

УДК 616.131-008.331.1:616.12-007.2-053.1-089.844-053.4

СОВРЕМЕННЫЙ КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, АССОЦИИРОВАННОЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

А. В. НОХРИН, А. В. КУЗЬМИН, М. В. КУЛАВСКАЯ, И. Н. СИЗОВА

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний». Кемерово, Россия

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) является частым осложнением врожденных пороков сердца (ВПС) с лево-правым сбросом. Развитие этого осложнения связано с несвоевременной диагностикой и хирургической коррекцией врожденной патологии сердца. Длительное существование врожденного порока сердца с лево-правым шунтом приводит к стадийному гистологическому изменению сосудов легких и формированию комплекса Эйзенменгера, появлению «перекрестного» сброса крови. До недавнего времени хирургическое лечение таких пациентов считалось невозможным, а немногочисленные попытки радикальной коррекции сопровождались высокой госпитальной летальностью. Основными причинами госпитальной летальности являлись: острая правожелудочковая недостаточность, кризы легочной гипертензии и нарушения ритма сердца. Отдаленная выживаемость таких пациентов была невысокой и обуславливалась прогрессированием резидуальной легочной гипертензии. Оригинальная методика двойной заплаты с фенестрой применялась за рубежом, но не нашла широкого распространения в России. Кроме того, до сих пор не существует стандартизированного алгоритма выбора хирургической тактики у таких пациентов, отсутствуют единые подходы к предоперационной подготовке, не разработан общепринятый протокол анестезиологического пособия, до конца не изучена эффективность специфической терапии резидуальной легочной гипертензии. Отсутствие публикаций и опыта применения методики двойной заплаты с фенестрой в России при наличии популяции детей и подростков, нуждающихся в комбинированном, хирургическом и специфическом лечении легочной артериальной гипертензии, постулировало наше исследование.

Ключевые слова: легочная артериальная гипертензия, синдром Эйзенменгера, ДМЖП.

ADVANCED INTEGRATED APPROACH TO SURGICAL TREATMENT OF PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION ASSOCIATED WITH CONGENITAL HEART DISEASE

A. V. NOKHRIN, A. V. KUZMIN, M. V. KULAVSKAYA, I. N. SIZOVA

*Federal State Budgetary Scientific Institution Research Institute
for Complex Issues of Cardiovascular Diseases. Kemerovo, Russia*

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is a common complication of congenital heart disease (CHD) occurring in left-to-right shunt. The progression of PAH is associated with delayed diagnosis and surgical treatment of congenital heart disease. An uncorrected left-to-right shunt in patients with CHD lead to histological changes of pulmonary vessels and reversal of the shunt may arise, with the development of Eisenmenger's syndrome. Until recently, the surgical treatment of patients thought to be impossible, and few attempts to perform radical correction were associated with high in-hospital mortality. The main causes of the in-hospital mortality included acute right ventricular failure, pulmonary hypertension crisis and cardiac arrhythmias. The long-term survival of these patients was low, directly associated with the progression of residual pulmonary hypertension. The novel technique of a fenestrated double patch has been widely used abroad, but very rarely in Russia. Moreover, there is no standardized algorithm for selecting surgical approach in these patients as well as common approaches to the preoperative management and anesthetic protocol. The efficiency of specific therapies for residual pulmonary hypertension is poorly understood. Lack of research and experience in applying the fenestrated double patch in Russia for a population of children and adolescents who require combined treatment (surgical and specific therapy for pulmonary arterial hypertension) proved our research to be pivotal.

Key words: pulmonary arterial hypertension, eisenmenger's syndrome, VSD.

Введение

Легочная артериальная гипертензия (ЛАГ) является частым осложнением врожденных пороков сердца (ВПС) с лево-правым сбросом. Развитие этого осложнения связано с несвоевременной диагностикой и хирургической коррекцией врожденной патологии сердца. Длительное существо-

вание врожденного порока сердца с лево-правым шунтом приводит к стадийному гистологическому изменению сосудов легких и формированию комплекса Эйзенменгера, появлению «перекрестного» сброса крови [1].

До недавнего времени хирургическое лечение таких пациентов считалось невозможным,

а немногочисленные попытки радикальной коррекции сопровождались высокой госпитальной летальностью [2, 14]. Основными причинами госпитальной летальности являлись: острая правожелудочковая недостаточность, кризы легочной гипертензии и нарушения ритма сердца. Отдаленная выживаемость таких пациентов была невысокой, и обусловлена она прогрессированием резидуальной легочной гипертензии. Неудовлетворительные результаты хирургического лечения пациентов сформировали негативное отношение к радикальной коррекции пациентов с комплексом Эйзенменгера у большинства кардиохирургов и кардиологов в Европе и США [15, 16].

