

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ  
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«МОСКОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ  
ИМЕНИ М.В. ЛОМОНОСОВА»

*На правах рукописи*



Корж Дмитрий Андреевич

**Рентгенодиагностика и определение показаний к эндоваскулярному  
закрытию межпредсердных септальных дефектов атипичной локализации**

14.01.13 – Лучевая диагностика, лучевая терапия

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

**Научный руководитель:**  
доктор медицинских наук, профессор  
Синицын Валентин Евгеньевич

Москва – 2022

**ОГЛАВЛЕНИЕ**

ВВЕДЕНИЕ .....	3
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	12
1.1. История развития диагностики и лечения ДМПП.....	12
1.2. Классификация, диагностика и современные тенденции рентгенэндоваскулярного лечения ДМПП.....	16
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	21
2.1. Клиническая характеристика пациентов .....	21
2.2. Методы исследования ДМПП .....	23
2.2.1. Электрокардиография.....	24
2.2.2. Рентгеноскопия .....	25
2.2.3. Методика ЭХО-КГ .....	25
2.2.4. Цветная доплеровская ЭХО-КГ (ЦДК) .....	29
2.2.5. Методика КТ с контрастированием полостей сердца .....	30
2.2.6. Методика МРТ сердца.....	31
2.2.7. Опросник качества жизни SF-36 (Short Form 36) .....	33
2.3. Методики рентгенэндоваскулярной имплантации окклюдера в ДМПП.. .....	36
ГЛАВА 3. РЕНТГЕНЭНДОВАСКУЛЯРНАЯ ОККЛЮЗИЯ ДМПП (РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ).....	39
3.1. Общие данные .....	39
3.2. Отдаленные результаты РЭО ДМПП.....	44
3.3. Клинические примеры.....	52
3.4. Алгоритм ведения пациентов с атипичным расположением ДМПП .....	65
ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ .....	67
ВЫВОДЫ.....	80
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....	82
НАУЧНАЯ НОВИЗНА.....	83
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	84
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....	85

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы исследования

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) по частоте встречаемости занимает вторую позицию после дефекта межжелудочковой перегородки во всей структуре врожденных пороков сердца. По данным различных авторов, ДМПП составляет 5—15% ВПС [2]. В основном преобладают пациенты женского пола (2:1). По данным различных авторов, ДМПП в 50% случаев является компонентом при сложных комбинированных ВПС [30]. Также известны и семейные случаи ДМПП, что вероятно имеет генетическую природу [51].

ДМПП представляет собой патологическое сообщение между правым и левым предсердием, что отражает отклонения в развитии первичной и вторичной межпредсердной перегородки [3,10].

По эмбриогенезу ДМПП подразделяют на первичные, вторичные и дефект венозного синуса. Изолированный первичный ДМПП расположен над атриовентрикулярным клапаном и встречается редко в 15%, чаще сочетается с общим атриовентрикулярным каналом и другими аномалиями сердца. Наиболее редко встречается общее предсердие [8]. Дефект венозного синуса расположен в верхне-заднем отделе и в месте впадения нижней полой вены в правое предсердие. Встречается в 10% всех ДМПП, иногда сопровождается аномальным дренажом правой легочной вены и пролапс митрального клапана.

Из всех ДМПП наиболее редким вариантом является сообщение между коронарным синусом и левым предсердием – так называемый «обескрышенный» коронарный синус [28].

Вторичные ДМПП встречаются в 75—98% случаев, классифицируются согласно размерам дефекта и количеству дефектов [7]. Вторичный ДМПП характеризуется обязательным наличием края МПП между дефектом и атриовентрикулярными клапанами.

Среди всех вторичных ДМПП, в 33—35% случаев встречаются центральные дефекты. В остальные 65—67% входят различные морфологические варианты, 54,8% из них составляют ДМПП с дефицитом или полным отсутствием аортального (передне-верхнего) края. В 18,5% случаев встречаются ДМПП с дефицитом ниже-заднего или ниже-переднего края. Также встречаются дефекты типа *sinus septum* (3,1%), множественные дефекты овального окна (5,1%), множественные (2,5%) и единичные (4,4%) дефекты в аневризме межпредсердной перегородки [52].

Важное значение для определения показаний при хирургической или эндоваскулярной коррекции порока имеет знание и определение локализации, анатомии МПП и размера дефектов.

На сегодняшний день основным методом диагностики ДМПП считается трансторакальная ЭХО-КГ. Чреспищеводная ЭХО-КГ (ЧПЭХО) выполняется редко при невозможности выполнения или плохой визуализации трансторакального ЭХО-КГ. МРТ может применяться при тонких краях дефекта, когда ЭХО-КГ не может корректно оценить края ДМПП и необходима ЧПЭХО-КГ. МРТ может быть неинвазивной альтернативой ЧПЭХО для определения показаний к эндоваскулярному лечению или хирургии [38,40].

Существует погрешность измерения размера ДМПП (15—20%) между данными неинвазивных методов измерения (ЭХО-КГ, ЧПЭХО-КГ) и данными эндоваскулярного инвазивного измерения на баллоне. Несмотря на современные технологии и многочисленные эффективные техники рентгеноэндоваскулярной коррекции лечения ДМПП, примерно в 15% наблюдений существуют безуспешные попытки рентгеноэндоваскулярной имплантации окклюдера в дефект оказывается неэффективным или невозможным.

Учитывая, что значительное число пациентов с вторичным ДМПП имеют его атипичную локализацию, а подходы к диагностике и эндоваскулярной коррекции данного нарушения недостаточно изучены, представляет несомненный научный и практический интерес разработка тактика ведения таких больных и техника выполнения рентгеноэндоваскулярного закрытия ДМПП.

## **Степень разработанности темы исследования**

Диссертационная работа выполнена на высоком методическом уровне. Степень достоверности результатов проведенного исследования определяется достаточным и репрезентативным объемом выборки обследованных пациентов (n=826), применением рентгеновского излучения в рентгеноперационной, мультиспиральной компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографией, ЭХО-КГ, ЧПЭХО-КГ, анализом цифровых изображений, полученных на сертифицированном оборудовании, а также обработкой полученных данных адекватными методами математической статистики. Полученные результаты основаны на достаточном объеме исследований: изучены и проанализированы 73 литературных источника, из них 31 российский и 42 зарубежных. Первичная документация (истории болезни и амбулаторные карты пациентов, протоколы исследований) проверена и соответствует материалам, включенным в диссертацию.

## **Цель исследования**

Оптимизация подходов к диагностике и рентгеноэндоваскулярному закрытию дефектов межпредсердной перегородки при их атипичной локализации путем имплантации окклюдизирующего устройства.

## **Задачи исследования**

1. Оценить возможности современных методов неинвазивной диагностики атипичных ДМПП.
2. Изучить технические приемы и особенности методики рентгеноэндоваскулярной окклюзии ДМПП атипичной локализации и сформулировать причины риска интраоперационных осложнений.

3. Провести анализ непосредственных результатов окклюзии ДМПП с дефицитом аортального края.
4. Предложить усовершенствованный протокол методики рентгеноэндоваскулярной окклюзии ДМПП атипичной локализации.
5. Разработать алгоритм обследования и лечения пациентов с септальными дефектами атипичной локализации.

### **Научная новизна исследования**

На основании изучения большого клинического материала, получены новые данные о возможностях неинвазивной диагностики и рентгеноэндоваскулярного лечения пациентов с ДМПП атипичной локализации.

