочими ВПС — 11; первично — 20, после коррекции прочих ВПС — 3); сочетание правой и левой аберрантных ПкА с коарктацией аорты, *n*=1; двойная дуга аорты, *n*=2.

С учётом появления жалоб на дисфагию и признаков компрессии трахеи/пищевода у пациентов, ранее их не имевших, в сроки наблюдения после коррекции прочих ВПС, на текущий момент наличие сосудистого кольца рассматриваем в качестве абсолютного показания к операции.

Коррекция изолированной аберрантной левой ПкА выполнялась преимущественно из левой торакотомии, в двух наблюдениях (дети старшего возраста) — через стернотомию без ИК; в случае широкого основания дивертикула Коммереля или сочетания с внутрисердечными аномалиями операции выполнялись в условиях ИК.

Коррекция изолированной a. lusoria в двух случаях выполнена из срединной стернотомии и в двух — из парциальной Т-образной стернотомии без ИК, в 7 — через яремную ямку шеи без нарушения каркаса грудной клетки. В остальных случаях (сочетание с внутрисердечными аномалиями или гипоплазией дуги аорты) коррекции выполнены в условиях ИК, в ряде наблюдений — с селективной перфузией головного мозга.

Результаты. Во всех наблюдениях получен оптимальный результат операции. Летальные случаи отсутствовали. Осложнения, *n*=8 (14,5%): ларинготрахеит — 3, хилоторакс — 2, пневмония — 2, пневмоторакс — 1.

Выводы. Показания к коррекции сосудистых колец у детей не должны ограничиваться жалобами. Выбор хирургического доступа при коррекции аберрантной левой ПкА определяется наличием сопутствующих пороков, размером дивертикула Коммереля, возрастом и весом ребёнка. Важный этап коррекции — резекция дивертикула с реимплантацией аберрантной левой ПкА в левую общую сонную артерию, что позволяет избежать реоперации. Коррекция a. lusoria может быть успешно выполнена из минидоступа, важная роль принадлежит 3D-моделированию.

Тактика хирургического лечения коарктации аорты с гипоплазией дуги аорты

Орлов В.Е., Соболев Ю.А., Гиска В.В.

ГБУЗ НО «НИИ — Специализированная кардиохирургическая клиническая больница имени академика Б.А. Королева», Нижний Новгород

Актуальность. Коарктация аорты с гипоплазией дуги — тяжёлая патология, приводящая к летальному исходу у новорождённых и инвалидности у детей старшего возраста. Выполнять операции возможно срединным доступом с применением искусственного кровообращения (ИК) или боковым доступом без ИК. Вопрос об «идеальной» технике остаётся открытым.

Цель исследования: разработка рекомендаций по выбору хирургической тактики лечения пациентов с коарктацией аорты и гипоплазией её дуги.

Материалы и методы. Всего с 2015 по 2025 г. выполнено 32 операции (31 первичная, 1 повторная). С искусственным кровообращением — 27, без ИК — 5. Операции больным без ИК выполнялись левосторонним боковым доступом в 4 м/р. Все операции с ИК выполнялись через срединную стернотомию с селективной церебральной перфузией. 10 операций в условиях нормотермии, 17 — в условиях умеренной гипотермии (26 °С). Возраст оперированных больных: минимальный — 1 сутки, максимальный — 7 лет. 17 больных оперировано в возрасте до 1 мес., 10 больных — в возрасте до 1 года, 5 — старше 1 года. Среднее время перфузии — 148 мин, время пережатия аорты — 58 мин, время селективной церебральной перфузии — 43 мин. Градиент давления между восходящей и нисходящей аортой до операции варьировал от 70 до 100 мм рт. ст., после операции — от 5 до 16 мм рт. ст. В 15 случаях одномоментно устранялись сопутствующие пороки сердца: 8 дефектов межпредсердной перегородки, 7 дефектов межжелудочковой перегородки.

Послеоперационные осложнения: острая сердечная недостаточность (7 случаев), полиорганная недостаточность (3 случая). В послеоперационном периоде погибло 2 больных (6,2%). Причины смерти: ВЖК (мозговая кома), ОССН. Отдалённые осложнения: один случай рестеноза дуги аорты, потребовавший повторной операции через 3 года.

Выводы. Хирургический доступ определяется необходимостью применения искусственного кровообращения, выраженностью и анатомическими особенностями гипоплазии дуги аорты. Оптимальный возраст для операции — дети до 1 года. Новорождённые пациенты с критической коарктацией и гипоплазией дуги аорты должны быть оперированы по экстренным показаниям. Сопутствующие пороки сердца могут быть устранены одномоментно или вторым этапом при необходимости. Селективная церебральная перфузия с умеренной гипотермией является надёжным методом защиты во время операции.

Хирургические результаты после коррекции к оарктации аорты: 15-летний опыт одного центра

Сойнов И.А., Манукян С.Н., Кулябин Ю.Ю., Велюханов И.А., Ничай Н.Р., Архипов А.А.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Актуальность. Коарктация аорты (КоА) — один из наиболее распространённых врождённых пороков сердца. При отсутствии лечения КоА имеет неблагоприятный прогноз: средняя продолжительность жизни составляет около 35 лет, а смертность к 46 годам достигает 75%. Даже после успешного раннего хирургического вмешательства пациенты остаются в группе риска развития поздних осложнений, включая системную гипертензию, рекоарктацию, преждевременную ишемическую болезнь сердца, инсульт, инфекционный эндокардит, расслоение аорты и сердечную недостаточность, что подчеркивает важность пожизненного наблюдения.

На основании этих данных мы поставили перед собой цель оценить ранние и среднесрочные результаты хирургического лечения коарктации аорты у новорождённых и младенцев в нашей клинике.

Материал и методы. В когортное ретроспективное исследование были включены 308 пациентов с коарктацией аорты. Средний возраст составил 11 (7; 23) дней, средний средняя масса тела — 3,4 (2,8; 3,75) кг. Мужской пол преобладал— 61,7%.

Результаты. Госпитальная летальность составила 10%. Единственным фактором риска летального исхода была критическая коарктация аорты. Частота рекоарктации аорты составляет 9%. Предикторами рекоарктации аорты явились: малый вес ребенка на момент операции, операция из бокового доступа, ремоделирование дуги аорты. Частота артериальной гипертензии составила 22,4%, её предикторами были: готическая дуга аорты и индекс массы миокарда левого желудочка более 59 г/м^2.

Выводы. Хирургическая стратегия может влиять на риск рекоарктации. Срединная стернотомия с анастомозом из собственных тканей аорты и романическая дуга аорты были связаны с более низким риском рекоарктации. Тогда как готическая морфология и индекс массы миокарда левого желудочка ≥59 г/м² были определены как независимые факторы риска послеоперационной артериальной гипертензии.

Результаты коррекции сосудистой патологии, приводящей Хирургическое лечение надклапанного аортального стеноза

Грехов Е. В., Иванов А. А., Ляпунова А. А., Ветра В. М., Татаринова Т. Н., Васичкина Е. С, Первунина Т. М.

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

Актуальность. Надклапанный стеноз аорты — редкая форма обструкции выносящего тракта левого желудочка, обычно ассоциированная с синдромом Вильямса и зачастую являющаяся одним из проявлений системной артериопатии. Наиболее часто вовлеченными в процесс оказываются также дуга аорты и её ветви, коронарные артерии и лёгочные артерии.

Материалы и методы. С 2015 по 2025 гг. в ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России оперировано 20 пациентов с надклапанным стенозом аорты (1,6 ± 0,8 гола; от 1,5 мес. до 4 лет). В качестве метода реконструкции восходящей аорты преимущественно использовалась техника по Doty (Y-образная заплата) — 17 случаев, односинусная заплата — в 3 случаях (при сочетании со стенозом аортального клапана). Изолированная пластика восходящей аорты выполнена у 7 пациентов, в сочетании с вмешательством на легочной артерии — у 7, пластика восходящей аорты и дуги аорты — в 6 случаях (одномоментная сочетанная у 5 пациентов, реконструкция дуги аорты через 2 месяца после пластики восходящей аорты — у одного). Во всех случаях выполнялось иссечение фиброзного гребня в области синотубулярного соединения. Резекция интимы в устьях коронарных артерий произведена у 4 пациентов.

Результаты. В сроки от 6 до 74 месяцев (27,4 ± 8,2 мес.) развития рестеноза восходящей аорты в данной группе пациентов не отмечено. У одного пациента после изолированного устранения надклапанного стеноза потребовалась реконструкция дуги аорты через 2 месяца. У троих пациентов на этапе вводного наркоза выявлена депрессия ST, сопровождавшаяся угнетением гемодинамики, что потребовало экстренной инициации искусственного кровообращения. Подключение ЭКМО потребовалось одному пациенту. Летальность составила 5% (1 пациент). У двоих пациентов в послеоперационном периоде отмечено развитие выраженного преходящего спазма брахиоцефальных сосудов, сопровождавшегося клиническими проявлениями и разрешившегося в течение нескольких часов.

Выводы. Успех хирургического лечения определяется своевременной диагностикой, адекватной оценкой особенностей анатомии и комплексным подходом при устранении стенозов вовлечённых в патологический процесс сосудов. Системный характер патологии при надклапанном аортальном стенозе увеличивает риски хирургического лечения и зачастую обусловливает необходимость сочетанного вмешательства на других сосудах, помимо восходящего отдела аорты. Недооценка сочетанного поражения может служить причиной неудовлетворительного результата хирургического лечения и, в ряде случаев, неблагоприятного исхода.

Сосудистые кольца и аберрантные подключичные артерии: тактика, показания к оперативному лечению, результаты хирургического вмешательства

Теплов П. В., Гвоздь Е. М., Миллер А. Ю.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Цель: представить опыт лечения пациентов с сосудистыми кольцами и аберрантными подключичными артериями за период с 2020 по 2025 год.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни пациентов с диагнозом «сосудистое кольцо» и/или «аберрантная правая подключичная артерия», оперированных в центре с 2020 по 2025 год. Исключены пациенты с тяжёлой сочетанной соматической патологией.

Результаты. В период с 2020 по 2025 год на базе ФЦССХ г. Красноярска было оперировано 8 пациентов с диагнозом «сосудистое кольцо». Симптомы дисфагии и/или нарушения функции дыхания отмечались у всех пациентов. Средний возраст пациентов составил 5,5 месяца [3,00; 6,50]. В структуре патологии: дивертикул Коммереля — 4 случая, двойная дуга аорты — 3 пациента, слинг правой лёгочной артерии — 1 пациент; все пациенты оперированы через сернотомный доступ. В условиях искусственного кровообращения выполнено 5 (62,5%) оперативных вмешательств. В 4 (50,0%) случаях сосудистое кольцо сочеталось с другими ВПС, такими как: дефект межжелудочковой перегородки — 2, постдуктальная коарктация аорты — 1, атриовентрикулярный канал — 1; все пациенты были оперированы радикально. Среднее количество дней, проведённых в палате реанимации, составило 4 дня [2,00; 6,75], продолжительность искусственной вентиляции лёгких — 56 часов [8,75; 117,50]. В послеоперационном периоде осложнения возникли в 2 (25,0%) случаях; в структуре хирургических осложнений в раннем послеоперационном периоде отмечалось развитие гидроторакса. Отдельно стоит отметить развитие в раннем послеоперационном периоде стридора, который отмечался у 5 (62,5%) пациентов и потребовал повторной интубации, продлённой искусственной вентиляции лёгких и противоотечной терапии. За отчётный период было выполнено 12 реимплантаций правой аберрантной подключичной артерии у пациентов в сочетании с другими врождёнными пороками сердца.

Выводы. Наличие диагноза «сосудистое кольцо» — абсолютное показание к оперативному вмешательству, однако наличие изолированной правой аберрантной подключичной артерии, в том числе как случайной находки, без сочетания с другими врождёнными пороками сердца не является показанием к хирургическому вмешательству. Развитие стридора у пациентов после оперативного вмешательства по поводу сосудистого кольца является актуальной проблемой, требующей мультидисциплинарного обсуждения и определения тактики послеоперационного ведения данных пациентов. Определение тактики хирургического лечения зависит от анатомии порока, состояния и веса пациента, однако приоритет отдаётся стернотомным доступам.

Травматическое повреждение аорты у подростка: опыт срочного эндоваскулярного лечения

[1]Громовой Р. М., [2]Горбатых А. В., [1]Нохрин А. В., [1,3]Аскеров М. А., [1]Ивлева К. Э., [1]Воронин Н. Е., [1]Иванов Д. О.

[1]ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург; [2]ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург; [3]СПб ГБУЗ «Госпиталь для ветеранов войн», Санкт-Петербург

Введение. Травматическое повреждение аорты у детей — наиболее опасное клиническое состояние в современной кардиологии и ургентной кардиохирургии. Данная патология встречается крайне редко, что затрудняет накопление клинического опыта и требует особого подхода к диагностике и лечению. Посттравматическое расслоение аорты, формирующееся вследствие тупой травмы, сопровождается высокой летальностью. Вероятность благоприятного исхода напрямую коррелирует со скоростью транспортировки пациента в специализированный стационар, оперативностью диагностики, своевременностью начала терапии и необходимого оперативного вмешательства.

Цель. Представить клинический случай эндоваскулярного лечения травматического расслоения аорты у подростка.

Клинический случай. Мальчик 16 лет поступил в отделение реанимации в тяжёлом состоянии на ИВЛ. Из анамнеза: ребёнок, управляя питбайком, на большой скорости врезался в автомобиль. В результате ДТП у пациента диагностирована политравма. Выполнена МСКТ-ангиография, стабилизация костей таза наружной фиксацией, гипсовая иммобилизация перелома костей левой голени, первичная хирургическая обработка ран голени и полового члена. При МСКТ-ангиографии выявлена диссекция перешейка и нисходящего отдела аорты с формированием мешотчатой псевдоаневризмы. Принято решение о проведении экстренного стентирования грудной аорты стент-графтом по жизненным показаниям. Проведена операция: последовательное стентирование стент-графтами области аневризмы нисходящего грудного отдела аорты от левой подключичной артерии на протяжении 57 мм. При контрольной аортографии выявлено парапротезное контрастирование полости аневризмы минимальной степени, что расценено как эндолик IV типа, не требующий одномоментной хирургической коррекции. При контрольной МСКТ-ангиографии данных за продолжающееся расслоение аорты вне стентированного сегмента не получено, отмечено уменьшение размеров аневризмы. Период госпитализации протекал благополучно. На 44-е сутки пациент выписан из стационара с рекомендациями для дальнейших этапов лечения и реабилитации.

Заключение. Благоприятный исход для пациента обеспечивается быстрой транспортировкой в специализированный стационар, точной диагностикой и соблюдением принципа «время—лечение» при мультидисциплинарном подходе.

Экстраанатомическое шунтирование грудной аорты у 6-летней девочки с инфицированным синтетическим протезом грудной аорты и парапротезным абсцессом

Корноухов О.Ю., Бирюкова С.Р.

ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Цель. Продемонстрировать результат создания экстраанатомического шунта между восходящей и нисходящей аортой у ребёнка с инфицированным синтетическим линейным протезом грудной аорты и рецидивирующим парапротезным абсцессом.

Материалы и методы. Из анамнеза девочки 6 лет известно о наличии у ребёнка недиагностированной КоАо, которая после автомобильной травмы осложнилась крупной гематомой, возникшей в зоне коарктационного сужения, сопровождавшейся болями в спине и груди, эпизодами рвоты алой кровью, признаками компрессии дыхательных путей с потребностью в ИВЛ. Ребёнку была выполнена резекция КоАо с имплантацией протеза Intergard woven 12 мм, гематома средостения была удалена, а обнаруженная перфорация пищевода ушита. В ближайшем п/о периоде у ребёнка возник рецидив перфорации пищевода с развитием парапротезного абсцесса. Спустя месяц после первичной операции девочку доставили в торакальное отделение нашей клиники, где было выполнено разделение плевропищеводного свища, ушивание пищевода и санация абсцесса средостения. Посевы раневого содержимого дали рост полирезистентной Pseudomonas aeruginosa. Герметичность пищевода п/о была многократно подтверждена, однако абсцесс вокруг сосудистого протеза рецидивировал вновь. Девочка была переведена в кардиохирургическое отделение, где после массивной антибактериальной терапии была выполнена одномоментная двухэтапная (срединный и боковой доступы) коррекция: 1) экстраанатомическое шунтирование «восходящая/нисходящая аорта» протезом Polythese 14 мм, пересечение дистальной дуги аорты; 2) ревизия левой плевральной полости, пересечение грудной аорты выше экстраанатомического шунта, удаление инфицированного протеза Intergard, санация абсцесса.

Результаты. Ранний послеоперационный период осложнился тромбозом левой общей бедренной артерии, потребовавшей тромбэктомии катетером Фогарти с полным восстановлением кровотока по артерии. Рецидивов абсцесса не отмечено. Градиент артериального давления между правой рукой и ногами отсутствовал. Ребёнок выписан на комбинированной медикаментозной терапии (метопролол, энап, ксарелто).

Выводы. Создание экстраанатомического шунта восходящая/нисходящая аорта у 6-летней девочки с нагноившимся синтетическим протезом грудной аорты создало возможность для полной элиминации источника инфекции. Выбранная хирургическая тактика демонстрирует удовлетворительный непосредственный результат, требует дальнейшего мониторинга инфекционного статуса и динамики артериального давления у пациентки.

Применение различных способов расточек при узком фиброзном кольце аортального клапана у детей

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

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

Введение. Протезирование аортального клапана у детей — необходимая процедура, когда выполнение пластики аортального клапана невозможно по причине структурной патологии створок, малого диаметра фиброзного кольца или сопутствующей аортальной недостаточности. Индивидуального подхода требуют пациенты с сочетанной обструкцией на разных уровнях выводного отдела левого желудочка, с сопутствующей патологией лёгочного клапана, а также с необходимостью в повторных вмешательствах после ранее выполненных коррекций. В этих условиях операция Росса либо операция Озаки имеют свои ограничения и сопряжены с риском развития серьёзных осложнений как в ближайшем, так и в отдалённом послеоперационном периоде.

Материалы и методы. За период с 2003 по 2026 гг. в ГБУЗ «НИИ – ККБ № 1» г. Краснодара выполнено 12 процедур протезирования аортального клапана пациентам с узким фиброзным кольцом с использованием различных способов расширения корня аорты. Возраст пациентов на момент операции составлял от 3 до 17 лет (среднее значение — 9,29 ± 1,90). Вес пациентов варьировался от 14 до 56 кг (среднее значение составило — 31,57 ± 5,20). У 8 пациентов отмечался изолированный клапанный стеноз АК, у 4 других — сочетание клапанного и подклапанного стенозов. Все пациенты предъявляли жалобы на прогрессирующую одышку при обычной физической нагрузке. По данным эхокардиографического обследования средний диаметр фиброзного кольца аортального клапана составлял 14,29 ± 0,80 (12–17) мм, Z-score составил -2,30 (-1,82 ± -3,30), пиковый и средний градиенты до операции — 92,10 ± 5,22 (73–115) мм рт. ст. и 49,29 ± 9,93 (42–85) мм рт. ст. соответсвенно. Все пациенты имели признаки выраженной гипертрофии стенок левого желудочка (медиана толщины МЖП и ЗС ЛЖ составила 11,00 ± ± 1,73 (10–20) и 11,00 ± 1,42 (10–17) мм соответственно). Недостаточность аортального клапана до операции встречалась у 10 пациентов. За указанный период были выполнены следующие оперативные вмешательства: ПАК с аортопластикой по Konno — 2, ПАК с аортопластикой по Manouguian — 2, ПАК с аортопластикой по Nicks — 1, ПАК с аортопластикой по Yang — 5, ПАК с двойной аортопластикой (по Konno + Yang) — 2.

Результаты. Повторных операций не проводилось. В ближайшем и отдалённом послеоперационном периоде летальных исходов и осложнений не было. Среднее время операции составило 294,90 ± 24,35 (228–384) мин, среднее время искусственного кровообращения — 179,00 ± 10,01 (149–217) мин, среднее время пережатия аорты — 123,70 ± 10,02 (97–179) мин. Значение медианы Inotropic

score составило 17,00 ± 10,28 (5–35) мкг/кг/мин. Длительность ИВЛ — Me 29,00 ± 16,26 (10–48) часов. Средняя длительность пребывания в отделении реанимации и стационаре составила 3,86 и 16 суток соответственно. Использование различных способов расширения корня аорты позволило увеличить площадь эффективного отверстия клапана в среднем на 135% (процедура ПАК с аортопластикой по Konno — 200%, ПАК с аортопластикой по Manouguian — 52,6%, ПАК с аортопластикой по Nicks — 46,8%, ПАК с аортопластикой по Yang — 196,3%, ПАК с двойной аортопластикой — 210%). Степень гипертрофии стенок левого желудочка не нарастала.

Выводы: 1. Общепринятыми значениями, определяющими степень сужения ФК АК, являются показатели Z-score: Z-score ≤ -2 — гипоплазия АК, Z-score ≤ -3 — выраженная гипоплазия АК. 2. Ключевыми факторами, определяющими выбор способа коррекции, а также необходимость в применении расширения корня аорты, являются возраст пациента, антропометрические данные, диаметр фиброзного кольца аортального клапана, степень гипертрофии стенок левого желудочка, наличие обструкции выводноuj отделf левого желудочка, а также наличие сопутствующей патологии и клинических проявлений. 3. Имплантация протеза малого диаметра ассоциирована с отсутствием потенциала роста в детской популяции. 4. Способы расширения ФК АК по Nicks и Manougian позволяют использовать протез большего диаметра на 1 размер; аортопластика по Konno и Yang, а также двойные способы расширения позволяют использовать протез большего диаметра на 2 размера.

КАРДИОХИРУРГИЯ НЕОНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА

Ранние и отдалённые результаты хирургической коррекции тотального аномального дренажа лёгочных вен: мультицентровое исследование

Сойнов И.А., Мовсесян Р.Р., Авраменко А.А., Теплов П.В., Плотников М.В., Морозов А.А., Горбатых А.В., Грехов Е.В., Нохрин А.В., Абрамян М.А., Налимов К.А., Казанцев К.Б., Линник Ю.И., Дроздовский К.В., Горбунов Д.В., Петрушенко Д.Ю., Борисков М.В., Корноухов О.Ю., Бродский А.Г., Шарафутдинов А.Р., Курьина И.Д., Кривощеков Е.В.

Межрегиональная общественная организация детских кардиохирургов «Общество специалистов по врожденным порокам сердца», Санкт-Петербург

Введение. Тотальный аномальный дренаж лёгочных вен (ТАДЛВ) — критический врождённый порок сердца. Несмотря на совершенствование хирургических техник, послеоперационная летальность и риск развития поствоспалительного стеноза лёгочных вен остаются значимыми проблемами, требующими анализа на больших когортах пациентов.

Цель. Оценить ранние и отдалённые результаты хирургической коррекции ТАДЛВ.

Материалы и методы. Проведено мультицентровое ретроспективное исследование (2010–2025 гг.), включившее 878 пациентов из 15 кардиохирургических центров Российской Федерации, Беларуси и Казахстана. Первичной конечной точкой выступала госпитальная и отдалённая летальность. Вторичные конечные точки включали стеноз лёгочных вен и ранние послеоперационные осложнения. В когорте преобладали новорождённые (53,5%), обструктивная форма порока выявлена у 21,1% пациентов. До операции 30,3% детей находились на ИВЛ.

Результаты. Госпитальная летальность составила 7,6% (n=67). Структура ранних осложнений включала: острую почечную недостаточность (15,6%), пневмонию (12,3%), неврологические нарушения (6,5%) и сепсис (4,2%). Из-за нестабильной гемодинамики отсроченное сведение грудины потребовалось 42,2% пациентов. По данным многофакторного анализа, независимыми предикторами госпитальной летальности стали время окклюзии аорты (ОШ 1,02; 95% ДИ 1,00–1,05; p=0,033) и высокий вазоактивно-инотропный индекс (ВИИ) на 72-й час после операции (ОШ 1,02; 95% ДИ 1,00–1,04; p=0,029). В отдалённом периоде (медиана наблюдения 96 месяцев) поздняя летальность составила 2,4% (n=21). Специфическое

осложнение в виде стеноза коллектора лёгочных вен развилось у 6% пациентов (*n*=53). Свобода от реопераций лимитировалась необходимостью повторных вмешательств у 10,4% (*n*=91) больных. Нарушения ритма сердца в отдалённом периоде зафиксированы в 8,8% (*n*=77) случаев.

Выводы. Хирургическая коррекция ТАДЛВ в современной практике демонстрирует высокую выживаемость. Госпитальная летальность (7,6%) напрямую ассоциирована с длительностью ишемии миокарда и тяжестью сердечной недостаточности (ВИИ 72 ч) в раннем послеоперационном периоде. В отдалённом периоде ключевой проблемой остаётся развитие стеноза лёгочных вен, что обуславливает необходимость повторных хирургических вмешательств и требует тщательного пожизненного мониторинга.

Шанс на выживание: хирургическое лечение критической коарктации аорты с гипоплазией дуги аорты без искусственного кровообращения у детей с низкой фрацией выброса левого желудочка

Соболев Ю.А., Орлов В.Е., Гиска В.В.

ГБУЗ НО «НИИ — Специализированная кардиохирургическая клиническая больница имени академика Б.А. Королёва», Нижний Новгород

Введение. Коарктация аорты у новорождённых часто сочетается с гипоплазией дуги аорты. Золотым стандартом хирургического лечения является операция в условиях гипотермической перфузии головного мозга. Она позволяет выполнить одномоментную резекцию суженного участка аорты с пластикой дуги.

Цель: представить два клинических случая хирургического лечения критической коарктации аорты с гипоплазией дуги аорты без искусственного кровообращения у детей с низкой фракцией выброса левого желудочка.

Клиническое наблюдение. Ребёнок Я., 30 дней. Врождённый порок сердца пренатально не диагностирован. Выписан из родильного дома под наблюдение педиатра. 23.12.2025 в ЦРБ по ЭхоКГ заподозрена критическая коарктация аорты. По экстренным показаниям переведён в НИИ «СККБ имени академика Б.А. Королёва». Установлен диагноз: критическая коарктация с гипоплазией дуги аорты (Z-score — 3,0). ФВ ЛЖ — 23%. 24.12.25 выполнена резекция коарктации аорты с наложением косого расширенного анастомоза к дуге аорты. Операционный доступ — левосторонняя заднебоковая торакотомия. Перфузия головного мозга осуществлялась спонтанной сердечной деятельностью через правую общую сонную артерию. Транскраниально проводилась пульсоксиметрия в полушариях головного мозга. Ребёнок экстубирован на 4-е сутки. По результатам динамического наблюдения в течение 3 месяцев: магистральный кровоток в брюшной аорте, ГД на перешейке — 10 мм рт. ст. ФВ ЛЖ=68%.

Ребёнок К., 8 дней. Ребёнок от 5-й беременности, протекавшей на фоне преэклампсии, экстренных оперативных родов (3-и роды). Врождённый порок сердца пренатально не диагностирован. Поступил в ОРИТ ДГКБ № 1 из дома 03.03.26. Со слов мамы, появились беспокойство, отказ от груди, затем вялость, бледность кожных покровов. По экстренным показаниям переведён в НИИ «СККБ имени академика Б.А. Королёва». При поступлении состояние ребёнка крайней степени тяжести: ИВЛ, анурия в течение 6 часов. В анализах — некупируемый ацидоз. По результатам обследования установлен диагноз критической коарктации с гипоплазией дуги аорты (Z-score — 3,0). ФВ ЛЖ составила 26%. 04.03.25. по жизненным показаниям выполнена резекция коарктации аорты с наложением косого расширенного анастомоза к дуге аорты без искусственного кровообращения. В брюшную полость был установлен катетер для проведения перитонеального диализа. Спонтанный диурез восстановлен на 2-е сутки. Экстубирован на 10-е сутки. По результатам динамического наблюдения: магистральный кровоток в брюшной аорте, ГД на перешейке — 9 мм рт. ст., ФВ ЛЖ=58%.

Результаты хирургического лечения открытого артериального протока у недоношенных новорождённых с разной массой тела

[1,2]Быков С.Э., [2]Лавриненко Е. В., [2]Когутницкая М. И., [1]Паничев К.В., [2]Ипполитова Л.И., [1,2]Ковалев С.А.

[1]БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж; [2]ФГБОУ ВО Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж

Цель исследования. Оценить результаты хирургического лечения недоношенных новорождённых с гемодинамически значимым открытым артериальным протоком (ГДЗОАП).

Материалы и методы. Проведён анализ хирургического лечения новорождённых с ГДЗОАП в условиях Областного перинатального центра БУЗ ВО «ВОКБ № 1». С 2014 по 2024 г. прооперировано 58 детей, из них девочек — 32 (55%), мальчиков — 26 (45%). Детей из многоплодной беременности было 12 (20,7%). В зависимости от веса на момент рождения больные разделены на три группы. 1-ю группу составил 41 (71%) ребёнок с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ) при рождении — до 1000 г; средний гестационный возраст (ГВ) в этой группе составил 26 ± 1,4 нед. Во 2-ю группу вошли 13 (22%) детей с очень низкой массой тела при рождении (ОНМТ) — до 1500 г, их средний ГВ составил 28 ± 1,2 нед. 3-я группа — дети с массой тела свыше 1500 г (4 ребёнка, 7%), со средним ГВ 32 ± 2,3 нед. Средний возраст на момент оперативного лечения в 1-й группе составил 19,3 ± 6,1 дня, во 2-й группе — 18,7 ± 6,3 дня, а в 3-й — 21 ± 5,1 дня. Средний вес при рождении в 1-й группе составил 805,1 ± 134,9 г, во 2-й группе — 1210 ± 104,1 г, а в 3-й группе — 1947,5 ± 337,7 г. Все операции выполнялись в условиях ОРИТН. Хирургическое лечение заключалось в левосторонней торакотомии и лигировании протока. Интраоперационных и ранних послеоперационных осложнений, связанных с оперативным лечением, отмечено не было. Послеоперационное ведение проводилось одной командой ОРИТН согласно стандартам для данной группы больных.

Результаты. 30-дневная госпитальная летальность отмечена в группе детей с ЭНМТ и составила 4 случая (9,8%); в других группах госпитальной летальности не было.

Выводы. Таким образом, хирургическое лечение гемодинамически значимого открытого артериального протока у недоношенных новорождённых является безопасной и эффективной процедурой, которая наиболее востребована у пациентов с экстремально низкой массой тела, однако следует учитывать, что риски неблагоприятных исходов в этой группе значительно выше.

Особенности выявления критических врожденных пороков сердца у младенцев первых трех месяцев жизни, потребовавших кардиохирургической коррекции

[2]Халидуллина О.Ю., [2]Ушакова С.А., [1]Рагрина Н.С., [1,2]Горбатиков К.В., [1]Карпов Е.А., [1]Тришпиот К.В., [1]Сучкова К.Е., [1]Шишкина М.А., [1]Тотолин И.С., [1]Мачихин Д.С., [1]Бушмакин Д.В., [1]Урузбаева Е.А., [1]Адеева О.О., [1]Зыкова Е.Ю., [1]Новоселова Л.Г., [2]Ерещенко С.И., [2]Булатова З.К., [2]Сунцова Н.В., [2]Гусейнова Х.Ф., [2]Кроневальд М.Д.

[1]ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень; [2]ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет», Тюмень

Введение. Несмотря на развитие пренатальной диагностики врождённых пороков сердца (ВПС), часть критических состояний у новорождённых продолжает выявляться после выписки из родильного дома.

Цель. Проанализировать спектр критических ВПС и клинико-лабораторный профиль детей первых трёх месяцев жизни, госпитализированных для кардиохирургического лечения.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 28 стационарных карт детей в возрасте до 3 месяцев, поступивших в кардиохирургическое отделение № 2 ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1» в 2025 году. Оценивались: структура критических ВПС; особенности первичной диагностики (сроки выявления порока, метод верификации); клинический статус при поступлении (тяжесть состояния, наличие признаков сердечной недостаточности и артериальной гипоксемии); ключевые биохимические показатели крови (уровень лактата, тропонина I, креатинина и показатели кислотно-основного состояния). Статистический анализ проведён с использованием IBM SPSS (версия 26). Применялись методы описательной статистики. Результаты представлены в виде Me [Q1;Q3], где Me — медиана, Q1;Q3 — 1-й и 3-й квартили; частотные признаки представлены в абсолютных значениях и процентах.

Результаты. Из поступивших было 15 девочек и 13 мальчиков, большинство детей родились доношенными: медиана гестационного возраста составила 38,8 недели (Q1–Q3: 34,2–41,1). Средний возраст детей на момент поступления составил 16,5 суток (Q1–Q3: 1–108), на момент оперативной коррекции — 30 суток (Q1–Q3: 2–114). Среди пациентов внутриутробно ВПС были диагностированы у 13 (46,4%) детей, после рождения — у 9 (32,1%), после выписки из стационара — ещё у 6 (21,4%). В структуре пороков преобладали: коарктация аорты — 35,7% (10 случаев), тотальный аномальный дренаж лёгочных вен — 10,7% (3 случая), тетрада Фалло — 7,1% (2 случая), а также критический стеноз аортального клапана, синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезия лёгочной артерии, аномальное отхождение левой коронарной артерии и другие критические ВПС — по одному случаю каждый.

Вес детей при поступлении демонстрировал разброс от 2,1 до 6,3 кг, медиана составила 3,1 кг. При поступлении отмечались признаки дыхательной недостаточности и гемодинамической перегрузки: тахипноэ — у 6 (21,4%), высокая лёгочная гипертензия — у 12 (42,9%), эпизоды метаболического ацидоза — у 3 (10,7%) и гиперлактатемии — у 9 (32,1%).

Выводы. Полученные данные демонстрируют сохраняющуюся проблему позднего выявления критических ВПС после выписки из родильного дома. Это подчёркивает необходимость совершенствования пренатального скрининга, обязательного проведения качественной двухзонной пульсоксиметрии и повышения настороженности неонатологов и педиатров в отношении скрыто протекающих пороков.