В России, как и за рубежом, не существует стандартизированных подходов к хирургическому лечению «нерестриктивных» дефектов межжелудочковой перегородки (ДМЖП), осложненных высокой легочной гипертензией [3, 5, 9], хотя основные хирургические техники описаны и хорошо изучены. Стандартная методика закрытия ДМЖП заплатой из различных материалов – «Дакрона», «Гортекса», ксено- и аутоперикарда – хорошо изучена и описана еще в середине 1960-х годов. Как правило, специалисты ориентируются на показатели прямой тензиометрии в легочной артерии, исходных параметров легочной гипертензии и обратимости легочной гипертензии при проведении теста на вазореактивность. Но летальность после стандартных закрытий ДМЖП обусловлена возникновением легочных кризов и составляет 12–20 % [6, 7]. В ряде случаев применяют паллиативные вмешательства – операцию сужения легочной артерии (операцию Мюллера). В последующем при положительном тесте с лекарственными пробами у таких пациентов выполняют закрытие ДМЖП по стандартной методике [3, 4, 15].

Активно дискутируемый подход к изолированной пересадке легких и коррекции внутрисердечной гемодинамики не оправдал ожидания кардиологов и кардиоторакальных хирургов. Немногочисленный опыт показал неудовлетворительные результаты уже в первые несколько лет после операции. Пересадка органокомплекса сердце – легкие более привлекательна для пациента, что обусловлено стабильными результатами операций. Но к сожалению и эта методика не нашла широкого распространения. В первую очередь это обусловлено дефицитом доноров [5, 2, 14].

Оригинальная методика закрытия «нерестриктивных» дефектов межжелудочковой перегородки была предложена W. Novick в 1996 году. Этот метод формирования заплаты с клапаном был назван double – patch или «двойная заплата». Кон-

структивной особенностью изделия являются две заплаты из материала «Гортекс». Одна заплата имеет фенестру, диаметром равную половине диаметра аорты. Фенестру покрывает вторая заплата, служащая клапаном. Оригинальная заплата имеет один шов фиксации заплаты клапана. Данная методика была рекомендована пациентам с сосудистым сопротивлением больше 8 ед. Вуда и индексом Rp/Rs более 0,3 [12, 13]. В момент легочного криза, при повышении давления в правом желудочке (как следствие повышения давления в легочной артерии) клапан открывается, и происходит декомпрессия правого желудочка (ПЖ). Именно это профилаксирует остановку сердечной деятельности (рис. 1).

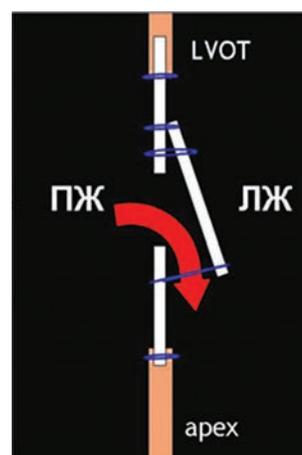


Рис. 1. Схема декомпрессии правого желудочка при возникновении легочного криза: заплата-клапан, покрывающая фенестру, открыта, поток крови из правого желудочка направлен в левый желудочек

Эта методика не получила широкого распространения в России. Хотя, на наш взгляд, полученные автором результаты позволили снизить госпитальную летальность до 6,4 % и улучшить выживаемость пациентов с высокой легочной гипертензией до 86 % в течение шести лет после операции.

Современные возможности фармакотерапии высокой легочной гипертензии в до- и послеоперационном периоде открывают перспективы хирургического лечения этой группы пациентов и дают надежду на хорошую выживаемость в отдаленном послеоперационном периоде [3, 7–9, 11, 12, 17].

До сих пор не существует стандартизированного алгоритма выбора хирургической тактики у таких пациентов, тем более отсутствуют единые подходы к предоперационной подготовке, не разработан общепринятый протокол анестезиологического пособия и до конца не изучена эффективность специфической терапии резидуальной легочной гипертензии [5–7].

Отсутствие публикаций и опыта применения методики двойной заплаты с фенестрой в России при наличии популяции детей и подростков, нуждающихся в комбинированном (хирургическом и специфическом лечении легочной артериальной гипертензии), постулировало наше исследование.

Цель исследования: оценить непосредственные и отдаленные результаты использования методики двойной заплаты с фенестрой для радикальной коррекции ВПС, ассоциированных с высокой легочной гипертензией.

Материалы и методы

С июня 2008 года по июнь 2016-го оперировано 19 пациентов в возрасте от 24 месяцев до 14 лет, средний возраст – 8,5±4,6 года. Для закрытия дефектов использовали методику двойной заплаты с фенестрой при следующих нозологиях ВПС: «нерестриктивный» ДМЖП – 9, ДМЖП + субаортальный стеноз + гипоплазия дуги аорты с ее перерывом (тип В) + ОАП – 1, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (без стеноза легочной артерии) – 6, общий атрио-вентрикулярный канал – 2, дефект аортолегочной перегородки – 1 пациент.