Определена высокая эффективность КТ и МРТ в диагностике ДМПП атипичной локализации.

Впервые представлены и проанализированы результаты непосредственного и отдаленного лечения пациентов с атипичной локализацией ДМПП у детей и взрослых путем рентгеноэндоваскулярной имплантации окклюдеров в раннем и отдаленном послеоперационном периоде. В отдаленном периоде (до 10 лет) хорошее общее состояние здоровья по стандартизированному опроснику отметили 74% оперированных пациентов.

Впервые предложен оригинальный алгоритм ведения пациентов с атипичным расположением ДМПП, подвергшихся рентгеноэндоваскулярной окклюзии ДМПП с использованием критериев МРТ, КТ и ЭХО-КГ.

### **Теоретическая и практическая значимость работы**

1. Результаты исследования позволяют на поликлиническом и дооперационном этапах определить тактику ведения пациентов с атипичными и большими ДМПП хирургическим или эндоваскулярным методами на основании разработанных критериев. В диссертационной работе обозначен алгоритм исследования

пациентов с ДМПП с указанием критериев МРТ, МСКТ и ЭХО-КГ диагностики. Данные критерии необходимы для определения показаний к эндоваскулярному закрытию ДМПП.

2. В работе проанализированы доступные неинвазивные и инвазивные методы исследования и диагностики пациентов с дефектом межпредсердной перегородки на дооперационном этапе. На большом клиническом материале в работе сделан вывод о возможности снизить количество попыток имплантации окклюдеров за счет применения МРТ или КТ-диагностики при больших и атипичных ДМПП.

3. Показана безопасность рентгеноэндоваскулярной окклюзии (РЭО) ДМПП атипичной локализации с низкой (3,1%) частотой периоперационных осложнений.

4. В работе на большом клиническом материале доказана высокая эффективность РЭО ДМПП атипичной локализации в отдаленном периоде с низкой частотой инфекционных осложнений, отсутствием летальных исходов и высоким уровнем качества жизни.

5. В работе приводятся данные инструментальных и клинических результатов операций эндоваскулярного лечения атипичных ДМПП в ближайшем и отдаленном периоде (10 лет).

6. В работе проанализированы возможные осложнения и ошибки в эндоваскулярном лечении атипичных ДМПП.

### **Методология и методы диссертационного исследования**

Представленная на защиту научно-исследовательская работа выполнена с соблюдением этических норм и принципов доказательной медицины. Методология диссертационной работы предусматривала разработку дизайна исследования, подбор математических и программных средств статистической обработки полученных данных. Для проведения исследовательской работы использованы современные диагностические и инструментальные методы обследования пациентов. Применены современные методы и техники рентгеноэндоваскулярного лечения ДМПП.

## **Основные научные положения, выносимые на защиту**

1. При больших и атипичных ДМПП, наряду с трансторакальными ЭХО-КГ и ЧПЭХО-КГ, целесообразно выполнять МСКТ или МРТ сердца с кардиосинхронизацией и оценкой истинного размера, а также фиброзных краев МПП.
2. Рентгеноэндоваскулярная имплантация окклюдера является методом выбора лечения ДМПП с дефицитом аортального края у детей и взрослых, она имеет преимущества перед операцией на открытом сердце.
3. Рентгеноэндоваскулярная имплантация окклюдеров у детей и взрослых с атипичной локализацией ДМПП является безопасным, малотравматичным, высокоэффективным и радикальным методом лечения с низкой частотой периоперационных осложнений.
4. Предложенный алгоритм поэтапного ведения пациентов с атипичным расположением ДМПП, подвергшихся РЭО, с использованием критериев МРТ, КТ и ЭХО-КГ, доказал свою эффективность и безопасность. Он позволяет избежать неудачных попыток имплантации окклюдеров и снизить риск осложнений.
5. Рентгеноэндоваскулярная имплантация окклюдеров у детей и взрослых приводит к высокому качеству жизни оперированных пациентов в отдаленном периоде и не сопровождается летальными исходами.

## **Степень достоверности и апробация результатов исследования**

Достоверность исследования подтверждена выполнением работы на достаточном материале (826 пациентов, включая взрослых и детей; 800 имплантаций окклюдирующих устройств), использованием современных инвазивных и неинвазивных методик диагностики с применением диагностических систем экспертного и способов постпроцессинговой обработки данных, а также адекватных методов статистического анализа (Microsoft Excel

2010 и RStudio, Version 1.2.5042 (© 2009-2020 RStudio, Inc.)), что свидетельствует о достоверности полученных результатов.

Основные положения диссертационной работы доложены и обсуждены на II-й Всероссийской научно-практической конференции «Рентгеноэндоваскулярное лечение структурных заболеваний сердца и сосудов» (14-16.03.2019, г. Калининград), а также на ежегодных научно-практических конференциях ФЦССХ (г. Астрахань) (2018—2021 гг).

Апробация работы проведена 17 марта 2022 года на расширенном совместном заседании кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии Факультета фундаментальной медицины и отдела возраст-ассоциированных заболеваний МНОЦ ФГБОУ ВО «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова» от 17.03.2022.

### **Внедрение результатов исследования в практику**

Научные и практические рекомендации, сформулированные в данном исследовании, введены в клиническую практику Федерального Центра сердечно-сосудистой хирургии (Астрахань).

Клинические результаты, полученные при выполнении исследования, могут быть рекомендованы в клиническую практику ряда кардиологических и кардиохирургических отделений и центров страны.

Результаты исследования внедрены в учебно-педагогический процесс кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии факультета фундаментальной медицины МГУ имени М.В. Ломоносова.

### **Связь работы с научными программами, планами, темами**

Представленная диссертационная работа выполнена в соответствии с научно-исследовательской программой на кафедре лучевой диагностики и

лучевой терапии Факультета фундаментальной медицины ФГБОУ ВО «Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова».

### **Личный вклад автора в получении новых научных результатов данного исследования**

Автор лично принимал участие в планировании и выполнении большинства (91%) эндоваскулярных вмешательств, выполненных у пациентов с ДМПП, включая взрослых и детей, наборе клинического материала, провел анализ полученных результатов. Также автор принимал непосредственное участие в оценке и анализе данных ЭХО-КГ и МСКТ).

### **Соответствие диссертации паспорту научной специальности**

По тематике, методам исследования (мультиспиральная компьютерная томография), методам рентгеноэндоваскулярного лечения, предложенным новым научным положениям представленная диссертация соответствует паспорту научной специальности 14.01.13 – Лучевая диагностика, лучевая терапия.

### **Публикации по теме диссертации**

По результатам исследования автором опубликовано 3 работы, в том числе научных статей в журналах, включенных в Перечень рецензируемых научных изданий Сеченовского Университета/Перечень ВАК при Минобрнауки России, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук – 3.

1. Корж Д.А. Эндоваскулярное лечение дефекта межпредсердной перегородки с дефицитом аортального края / Д.А. Корж, М.Г. Горбунов, А.А. Ларионов, Д.П. Гапонов, Д.Г. Тарасов, А.Н. Самко // **Клиническая и экспериментальная**

хирургия. **Журнал имени академика Б.В. Петровского.** – 2018. – Т. 6. – № 1 (19). – С. 39—43.