Экстренная гибридная коррекция у новорождённого с критическим стенозом аортального клапана и острым отеком лёгких в первый час после рождения

Суворов В.В., Зайцев В.В., Пилюгов Н.Г., Терешенко О.Ю., Комиссаров М.И., Алешин И.Ю.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Введение. Врождённый стеноз аортального клапана (АК) составляет около 5% всех врождённых пороков сердца у новорождённых. При тяжёлом и критическом стенозе АК часто развиваются гемодинамически значимые нарушения в результате острого увеличения постнагрузки на левый желудочек (ЛЖ) после закрытия артериального протока и межпредсердного сообщения. Из-за критической обструкции на уровне АК может развиться нарушение системной перфузии и острая левожелудочковая недостаточность с острым отёком лёгких.

Цель работы Описание клинического случая этапного лечения сложного врожденного порока сердца.

Материалы и методы. Врождённый порок сердца (ВПС) был выявлен внутриутробно на 27-й неделе беременности: синдром гипоплазии левых отделов сердца (гипоплазия митрального клапана и ЛЖ, атрезия АК, гипоплазия восходящего отдела и дуги аорты), рестриктивное открытое овальное окно. В первые минуты после рождения состояние ребёнка начало прогрессивно ухудшаться. Ребёнок был переведён из родильного зала в отделение кардиореанимации в критическом состоянии. Начата инфузия вазопростана, на фоне ИВЛ.

По данным трансторакальной ЭхоКГ диагноз подтвержден. Межпредсердная перегородка практически интактна. Митральный клапан: фиброзное кольцо D=18 мм (Z=+2,8), тяжёлая недостаточность. Аортальный клапан: двустворчатый, фиброзное кольцо D=6 мм (Z=−1,4), эффективное открытие клапанного отверстия D=1,7 мм (Z=−14), критический стеноз АК (PGmean=53 мм рт. ст.). Открытый артериальный проток (D=4 мм, право-левый шунт). Дуктус-зависимый системный и коронарный кровоток. Восходящая аорта D=7 мм (Z=−0,7). Дуга аорты: сегмент «А» D=4 мм (Z=−1,3), сегмент «В» D=4,5 мм (Z=−1,5), сегмент «С» D=5,5 мм (Z=−2,3). Состояния отека легких.

Поставлены показания к экстренному оперативному лечению. Проведена гибридная хирургическая коррекция: билатеральное суживание ветвей лёгочной артерии, атриосептостомия со стентированием межпредсердной перегородки. Стентирование открытого артериального протока не проводилось. Продолжалась непрерывная инфузия препаратов простагландинов для предотвращения закрытия артериального протока.

Результаты. В послеоперационном периоде состояние ребёнка оставалось крайне тяжёлым и нестабильным в течение первых трёх дней. Последствия нарушения системной перфузии разрешились к 6-му дню после операции: нормализовались уровень лактата в венозной крови, артериовенозная разница по кислороду,

уровень доставки кислорода к тканям и его экстракция. Признаки сердечной и острой почечной недостаточности разрешились через 8 дней. Ребёнок был экстубирован через 17 дней с продолжением вспомогательной вентиляции лёгких с использованием неинвазивной системы. На 35-й день жизни ребёнок был переведён в отделение патологии новорождённых. Выписан под наблюдение детского кардиолога в возрасте 1 месяц 10 дней. В возрасте 5 месяцев ребёнку успешно выполнен следующий этап гемодинамической коррекции.

Выводы. Результат представленного клинического случая успешного лечения критического ВПС с обструкцией системного кровотока подчеркивает высокую эффективность гибридной гемодинамической коррекции и значение пренатальной диагностики пороков развития плода.

От внутриутробной диагностики до катамнеза: трёхэтапная стратегия ведения пациентов с ВПС в перинатальном центре региона без детской кардиохирургии

Шляхтенкова А.Л.

ГБУЗ Республиканский перинатальный центр имени К.А. Гуткина, Петрозаводск

Введение. Врождённые пороки сердца (ВПС) — вторая по значимости причина младенческой смертности в РФ. В регионах без кардиохирургической помощи детям (включая Республику Карелия) исходы зависят от своевременности пренатальной диагностики и точности маршрутизации. Особенно эффективна модель, при которой один специалист — детский кардиолог — выполняет УЗИ сердца плода и новорождённого, ставит диагноз и ведёт пациента до 3 лет.

Материалы и методы. В Республиканском перинатальном центре имени К.А. Гуткина с 2021 г. внедрена авторская модель, где один врач-кардиолог обеспечивает непрерывность всех этапов:

1) Пренатальный этап — УЗИ сердца плода (I–III триместры), выявление критических форм ВПС; 2) Неонатальный этап — УЗИ сердца сразу после рождения, участие в телемедицинских консилиумах, решение о маршрутизации; 3) Катамнез — наблюдение после возвращения из кардиоцентра (до 3 лет), включая УЗИ сердца и ЭКГ. а 2021–2025 гг. прослежено 127 случаев ВПС.

Результаты:

— доля пренатально выявленных критических ВПС увеличилась с 41% до 76%;

— у 100% пациентов диагноз поставлен и ведение осуществлено одним специалистом; — повышение доверия семей благодаря преемственности и личному контакту.

Выводы. Концентрация всех компетенций (фетальная и неонатальная кардиология, УЗИ сердца плода и новорождённого, катамнез) в руках одного специалиста позволяет: 1) минимизировать диагностические ошибки; 2) ускорить маршрутизацию; 3) укрепить доверие семьи. Такая модель особенно ценна в регионах без кардиохирургии и может быть масштабирована при подготовке универсальных специалистов.

Этапная двухжелудочковая коррекция по методу Yasui в хирургическом лечении комплекса гипоплазии левых отделов сердца

Черногривов А.Е., Ким А.И., Нефедова И.Е., Астахова В.В., Шахназарян Э.А., Бекетовский В.Ю., Донцова В.И., Абдулмежитов М.Г.

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

Введение. Комплекс гипоплазии левых отделов сердца входит в спектр одноименного синдрома, при котором обычно рассматривается гемодинамическое лечение. При достаточном развитии левого желудочка и отсутствии внутрисердечной обструкции возможен вариант двухжелудочковой коррекции при использовании метода Yasui.

Цель. Представить наблюдение успешного хирургического лечения, включающего гибридный этап, с выполнением двухжелудочковой коррекции в грудном возрасте при помощи двухкондуитной техники по принципу Yasui.

Материалы и методы. Критический ВПС (гипоплазия восходящей части и перерыв дуги аорты типа В с ДМЖП) был заподозрен пренатально. Сразу после рождения ребёнок с массой тела 2,6 кг был переведён из роддома 3В уровня в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России на инфузии вазапростана и ИВЛ. Учитывая гипоплазию структур левых отделов сердца (ЭхоКГ Z-score: ФК АК -5,18, корня -4,71, восходящей аорты -4,57 при уменьшенных размерах левого желудочка Z-score -2,54) и сопутствующие факторы риска, на 2-е сутки жизни по жизненным показаниям на фоне прогрессирующего лактат-ацидоза выполнена паллиативная гибридная операция (билатеральное суживание ветвей и стентирование ОАП стентом 6 мм). Экстубация и выписка по месту жительства — на 6-е и 15-е сутки соответственно.

Результаты. Через 9 мес. при массе тела 7 кг выполнено комплексное обследование, не выявившее достаточного роста структур аорты (Z-score: ФК АК -4,46, корня -3,74, восходящей аорты -3,16), но размеры ЛЖ (Z-score -2,0) позволяли рассматривать возможность двухжелудочковой коррекции. Выполнена операция по Yasui с использованием двух кондуитов (из яремной вены быка 12 мм и гомографта 14 мм) после удаления стента и снятия манжет с ветвей лёгочной артерии. На 6-е сутки ребёнок был переведён из ОРИТ, и на 16-е сутки после операции выписан из клиники с хорошим гемодинамическим эффектом от операции (ГСД на аорте 4 и кондуите 3 мм рт. ст.).

Выводы. Двухжелудочковая коррекция по Yasui после гибридного вмешательства предлагает альтернативный подход для пациентов с выраженной обструкцией и пограничной гипоплазией левых отделов сердца, сочетая паллиативную помощь на ранних стадиях с отсроченным принятием хирургического решения.

Гибридные вмешательства в оказании хирургической помощи новорождённым с критическими ВПС

[1,2]Быков С. Э., [1,2]Грязнов Д. Ю., [1,2]Тимошин И. С., [1,2]Коросан Е. И., [1,2]Санин М. В, [1,2]Саламахин А. Б., [1,2]Ковалёв С. А.

[1]БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж; [2]ФГБОУ ВО Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко МЗ РФ, Воронеж

Цель. Анализ гибридных вмешательств, выполненных в КХЦ БУЗ ВО «ВОКБ № 1» у новорождённых с критическими ВПС.

Материалы и методы. Выполнено 10 гибридных вмешательств, при выборе тактики учитывались вес, гестационный возраст, наличие сопутствующих патологий. МВПР на фоне генетического синдрома диагностированы у 2, 5 детей имели критерии недоношенности. Больные были разделены на 2 группы. 1 группа (n = 5) — дети с дуктус-зависимым системным кровотоком, 2 группа (n = 5) — с дуктус-зависимым лёгочным кровотоком. В 1 группе дети с ЕЖС в сочетании с обструкцией аорты, из них с синдромом ГЛОС — 3. Проводились стентирование ОАП и билатеральное сужение лёгочной артерии, закрытая баллонная атриосептостомия у 2 больных, в 1 случае — имплантация постоянного ЭКС. Во 2-й группе: синдром ГПОС — 1, АЛА с ДМЖП — 2, АЛА с ИМЖП — 2. Стернотомный доступ использовался у 4, у 1 — каротидный. Стентирование ОАП выполнено в 3 случаях, при АЛА с ИМЖП произведена баллонная вальвулопластика ЛА.

Результаты. В 1 группе у 4 пациентов и во 2 группе у 4 пациентов хирургический этап лечения был завершен. Осложнением раннего послеоперационного периода являлась дислокация стента в дистальный отдел аорты — по 1 больному в каждой группе. В 1 случае было выполнено открытое удаление стента с реконструкцией дуги аорты в условиях ИК, во 2-м — произведено эндоваскулярное удаление дислоцированного стента с последующим рестентированием ОАП. 2 летальных исхода у пациентов с МВПР. В 1 группе следующий этап хирургической коррекции выполнен 2 пациентам и заключался в реконструкции дуги аорты и сужении лёгочной артерии в условиях ИК. Во 2 группе у 1 пациента с АЛА с ДМЖП отдалённый послеоперационный период осложнился тромбозом стента, что потребовало экстренного наложения системно-лёгочного шунта. 1 ребенку с АЛА 3 типа с ДМЖП выполнена унифокализация лёгочных артерий. Пациенты с АЛА с ИМЖП потребовали повторной баллонной вальвулопластики в течение года.

Выводы. Гибридные вмешательства являются эффективным подходом к лечению новорождённых с критическими ВПС. Выбор конкретной гибридной тактики определяется анатомическим типом порока и сопутствующими заболеваниями пациента.

Первые результаты операции Норвуда с использованием клапан-содержащего биологического кондуита по Sano

[1]Морозов А. А., [1,2]Мовсесян Р. Р., [1]Болсуновский В. А., [1]Анцыгин Н. В., [1]Чижиков Г. М., [1]Алешугина Е. А., [1]Ямгуров Д. Р., [1]Кукулевич М. М.

[1]ГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий (Детская городская больница № 1)», Санкт-Петербург; [2]Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, Санкт-Петербург

Цель исследования: анализ первых результатов выполнения операции Норвуда с использованием клапансодержащего биологического кондуита по Sano.

Материал и методы. В исследование были включены пациенты с диагнозом «гипоплазия левых отделов сердца», оперированные в период с 2020 по 2025 г. Анатомически СГЛОС был представлен атрезией АК с атрезией МК в 13 случаях, критическим аортальным стенозом в сочетании с атрезией МК в 10 случаях, критическим аортальным стенозом с выраженным митральным стенозом в 4 случаях. В подавляющем большинстве (23/27) пациентам до SP1 выполнялось раздельное билатеральное суживание ЛА с пролонгированной инфузией (16–19 дней) простагландинов Е1. Медиана массы тела пациентов составила 3,5 кг. Всем пациентам была выполнена модифицированная операция Норвуда с использованием биологических материалов в виде специально приготовленного комплекта, разработанного совместно с ООО «Санкт-Петербургский Банк Гомографтов» (директор В.А. Болсуновский). В качестве источника легочного кровотока использован клапансодержащий биологический кондуит (5 мм) в позиции правожелудочково-лёгочного шунта Sano. Основной этап операции выполнялся в условиях церебральной и коронарной перфузии (20–65 мин).

Результаты. В послеоперационном периоде летальность составила 18,5% (5 случаев). При ЭхоКГ в раннем послеоперационном периоде определялась хорошая сократительная способность системного желудочка без признаков ишемии и объёмной перегрузки; в 85% случаев недостаточность на ТК соответствовала 0–1,5 ст., медианный градиент на клапансодержащем биологическом кондуите составил 45 мм рт. ст. без регургитации, с медианой уровня сатурации 80%. Межгоспитальная летальность составила 4,5% (n=1). Из 21 пациента в дальнейшем в 16 случаях выполнен второй этап хирургической коррекции (операция Глена).

Выводы. Представленная модель модифицированной этапной процедуры Норвуда с использованием оригинального комплекта биологических материалов с мини-клапансодержащим кондуитом продемонстрировала хорошие непосредственные и среднесрочные результаты.

Стратегия сбережения народонаселения: роль пренатального консилиума

Гаврилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград

Введение. Врождённые аномалии системы кровообращения являются наиболее распространёнными врождёнными заболеваниями у новорождённых. Частота встречаемости врождённых пороков сердца (ВПС) в разных исследованиях может существенно отличаться: от 4–50/1000 живорождённых до 75/1000 при учёте ДАК и точечных мышечных ДМЖП. Оценка распространённости ВПС отличается от количества пациентов, поступающих на лечение.

Цель исследования. Проанализировать на модели Волгоградской области частоту встречаемости критических ВПС у новорождённых и определить факторы, влияющие на этот показатель.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов работы пренатального консилиума (ПК) за 2018–2025 годы, за исключением 2020 года. Проанализирована частота встречаемости ВПС в Волгоградской области, в том числе критических, у новорождённых и определены факторы, влияющие на этот показатель. За 7 лет через ПК прошло 2136 женщин. Из них 1234 (57,8%) направлены на прерывание беременности, а у 694 (32,5%) у плода по данным ультразвуковой диагностики заподозрен ВПС. Направлены на родоразрешение в Волгоградский перинатальный центр 308 женщин с подозрением на ВПС у плода, а на родоразрешение в ФЦ — 33 (10,7%). За этот же период в ГБУЗ «ВОККЦ» прооперировано 120 новорождённых, причём пренатально диагноз был поставлен у 56 (46,7%). Всего с 2018 по 2025 годы специализированная хирургическая помощь оказана 279 новорождённым с ВПС.

Результаты. Распространённость критических ВПС у новорождённых в Волгоградской области меньше ожидаемых результатов. Данные пренатальной диагностики критических ВПС сильно отличались и от прогноза, и от реальности. Решение о прерывании беременности в большинстве случаев принимается без участия детского кардиохирурга или детского кардиолога.

Выводы. На распространённость критических ВПС у новорожденных в Волгоградской области повлияли как медицинские, так и социально-демографические факторы. Мы внедряем технологии, благодаря которым наблюдается снижение показателя смертности и повышается выживаемость оперированных детей. Улучшение методов диагностики должно приводить не к увеличению прерываний беременности, а к росту количества предотвращённых случаев антенатальной и младенческой смертности. Необходимо дальнейшее совершенствование пренатальной диагностики и работы пренатального консилиума для достижения оптимального результата и сохранения большего числа жизней.

Хирургическое лечение недоношенных и маловесных детей с критическими ВПС. Описание клинического случая

Гаврилов Р.Ю., Полякова Т.Ю., Митрюков П.В., Прохоров А.В., Сон Г.Д., Курбанов Д.И.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград

Введение. Врождённые аномалии системы кровообращения являются наиболее распространенными врождёнными заболеваниями у новорождённых. Наличие врождённого порока сердца (ВПС) у плода в 2–3 раза увеличивает риск преждевременных родов.

Цель исследования. Проведён ретроспективный анализ результатов хирургического лечения недоношенных детей с критическими ВПС. В исследование включены данные 35 пациентов, пролеченных с 2010 по 2025 год. Основными критериями отбора были рождение ранее 37 недель и диагностированный критический ВПС. В исследование были также включены пациенты с инородным телом в правых отделах сердца, тромбом в ПП и дистальной формой АВ-блокады 3-й степени. Пациенты с септальными дефектами или ОАП не учитывались.

Материалы и методы. Основными критериями отбора были рождение ранее 37 недель гестации и критическое состояние на фоне заболевания сердца. Все случаи были сгруппированы по степени недоношенности и характеру заболевания сердца. Были выделены 4 группы пациентов:

1. Обструктивные ВПС левых отделов сердца (45,7%); 2. ВПС с цианозом (37,16%); 3. ВПС с гиперволемией МКК (8,57%); 4. Иная патология (8,57%).

Основную долю ВПС составили: КоАо (31,4%), критический стеноз ЛА (11,42%) и АЛА (14,28%). Пренатально ВПС был диагностирован в 21,87% случаев. Частота различных групп критических ВПС у недоношенных детей по отношению к гестационному возрасту и массе тела распределилась следующим образом: в общей сложности критический ВПС был у 11,4% глубоко недоношенных, 5,7% умеренно недоношенных и у 82,8% поздних недоношенных детей, а также у 11,4% детей с ОНМТ, 42,8% с НМТ и у 45,7% детей весом более 2500 г.

Результаты. Значимой разницы по сопутствующей патологии между группами ВПС, обусловливающей более высокую летальность, не отмечено. Среди послеоперационных осложнений и основных причин летальных исходов пневмония одинаково часто встречалась в группе обструктивных ВПС ЛС (28%) и ВПС с цианозом (33%); только в группе обструктивных ВПС отмечена БЛД (21%); редко в группе обструктивных ВПС отмечалось прогрессирование СН (14%), ОИМ (7%) и СПОН (7%); для группы ВПС с цианозом более характерны СН (44%), СПОН (33%), НЭК (11%) и сепсис (11%). В группе цианотичных ВПС летальность составила 53,8% (1 летальный исход до операции и 6 после), в группе обструктивных ВПС ЛС — 18,7% (3 пациента) в группе с лево-правым шунтом был 1 пациент, который погиб от ЖКК. Более высокая летальность в нашей группе отмечена для поздних недоношенных детей с НМТ с цианотичными ВПС.

Выводы. У недоношенных детей с критическими ВПС отмечается более высокий риск осложнений в виде НЭК, бронхолёгочной дисплазии, ВЖК и пневмонии. Повышенный риск неблагоприятных исходов необходимо учитывать при определении сроков и методов хирургической коррекции критических ВПС. Рождение недоношенного маловесного ребёнка с тяжёлым критическим ВПС предъявляет высокие требования к мультидисциплинарной команде специалистов, занимающихся его лечением.

Внеклеточная ДНК как маркер исходов при коррекции коарктации аорты у детей до года

Царькова А.С., Егунов О.А., Подоксенов Ю.К., Каменщиков Н.О.

ФГБУ «НИИ кардиологии» Томского НИМЦ РАН, Томск

Введение. Хирургическая коррекция коарктации аорты (КоАо) у младенцев в условиях искусственного кровообращения (ИК) и антеградной селективной перфузии головного мозга (АПГМ) ассоциирована с высоким риском послеоперационных осложнений и органной дисфункции; в частности, потребность в продлённой искусственной вентиляции лёгких (ИВЛ ≥ 24 ч) может достигать 52%. Существующие клинические шкалы риска не учитывают индивидуальный биологический ответ на ишемически-реперфузионное повреждение. Перспективным биомаркером является внеклеточная ДНК (cfDNA), высвобождающаяся при различных вариантах клеточной гибели. Однако кинетика ядерной (ncfDNA) и митохондриальной (mcfDNA) фракций у данной когорты ранее не изучалась.

Цель исследования. Оценить периоперационную кинетику ncfDNA и mcfDNA в плазме крови и определить их ассоциацию с потребностью в продлённой ИВЛ (≥ 24 ч) и развитием послеоперационных осложнений у младенцев после коррекции КоАо в условиях ИК и АПГМ.

Материалы и методы. Одноцентровое проспективное когортное обсервационное исследование. Планируется включить 45 пациентов в возрасте до 1 года с КоАо, оперированных в НИИ кардиологии Томского НИМЦ. Критерии включения: плановая коррекция КоАо в условиях ИК и АПГМ, информированное согласие родителей. Критерии невключения: масса при рождении менее нормы.

Результаты перфузионной защиты головного мозга и внутренних органов после реконструктивных операций на дуге аорты у новорождённых

Велюханов И.А., Сойнов И.А., Манукян С.Н., Аникина О.С., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Архипов А.Н.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Цель. Оценить эффективность и безопасность перфузии всего тела у новорождённых пациентов после реконструктивных операций на дуге аорты.

Материалы и методы. В этом ретроспективном исследовании с использованием метода Propensity Score Matching (PSM) мы оценили эффективность и безопасность хирургического лечения новорождённых пациентов после реконструктивных операций на дуге аорты с помощью перфузии всего тела (n=43) и селективной антеградной церебральной перфузии (n=117).

Результаты. После сопоставления по Propensity Score Matching пациенты были разделены на две хорошо сбалансированные группы: группу перфузии всего тела (ПВТ) (n=40) и группу селективной антеградной перфузии головного мозга (АПГМ) (n=40). Острое повреждение почек наблюдалось у 22,5% пациентов в группе ПВТ по сравнению с 47,5% пациентов в группе АПГМ (p=0,034). Факторами риска острого повреждения почек были группа АПГМ (ОР 95% ДИ 6,1 [1,6; 19,8]) и инотропный индекс в первые сутки (ОР 95% ДИ 1,09 [1,01; 1,20]). Неврологические осложнения возникли у 9,3% пациентов в группе ПВТ и у 11,6% в группе АПГМ (p>0,99). Единственным фактором риска неврологических осложнений был низкий вес при рождении (ОР 95% ДИ 4,5 [2,8; 16,2], p=0,042). Послеоперационная смертность не различалась между группами: 2,4% в группе ПВТ против 4,6% в группе АПГМ (p>0,99).

Заключение. Перфузия всего тела во время операций на дуге аорты у новорождённых является эффективным и безопасным методом защиты органов, который может снизить частоту острого повреждения почек. Высокий показатель вазоактивно-инотропной активности (VIS) был определён как значимый послеоперационный фактор риска острого повреждения почек. Однако для дальнейшего подтверждения преимуществ перфузии всего тела необходимы проспективные исследования.

Сохранение бивентрикулярной гемодинамики при аномалии Тауссиг-Бинга: роль тренировки левого желудочка

Лазарьков П.В., Зайцев В.В., Адельгилдина З.З., Каменев П.В., Захаров А.В., Урванцева И.А.

Бюджетное учреждение Ханты-Мансийского автономного округа – Югры «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут

При аномалии Тауссиг-Бинга с пограничными размерами левого желудочка (ЛЖ) часто выбирают универтрикулярный путь. Представлен случай девочки 6 лет, которой в других клиниках планировалась операция Фонтена. Комплексное обследование выявило адекватные объём и функцию ЛЖ, что позволило выполнить полуторажелудочковую коррекцию. Решающую роль в подготовке ЛЖ сыграли ранние паллиативные вмешательства.

Введение. Аномалия Тауссиг-Бинга — цианотический порок, требующий этапного лечения. При гипоплазии ЛЖ возможна коррекция по Фонтену. Ранние паллиативные операции способны «тренировать» ЛЖ, увеличивая его объём и создавая условия для бивентрикулярной физиологии. Длительное функционирование кавопульмонального анастомоза без антеградного потока может приводить к лёгочным артериовенозным мальформациям (АВМ), усугубляющим гипоксемию.

Клинический случай. Пациентка Л. с рождения имела двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Выполнены этапные паллиативные вмешательства: суживание лёгочной артерии в неонатальном периоде, а в 9 мес. — двунаправленный кавопульмональный анастомоз и анастомоз Дамуса-Кея-Стенсела (ДКС). В 6 лет (рост 107 см, вес 16 кг, сатурация 70–75%) в других стационарах рассматривался Фонтен. Комплексное обследование: фракция выброса ЛЖ 63%, индекс конечно-диастолического объёма 69,7 мл/м², давление в ЛЖ 70/80/35 мм рт. ст. Эти данные позволили отказаться от универтрикулярного пути.

В ноябре 2025 г. выполнена полуторажелудочковая коррекция: демонтаж ДКС, артериальное переключение, закрытие дефектов межжелудочковой перегородки, имплантация лёгочного клапана в кондуит. Ранний послеоперационный период осложнился коагулопатией, требовалась продленная ИВЛ (5 суток). Сохранялась артериальная гипоксемия (сатурация 75–80%), связанная с лёгочными АВМ — сформировавшимися из-за длительного отсутствия антеградного кровотока по лёгочной артерии на фоне функционирующего ДКПА. С восстановлением антеградного потока и нормальной пульсатильной перфузии лёгких начался постепенный регресс АВМ: через 4 месяца сатурация повысилась до 92%, объём ЛЖ составил 34 мл, фракция выброса 60%.

Результаты.Раннее суживание лёгочной артерии и последующий анастомоз ДКС обеспечили адекватную постнагрузку, стимулируя рост ЛЖ и его подготовку к системной нагрузке. Это позволило реализовать бивентрикулярную коррекцию, избежав осложнений универтрикулярной гемодинамики. Сохранявшаяся гипоксемия была обусловлена АВМ, типичным осложнением длительного кавопульмонального

сообщения без антеградного потока. После устранения порока и восстановления нормального лёгочного кровотока АВМ регрессировали, что подтверждает обратимый характер этих изменений.

Выводы. Данный случай демонстрирует возможность бивентрикулярной коррекции при аномалии Тауссиг-Бинга даже при первоначальном планировании Фонтена. Тренировка ЛЖ этапными паллиативными операциями является ключевым условием успеха. Послеоперационная гипоксемия, вызванная лёгочными АВМ, обратима при восстановлении антеградного кровотока.

Результаты суживания лёгочной артерии у недоношенных с коморбидной патологией

Валитова А.А., Бирюкова С.Р., Лязин Д.В., Корноухов О.Ю.

ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Введение. Недоношенность, малый вес при рождении, синдромальная патология, множественные врождённые пороки развития являются факторами риска неблагоприятного исхода кардиохирургических вмешательств. Лечение таких пациентов может быть успешно проведено в многопрофильных стационарах с наличием квалифицированной неонатальной службы.

Цель. Изучить собственный опыт суживания лёгочной артерии у недоношенных с усиленным лёгочным кровотоком.

Материалы и методы. В период с 01.2015 по 12.2025 гг. нами были оперированы 55 недоношенных пациентов со сроком гестации 33 (27–35) недели. Медиана возраста и веса на момент операции составили 49 (4–155) дней и 2,3 (0,83–3,7) кг соответственно. 76% пациентов были новорождёнными. Спектр диагностированных ВПС был следующим: ДМЖП (n=26; 47%); коарктация аорты в сочетании с ДМЖП (n=11; 20%), ООАВК (n=9; 16%), множественные ДМЖП (n=5; 9%), синдром гетеротаксии (n=2; 3,6%), аномалия Тауссиг-Бинг и Ао-ЛА окно по 1 пациенту (1,8%). У 45,5% оперированных отмечалась синдромальная патология, 25% нуждались в хирургической коррекции экстракардиальных врождённых дефектов.

Результаты. Выполнены следующие типы оперативных вмешательств: суживание лёгочной артерии (ЛА) (n=40; 72,7%), резекция КоАо в сочетании с суживанием ЛА (n=11; 20%), раздельное суживание ветвей ЛА (n=3; 5,4%) и суживание ЛА с пересечением ОАП у 1 (1,8%) пациента. Операционная летальность составила 0%. Известно, что 4 (7,2%) ребёнка, перенесших первый этап лечения, погибли в других подразделениях нашей клиники или других госпиталях. Двум (3,6%) детям с синдромом Эдвардса был присвоен паллиативный статус. 2 (3,6%) пациента с множественными ДМЖП погибли после второго хирургического этапа. 44 пациента (80%) благополучно перенесли радикальную коррекцию порока, 3 (5,4%) ребёнка в настоящее время ожидают этапного лечения. Сопутствующая недоношенности и ВПС синдромальная патология была независимым фактором риска смерти в послеоперационном периоде (p=0,011).

Выводы. Суживание лёгочной артерии в нашей группе недоношенных с ВПС и усиленным лёгочным кровотоком сопровождается нулевой операционной летальностью, позволяет отложить операцию с искусственным кровообращением до стабилизации пациента и в ряде случаев безопасно выполнить хирургическую коррекцию сопутствующих пороков развития. Синдромальная патология осложняет течение послеоперационного периода и является предиктором неблагоприятного исхода лечения.

Материнский венозный трансплантат при реконструкции аорты у новорождённой: новый подход при врождённой аневризме

Иванов А.П., Набоков В.В., Кулемин Е.С., Нохрин А.В., Подкаменев А.В.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Введение. Врождённая аневризма брюшной аорты у новорождённых — крайне редкая патология, ассоциированная с высоким риском разрыва и летального исхода. Отсутствие стандартизированных хирургических подходов и ограничения традиционных методов реконструкции (синтетические протезы, аллографты) определяют необходимость поиска новых биологических решений.

Материалы и методы. Представлен клинический случай новорождённой с пренатально диагностированной инфраренальной аневризмой брюшной аорты с прогрессирующим увеличением. На 7-е сутки жизни, при появлении признаков расслоения, выполнено срочное хирургическое вмешательство. Проведена аорто-подвздошная реконструкция с использованием венозного трансплантата, полученного у матери пациентки. Сформированы микроанастомозы с подвздошными артериями. Послеоперационное ведение включало антикоагулянтную и антиагрегантную терапию, динамический ультразвуковой и КТ-контроль.

Результаты. Операция выполнена успешно, восстановлен адекватный аортальный кровоток. Послеоперационный период протекал без осложнений: отмечены стабильная гемодинамика, своевременная экстубация и восстановление энтерального питания. По данным инструментального контроля: проходимость трансплантата, ламинарный кровоток, отсутствие признаков тромбоза и стеноза. Морфологическое исследование подтвердило фибромускулярную дисплазию как возможную причину формирования аневризмы.

Выводы. Использование материнского венозного трансплантата является перспективным методом реконструкции аорты у новорождённых. Ключевые преимущества: биологическая совместимость, снижение иммуногенных рисков, способность к артериализации и потенциальный рост вместе с ребёнком. Представленный случай демонстрирует безопасность и эффективность метода в раннем послеоперационном периоде. Однако для окончательной оценки необходимы дальнейшие наблюдения и анализ отдалённых результатов.

Стратегия помощи пациенту с синдромом гипоплазии левых камер сердца

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

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

Введение. Несмотря на значительный прогресс кардиохирургии, хирургическое лечение СГЛС в периоде новорожденности по-прежнему сопровождается высокой летальностью, особенно в сочетании с множественными пороками развития. В связи с этим целесообразен поиск менее инвазивных паллиативных вмешательств с целью проведения хирургической коррекции в более позднем возрасте.

Цель. Представить первый опыт коррекции СГЛС при помощи паллиативного вмешательства в периоде новорожденности и выполнения операции Norwood в сочетании с двунаправленным кавопульмональным анастомозом в более позднем возрасте.

Материалы и методы. Проведен анализ современных публикаций и клинических исследований, посвящённых лечению СГЛС, а также ретроспективный анализ пациентов ККБ № 1 им. профессора С.В. Очаповского.

Результаты. Гибридные методы, представляющие собой менее инвазивную альтернативу, направленную на первичную стабилизацию системной гемодинамики и ограничение лёгочного кровотока, дают возможность отсрочки выполнения сложных неизбежных реконструктивных операций. В результате последующие этапы хирургического лечения, включая Norwood или DKS, могут выполняться в более старшем возрасте, что потенциально снижает операционный риск и улучшает отдалённые результаты.

Выводы. Этапная хирургическая коррекция остаётся основой лечения пациентов с синдромом гипоплазии левых камер сердца, однако сопровождается значительным риском осложнений. Использование гибридных технологий позволяет стабилизировать гемодинамику, отсрочить неизбежные реконструктивные вмешательства и повысить шансы на благоприятный исход у наиболее тяжёлых пациентов.

Раздельное суживание ветвей лёгочной артерии и стентирование ОАП у пациентов с патологией дуги аорты, пограничными размерами левого желудочка и синдромом гипоплазии левых отделов сердца

Бирюкова С.Р., Корноухов О.Ю., Корноухов Ю.Ю., Скофенко И.Н., Судовская О.И.

ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Введение. Раздельное суживание ветвей лёгочной артерии и стентирование ОАП позволяют избежать операции со сложной перфузией в периоде новорожденности и в ряде случаев определиться с хирургической стратегией в более старшем возрасте.

Цель. Представить опыт нашего учреждения по установке стента в артериальный проток в сочетании с двусторонним суживанием ветвей лёгочной артерии в качестве основы для различных хирургических стратегий у пациентов с различной степенью гипоплазии левого желудочка сердца и обструктивными поражениями дуги аорты.

Материалы и методы. В период с апреля 2012 года по май 2026 года мы обследовали и оперировали 32 новорождённых пациента: у 18 (56,25%) из них был диагностирован синдром гипоплазии левых отделов сердца; у троих (9,4%) пациентов имела место коарктация аорты с выраженной гипоплазией дуги, крупным дефектом межжелудочковой перегородки, гипопластичным кольцом аортального клапана (межэтапная летальность в нашей группе пациентов равна 0. 6 (18,8%) пациентам с СГЛС в медианном возрасте 7 месяцев жизни выполнен второй комплексный этап гемодинамической коррекции порока с нулевой летальностью, у двоих из них в настоящее время завершен тотальный кавапульмональный анастомоз. Пациент с синдромом гетеротаксии наблюдается. Остальным детям (47%) была проведена радикальная коррекция порока также с нулевой летальностью.