Сатурация в покое ниже и равная 94 % и перекрестный сброс крови на уровне межжелудочковой перегородки или на уровне дефекта аортолегочной перегородки, выявленный по ЭХОКГ, являются основанием рассматривать пациента с позиции наличия синдрома Эйзенменгера и критериев его «операбельности». Помимо стандартного клинического обследования – ЭКГ, ЭХОКГ, рентгенологического обследования органов грудной клетки, всем больным выполнялась катетеризация сердца с тестом на вазореактивность сосудов малого круга кровообращения.

В настоящий момент в клинике принят алгоритм подходов к хирургическому лечению пациентов с ВПС, осложненных высокой ЛГ, в возрасте старше 1 года (рис. 2). Данные катетеризации сердца и теста на вазореактивность определяют дальнейшую тактику. При показателях общелегочного сосудистого сопротивления (ОЛСС) ниже 8 ед. Вуда и индекса Rp/Rs ниже 0,35 выполняется стандартная коррекция ВПС. При показателях выше общепринятых критериев «операбельности» и положительном тесте на вазореактивность, назначается силденафил в дозе 0,5–1 мг/кг четыре раза в сутки на две недели. По истечении этого

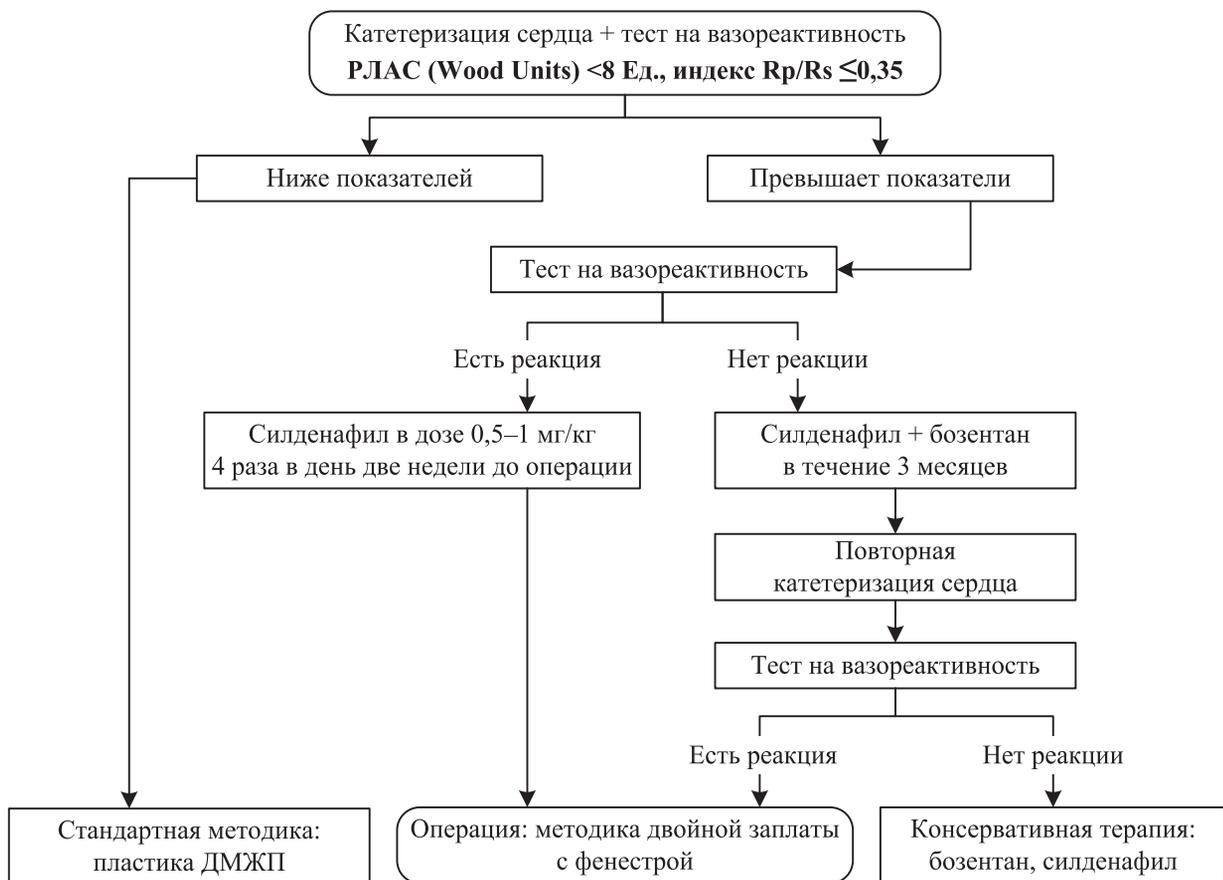


Рис. 2. Алгоритм хирургического лечения пациентов с ВПС, ассоциированных с высокой ЛАГ, в возрасте старше 1 года