2. Корж Д.А. Случай успешного лечения пациента с высокой легочной гипертензией путем имплантации окклюдера в дефект межпредсердной перегородки / Д.А. Корж, А.Н. Самко, М.Г. Горбунов, А.А. Ларионов, Д.П. Гапонов, Д.В. Агафонов, Д.Г. Тарасов // **Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины.** – 2018. – Т. 33. – № 4. – С. 136—142.

3. Корж Д.А. Возможности малоинвазивной хирургии при больших дефектах межпредсердной перегородки / Д.А. Корж, А.Н. Самко, М.Г. Горбунов, Д.П. Гапонов, А.А. Ларионов, И.В. Ткачев, С.А. Кузнецов, Д.Г. Тарасов // **Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского.** – 2019. – Т. 7. – № 1 (23). – С. 69—72.

### **Объем и структура работы**

Диссертация изложена на 93 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, описания материала и методов исследования, главы результатов собственных исследований, обсуждения результатов, выводов, практических рекомендаций, библиографического указателя, включающего 73 источника литературы, из них 31 отечественных и 42 иностранных. Работа иллюстрирована 7 таблицами, 35 рисунками и двумя клиническими примерами.

# ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

## 1.1. История развития диагностики и лечения ДМПП

Первое описание сообщения между предсердиями (наличие дефекта в его центральной части) принадлежит перу Леонардо Да Винчи в 1513 г. [20, 67]. Частичный аномальный дренаж легочных вен был описан Winslow в 1739 г. [20, 36]. Но только в середине 1930-х гг. Росслер поставил первый диагноз ДМПП при вскрытии 62-х пациентов. Только с внедрением методов катетеризации сердца удалось добиться прижизненной диагностики дефектов перегородок сердца: первые сведения о клинической диагностике данных пороков появились в 30-х гг. XX ст. [46], а достоверное подтверждение наличия данного порока стало возможным в 1940-1950-х гг., после введения в практику инвазивного зондирования полостей сердца [20].

Его иллюстрация является первым в истории графическим изображением порока сердца. В последующие годы, начиная с описаний анатомов эпохи Возрождения, во многих источниках имеются сообщения об отверстии в межпредсердной перегородке [20].

Мюррей был первым хирургом, сообщившим в 1948 году о закрытии ДМПП у 12-летнего мальчика с помощью метода наружного наложения швов. Пациент выжил, но успех был субтотальным из-за остаточного шунта, обнаруженного при катетеризации сердца. В начале 1950-х годов были исследованы различные закрытые операции, в том числе инвагинационная техника Санти, инвагинационная техника Свон, закрытая цифровая пальпация, предложенная Бейле, и техника циркумоклюзии Зондергарда. Все эти попытки сопровождались высокой смертностью [54].

6 мая 1953 г. Gibbon, первый в мире произвел закрытие ДМПП с использованием АИК собственной конструкции. Техника операций с использованием искусственного кровообращения постепенно полностью

вытеснила методику поверхностной гипотермии с временным пережатием полых вен и, что более важно, привела к тому, что оперативное лечение данных пороков стало простым, безопасным и распространенным [20].

Вторая половина XX века и начало XXI века ознаменовались значительными успехами во всех областях детской сердечно-сосудистой хирургии. Успешному хирургическому лечению врожденных пороков сердца во многом способствовало развитие методов катетеризации сердца, изучения внутрисердечной гемодинамики и ангиокардиографии [6] и, естественно, метода искусственного кровообращения.

В 1953 году Роберт Гросс применил полуоткрытую технику, которая включала введение конуса в предсердие, что позволяло закрыть дефект без прямого видения в глубине заполненной кровью скважины. Джон Кирклин сообщил о серии из 29 пациентов, исправленных с помощью этой методики в клинике Мейо без операционной смертности.

Эксперименты короткого периода окклюзии притока при поверхностной гипотермии уступили место эпохе коррекции открытого сердца. Вдохновленный лабораторной работой Уилфреда Бигелоу, Джон Льюис из Университета Миннесоты впервые сообщил об успешном закрытии ДМПП под прямым зрением у 5-летней девочки. Вскоре там после закрытия было совершено перекрестное обращение Уолтоном Лиллехаем.

О первом опыте закрытия дефекта межпредсердной перегородки у больных в клинической практике сообщили в 1976 году американцы T. King N. Mills из Нью-Орлеана. С тех пор в мире разрабатываются и применяются различные устройства для закрытия дефекта межпредсердной перегородки.

Наиболее высокую оценку у специалистов получил Amplatzer Septal Occluder за простоту, надежность использования и высокую эффективность [6].

В 1977 году группой ученых впервые была предпринята попытка исправить дефекты структур сердца с помощью специального устройства – окклюдера, который также является заплатой, но проводится к дефекту через сосуд в свернутом виде и, расправляясь в нужном месте, полностью и навсегда закрывает

дефект [17]. Эксперименты на животных закончились успешно и дали хорошие результаты. Впоследствии, благодаря этому опыту, ученые под руководством американского профессора К. Amplatz и детского кардиолога из Чехословакии Йозефа Машуры создали транскатетерную систему-окклюдер из никель-титанового сплава, названный в честь одного из исследователей Amplatz [76].

Система Amplatz – самораскрывающееся проволочное устройство, внешне напоминающее «зонтик». Оно состоит из двух дисков, соединенных между собой перешейком. Это и есть окклюдер, то есть та самая заплатка, которой будет закрыт дефект тканей. Диаметр дисков больше диаметра перешейка, что способствует крепкой фиксации системы на тканях с дефектом. Окклюдер Amplatz изготовлен из никель-титанового сплава (нитинола), который не вступает в реакцию с кровью и не отторгается организмом. Изнутри устройство заполнено полиэстеровым волокном, дополнительно закрепляющим «заплатку» в нужном месте и прочно закрывающим дефекты структур сердца, чтобы не было «протечки». Окклюдеры имеют различную форму и размеры, соответственно виду порока и величине дефекта, который они должны закрыть [76].

Окклюдер Amplatz проводят к сердцу в сложенном виде – через катетер, введенный в кровеносный сосуд. Механические свойства его проволочной основы таковы, что он легко вытягивается «в нитку» и упаковывается в специальное доставляющее устройство диаметром 2,5 мм. А так как материал нитинол, из которого изготовлен окклюдер, обладает свойством запоминать первоначально заданную форму, то доставленный к месту назначения «сложенный зонтик» быстро раскрывается и заполняет собой врожденный дефект [76].

Благодаря изобретениям, носящим имя Amplatz, дети, рожденные с опасным для жизни пороком сердца, взрослые, у которых обнаружено такое заболевание, могут быть защищены от рискованной операции на открытом сердце, разрезав грудной стенки и длительного восстановления. Вместо этого большинство пациентов возвращаются домой к нормальной жизни на следующий день. К. Amplatz был профессором радиологии в течении более чем 40 лет. Он так

же изобрел катетер Амплатцер для исследования коронарных артерий через сосуд в паховой области, разработал ряд металлических трансплантантов.

В конце 1995 года в НЦССХ имени А.Н. Бакулева РАМН Е. Sideris и Б.Г. Алесян выполнили первое подобное вмешательство в России [6].

Уильям Рашкинд был пионером в разработке методики закрытия дефекта межпредсердной перегородки (atrium septum defect – ASD) в конце 1970-х годов. На основе окклюдера Rashkind PDA в 1989 году Джим Лок разработал знаменитую раскладушку. Примерно в тот же период Сидерис начал клинические испытания устройства с пуговицами. Были разработаны и другие устройства, такие как Das Angel Wing и Babic AsDos.