Выводы. Раздельное суживание ветвей лёгочной артерии и стентирование артериального протока у пациентов с СГЛС и обструктивными поражениями дуги аорты сопровождается низкой операционной летальностью и позволяет стабилизировать ребёнка в периоде новорожденности, оставляя при этом простор для спектра хирургических стратегий, зависящих от морфологии ВПС, наличия синдромальной патологии и других врождённых пороков развития.

Стентирование коарктации аорты у младенцев с высоким риском «открытого» хирургического вмешательства

Лысов С.Е., Налимов К.А., Киржнер И.А., Майдуров Ю.А., Шиганцов Д.С., Ляпунова Ю.Ф., Филатова-Андреева Н.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Хабаровск

Цель: предоставить результаты стентирования коарктации аорты у младенцев с высоким риском «открытого» хирургического вмешательства.

Материалы и методы. С 2020 по 2025 гг. прооперировано 10 пациентов детского возраста с «критической» коарктацией аорты (КоАо) в возрасте от 6 до 43 дней (медиана — 11 дней) с массой тела от 1,2 до 3,8 кг. Ограничениями к «открытой» операции у этих пациентов являлись: низкая масса тела, недоношенность, множественная сопутствующая патология, внесердечные пороки развития, нестабильная гемодинамика. Все пациенты поступили на ИВЛ. Сосудистым доступом служила общая бедренная артерия, в 90%случаев доступ к артерии был «открытым». Для стентирования использовались коронарные стенты с лекарственным покрытием диаметром от 3,5 до 5,0 мм и длиной от 12 до 18 мм. В одном случае имплантированы 2 стента по «телескопической» методике. Дополнительно вторым этапом сужение лёгочной артерии при наличии большого ДМЖП выполнялось у 2 пациентов.

Результаты. Госпитальной летальности не было. 4 ребёнка погибло от сопутствующих заболеваний в других стационарах. В одном случае зафиксирован тромбоз стента, купированный назначением антикоагулянтной терапии и баллонной дилатацией стента. Остаточных стенозов в зоне стентирования не было, пиковый градиент давления не превышал 15 мм рт. ст. В нашем центре 7 пациентов в послеоперационном периоде было переведено на самостоятельное дыхание, время ИВЛ составило от 5 часов до 25 суток (медиана — 2 суток). Трое переведены на ИВЛ в другие стационары. Резекция стентированного участка КоАо в последующем выполнена у 6 пациентов спустя 3–6 мес после первичного стентирования. Проблем с эксплантацией стента не отмечено. «Открытая» операция выполнялась в 3 случаях: из срединной стернотомии с подключением ИК (двоим из них выполнялся дебэндинг лёгочной артерии с закрытием ДМЖП) и троим — из боковой торакотомии. Летальности у этих пациентов не было.

Выводы. Стентирование коарктации у младенцев, находящихся в критическом состоянии с высоким риском к «открытой» хирургии, является альтернативной и высокоэффективной операцией. Преимуществом является малоинвазивность метода, недостатком — необходимость в дальнейшем «открытом» хирургическом вмешательстве в зоне стентирования.

ПАТОЛОГИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ АРТЕРИЙ И ВЕН. СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ. ПАТОЛОГИЯ ЛИМФАТИЧЕСКОЙ СИСТЕМЫ

Реимплантация верхней брыжеечной артерии в инфраренальную аорту с выключением аневризмы у ребёнка

Филоненко А. В., Гаспарян Р. А., Биналиев И. О.

Государственное бюджетное учреждение Ростовской области «Областная детская клиническая больница», Ростов-на-Дону

Введение. Аневризмы висцеральных ветвей аорты — редкое сосудистое заболевание. Данные аневризмы составляют 5% всех внутрибрюшных аневризм. Природа истинных аневризм чаще дегенеративная, воспалительная или наследственная, например, синдром Элерса-Данлоса (СЭД).

Клиническое значение аневризм висцеральных артерий связано с их потенциальной угрозой разрыва и чрезвычайной сложностью диагностики и лечения после разрыва. Четверть висцеральных аневризм сопровождаются разрывом с высоким уровнем смертности. Аневризмы верхней брыжеечной артерии (АВБА) у взрослых составляют до 8% висцеральных аневризм. Естественное течение АВБА в 38–50% случаев приводит к разрыву с уровнем смертности 30–90%. Разрывы сопровождаются кровотечением, фатальным шоком; при тромбозе возможна эмболия и ишемия. У детей статистика отсутствует. Использование контрастного МСКТ, позволяет диагностировать бессимптомные аневризмы. Существуют общие принципы лечения. Учитывая частоту разрывов и высокую смертность при лечении разорвавшихся АВБА, проводить следует плановое лечение.

Целью является выключение аневризмы с сохранением кровотока. Чаще выполняются открытые хирургические или эндоваскулярные методы лечения. Стенты и анастомозы протезов стенозируются: по наблюдениям литературы, до 50% случаев нуждаются в повторном вмешательстве.

Материалы и методы. Клинический случай: больная А., 14 лет, с подтверждённым СЭД. Пластика воронкообразной деформации грудины отложена из-за выявленной на ЭхоКГ аневризмы ВБА. МСКТ и МРТ уточнили анатомию. Несмотря

на отсутствие жалоб и клинических проявлений, выбрана активная хирургическая тактика. Показаниями явились: риск разрыва, размеры, признаки расслоения, лечебные ограничения. Возраст, пол, предполагаемые беременности и операции явились ограничениями для установки стент-графта. Согласно литературным данным, стент-графт малого диаметра требует гипокоагуляции, сохраняется риск дисфункции. Открытая реваскуляризация расценена как оптимальная.

Результаты. На операции аневризма спаяна с окружающими тканями из-за хронического расслоения. Выполнена аневризмэктомия, ушивание ВБА проксимально, реимплантация дистальной ВБА в инфраренальную аорту. Кровоток в бассейне ВБА сохранен, конфликты с окружающими органами исключены (синдром щелкунчика или Уилки). Выписана на 14-е сутки. МСКТ-контроль: анастомоз и бассейн ВБА функционируют хорошо.

Выводы. Пациентам с генетическими синдромами, сопровождающимися висцеральными аневризмами, следует назначать МСКТ-ангиографию. Подход при выборе объёма и варианта лечения должен предполагать долгосрочное восстановление здоровья. Реимплантация верхней брыжеечной артерии во внеанатомическую зону аорты является выполнимым вариантом, освобождающим пациента от имплантов и антикоагулянтной терапии.

Артериовенозная мальформация вены Галена и синдром Ятагана: два редких сосудистых синдрома в детской практике

Адельгилдина З.З., Лазарьков П.В., Зайцев В.В., Лукашкин А.Г., Урванцева И.А.

БУ «Окружной кардиологический диспансер «Центр диагностики и сердечно-сосудистой хирургии», Сургут

Введение. Артериовенозная мальформация (АВМ) вены Галена и синдром Ятагана — два редких, но крайне тяжёлых сосудистых синдрома детского возраста, объединённых ранней манифестацией, высокой частотой сердечно-сосудистых и респираторных осложнений, а также необходимостью этапного эндоваскулярного лечения. АВМ вены Галена характеризуется преимущественно цереброваскулярным шунтом, приводящим к гидроцефалии и высокообъёмной сердечной недостаточности, и требует эмболизации клеевыми композициями в первые недели жизни. Синдром Ятагана — торакальная венозная аномалия с гипоплазией лёгкого, подковообразным лёгким и множественными аортолёгочными коллатералями — манифестирует дыхательной недостаточностью и лёгочной гипертензией, а лечение заключается в этапной эмболизации БАЛК с отсроченной открытой коррекцией аномального дренажа и требует персонализированной хирургической тактики.

Цель. Продемонстрировать на примере двух клинических случаев возможности современной эндоваскулярной хирургии у новорождённых и детей раннего возраста, а также определить дифференциально-диагностические критерии двух редких сосудистых синдромов, манифестирующих в периоде новорождённости.

Материалы и методы. 1. Пациентка Н., со 2-х суток жизни — дыхательная недостаточность, подозрение на тотальный аномальный дренаж лёгочных вен. После дообследования выставлен диагноз: врождённый порок сердца. Синдром Ятагана: частичный аномальный дренаж лёгочных вен справа, инфракардиальный тип; БАЛК; врождённый порок развития лёгких: подковообразное лёгкое; гипоплазия правого лёгкого. Выполнена эмболизация БАЛК на 12-е сутки жизни. Повторная госпитализация в 2,5 месяца в связи с сохраняющейся лёгочной гипертензией, гиповентиляцией верхней доли правого лёгкого и застоем по МКК. Проведена повторная эндоваскулярная эмболизация БАЛК спиралью.

Результаты. После второй эмболизации отмечается положительная динамика: снижение фракции вдыхаемого кислорода, уменьшение гиперкапнии, повышение сатурации до 96%, регресс признаков застоя по МКК. Открытая хирургическая коррекция отложена ввиду возраста и анатомии.

2. Пациентка Г. (вес 2,9 кг, возраст 1 мес.) поступила с декомпенсированной сердечной недостаточностью, внутричерепной гипертензией. В кардиоцентре г. Сургута верифицирована АВМ вены Галена. Выполнены две парциальные трансвенозные эмболизации мальформации из правых задней и передней мозговых артерий. Оценивались ангиографические, клинические и МРТ-данные через 2,5 года.

Результаты. Достигнута субтотальная облитерация АВМ (остаточный шунт в латеральных отделах справа).

Выводы. Тактика этапного эндоваскулярного лечения БАЛК при синдроме Ятагана у детей раннего грудного возраста, обоснованна. Эмболизация аортолёгочных коллатералей позволяет уменьшить перегрузку малого круга кровообращения и снизить лёгочную гипертензию, тем самым позволяя выиграть время для последующей радикальной коррекции ВПС. Ранняя манифестация VGAM с сердечной и дыхательной недостаточностью требует экстренного направления в центр эндоваскулярной нейрохирургии. двухэтапная эмболизация у новорождённой весом 2,9 кг технически выполнима и эффективна. Субтотальная облитерация АВМ через 2,5 года обеспечивает стабильный неврологический статус, отсутствие кровоизлияний и прогрессирования гидроцефалии.

Региональная модель организации помощи детскому населению с сосудистой патологией

Свечков Н.А., Гришин С.А., Кузьмин В.П., Авраменко А.А.

ГБУЗ СОККД им. В.П. Полякова, Самара

Введение. Сосудистая патология у детей включает гетерогенную группу заболеваний — от сосудистых опухолей и мальформаций до компрессионных и окклюзионных поражений, требующих специализированной диагностики, междисциплинарного обсуждения и нередко хирургического лечения. Врождённые сосудистые аномалии имеют распространённость 1–1,5%. Международное общество ISSVA рассматривает мультидисциплинарную команду как оптимальный формат ведения таких больных. Это подчёркивает актуальность развития региональных моделей помощи детям с сосудистой патологией.

Целью работы является оптимизация системы оказания помощи детям с сосудистыми патологиями.

Материалы и методы. В рамках помощи детскому населению с сосудистыми патологиями создана централизованная служба на базе Самарского областного клинического кардиологического диспансера. Проведен анализ работы регионального направления помощи детскому населению с сосудистой патологией с 2024 года. В анализ включены дети с врожденной и приобретенной артериальной и венозной патологией, в том числе пациенты с редкими и сложными формами сосудистых заболеваний.

Результаты. Проведена оптимизация системы оказания помощи детскому населению с сосудистыми патологиями. С 2024 года на сосудистом диспансерном учете состоит около 50 пациентов. За период наблюдения подтверждена высокая практическая востребованность специализированной помощи детям с сосудистой патологией на региональном уровне. Помимо значительного числа пациентов с варикозной болезнью и венозными дисплазиями, выявлены и пролечены клинически сложные формы патологии, представляющие особый интерес. Среди них — пациент с неполным сосудистым кольцом, обусловленным аберрантной правой подключичной артерией, успешно оперированный через надключичный доступ; пациент с окклюзией аорты, пациенты с синдромом Мея–Тернера и аорто-мезентериальным пинцетом. Накопленный опыт показал, что даже в условиях одного региона возможно формирование маршрута от первичного выявления до специализированного лечения пациентов с редкой сосудистой патологией у детей.

Выводы. Организация помощи детям с сосудистой патологией на региональном уровне является не только возможной, но и клинически востребованной. Наличие значительного числа первичных пациентов, включая детей с редкими и хирургически сложными формами заболеваний, свидетельствует о необходимости развития в субъектах Российской Федерации профильной системы диагностики, маршрутизации, наблюдения и лечения. Региональная модель может рассматриваться как практическая основа для расширения доступности данного вида помощи вне крупных федеральных центров.

Аномалия развития системных вен в сочетании с ВПС. От пренатальной диагностики до хирургического лечения

[1]Гаврилов Р.Ю., [2]Грамматикова О.А., [1]Кочиев И.Г., [1]Кирильчук С.А., [1]Рамжаева А.С.

[1]ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград; [2]ГБУЗ «Волгоградский областной клинический перинатальный центр», Волгоград

Введение. Аплазия нижней полой вены (АНПВ) — редкая врождённая патология, характеризующаяся отсутствием просвета нижней полой вены на уровне одного или нескольких сегментов. Встречается в 0,5% всех случаев врождённых пороков сердечно-сосудистой системы. Чаще сочетается с тяжёлыми врождёнными пороками сердца (ВПС), аномалиями положения и формирования сердца и внутренних органов, реже встречается как изолированная патология. В большинстве случаев эта патология диагностируется случайно или проявляется признаками тромбоза глубоких вен и тромбоэмболией, что подчёркивает важность ранней диагностики данной патологии.

Цель. Представить описание результатов пренатальной диагностики и лечения сочетания перерыва НПВ с продолжением в полунепарную вену и ВПС.

Материалы и методы. Пренатально была диагностирована АНПВ с продолжением в полунепарную вену в сочетании с ВПС, дефектом межжелудочковой перегородки. На пренатальном консилиуме местом родоразрешения был определён Волгоградский перинатальный центр № 2. После рождения ребёнок был переведён в кардиологический центр для уточнения диагноза. По данным эхокардиографии диагностированы ВПС, перимембранозный ДМЖП и вторичный ДМПП. По данным МСКТ подтверждена АНПВ с продолжением в полунепарную вену. В возрасте 7 месяцев выполнена пластика дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок.

Результаты. Ранняя диагностика АНПВ позволила скорректировать план операции на сердце, которая прошла без осложнений. Дальнейшее наблюдение за ребёнком позволит своевременно диагностировать появление признаков хронической венозной недостаточности и назначить лечение.

Выводы. АНПВ с продолжением в полунепарную вену в сочетании с ВПС является редкой аномалией. АНПВ в течение длительного периода могут иметь скрытое течение и впервые клинически проявляться симптомами венозного тромбоза и хронической венозной недостаточности, причём в большинстве случаев — в молодом возрасте. Своевременная диагностика позволяет корректно спланировать наблюдение и необходимое лечение, а также избежать возможных осложнений.

Опыт использования рентгенохирургических технологий в лечении детей с лимфатическими аномалиями

Комиссаров М.И., Свободов А.А., Алешин И.Ю., Токарева Е.В., Карапетян К.К.

ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля», Красногорск

Введение. Лимфатические аномалии у детей характеризуются вариабельным течением и не всегда поддаются радикальному хирургическому лечению. Современные рентгенохирургические методы являются эффективными и позволяют снизить травматичность вмешательств, однако в отечественных публикациях имеются ограниченные данные о применении этих медицинских технологий.

Материалы и методы. В исследование включено 13 детей в возрасте от 1 месяца до 17 лет, которым проводились диагностика и лечение с применением рентгенохирургических технологий. Для классификации лимфатических аномалий использовалась пересмотренная классификация Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA 2025). Структура патологии: макрокистозные лимфатические мальформации (4 случая), микрокистозные формы конечностей (2 случая), генерализованные лимфатические аномалии с лимфатической утечкой (4 случая) и хилоторакс, ассоциированный с тромбозом притоков верхней полой вены (3 случая). У пациентов с макрокистозными и микрокистозными формами выполнялась склеротерапия блеомицином и этоксисклеролом под контролем УЗИ и технологии Fusion МРТ-рентгеноскопии ангиографического комплекса Siemens Icono. При генерализованных аномалиях и лимфатической утечке проведена масляно-контрастная интранодальная лимфография препаратом «Липиодол Ультрафлюид». Детям с хилотораксом и тромбозом притоков верхней полой вены выполнены флебография, реканализация и баллонная пластика притоков верхней полой вены.

Результаты. У трех пациентов с макрокистозными формами достигнуто полное исчезновение кист по данным визуализации. При микрокистозных формах конечностей отмечено уменьшение объёма пораженных участков и снижение отечности. Интранодальная лимфография позволила установить механизм поражения лимфатической системы и локализовать зону утечки у двух детей с генерализованными аномалиями. У четырех пациентов с хилотораксом после реканализации и баллонной пластики вен наступила клиническая реконвалесценция хилоторакса.

Выводы. Применение рентгенохирургических технологий у детей с лимфатическими аномалиями позволяет эффективно купировать клинические проявления, верифицировать источники лимфореи и восстанавливать венозный отток при тромботических осложнениях, приводящих к нарушению оттока лимфы.

Особенности лучевой диагностики дисплазии магистральных вен у детей

Азаров М.В., Набоков В.В., Махин Ю.Ю., Воронин Н.Е., Севрюгов Б.Л., Дюг И.В.

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург

Введение. Венозные мальформации представляют собой наиболее часто встречающийся тип сосудистых пороков развития и могут локализоваться не только на кожных покровах лица, конечностей или туловища, но и затрагивать внутренние органы, костные структуры и скелетные мышцы. Особую сложность в диагностике и лечении представляют внутримышечные и межмышечные венозные дисплазии, поскольку их отличительные признаки часто бывают стёрты или атипичны. По статистике, примерно у 2/3 пациентов эти изменения выявляются уже при рождении, а у остальных — в детском или подростковом возрасте. На сегодняшний день количество публикаций, подробно описывающих специфические аспекты лучевой диагностики венозных мальформаций, ограничено, что затрудняет стандартизацию подходов к обследованию и лечению.

Материалы и методы. В основу работы легли результаты обследования и лечения более 500 пациентов, подвергшиеся ретроспективному анализу. Особое внимание было уделено 108 детям в возрасте от 1 до 18 лет с врождёнными патологиями магистральных вен нижних конечностей, которые обследовались и получали лечение в ангиомикрохирургическом отделении ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России с 2005 по 2024 год.

Результаты. Из проанализированных 108 клинических случаев пациентов с дисплазией магистральных вен выявлено 64,8% случаев эмбрионального и 35,2% случаев фетального типов заболевания. Для лёгких форм дисплазии магистральных вен характерны минимальные признаки дисплазии (сегментарная трансформация венозной сети в области стопы, голени или бедра); при более тяжёлых формах глубокая венозная система характеризуется выраженными признаками дисплазии — блоком, аплазией, эктазией сегментов вен конечности, седалищной девиацией. Глубокая венозная система у больных с крайне тяжёлой степенью дисплазии магистральных вен сформирована из патологического эмбрионального венозного бассейна, в 100% случаев отмечается аплазия глубоких вен нижней конечности, отток крови осуществляется по единственной эмбриональной вене.

Выводы. Для рациональной лучевой диагностики магистральных вен у детей следует учитывать количество и размеры вен, наличие / отсутствие эмбриональной вены, формирование патологических венозных бассейнов, а также изменения в мягких тканях — наличие вариксов, кист и гипертрофию. Такой комплексный подход позволяет более точно дифференцировать типы дисплазий и выбирать оптимальную тактику лечения.

Сосудистые мальформации и гемангиомы в практике детского кардиохирурга: опыт одного центра

[1]Халивопуло И.К., [2]Румянцева А.А.

[1]ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово; [2]ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Введение. Сосудистые аномалии представляют собой гетерогенную группу нарушений, вызванных аномалиями в развитии и анатомии кровеносных и/или лимфатических сосудов, и в настоящее время делятся на две большие группы: сосудистые опухоли (включая инфантильную гемангиому) и сосудистые мальформации. На сегодняшний день продолжаются споры о том, за каким специалистом должны быть закреплены дети с подобной патологией, поскольку данная группа заболеваний находится на стыке нескольких специальностей: неонатологии, педиатрии, детской кардиологии и детской кардиохирургии, онкологии, детской хирургии и дерматологии. С точки зрения детской кардиологии и детской кардиохирургии, данная когорта пациентов нуждается либо в подборе медикаментозной терапии, либо в проведении хирургического вмешательства (эмболизации питающего сосуда), что определяется индивидуально в каждом случае.

Цель: провести анализ консервативного и хирургического лечения различного рода сосудистых аномалий в практике детского кардиохирурга на примере опыта одного центра.

Материалы и методы. За период 2023–2026 гг. на базе кардиохирургического отделения № 2 ФГБНУ НИИ КПССЗ (г. Кемерово) было госпитализировано 36 детей с сосудистыми аномалиями. Средний возраст детей составил 7,4 года (самый младший — 11 дней, старший — 16 лет), среди них 21 мальчик и 15 девочек. Всем пациентам были проведены стандартные методы обследований, включая МСКТ анатомической области с контрастированием и селективную ангиографию. В большинстве случаев у детей были документированы венозные мальформации разных анатомических областей (головы, шеи, лица, верхних и нижних конечностей), в 2 случаях — мальформация вены Галена, в 2 случаях — лимфогемангиома, в 1 случае — капиллярная мальформация, и у одного новорождённого ребёнка выявлен редкий синдром Казабаха-Мерритта.

Результаты. В 5 случаях (14%) детям была проведена рентгенэндоваскулярная эмболизация питающих сосудов на базе НИИ КПССЗ с последующей положительной динамикой в виде уменьшения размеров сосудистой аномалии. 10 детям (27%) была назначена медикаментозная терапия β-блокаторов (пропранолол), среди которых у 8 отмечена положительная динамика в течение 3 лет, и терапия была отменена ввиду полного сокращения образования. 18 пациентов (50%) не требовали назначения консервативной терапии и/или применения хирургических методов лечения ввиду малого размера гемангиом и отсутствия показаний для указанных методов лечения; среди них в катамнезе 3-летнего наблюдения спонтанный регресс отмечен у 5 детей. 3 пациента (9%) были направлены по по-

казаниям в ДГКБ им. св. Владимира с результатами проведенных обследований для решения вопроса о необходимости применения оптимальных хирургических методов лечения.

Заключение. В данной работе представлена серия собственных клинических наблюдений пациентов детского возраста с разными вариантами сосудистых аномалий и выбранными тактиками ведения: динамическое наблюдение, консервативная терапия или хирургические методы лечения. Все описанные варианты лечения основывались на клинических рекомендациях по ведению пациентов с сосудистыми аномалиями и показали свою эффективность и безопасность в 100% случаев.

Хирургическая патология аорты и сосудов почек у детей, как следствие неспецифического аортоартериита. Проблемы диагностики и лечения на примере клинических случаев

Сухов М.Н., Закуев Р.И., Лывина И.П., Серков И.И., Налеев А.А., Нарбутов А.Г., Дадашев А.С., Стахова М.Б., Мыльников А.А., Абу-Альджадаель Д.М., Подзолкова В.А.

РДКБ — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет), Москва

Введение. Стеноз почечных артерий и коарктация аорты — основные причины гипертензии у детей старше 1 года. При сужении просвета >70% развивается системная гипертензия и ухудшение функции почки. У 5–10% детей с повышенным давлением причина — стеноз проксимальной части аорты или почечных артерий (у взрослых — лишь в 1% случаев).

Неспецифический аортоартериит — неатеросклеротическое панваскулярное воспаление, приводящее к стенозу или аневризме артерий любого калибра. Заболевание может вызывать не только реноваскулярную гипертензию, но и полную окклюзию сосуда, инфаркт почки, расслоение или разрыв аневризмы.

Материалы и методы. В ходе этого исследования был выполнен поиск научных публикаций в четырёх ключевых базах данных: PubMed, Cochrane Library, Embase и Google Академия. Поиск осуществлялся с использованием следующих ключевых слов и фраз: «стеноз почечных артерий», «синдром средней аорты», «коарктация аорты», «аневризма аорты», «реноваскулярная гипертензия», «анализ клинических случаев».

Результаты. Нами проведен анализ четырех клинических случаев с синдромом средней аорты, причиной возникновения которого являлся неспецифический аортоартериит.

Выводы. Задача мультидисциплинарной команды — верификация диагноза, зоны поражения и стадии активности аортоартериита у детей. Клиническая вариабельность — заболевание может протекать атипично, без классических симптомов, с возможным несоответствием гистологии и интраоперационной картины. Отсутствие стандартов — не разработаны чёткие сроки и протоколы консервативной терапии у детей. Индивидуальный подход — выбор тактики (в т. ч. хирургической) зависит от распространённости поражения и сопутствующих осложнений. Неопределённость сроков хирургии — невозможно достоверно установить момент завершения воспаления; после реконструкции сохраняется риск рецидива. Сложность выбора между нефрэктомией и реконструкцией — в сомнительных случаях предпочтительна попытка восстановления сосудистого русла; нефрэктомия показана только при выраженных интраоперационных воспалительных изменениях.

Аневризма воротной вены: диагностика и вариант хирургического лечения

Сухов М.Н., Закуев Р.И., Лывина И.П., Серков И.И., Фельдман Л.Д., Абу-Альджадаель Д.М., Налеев А.А.

Российская детская клиническая больница — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, Москва

Введение. Аневризма воротной вены (АВВ) у пациентов педиатрической популяции относится к категории редких заболеваний с высоким клиническим значением ввиду риска развития жизнеугрожающих осложнений, таких как портальная гипертензия и печёночная недостаточность. В настоящее время АВВ в педиатрии остаётся малоизученной нозологией. Большинство научных трудов фокусируются на частных аспектах (диагностический поиск или хирургическая коррекция у взрослого населения), в то время как целостный подход к проблеме в педиатрии реализован в ограниченном числе исследований.

Результаты. В нашей работе мы например клинического случая пришли к следующим выводам:

Выводы: 1. Аневризма воротной вены у детей, даже при многолетнем бессимптомном течении, может манифестировать портальной гипертензией, требующей хирургического вмешательства. Мезентерикопортальное шунтирование (Rex-шунт) является эффективным методом декомпрессии портальной системы при данной патологии с сохранением физиологической гемодинамики в портальной системе; 2. Раннее выявление гемодинамически значимых изменений (появление варикозного расширения вен пищевода) служит ключевым показанием к оперативному лечению, позволяя предотвратить жизнеугрожающие кровотечения из верхних отделов желудочно-кишечного тракта; 3. Послеоперационное ведение должно включать строгий контроль функции шунта с помощью ультразвуковой допплерографии и антикоагулянтную терапию под контролем гематологов. В нашем наблюдении, применив мультидисциплинарный подход к диагностике и лечению, удалось достичь стабильной работы анастомоза и предотвратить тромботические осложнения; 4. Представленный случай иллюстрирует необходимость индивидуализированного подхода к выбору тактики лечения и мультидисциплинарного сотрудничества смежных специалистов, а также длительного наблюдения для оценки отдаленных результатов и профилактики осложнений. Отсутствие унифицированных протоколов ведения детей с АВВ диктует целесообразность дальнейшего накопления клинического опыта и разработки стандартов диагностики и лечения.

Экстренная сосудистая хирургия в детской многопрофильной больнице

[1,2]Абрамян М.А., [1]Бедин А.В., [1]Шамрин Ю.Н., [1]Горохов Д.В., [1]Гаврилин А.А.

[1]ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва; [2]ФГАОУ ВО РУДН им. Патриса Лумумбы, Москва

Цель. Представить результаты экстренных операций при травмах сосудов различной локализации и артериальных эмболиях в детской многопрофильной больнице.

Материалы и методы. В ГБУЗ МДГКБ ДЗМ с 2018 по 2025 год было прооперировано 13 пациентов с травмами и эмболиями сосудов. Возраст пациентов составил от 1 месяца до 17 лет, в среднем 9 лет.

У трёх пациентов (23%) были онкологические заболевания. Двум выполнялись операции по поводу саркомы Юинга: во время вмешательства в обоих случаях была травмирована общая бедренная артерия. В одном случае выполнено её ушивание, в другом — протезирование сосудистым протезом. Одному пациенту выполнялось удаление опухоли забрюшинного пространства с протезированием инфраренального отдела аорты.

У трёх больных (23%) были острые артериальные эмболии с развитием критической ишемии нижних конечностей. В одном случае артериальная эмболия была осложнением COVID-19, у двоих пациентов был тромбоз левого желудочка, что и явилось причиной эмболии. Во всех случаях выполнена тромбэктомия доступом через бедренную артерию.

В 5 случаях (38,5%) возникли сосудистые осложнения после эндоваскулярных вмешательств: у двух пациентов — отрыв внутренней подвздошной артерии при удалении интродьюсера, что явилось показанием к её протезированию; в одном случае — отрыв глубокой бедренной артерии, что потребовало её реимплантации и пластики сосуда заплатой из PTFE. В одном случае развился тромбоз общей бедренной артерии в месте пункции, что явилось показанием к выполнению тромбэктомии и пластики передней стенки общей бедренной артерии заплатой из PTFE.

Травматические повреждения сосудов нам встретились в двух случаях (15,5%). Причём в обоих случаях были травмированы сосуды плеча. Одному пациенту выполнена пластика плечевой артерии, второму (при травматической ампутации конечности) — плечевых артерии, вены и нерва.

Результаты. Во всех случаях удалось восстановить магистральный кровоток по реконструированным сосудам. В стационаре умер один пациент (7,7%) с острой артериальной эмболией, причиной смерти явилась прогрессирующая недостаточность кровообращения, обусловленная дилатационной кардиомиопатией, и развившийся синдром полиорганной недостаточности.

Выводы. Сосудистые события в многопрофильной детской больнице встречаются нечасто, однако требуют экстренной помощи, немедленного реагирования и готовности «сосудистой» бригады.

КАРДИОВИЗУАЛИЗАЦИЯ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

Лейденская конвенция: номенклатура коронарных синусов и коронарных артерий при врождённых пороках сердца

Ветра В.М.

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

Введение. При врождённых пороках сердца из группы пороков конотрункуса расположение аорты варьируется от правого бокового до левого переднего относительно лёгочного ствола, вследствие нарушения развития аорто-лёгочной перегородки. Соответственно, расположение коронарных синусов аорты отличается от физиологического расположения. При этом каудо-краниальная точка обзора специалиста по кардиовизуализации (врача функциональной диагностики, рентгенолога) отличается от краниальной позиции визуализации кардиохирурга, что, в свою очередь, порождает трудности в описании расположения синусов аорты и соответствующих им коронарных артерий и создает разночтения в их наименовании и локализации.

Цель исследования. Оценить вариабельность расположения коронарных синусов аорты у детей и новорождённых, обследуемых по поводу сложного врождённого порока сердца, и унифицировать наименования синусов и соответствующих им коронарных артерий, используя номенклатуру Лейденской конвенции.

Материалы и методы. Исследование проводилось у новорождённых детей с врождёнными пороками сердца на компьютерном томографе Siemens Somatom Force с применением ЭКГ-синхронизированного сбора данных.

Результаты. В ходе КТ-исследования произведена оценка анатомии синусов аорты и соответствующих им коронарных артерий (локализация относительно клапана лёгочной артерии, количество устьев, угол отхождения и ход проксимальных сегментов, наличие межартериального или интрамурального хода). Каждый синус аорты и встречающиеся коронарные артерии классифицированы в соответствии с системой кодирования Лейденской конвенции.

Выводы. Номенклатура Лейденской конвенции структурирует разнообразие анатомических особенностей коронарных артерий как изолированных, так и при ВПС. Система кодирования не зависит от положения крупных сосудов сердца и унифицирует многообразную анатомию коронарного русла при ВПС для клинических специалистов. Таким образом, создаётся единообразная описательная система, устраняющая разночтения, обусловленные разницей хирургической и диагностической позиций визуализации.

От нативной МСКТ к персонализированной 3D-модели сердца и сосудов для анализа гемодинамики без применения контрастных препаратов

Миллер А.Ю., Теплов П.В., Верхотуров М.К., Волков Д.Ю., Сакович В.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Введение. Современное моделирование гемодинамики сердца и сосудов, как правило, опирается на контрастные МСКТ-исследования и последующую дискретную реконструкцию просвета. Однако для ряда задач принципиально важно определять не только внутренний контур просвета, но и границы сред, формирующие анатомическую структуру сосудистой стенки и окружающих тканей. В этой связи перспективным является применение IGA-парадигмы, где геометрическая модель одновременно служит основой для численного анализа.

Материалы и методы. Предлагается многоэтапный вычислительный подход к обработке данных МСКТ сердца и сосудов. На первом этапе выполняется детекция границ сред по нативным DICOM-данным с использованием HU-фильтрации и оценки вероятности границ на основе сглаживания, градиентного анализа и пороговой сегментации. Прототип такой системы включает синхронизированный MPR-просмотр в аксиальной, корональной и сагиттальной плоскостях, режим выделения HU-интервалов, режим EDGE-детекции и построение предварительной 3D-сетки методом «marching cubes». На втором этапе предполагается интеллектуальное восстановление трёхмерной анатомической модели с учётом топологии сердца и сосудов. На третьем этапе реконструированная поверхность аппроксимируется системой 6непаи пригодность геометрии для IGA-анализа. На четвертом этапе модель используется для задач механики деформаций, гидростатики, гидродинамики и FSI-моделирования.