срока выполняется операция по методике двойной заплаты с фенестрой. Если же тест на вазореактивность оказывается отрицательным, то назначается комбинированная терапия: силденафил (в дозе 0,5–1 мг/кг четыре раза в сутки) и бозентан (по схеме, рекомендованной производителем) на три месяца. При проведении повторной катетеризации сердца с тестом на вазореактивность вновь определяется показание к операции. При появлении реакции малого круга кровообращения выполняется операция по методике двойной заплаты с фенестрой, равной половине диаметра аорты. При отсутствии реакции малого круга кровообращения продолжается пожизненная специфическая терапия ЛАГ.

В зависимости от результатов, полученных при катетеризации сердца, пациенты были распределены на две группы. В первую группу включили девять пациентов, имеющих положительную реакцию на вазореактивность сосудов легких, они получали монотерапию ингибиторами фосфодиэстеразы 5-го типа две недели до операции. Средний возраст пациентов составил $5,4 \pm 1,5$ года. Из них – пять мальчиков и четыре девочки. Все пациенты исходно имели 3а гемодинамическую группу по классификации В. И. Бураковского [2].

Вторую группу составили десять пациентов. Они получали комбинированную терапию: силденафил (в дозе 2,5 мг/кг в сутки) и бозентан (по схеме, рекомендованной производителем препарата). Средний возраст детей был выше, чем в первой группе, и равнялся $11,3 \pm 2,7$ года. В эту группу вошли пять мальчиков и пять девочек. Все пациенты исходно имели 3б и 4-ю гемодинамическую группу по классификации В. И. Бураковского. Данные катетеризации сердца с тестом на вазореактивность сосудов легких до и после начала специфической терапии ЛАГ представлены в таблице 1.

Таблица 1

Результаты катетеризации сердца с тестом на вазореактивность сосудов легких до и после начала специфической терапии ЛАГ

Показатель	Первая группа (n=9)			Вторая группа (n=10)					
	Без терапии ЛАГ			Без терапии ЛАГ			Комбинированная терапия ЛАГ		
	До теста	После теста	p	До теста	После теста	p	До теста	После теста	p
pЛА/pAo	0,98±0,02	0,53±0,9	p<0,01	0,98±0,03	0,97±0,03	p<0,01	0,97±0,03	0,73±0,08	p<0,01
ОЛСС, ед. Вуда	8,9±1,3	5,7±2,1	p<0,01	17,6±1,33	14,2±1,21	p<0,01	14,4±1,24	13,4±1,3	p<0,01
Qp/Qs	1,6±0,31	2,5±0,35	p<0,01	1,2±0,31	1,3±0,30	NS	1,33±0,30	1,5±0,31	p<0,01
Индекс Rp/Rs	0,37±0,02	0,25±0,02	p<0,05	0,39±0,02	0,39±0,02	NS	0,39±0,02	0,29±0,02	p<0,01
Sat O ₂ , %	94,4±0,8	96,4±0,6	p<0,05	92,1±2,4	93,1±0,8	NS	93,5±0,6	93,2±2,2	p<0,05

Большинство пациентов оперировано в условиях искусственного кровообращения при нормотермии. В одном случае использовали гипотермию 28 градусов с антеградной перфузией головного мозга на момент реконструкции перерыва дуги аорты. Дефект межжелудочковой перегородки закрывали по стандартной методике с помощью двойной заплаты с фенестрой. Заплату из материала «Гортекс» формировали непосредственно в операционной перед началом искусственного кровообращения, используя данные полученные при проведении эхокардиографии (рис. 3).

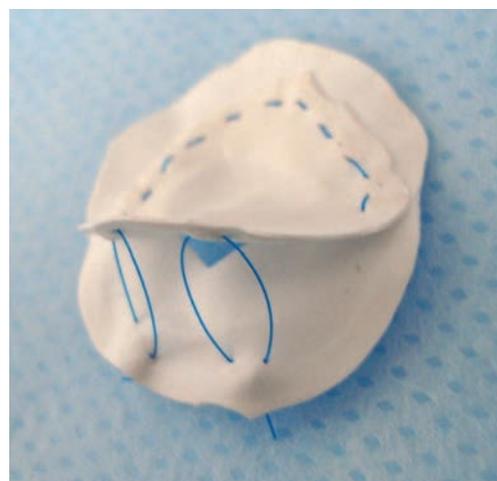


Рис. 3. Двойная заплата с фенестрой, равной половине диаметра аорты (интраоперационное фото)