За последние несколько лет стали доступны четыре основных устройства:

1. CardioSEAL6 и Starflex7, полученные из раскладушки с лавсановыми пластырями (с центрирующими пружинами в последних);
2. окклюдер Amplatzer Septal, изготовленный из нитиноловой проволочной сетки, как окклюдер артериального протока, описанный ранее, с центрирующей талией;
3. устройство Helex 9, изготовленное из очень тонкой PTFE-завесы;
4. пластырь Sideris последнего поколения без швов или металлического каркаса.

Среди различных типов дефектов межпредсердной перегородки некоторые в настоящее время не поддаются чрескожному закрытию, такие как ostium primum и superior.

Чрескожное закрытие дефекта типа ostium secundum стало рутинной процедурой. Простота и легкость этой процедуры привели к тому, что некоторые команды расширили свои показания до больших сложных ДМПП с дефицитными краями и аневризматической межпредсердной перегородкой.

Диагноз ставится на основании трансторакальной эхокардиографии, а имплантация устройства может выполняться под чреспещеводной эхокардиографией или даже внутрисердечной эхокардиографией, иногда с помощью трехмерной реконструкции. Статический диаметр дефекта сначала

оценивается с помощью чреспищеводного эхо-сигнала, а затем растянутый диаметр, измеренный с помощью калибровочного баллона, используется для выбора правильного диаметра устройства. Такая же техника используется для любого устройства [14]. Септальный окклюдер Амплатцер и его аналоги в настоящее время являются лучшим и безопасным выбором для пациента и оператора.

## **1.2. Классификация, диагностика и современные тенденциирентгенэндоваскулярного лечения ДМПП**

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) по частоте встречаемости занимает вторую позицию (1,0 на 1000 живорожденных) после дефекта межжелудочковой перегородки во всей структуре врожденных пороков сердца [56]. По данным различных авторов, ДМПП составляет 5—15% ВПС [2]. В основном преобладают пациенты женского пола (2:1). По данным различных авторов, ДМПП в 50% случаев является компонентом при сложных комбинированных ВПС [30]. Также известны и семейные случаи ДМПП, что имеет генетическую природу [51].

ДМПП представляет собой патологическое сообщение между правым и левым предсердием, что отражает отклонения в развитии первичной и вторичной межпредсердной перегородки.

По эмбриогенезу ДМПП подразделяют на первичные, вторичные и дефект венозного синуса [3,10]. Изолированный первичный ДМПП расположен над атриовентрикулярным клапаном и встречается редко (около 15%) и чаще сочетается с общим атриовентрикулярным каналом и другими аномалиями сердца. Наиболее редко встречается общее предсердие [8]. Дефект венозного синуса расположен в верхне-заднем отделе и в месте впадения нижней полой вены в правое предсердие. Встречается в 10% всех ДМПП, иногда сопровождается аномальным дренажом правой легочной вены и пролапс митрального клапана.

Из всех ДМПП наиболее редким вариантом является сообщение между коронарным синусом и левым предсердием – так называемый «обескрышенный» коронарный синус [28].

Вторичные ДМПП встречаются в 75—98% случаев, классифицируются согласно размерам дефекта и количеству дефектов [7]. Вторичный ДМПП характеризуется обязательным наличием края МПП между дефектом и атриовентрикулярными клапанами.

Среди всех вторичных ДМПП в 33—35% случаев встречаются центральные расположенные дефекты. В остальные 65—67% входят различные морфологические варианты. 54,8% из них составляют ДМПП с дефицитом или полным отсутствием аортального (передне-верхнего) края. В 18,5% случаев встречаются ДМПП с дефицитом нижнезаднего или нижнепереднего края. Также встречаются дефекты типа *sinus septum* (3,1%), множественные дефекты овального окна (5,1%), множественные (2,5%) и единичные (4,4%) дефекты в аневризме межпредсердной перегородки [52].

Важное значение для определения показаний при хирургической или эндоваскулярной коррекции порока имеет знание и определение локализации, анатомии МПП и размера дефектов.

На сегодняшний день основным методом диагностики ДМПП считается трансторакальная ЭХО-КГ. Чреспищеводная ЭХО-КГ выполняется редко при невозможности выполнения или плохой визуализации трансторакального ЭХО-КГ. Также встречаются единичные сообщения о МРТ-диагностике ДМПП. МРТ-диагностика. МРТ может применяться при тонких краях дефекта, когда ЭХО-КГ не может корректно оценить края ДМПП и необходима ЧПЭХО. МРТ может быть неинвазивной альтернативой ЧПЭХО-КГ для определения показаний к рентгеноэндоваскулярному лечению или хирургии при больших и атипичных ДМПП [38,40].

В отечественной литературе пристальное внимание на диагностические возможности МРТ и особенно фазово-контрастной МРТ в оценке состояния и подтверждённого развития септальных дефектов уделено и описано С.Л.

Дземешкевичем и В.Е. Сеницыным с соавт. в 2001 году [9]. Авторы на основании обследования 22 взрослых пациентов септальными дефектами: у 8 выявлен вторичный дефект межпредсердной перегородки, синус — септум дефект с частичным аномальным дренажом — у 3, кавальный дефект без нижнего края — у 2, первичный ДМПП — у 3 пациентов, частичный аномальный дренаж легочных вен без ДМПП — у 1, болезнь Эбштейна — у 1, и у 4 пациентов был диагностирован дефект межжелудочковой перегородки. Такая широкая вариабельность септальной анатомии должна служить предостережением при определении лечебной тактики. Авторы подчёркивают, что особенно вероятно диагностическая ошибка в состоянии пациентов с увеличенным правым желудочком, легочной гипертензии, прогрессирующей атриовентрикулярной недостаточностью и нарастающими симптомами сердечной недостаточности [12]. Следует признать справедливым тот факт, что точное определение размеров и локализации дефекта межпредсердной перегородки в сочетании с достоверной количественной оценкой величины и направления сброса крови с помощью МРТ и фазово-контрастной МРТ является неоценимой обязательной объективизацией не только такой септальной патологии, но и оценке метода лечения.

Особенно значимым такое сочетание диагностик как ЭХО-КГ, транспищеводное ЭХО-КГ и МРТ становится при решении об рентгеноэндоваскулярной закрытии ДМПП. В этой ситуации МРТ выполняет функцию неинвазивного бескатетерного зондирования сердца.

Огромное значение ЭХО-КГ имеет на этапе имплантации окклюдера в сочетании с флюороскопией, а также в постимплантационный период при оценке гемодинамических изменений, определения наличия или отсутствия резидуального сброса [27].

Методы КТ и МРТ предиагностики сердца на сегодняшний день продолжают изучаться и анализироваться. Существует погрешность измерения размера ДМПП (15-20%) между данными неинвазивных методов измерения (ЭХО-КГ, ЧПЭХО-КГ) и данными эндоваскулярного инвазивного измерения на баллоне. Несмотря на современные технологии и многочисленные эффективные

техники рентгеноэндоваскулярной коррекции лечения ДМПП, существуют безуспешные попытки рентгеноэндоваскулярной имплантации окклюдера в ДМПП (до 15%). В связи с этим есть необходимость в более тщательной диагностике пациентов с ДМПП.