Результаты. Сформирована концепция сквозного вычислительного конвейера: от нативных МСКТ-данных к аналитически гладкой геометрии, пригодной для гемодинамического моделирования. Ключевым результатом является переход от пиксельно-воксельной сегментации к параметрической AS-G1-согласованной модели, в которой сохраняется анатомическая логика реконструкции и появляется возможность прямого численного анализа взаимодействия потока жидкости с деформируемой сосудистой поверхностью. Такой подход потенциально позволяет выявлять локальные градиенты давления и скорости, зоны турбулентности, участки патологического перераспределения напряжений и области повышенного гемодинамического риска.

Выводы. Предложенная IGA-ориентированная методология может стать основой для моделирования гемодинамики по нативным МСКТ-данным без обязательного применения контрастирования. Принципиальное преимущество подхода заключается в объединении детекции границ сред, анатомически корректной 3D-реконструкции, аналитического достижения AS-G1-непрерывности и последующего FSI-анализа в единую вычислительную схему.

Возможности и ограничения КТ-визуализации при аномальном отхождении левой коронарной артерии от лёгочной артерии

Гуля М.О., Азаринова И.В., Егунов О.А., Связов Е.А., Завадовскйи К.В.

ФГБУ «НИИ кардиологии» Томский НИМЦ РАН, Томск

Введение. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от лёгочной артерии (АОЛКА) при инфантильном типе быстро приводит к ишемии миокарда у новорождённых. Эхокардиография в первые недели жизни обладает ограниченной чувствительностью: персистирующая лёгочная гипертензия маскирует порок за счёт сохранного антеградного кровотока. КТ-ангиография неонатальном периоде сопряжена со специфическими трудностями, требующими особого подхода рентгенолога.

Цель: анализ диагностических трудностей при КТ-ангиографии у новорождённых с АОЛКА и определение путей их преодоления.

Материалы и методы. Обследовано 4 пациента (от 7 дней до 8 лет) с подозрением на АОЛКА. Всем выполнена эхокардиография, затем КТ-ангиография (128-срезовый томограф, внутривенная седация). Протокол сканирования: ретроспективная ЭКГ-синхронизация, 80 кВ, сила тока 50–200 мА, скорость вращения трубки 0,35 с, толщина среза 0,625 мм, зона от карины до верхнего этажа брюшной полости. Контраст: йопромид 370 мг I/мл (1,7 мл/кг, скорость 0,7–1,0 мл/с); старт сканирования — при мануальном мониторинге плотности в правом желудочке.

Результаты. Диагноз АОЛКА подтверждён интраоперационно в 3 случаях (75%). Отхождение правой коронарной артерии от правого коронарного синуса выявлено в 100%. Инфантильный тип зафиксирован в 50% случаев; в остальных 50% порок сочетался с другими ВПС (множественные ДМПП, «парашютообразный» митральный клапан). Средняя эффективная доза составила 1,3 ± 0,5 мЗв. Наиболее показателен случай новорождённого (7-е сутки, ЧСС 160 уд/мин, нормальная фракция выброса): эхокардиография патологии не выявила. КТ выполнялась при подозрении на коарктацию аорты (не подтвердилась); АОЛКА не была распознана из-за отсутствия целенаправленного поиска, расширения правой коронарной артерии и ретроградного заполнения левой. В 6 месяцев при снижении фракции выброса диагноз установлен в другом центре. Ретроспективный анализ исходной КТ подтвердил наличие всех признаков порока уже в неонатальном периоде. Основные источники ошибок: двигательные артефакты при тахикардии и отсутствии задержки дыхания, отсутствие прицельного протокола, адаптированного к гемодинамике порока. Преодоление трудностей потребовало обязательного построения мультифазовых криволинейных MPR вдоль межжелудочковой борозды во всех фазах сердечного цикла.

Выводы. КТ-ангиография у новорождённых с АОЛКА высокоинформативна для уточнения морфологии порока. Риск пропуска аномалии на ранних сроках снижается обязательным включением в анализ поиска ретроградного коронарного заполнения, особенно при несоответствии диаметра коронарных артерий возрасту.

Роль бесконтрастной МР-лимфографии в диагностике нарушений лимфооттока у пациентов после операции Фонтена

Матаева Т.В., Александрова С.А., Ковалев Д.В.

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

Цель. Оценка диагностических возможностей бесконтрастной МР-лимфографии для изучения центральной лимфатической системы у пациентов со сложными врождёнными пороками сердца (ВПС) после операции Фонтена.

Материалы и методы. В исследование включено 60 пациентов в возрасте 4–17 лет, которым при проведении МРТ сердца в дополнение к стандартному протоколу выполнялась бесконтрастная МР-лимфография: 40 пациентов с ВПС после операции Фонтена и 20 человек без ВПС (контрольная группа).

МРТ сердца у всех пациентов выполнена на магнитно-резонансном томографе с напряженностью магнитного поля 1,5Т (Magnetom Avanto Fit, Siemens).

Результаты. В ходе исследования получены следующие данные по визуализации и морфофункциональным характеристикам грудного лимфатического протока (ГЛП): у пациентов со сложными ВПС после операции Фонтена ГЛП удалось полностью визуализировать в 48% случаев (19 из 40 пациентов), частичная визуализация ГЛП отмечена у 17% пациентов (7 из 40 пациентов), поперечный размер ГЛП в данной группе в среднем составил 2,46 ± 0,84 мм, индекс извитости ГЛП в среднем составил 1,11 ± 0,08. В контрольной группе (пациенты без ВПС) ГЛП на всём протяжении не определялся ни у одного из 20 участников исследования.

При проведении корреляционного анализа индекса извитости ГЛП пациентов после операции Фонтена с возрастом, площадью поверхности тела, фракцией выброса (ФВ) единственного желудочка, скоростью кровотока в верхней и нижней полых венах отмечена достоверная отрицательная корреляция с ФВ единственного желудочка (p=0,04) и скоростью кровотока в верхней полой вене (p=0,03).

Произведён расчёт интенсивности МР-сигнала в различных анатомических зонах по отношению к сигналу от жидкости (индекс стагнации лимфы): у пациентов после операции Фонтена индекс стагнации был выше, чем у пациентов без ВПС, в прикорневых отделах (p=0,04) и на уровне брюшной полости (p=0,019).

Выводы. Бесконтрастная МР-лимфография является перспективным неинвазивным инструментом для мониторинга состояния лимфатической системы пациентов после операции Фонтена и может стать частью стандартного протокола обследования для раннего выявления лимфостаза.

Роль компьютерной томографии сердца в выявлении и оценки сосудистых колец у детей

Корочкина Е.С., Хасанова К.А., Коваленко Д.Г., Абрамян М.А., Бедин А.В.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Введение. Сосудистые кольца — редкая врождённая патология развития аорты и, реже, лёгочной артерии, которая может проявляться нарушениями дыхания и дисфагией, обусловленными компрессией трахеи и пищевода, что зачастую предполагает проведение своевременной хирургической коррекции. Однако зачастую существуют трудности в постановке диагноза сосудистого кольца и определении его типа. Важнейшую роль в диагностике сосудистых колец в настоящее время играет компьютерная томография, которая обеспечивает превосходное пространственное и временное разрешение, широкий угол обзора, возможность мультипланарной реконструкции и одновременную оценку дыхательных путей. Поэтому правильно выбранный диагностический алгоритм позволяет точно и своевременно поставить диагноз, приводящий зачастую к необратимым изменениям со стороны трахеобронхиального дерева.

Цель. Определить место и оценить преимущества компьютерной томографии сердца в диагностике сосудистых колец у детей.

Материалы и методы. В исследование включено 46 детей в возрасте от 2 дней до 12 лет с входящим клиническим диагнозом — аномалия развития дуги аорты. Всем пациентам проводилась рентгенография органов грудной клетки, трансторакальная ЭхоКГ и компьютерная томография сердца. Компьютерная томография сердца проводилась с использованием 256-рядного компьютерного томографа. Внутривенное контрастное усиление проводилось из расчёта 1,42 мл/кг. Скорость введения КВ была эквивалентна продолжительности сканирования и транзиторной задержке. Исследование проходило в три фазы: нативную и две контрастные. При исследовании детей раннего возраста применялось анестезиологическое пособие.

Результаты. Из 302 детей, направленных в стационар с 2022 по 2024 год с диагнозом ВПС, у 46 пациентов компьютерная томография сердца корректно определила наличие сосудистого кольца; из них 28 пациентов — с полным сосудистым кольцом, 18 пациентов — с неполным. Диагностическая эффективность компьютерной томографии сердца в выявлении сосудистых колец составила 100% (ошибочных результатов получено не было). Диагностическая эффективность компьютерной томографии сердца в дифференцировке полного и неполного сосудистого кольца составила: чувствительность 90,1%, специфичность 98,8%, точность 97,4%. Таким образом, снижение эффективности компьютерной томографии сердца в диагностике сосудистых колец связано с ошибочными результатами в дифференцировке неполных и полных сосудистых колец за счёт отсутствия достоверной визуализации артериальной связки и определения типа кольца по косвенным признакам: компрессии пищевода и/или трахеи.

Выводы. Высокие диагностические возможности и доступность современных методов кардиовизуализации позволяет своевременно выявлять скрытую патологию, приводящую к необратимым изменениям со стороны трахеобронхиального дерева, где решающее значение при выборе тактики оперативного вмешательства остаётся за компьютерной томографией сердца.

Опыт применения ультразвуковой навигации при обеспечении периферического венозного доступа у пациентов кардиохирургического профиля детского возраста

Морозов К. А., Никитин А. А., Луночкин И. А.

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

Введение. Ультразвуковая (УЗ) навигация всё чаще применяется для обеспечения надёжного периферического венозного доступа у пациентов детского возраста. К такому подходу прибегают как в плановом порядке, так и в экстренных ситуациях, особенно у пациентов с трудным венозным доступом. Использование ультразвуковой навигации при обеспечении венозного доступа прочно вошло в практику нашего отделения. При внедрении данной методики мы строго придерживались методологии как при непосредственном использовании метода, так и при постоянном обучении медицинского персонала, вовлеченного в процесс кардиохирургической помощи пациентов детского возраста.

Основная цель нашей работы — способствование широкому распространению и внедрению ультразвуковой навигации при обеспечении периферического венозного доступа у пациентов детского возраста кардиохирургического профиля. В нашей работе мы делимся опытом применения и обучения ультразвуковой навигации на всех этапах подготовки и проведения данной методики.

Основы выработанные при использовании метода: 1) обеспечение эргономики (например, особенности эргономики при использовании методики у бодрствующего пациента или при отсутствии кооперации со стороны пациента); 2) предварительное сканирование и выбор сосуда (последовательное полное систематическое обследование доступных сосудов); 3) выбор принадлежностей и оборудования (использование УЗ-датчиков по типу «хоккейной клюшки», использование УЗ-аппроксиматоров); 4) этап проведения катетера-на-игле через кожу; 5) этап введения катетера-на-игле в просвет сосуда (особенности использования метода по короткой оси, вне плоскости УЗ-датчика с динамическим позиционированием кончика иглы – DNTP [dynamic needle tip positioning], разбор других методик позиционирования катетера-на-игле в тканях); 6) корректировка позиции катетера-на-игле на основании ультразвукового изображения при неуспешных попытках введения катетера-на-игле в просвет сосуда; 7) смещение катетера с иглы в просвет сосуда.

Возможности 3D-визуализации современных ангиографических систем при интервенционных вмешательствах у детей

Комиссаров М.И., Свободов А.А., Алешин И.Ю., Токарева Е.В., Карапетян К.К.

ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля», Красногорск

Введение. Современные ангиографические системы могут быть оснащены опциями трёхмерной визуализации; наиболее распространённые — это 3D-ротационная ангиография, плоско-детекторная компьютерная томография (ПДКТ) и совмещение (fusion) 3D DICOM-данных (КТ или МРТ) с рентгенографией как в реальном времени, так и при постобработке. Однако в литературе имеются крайне ограниченные описания применения этих технологий при рентгенохирургических вмешательствах у детей, нет чётких протоколов и методических рекомендаций по выполнению исследований.

Материалы и методы. За период с 2024 по 2026 год было выполнено 155 интервенционных вмешательств с применением технологии трёхмерной визуализации. Методику применяли у детей с врождёнными пороками сердца (37), заболеваниями периферических сосудов (71) и головного мозга (35), а также при внесосудистой патологии (12). В 114 случаях использовали fusion данных КТ или МРТ для навигации в реальном времени. 48 пациентам выполняли 3D-ротационную ангиографию и/или ПДКТ.

Результаты. Применение технологии наложения 3D DICOM-изображений сокращало время катетеризации целевого сосуда и позиционирования устройства при имплантации, а также объём вводимого контрастного препарата от 10 до 50% в сравнении с подобными случаями без использования fusion. Однако это всегда требовало временных затрат на этапе подготовки к операции (от 2 до 15 минут) и обучения персонала методике. 3D-ротационная ангиография и ПДКТ имели ключевое диагностическое значение у всех пациентов с патологией головного мозга, периферических сосудов и при внесосудистых вмешательствах, когда была возможность минимизировать дыхательные движения пациента. У детей с ВПС мы не применяли высокочастотную электрокардиостимуляцию, ввиду этого трёхмерные изображения сердца были малоинформативными; однако 3D-реконструкции аорты и бассейна лёгочной артерии позволяли визуализировать проекции, недоступные для 2D-ангиографии, и сократить объём контрастного препарата.

Выводы. Технологии ангиографической трёхмерной визуализации требуют длительной подготовки персонала и изучения методики, но могут стать незаменимым инструментом визуализации в современной рентгенохирургии.

Диагностическая ценность кардиальной МРТ при сочетанных и редких врождённых пороках сердца

Крехова Е.А.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград

Введение. Метод кардиальной МРТ наряду с другими методами лучевой визуализации в настоящее время является неотъемлемой частью диагностики врождённых пороков сердца. МРТ обеспечивает детальную анатомическую и полноценную функциональную характеристику сердечно-сосудистых аномалий. В связи с совершенствованием кардиохирургических методик и гибридизацией оперативных вмешательств усиливаются требования к качеству и интерпретации диагностических исследований.

Материалы и методы. Обследованы пациенты разных возрастных групп (от 0 до 1,5 лет), а также пациент 18 лет с впервые установленным диагнозом ВПС. Мониторинг в нашем кардиологическом центре проводился на МР-томографе с напряжённостью магнитного поля 1,5 Т. Использован протокол МРТ сердца со стандартными последовательностями с применением ЭКГ-синхронизации, морфологические программы, кинорежим, 2D фазово-контрастная ангиография, МР-ангиография с применением контрастного агента.

Результаты. За время наблюдений были выявлены редкие (в т. ч. сочетанные) врождённые пороки сердца. Наиболее примечательными оказались: пациент 4 месяцев с надклапанным стенозом, гипоплазией восходящего отдела и дуги аорты (синдром Вильямса), а также пациент 18 лет с впервые выявленной критической предуктальной коарктацией аорты в сочетании с двустворчатым аортальным клапаном, аномалией Барлоу, дефектами межжелудочковой перегородки, аневризмой межпредсердной перегородки.

Выводы. МРТ сердца — эффективный метод неинвазивной визуализации, предоставляющий полноценные анатомо-функциональные характеристики врождённых сердечно-сосудистых аномалий. Учитывая высокую разрешающую способность метода и отсутствие лучевой нагрузки, МРТ является ценным инструментом диагностики врождённых пороков сердца у детей.

Предоперационная компьютерная томография при планировании срединной рестернотомии у детей

Корочкина Е. С., Хасанова К. А., Коваленко Д. Г., Абрамян М. А., Бедин А. В.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Введение. Частота рестернотомий в кардиохирургической практике составляет до 20% от общего количества операций в год и сопровождается значительными трудностями при выделении сердца и сосудов. В детской кардиохирургии сложные ВПС в большинстве своём требуют этапного подхода. Именно этапность коррекции сложных ВПС и необходимость повторных операций при большинстве пороков сердца актуализируют проблему безопасности повторного хирургического доступа. Наиболее широкими диагностическими возможностями для оценки спаечного процесса в средостении обладает компьютерная томография (КТ), именно поэтому стандартизация протоколов описания КТ при планировании срединной рестернотомии с оценкой ключевых критериев остаётся актуальной задачей.

Цель. Продемонстрировать возможности метода КТ в рамках предоперационной подготовки при планировании рестернотомии.

Материалы и методы. Проведён пересмотр 70 КТ-исследований сердца с внутривенным болюсным контрастированием, которые были выполнены в ходе предоперационной подготовки перед рестернотомией, а также записи хода операций срединной рестернотомии с 2018 по 2025 г. у детей разных возрастных групп с разными основными диагнозами и в разные временные промежутки после проведения первой операции на сердце путем срединной стернотомии.

Результаты. Послеоперационные спайки представляют собой одну из острейших проблем в современной кардиохирургии. Наличие грубых спаек при рестернотомии всегда усложняет задачу кардиохирурга и повышает риск интраоперационных осложнений.

Использование предоперационной КТ при планировании срединной рестернотомии у детей позволяет изучить топографию средостения, оценить степень прилежания к грудине как самого перикарда, так и структур средостения, спрогнозировать риски повреждения структур сердца и магистральных сосудов, визуализировать спаечные тяжи и измерить их плотность, что помогает хирургу скорректировать хирургическую тактику в отношении метода и объема кардиолиза, оценить проходимость и диаметр магистральных сосудов для подбора канюль и метода канюляции, необходимых для экстренного начала искусственного кровообращения (ИК) при травме сердца.

РЕНТГЕНЭНДОВАСКУЛЯРНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Путь к диагнозу у 16-летней пациентки с лёгочными артериовенозными мальформациями

Шеянова Е. С., Горбатых А. В.

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

Введение. Лёгочные артериовенозные мальформации (АВМ) нередко длительно остаются недиагностированными вследствие малосимптомного течения и неспецифичности клинических проявлений. Наличие скрытого право-левого шунта может сопровождаться хронической гипоксемией и вторичным эритроцитозом, что требует высокой клинической настороженности и комплексной оценки пациента.

Материалы и методы. Клинический случай: пациентка 16 лет, активно занимающаяся спортом, в течение 5 лет наблюдалась по поводу редкой желудочковой экстрасистолии. Неоднократно проходила стационарное обследование, включая ЭхоКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ и МРТ сердца — значимой патологии не выявлено.

При осмотре в федеральном центре обратила на себя внимание деформация ногтевых фаланг по типу «часовых стекол», снижение SpO2 до 91–93% в покое с десатурацией до 83–88% при физической нагрузке. В анамнезе отмечался стойкий эритроцитоз (Hb до 190 г/л). По данным КТ-ангиографии диагностированы множественные лёгочные артериовенозные мальформации.

Результаты. Выполнена эндоваскулярная эмболизация питающих сосудов с использованием спиралей IMWCE. Послеоперационный период протекал без осложнений. Отмечено повышение сатурации до 96% в покое. По данным МСКТ головного мозга артериовенозные мальформации других локализаций не выявлены.

Выводы: 1. Мультидисциплинарный подход и повторная интерпретация ранее полученных данных позволяют своевременно выявлять редкую патологию и снижать риск диагностических ошибок. 2. Наличие эритроцитоза/полицитемии у подростков при отсутствии структурной кардиальной патологии требует оценки оксигенации и исключения право-левого шунтирования. 3. Выявление клинических признаков хронической гипоксии при физикальном осмотре должно сопровождаться обязательным проведением пульсоксиметрии. 4. Эндоваскулярная эмболизация лёгочных АВМ является эффективным и безопасным методом лечения, обеспечивающим быстрое восстановление оксигенации.

Эндоваскулярное лечение высокопоточных сосудистых аномалий лёгких и печени с выраженными гемодинамическими нарушениями у детей

Комиссаров М.И., Свободов А.А., Алешин И.Ю., Токарева Е.В., Карапетян К.К.

ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля», Красногорск

Введение. Сосудистые аномалии внутренних органов с нарушением центральной гемодинамики встречаются редко, однако манифестируют в раннем возрасте, представляют серьезную клиническую проблему и требуют мультидисциплинарного подхода. Основными клиническими проявлениями являются перегрузка правых отделов сердца, сердечная недостаточность и патологическое артериовенозное шунтирование. Наиболее часто такие сосудистые аномалии встречаются в лёгких и печени.

Материалы и методы. Проанализированы результаты диагностики и эндоваскулярного лечения детей с сосудистыми аномалиями печени и легких за период с 2013 по 2026 г. (n=36), в возрасте от 2 суток до 17 лет. В группе поражений лёгких наблюдались артериовенозные мальформации лёгких, синдром Ятагана и секвестрация лёгкого — всего 23 пациента. В группе поражений печени диагностированы врождённые портосистемные шунты, RICH-гемангиомы и артериовенозные мальформации печени — 13 пациентов. Всем пациентам проводили эндоваскулярную окклюзию сосудистых шунтов; в зависимости от сосудистой анатомии и скорости потока применяли различные эмболизационные материалы: спирали, окклюдеры, адгезивные и неадгезивные клеевые композиции.

Результаты. У большинства пациентов (n=22, 61%) значимый положительный клинический эффект достигался после одного этапа эмболизации, однако в 14 случаях потребовались повторные вмешательства. Критических осложнений, потребовавших открытого хирургического лечения, и летальных исходов не наблюдалось. После лечения отмечались стабилизация центральной гемодинамики, уменьшение патологического шунтирования и улучшение оксигенации крови.

Выводы. Эндоваскулярные методы являются эффективным и малоинвазивным методом лечения высокопоточных сосудистых аномалий лёгких и печени у детей, позволяя безопасно корректировать гемодинамические нарушения и улучшать клиническое состояние пациентов.

Эндоваскулярное протезирование клапана лёгочной артерии у детей с врождёнными пороками сердца — впервые в Кузбассе

Ляпин А. А., Румянцева А. А., Ивкин А. А., Тарасов Р. С.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Введение. Примерно у 1–2% новорождённых диагностируется врождённый порок сердца (ВПС), и около 20% из них при проведении радикальной коррекции порока требуется вмешательство на выводном отделе правого желудочка. Важно помнить, что для этих пациентов первоначальное оперативное вмешательство, как правило, является временным решением, и многим из них потребуется протезирование клапана лёгочной артерии (ЛА). На сегодняшний день всё ещё не существует идеального кондуита в позицию клапана ЛА. Главной нерешённой задачей является отсутствие потенциала роста кондуита в соответствии с ростом организма ребёнка.

Материал и методы. В декабре 2025 года в НИИ КПССЗ прошла первая в Кузбассе сессия транскатетерной имплантации клапана ЛА Pulsta (южнокорейского производства TeaWoong Medical). Операция была выполнена пяти подросткам: четырем с диагнозом «тетрада Фалло», одному — с диагнозом «общий артериальный ствол» (тип А1).

Результаты. В раннем послеоперационном периоде ни у одного пациента не было осложнений: кровотечений из места доступа, пульсирующих гематом, периоперационного повреждения миокарда, инсульта, тампонады, случаев госпитальной летальности. На момент выписки у всех пациентов отсутствовала лёгочная регургитация. Период наблюдения за пациентами после операции составил 6 мес. Имело место значимое обратное ремоделирование правого желудочка и улучшение клинико-функционального состояния. Все пациенты живы, повторных операций и госпитализаций не было. Все пациенты проходили когнитивную и раннюю физическую реабилитацию.

Выводы. Транскатетерное протезирование клапана ЛА продемонстрировало высокий профиль безопасности у детей с выраженной регургитацией. В течение 6-месячного периода наблюдения не отмечено осложнений, повторных госпитализаций и ухудшения клинического состояния пациентов. Процедура сопровождалась благоприятным обратным ремоделированием правых отделов сердца и достоверным улучшением клинического статуса. Полученные результаты подтверждают эффективность и перспективность данного метода.

Этапное хирургическое лечение «симптомных» пациентов с тетрадой Фалло

Горбатиков К.В., Тотолин И.С., Мочихин Д.С., Новоселова Л.Г., Зыкова Е.Ю. Карпов Е.А.

ГБУЗ ТО «ОКБ № 1», Тюмень

Введение. Процедура стентирования ВОПЖ приобрела известность в последнее десятилетие как один из вариантов паллиативной помощи у пациентов высокого риска с тетрадой Фалло в связи с меньшим количеством постпроцедурных осложнений. Основной проблемой данного вмешательства остается отсутствие запирательной функции в области ВОПЖ. Решить эту проблему возможно с помощью имплантации неопульмонального клапана с использованием ткани ушка правого предсердия (ПП).

Цель: провести анализ статей, посвященных стентированию ВОПЖ при ТФ и имплантации неоклапана ЛА из тканей ушка ПП; оценить ранние и среднесрочные клинические исходы, эффективность.

Материалы и методы. Проведен анализ 7 статей, посвященных стентированию ВОПЖ, в ходе которого отобраны 2 статьи, наиболее отвечающие поставленной цели, опубликованные в период с 2017 по 2025 год. Проанализированы 4 статьи, посвященные имплантации неопульмонального клапана с использованием ткани УПП. Отобраны 2 статьи, наиболее отвечающие поставленной цели, опубликованные в период с 2020 по 2024 год.

Результаты. Стентирование ВОПЖ менее долговечно, чем хирургическое шунтирование, из-за тканевой реакции, врастания фиброзной ткани и гиперплазии эндотелия внутри стента. Стентирование ВОПЖ способствует лучшему и более постоянному, симметричному росту легочных артерий и повышению $SatO_2$. РКТФ у пациентов после стентирования ВОПЖ с имплантацией неопульмонального клапана с использованием ткани ушка ПП может стать разумной альтернативой реконструкции ВОПЖ с помощью моностворки или трансаннулярной заплаты.

Выводы. Стентирование ВОПЖ является технически осуществимым, хорошо переносимым и эффективным методом при паллиативном лечении у пациентов высокого риска с тетрадой Фалло. Основным преимуществом имплантации неопульмонального клапана с использованием ушка ПП во время выполнения РКТФ у пациентов после стентирования ВОПЖ является возможный рост неоклапана с сохранением его запирательной функции, что позволяет прогнозировать значительное увеличение интервала до повторной интервенции.

Гибридный подход в лечении «failing Fontan»

Ничай Н. Р., Войтов А. В., Аникина Н. В.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е. Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Цель: представить клинический случай гибридного хирургического лечения несостоятельной кавопульмональной гемодинамики.

Материалы и методы. Пациентка, 10 лет, масса тела 24 кг, с гемодинамически единственным желудочком сердца, предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью, обструкцией системного кровотока и выраженной недостаточностью левого атриовентрикулярного клапана, поступила в клинику в тяжёлом состоянии через 7 лет после формирования полной кавопульмональной гемодинамики. Ранее выполнены универтрикулярная коррекция в объёме паллиативного артериального переключения, закрытие левого атриовентрикулярного клапана и формирование полного фенестрированного кавопульмонального анастомоза. В период наблюдения у ребёнка отмечались клинические проявления пластического бронхита и белок-теряющей энтеропатии. Пациентке неоднократно проводились лимфоангиография и эмболизация лимфатических сосудов.

Результаты. При поступлении у ребёнка отмечались одышка, откашливание бронхиальных слепков, отёчный синдром, десатурация до 70% и гипопротеинемия (общий белок 34 г/л). При обследовании выявлено сужение экстракардиального кондуита на всём протяжении, стеноз ранее стентированной левой лёгочной артерии, рестриктивное межпредсердное сообщение размером 10 × 11 мм с градиентом давления 22–26 мм рт. ст. по данным ЭхоКГ. При прямой тензиометрии среднее давление в кавопульмональном тракте составляло 20 мм рт. ст., в левом предсердии — 18 мм рт. ст., в правом предсердии — 10 мм рт. ст. Ребёнку выполнены стентирование экстракардиального кондуита, баллонная ангиопластика левой лёгочной артерии. В связи с анатомическими особенностями для стентирования межпредсердного сообщения проведена передняя торакотомия в III межреберье справа. Доступом через правое предсердие в межпредсердную перегородку заведён и спозиционирован стент 21 мм. После вмешательства среднее давление в левом предсердии снизилось до 10 мм рт. ст., в кавопульмональном тракте — до 15 мм рт. ст. Проведённое гибридное лечение позволило отменить гормональную терапию и парентеральную дотацию белка, а также снизить дозы диуретической терапии. На этом фоне отмечена устойчивая положительная динамика уровня альбумина и общего белка крови.

Выводы. Предложенный гибридный подход эффективно устранил гемодинамические нарушения на уровне оттока из левого предсердия и кавопульмонального тракта, что привело к улучшению клинического состояния пациента.

Эндоваскулярная реканализации при окклюзии притоков полых вен у педиатрических пациентов

Комиссаров М.И., Свободов А.А., Алешин И.Ю., Токарева Е.В., Карапетян К.К.

ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля», Красногорск

Введение. Тромбоз полых вен и их притоков является актуальной проблемой у детей, особенно у пациентов отделений реанимации и интенсивной терапии. Наиболее частой причиной венозного тромбоза является применение устройств сосудистого доступа. От 5–25% пациентов стационара нуждаются в центральном венозном доступе, и в 5–15% случаев отмечается катетер-ассоциированный тромбоз, который в 20% случаев требует хирургического или консервативного лечения.

Материалы и методы. Исследование включало 55 пациентов, которым была выполнена реканализация при венозных тромбозах в период с 2021 по 2025 год. Медиана возраста составила 6,5 лет (от 1 месяца до 17 лет). Пациенты были стратифицированы на три группы. Группа 1 — 5 младенцев (возраст 1–3 месяца) с хилотораксом, ассоциированным с тромбозом притоков ВПВ. Группа 2 — 46 детей (возраст 1 мес. – 17 лет), которым проводили венозную реканализацию для обеспечения венозного доступа. Группа 3 — 4 пациента с хронической венозной окклюзией НПВ и ее притоков.

Результаты. Группа 1. Технический успех составил 60,0%. В одном случае, несмотря на достижение клинического улучшения, пациент умер вследствие полиорганной недостаточности. Группа 2. Общий технический успех составил 80,4% (n=37). Группа 3. У одного пациента была успешно выполнена реканализация и баллонная ангиопластика илеофеморального сегмента и НПВ с хорошим отдалённым результатом по данным УЗИ. У двух подростков с длительностью окклюзии более 10 лет выполнили реканализацию НПВ и подвздошных вен, однако в послеоперационном периоде по данным УЗИ отмечали тромбоз реканализированного участка; этим пациентам планируется решение вопроса о проведении стентирования. Одному ребёнку не удалось выполнить реканализацию.

Во всех группах не отмечали осложнений, которые требовали дополнительных хирургических вмешательств. Экстравазальное распространение контрастного препарата без клинических проявлений отмечали в 19,2% случаев.

Выводы. Эндоваскулярная реканализация притоков ВПВ и НПВ — эффективный и безопасный метод восстановления венозного кровотока у детей с тромбозом.

Эндоваскулярные методы лечения стеноза почечных артерий у детей

Комиссаров М.И., Свободов А.А., Алешин И.Ю., Токарева Е.В., Карапетян К.К.

ГБУЗ МО «Детский научно-клинический центр им. Л.М. Рошаля», Красногорск

Введение. Артериальная гипертензия (АГ) у детей встречается с частотой от 0,3% до 22% в мире и 5–7% в Российской Федерации. Вазоренальная гипертензия составляет до 5–10% всех случаев вторичной АГ. Ведущей причиной стеноза почечных артерий у детей является фиброзно-мышечная дисплазия (ФМД). Эндоваскулярные методы рассматриваются как органосохраняющий подход к коррекции реноваскулярной АГ.

Материалы и методы. В исследование включены 32 пациента в возрасте от 3,3 до 17 лет (средний возраст — 12,2 года) со стенозом почечных артерий, во всех случаях обусловленным ФМД. Односторонний единичный стеноз выявлен у 21 пациента, множественные — у 3, двусторонние поражения — у 8. Всем пациентам проводили комплексное обследование, направленное на оценку степени АГ, поражения органов-мишеней и выявление причин стенотического поражения артерии. Показаниями к вмешательству являлись резистентная АГ II степени, повышение уровня ренина и признаки нарушения функции почек. Всем пациентам выполнена баллонная ангиопластика: однократно — 19, повторные вмешательства — 13 (до трёх процедур). У 3 детей отмечали ригидные стенозы, требующие применения специализированных техник: у 3 использовали баллоны сверхвысокого давления, у 2 — режущие баллонные катетеры. У одного пациента с ригидным стенозом и сопутствующей аневризмой выполнено стентирование стент-графтом.

Результаты. В отдалённые сроки наблюдения (6 месяцев – 8 лет) нормализация артериального давления достигнута у 27 пациентов. У 3 детей сохранялась АГ I степени, контролируемая монотерапией. В одном случае значимого снижения АГ не получено вследствие выраженной ригидности стеноза. Отмечено два случая осложнений: первый — интраоперационный разрыв добавочной почечной артерии диаметром 2 мм, купированный эмболизацией микроспиралями, с последующей нормализацией АД; второй — формирование аневризмы почечной артерии в отдалённом послеоперационном периоде при использовании режущего баллонного катетера, проведено стентирование стент-графтом с хорошим результатом.

Выводы. Эндоваскулярное лечение стеноза почечных артерий у детей при ФМД является эффективным и безопасным методом, обеспечивающим стойкий контроль артериальной гипертензии. Применение баллонов сверхвысокого давления, режущих катетеров и стент-графтов расширяет возможности лечения сложных и ригидных стенозов.

Виртуальное стентирование выходного отдела правого желудочка как способ оптимизации результатов паллиативного этапа перед радикальной коррекцией тетрады Фалло у детей

Черноглаз П.Ф., Мараховская П.К., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск, Республика Беларусь

Введение. Стентирование выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) стало общепринятым паллиативным вмешательством при тетраде Фалло (ТФ). Однако частота осложнений и реинтервенций остаётся значимой проблемой, особенно у новорождённых с низкой массой тела и сложной анатомией. Основные причины реинтервенций: рестеноз внутри стента, неполное покрытие мышечной части ВОПЖ стентом, нарастающая гипертрофия мышечной части ВОПЖ. Ключевые ограничения методики: трудности оптимального подбора параметров стента, обусловленные компрессией гипертрофированного миокарда и риском миграции импланта; недостаточная информативность стандартной вентрикулографии для оценки полноты покрытия стенозированного сегмента. В данном исследовании оценивается эффективность стентирования ВОПЖ с использованием технологии виртуального стентирования (ВС) для оптимизации результатов у детей с ТФ и тетрадоподобными врождёнными пороками сердца.