Заплату фиксировали непрерывно-обвивным швом полипропиленовой нитью 5-0, дополнительно накладывали на край заплаты П-образные швы на прокладках для профилактики резидуальных шовных шунтов. Использовали кровяную фармакоологовую кардиоплегию. Среднее время пережатия аорты составило $52,5 \pm 10,8$ минуты. Среднее время искусственного кровообращения

ния – 87,5±12,3 минуты. Перед открытием аорты в контур АИК добавлялась нагрузочная доза милринона, с последующим титрованием милринона в стандартной дозировке. После восстановления аппаратного ИВЛ начиналась подача 100 % кислорода под контролем Pa O₂ 110–200 мм рт. ст. До начала основного этапа выполняли биопсию легких путем резекции нижнего язычкового сегмента левого легкого.

Всем пациентам выполнялся строгий протокол послеоперационного ведения первые 24 часа. Основными моментами этого протокола являются седация, аналгезия, инотропная поддержка и режим умеренной гипервентиляции. После экстубации и восстановления пассажа по кишечнику продолжали таблетированную специфическую ЛАГ терапию. Средние сроки нахождения в реанимации составили 4,5±1,2 дня, время ИВЛ – 42±12,2 часа. Статистический анализ проводили с помощью программного обеспечения Excell 2007 и пакета статистических программ Statistica 6.0. Статистической обработкой клинического материала предусматривали получение комбинационных таблиц и аналитических показателей: структуры (р), средних величин (М) и средней ошибки среднеарифметических величин среднего арифметического. В ходе анализа использовали два уровня значимости различий: p<0,05; p<0,01 достоверность различий – 95, 99 %.

Результаты

Госпитальной летальности не было в обеих группах. Ранний послеоперационный период осложнился АВ – блокадой у двух (10,5 %) детей с последующей имплантацией миокардиальных электродов и двухкамерного электрокардиостимулятора. Бивентрикулярная сердечная недостаточность встретилась у четырех (21 %) пациентов. Функционирующую фенестру с праволевым сбросом, документированную данными ЭХОКГ, наблюдали у всех пациентов в ранние сроки после операции во второй группе (n=10) и лишь у двух пациентов первой группы. Пролонгированная аналгезия, седация и протокол профилактики легочных кризов позволили их избежать в 17 (89 %) случаях. «Кризовое» течение выявлено у двух (10,5 %) пациентов первой группы (табл. 2). Наличие разгрузочной фенестрации на уровне заплаты профилакировало остановку сердечной деятельности в раннем послеоперационном периоде. Среднее время нахождения в реанимации составило 72,8±12,4 часа в первой группе и 82,5±12,2 часа во второй (p<0,05).

Среднее время нахождения на ИВЛ для первой группы – 32,5±4,8 часа и 26,5±4,4 часа для второй (p<0,05).

Таблица 2

Клинико-демографические данные и показатели течения раннего послеоперационного периода исследуемых групп

Показатель	Первая группа (n=9)	Вторая группа (n=10)
Средний возраст, лет	5,4±1,5	11,3±2,7
Пол, м/ж	5/4	5/5
Время ИК, мин	50,2±10,8	64,5±10,2
Время нахождения на ИВЛ, ч	32,5±4,8	26,5±4,4
Время нахождения в реанимации, ч	72,8±12,4	82,5±12,2
Осложненное течение раннего послеоперационного периода		
«кризовое» течение после операции (%)	2 (22,2)	0 (0)
АВ-блокада 3-й степени, с имплантацией ЭКС (%)	2 (22,2)	0 (0)
сердечная (бивентрикулярная) недостаточность (%)	2 (22,2)	2 (20)

Достоверные результаты биопсии были получены лишь у четырех пациентов в первой группе и у пяти во второй. У всех пациентов первой группы выявлена 3-я стадия по Хиту – Эдвардсу, во второй группе у трех пациентов выявлена 4-я стадия и в одном случае 5-я стадия. В остальных случаях результаты биопсии явно не соответствовали клинко-гемодинамической картине легочной гипертензии и характеризовались неизменными участками легких.

В отдаленном периоде все пациенты находились на диспансерном наблюдении и проходили осмотр детского кардиолога каждые три месяца. Отдаленной летальности не было. Каждому из них ежегодно выполняется катетеризация сердца. Средние сроки наблюдения в общей группе составили 42,5±16,2 месяца (от 72 до 3 месяцев). У пациентов, получавших монотерапию (первая группа), в послеоперационном периоде отмечалось значительное снижение ДЛА и легочного сосудистого сопротивления. Максимальный уровень систолического давления в легочной артерии составляет 54 мм рт. ст. при исходном 92 мм рт. ст. У одного пациента отмечается нормализация ДЛА после оперативной коррекции и получения специфической ЛАГ-терапии. Показатели ОЛСС у этого пациента на фоне терапии снизились до 3 ед. Вуда, при 6,8 ед. Вуда до операции (рис. 4).