Имплантацию окклюдера выполняют также под контролем внутрисердечной ЭХО-КГ. Данное исследование обеспечивает отличную визуализацию обоих предсердий и межпредсердной перегородки, а также взаимоотношение окклюдера с внутрисердечными структурами [12]. Данный метод контроля, несмотря на высокую эффективность, имеет недостаток в виде высокой стоимости внутрисердечного датчика [1, 11].

Выявление септальных дефектов у детей старше 15 лет и тем более у взрослых пациентов – это свидетельство несовершенства кардиологической помощи населению [24].

Отсутствие лечения ДМПП может вызвать легочную гипертензию, системную эмболию, предсердную аритмию и перегрузку правого желудочка с правожелудочковой недостаточностью, и преждевременную смерть [34,55].

Многолетнее существование внутрисердечного шунта на уровне предсердий, несмотря на невысокие цифры давления легочной артерии, может привести и лежать в основе прогрессирующей сердечной недостаточности даже синдрома Эйзенменгера [9]. Симптомами такого прогрессирования является увеличение сброса крови слева-направо, что оценивается по соотношению кровотоков Qp/Qs (при формировании лёгочной гипертензии даже доходит до уменьшения сброса и формирование «обратного» право- левого сброса крови). При величине сброса Qp/Qs более 1.5 показано обязательное закрытие дефекта. При синдроме Эйзенменгера направление тока крови изменяется и хирургическое реконструктивное вмешательство становится невозможным. (Besterman E., 1961) [35].

Традиционная современная хирургическая коррекция ДМПП заключается в ушивании ДМПП или пластике его заплатой с использованием ИК и торакотомии (стернотомии). Мини-инвазивный доступ или торакоскопический доступ с

видеоподдержкой менее травматичны, с меньшим сроком госпитализации и хорошим косметическим результатом [29, 41, 50, 61].

За последние 15 лет транскатетерное закрытие стало золотым стандартом лечения изолированной вторичной ДМПП с подходящей анатомией [39, 53]. Недавнее исследование, сравнившее 4606 чрескожных процедур и 3159 хирургических операций по закрытию ДМПП в 35 детских больницах, показало, что транскатетерное закрытие так же безопасно, как хирургическое вмешательство, и обеспечивает лучшую краткосрочную ценность по сравнению с хирургическим закрытием [57].

Использование окклюдерной технологии в лечении пациентов с ДМПП прежде всего должно основываться на соблюдении показаний и противопоказаний, описанных К. Amplatz, особенно на ранних этапах освоения данной методики.

Обязательным условием для устойчивой позиции окклюдера должен быть край МПП не менее 5 мм. Исключения составляют ДМПП с дефицитом или полным отсутствием передне-верхнего (аортального) края. Наибольшую опасность представляет дефицит задненижнего края ДМПП, так как возможна дислокация окклюдера.

Таким образом, два десятилетия назад окклюдер в ДМПП имплантировали строго при наличии краев ДМПП. На сегодняшний день возможна имплантация окклюдера в ДМПП с полным отсутствием аортального края при наличии остальных краев МПП [14].

В связи с развитием мини-инвазивных вмешательств, имеющих меньший риск для пациентов, показания к закрытию ДМПП стали расширять. Многие авторы выполняют такие операции при соотношении Qp/Qs более 1.5:1 без клинических проявлений [68].

## ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 2.1. Клиническая характеристика пациентов

В отделении рентгенохирургических методов диагностики и лечения ФГБУ ФЦССХ (г. Астрахань) в период с 2010 по 2021 гг. обследованы 1404 пациента с диагнозом врожденный порок сердца, изолированный вторичный дефект межпредсердной перегородки.

Оперативное лечение в условиях искусственного кровообращения было выполнено 120 (8,5%) пациентам с изолированным вторичным ДМПП.

Остальным 1284 (91,5%) пациентам было выполнено рентгеноэндоваскулярная окклюзия ДМПП (РЭО ДМПП) с имплантацией окклюдера в условиях отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения.

Отбор пациентов для РЭО ДМПП был основан на критериях К. Amplatz, основанных на результатах ЧПЭХО и/или трансторакальной ЭХО-КГ.

Показаниями для применения окклюдера являются [2]:

- вторичные ДМПП;
- гемодинамически значимый сброс крови слева направо  $Q_p/Q_s > 1,5$ ;
- объемная перегрузка правых отделов сердца с увеличением размера ПЖ;
- расстояние 5 мм и более от краев дефекта до коронарного синуса, устья правой верхней легочной вены, атриовентрикулярных клапанов;
- пациенты с небольшими межпредсердными дефектами и эпизодами парадоксальной эмболизации и проявлениями транзиторных ишемических атак, ишемического инсульта или периферической эмболии.

Абсолютными критериями исключения для проведения РЭО ДМПП являются [11]:

- первичные дефекты;

- дефицит края перегородки (<5 мм) у верхней или нижней полой вены, правой верхне- или нижнедолевой легочных вен, коронарного синуса, митрального или трикуспидального клапана (за исключением аортального или передне-верхнего края);
- сочетанные ВПС, требующие оперативного вмешательства;
- аномальный дренаж легочных вен;
- дефекты венозного и коронарного синусов;
- высокая легочная гипертензия с общелегочным сопротивлением больше 8 ед. по Wood;
- сепсис.

Относительными противопоказаниями являются [1]:

- возраст пациентов до 1 года;
- аритмии;
- тромбоз НПВ, двусторонний илеофemorальный тромбоз.

Кроме того, мы также учитывали Рекомендации по транскатетерному закрытию ДМПП окклюдером на основе классификации Американской коллегии кардиологов (АСА/АНА) [64].

Согласно нашей практической классификации в зависимости от параметров ЭХО-КГ, анатомических особенностей ДМПП, пациенты (обоих полов, взрослые и дети) с ДМПП (n=1284) разделились на следующие четыре группы:

Группа 1 (n=370, 28,8%) – центральный ДМПП;

Группа 2 (n=826, 62,3%) – ДМПП с дефицитом (отсутствием) аортального края;

Группа 3 (n=84, 6,5%) – множественные ДМПП с аневризмой МПП;

Группа 4 (n=30, 2,3%) – множественные (краевые) ДМПП.

У подавляющего большинства пациентов (n=826, 62,3%) выявлены ДМПП с атипичной локализацией и дефицитом (полным отсутствием) аортального края.

Именно эта группа пациентов и была включена в исследование (Таблица 1).

Таблица 1 – Характеристика пациентов (n=826) с диагнозом ДМПП с дефицитом аортального края

№ п/п	Параметр	Значение
1.	Возраст пациентов, годы	2 – 65
2.	Масса тела, кг	10 – 130
3.	Рост, см	50 – 190

Среди, включенных в исследование пациентов (n=826) было 216 (26%) взрослых и 610 (74%) детей (Рисунок 1).



Рисунок 1 – Возрастной состав пациентов, включенных в исследование

## 2.2. Методы исследования ДМПП

Всем пациентам, включенным в исследование, проводились общеклинические и инструментальные методы диагностики.

1. Электрокардиограмму регистрировали в 12 отведениях на аппарате для записи ЭКГ «Schiller Cardiovit» AT-2 plus.

2. Рентгенологическое обследование проводилось с помощью рентгенографического аппарата «Axiom Iconos R 200» («Siemens», Германия).

3. Эхокардиографическое исследование (Эхо-КГ) проводили при помощи ультразвукового аппарата Vivid 7 Dimensions, Sonos 5500 (Philips).