Материалы и методы. В период с 2018 по 2024 год процедура стентирования ВОПЖ выполнена 22 пациентам. Медиана возраста составила 2,36 [0,73–3,07] месяца, медиана веса — 2,9 [2,5–3,5] кг. 13 (59%) пациентов были женского пола. В 14 случаях стентирование ВОПЖ выполнялось по стандартной методике. В 8 случаях планирование стентирования проводилось на основе данных КТ-ангиографии с применением технологии виртуального стентирования.

Результаты. Процедурный успех составил 95%. Сатурация увеличилась с 80 [71–88]% до 95 [92–98]%.

Опыт применения окклюдера NanoMed МедИнж.

Хамидуллин А.Ф., Гараев Р.И., Бикмуллин М.Ф., Мысякин А.А., Хамидуллина З.А.

ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», Казань

Введение. Актуальность исследования обусловлена необходимостью поиска инструмента с меньшим риском миграции при имплантации окклюдера у пациентов с аневризмой или истончением краев МПП.

Материалы и методы. В данное исследование включены 49 пациентов, 9 из которых были установлены окклюдеры данного типа в ДРКБ МЗ РТ (2 пациента — в 2024 году, 7 — в 2025 году). По данным ангиографии произведён сравнительный анализ смещения предсердной стенки в момент отсоединения.

Результаты исследования. Для измерения смещения было измерено Δ ширины окклюдера на системе доставки и в состоянии после имплантации в единой плоскости ангиографии для 40 пациентов с установленным окклюдером Amplatzer ASD и 9 пациентов с имплантированными NanoMed; также измерено Δ∠ относительно позвоночника.

По полученным данным, средняя деформация окклюдера у Amplatzer ASD составила 3,5 ± 2,4 мм (максимум 7,5 мм), а Δ∠ относительно позвоночника составил 8,1 ± 3,2º (максимум 15,3º). Следует отметить, что у 12 пациентов (30%) из этой группы изменение угла превысило 10º, что сопровождалось значительным смещением МПП в момент инсталляции.

В группе пациентов, которым был установлен окклюдер NanoMed, средняя деформация окклюдера составила 2,4 ± 1,9 мм (максимум 5,2 мм), а изменение угла относительно позвоночного столба — 2,8 ± 2,0º (максимум 6,5º)

В клинической практике имплантация окклюдера NanoMed за счет гибкой системы доставки проходит с меньшей деформацией МПП (до 2,9 раз); это хорошо отражает наш клинический случай баллонной ассистенции при установке окклюдера пациенту с фенестрацией верхнего края и истонченным аневризматичным нижним краем диаметром 14 мм у ребёнка 6 лет. У данного пациента при первичной установке происходила миграция верхнего края окклюдера в правое предсердие. Повторная попытка имплантации также не увенчалась успехом, было принято решение о проведении баллонной ассистенции. При медленном раскрытии окклюдера на баллоне было достигнуто оптимальное положение окклюдера; благодаря минимальному смещению во время отсоединения миграции окклюдера не произошло.

Выводы. За счёт гибкой системы доставки имплантация окклюдера NanoMed происходит с меньшим смещением МПП, что потенциально расширяет возможности по закрытию ДМПП у некоторых пациентов (в случаях тонкой предсердной перегородки (дефицит краев), при аневризме ДМПП).

Оценка отдалённых результатов стентирования левой коронарной артерии у ребёнка в критическом состоянии после операций по замене аортального клапана с применением внутрисосудистого ультразвукового контроля

Кузнецова П.А., Разева К.А., Прохорихин А.А., Ляпунова А.А., Краснов В.С., Грехов Е.В., Горбатых А.В.

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

Введение. Коронарные осложнения после коррекции ВПС у детей встречаются редко, однако могут приводить к критической ишемии миокарда и жизнеугрожающим состояниям. Эндоваскулярное стентирование является потенциально эффективным методом реваскуляризации, однако опыт его применения у детей, особенно с использованием внутрисосудистого ультразвука исследования (ВСУЗИ), ограничен. Оценка отдалённых результатов подобных вмешательств представляет значительный научный и клинический интерес.

Материалы и методы. Ребёнок перенёс оперативные вмешательства: процедуру Ross (2018 г.), замену аортального клапана механическим протезом (2024 г.). В данной работе представлены отдалённые результаты стентирования левой коронарной артерии у ребёнка в критическом состоянии с применением контроля внутрисосудистого ультразвука для оценки морфологии поражения, выбора параметров стента и контроля его имплантации. После вмешательства проводилась стандартная антиагрегантная и антикоагулянтная терапия. Эффективность лечения оценивалась по клиническим данным, результатам ЭКГ, эхокардиографии и данным динамического наблюдения.

Результаты. В результате вмешательства достигнуто восстановление коронарного кровотока. ВСУЗИ подтвердил адекватную аппозицию стента. В раннем послеоперационном периоде отмечена стабилизация состояния пациента. Отмечено улучшение сократительной функции миокарда.

Выводы. Стентирование левой коронарной артерии у ребёнка в критическом состоянии является эффективным методом реваскуляризации. Использование ВСУЗИ повышает точность вмешательства и может способствовать улучшению клинических исходов. Полученные результаты подтверждают перспективность применения внутрисосудистого ультразвукового контроля в педиатрической интервенционной кардиологии.

Сравнительный анализ паллиативной эндоваскулярной коррекции атрезии лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой типа А и критического клапанного стеноза лёгочной артерии с гипоплазией правого желудочка

[1]Рзаева К.А., [1]Горбатых А.В., [1]Грехов Е.В., [1]Ляпунова А.А., [1]Кузнецова П.А., [2]Сойнов И.А.

[1]ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург;
[2]ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Введение. Атрезия лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА с ИМЖП) типа А и критический клапанный стеноз лёгочной артерии (КСЛА) с гипоплазией правого желудочка относятся к редким врождённым порокам сердца с дуктус-зависимым лёгочным кровотоком и требующим ранней коррекции. Несмотря на сходную клиническую манифестацию, данные пороки отличаются по морфологии правых отделов сердца, техническим возможностям декомпрессии правого желудочка и прогнозу. Эндоваскулярные паллиативные вмешательства являются одним из ключевых этапов стартового лечения, однако сравнительная оценка их результатов в указанных группах пациентов остаётся актуальной.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ результатов лечения 45 новорождённых с дуктус-зависимым лёгочным кровотоком с 2022 по 2025 гг. В исследование включены 25 пациентов с АЛА с ИМЖП типа А и 20 пациентов с КСЛА с гипоплазией правого желудочка, которым выполнялась паллиативная эндоваскулярная коррекция. Оценивали непосредственный успех первичного вмешательства, летальность и возможность достижения бивентрикулярной коррекции.

Результаты. В общую когорту вошли 45 пациентов, из них 25 (55,6%) — с АЛА с ИМЖП типа А и 20 (44,4%) — с КСЛА с гипоплазией правого желудочка. Успешное первичное вмешательство было выполнено у 42 из 45 пациентов (93,3%): у 22 из 25 пациентов (88,0%) в группе АЛА с ИМЖП и у 20 пациентов (100%) в группе КСЛА; статистически значимых различий не выявлено (p=0,239).

Летальные исходы зарегистрированы только в группе АЛА с ИМЖП типа А — у 3 из 25 пациентов (12,0%), тогда как в группе КСЛА летальных исходов не было (p=0,239).

Бивентрикулярная коррекция достигнута у 35 из 45 пациентов (77,8%): у 17 из 25 пациентов (68,0%) в группе АЛА с ИМЖП и у 18 из 20 пациентов (90,0%) в группе КСЛА. Несмотря на более высокую частоту достижения бивентрикулярной гемодинамики в группе КСЛА, статистически значимых различий между группами не получено (p=0,127).

Выводы. Паллиативная эндоваскулярная коррекция является эффективным методом начального лечения пациентов с АЛА с ИМЖП типа А и КСЛА с гипоплазией правого желудочка. Полученные данные демонстрируют тенденцию к лучшим исходам у пациентов с КСЛА, что требует дальнейшего изучения проблемы и проведения многоцентрового исследования.

Стентирование обеих ветвей лёгочной артерии у пациента с критическими стенозами после радикальной коррекции атрезии лёгочной артерии

Лысов С. Е., Налимов К. А., Майдуров Ю. А., Шиганцов Д. С., Ляпунова Ю. Ф., Филатова-Андреева Н. А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Хабаровск

Цель: представить клинический случай стентирования обеих ветвей лёгочной артерии (ЛА) у пациента с критическими стенозами после радикальной коррекции атрезии лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) в возрасте 6 месяцев.

Материалы и методы. Ребёнок А. родился на сроке 38 недель с массой тела 2 кг с диагнозом: АЛА с ДМЖП, тип А по Tchervenkov. На 2-е сутки выполнено стентирование артериального протока (АП) стентом Xience Alpine 3,5 × 12 мм. На 6-е сутки, в связи с нарастанием стеноза в месте отхождения АП от аорты, проведено рестентирование (Xience Alpine 3,5 × 12 мм) по «телескопической» методике. Ребёнок был выписан на амбулаторный этап.

В возрасте 6 мес. пациент поступил для плановой коррекции ВПС. Состояние средней тяжести. ЧД 40 в мин, ЧСС 160 в мин, АД 96/66 мм рт. ст. Сатурация 78–80%. Вес 5 кг. По данным УЗИ: ДМЖП размером 8 × 9,2 мм, КДИ ЛЖ 25,5 мл/м^2. По данным СКТ с контрастированием: лёгочный ствол 5 мм, правая ЛА 5 мм, левая ЛА 4 мм. Индекс Наката 119 мм/м^2.

Выполнена операция: закрытие ДМЖП, формирование пути оттока из правого желудочка (ПЖ) лёгочным гомографтом № 17, фенестрация МПП. Интраоперационно при тензиометрии — повышение систолического давления в ПЖ (85% от системного). Однако гемодинамические показатели были стабильными: сатурация 90–94%, АД 90/48 мм рт. ст., при дозе адреналина 0,1 мкг/кг/мин. В дальнейшем в ПРИТ отмечался эпизод десатурации, потребовавший повышения инотропной поддержки. Выполнена СКТ с контрастированием, выявлен стеноз обеих ветвей ЛА. Пациент взят в рентгеноперационную, где доступом через правую яремную вену (выявлено окклюзионное поражение подвздошных вен) выполнено стентирование устьев правой и левой ветвей ЛА стентами Synergy 5,0 × 12 мм.

Результаты. Послеоперационное течение с явлениями СН, экстубация на 10-е сутки, перевод в профильное отделение на 12-е сут. По ЭхоКГ: пиковый градиент на правой ЛА — 33 мм рт. ст., на левой ЛА — 16 мм рт. ст. Через 8 мес. по данным ЭхоКГ градиенты на правой и левой ЛА наросли до 44 и 33 мм рт. ст. соответственно. Выполнена повторная ангиопластика баллоном 6 × 15 мм с хорошим гемодинамическим результатом.

Выводы. Стентирование стенозов ветвей ЛА коронарными стентами у инфантов после реконструктивных операций пути оттока из ПЖ в экстренной ситуации может быть методом выбора. Недостатком является необходимость повторных оперативных вмешательств в дальнейшем.

Стенотическое поражение коронарных артерий после ранее выполненной ортотопической трансплантации сердца у детей

Лебедева А. В.

ФГБУ «НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумаков» Минздрава России, Москва

Введение. Стенотическое поражение коронарных артерий пересаженного сердца является частой причиной развития дисфункции сердечного трансплантата в послеоперационном периоде. Частота встречаемости такого осложнения в течение первого года после ортотопической трансплантации сердца (ОТТС) у детей составляет около 8%, а через 5 лет после операции может достигать 30%. Стеноз коронарных артерий, или болезнь коронарных артерий пересаженного сердца (БКАПС), в раннем послеоперационном периоде связан, как правило, с исходно субоптимальным качеством донорского сердца. В отдалённом послеоперационном периоде — это чаще признак наличия хронического отторжения трансплантата.

Материалы и методы. В период с 2021 по 2026 год в ФГБУ «НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова» выполнено 115 ОТТС детям в возрасте от 6 до 17 лет, из них 32 девочки и 83 мальчика. На 10–14-е сутки после трансплантации была выполнена коронароангиография (КАГ) и эндомиокардиальная биопсия (ЭМБ). В последующем указанные исследования выполнялись 1 раз в год (при наличии клинических и инструментальных признаков отторжения — чаще). В случае наличия гемодинамически значимого поражения коронарных артерий больным выполнялась баллонная ангиопластика (БАП) со стентированием поражённых коронарных артерий.

Результаты. У 5 детей в раннем и отдалённом послеоперационном периодах было выявлено стенотическое поражение коронарных артерий, что потребовало выполнения БАП со стентированием. Двум пациентам стентирование коронарных артерий выполнено однократно, ещё трём пациентам стентирование выполнено в несколько этапов. Один пациент скончался спустя 2 недели после ретрансплантации сердца (первичная ОТТС была выполнена за 4 месяца до этого). У 11 пациентов было выявлено диффузное поражение коронарных артерий без гемодинамически значимого их стеноза на протяжении всего периода наблюдения, однако, по данным ЭМБ, признаков иммунологического и антителоопосредованного отторжения не было.

Выводы. Стенотическое поражение коронарных артерий пересаженного сердца — осложнение, встречающееся в основном в позднем послеоперационном периоде после ранее выполненной трансплантации. Стеноз коронарных артерий — один из основных предикторов развития отторжения трансплантата и может потребовать проведения активной иммуносупрессивной терапии, а также стентирования поражённых коронарных артерий. Развитие стеноза коронарных артерий в раннем периоде после трансплантации, как правило, связано с субоптимальным качеством донорского органа исходно.

Стентирование аорты при аортоартериите Такаясу у детей

Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Курбанова С.Х.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Материал, методы и результаты: эндоваскулярному лечению при аортоартерите Такаясу подверглись 3 детей.

У первого мальчика в возрасте 9 лет имелось сужение нисходящего грудного и брюшного отделов аорты, а также почечных артерий (III тип), артериальная гипертензия (принимал 3 антигипертензивных препарата). В возрасте 6 лет было выполнено аорто-аортальное шунтирование. По данным КТ и ангиографии (АГ) шунт кальцифицирован, функционирует, однако отмечаются участки стенозов. Отмечается гипоплазия от дистального отдела грудной аорты до терминального отдела аорты, особенно выраженная в инфраренальном отделе (просвет менее 2 мм). Устья почечных артерий резко сужены. Первым этапом ребёнку выполнена баллонная ангиопластика (БАП) почечных артерий с хорошим ангиографическим и клиническим эффектом (антигипертензивная терапия уменьшена). Вторым этапом, через 1 месяц, были выполнены вмешательства на стенозированном шунте (БАП и стентирование; 2 стента Geneziz 6 × 18 мм) и инфраренальном отделе. После БАП брюшной аорты отмечается диссекция, потребовавшая выполнения стентирования (2 стента Valio 6 × 26 мм). После вмешательства — хороший клинический эффект (появление пульсации на н/к и устранение перемежающейся хромоты). Через 3 года у больного наступает ухудшение клинического состояния после отмены двойной антиагрегантной терапии вследствие тромбоза шунта. При АГ шунт тромбирован, а на уровне анастомоза с терминальным отделом аорты имеется критический стеноз. Выполнено стентирование этого сегмента (стент Valio 7 × 26 мм) и БАП ранее имплантированных стентов баллоном 7 мм. После операции — хороший ангиографический и клинический результат (появление пульсации на н/к).

У второго ребёнка 6 лет с сужением нисходящего грудного и супраренального отделов брюшной аорты (III тип) выполнено стентирование поражённого сегмента аорты с помощью 2 стентов Valio (7 × 26 и 6 × 26 мм) с хорошим результатом.

У третьего ребёнка 7 лет имелось изолированное поражение перешейка и нисходящей грудной аорты (тип IIb), ему было имплантировано 2 стента COVORED CP с покрытием из ePTFE с полным устранением обструкции. Через 4 года в связи с ростом ребёнка была выполнена БАП ранее имплантированных стентов.

Выводы. Таким образом, у детей с аортоартеритом Такаясу эндоваскулярные методы лечения могут эффективно использоваться в ряде случаев для устранения сужений аорты и почечных артерий.

Сравнительная оценка транскатетерной и хирургической коррекции дисфункции правого желудочка у детей после коррекции тетрады Фалло: влияние критериев отбора на результаты

Горбатых А. В., Рзаева К. А., Кузнецова П. А., Ляпунова А. А., Харисова А. Е., Краснов В. С.

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

Введение. Дисфункция правого желудочка (ПЖ) остаётся одной из ведущих причин повторных вмешательств и неблагоприятных исходов у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло (ТФ) и других конотрункальных врождённых пороков сердца. Выбор между транскатетерной имплантацией клапана лёгочной артерии (ТИКЛА) и открытым протезированием выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) гомографтом остаётся предметом дискуссии, особенно в педиатрической популяции.

Цель: сравнительный анализ клинико-гемодинамических результатов транскатетерной имплантации клапана лёгочной артерии и открытого протезирования ВОПЖ гомографтом у детей с дисфункцией ПЖ.

Материал и методы. В исследование включено 69 пациентов: группа ТИКЛА — 43 ребёнка, группа открытой хирургии — 26 детей. Возраст пациентов составил от 8 до 17 лет. Основные диагнозы: тетрада Фалло, двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ, атрезия лёгочной артерии. Оценивались объёмы ПЖ (КДО, КСО, индексированные к площади поверхности тела), систолическая функция (FAC, продольный strain), гемодинамические параметры (градиент на ВОПЖ и стволе лёгочной артерии, систолическое давление в ПЖ), уровень NT-proBNP, а также частота и структура неблагоприятных событий. Точки наблюдения: для ТИКЛА — исходно, через 3, 6, 12 и 24 месяца (15% пациентов); для хирургической группы — исходно, через 12 и 24 месяца (100% наблюдений).

Результаты. Технический успех транскатетерных вмешательств составил 95,8%. В группе ТИКЛА отмечено значимое снижение КДО ПЖ (38%) и КСО ПЖ (47%) к 12 месяцам, уменьшение градиента на ВОПЖ и улучшение показателей сократимости (FAC и продольный strain). В хирургической группе ремоделирование ПЖ было менее выраженным: снижение КДО составило 19%, КСО — 26% к 24 месяцам. Частота неблагоприятных событий в группе ТИКЛА составила 10,0% и включала дислокацию и неоптимальную позицию клапана, транзиторные желудочковые аритмии и ранний инфекционный эндокардит. В хирургической группе осложнения зарегистрированы у 25,0% пациентов (35,0% событий), включая инфекционный эндокардит, длительную лихорадку, остаточный градиент и кровотечения, потребовавшие ревизии.

Заключение. Транскатетерная имплантация клапана лёгочной артерии и открытое протезирование путей оттока из правого желудочка гомографтом характеризуются высоким техническим успехом и обеспечивают эффективную коррекцию гемодинамических нарушений у детей с дисфункцией правого желудочка. Оба

подхода сопровождаются положительной динамикой показателей ремоделирования и функции ПЖ, при этом различия в периоперационном течении и темпах восстановления отражают особенности применяемых технологий и исходной анатомии. Хирургическое вмешательство сохраняет ключевое значение у пациентов с анатомическими ограничениями для транскатетерного лечения. Представленные результаты подтверждают необходимость дифференцированного выбора метода коррекции с учётом анатомических, клинических и функциональных факторов, а также подчёркивают актуальность разработки стандартизированных критериев отбора пациентов.

Опыт проведения 100 процедур стентирования при обструктивной патологии дуги и перешейка аорты в одной клинике

Пурсанов М.Г., Абрамян М.А., Пардаев Д.Б., Бедин А.В., Ефремов С.О., Курако М.М.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Цель: показать эффективность стентирования при обструктивной патологии дуги и перешейка аорты.

Материал и методы. С ноября 2018 г. по апрель 2026 года выполнено 100 процедур стентирования при коарктационном синдроме у 94 больных (у 3 — рестентирование в госпитальном периоде, ещё у 3 — в отдалённом). Новорождённых было 6 детей, грудного и раннего детского возраста — 7, остальные были старше 3 лет. Вес больных колебался от 850 г до 84 кг, в среднем 30,7 + 29,7 кг. Стентирование выполнено у 73 пациентов с коарктацией аорты (КоАо) и у 26 — с рекоарктацией аорты (реКоАо). У 5 больных выполнялось одномоментное стентирование при обструкции дистального отдела дуги и перешейка аорты, у 3 — изолированно дуги аорты, в том числе у 2 — при «готической дуге». Пациенты были в возрасте от 1 дня до 31 года, в среднем 9,6+8,5 лет. Использовались стенты, способные в последующем расширяться до размеров 18 мм и выше, за исключением новорождённых, которым были имплантированы коронарные стенты диаметром 4–4,5 мм с целью стабилизации клинического состояния. У всех больных стентирование выполняли пункционно, только у 5 был применен артериотомический доступ.

Результаты. Непосредственно после проведения стентирования наблюдалось снижение градиента систолического давления (ГСД) на сужении с 47,7 ± 13,7 до 3,2 ± 5,5 мм рт. ст. У всех пациентов результаты стентирования расценены как хорошие; остаточный ГСД от 10 до 20 мм оставался только у 6 пациентов, у остальных — отсутствовал или был минимальным. Осложнения имели место у 4 больных: в одном случае на следующие сутки после операции произошёл надрыв аорты с кровотечением, что потребовало имплантации Covered CP с закрытием перфоративного отверстия и последующим удалением тромботических масс из плевральной полости; ещё в одном случае — у грудного ребёнка после операции Норвуда во время стентирования реКоАо был эпизод фибрилляции желудочков, на 4-е сутки после успешного стентирования этот пациент умер от внезапно возникших нарушений ритма сердца. Ещё у 2 больных произошло смещение имплантированного стента, что потребовало рестентирования.

Отдалённые результаты изучены у 66 больных в сроки от 6 до 28 месяцев. В плановом порядке у 25 больных было выполнено баллонное расширение ранее имплантированных стентов в связи с ростом ребёнка с хорошим результатом. Рестентирование выполнено у 2 детей: у первого через 4 года после стентирования перешейка аорты сохранялся ГСД на гипоплазированной дистальной дуге аорты, в связи с чем успешно было выполнено его стентирование. У ещё одного ребёнка с КоАо и клапанным стенозом аорты через 1 год после имплантации коронарного

стента выполнено рестентирование с целью дальнейшей отсрочки открытой операции. Осложнений, связанных с имплантацией стентов не было, за исключением одного случая, когда возникла паракоарктационная аневризма, что потребовало рестентирования Covered CP-стентом с выключением аневризмы из кровотока.

Выводы. Стентирование аорты является эффективным методом устранения обструкции перешейка и дуги и может рассматриваться как альтернатива открытым хирургическим вмешательствам. Повторные вмешательства по дилатации стентов безопасны и эффективны.

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

Аневризма левого желудочка у ребёнка 2-х лет. Редкое клиническое наблюдение

Курганов Р.М., Исакова Е.Н., Дидык В.П., Гинько В.Е., Зимникова О.Н., Ганюкова Н.В., Алейников К.Д., Ларютина О.А., Кривощеков Е.В.

ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград

Введение. Аневризмы и дивертикулы левого желудочка являются тяжёлыми врождёнными пороками сердца. Низкая распространённость и бессимптомное течение не всегда позволяют своевременно заподозрить эти аномалии. В мировой практике за два столетия описано всего 809 случаев наблюдения дивертикулов и аневризм левого желудочка. Случай уникален и особо интересен с точки зрения диагностики и тактики лечения.

Цель работы — описание клинического случая хирургического лечения редкой формы ВПС — аневризмы левого желудочка.

Материалы и методы. Пациент П., 1 год 9 мес. (вес — 15 кг). Диагноз: аневризма левого желудочка. Жалоб не предъявляет. С 1 года наблюдался у кардиолога по месту жительства с диагнозом: асимметричная гипертрофия ЛЖ. На ЭхоКГ, КТ-АГ выявлена крупная аневризма левого желудочка (27 × 29 × 35 мм). Выполнена эндовентрикулопластика по Dor. Оперативное вмешательство выполнялось в условиях искусственного кровообращения и кровяной кардиоплегии.

Результаты. Осложнений в послеоперационном периоде не отмечалось, время нахождения в ОАР составило 1 сутки, время пребывания в стационаре — 8 суток.

На контрольной ЭхоКГ размеры левого желудочка оставались в пределах нормы, сократительная способность миокарда удовлетворительная, зон гипокинезии/акинезии не выявлено.

Выводы. Врождённые аневризмы и дивертикулы требуют пристального динамического наблюдения, поскольку характеризуются высоким риском развития осложнений; возможности МСКТ позволяют на качественно высоком уровне изучить анатомию ВПС; своевременное устранение ВПС является определяющим в оценке прогноза хирургического лечения; в выборе тактики оперативного вмешательства при больших аневризмах предпочтение следует отдавать эндовентрикулопластике по Dor.

Результаты расширенной септальной миэктомии у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией: опыт трёх российских центров

[1]Земель Д.С., [3]Кожанов Р.С., [2]Кривощёков Е.В., [1]Афанасьев А.В., [1]Богачёв-Прокофьев А.В., [1]Амансахатова Е.Н., [1]Кулябин Ю.Ю., [1]Архипов А.Н., [1]Сойнов И.А.

[1]ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск; [2]ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России, Калининград; [3]ФГБУ «НИИ кардиологии» ТНИМЦ РАН, Томск

Введение. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия у детей ассоциирована с высоким риском сердечной недостаточности и внезапной смерти. Расширенная септальная миэктомия — «золотой стандарт» хирургического лечения, однако данные о её эффективности в педиатрической когорте ограничены.

Материалы и методы. Проведено ретроспективное исследование 106 пациентов ≤18 лет, которым была выполнена расширенная септальная миэктомия в трёх российских центрах в период с 01.01.2012 по 01.01.2026. Первичная конечная точка — свобода от реобструкции через 12 месяцев. После выписки пациенты наблюдались амбулаторно у кардиолога и кардиохирурга. При наличии показаний к оперативному лечению пациенты госпитализировались для его проведения. Для статистического анализа применялись многофакторная регрессия Кокса и построение кривых выживаемости Каплана-Мейера.

Результаты. Медиана наблюдения составила 35 (12; 60) месяцев. Время окклюзии аорты — 55,9 (36; 70) минут. Госпитальная летальность — 2,8%. У 3,8% имплантирован электрокардиостимулятор, острое почечное повреждение развилось у 2,8%. Длительность госпитализации — 15,7 (13,2; 18,2) дней. Градиент в ВОЛЖ достоверно снизился с 77,5 (62,8; 96) до 12 (7; 18) мм рт. ст. SAM-синдром регрессировал с 89% до 6%. У 30% пациентов было выполнено сопутствующее вмешательство на митральном клапане, что позволило устранить тяжёлую митральную регургитацию у всех пациентов. 12-месячная свобода от реобструкции составила 93,20% (95% ДИ 86,27–96,70%), 5-летняя — 83,97% (95% ДИ 70,41–91,67%). Частота повторной миэктомии — 6 (5,8%). В многофакторном анализе единственным независимым предиктором реобструкции стал Z-score левого предсердия >2 (HR 4,64; p=0,012).

Выводы. Расширенная септальная миэктомия у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией безопасна и эффективно устраняет обструкцию выходного отдела левого желудочка. Z-score ЛА >2 — маркёр повышенного риска реобструкции, требующий тщательного послеоперационного наблюдения.

Организация специализированной помощи детям с заболеваниями сердечно-сосудистой системы в Тюменской области

Горбатиков К.В., Тотолин И.С., Мочихин Д.С., Новоселова Л.Г., Карпов Е.А., Зыкова Е.Ю.

ГБУЗ ТО «ОКБ № 1», Тюмень

Введение. Детское кардиохирургическое отделение ОКБ № 1 было создано в 2001 году и является единственным отделением на территории юга Тюменской области, где оказывается кардиохирургическая помощь детям с ВПС, нарушениями сердечного ритма и проводимости; также в отделении оказывается экстренная и плановая кардиологическая помощь.

Цель: дать характеристику организации кардиологической и кардиохирургической помощи детям и подросткам в регионе. Осветить исторические вехи, этапы становления кардиохирургической службы (в 2026 году отделению к/х № 2 ГБУЗ ТО «ОКБ № 1» исполняется 25 лет).

Материалы и методы. По данным ежегодного Всероссийского отчета ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, в ОКБ № 1 ежегодно проводится более 300 операций и оказывается кардиологическая помощь 400 пациентам.

Отделение врождённых пороков сердца и детской кардиологии входит в состав «Центра сердца и сосудов» многопрофильного стационара ГБУЗ ТО «ОКБ № 1», включающего в себя отделение детской анестезиологии и реанимации № 4, отделение рентгенхирургических методов диагностики и лечения, отделение хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции, консультативную поликлинику и диагностические службы.

Основные направления оказания медицинской помощи детям с заболеваниями сердечно-сосудистой системы в кардиохирургическом отделении № 2: хирургия врождённых и приобретенных пороков сердца, детская кардиология, эндоваскулярная хирургия врождённых пороков сердца, неотложная кардиология и кардиохирургия, неонатальная кардиохирургия, хирургия нарушений ритма сердца и проводимости, опухоли сердца, сосудистая хирургия.

Результаты. Ежегодно в отделении проводится более 300 операций на сердце и сосудах, в том числе более 100 с искусственным кровообращением. В кардиохирургическом отделении ежегодно оперируются около 100 пациентов младенческого возраста с врождёнными пороками сердца, что составляет до 35% оперированных детей; из них 20 операций в год проводятся в период новорождённости. В консультативную поликлинику обращаются более 10 тыс. детей в год.

Выводы. Основа успешной деятельности в деле сохранения здоровья пациентов — слаженная работа мультидисциплинарной команды специалистов с высоким уровнем профессионализма.

Унифокализация лёгочного кровотока лёгочным аллографтом у пациента с атрезией лёгочной артерии 2-го типа

Плотников М.В., Барков И.В., Смирнов С.М., Ибрагимов С.В., Шелатонова Е.А., Колесников В.Н.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Астрахань

Цель. Представить клинический случай унифокализации лёгочного русла лёгочным проксимализированным аллографтом у пациента в возрасте 1 г. 10 мес. с атрезией лёгочной артерии 2–3-го типа и БАЛК.

Результаты. Пациент, возрастом 1 г. 10 мес. поступил с жалобами на утомляемость и одышку при кормлении и физических нагрузках, плохие весовые прибавки, цианоз при плаче. При осмотре — признаки гипоксемии (SatO2 80%) и сердечной недостаточности (NYHA 2). По данным ЭхоКГ, МСКТ сердца и крупных сосудов с контрастированием, зондирования полостей сердца — ВПС. ДМПП — 0,56 см. ДМЖП субаортальный до 1,1 см. Декстрапозиция аорты — 50%. Дуга и нисходящая часть аорты праволежащие. Расширение корня аорты. Атрезия лёгочной артерии 4-го типа: клапан ЛА, ствол и главные ЛА не определяются. Кровоснабжение лёгких за счёт БАЛК (БАЛК к левому лёгкому имеют участки сужения). Ребёнку была выполнена унифокализация лёгочного русла с протезированием ствола и клапана лёгочной артерии лёгочным проксимализированным аллографтом 14 с закрытием дефекта межжелудочковой перегородки фенестрированной заплатой в условиях гипотермической перфузии, кровяной фармакохолодовой кардиоплегии с дополнительным доступом к грудной аорте (с целью мобилизации БАЛК) через левостороннюю торакотомию. Время ИК — 235 мин, окклюзии аорты — 36 мин. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациент выписан на 14-е сутки.

Выводы. Успешная унифокализация лёгочного русла при атрезии лёгочной артерии остаётся сложной хирургической задачей. Использование клапансодержащего кондуита, наложение фенестрированной заплаты на дефект межжелудочковой перегородки, а также дополнительный доступ к грудной аорте через левостороннюю торакотомию могут значимо улучшить течение раннего послеоперационного периода и конечный результат.

Применение сосудистых ксенопротезов в качестве системно-лёгочных анастомозов

Теплов П.В.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Цель работы: обобщить опыт «ФЦ ССХ» МЗ РФ г. Красноярск по применению ксенотрансплантатов «НеоКор».

Материалы и методы. Данные ксенотрансплантаты использовались в качестве системно-лёгочных шунтов (МБТШ, шунт Сано, шунт по Гейтсу). Всего в исследование вошли одиннадцать наблюдений, из которых 6 МБТШ, 2 шунта Сано и 3 шунта по Гейтсу. Все дети были до первого года жизни.

Результаты. Во время повторных операций не отмечено стенозов лёгочных артерий в месте линии шва, сложности мобилизации шунта или его резекции. Основное преимущество при имплантации данного изделия гемостатичность и герметичность. При использовании не выявлено ни одного случая тромбоза шунта.

Выводы. Системно-лёгочный шунт из ксенотрансплантатов является хорошей альтернативой шунтам из ПТФЕ, показывает хорошие гемодинамические свойства.

Коррекция воронкообразной деформации грудной клетки (pectus excavatum) по методу Насса после стернотомии у детей

Бродский А.Г., Корноухов О.Ю., Разумовский А.Ю., Скофенко И.Н., Сокольников М.В., Логинов Д.Т.

ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Цель. Оценка методики и результатов применения операции Насса при лечении пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки после коррекции врождённых пороков сердца из срединной стернотомии.

Материалы и методы. В исследование включены два пациента, у которых хирургическое лечение врождённых пороков сердца привело к формированию воронкообразной деформации. Операция Насса проводилась в условиях кардиохирургической операционной с готовностью подключения аппарата искусственного кровообращения. В работе проанализированы данные, касающиеся показаний к операции, хирургической техники и непосредственных результатов.