Общую тенденцию к снижению систолического ДЛА и ОЛСС мы также наблюдаем у пациентов второй группы, получавших комбинированную терапию, в послеоперационном периоде при исходно более высоких значениях ДЛА и легочного сосудистого сопротивления. У одного из пациентов максимальный уровень систолического ДЛА на сегодняшний день составляет 92 мм рт. ст. при исходном до операции 122 мм рт. ст. При этом показатели ОЛСС у этого пациента на фоне терапии снизились до 11 ед. Вуда, при 18 ед. Вуда до операции. Именно у этого пациента результаты биопсии показали 5-ю стадию по Хиту – Эдвардсу. В целом этот средний показатель по второй группе на фоне терапии в основной группе составляет не более 4,5 ед. Вуда (рис. 5).

Обсуждение

Сомнения, высказанные рядом зарубежных и отечественных авторов [4, 10, 13, 14] о том, что не все пациенты с ранее поставленным диагнозом «синдром Эйзенменгера» являются неоперабель-

ными, подтверждаются настоящим исследованием. Предложенный нами алгоритм обследования с высокой легочной гипертензией, ассоциированной с ВПС, прост в техническом исполнении и позволяет оценивать вазореактивность сосудов легких, а также определять возможность хирургической коррекции ВПС. Такие больные требуют тщательного обследования в специализированном кардиохирургическом центре, проведения катетеризации с тестами на вазореактивность сосудов малого круга кровообращения и современной специфической терапии легочной артериальной гипертензии до операции, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

Представленные нами результаты комбинированного подхода к лечению ЛАГ, ассоциированной с ВПС, позволяют пересмотреть общепринятые понятия операбельности пациента. Полученные нами данные сопоставимы с результатами публикаций автора оригинальной методики двойной заплаты [12]. Использование кардиохирургической методики двойной заплата-

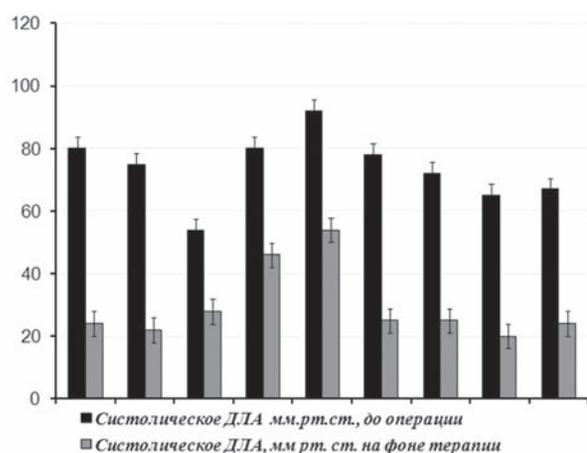


Рис. 4 – Динамика систолического давления в легочной артерии и ОЛСС до и после операции в первой группе

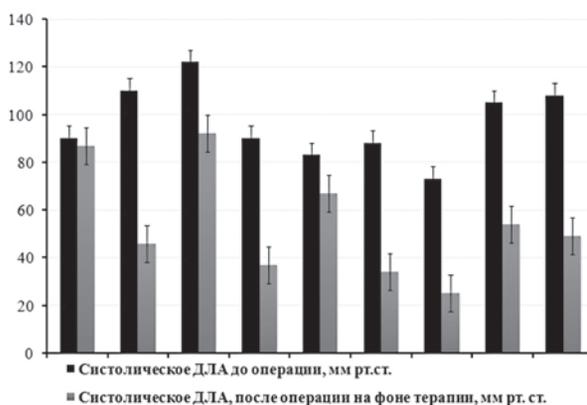
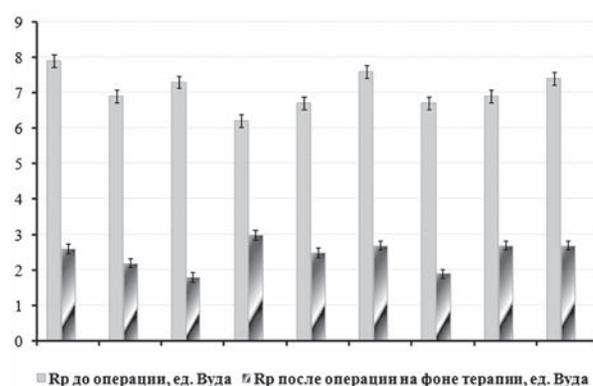
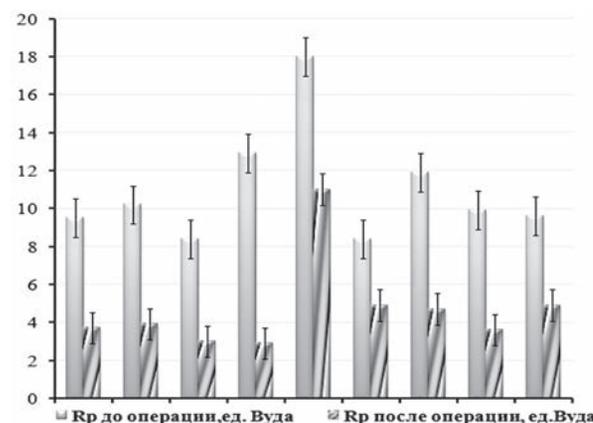