КТ и МРТ-исследование сердца выполняли с помощью аппаратов:

4. Магнитно-резонансный томограф «Magnetom Avanto» («Siemens», Германия).

5. Компьютерный томограф «Somatom Definition Edge» («Siemens», Германия).

6. Моноплановые ангиографические установки «Siemens Axiom Artis DTS», «Philips Azurion 7», Siemens Axiom Artis Pure Q».

7. Исследование качества жизни у пациентов, перенесших рентгеноэндоваскулярную окклюзию ДМПП – опросник качества жизни SF-36 (Short Form 36).

После дообследования всем пациентам проводилась рентгеноэндоваскулярная имплантация окклюдера в ДМПП в условиях рентгенооперационной под флюороскопией с обязательным интраоперационным мониторингом и контролем ЭХО-КГ.

### **2.2.1. Электрокардиография**

Электрокардиография не имеет самостоятельного значения в диагностике различных анатомических состояний, но в комплексе с другими клиническими данными является очень ценным методом исследования при ВПС. ЭКГ при данном пороке имеет характерную форму: неполная блокада ножки пучка Гиса и признаки правожелудочковой гипертрофии [31]. Направление электрической оси сердца, как правило, находится в секторе + 60..+150. Большие ДМПП часто сопровождаются относительной недостаточностью трехстворчатого клапана и объемной перегрузкой правого предсердия [31]. На ЭКГ регистрируется P-pulmonale в отведениях 2, aVF и V1. После удачной хирургической коррекции сразу же уменьшается амплитуда зубца P. Отклонение оси сердца вправо замечено при расположении дефекта в области овальной ямки (центральный дефект) [31]. При ДМПП могут быть различные нарушения ритма и проводимости (желудочковая тахикардия, трепетание или фибрилляция предсердий).

### 2.2.2. Рентгеноскопия

Изменения, которые регистрируют на рентгенограмме грудной клетки, характеризуют величину сброса через ДМПП, поэтому данное исследование очень важна в диагностике порока [29]. Патологию сердца можно заподозрить при аномальных размерах расположении или конфигурации сердечной тени, а также при аномалиях формы и расположении печени, при усиленном или ослабленном легочно-сосудистом рисунке. Возможно раннее выявление признаков легочной гипертензии.

### 2.2.3. Методика ЭХО-КГ

Эхокардиография (ЭХО-КГ) является высокоэффективным безопасным неинвазивным методом диагностики пороков и заболеваний сердца. Ультразвуковое исследование сердца позволяет изучить как анатомию сердца, так и его функциональное состояние, особенно при применении доплерографии [31].

Рутинное исследование проводят из четырех ультразвуковых доступов, или положений, датчика – парастерального, верхушечного, субкостального и супрастерального [31].

*Парастеральный доступ.* Парастеральное сечение по длинной оси является базовым и позволяет изучить приточный и выводной отделы левого желудочка. Это сечение дает возможность оценить анатомию митрального и аортального клапанов, восходящей аорты, левого предсердия и полости левого желудочка. Из этого сечения хорошо диагностируется декстропозиция аорты при тетраде Фалло, ОАС и других пороках развития конотрункуса. Парастеральные сечения по короткой оси позволяют получить поперечные изображения сердца и магистральных сосудов на различных уровнях. Эти сечения важны для определения патологии аортального клапана (двух или трехстворчатый), клапана, ствола и ветвей легочной артерии, выводного тракта правого желудочка, левого предсердия и желудочка, и правых отделов сердца. Из позиции по короткой оси

на уровне основания сердца лучше всего визуализируется ОАП и определяется шунт между аортой и легочной артерией [31].

*Верхушечный доступ.* Верхушечное четырехкамерное сечение позволяет визуализировать меж предсердную и межжелудочковую перегородки, полости желудочков и предсердий, атрио-вентрикулярные клапаны, идентифицировать анатомические особенности правого и левого желудочков и определить выпот в перикарде [31].

Четырехкамерная верхушечная позиция, при которой лоцируются выводной тракт левого желудочка и бульбарный отдел аорты, или же пятикамерная верхушечная позиция дает возможность лоцировать мембранозную часть межжелудочковой перегородки, в которой чаще всего встречаются ДМЖП, оценить анатомию выводного тракта левого желудочка, аортального клапана, начального отдела восходящей аорты и других структур, лоцируемых в четырехкамерной позиции [31].

Двухкамерная верхушечная позиция идентична парастеральному сечению по длинной оси, однако при этом сечении хорошо лоцируется верхушка сердца [31].

*Субкостальный доступ.* В субкостальном четырехкамерном сечении лоцируются межпредсердная и межжелудочковая перегородки, полости желудочков и предсердий, атрио-вентрикулярные клапаны, системные и легочные вены. Это лучшая позиция для определения ДМПП. При наклоне датчика на основание сердца или его повороте на 90 градусов лоцируются выводные тракты обоих желудочков и магистральные сосуды. Для выявления ДМПП субкостальный доступ является обязательным [31].

*Супрастеральный доступ.* Супрастеральные сечения по длинной и короткой осям необходимы для исследования восходящей аорты, дуги и нисходящей аорты, для определения коарктации и полного перерыва дуги аорты. Кроме того, они дают возможность определить аномалии системных и легочных вен [31].

Визуализацию структур сердца и определение размеров проводили в положении больного на левом боку из парастернального доступа по длинной оси ЛЖ и в апикальной четырехкамерной позиции в М или В–модальном режиме в конце диастолы, а также импульсном режиме доплеровской Эхо-КГ. Анализировались пять сердечных циклов. Исследовали показатели конечного диастолического размера (КДР) и конечного систолического размера (КСР) ЛЖ, толщину задней стенки (ТЗС) ЛЖ, толщину межжелудочковой перегородки (ТМЖП). В качестве нормативов для линейных измерений толщины стенок ЛЖ, размеров и объемов ЛЖ в диастолу и систолу, массы миокарда, индексированных показателей, а также данных в приведенных ниже расчетных формулах для оценки функции ЛЖ использовали рекомендации Европейской и Американской ассоциации эхокардиографии для проведения измерений, расчетов, оценки камер сердца и магистральных сосудов [25].

По формуле L. Teicholtz и соавт. (1997) рассчитывали конечный систолический (КСО) и диастолический (КДО) объемы ЛЖ [25]:

$$V = 7,0 \times D^3 / (2,4 + D),$$

где:

V – объем полости ЛЖ в систолу или в диастолу,

D-конечный систолический или диастолический размеры ЛЖ.

Фракцию выброса (ФВ) ЛЖ определяли по формуле [25]:

$$\text{ФВ ЛЖ} = (\text{КДО} - \text{КСО}) / \text{КДО} \times 100\%.$$

По формуле R. Devereux и соавторов и согласно конвенции Penn вычисляли массу миокарда (ММ) ЛЖ [25]:

$$\text{ММЛЖ} = 1,04 \cdot [(\text{ТЗС ЛЖ} + \text{ТМЖП} + \text{КДР})^3 - (\text{КДР})^3] - 13,6.$$

Индекс (И) ММЛЖ рассчитывали как отношение массы миокарда к площади поверхности тела (по номограмме D. Dubois и E. Dubois) [25].

В настоящее время применяют триплексный режим исследования — двухмерную ЭхоКГ в реальном масштабе времени в сочетании с цветным доплеровским картированием и с импульсным [31] (для сосудов) или непрерывноволновым (для сердца) режимом.