Результаты. В первом случае воронкообразная деформация грудины сформировалась у мальчика 16 лет после коррекции рекоарктации аорты. При поступлении ребёнок предъявлял жалобы на затруднённое дыхание и сниженную толерантность к физической нагрузке. Индекс Халлера равнялся 6. Устранение деформации выполнено из доступа полной срединной стернотомии. Хирургический доступ и частичный кардиолиз проводились кардиохирургической бригадой. Размещение пластин и ушивание раны выполняли торакальные хирурги. Продолжительность операции составила 235 минут. Выписан на 7-е сутки после операции с клиническим улучшением. Вторым ребёнком была девочка 4 лет и 5 месяцев после этапной коррекции полной формы атриовентрикулярного канала. Родители предъявляли жалобы на повышенную утомляемость и низкие темпы прибавки массы тела. При дообследовании выявлена выраженная регургитация на митральном клапане и деформация грудины с индексом Халлера, равным 13. После рестернотомии первым этапом устранено не до конца ушитое расщепление передней створки митрального клапана, вторым этапом выполнена пластика грудины. Продолжительность операции составила 274 минуты. Через 11 дней после операции ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Операция Насса из полной срединной рестернотомии не сопровождалась ранней нестабильностью грудины. Одномоментная коррекция резидуальных дефектов после коррекции пороков сердца и деформации грудины может быть безопасно выполнена в дошкольном возрасте. Данная категория пациентов требует изучения отдалённых результатов после извлечения пластин.

Оценка результатов хирургического лечение дефектов межжелудочковой перегородки с использованием транстрикуспидального доступа

[1,2]Быков С. Э., [2]Роднищева А. А., [1,2]Грязнов Д. Ю., [1,2]Коросан Е. И.

[1]БУЗ ВО «Воронежская областная клиническая больница № 1», Воронеж; [2]ФГБОУ ВО Воронежский государственный медицинский университет им. Н. Н. Бурденко МЗ РФ, Воронеж

Цель. Оценить результаты коррекции дефектов межжелудочковой перегородки с использованием транстрикуспидального доступа.

Материалы и методы. Произведён ретроспективный анализ 128 медицинских карт пациентов, прооперированных по поводу изолированных ДМЖП. В 1-й группе (n=82) выполнено непосредственное закрытие ДМЖП, а во 2-й группе (n=46) использовался транстрикуспидальный доступ. Оценивались динамика ИУО ЛЖ, ИКДО, наличие резидуального шунта после коррекции, оценка замыкательной функции трёхстворчатого клапана, необходимость имплантации ЭКС. Средний возраст в 1-й и 2-й группах составил 20,66 ± 6,26 и 18,2 ± 9,1 мес., средний вес — 9,34 ± 2,99 кг и 9,14 ± 4,03 кг соответственно. ИКДО ЛЖ в 1-й группе — 56,44 ± 6,62 мл/м^2, ИУО — 40,66 ± 5,36 мл/м^2, во 2-й группе ИКДО ЛЖ — 46,17 ± ± 5,68 мл/м^2, ИУО — 31,37 ± 3,84 мл/м^2.

Результаты. Среднее время ИК — 67,93 ± 6,20 мин в 1-й группе и 73,15 ± ± 8,22 мин во 2-й группе, среднее время пережатия аорты — 58,56 ± 4,36 мин и 65,58 ± 7,02 мин соответственно. Средний показатель ИКДО составил 37,42 ± ± 8,98 мл/м^2, ИУО — 22,93 ± 5,53 мл/м^2 в 1-й группе; во 2-й — 34,26 ± 4,63 мл/м^2, ИУО 20,57 ± 3,64 мл/м^2.

Результаты перемещения коллектора печёночных вен у пациентов с функционально единственным желудочком сердца, синдромом висцеральной гетеротаксии и отсутствием печёночного сегмента нижней полой вены с azygos продолжением после операции Kawashima

Малинкин И.А., Ковалёв Д.В., Данилов Т.Ю., Самсонов В.Б., Астраханцева Т.О., Чикин Н.С., Яныбаева Л.Ч., Марченко Д.С.

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

Введение. Операция Kawashima у пациентов с функционально единственным желудочком сердца, синдромом висцеральной гетеротаксии и отсутствием печёночного сегмента нижней полой вены с продолжением через *v. azygos* является одним из этапов гемодинамической коррекции у таких пациентов. Одним из осложнений после операции является развитие внутрилегочных артериовенозных фистул (ЛАВФ), приводящих к артериальной гипоксемии, что требует выполнения завершающего этапа гемодинамической коррекции и полного разобщения кругов кровообращения.

Цель. Изучить результаты операции перемещения коллектора печёночных вен (ПВ) у данной категории пациентов.

Материалы и методы. В период с 2005 по 2026 год перемещение коллектора ПВ было выполнено 11 пациентам, причём одному из них — одновременно с операцией Kawashima. Медиана интервала между операцией Kawashima и перемещением коллектора ПВ составила 5,5 [2,5; 6,75] года (min — 1 год; max — 9 лет). Медиана возраста на момент перемещения коллектора составила 9 [8; 11] лет (min — 6 лет; max — 29 лет). Медиана SpO_2 на момент перемещения коллектора составила 78% [70; 79] (min — 67%; max — 80%). Лёгочные артериовенозные фистулы (ЛАВФ) отмечались у 5 пациентов. Во II функциональном классе (ФК) находились 7 пациентов (63%), в III ФК — 4 пациента (37%). Системный правый желудочек отмечался у 9 из 11 пациентов.

Результаты. На госпитальном этапе умерли 2 пациента, ещё 1 — через 3 года после операции. Медиана наблюдения после перемещения коллектора ПВ составила 9 [5,5; 10] лет (min — 1 год; max — 15 лет). Пятнадцатилетняя выживаемость составила 65%. Медиана SpO2 составила 93% [75; 95]. В отдалённые сроки у 3 пациентов после перемещения коллектора ПВ отмечались различные нелетальные осложнения: артериальная гипоксемия у 2 пациентов с персистенцией ЛАВФ, у 1 пациента — ХСН. В отдалённые сроки выполнялась МРТ с 4D flow: у пациентов с сохраняющимися ЛАВФ отмечалось диспропорциональное унилатеральное распределение крови из печёночного коллектора.

Выводы. Перемещение коллектора ПВ может быть выполнено у пациентов разного возраста с приемлемыми результатами и позволяет увеличить SpO2 у пациентов с гипоксемией после операции Kawashima. Сохранение гипоксемии и персистенция ЛАВФ могут быть связаны с диспропорциональным распределением крови из коллектора ПВ.

Успешное лечение синдрома Лайелла у ребёнка 4 месяцев после радикальной коррекции тетрады Фалло: клинический случай

Гаврилов Р.Ю., Полякова Т.Ю., Кирильчук С.А., Кочиев И.Г., Рамжаева А.С.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический центр», Волгоград

Введение. Сочетание врождённого порока сердца и синдрома Лайелла, тяжёлой лекарственной реакции, является казуистически редкой ситуацией, особенно у детей первого года жизни. Синдром Лайелла (токсический эпидермальный некролиз, ТЭН) характеризуется обширным некрозом эпидермиса (более 30% поверхности тела), высоким риском сепсиса и полиорганной недостаточности. Ведение таких пациентов требует уникального баланса между постреанимационным сопровождением кардиохирургического больного и протоколами лечения ожоговой болезни в условиях специализированного стационара.

Цель исследования. Представить описание клинического случая успешного лечения синдрома Лайелла у ребёнка 4 месяцев после радикальной коррекции тетрады Фалло. В доступной литературе мы не обнаружили описания такого сочетания.

Материалы и методы. Девочке в возрасте 4 месяцев в плановом порядке выполнена радикальная коррекция порока в условиях искусственного кровообращения. В послеоперационном периоде на фоне приёма НПВС развилась клиническая картина синдрома Лайелла: распространённая эритема, положительный симптом Никольского, буллёзные элементы с формированием обширных эрозий. Площадь поражения кожи составила более 30% (SJS/TEN spectrum), что соответствовало высокому риску летальности по шкале SCORTEN.

Стратегия лечения: 1. Отмена триггерного агента — немедленная отмена всех подозреваемых лекарственных препаратов; 2. Организация среды — перевод в палату интенсивной терапии с контролем температуры (30–32 °C), влажности и использованием строгих барьерных методов ухода для профилактики нозокомиальной инфекции; 3. Терапия «ожоговой поверхности» — лечение эрозий и булл открытым способом; 4. Фармакотерапия ТЭН — использование внутривенных иммуноглобулинов (IVIG) для блокады Fas-индуцированного апоптоза кератиноцитов; оценка целесообразности применения глюкокортикостероидов коротким курсом в фазу прогрессирования некроза; 5. Нутритивная и респираторная поддержка — ранняя энтеральная высококалорийная диета с белковым компонентом, тщательный уход за слизистыми оболочками полости рта и глаз для предотвращения стриктур и слепоты; 6. Кардиогемодинамический контроль — мониторинг показателей системной гемодинамики с коррекцией гиповолемии и гипопротеинемии (альбумин) для поддержания адекватной преднагрузки на оперированное сердце.

Результаты. На фоне терапии достигнута полная эпителизация кожных покровов без образования грубых рубцовых контрактур. Со стороны сердца — стабильная гемодинамика, адекватная функция правого желудочка по данным ЭхоКГ,

герметичность заплаты ДМЖП. Девочка выписана под наблюдение кардиолога и дерматолога с рекомендациями категорического исключения препарата-триггера в будущем.

Выводы. Успешное лечение синдрома Лайелла у кардиохирургического пациента возможно только при симбиозе усилий кардиологов, реаниматологов и дерматологов. Ключевые факторы успеха: максимально быстрая отмена препарата-провокатора, незамедлительное начало симптоматической терапии по принципам ведения ожоговых больных и применение патогенетической блокады (IVIG). Данный случай демонстрирует потенциал полного восстановления даже в условиях экстремально высокого риска у младенцев.

Бивентрикулярная конверсия при универтрикулярной гемодинамике — ранние результаты нового пути

Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Сойнов И.А., Архипов А.Н.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Цель исследования. Оценить эффективность конверсии в двужелудочковую гемодинамику при сложных ВПС после коррекции по универтрикулярному пути.

Материалы и методы. На базе ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России с 2021 по 2025 год было прооперировано 15 пациентов со сложными ВПС, которым ранее выполнена коррекция по универтрикулярному пути. Из анализа были исключены пациенты, у которых изначально выбран путь двужелудочковой коррекции при пограничной анатомии порока.

Анатомические формы включали: несбалансированные формы АВК (4 по праводоминантному, 2 по леводоминантному типу), АЛА с интактной МЖП (2 пациента), сложные формы ТМС (2 пациента), перерыв дуги аорты с комбинированной обструкцией ВОЛЖ (4 пациента), ДОС от ПЖ (1 пациент). Гленн выполнен у 7 пациентов, суживание лёгочной артерии в качестве финальной паллиации — у 5 пациентов, DKS+Гленн — у 2 пациентов, Фонтен — у 1 пациента.

Всем пациентам выполнялся комплекс инструментальных исследований, включая МСКТ с 3D-моделированием, МРТ и ангиографию. По данным инвазивной физиологии, 9 пациентов не являлись кандидатами для последующих паллиативных вмешательств по универтрикулярному пути.

Результаты. Медиана возраста когорты — 51 месяц (мин. 4 — макс. 192 мес.), медиана значений сатурации до операции составила 76% (60–85%). У пациентов с гипоплазией ЛЖ медиана индекса КДО ЛЖ до коррекции составила 22 мл/м^2 (14–28 мл/м^2), z-score митрального клапана — «-1,3» («-2,1» – «-0,5»). Медиана значений z-score трикуспидального клапана для пациентов с гипоплазией ПЖ составила «-1,8» («-2,1» – «-1,5»). Семерым пациентам выполнена конверсия с сохранением анастомоза Гленна. Время госпитализации составило 21 день (16–58). Один пациент погиб в раннем п/о периоде вследствие развития полиорганной недостаточности.

Медиана периода наблюдения летальных исходов составила 12 месяцев (8–32 мес.). В среднеотдаленном периоде наблюдения не отмечено. У пациентов с гипоплазией ЛЖ медиана индекса КДО ЛЖ после коррекции составила 47 мл/м^2 (30–60 мл/м^2), z-score митрального клапана —– «1,0» («0,3» – «1,3»). Медиана значений Z-score трикуспидального клапана для пациентов с гипоплазией ПЖ составила «1,1» («0,7» – «1,3»). Открытые повторные вмешательства выполнены 2 пациентам, эндоваскулярные вмешательства — 3 пациентам.

Выводы. Успех бивентрикулярной коррекции зависит от комбинированной оценки анатомии и физиологии с применением инвазивных методов диагностики с учётом на ранее выполненные паллиативные вмешательства.

Малоинвазивная правая боковая торакотомия в детской кардиохирургии как безопасная альтернатива срединной стернотомии

Нуркеев Б.А., Керимкулов А.К., Туякбаев Б.М., Алдабергенов Е.Н., Омиралиев Б.Ж., Мынбаев М.Т., Ахмолдаева А.А., Куандыкова Э.А., Кабаканова А.Х., Кенжебаева А.О., Адилбекова А.Б., Исмаилова Д.Е.

АО «Национальный научный медицинский центр», Астана, Республика Казахстан

Введение. Срединная стернотомия по-прежнему является наиболее распространённым доступом при коррекции врождённых пороков сердца (ВПС) у детей, однако она сопряжена со стернальными осложнениями, болевым синдромом и косметическим дефектом. Правая боковая торакотомия рассматривается как малоинвазивная альтернатива, способная устранить эти недостатки. Цель работы — оценить безопасность и эффективность данного доступа при различных формах ВПС в педиатрической кардиохирургии.

Материалы и методы. Ретроспективно проанализированы данные 156 детей с ВПС, прооперированных через правую боковую торакотомию в детском кардиохирургическом отделении АО «ННМЦ» (Астана) с января 2023 по апрель 2026 года. Разрез выполнялся по среднеподмышечной линии в проекции IV–V межреберья; операции — в условиях ИК с центральной канюляцией аорты и полых вен. Структура: ДМПП — 98 (62,8%), ДМЖП — 36 (23,1%), недостаточность трёхстворчатого клапана — 12 (7,7%), ЧАДЛВ — 7 (4,5%), митральная недостаточность — 3 (1,9%). Пациенты с сочетанными пороками и повторными вмешательствами исключались. Оценивались летальность, конверсия в стернотомию, продолжительность ИК и пережатия аорты, кровопотеря, длительность ОРИТ и стационара, осложнения.

Результаты. Летальных исходов и конверсий не зафиксировано. Среднее время ИК — 62 ± 14 мин, пережатия аорты — 18–65 мин. Интраоперационная кровопотеря — 20,1 ± 13,4 мл. Длительность ОРИТ — 1,1 ± 0,4 сут, стационарного лечения — 10,8 ± 5,7 сут. Осложнения лёгкой степени без повторных вмешательств — у 8 пациентов (5,1%). По данным ЭхоКГ перед выпиской: полная герметичность дефектов перегородки, свободный дренаж лёгочных вен при ЧАДЛВ, регургитация на клапанах отсутствовала или не превышала I степени.

Выводы. Правая боковая торакотомия является безопасным и воспроизводимым малоинвазивным доступом для коррекции ВПС у детей. Нулевая летальность, отсутствие конверсий, минимальная кровопотеря и короткий период ОРИТ подтверждают эффективность метода. В отличие от срединной стернотомии, данный доступ исключает стернальные осложнения, снижает болевой синдром и обеспечивает хороший косметический результат, что принципиально важно в педиатрической практике. Правая боковая торакотомия может быть рекомендована как метод выбора при соответствующих формах ВПС.

Новая эра в реконструкции трикуспидального клапана: использование аутологичной ткани стенки правого предсердия при аномалии Эбштейна

Нуркеев Б.А., Керимкулов А.К., Туякбаев Б.М., Алдабергенов Е.Н., Омиралиев Б.Ж., Мынбаев М.Т., Ахмолдаева А.А., Куандыкова Э.А., Кабаканова А.Х., Кенжебаева А.О., Адилбекова А.Б., Исмаилова Д.Е.

АО «Национальный научный медицинский центр», Астана, Республика Казахстан

Введение. Хирургическое лечение аномалии Эбштейна включает конусную реконструкцию и аугментацию створок с использованием заплат. Конусная реконструкция может быть недостаточной при выраженном дефиците створок клапана, а традиционные материалы используемых заплат лишены потенциала роста. Мы представляем наш опыт использования собственной стенки правого предсердия в качестве нативной аутологичной заплаты для выполнения реконструкции трикуспидального клапана.

Материалы и методы. В период с июля 2025 по май 2026 года в отделении детской кардиохирургии Национального научно-медицинского центра в Астане, Казахстан, 30 пациентам с аномалией Эбштейна и тяжелой дисплазией створок трикуспидального клапана была проведена хирургическая коррекция.

После срединной стернотомии и подключения искусственного кровообращения с бикавальной канюляцией трикуспидальный клапан был визуализирован через правостороннюю атриотомию. Диспластичные створки были мобилизованы и сближены для формирования конуса с сохранением хордального аппарата. Аутологичный лоскут стенки правого предсердия был взят в области нижней полой вены и фиксирован в области задней части клапанного кольца и сухожилия Тодаро, что позволило усилить реконструированные створки и защитить проводящую систему сердца. При необходимости выполнялась пликация. Компетентность клапана была подтверждена с помощью интраоперационной чреспищеводной эхокардиографии.

Результаты. Всего оперативное вмешательство было проведено у 30 пациентов. Возраст пациентов варьировался от 1 до 15 лет; медианный вес — 18,6 кг. Одному пациенту потребовалась реоперация после ранее неудачной коррекции. Интраоперационная оценка подтвердила компетентную функцию клапана во всех случаях. Периоперационная летальность отсутствовала; случаев конверсии пластики в протезирование клапана не было. Через 6 месяцев наблюдения: отсутствие или незначительная трикуспидальная регургитация; сохраненная бивентрикулярная функция; отсутствие трансклапанного градиента. Все пациенты имели нормальный синусовый ритм, были клинически асимптомными и не нуждались в повторном вмешательстве.

Заключение. Пластика аутологичным лоскутом стенки правого предсердия является осуществимой и воспроизводимой методикой реконструкции трикуспидального клапана у детей с аномалией Эбштейна, которым не подходит стандартная конусная пластика. Стенка дилатированного правого предсердия обеспечивает возможность забора аутологичного материала с потенциалом роста, что является

ключевым преимуществом у детей. Фиксация к сухожилию Тодаро надежно защищает атриовентрикулярный сегмент проводящей системы сердца. Ранние результаты демонстрируют отличную компетентность клапана при различной анатомической сложности, включая случаи повторных операций. Для оценки долгосрочных результатов необходимы более длительные наблюдения.

Первый опыт проведения операции Yasui (опыт центра)

Майдуров Ю.А., Налимов К.А., Шиганцов Д.С., Филатова-Андреева Н.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Хабаровск

Цель исследования: представить непосредственные результаты операции Yasui в ФГБУ «ФЦССХ» г. Хабаровска у пациента с перерывом дуги аорты (ПДАо) типа В и резкой гипоплазией аортального клапана (АоК).

Материалы и методы. При рождении у ребёнка был диагностирован ВПС: ПДАо типа В, открытый артериальный проток (ОАП), аберрантная правая подключичная артерия (ПКлА). Учитывая наличие гипоплазии АоК (Z-score = -5) и возможность роста АоК, в возрасте 8 дней в ФЦ ССХ г. Хабаровска выполнено оперативное вмешательство: суживание ветвей лёгочной артерии (ВЛА), стентирование ОАП. В возрасте 23 дней ребёнок выписан на амбулаторный этап. Повторная госпитализация в наше отделение в 7 месяцев. При поступлении: вес 7,7 кг, BSA 0,36 м^2, состояние удовлетворительное, сатурация 78%. По данным УЗИ: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) 10 мм, фиброзное кольцо АоК 5 мм (Z-score = -5), КДИ ЛЖ — 33 мл/м^2, стент в ОАП проходим, без стенозов, градиент давления (грД) на правой ВЛА — 47/26 мм рт. ст., на левой — 83/50 мм рт. ст.

В связи с выраженной гипоплазией АоК выполнена операция Yasui (сочетание процедур Norwood и Rastelli): реконструкция дуги и восходящей аорты с расширением заплатой из лёгочного гомографта, закрытие ДМЖП с созданием туннеля в ЛА синтетической заплатой из протеза VUP Medical № 10, создание пути оттока из правого желудочка гомографтом № 14, дебэндинг ветвей ЛА, реимплантация левой ПКлА.

Результаты. Время искусственного кровообращения составило 255 минут, окклюзии аорты — 140 минут. Кардиотоническая поддержка не требовалась. Экстубация трахеи через 18 часов. Однако потребовался повторный перевод на ИВЛ в связи с бронхообструктивным синдромом и нарастанием дыхательной недостаточности на 3-и сутки. Общее время ИВЛ составило 64 часа. В дальнейшем послеоперационный период протекал благоприятно: перевод из палаты реанимации на 7-е сутки, выписан на 13-е сутки.

По данным УЗИ: на АоК грД 5 мм рт. ст., на пульмональном клапане грД 6 мм рт. ст., заплата на МЖП герметична. Пиковый грД на нисходящей аорте 20 мм рт. ст., грД на левой ВЛА 40/20 мм рт. ст. По СКТ с контрастированием: в области перешейка аорты небольшой фрагмент стента, вероятен устьевой стеноз правой ПКлА, минимальный диаметр правой ЛА — 4 мм, левой ЛА — 3,5 мм.

Выводы. Операция Yasui позволяет провести коррекцию перерыва дуги аорты при наличии обструкции пути оттока из левого желудочка. В дальнейшем пациент после такой операции требует пожизненного наблюдения и повторных хирургических вмешательств.

Торакоскопическая коррекция врождённых септальных дефектов сердца: опыт центра

Мухамедов Икромжон, Джошибаев С.Д., Алибеков А.А., Розбаев З.Н., Кенбаев А.Б., Зеленцова А.А., Уколова Ю.Н.

ТОО «Научно-клинический центр кардиохирургии и трансплантологии», Тараз, Республика Казахстан

Введение. С развитием эндоскопических технологий и накоплением хирургического опыта торакоскопическая коррекция врождённых пороков сердца без применения роботизированных систем получила широкое распространение, демонстрируя хорошие результаты и низкий уровень осложнений.

Цель: оценить эффективность и безопасность торакоскопического закрытия врождённых септальных дефектов сердца.

Материалы и методы. С августа 2015 года в нашем центре выполняются торакоскопические операции по закрытию дефектов межпредсердной перегородки (ДМПП) и межжелудочковой перегородки (ДМЖП). В исследование включено 120 пациентов: 93 случая коррекции ДМПП и 27 случаев закрытия ДМЖП. Среди них — 82 взрослых (средний возраст 41,5 [27; 50,8] лет, масса тела 62 [52,5; 69] кг) и 38 детей (средний возраст 13 [10; 14,5] лет, масса тела 39 [23,5; 49] кг). Закрытие ДМПП выполнялось на работающем сердце в условиях параллельной перфузии, коррекция ДМЖП — с применением аортального зажима Читвуда. Искусственное кровообращение (ИК) обеспечивалось периферической канюляцией (бедренная артерия, бедренная и яремная вены). Для интраоперационного контроля использовалась чреспищеводная эхокардиография.

Результаты. Госпитальной летальности и серьёзных осложнений не отмечено. У взрослых средняя продолжительность операции составила 230 (210; 260) мин при ДМПП и 255 (225; 300) мин при ДМЖП; время ИК — 58 (46; 72,8) и 101 (74,5; 110) мин соответственно; среднее время пережатия аорты при ДМЖП — 69,5 (62; 82) мин. У детей продолжительность операции составила 240 (225; 267,5) мин при ДМПП и 260 (242,5; 267,5) мин при ДМЖП; время ИК — 48 (44,5; 53,5) и 81 (73; 110,5) мин соответственно; среднее время пережатия аорты при ДМЖП — 64 (60; 81) мин.

Интраоперационная кровопотеря составила: при ДМПП — 105 (90; 150) мл у взрослых и 100 (65; 100) мл у детей; при ДМЖП — 100 (100; 100) мл у взрослых и 100 (100; 120) мл у детей. Средняя продолжительность пребывания в отделении реанимации — 16 (12,3; 17) часов, в стационаре — 6 (5; 7) и 6,5 (6; 7) суток. Контрольная эхокардиография перед выпиской не выявила остаточных шунтов.

Выводы. Торакоскопическое закрытие простых септальных дефектов сердца является безопасной и эффективной методикой, обеспечивающей удовлетворительные клинические результаты и хороший косметический эффект.

Модифицированная операция Вардена при коррекции частичного аномального дренажа лёгочных вен у детей

Замотин И.Д., Вершицкая А.А., Башкевич А.В., Назарова В.Ю., Линник Ю.И., Дроздовский К.В.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск, Республика Беларусь

Введение. Частичный аномальный дренаж лёгочных вен (ЧАДЛВ) является врождённым пороком сердца, требующим хирургической коррекции. При высоком впадении аномальных лёгочных вен в верхнюю полую вену (ВПВ) традиционные однозаплаточная и двухзаплаточная методики могут сопровождаться риском обструкции ВПВ, лёгочных вен и дисфункции синусового узла. Модифицированная операция Вардена направлена на снижение риска этих осложнений за счёт устранения натяжения кавоатриального анастомоза и более щадящего отношения к зоне синусового узла.

Материалы и методы. Проведено одноцентровое ретроспективное когортное исследование 211 детей с ЧАДЛВ, оперированных в Республиканском научно-практическом центре детской хирургии в 2007–2025 гг. Пациенты были распределены на три группы: однозаплаточная коррекция — 77 пациентов, двухзаплаточная — 105, модифицированная операция Вардена — 29. Оценивали демографические показатели, длительность искусственного кровообращения и ишемии миокарда, раннюю летальность, нарушения ритма, необходимость временной или постоянной электрокардиостимуляции, градиент давления в ВПВ, обструкцию венозных путей и потребность в повторных вмешательствах. Медиана наблюдения составила 4,3 года.

Результаты. Группы были сопоставимы по возрасту, массе тела и площади поверхности тела. Длительность искусственного кровообращения и ишемии миокарда была достоверно выше в группе модифицированной операции Вардена (p<0,05).

Этапный подход ведения ребёнка с межжелудочковым дефектом и рубцовым стенозом трахеи: тактика разрыва «порочного круга» — от санации очага инфекции к радикальной коррекции ВПС

Карпов Е.А., Попов И.Б., Урузбаева Е.А., Горбатиков К.В., Тотолин И.С., Бурка К.И., Адеева О.О.

ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень

Введение. Сочетание врождённого порока сердца с тяжёлым посттрахеостомическим рубцовым стенозом трахеи и хронической бактериальной инфекцией дыхательных путей у ребёнка создаёт критически высокий риск гнойно-септических осложнений при кардиохирургическом вмешательстве.

Цель: представить клинический случай анестезиолого-реанимационного обеспечения двухэтапного хирургического лечения ребёнка с перимембранозным дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), высокой лёгочной гипертензией и рубцовым стенозом верхней трети трахеи.

Материалы и методы. Пациент Ш., 3 года. Диагноз: ВПС (ДМЖП 10 мм), высокая лёгочная гипертензия; операция: суживание лёгочной артерии (градиент на бандаже ЛА 100 мм рт. ст.). Сопутствующие патологии: недоношенность 31 нед., БЛД тяжёлой степени, вторичный пневмофиброз, постинтубационный стеноз трахеи, трахеостома, хроническая колонизация Pseudomonas aeruginosa (полирезистентный штамм).

Патофизиологический «порочный круг». У ребёнка сформировался взаимоотягощающий механизм: гемодинамика ВПС поддерживала гиперволемию малого круга и отёк интерстиция лёгких, что в сочетании с критическим стенозом трахеи приводило к постоянному формированию ателектазов и рецидивам гнойного эндобронхита. Хроническая инфекция, в свою очередь, делала невозможным выполнение открытой кардиохирургической коррекции, учитывая высокий риск гнойно-септических осложнений.

Этапы лечения и анестезиологическое обеспечение.

I этап (июль 2025): цервикотомия по Кохеру, гортанотрахеальная резекция. Анестезиологическое обеспечение осложнилось необходимостью интубации через трахеофиссуру и ведением послеоперационного периода на фоне двусторонней полисегментарной пневмонии (Klebsiella pneumoniae). II этап (ноябрь 2025): после санации очага инфекции выполнена радикальная коррекция ВПС: пластика ДМЖП, удаление бандажа ЛА, пластика ствола ЛА и трикуспидального клапана в условиях ИК. Респираторная стратегия и использование IPV-терапии.

Особую сложность представляло отлучение пациента от ИВЛ ввиду сопутствующей трахеомаляции и пареза голосовых складок. В послеоперационном периоде была применена интрапульмональная перкуссионная вентиляция (аппарат IPV-2C), что позволило обеспечить рекрутмент альвеол и улучшить дренажную функцию бронхов.

Разрешение ателектазов и повышение пневматизации лёгочной ткани позволили перевести ребёнка с ИВЛ на высокопоточную оксигенотерапию (AIRVO2), несмотря на сохраняющуюся послеоперационную полисегментарную пневмонию.

Результаты. После гортанотрахеальной резекции и удаления трахеостомы удалось полностью ликвидировать очаг хронической гнойной инфекции. Повторные бактериологические исследования промывных вод бронхов в течение 2 месяцев не выявляли P. aeruginosa. Радикальная коррекция ДМЖП выполнена через 3,5 месяца после первой операции в условиях микробиологической стерильности дыхательных путей. Во время ИК и в послеоперационном периоде признаков медиастинита и эндокардита не отмечено. Давление в лёгочной артерии снизилось с 74/37/54 до 28/14/20 мм рт. ст. На фоне применения IPV и активной санационной тактики удалось минимизировать число ателектазов и сократить продолжительность респираторной поддержки, несмотря на сохраняющуюся трахеомаляцию. На фоне целенаправленной интенсивной терапии (респираторная поддержка, пассивная иммунизация, деэскалационная антибактериальная терапия и др.) достигнута стабилизация с последующим переводом на самостоятельное дыхание и выпиской пациента.

Выводы. Предварительная санация хронического очага инфекции и восстановление каркасности дыхательных путей путём гортанотрахеальной резекции у данного пациента позволили безопасно выполнить радикальную коррекцию ВПС в условиях искусственного кровообращения.

Коррекция pectus excavatum по методу Насса после стернотомии у детей (описание двух случав)

Бродский А.Г., Корноухов О.Ю., Разумовский А.Ю., Скофенко И.Н., Сокольников М.В., Логинов Д.Т.

ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва

Цель: оценка методики и результатов применения операции Насса при лечении пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки после коррекции врожденных пороков сердца из срединной стернотомии.

Материалы и методы. В исследование включены два пациента, у которых хирургическое лечение врождённых пороков сердца привело к формированию воронкообразной деформации. Операция Насса проводилась в условиях кардиохирургической операционной с готовностью подключения аппарата искусственного кровообращения. В работе проанализированы данные, касающиеся показаний к операции, хирургической техники и непосредственных результатов.

Результаты. В первом случае воронкообразная деформация грудиной клетки сформировалась у мальчика 16 лет после коррекции рекоарктации аорты. При поступлении ребёнок предъявлял жалобы на затрудненное дыхание и сниженную толерантность к физическим нагрузкам. Индекс Халлера равнялся 6. Устранение деформации выполнено из доступа через полную срединную стернотомию . Хирургический доступ и частичный кардиолиз проводились кардиохирургической бригадой. Размещение пластин и ушивание раны выполняли торакальные хирурги. Продолжительность операции составила 235 минут. Пациент выписан на 7-е сутки после операции с клиническим улучшением. Вторым ребёнком была девочка 4 лет и 5 месяцев после этапной коррекции полной формы атриовентрикулярного канала. Родители предъявляли жалобы на повышенную утомляемость и низкие темпы прибавки массы тела. При дообследовании выявлена выраженная регургитация на митральном клапане и деформация грудиной клетки с индексом Халлера, равным 13. После рестернотомии первым этапом устранено не до конца ушитое расщепление передней створки митрального клапана, вторым этапом выполнена пластика грудиной клетки. Продолжительность операции составила 274 минуты. Через 11 дней после операции ребёнок выписан в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Операция Насса после полной срединной рестернотомии не сопровождалась ранней нестабильностью грудины. Одномоментная коррекция резидуальных дефектов после коррекции пороков сердца и деформации грудиной клеткиы может быть безопасно выполнена в дошкольном возрасте. Данная категория пациентов требует изучения отдаленных результатов после извлечения пластин.

Малоинвазивный метод закрытия дефекта межжелудочковой перегородки без использования искуственного кровообращения

Барков И.В., Плотников М.В., Смирнов С.М., Середа М.В., Чернова О.В., Герасименко В.И.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Астрахань

Введение. Радикальная коррекция ДМЖП у детей с дефицитом массы тела и наличием сопутствующей соматической и церебральной патологии сопряжена с высоким риском осложнений в периоперационном периоде и длительной послеоперационной реабилитацией. Методика перивентрикулярного закрытия (ПВЗ) ДМЖП без применения ИК малотравматична. Анализ её эффективности на протяжении 15 лет показал хорошие непосредственные и отдалённые результаты, сопоставимые с традиционными техниками.

Материалы и методы. ПВЗ с применением окклюдеров разных типов, из них дети массой менее 6 кг — 24 (7,6%). Средний возраст — 2,8 (2–5) мес., вес — 4,7 (3,4–5,8) кг. Размер ДМЖП — 6,4 (5,5–12) мм. Локализация: перимембранозные — 14, мышечные — 10. Индекс QP\QS-1,9-3,3. Лёгочная гипертензия (>2/3 от системного АД) — 7 пациентов (29,1%). Значимой регургитации на АВ-клапанах в дооперационном периоде не было. СН по NYHA — (Iб– IIб). Дефицит массы тела >30% — 13 пациентов (54,1%). Сопутствующая патология: гипоксически-ишемическое поражение ЦНС — 8 (30%), гидроцефальный синдром — 2(8,3%), пневмония — 9 (37,5%), БЛД — 8 (33,3%).