Рис. 5. Динамика систолического давления в легочной артерии и ОЛСС до и после операции во второй группе



ты с фенестрой, анестезиологического протокола ведения пациентов с высокой легочной гипертензией и возможности современной специфической ЛАГ-терапии позволяет оперировать широкую группу детей и подростков с ВПС. У таких пациентов по различным причинам был несвоевременно поставлен диагноз врожденной патологии сердца, которая привела к развитию легочной гипертензии. Оперативное лечение ВПС устраняет основной этиологический момент, поддерживающий прогрессирование легочной гипертензии. Применение ингибиторов фосфодиэстеразы 5-го типа в виде монотерапии или в сочетании с антагонистами эндотелиновых рецепторов позволяет подготовить пациента к оперативному лечению в короткие сроки. Индивидуальный подход к специфической терапии ЛАГ и тщательное наблюдение в послеоперационном периоде позволяют контролировать легочную гипертензию у большинства (89 %) пациентов. Регресс легочной гипертензии, по нашему мнению, связан с наличием резервных и компенсаторных возможностей у таких пациентов с исходными 3б и 4-й гемодинамическими группами по классификации В. И. Бураковского. На представленном небольшом клиническом материале довольно сложно сопоставить возрастные особенности течения ЛАГ и результаты гистологического исследования легких. На наш взгляд, выполнение биопсии легких является обязательной составляющей операции у таких пациентов, однако часто дает мало информации клиницисту. Что связано с мозаичностью гистологических изменений легких при легочной гипертензии.

Выводы

1. Терапия пациентов с ДМЖП, осложненной высокой легочной артериальной гипертензией, требует современного комплексного подхода.

2. Применение методики двойной заплаты с фенестрой и соблюдение протокола профилактики легочных кризов в раннем послеоперационном периоде показывает хорошие непосредственные и отдаленные результаты.

3. Специфическая терапия ЛАГ является обязательным компонентом при применении методики двойной заплаты с фенестрой как в дооперационном, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

4. В отдаленном периоде необходимо тщательное амбулаторное наблюдение с ежегодной катетеризацией сердца и тестом на вазореактивность для оценки эффективности проводимой терапии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Бокерия Л. А., Горбачевский С. В., Белкина М. В., Киреева И. Н. Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии в диагностике легочной гипертензии у больных с врожденными пороками сердца: метод. рек. для врачей. М.; 2004.

Bokerija L. A., Gorbachevskij S. V., Belkina M. V., Kireeva I. N. Invazivnyj monitoring davlenija v legochnoj arterii v diagnostike legochnoj gipertenzii u bol'nyh s vrozhdennymi porokami serdca: metod. rek. dlja vrachej. Moscow; 2004.

2. Бураковский В. И., Бухарин В. А., Плотникова Л. Р. Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца. М.; 1975.

Burakovskij V. I., Buharin V. A., Plotnikova L. R. Legochnaja gipertenzija pri vrozhdennyh porokah serdca. Moscow; 1975.

3. Бокерия Л. А., Горбачевский С. В., Школьникова М. А. Руководство по легочной гипертензии у детей. М.; 2013.

Bokerija L. A., Gorbachevskij S. V., Shkol'nikova M. A. Rukovodstvo po legochnoj gipertenzii u detej. Moscow; 2013.

4. Горбачевский С. В., Мухимов Ф. Х., Шмальц А. А. и др. Эффективность двухэтапной хирургической коррекции дефекта межжелудочковой перегородки осложненного синдромом Эйзенменгера. Детские болезни сердца и сосудов. 2014; 2: 34–38.

Gorbachevskij S. V., Muhimov F. H., Shmal'c A. A. i dr. Effektivnost' dvuhjetapnoj hirurgicheskoj korrekcii defekta mezhheludochkovoju peregorodki oslozhnennogo sindromom Jeizenmengera. Detskie bolezni serdca i sosudov. 2014; 2: 34–38.