Расчет градиента давления через зону стеноза производится по модифицированному уравнению Бернулли:

$$P_1 - P_2 \text{ (мм рт. ст.)} = 4 (V_2^2 - V_1^2);$$

$$P_1 - P_2 \text{ (мм рт. ст.)} = 4 (V_{\max})^2,$$

где:

$(P_1 - P_2)$  — градиент давления в области обструкции,

$V_1$  — скорость кровотока проксимальнее места обструкции,

$V_2$  — скорость кровотока дистальнее места обструкции.

Если во втором уравнении  $V_1$  меньше 1 м/с, этим можно пренебречь.

Для наиболее точного расчета пикового градиента давления вектор доплера должен быть направлен параллельно измеряемому потоку и измерение пиковой скорости кровотока должно быть проведено из нескольких различных позиций датчика. Градиент давления, рассчитанный по модифицированному уравнению Бернулли, является пиковым максимальным градиентом давления и не идентичен пиковому градиенту давления, рассчитанному при катетеризации полостей сердца. Максимальный градиент давления больше пикового, причем эта разница существенна при небольшой или умеренной степени обструкции и практически нивелируется при выраженном стенозе. Определение давления в полостях сердца и сосудов. Доплер позволяет рассчитать давление в правом желудочке, легочной артерии, левом желудочке по спектру скорости соответствующих потоков на клапанах или шунтах. Расчет давления в легочной артерии наиболее важен в педиатрической практике [31].

1. Систолическое давление в правом желудочке (или в легочной артерии) может быть рассчитано по спектру трехстворчатой недостаточности по формуле:

$$\text{РПЖ (или РЛА)} = (P_1 - P_2) + \text{РПП},$$

где:

РПЖ — давление в правом желудочке,

РЛА — давление в легочной артерии,

РПП — давление в правом предсердии,

(P1 — P2) — градиент давления между правым желудочком и правым предсердием.

Например, если градиент давления между правым желудочком и правым предсердием равен 30 мм рт. ст., а РПП принять как константу, равную 6 мм рт.ст., то РПЖ (или РЛА в случае отсутствия стеноза легочной артерии) будет равно 36 мм рт. ст. Аналогично давление в левом желудочке может быть рассчитано по спектру митральной недостаточности, если давление в левом предсердии (РЛП) принять равным от 10 до 15 мм рт.ст.

Основным неинвазивным методом диагностики пациентов с ДМПП является ЭХО-КГ. Для диагностики использовались аппараты Vivid 7 Dimensions. При выполнении диагностического ЭХО-КГ перед эндоваскулярным вмешательством учитывались следующие параметры:

- длина всей перегородки,
- наличие верхнего, нижнего, задне-нижнего краев (не менее 5 мм),
- дефицит (или полное отсутствие) аортального (передне-верхнего) края,
- отношение диаметра ДМПП к длине всей перегородки,
- множественные дефекты,
- аневризма МПП,
- наличие лево-правого сброса на ДМПП,
- расширение правых отделов сердца различной степени,
- парадоксальное движение межпредсердной перегородки.

#### **2.2.4. Цветная доплеровская ЭХО-КГ (ЦДК)**

ЦДК картирование позволяет наиболее четко определить наличие направление шунта в виде мозаичного потока через межпредсердное сообщение, а в случаях тонких, нечетких краев отверстия необходимо измерить его диаметр по ширине этого цветового пучка. Так как сброс может возникать и в систолу, и в диастолу, простое измерение градиента давления между предсердиями

недостаточно информативно, и исследование с цветным доплеровским картированием должно являться неизменным атрибутом диагностики ДМПП.

### **2.2.5. Методика МСКТ с контрастированием полостей сердца**

КТ сердца выполняли с помощью сканера 64-MDCT. IV доступ осуществлялся путем введения канюли 20 или 22 размера в периферическую вену. Пациенты, которые не могли задержать дыхание, получали седативные препараты с пероральным хоралгидратом (75 мг/кг; максимальная доза – 2000 мг). Если седация не принесла успеха, вводили кетамин1 (мг / кг внутривенно) и атропин (0,01 мг/кг внутривенно). КТ сердца выполнялась при спокойном свободном дыхании. Бета-адреноблокатор не применялся. Средняя частота сердечных сокращений пациентов составила 92 уд/мин.

КТ-исследование сердца ограничивалось аркой и сердцем, а другие части тела были должным образом защищены. Параметры сканирования: напряжение на трубке 80–120 кВ. в зависимости от размера тела; регулировка тока tube в зависимости от веса от 50 до 120 мА; коллимация, 64 x 0,5 мм; шаг 0,25 со стробированием ЭКГ; время вращения 0,4 секунды; толщина среза 0,5 мм; интервал реконструкции 0,3 мм; retrospective gating: перед сканированием через механический инжектор вводили тестовый болюс физиологического раствора со скоростью 0,8—3,0 мл/с, в зависимости от тела и размера вены, для предотвращения разрыва и утечки канюлированная вена. Для разбавления контрастного вещества в правой части сердца вводили солевой раствор с той же скоростью, что и болюсное введение и введение контрастного вещества. Автоматический запуск был применен путем размещения интересующей круговой области на восходящей аорте на пороговом уровне 100HU.

После исследования необработанные данные были реконструированы в 10 этапов (приращение 10%) и переданы на рабочую станцию (Vitre 2, Vital Images) для постобработки, которую выполнил радиолог с 20-летним опытом работы в детской радиологии. Отличие ДМПП от открытого овального отверстия

основывалось на отсутствии лоскута левого предсердия в предполагаемом месте первичной перегородки, что характерно для открытого овального отверстия, и на наличии струи контрастного вещества, текущей перпендикулярно межпредсердной перегородке, а также чем к нижней полой вене, как это происходит в открытом овальном отверстии. Поскольку размер ДМПП изменяется в течение сердечного цикла и является максимальным в конце систолы, мы выбрали временное окно в конце систолы, чтобы получить наибольший размер ДМПП. Изображения были реконструированы в различных ракурсах, включая четырехкамерный вид, наклонный сагиттальный вид по короткой оси и коронарный вид, с интерактивным дисплеем, так что максимальные длины длинной и короткой осей межпредсердной перегородки составляли конечную систолу желудочков можно было визуализировать и измерить с помощью электронного штангенциркуля рабочей станции. Длина четырех ободков от окружности ДМПП до аортального клапана (передний верхний край), трехстворчатого клапана (передний нижний край), верхней полой вены (задний верхний край), также измеряется. Недостаток обода определялся как максимальная длина обода менее 3 мм. Выполняется реконструкция под наклоном с видом спереди на ДМПП, и площадь ДМПП будет автоматический рассчитана путем отслеживания электронных штангенциркулей по окружности ДМПП. Рассчитывается доза облучения для каждого пациента. Также при КТ сердца регистрируются другие аномалии в соседних органах.