Результаты: 24 из 28 попыток коррекции выполнены успешно (85,7%). Среднее время операции —41,5±15,8 мин, интраоперационная кровопотеря — 2,4 ± 1,4 мл/кг, пребывание в АРО — 42,1 (6–149) час., ИВЛ — 29,4 (1–120) ч, кардиотоническая поддержка — 13,8 (0–89) ч, послеоперационное пребывание в отделении — 6,8 (4–19) дней. Имплантированы окклюдеры: симметричный тип — 14, ассиметричный — 1, «мышечный» — 9.

Выводы. Малоинвазивная методика закрытия ДМЖП, является безопасным методом коррекции данного порока.

Оптимальное время восстановления клапана лёгочной артерии: баланс функции правого желудочка и анатомии его выводного отдела

[1]Харисова А. Е., [1]Петрушенко Д. Ю., [2]Горбатых А. В., [1]Калиничева Ю. Б., [1]Кадыров К. А., [1]Исхакова А. И., [1]Зайнетдинова Э. К.

[1]ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ», Казань; [2]ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Введение. Недостаточность клапана лёгочной артерии является частым отдалённым осложнением после коррекции врождённых пороков сердца и приводит к хронической объёмной перегрузке правого желудочка (ПЖ), его прогрессирующей дилатации и дисфункции.

Эндоваскулярная имплантация клапана является эффективной альтернативой повторным хирургическим вмешательствам, однако выбор оптимального времени вмешательства остаётся дискутабельным. Промедление в определении показаний к вмешательству может приводить как к формированию необратимого ремоделирования ПЖ, так и к изменению анатомии выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ), что снижает вероятность выполнения эндоваскулярной имплантации вследствие несоответствия анатомических параметров требованиям устройства.

Материалы и методы. В исследование включены 40 пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло с недостаточностью клапана лёгочной артерии ≥2 степени. Медиана возраста составила 12,9 года (8–20 лет), медиана массы тела — 41,1 кг (23–65 кг), медиана срока после операции — 12 лет.Обследование включало клиническую оценку и суточное мониторирование ЭКГ. Всем пациентам выполнялась трансторакальная эхокардиография с использованием трёхмерной реконструкции правого желудочка (3D-RV), что позволило оценить его объёмы и функцию (RVEDVi, RVESVi, GLS).Оценка размеров и формы ВОПЖ и лёгочной артерии проводилась с использованием трёхмерных реконструкций с сопоставлением с данными КТ и МРТ.

При наличии показаний к протезированию клапана лёгочной артерии в сочетании с размерами ВОПЖ и лёгочной артерии ≥25 мм/м^2 пациенты направлялись на углубленное обследование и включались в лист ожидания эндоваскулярной имплантации клапана лёгочной артерии.

Выводы. Своевременное выявление пациентов и определение «окна возможностей», при котором сохраняются как потенциал обратимого ремоделирования ПЖ, так и благоприятная анатомия ВОПЖ, имеют принципиальное значение для успешного выполнения эндоваскулярной имплантации клапана лёгочной артерии.

Варианты закрытия антеградного кровотока в лёгочную артерию при выполнении ДКПА у пациентов с универтрикулярной гемодинамикой

Горбатиков К.В., Тотолин И.С., Мочихин Д.С., Рагрина Н.С. Новоселова Л.Г., Карпов Е.А.

ГБУЗ ТО «ОКБ № 1», Тюмень

Введение. Развитие хирургии пациентов с универтрикулярной гемодинамикой привело к появлению различных методик закрытия антеградного кровотока в лёгочную артерию.

Цель исследования: провести оценку различных вариантов окклюзии антеградного лёгочного кровотока при выполнении ДКПА у пациентов с универтрикулярной гемодинамикой.

Материалы и методы. Ретроспективно проанализированы данные 21 пациента, которым на базе ГБУЗ ТО «ОКБ № 1» Тюмени в период с 2010 по 2026 год выполнена процедура создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза с редукцией антеградного кровотока в лёгочную артерию.

Результаты. В период с 2010 по 2026 год на базе ОКБ № 1 выполнено 21 операция по созданию ДКПА. У 16 пациентов ранее, в периоде новорождённости, первым этапом было выполнено суживание лёгочной артерии. У 5 пациентов наблюдался умеренный стеноз лёгочной артерии без выраженной обструкции лёгочного кровотока, что позволило сразу выполнить двунаправленный кавопульмональный анастомоз. У всех пациентов выполнено закрытие антеградного кровотока в лёгочную артерию с помощью синтетической заплаты Gore-Tex. Тромбоэмболических осложнений за наблюдаемый период не выявлено. Нарушений ритма не было. Следующий этап процедуры Фонтена выполнен у 12 пациентов.

Выводы. Закрытие антеградного кровотока в ЛА с помощью синтетической заплаты является наиболее оптимальным методом, так как не вызывает деформации ствола и ветвей лёгочной артерии, создаёт благоприятную площадку для последующей процедуры Фонтена и минимизирует риск развития тромбоэмболических осложнений.

Случай аномального отхождения левой подключичной артерии от ствола лёгочной артерии

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Иванов А.А., Рзаева К.А.

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

Введение. Аномальное отхождение подключичной артерии от лёгочной артерии — редкий врождённый порок, часто сочетающийся с праворасположенной дугой аорты и конотрункальными пороками, однако встречаются и изолированные формы. Кровоснабжение подключичной артерии осуществляется через сосуды вертебробазилярного бассейна с развитием синдрома подключично-позвоночного обкрадывания.

Материалы и методы. Представлен клинический случай диагностики и хирургической коррекции изолированного отхождения левой подключичной артерии от ствола лёгочной артерии у ребёнка 9 лет. В возрасте 5 лет ребёнку была выполнена эндоваскулярная окклюзия открытого артериального протока. При контрольной ЭхоКГ по месту жительства была выявлена реканализация ОАП. Ребёнок также наблюдался у невролога по поводу частых головных болей, головокружений, дизартрии.

Результаты. При поступлении выявлены: асимметрия артериального давления (правая рука — 105/65 мм рт. ст., левая — 65/45 мм рт. ст.), снижение сатурации на левой руке (87% против 98% справа), ослабление пульса на левой лучевой артерии. По данным ЭхоКГ визуализирована эмболизирующая спираль в позиции ОАП без признаков сброса; в зоне бифуркации лёгочной артерии определяется дополнительный диастолический сброс диаметром 1 мм. МСКТ-ангиография верифицировала правостороннюю дугу аорты и отхождение левой подключичной артерии от ствола лёгочной артерии. Дуплексное сканирование выявило ретроградный кровоток по левой позвоночной артерии (синдром подключично-позвоночного обкрадывания). По данным ангиографии, при введении контраста в правую позвоночную артерию визуализируется ретроградное заполнение левой подключичной артерии через левую позвоночную артерию; также отмечался стеноз устья левой подключичной артерии до 1,5 мм. Надключичным доступом выполнена операция: левая подключичная артерия пересечена в надключичной области, культя ушита, сформирован анастомоз по типу «конец в бок» с левой общей сонной артерией. В послеоперационном периоде отмечены нормализация артериального давления на левой руке (105/60 мм рт. ст.), восстановление антеградного кровотока по левой позвоночной артерии по данным контрольного УЗДГ, исчезновение неврологической симптоматики.

Выводы. Аномальное отхождение подключичной артерии от лёгочной артерии — редкая, но гемодинамически значимая патология, которая может манифестировать после закрытия открытого артериального протока. МСКТ-ангиография является методом выбора для анатомической верификации порока. Хирургическая коррекция в виде реимплантации подключичной артерии в общую сонную артерию позволяет устранить клинические проявления синдрома обкрадывания.

Опыт лечения пациентов с дуктальным отхождением лёгочной артерии от аорты

Войтов А.В., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Манукян С.Н., Лейкеман А.В., Кобелев Е., Никитин Н.А., Сойнов И.А., Архипов А.Н.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е. Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Введение. Дуктальное отхождение одной из лёгочных артерий от восходящей аорты является редкой аномалией, частота которой не превышает 0,12% от всех врождённых пороков сердца (ВПС). Оно часто сочетается с другими ВПС: дефектами межжелудочковой и межпредсердной перегородок, тетрадой Фалло, сосудистым кольцом, аортолёгочным окном, открытым артериальным протоком, синдромом гетеротаксии и др.

Материалы и методы. В исследование были включены все пациенты, направленные в нашу программу реконструкции лёгочной артерии (2013–2026 гг.) с полным разделением одной ветви лёгочной артерии. Наша хирургическая стратегия основывалась на размере лёгочной артерии. У пациентов с лёгкой или отсутствующей гипоплазией лёгочной артерии мы выполняли одноэтапную имплантацию отсоединённой лёгочной артерии и коррекцию внутрисердечных дефектов. Двухэтапный подход применялся у пациентов с выраженной гипоплазией лёгочной артерии, при котором окклюзированная лёгочная артерия реканализовывалась эндоваскулярным способом с имплантацией стента для стимуляции роста. Через 4–8 месяцев проводилась имплантация лёгочной артерии с одновременным устранением сопутствующих дефектов.

Результаты. В исследование были включены 12 пациентов (возраст от 1 недели до 9 лет). Этиология дистальных лёгочных артерий (ЛА) включала дуктальное происхождение у всех пациентов. Одноэтапная коррекция была выполнена у 2 пациентов. Прямое соединение тканей было достигнуто у 12 (100%) пациентов. Наблюдение было полным на 100% (медиана = 43,8 месяца). Имплантированные ЛА проходимы, их рост хорошо подтверждается серийной ангиокардиографией. 7 пациентам потребовалась баллонная дилатация из-за умеренного рестеноза в области анастомоза. Повторного хирургического вмешательства не потребовалось.

Выводы. Наше исследование показало, что в педиатрической возрастной группе разобщённые лёгочные артерии могут быть восстановлены с низким риском и отличными результатами даже у пациентов с выраженной гипоплазией лёгочных артерий.

Аномальное впадение левой верхней полой вены в левое предсердие — варианты хирургической тактики

Петрушенко Д. Ю., Костромин А. А., Лысенко Т. Р., Кадыров К. А.

ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ», Казань

Введение. Аномалии системного венозного возврата — это редкие врождённые аномалии с различными вариантами: от абсолютно нормальной физиологии до тяжёлых форм шунтирования справа налево, требующих хирургического лечения. Добавочная левая верхняя полая вена (ЛВПВ) — врождённая венозная аномалия, которая встречается у 0,5% населения в целом и у 4,3% пациентов с врождёнными пороками сердца. Наиболее часто она дренируется в коронарный синус, но может впадать и в левое предсердие, что и определяет интерес хирургов к этой патологии.

Материалы и методы. С 2013 по 2025 г. пролечено 6 детей с аномальным впадением ЛВПВ в левое предсердие. Возраст пациентов колебался от 1,5 месяцев до 15 лет. В трёх случаях дополнительная ЛВПВ сочеталась с дефектом межпредсердной перегородки, в одном случае — с неполной формой АВК, и в одном случае — с атрезией лёгочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки. Ещё в одном случае ЛВПВ была изолированным пороком сердца. В двух случаях коронарный синус открывался в левое предсердие, в одном случае он отсутствовал, и в двух случаях располагался в типичном месте.

В 5 случаях хирургическое лечение аномального впадения ЛВПВ в левое предсердие выполняли путём создания внутрипредсердного тоннеля в левом предсердии заплатой из аутоперикарда. В трёх случаях это было выполнено в ходе коррекции основного ВПС — дефекта межпредсердной перегородки. В одном случае — перевод ЛВПВ в правое предсердие вторым этапом через 1 год после коррекции неполной формы АВК, и в одном случае — при замене гомографта лёгочной артерии (у пациента с атрезией лёгочной артерии). У пациента с изолированной ЛВПВ выполнили её эмболизацию, т. к. безымянная вена была сформирована и соединяла обе вены.

Результаты. Летальных исходов не было. В результате лечения удалось создать хороший путь оттока из дополнительной ЛВПВ в правое предсердие.

Выводы: 1. Дополнительная левая ВПВ, дренирующаяся в левое предсердие, — редкая врождённая аномалия, сочетающаяся с другими ВПС. 2. Лечение этой аномалии (перевод ЛВПВ в левое предсердие) возможно, как во время коррекции основного порока, так и в виде второго этапа лечения. 3. Выбор хирургической тактики зависит от клинических проявлений патологии, анатомических критериев, а также хирургической тактики коррекции основного врождённого порока сердца.

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ АНЕСТЕЗИОЛОГИИ, РЕАНИМАЦИИ, ПЕРФУЗИОЛОГИИ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ

Сравнительный анализ стратегии STAR-перфузии и АПГМ во время хирургической коррекции коарктации и гипоплазии дуги аорты у новорождённых и детей раннего возраста

[1]Амансахатова Е.Н., [1]Велюханов И.А., [1]Аникина О.С., [1]Кулябин Ю.Ю., [1]Ничай Н.Р., [1]Архипов А.Н., [2]Свалов А.И., [2]Тарасов Е.М., [1]Сойнов И.А.

[1]ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск; [2]ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», Екатеринбург

Введение. Острое почечное повреждение и сердечная недостаточность остаются наиболее значимыми осложнениями после хирургической коррекции коарктации и гипоплазии дуги аорты в условиях АПГМ и окклюзии аорты. Альтернативной стратегией органопротекции является STAR-перфузия, во время которой радикальная коррекция проводится на работающем сердце.

Цель. Сравнить безопасность и эффективность двух стратегий перфузии, используемых во время хирургической коррекции коарктации и гипоплазии дуги аорты у новорожденных и детей раннего возраста: антеградной перфузии головного мозга и STAR-перфузии.

Материалы и методы. В пилотное проспективное двухцентровое исследование с группой контроля включено 40 пациентов, которым проводилась хирургическая коррекция коарктации и гипоплазии дуги аорты у новорождённых и детей раннего возраста в период с января 2023 года по февраль 2026 года в ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России (n=32) и ГАУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1» (n=8). Пациенты были разделены на 2 равные группы: детям из 1-й группы пластика дуги аорты проводилась в условиях антеградной перфузии головного мозга и окклюзии аорты (n=20), из 2-й группы — на работающем сердце в условиях STAR-перфузии (n=20). Первичной конечной точкой исследования являлось острое почечное повреждение, вторичными — отсроченное ушивание грудной клетки, энтероколит.

Результаты. Частота неблагоприятных событий была ниже в группе со STAR-перфузией. Общая госпитальная летальность составила n=3 (7,5%) (АПГМ — n=2 (10%) vs STAR — n=1 (5%), p=0,502). Острое почечное повреждение чаще встре-

чалось в группе АПГМ (9 (45%) пациентов vs 2 (10%) пациента, p=0,002). При проведении однофакторного регрессионного анализа было отмечено несколько предикторов развития ОПП: стратегия перфузии, вес, хирургический диастаз грудной клетки, показатель лактата в первые сутки после операции, ВИИ в течение 48 и 72 часов после операции. Развитие сердечной недостаточности, требующей отсроченного ушивания грудины, чаще наблюдалось в группе с АПГМ (16 (80%) пациентов vs 3 (15%) пациента, p<0,001). При многофакторном регрессионном анализе единственным фактором риска сердечной недостаточности являлась АПГМ (ОШ 13,21; 95% ДИ 1,03–17,77; p=0,049).

Выводы. Применение STAR-перфузии во время пластических операций на дуге аорты у детей раннего возраста является безопасной и эффективной стратегией органопротекции, позволяющей предотвратить ишемическое повреждение миокарда и сократить частоту осложнений в раннем послеоперационном периоде.

Оксид азота в качестве нефропротекции у детей при радикальной коррекции врождённых септальных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения

Стрелец П.В., Ивкин А.А.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Введение. Необходимость разработки эффективных методов защиты почек при кардиохирургических вмешательствах диктуется прогрессирующим ростом острого почечного повреждения (КХ-ОПП) у детей, что связано с незрелостью функции почек и повреждающими факторами искусственного кровообращения: активацией СВО, гипотермией, гемодилюцией, гемолизом, трансфузией донорских компонентов крови, гипоксией/гипероксией. КХ-ОПП в данной популяции приводит к ухудшению как раннего, так и отдалённого прогнозов пациента. Однако общепринятая стратегия нефропротекции у детей кардиохирургического профиля отсутствует.

Материалы и методы. 60 пациентов были рандомизированы в 2 группы: получавшие оксид азота во время искусственного кровообращения (исследуемая группа, *n*=30) и без дополнительных вмешательств (контрольная группа, *n*=30). Все пациенты были классифицированы по риску развития острого почечного повреждения с помощью шкалы pRIFLE. Оценка почечного повреждения осуществлялась путём исследования специфических маркеров (NGAL, IL-18, L-FABP) в двух средах (кровь и моча) в 3 контрольных точках: до оперативного вмешательства, после этапа искусственного кровообращения и через 16 часов после оперативного вмешательства.

Результаты. В ходе пилотного клинического исследования было установлено, что интраоперационная донация оксида азота у детей при радикальной коррекции врождённых септальных пороков сердца в условиях искусственного кровообращения не приводит к органным повреждениям: обе группы статистически значимо не отличались по течению интра- и послеоперационного периодов. Уровень metHb не превышал безопасных значений.

Кетамин как кандидантный нейропротектор у пациентов детского возраста при кардиохирургических операциях

Стрелец П. В., Ивкин А. А.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Введение. Актуальность исследования обусловлена высокой частотой когнитивных нарушений при кардиохирургических операциях у детей и ограниченным набором средств нейропротекции.

Материалы и методы. В исследование вошли 43 пациента в возрасте от 1 до 60 мес. с массой тела от 3,9 до 19,5 кг, которым выполнена коррекция дефекта межпредсердной или межжелудочковой перегородки в условиях искусственного кровообращения. Все обследованные методом рандомизации были разделены на две группы: в группе с применением кетамина инфузия проводилась в течение всего интраоперационного периода в дозе 0,5 мг/кг/ч. Всего в группу контроля было включено 27 пациентов, в исследуемую группу — 24. Для анализа степени выраженности повреждения нейроваскулярной единицы применены специфические сывороточные маркеры: S-100ß, нейронспецифическая енолаза, глиальный фибриллярный кислый белок и клаудин-5. Кровь для анализа концентрации маркеров проанализирована в трёх контрольных точках: 1 — перед началом операции, 2 — сразу после завершения операции, 3 — через 16 ч после окончания операции.

Результаты. Группы были полностью сопоставимы по характеристикам до и интраоперационного периода. Концентрация белка S-100ß была статистически значимо ниже у пациентов исследуемой группы (p=0,002) после завершения операции. Нейронспецифическая енолаза демонстрировала меньшие концентрации также во второй контрольной точке (p=0,002). Для клаудина-5 зафиксирована значимо меньшая концентрация в группе с применением кетамина (p=0,023). Концентрация глиального фибриллярного кислого белка не различалась между группами.

Выводы. Показана эффективность применения инфузии кетамина в дозе 0,5 мг/кг/ч для нейропротекции у детей в интраоперационном периоде коррекции врождённых септальных пороков сердца.

Исследование нейропротекторных свойств кетамина в кардиохирургии у детей на клеточной модели нейроваскулярной единицы

Ивкин А.А., Хилажева Е.Д.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Введение. Актуальность исследования обусловлена высокой потребностью в средствах нейропротекции при кардиохирургических операциях у детей.

Материалы и методы. Была сформирована клеточная модель нейроваскулярной единицы и проведена её инкубация с сывороткой крови пациентов, которым проводилась коррекция септальных ВПС в условиях ИК, от двух групп пациентов — с инфузией кетамина в дозе 0,5 мг/кг/час в течение всей операции и группы без инфузии кетамина, в условиях нормоксии и гипоксии с концентрацией кислорода в среде 5% и дальнейшей регистрацией в клеточной среде маркёров повреждения нейроваскулярной единицы.

Результаты. Экспрессия клаудина-5 статистически значимо уменьшилась в группе с гипоксией без добавления кетамина и не изменялась в группе с добавлением кетамина. Экспрессия окклюдина-1 в гипоксических условиях значимо изменялась в группе с кетамином по сравнению с контрольной группой. Также выявлено, что в группе с кетамином была ниже экспрессия рецепторов IL-1 и IL-6, а значит, и выраженность нейровоспаления. Добавление сыворотки, содержащей кетамин, в условиях нормооксии не вызвало нарушений в структуре клеточной модели.

Выводы. Показана эффективность применения инфузии кетамина в дозе 0,5 мг/кг/ч для нейропротекции у детей в интраоперационном периоде коррекции врождённых септальных пороков сердца на клеточной модели нейроваскулярной единицы.

Кровяная кардиоплегия в детской кардиохирургии: тепловая (изотермическая) и холодовая

Пфейфер А.А., Ильиных К.А.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Введение. Кардиопротекция является краеугольным камнем обеспечения кардиохирургических операций у детей в условиях искусственного кровообращения. В современных условиях возрастают требования к экономической эффективности и доступности расходных материалов, что обусловливает актуальность поиска и применения эффективных и безопасных методов проведения кардиоплегии.

Материалы и методы. На основании данных литературы и собственного опыта описаны две методики проведения кровяной кардиоплегии в изотермическом и холодовом исполнении у детей всех возрастов.

Результаты. Теоретические преимущества кровяной кардиоплегии перед кристаллоидной включают интермиттирующую доставку кислорода, буферную емкость гемоглобина и антиоксидантную защиту плазмы. На протяжении 15 лет в нашем центре применяется кровяная холодовая кардиоплегия (модификация Buckberg) с отличными результатами, однако для применения данной методики необходимы дорогостоящие расходные материалы: кардиоплегический набор с теплообменником и трёхконтурная терморегулирующая установка. С конца 2025 года нами апробирована альтернативная методика кардиопротекции — кровяная изотермическая (тепловая) кардиоплегия на основе модифицированной методики Calafiore (IWBC). Для обеспечения данного метода кардиопротекции необходим незначительный по стоимости набор расходных материалов: 1 магистраль диаметром $^{1}/_{4}$ дюйма, 1 тройник, 3 трёхходовых крана, 1 инфузионный насос, 1 шприц объёмом 50 мл, 2 инфузионные линии и магистраль высокого давления (диаметром $^{1}/_{4}$ дюйма для детей до 20 кг и $^{1}/_{8}$ дюйма для детей от 20 кг и выше). Состав кристаллоидной части включает сульфат магния, хлорид калия и лидокаин. Забор крови для кардиоплегии проводится из участка артериальной магистрали после оксигенатора. На выходе из кардиоплегического роликового насоса происходит смешение крови и кристаллоидного раствора, подаваемого инфузионным насосом. Итоговая концентрация ионов в кардиоплегическом растворе зависит от соотношения скоростей на инфузионном и роликовом насосах. Индукционная доза вводится в течение 1 минуты после асистолии, повторные дозы — через 15–20 минут с продолжительностью введения 1 минута. Предварительные данные демонстрируют стабильную диастолическую остановку сердца, отсутствие случаев раннего восстановления электрической активности и минимальную гемодилюцию. Данный способ также обладает значительной экономической эффективностью. На данный момент проводится набор необходимого количества клинического материала для проведения статистической обработки данных.

Выводы. IWBC является альтернативным и экономически целесообразным методом кардиопротекции в детской кардиохирургии.

Критерии успешности проведения бескровной перфузии у детей с ацианотическими ВПС

Герасименко В.И., Ибрагимов С.В., Медянцева Л.Г., Плотников М.В., Барков И.В.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Астрахань

Введение. Минимизация использования донорской крови и её компонентов во время искусственного кровообращения (ИК) при коррекции врождённых пороков сердца у детей является актуальной задачей в кардиохирургии. Это связано с рядом факторов, влияющих на безопасность и качество послеоперационного периода.

Цель: выявить критерии успешности проведения бескровной перфузии ацианотических ВПС у детей в периоперационном периоде.

Материалы и методы. Период исследования: 2022–2024 годы. Выделены две группы пациентов. Первой группе (n=100) не потребовалось применение ЭВ. Второй группе (n=122) потребовалось применение ЭВ. Проведён сравнительный анализ пациентов на всех этапах лечения.

В обеих группах применён единый тип анестезии, искусственного кровообращения и мониторинга.

На этапе ИК проводилась ультрафильтрация, а по окончании ИК — модифицированная ультрафильтрация.

Статистическая обработка данных проведена в программах Excel и Statistica 7.

Результаты. Достоверные различия отмечались в возрастных и морфометрических показателях, а также в исходном уровне гемоглобина между группами. Объём прайма в первой группе составил (median) 245 мл (185–300), во второй — 300 мл (216–350) (p=0,05), соотношение прайм/ОЦК (median) — 32% (17–53) и 40,9% (23–72) (p=0,004). Объём УФ в первой группе (median) — 30 мл/кг (10–55), во второй — 27 мл/кг (9,3–44) (p=0,0035), объём МУФ (median) — 25 мл/кг (15,8–54) и 31,9 мл/кг (10,5–59) (p=0,001).

Не имелось статистической разницы в длительности ИК, времени ИВЛ, длительности пребывания в ОАР.

Выводы. На основании оценки кислородного статуса пациентов сделан вывод об адекватности и безопасности бескровной перфузии при ацианотических ВПС. Критериями успешности бескровной перфузии являются возраст, вес и исходный уровень гемоглобин. Однако объём прайма, объём УФ и МУФ контролируемы и управляемы хирургической бригадой. Данное исследование не претендует на всеобъемлющий характер и требует дальнейшего изучения.

Применение интрапульмональной перкуссионной вентиляции лёгких в комплексной терапии детей кардиохирургического и торакального профилей: обзор за 3 года

Адеева О.О., Карпов Е.А., Горбатиков К.В., Урузбаева Е.А.

ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень

Введение. Проблема отлучения детей от респираторной поддержки в кардиохирургии остаётся одной из наиболее острых задач современной реаниматологии. Особую сложность представляют пациенты с отягощённым анамнезом, включающим белково-энергетическую недостаточность (БЭН), бронхолёгочную дисплазию (БЛД) и острый респираторный дистресс-синдром (ОРДС). Затяжная вентиляция лёгких неизбежно ведёт к увеличению сроков госпитализации и значительно повышает риск развития вторичных инфекционных осложнений в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии.

Материалы и методы. Данный метод основан на подаче высокоскоростного воздушного потока малыми объёмами (перкуссиями) с высокой регулируемой частотой через открытый контур (фазитрон). Это позволяет рекрутировать альвеолы и улучшать дренажную функцию лёгких. Исследование проводилось на базе отделения анестезиологии и реанимации № 4 ГБУЗ ТО «ОКБ № 1» в период с 2023 по 2026 год. В группу вошли 18 пациентов в возрасте от 1 месяца до 15 лет (медиана веса — 8,1 кг). Среди патологий преобладали: ателектазирование после коррекции пороков сердца на фоне БЭН (n=12), синдром аспирации, муковисцидоз, стеноз трахеи и ОРДС на фоне сепсиса. Техническое обеспечение: аппараты IPV2C и Phasitron IPV CH. Способы доставки: лицевая маска (10 детей), эндотрахеальная трубка (6 детей), трахеостомическая канюля (2 ребенка). Режимы: интермиттирующий (по 30 минут 4–6 раз в сутки) и непрерывный (как замена стандартной ИВЛ).

Результаты. Клинический эффект и возможность экстубации достигались в среднем через 32 часа от момента начала проведения ИПВЛ. В ходе исследования не было зафиксировано ни одного осложнения, связанного непосредственно с техникой проведения процедуры. В госпитальный период отмечен один летальный исход, обусловленный полиорганной недостаточностью на фоне сепсиса, что не было связано с методом респираторной поддержки. Применение ИПВЛ позволило обеспечить эффективную пневматизацию ранее ателектазированных участков паренхимы и улучшить общую санацию дыхательных путей.

Выводы. Интрапульмональная перкуссионная вентиляция (IPV) является безопасным и клинически эффективным методом в комплексном лечении патологий бронхолёгочной системы у детей. Внедрение данной методики позволяет существенно сократить сроки пребывания пациентов на искусственной вентиляции лёгких и уменьшить длительность их нахождения в отделении реанимации, что особенно важно для детей с осложнённым соматическим статусом.

Гемостаз у детей первого года жизни на ЭКМО

[1,2]Ластовка В.А., [1,3]Абрамян М.А., [1]Кузьмин А.В., [1]Морозова Е.И., [1]Гаврилин А.А.

[1]ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва; [2]ФГБНУ «РНЦХ им. акаде. Б.В. Петровского», Москва; [3]ФГАОУ ВО РУДН им. Патриса Лумумбы, Москва

Введение. Дети первого года жизни, находящиеся на экстракорпоральной мембранной оксигенации (ЭКМО) имеют повышенный риск как геморрагических (29%), так и тромботических (21%) осложнений из-за незрелости системы гемостаза и воздействия контура экстракорпорального кровообращения.

Цель: обосновать переход от рутинных протоколов к мультимодальному мониторингу состояния системы гемостаза у грудных детей на ЭКМО.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ данных 34 детей в возрасте до 12 месяцев (масса 2,5–7,8 кг), находившихся на вено-артериальной ЭКМО. Оценка включала стандартную коагулограмму, тромбоэластометрию и определение активности анти-Ха.

Результаты. Кровотечения (внутричерепные, канюляционные) — 29,4%, тромбозы (оксигенатора, сосудов) — 20,6%. Слабая корреляция АЧТВ с анти-Ха (r=0,31) ограничивает мониторинг только АЧТВ. Применение тромбоэластометрии снизило трансфузию плазмы на 37%.

Заключение. У детей первого года жизни, находящихся на ЭКМО, необходим отказ от использования только АЧТВ в пользу комбинации анти-Ха и вязкоэластичных тестов. Персонализированный подход с профилактикой гипофибриногенемии снижает частоту фатальных кровотечений. Требуется изучение применения бивалирудина как альтернативы гепарину в этой группе пациентов.

Оценка риска острого повреждения почек у детей с септальными дефектами сердца, оперированных в условиях искусственного кровообращения

[1]Балахнин Д.Г., [2]Ивкин А.А., [2]Стрелец П.В.

[1]ГБУЗ «ДГКБ им. Н.Ф. Филатова ДЗМ», Москва; [2]ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово

Введение. Ассоциированное с кардиохирургией острое повреждение почек (КХА-ОПП) — ведущее нежелательное событие после операций на сердце в условиях искусственного кровообращения. В большинстве случаев ОПП является транзиторным, не требует активной агрессивной, в том числе заместительной почечной терапии, и не влияет на исход лечения. Однако в случаях прогрессирования до клинически значимых проявлений ОПП приводит к осложнённому послеоперационному периоду и влияет на долгосрочные исходы лечения. Диагностические критерии КХА-ОПП по-прежнему не позволяют своевременно выявить детей с начальными проявлениями почечной дисфункции, поэтому поиск диагностических и прогностических стратегий оценки риска и профилактики данного осложнения является весьма актуальным.

Материалы и методы. Выполнено одноцентровое когортное исследование, включающее 67 детей в возрасте от 6 до 36 месяцев, которым выполнялась плановая коррекция септального дефекта сердца. В послеоперационном периоде алгоритм диагностики ОПП дополнялся оценкой концентрации маркеров повреждения почек (нейтрофильный желатиназа-ассоциированный липокалин (NGAL), молекула повреждения почек — 1 (KIM-1), белок, связывающий жирные кислоты, печеночного типа (L-FABP), интерлейкин-18 (IL-18)) в сыворотке крови и в моче в трёх контрольных точках: через 10 минут после установки уретрального катетера, перед наложением кожных швов и через 16 часов после операции.

Результаты. У 20 детей (29,85%) развилось ОПП в послеоперационном периоде по критериям KDIGO. В данном исследовании предоперационными факторами риска развития КХА-ОПП являлись меньший возраст, вес и площадь поверхности тела, анемия, дефект межжелудочковой перегородки. Наиболее важными интраоперационными факторами риска развития ОПП являлись длительность искусственного кровообращения и пережатия аорты, удельный объём трансфузии. Объём трансфузии 13,763 мл/кг (AUC 0,719, 95% ДИ 0,560–0,877, Se 0,75, Sp 0,698, p=0,006) определён в качестве порогового значения для риска развития ОПП с оптимальным соотношением безопасности и эффективности.

Заключение. Выявлены факторы риска развития КХА-ОПП у детей с септальными дефектами сердца. Установлен ведущий вклад трансфузии в развитие КХА-ОПП с точки зрения возможности модификации, и доказана эффективность и безопасность рестриктивного подхода к трансфузии. Определены критические значения наиболее значимых интраоперационных факторов риска развития КХА-ОПП, позволяющие отнести ребёнка к группе риска развития КХА-ОПП, что определяет путь интенсивной терапии сразу после операции.

Периоперационное обезболивание при коррекции ВПС у детей: опыт применения ESP-блока под УЗИ-навигацией

Боровкова А. А., Волкова Н. А., Калинина М. Л., Проничева Ю. В.

ГБУЗ НО «НИИ — Специализированная клиническая кардиохирургическая больница имени академика Б.А. Королева», Нижний Новгород

Введение. Недостаточный контроль болевого синдрома в послеоперационном периоде может быть ассоциирован с неблагоприятными последствиями в виде избыточного физиологического стресса, неадекватного дыхания и использования высоких доз опиоидных анальгетиков.

Цель: определить эффективность и безопасность применения ESP-блока под УЗИ-навигацией в детской кардиохирургии и оценить его влияние на течение периоперационного и раннего послеоперационного периодов.