5. Горбачевский С. В. Легочная гипертензия: альтернативные методы диагностики и лечения при врожденных пороках сердца. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии. М.; 2001: 414–424.

Gorbachevskij S. V. Legochnaja gipertenzija: al'ternativnye metody diagnostiki i lechenija pri vrozhdennyh porokah serdca. Lekcii po serdechno-sosudistoj hirurgii. Moscow; 2001: 414–424.

6. Горбачевский С. В., Марсулов Ш. И., Горчаков А. И. и др. Динамика легочной гипертензии в отдаленном периоде после коррекции дефекта межжелудочковой перегородки у больных с критической легочной гипертензией. Детские болезни сердца и сосудов. 2004; 5: 29–32.

Gorbachevskij S. V., Marsulov Sh. I., Gorchakov A. I. i dr. Dinamika legochnoj gipertenzii v otdalennom periode posle korrekcii defekta mezhheludochkovoju peregorodki u bol'nyh s kriticheskoju legochnoj gipertenziej. Detskie bolezni serdca i sosudov. 2004; 5: 29–32.

7. Горбачевский С. В., Белкина М. В. Обследование больных с врожденными пороками сердца, осложненными легочной гипертензией, в клинике сердечно-сосудистой хирургии. Детские болезни сердца и сосудов. 2006; 3: 34–37.

Gorbachevskij S. V., Belkina M. V. Obsledovanie bol'nyh s vrozhdennymi porokami serdca, oslozhnennymi legochnoj gipertenziej, v klinike serdechno-sosudistoj hirurgii. Detskie bolezni serdca i sosudov. 2006; 3: 34–37.

8. Мартынюк Т. В., Коносова И. Д., Чазова И. Е. Современные подходы к медикаментозному лечению легочной гипертензии. Consilium medicum. 2003; 5: 5–9.

Martynjuk T. V., Konosova I. D., Chazova I. E. Sovremennye podhody k medikamentoznomu lecheniju legochnoj gipertenzii. Consilium medicum. 2003; 5: 5–9.

9. Макрэ Д. Легочные вазодилататоры в интенсивной терапии в педиатрии. Актуальные проблемы анестезиологии и реаниматологии. Освежающий курс лекций. Архангельск-Тромсё; 1997: 35–39.

Makre D. Legochnye vazodilatatory v intensivnoj terapii v pediatrii. Aktual'nye problemy anesteziologii i reanimatologii. Osvezhajushhij kurs lekcij. Arhangel'sk-Tromsjo; 1997: 35–39.

10. Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной артериальной гипертензии – 2015. Российский кардиологический журнал. 2016; 5 (133): 47.

Rekomendacii ESC/ERS po diagnostike i lecheniju legochnoj arterial'noj gipertenzii – 2015. Rossijskij kardiologicheskij zhurnal. 2016; 5 (133): 47.

11. Hucin B. Surgery of Congenital heart defect with Pulmonary Vascular Resistance (Diagnosis, postoperation management). Pediatric Cardiac Center, University Hospital Motol, Prague, Czech Republic. Ann. Thorac. Surg. 2006; 82: 12–15.

12. Novick W., Lazoryshynets V. et al. Flap Valve Double Patch Closure of Ventricular Septal Defects in Children With

Increased Pulmonary Vascular Resistance. Ann. Thorac. Surg. 2005; 79: 21–28.

13. Wu S., Liang J. et al. Unidirectional monovalve homologous aortic patch for repair of ventricular septal defect with pulmonary hypertension. Ann. Thorac. Surg. 2007; 83 (6): 2176–2181.

14. Huang J. B., Liangana J., Yan Jow L. Eisenmenger Syndrome: Not Always Inoperable. Respiratory Care. 2012; 57 (9): 1488–1495.

15. Berman E. B., Barst R. J. Eisenmenger's syndrome: current management. Prog. Cardiovasc. Dis 2002; 45 (2): 129–138.

16. Kannan B. R., Sivasankaran S., Tharakan J. A., Titus T., Ajith Kumar V. K., Francis B. et al. Long-term outcome of patients operated for large ventricular septal defects with increased pulmonary vascular resistance. Indian. Heart J. 2003; 55 (2): 161–166.

17. Diller G. P., Gatzoulis M. Pulmonary vascular disease in adults with CHD. Circulation. 2007; 115: 1039–1050.

Статья поступила 18.08.2016

Для корреспонденции:

Нохрин Андрей Валерьевич

Адрес: 650002, Кемерово,

Сосновый бульвар, 6

Тел.: 8 (3842) 64-05-69

E-mail: nohrav@kemcardio.ru

For correspondence:

Nokhrin Andrey

Address: 6, Sosnoviy blvd., Kemerovo,

650002, Russian Federation

Tel.: +7 (3842) 64-05-69

E-mail: nohrav@kemcardio.ru