Материалы и методы. На базе ГБУЗ НО «НИИ-СККБ им. академика Б.А. Королёва», г. Нижний Новгород, с сентября 2025 года начато проспективное исследование, в которое были включены 50 детей с ВПС, рандомизированных на две группы по 25 человек. Группы были сопоставимы по клинико-демографическим показателям: возрасту, полу, массе тела, а также по видам выполненных оперативных вмешательств. Статистически значимых различий по исходным параметрам не выявлено ($p>0,05$). В основной группе интраоперационно, после индукции, выполнялся ESP-блок под ультразвуковым контролем. В контрольной группе обезболивание проводилось внутривенным введением опиоидов. Критерии включения: плановые кардиохирургические вмешательства по поводу ВПС, возраст пациентов от 0 до 18 лет, выполнение операций через срединнойую стернотомию (или торакотомиию) в условиях искусственного кровообращения и без него. Физический статус по классификации ASA I–III составил III. Критерии исключения: технические сложности при выполнении ESP-блока, отсутствие распространения анестетика по данным УЗИ, наличие противопоказаний к регионарной анестезии.

Результаты. Основным критерием эффективности явилась продолжительность безболевого промежутка (время до первого требования анальгезии). В основной группе (ESP-блок) данный показатель составил 5,5 часов, что было значимо дольше по сравнению с контрольной группой, где первое введение анальгетика потребовалось через 2 часа ($p<0,05$).

Эффективность интенсивной терапии под контролем УЗИ лёгких у детей грудного возраста после радикальных кардиохирургических операций с ИК

[1,2]Пфейфер А.А., [1,2]Гурченко С.А., [1,2]Ильиных К.А., [1]Грицан А.И.

[1]ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, Красноярск; [2]ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Введение. Острая дыхательная недостаточность (ОДН) — частое осложнение после кардиохирургических операций с искусственным кровообращением у детей. Оптимизация и персонификация интенсивной терапии под контролем УЗИ лёгких могут улучшить результаты лечения.

Материалы и методы. В рандомизированное контролируемое исследование был включен 71 ребёнок грудного возраста ФЦССХ г. Красноярска. С помощью простой рандомизации до начала исследования дети были распределены на исследуемую (n=34) и контрольную (n=37) группы. Статистически значимой разницы между группами по базовым характеристикам пациентов не было. Изначальная выраженность интерстициального синдрома была выше в исследуемой группе (p=0,033). Особенности интенсивной терапии под контролем УЗИ: 1) при интерстициальном синдроме: фуросемид и инфузия альбумина при гипопротеинемии; 2) при синдроме альвеолярной консолидации: рекрутмент-маневр, индивидуальная настройка ПДКВ, позиционирование и вибрационный массаж грудной клетки, санация ТБД; 3) плевральный выпот объёмом ≥10 мл/кг и умеренный/массивный пневмоторакс — показания к дренированию. Первичный критерий эффективности терапии: частота развития ОДН в послеоперационном периоде. Вторичные критерии эффективности: PaO2/FiO2, сумма баллов интерстициального синдрома и синдрома альвеолярной консолидации в конце первых реанимационных суток и перед переводом пациента из реанимации в профильное отделение.

Результаты. Несмотря на более тяжёлое исходное состояние лёгких, в исследуемой группе была достигнута статистически значимо более низкая частота развития ОДН в послеоперационном периоде: 32,4% против 86,5% в контрольной группе.

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ КАРДИОЛОГИИ

Белок-теряющая энтеропатия (вторичная кишечная лимфангиэктазия) при ВПС

Каук А.В., Сойнов И.А., Архипов А.Н., Войтов А.В., Манукян С.Н., Погребницкая Д.А., Хапаев Т.С.

ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, Новосибирск

Цель исследования. Представить два наблюдения ВПС с хроническими рецидивирующими выпотами в сочетании с гипопротеинемией и гипоальбуминемией.

Материалы и методы. Первый пациент 15 лет, котрому на первом году жизни по поводу тетрады Фалло выполнена трансаннулярная пластика ВОПЖ с моностворкой из PTFE) — поступил с клиникой отёчного синдрома (двусторонний гидроторакс, асцит) с уровнем общего белка 42 г/л и альбумина 23 г/л. По данным ЭхоКГ — выраженный пульмональный стеноз с ГД 90/55 мм рт. ст. Отёчный синдром развился за неделю до обращения. В ходе обследования исключены печёночная недостаточность, протеинурия и алиментарная недостаточность белка. Проведена оценка уровня альфа-1-антитрипсина в кале, получен результат 963 мг/л (норма до 250 мг/л) — подтверждена белок-теряющая энтеропатия. Ребёнку проводились неоднократные инфузии альбумина, диуретическая терапия с кратковременным положительным эффектом. После проведённого протезирования лёгочной артерии аллографтом гипопротеинемия и отёчный синдром, требовавшие терапии, сохранялись еще в течение 10 месяцев. Наблюдение в течение 2 лет после протезирования демонстрирует регресс клинических проявлений белок-теряющей энтеропатии, стойкую нормализацию биохимических показателей, нормализацию уровня кишечного альфа-1-антитрипсина. Второй пациент — новорождённый с инфракардиальной обструктивной формой ТАДЛВ, радикаль оперирован в возрасте 3 дней Ранний послеоперационный период осложнился развитием выраженной транссудации по плевральным и перикардиальному дренажам; максимальные суммарные суточные потери по дренажам составляли 800 мл. По данным биохимического анализа, отделяемого дренажей диагностирован транссудат (преобладание лимфоцитов, белка и альбумина, уровень триглицеридов 1,6 ммоль/л); в динамике на фоне начала энтерального кормления в биохимическом анализе дренажей зафиксирован рост уровня триглицеридов до 3,66 ммоль/л — диагностированы двусторонний хилоторакс и хилоперикард. После перевода ребёнка на полное парентеральное питание и назначения инфузии октреотида в дозе 10 мкг/кг/ч дренажные потери сократились до 300 мл, уровень триглицеридов в

дренажной жидкости снизился до 0,36 ммоль/л. Ребёнку были проведены МСКТ сердца, ЧВЗ и тензиметрия МКК, ангиопульмонография, УЗИ БЦС по данным обследований были исключены стенозы лёгочных вен и тромбоз системы верхней полой вены; прямое давление в ЛА составило 35/13 (22) мм рт. ст., в ПП — 11/9 (10) мм рт. ст. при системном 90/51 (63) мм рт. ст. Ребёнку была проведена оценка уровня альфа-1-антитрипсина в кале, получен результат 1296 мг/л — подтверждена белок-теряющая энтеропатия. Положительная динамика была достигнута на фоне энтерального кормления низкожировой смесью: купировалась транссудация, отменена инфузия октреотида, в биохимическом анализе крови нормализовались уровень общего белка и альбумина. Наблюдение за ребёнком в течение 9 месяцев показало отсутствие рецидивов гидро- и хилоторакса.

Выводы. Причинами потери лимфы в кишечнике вследствие расширения лимфатических сосудов (вторичная кишечная лимфангиэктазия) приводят патологии сердечно-сосудистой системы, сопровождающиеся повышением центрального венозного давления, препятствующего оттоку из грудного лимфатического протока в венозную систему. Комплексный подход с ранним хирургическим лечением ВПС, медикаментозной терапией и диетотерапией позволяет достигнуть регресса симптомов и ремиссии гастроэнтеропатии.

Дистанционный мониторинг состояния и регистрация электрокардиограммы у кардиохирургических пациентов с врождёнными пороками сердца: пилотное исследование

Соловьёва М.И., Минаев А.В.

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

Введение. Распространённость аритмий у пациентов с врождёнными пороками сердца (ВПС) выше, чем в общей популяции. Нередко нарушения ритма сердца (НРС) у этих больных протекают скрыто и бессимптомно, при этом на долю внезапной сердечной смерти приходится до 19% в общей структуре смертности у пациентов с ВПС.

Цель. Разработка цифрового решения, позволяющего осуществлять удаленный мониторинг состояния пациентов и регистрацию ЭКГ, проанализировать результаты и определить эффективность методики.

Материалы и методы. На базе ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России был разработан цифровой личный кабинет (ЛК) пациента, позволяющий регистрировать витальные показатели, наличие симптомов, вести дневник приёма препаратов. Методика контроля ритма представляла собой непрерывный мониторинг ЭКГ беспроводным устройством (ХМ) или эпизодическую запись ЭКГ при помощи персональных медицинских помощников (ПМП). Пациенты имели возможность ежедневного контроля состояния посредством связи с врачом через ЛК. Данные ЭКГ интерпретировались врачом в течение суток с формулировкой рекомендаций по тактике лечения.

Результаты. Большинство пациентов использовали ПМП, а у пациентов высокого риска осуществлялся ХМ (группы 70 и 73 человека соответственно). Среди пациентов первой группы тактика лечения на основании результатов мониторинга была изменена в 8% случаев. Среди пациентов высокого риска тактика лечения была изменена в 59% случаев. Зарегистрированы следующие нарушения ритма сердца: неустойчивая желудочковая тахикардия у 27,4% пациентов, предсердные тахиаритмии у 30,1% пациентов, асимптомные блокады высоких градаций в 16,4% случаев. В 5 случаях после проведённого обследования были определены показания для имплантации устройств (электрокардиостимулятор/кардиовертер-дефибриллятор/ресинхронизатор) с целью профилактики жизнеугрожающих состояний.

Выводы. Методики удалённого мониторинга состояния в эру развития персонифицированного подхода демонстрируют высокую эффективность и выявляемость аритмий. Описанное решение впервые в Российской Федерации предлагает методику дистанционного мониторинга ЭКГ, контроля общего состояния и приверженности терапии у пациентов с ВПС.

Современные стратегии терапии узловой эктопической тахикардии в раннем послеоперационном периоде

Назарова В.Ю., Кузьма Т.Л., Замареев А.И.

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», Минск, Республика Беларусь

Введение. Узловая эктопическая тахикардия — потенциально жизнеугрожающая аритмия, возникающая преимущественно в раннем послеоперационном периоде после коррекции врождённых пороков сердца. Данное осложнение зачастую приводит к нестабильности гемодинамики на фоне потери АВ-синхронизации и к синдрому низкого сердечного выброса. По данным мировой литературы, частота встречаемости узловой эктопической тахикардии после кардиохирургических вмешательств у детей составляет от 1 до 14%. Ранняя диагностика, профилактика и индивидуальный подход необходимы для успешного лечения и снижения летальности в раннем послеоперационном периоде.

Материалы и методы. Был проведён литературный обзор по теме, а также выполнена ретроспективная оценка частоты и эффективности терапии узловой эктопической тахикардии в послеоперационном периоде после коррекции врождённых пороков сердца в РНПЦ детской хирургии. Результаты обследования внесены в созданную компьютерную базу данных и обработаны при помощи программного обеспечения Windows, Excel-XP.

Результаты. Наиболее часто данное осложнение диагностируется после коррекции дефекта межжелудочковой перегородки, атриовентрикулярной коммуникации, тетрады Фалло, D-транспозиции магистральных сосудов. Диагностика проводится на основании 12-канального ЭКГ-исследования, в том числе с предсердным усилением. Факторами риска развития узловой эктопической тахикардии являются тяжесть оперативного вмешательства, длительность искусственного кровообращения, электролитные нарушения.

За 2025 год в РНПЦ детской хирургии было выполнено 339 хирургических вмешательств по коррекции врождённых пороков сердца, из них 27 осложнились развитием тахиаритмий в раннем послеоперационном периоде (8%). В пятнадцати случаях (4,4% среди всех вмешательств, 56% от всех тахиаритмий) была диагностирована узловая эктопическая тахикардия либо ускоренный узловой ритм. Терапия включала в себя использование дексмедетомидина, магния сульфата, контроль температуры тела и снижение доз экзогенных катехоламинов. У 11 пациентов (73%) был применён ивабрадин. Применение дексмедетомидина и ивабрадина позволило снизить частоту применения амиодарона.

Выводы. Узловая эктопическая тахикардия является значимым осложнением в раннем послеоперационном периоде, увеличивающим длительность пребывания в отделении интенсивной терапии и риск летальности. Основой терапии являются терапевтическая гипотермия и фармакотерапия. Наиболее часто используется амиодарон, однако такие препараты, как дексмедетомидин и ивабрадин, также показывают свою эффективность и могут быть внедрены в клиническую практику.

Электрокардиостимуляция у пациентов с врождёнными пороками сердца, как стратегия

Стовпюк О. Ф., Карев Е. А., Чуева К. А., Маймула К. А., Татарский Р. Б.

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

Введение. Пациенты с врождёнными пороками сердца (ВПС), нуждающиеся в постоянной электрокардиостимуляции (ЭКС), находятся в двойной группе риска. С одной стороны, они имеют сложную анатомию и патофизиологию (системный правый желудочек, единственный желудочек, циркуляция Фонтена, внутрисердечные шунты с право-левым сбросом, хронический цианоз, заплаты, кондуиты, пороки и протезы клапанов). С другой — длительный анамнез ЭКС имеет такие последствия, как тромбозы и окклюзии доставляющих вен, потеря венозного «ресурса», наличие нефункционирующих, «лишних» эндокардиальных электродов, высокий риск развития пейсмекер-индуцированной кардиомиопатии (ПИКМП).

Часто отсутствует преемственность при переходе пациентов с ВПС во взрослую медицинскую сеть, а «взрослые» специалисты не ориентированы в специфике ВПС. При первичной имплантации, замене ЭКС, принятии решения об оптимизации ЭКС, планировании открытых кардиохирургических операций у пациентов с ВПС рекомендуется проведение мультидисциплинарного консилиума, в состав которого входят кардиологи, кардиохирурги — эксперты по ВПС, аритмологи, анестезиологи-реаниматологи, специалисты по функциональной и лучевой диагностике, однако во многих медицинских центрах организация такого обсуждения затруднена. Важно создать персонализированный алгоритм, интегрирующий экспертные знания и помогающий врачам принимать оптимальные стратегические решения.

Материалы и методы. Проведён систематический анализ литературы (PubMed, Scopus; 1980–2025). Разработаны персонализированный алгоритм выбора стратегии ЭКС, предоперационный чек-лист и балльная шкала сложности. Для последующей валидации запланирован проспективный многоцентровой сбор клинических данных (демографические данные, анатомия и патофизиология ВПС, хирургический анамнез, анамнез ЭКС, параметры ЭКС, методы визуализации (ЭхоКГ, компьютерная томография), маркеры сердечной недостаточности).

Результаты. Алгоритм интегрирует анатомо-патофизиологические особенности ВПС, хирургический анамнез, анамнез ЭКС, состояние венозного русла и риск ПИКМП. Разработанные балльная шкала сложности и предоперационный чек-лист позволяют стратифицировать риск вмешательств для пациентов с ВПС и ЭКС, рекомендовать оптимальный доступ и стратегию стимуляции, оценить необходимость и выбор оптимального варианта апгрейда ЭКС-системы, определить показания и методы удаления эндокардиальных электродов.

Выводы. Для оптимизации ведения и улучшения результатов лечения пациентов с ВПС и ЭКС создан персонализированный алгоритм, балльная шкала и предоперационный чек-лист. Для валидации алгоритма предлагается проведение многоцентрового исследования.

Возможности коррекции латентного дефицита железа и железодефицитной анемии у детей с врождёнными пороками сердца

Гаврилин А. А., Абрамян М. А., Ластовка В. А.

ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», Москва

Введение. Железодефицитная анемия является наиболее распространённой гематологической патологией в детской популяции. У пациентов с врождёнными пороками сердца и проявлениями недостаточности кровообращения, анемия и дефицит железа могут осложнять течение периоперационного периода, снижая доставку кислорода.

Цель. Целями текущего исследования были оценка распространённости латентного дефицита железа и железодефицитной анемии у пациентов с врождёнными пороками сердца перед хирургической коррекцией, аналих современных литературных данных и освещение собственного опыта терапии изучаемых патологий.

Материалы и методы. В период с марта 2025 года по май 2026 года у 245 детей в возрасте от 1 месяца до 18 лет был проведён скрининг, включавший клинический анализ крови и оценку статуса депо железа организма. Группам пациентов с выявленными железодефицитной анемией и латентным дефицитом железа было проведено лечение внутривенными препаратами железа в рамках подготовки к операции.

Результаты. У 18 (7,4%) детей была выявлена железодефицитная анемия, у 111 (45,3%) детей был выявлен латентный дефицит железа. Трём пациентам с железодефицитной анемией и девяти пациентам с латентным дефицитом железа была проведена терапия внутривенными препаратами железа. В возрасте до 1 года применялись препараты железо-сахаразного комплекса, старше 1 года — железа карбоксимальтозат. В группе пациентов с исходной анемией послеоперационная анемия сохранилась у одного пациента, трансфузии эритроцитной массы не потребовалось. В группе пациентов с латентным дефицитом железа послеоперационная анемия была выявлена у двух пациентов, трансфузия эритроцитной взвеси после операции не потребовалась.

Выводы. Включение рутинного клинико-лабораторного скрининга дефицита железа и анемий у детей, а также терапия выявленных патологий в рамках подготовки к хирургической коррекции врождённых пороков сердца могут оказать благоприятный эффект на течение послеоперационного периода, улучшив доставку кислорода, снизив риск развития анемии и потребность в трансфузии эритроцитной взвеси после операции. Для объективной оценки эффективности избранной тактики терапии необходим дальнейший анализ.

Закрытие открытого овального окна «по социальным показаниям»

Арутунян М. М., Дробот Д. Б., Сакович В. В.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Красноярск

Введение. Открытое овальное окно — это врождённое сообщение между правым и левым предсердиями. Все дети рождаются с открытым овальным окном сердца. После первого самостоятельного вдоха у новорождённого в большинстве случаев клапан овального окна закрывается плотно и полностью зарастает соединительной тканью. В среднем, к возрасту 1 года овальное окно остаётся открытым у 40–50% детей. У пациентов зрелого возраста открытое овальное окно выявляется примерно в 25–30% случаев. Достаточно высокая распространённость открытого овального окна определяет актуальность этой проблемы в современной кардиологии.

Материалы и методы. Открытое овальное окно может проявляться цианозом носогубного треугольника, замедлением физического развития, одышкой и тахикардией, внезапными обмороками, головной болью, частыми ОРВИ и бронхолёгочными заболеваниями. При открытом овальном окне может применяться антикоагулянтная терапия, при необходимости — оперативное лечение (эндоваскулярная окклюзия дефекта). Эндоваскулярное закрытие ООО считается безопасным вмешательством с высокой эффективностью. Вторичная профилактика эмболического инсульта путём закрытия ООО в долгосрочной перспективе превосходит антитромбоцитарную терапию. Традиционным способом визуализации предсердных структур и межпредсердной перегородки (МПП) при проведении эндоваскулярного закрытия ООО является чреспищеводная эхокардиография (ЧПЭхоКГ). Альтернативой ЧПЭхоКГ может служить ВСЭхоКГ.

Результаты. На практике была произведена РЭО ООО профессиональному дайверу 46 лет. В анамнезе у него не отмечалось эмболических осложнений. После процедуры пациент продолжил свою профессиональную карьеру без дополнительного риска.

При прохождении медкомиссии ВВК у молодого человека 23 лет, поступающего на военную службу, было обнаружено межпредсердное сообщение 4–6 мм с лево-правым сбросом крови. Других нарушений внутрисердечной гемодинамики и признаков ремоделирования полостей сердца у пациента не было. Наличие межпредсердного сообщения явилось бы однозначным противопоказанием для несения военной службы и работы в ведомственных органах. Выполненная в плановом порядке РЭО ДМПП сняла с молодого человека все медицинские ограничения.

Выводы. Мы считаем, что все пациенты с ООО и гемодинамически незначимыми межпредсердными сообщениями должны находиться под диспансерным контролем (хотя бы раз в несколько лет). Это позволит своевременно устранить МАРС в случае возникновения «социальных» показаний, даже при отсутствии общепринятых медицинских показаний.

Аритмии и нарушения проводимости в раннем послеоперационном периоде у детей с ВПС после коррекции в условиях искусственного кровообращения: к чему готовиться детскому кардиологу?

[1]Рагрина Н.С., [1,2]Горбатиков К.В., [1]Карпов Е.А., [2]Халидуллина О.Ю., [2]Ушакова С.А., [1]Тришпиот К.В., [1]Сучкова К.Е., [1]Шишкина М.А., [1]Тотолин И.С., [1]Мачихин Д.С., [1]Бушмакин Д.В., [1]Урузбаева Е.А., [2]Адеева О.О., [2]Ахметжанова В.Н., [2]Лукманова А.В., [2]Ерещенко С.И., [2]Булатова З.К., [2]Сунцова Н.В., [2]Гусейнова Х.Ф., [2]Кроневальд М.Д.

[1]ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1», Тюмень; [2]ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет», Тюмень

Цель: оценить частоту, структуру и клиническую значимость нарушений ритма сердца (НРС) и проводимости у детей в раннем послеоперационном периоде после коррекции врождённых пороков сердца (ВПС) в условиях искусственного кровообращения (ИК).

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ 52 историй болезни пациентов, оперированных по поводу ВПС с использованием ИК в кардиохирургическом отделении № 2 ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1» г. Тюмени за 2023 год. Медиана возраста составила 14 месяцев (Q1–Q3: 4–64; диапазон: 4 дня – 17 лет). Дети до 5 лет составили 75% выборки. Всем пациентам были проведены электрокардиографическое (ЭКГ) и эхокардиографическое (ЭхоКГ) исследования, а также лабораторное биохимическое исследование до оперативного лечения. Оценивались клинико-инструментальные и лабораторные показатели до и после хирургического лечения, включая параметры искусственного кровообращения (ИК), эхокардиографию и биохимические маркеры. Анализировались НРС, нарушения проводимости, гемодинамически значимые аритмии, а также изменения фазы реполяризации при непрерывном прикроватном ЭКГ-мониторировании и в записях стандартной ЭКГ покоя.

Результаты. Установлено, что при выполнении оперативной коррекции ВПС медиана длительности ИК составила 140 минут, пережатия аорты — 72 минуты. Нарушения ритма и/или проводимости выявлены у 23 из 52 пациентов (44,2%). Из них гемодинамически значимые аритмии зарегистрированы у 5 детей (9,6% от всей выборки, 21,7% среди пациентов с НРС). В структуре гемодинамически значимых нарушений: 3 пациентам длительно требовался электрокардиостимулятор (ЭКС); двое из них выписаны с ЭКС. У двух детей зафиксированы гемодинамически значимые пароксизмальные тахикардии, один пациент был выписан с рекомендациями длительного приёма антиаритмического препарата (пропафенона). Кроме того, нарушения реполяризации отмечены у 25 пациентов (48%), в том числе удлинение интервала QTc у четверых детей. Фракция выброса левого желудочка после операции статистически значимо не изменилась (p=0,088).

Отмечено повышение уровня мочевины (p=0,041) при отсутствии значимых изменений креатинина (p=0,152) в послеоперационном периоде.

Выводы: НРС у детей после коррекции ВПС встречаются часто и носят мультифакторный характер. Основными факторами риска являются ранний возраст, параметры ИК и метаболические изменения. Нарушения фазы реполяризации и удлинение интервала QTc по данным ЭКГ-мониторинга могут служить дополнительными маркерами электрической нестабильности миокарда. Детский кардиолог должен быть готов к ведению таких пациентов.

Артериальная гипертензия у детей и подростков с избыточной массой тела

Михайлова У.В., Болгова И.В., Жданова Н.А.

Государственное автономное учреждение здравоохранения «Кузбасская областная клиническая больница имени С.В. Беляева», Кемерово

Цель: выявить частоту встречаемости артериальной гипертензии у детей, имеющих ожирение или избыточную массу тела.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ амбулаторных карт детей, проживающих в Кузбассе, в возрасте от 5 до 17 лет включительно (n=100), имеющих ожирение (ИМТ превышает 95-й перцентиль для данного пола и возраста) и избыточную массу тела. Ожирение диагностировано по результатам расчета индекса массы тела (ИМТ, кг/м^2) в соответствии с критериями ВОЗ. АГ определяли по результатам амбулаторного измерения АД.

По литературным данным, артериальная гипертензия встречается у 30% детей, имеющих ожирение или избыточную массу тела.

Согласно проанализированным данным, у 32% (n=32) детей, имеющих ожирение или избыток массы тела, имеет место повышение артериального давления. Из них 59% (n=19) составляют девочки, мальчики — 41% (n=13). Распределение по возрастам: 5–12 лет — 12,5% (n=4), 12–17 лет включительно — 87,5% (n=28). У детей с ожирением, ИМТ которых превышает значение 95-го перцентиля до 10%, повышенный уровень АД встречается в 6% случаев (n=2), тогда как при выраженном ожирении (ИМТ выше 95-го перцентиля на 40% и более) доля таких детей составила 78% (n=25). У детей, ИМТ которых превышает значение 95-го перцентиля от 10 до 30%, повышенный уровень АД встречается в 15% случаев (n=5).

Результаты. Артериальная гипертензия регистрируется чаще у девочек. Значительно чаще артериальная гипертензия регистрируется в пубертатном возрасте, а также у детей, имеющих значительный избыток массы тела (ИМТ выше 95-го перцентиля на 40% и более).

Выводы. Избыточная масса тела и особенно ожирение являются одними из ведущих факторов развития артериальной гипертензии у детей и подростков. Анализ зависимости АГ от степени увеличения ИМТ показал наличие связи между избыточной массой тела у детей и подростков и повышением артериального давления.

Отдалённые осложнения и сопутствующая патология у пациентов после операции Фонтена

Сорокина Н. Н., Гладышев И. В., Харисова Э. Ф., Гладышев А. И.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Челябинск

Цель. Проблема отдалённых осложнений у пациентов после операции Фонтена приобретает особую значимость в связи с увеличением продолжительности их жизни. Так, показатель 10-летней выживаемости с 2001 года улучшился до 95%. Несмотря на это, пациенты данной категории сталкиваются с широким спектром системных нарушений, таких как аритмии (наблюдаются у 9–34% больных в отдалённом периоде), Фонтен-ассоциированная болезнь печени (FALD), частота которой достигает 50–89%, а также белок-теряющая энтеропатия (БТЭП, 5–15%). Кроме того, ранее не изучался потенциал генетических факторов, например полиморфизма гена UGT1A1 (синдром Жильбера), как дополнительных модуляторов течения послеоперационного периода. Данное исследование направлено на анализ спектра осложнений и выявление новых сопутствующих состояний у данной категории пациентов.

Материалы и методы. В исследование были включены 39 пациентов, прошедших оперативное лечение по методике Фонтена. Дизайн работы предусматривал сбор и анализ клинических данных, инструментальные исследования, биохимические, иммунологические и генетические анализы.

Результаты. В ходе исследования были получены следующие результаты: 1. Сердечно-сосудистые осложнения: в сроки от 3 до 5 лет после операции у 40% пациентов зарегистрированы различные нарушения ритма: тахиаритмии — 22 пациента, брадиаритмии — 16 пациентов, сложные НРС — 2 пациента. 2. БТЭП: клинически и лабораторно подтверждена у 12 пациентов, что потребовало выполнения лечебной интервенции — закрытия БАЛК, замены экстракардиального кондуита.

3. FALD (Фонтен-ассоциированная болезнь печени): изменения по эластографии наблюдались у всех пациентов, сроки хирургии у которых были более 5 лет с момента выполнения операции Фонтена (F более 2–3); по шкале METAVIR (F0 — нет фиброза, F4 — цирроз). Результаты актуального исследования, проведенного в 2024 году у пациентов после операции Фонтена, показали, что значение MRE > 4,4 кПа является фактором, ассоциированным с выраженным фиброзом печени (F2-F4), и требует более тщательного обследования. Все пациенты были обследованы на болезнь Жильбера. Генетические варианты (полиморфизмы, детерминирующие синдром Жильбера) были выявлены у 27 обследованных (69%). Диагностика основывалась на выявлении гомозиготного (TA7/TA7) или гетерозиготного (TA6/TA7) статуса. Пациенты совместно наблюдаются гастроэнтерологом, циклично получают гепатопротекторы.

4. Неврологические нарушения: последствия инсульта — 3 пациента; когнитивные/поведенческие расстройства — 16 пациентов; нарушения сна (апноэ) — 18 пациентов.

5. Прочие нарушения: группа часто болеющих детей — 22 пациента; эндокринные нарушения — 20 пациентов.

Выводы. Проведенное исследование демонстрирует высокую частоту (40% и более) развития жизнеугрожающих осложнений в отдалённом периоде после операции Фонтена. Наиболее значимыми факторами, ухудшающими качество жизни пациентов, являются нарушения сердечного ритма (требующие РЧА и ЭКС), прогрессирующая печёночная недостаточность (FALD) по шкале METAVIR с пороговым значением MRE > 4,4 кПа и белок-теряющая энтеропатия. Впервые выявленная коморбидность — высокая частота (70%) генетического полиморфизма UGT1A1 (синдром Жильбера) — может оказывать потенциальное влияние на метаболизм и тяжесть течения FALD у данной категории пациентов, что требует дальнейшего пристального изучения и разработки комплексных алгоритмов диагностики и лечения.

Результат оперативного лечения пациента с единственным желудочком сердца после перевода коллектора печёночных вен в *v. azygos* после операции Kawashima

Гладышев И.В., Парфенов К.В., Гладышев А.И., Данько Н.А., Сорокина Н.Н.

ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России, Челябинск

Введение. Развитие PAVM — частая причина гипоксемии после операции Kawashima при отсутствии кровотока из печёночных вен в систему лёгочной артерии. Прогрессирующая десатурация в покое без существенных паренхиматозных заболеваний лёгких (сатурация артериальной крови 80% и ниже) является клиническим признаком наличия PAVM. Наличие печёночных факторов, не попадающих в лёгочный кровоток, является причиной развития PAVM.

Материалы и методы. Пациент И., 11 лет, с диагнозом: ВПС, ЕЖС. Наложение системно-лёгочного анастомоза слева (2005 г.).

Состояние после наложения субтотального кавапульмонального анастомоза, перевязки лёгочного ствола, пластики левой лёгочной артерии на протяжении, клипирования ранее наложенного системно-лёгочного анастомоза (05.2007 г.). Артериальная гипоксемия. ХСН IIА степени. Стеноз левой ветви лёгочной артерии. Сопутствующий диагноз: Situs inversus. Полипспления. При поступлении клиника выраженного цианоза (сатурация 70%), полицитемия (эритроциты — 7,63, Hb — 211 г/л). ЭхоКГ — признаки наличия PAVM. По результатам МСКТ: впадение коллектора печёночных вен в общее предсердие. Проведена операция по переводу коллектора печёночных вен в v. azygos с пластикой левой ветви ЛА.

Результаты. Динамическое наблюдение в течение первого года после оперативного вмешательства показало отличные результаты лечения. Отсутствие цианоза — сатурация артериальной крови 98% в покое. Регресс полицитемии и снижение уровня Hb. Отсутствие эхокардиографических признаков наличия PAVM.

Выводы. Наблюдение за пациентом после операции Kawashima с отсутствием печёночного кровотока в лёгочный артерии показывает неизбежное развитие PAVM и системной десатурации. Своевременная диагностика и оперативное лечение дают отличный клинический результат. Отмечается повышение сатурации и регресс PAVM.

Реноваскулярная артериальная гипертензия у подростка на фоне стеноза почечной артерии: от гиподиагностики до успешной реваскуляризации

[1]Дакуко А.Н., [2]Батаева Т.В., [2]Ситников М.Г., [3]Кунгурцева А.Г., [1]Палинова Е.Б., [3]Соболева А.Ю.

[1]ФГБОУ ВО ОмГМУ, Омск; [2]БУЗОО «ОКБ», Омск; [3]БУЗОО «ОДКБ», Омск

Введение. Артериальная гипертензия (АГ) у детей и подростков в большинстве случаев вторична. Реноваскулярные причины составляют 5–10% симптоматических случаев, а при резистентной АГ — до четверти. Основная причина стеноза почечных артерий в детском возрасте — фибромускулярная дисплазия (ФМД), редкое невоспалительное заболевание. ФМД чаще встречается у девочек-подростков. «Красные флаги»: стойкая гипертензия, резистентность к трём и более препаратам, отёк лёгких, систолический шум над почечными артериями, асимметрия почек. Золотой стандарт диагностики — селективная ангиография.

Описание клинического случая. Пациентка 16 лет с резистентной АГ (до 180/110 мм рт. ст.), головными болями, тошнотой и отёками. Заболевание сопровождалось активацией РААС и вторичным гиперальдостеронизмом, что имитировало эндокринную патологию. Первичное УЗИ с допплерографией не выявило отклонений; через год обнаружены асимметрия почек и стеноз правой почечной артерии (подтверждён МСКТ-ангиографией). В ноябре 2025 года выполнена баллонная ангиопластика правой почечной артерии (баллон 4,0 × 30 мм, 16 атм). Восстановлен просвет без диссекции, стентирование не потребовалось. На вторые сутки АД нормализовалось до 125/75 мм рт. ст. без терапии. Рекомендованы динамическое наблюдение, контроль СМАД и ЭхоКГ, МСКТ брахиоцефальных артерий.

Заключение. ФМД почечных артерий — редкая, но диагностически сложная причина АГ у подростков. Нормальные результаты первичной визуализации и вторичный гиперальдостеронизм пролонгировали верификацию диагноза более чем на год. Случай подчёркивает необходимость настороженности в отношении реноваскулярного генеза при резистентной АГ у детей, особенно с активацией РААС. Своевременная МСКТ-ангиография позволяет верифицировать диагноз. Баллонная ангиопластика без стентирования обеспечила нормализацию АД без лекарств, что соответствует лучшим мировым результатам. Требуется долгосрочный мультидисциплинарный контроль из-за системного характера ФМД и риска отдалённых осложнений.

Научное издание

Пятый Всероссийский съезд детских кардиохирургов и специалистов по врождённым порокам сердца

10–12 сентября 2026 г.,
г. Тюмень

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

Подписано в печать 03.08.2026. Формат $60 \times 90^{1}/_{16}$. Усл. печ. л. 13.
Тираж 250 экз. Заказ № 01–26.

Отпечатано в АО «Издательство ИКАР»
119421, г. Москва, ул. Обручева, д. 16, корп. 2, кв. 33
Тел.: +7(495) 978-35-99, +7(495) 777-30-39
www.ikar-publisher.ru