### **2.2.6. Методика МРТ сердца**

Согласно Российским и международным рекомендациям, одной из современных методик визуализации структур сердца и, в том числе, аномалий его развития является МРТ. Проведение этой методики целесообразно при сомнительности или неубедительности результатов традиционной трансторакальной или чреспищеводной ЭХО-КГ. С помощью МРТ возможны прямая визуализация дефекта перегородки и легочных вен, измерение объема и

функции правого желудочка, оценка объема сброса крови. При выполнении МРТ получают изображения в различных плоскостях сердца, что позволяет отчетливо показать наличие и расположение дефекта, визуализировать турбулентный поток крови в месте дефекта. Одним из важных параметров для наличия дефекта является определение соотношения кровотока в восходящей аорте и легочном стволе ( $Q_p/Q_s$ ) [19]. МРТ позволяет неинвазивно определить соотношение кровотоков (в норме соотношение  $Q_p/Q_s$  должно составлять 1) [19]. Методика МРТ имеет неоспоримые преимущества перед диагностической катетеризацией сердца у пациентов с неосложненным ДМПП [5,13]. Безусловными достоинствами метода МРТ являются неинвазивность, высокое временное и пространственное разрешение, любая ориентация срезов, оценка морфологии, функции и перфузии.

МРТ идеально подходит для оценки врожденных пороков, так как трехмерные изображения очень эффективны для полного анализа анатомических и функциональных оценок. МРТ менее зависима от субъективизма лиц, выполняющего исследование, чем ЭХО-КГ [45,72]. Кроме того, длительные динамические исследования, характеризуются хорошей воспроизводимостью, неограниченным доступом к относительно недоступным местам и отсутствием ионизирующего облучения. При обследовании пациентов особенно эффективна комбинация МРТ и чреспищеводной ЭХО-КГ, так как эти два метода взаимно дополняют друг друга. Однако простота применения и значимость результатов СМР зависит от возраста и клинического состояния пациента. К примеру, у маленьких детей необходима анестезия или введение успокаивающих препаратов, а мониторинг часто затруднен. У взрослых и старших детей МРТ помогает при наличии сложных анатомических особенностей и у больных, перенесших хирургическое вмешательство, так как рубцовые ткани и ограничения акустического доступа являются проблемами для ЭХО-КГ.

Анатомия дефектов межпредсердной перегородки обычно хорошо видна при МРТ, особенно в режиме SSFP (steady state with free precession, неподвижное состояние со свободной прецессией). Локализацию и размеры дефектов можно

напрямую определять и по отношению уровня потока системного кровообращения к легочному кровотоку. Все эти параметры полезны для планирования последующего оперативного вмешательства. Можно количественно определить влияние дефектов на функцию ПЖ. МРТ более значима при сравнении с ЭХО-КГ у пациентов со сложной или атипичной анатомией дефектов, а также у больных с дополнительными аномалиями. Кроме того, МРТ полезна для исключения шунтирования крови из других источников, таких как аномальный дренаж легочных вен, при котором выполнение ЭХО-КГ проблематично [58,59]. Это важно, так как частичные аномалии венозного возврата могут сосуществовать с дефектом межпредсердной перегородки.

Хотя ЭХО-КГ является более быстрым методом исследования, МРТ обеспечивает лучшее качество изображения. Таким образом, ЭХО-КГ и МРТ – взаимодополняющие высокотехнологичные методы исследования.

### **2.2.7. Опросник качества жизни SF-36 (Short Form 36)**

"SF-36 Health Status Survey" SF-36 относится к неспецифическим опросникам для оценки качества жизни (КЖ), он широко распространен в США и странах Европы при проведении исследований качества жизни [26].

Опросник SF-36 был нормирован для общей популяции США и репрезентативных выборок в Австралии, Франции, Италии. В США и странах Европы были проведены исследования отдельных популяций и получены результаты по нормам для здорового населения и для групп больных с различными хроническими заболеваниями [22,26, 69, 70].

36 пунктов опросника сгруппированы в восемь шкал: физическое функционирование, ролевая деятельность, телесная боль, общее здоровье, жизнеспособность, социальное функционирование, эмоциональное состояние и психическое здоровье. Показатели каждой шкалы варьируют между 0 и 100, где 100 представляет полное здоровье, все шкалы формируют два показателя: душевное и физическое благополучие [26].

Результаты представляются в виде оценок в баллах по 8 шкалам, составленных таким образом, что более высокая оценка указывает на более высокий уровень КЖ [26]. Количественно оцениваются следующие показатели:

1. Физическое функционирование (Physical Functioning – PF), отражающее степень, в которой физическое состояние ограничивает выполнение физических нагрузок (самообслуживание, ходьба, подъем по лестнице, переноска тяжестей и т.п.). Низкие показатели по этой шкале свидетельствуют о том, что физическая активность пациента значительно ограничивается состоянием его здоровья [26].

2. Рольное функционирование, обусловленное физическим состоянием (Role Physical Functioning – RP) – влияние физического состояния на повседневную рольную деятельность (работу, выполнение повседневных обязанностей). Низкие показатели по этой шкале свидетельствуют о том, что повседневная деятельность значительно ограничена физическим состоянием пациента [26].

3. Интенсивность боли (Bodily pain – BP) и ее влияние на способность заниматься повседневной деятельностью, включая работу по дому и вне дома. Низкие показатели по этой шкале свидетельствуют о том, что боль значительно ограничивает активность пациента [26].

4. Общее состояние здоровья (General Health – GH) - оценка больным своего состояния здоровья в настоящий момент и перспектив лечения. Чем ниже уровень балла по этой шкале, тем ниже оценка состояния здоровья [26].

5. Жизненная активность (Vitality – VT) подразумевает ощущение себя полным сил и энергии или, напротив, обессиленным. Низкие баллы свидетельствуют об утомлении пациента, снижении жизненной активности [26].

6. Социальное функционирование (Social Functioning – SF), определяется степенью, в которой физическое или эмоциональное состояние ограничивает социальную активность (общение). Низкие баллы свидетельствуют о значительном ограничении социальных контактов, снижении уровня общения в связи с ухудшением физического и эмоционального состояния [26].

7. Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (Role-Emotional – RE) предполагает оценку степени, в которой эмоциональное состояние мешает выполнению работы или другой повседневной деятельности (включая большие затраты времени, уменьшение объема работы, снижение ее качества и т.п.). Низкие показатели по этой шкале интерпретируются как ограничение в выполнении повседневной работы, обусловленное ухудшением эмоционального состояния [26].

8. Психическое здоровье (Mental Health – МН), характеризует настроение наличие депрессии, тревоги, общий показатель положительных эмоций. Низкие показатели свидетельствуют о наличии депрессивных, тревожных переживаний, психическом неблагополучии [26].

Шкалы группируются в два показателя «физический компонент здоровья» и «психологический компонент здоровья»:

1. Физический компонент здоровья (Physical health – PH). Составляющие шкалы:

- физическое функционирование;
- ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием;
- интенсивность боли;
- общее состояние здоровья.

2. Психологический компонент здоровья (Mental Health – МН). Составляющие шкалы:

- жизненная активность;
- социальное функционирование;
- ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием;
- психическое здоровье [26].

Статистическая обработка результатов исследования проводилась на персональном компьютере «Intel Pentium 4» при помощи лицензионного пакета программ Microsoft Excel 2000, Statistica 6.0 (Stat Soft, Ink). Числовые данные представлены в виде ( $M \pm m$ ), логические данные в виде доли от общего числа

наблюдений. Для статистического анализа применялись параметрические методы статистики [18].

### **2.3. Методики рентгеноэндоваскулярной имплантации окклюдера в ДМПП**

Рентгеноэндоваскулярная коррекция с имплантацией окклюдера в ДМПП проводилась в условиях рентгенооперационной под флюороскопией с обязательным интраоперационным мониторингом и контролем ЭХО-КГ.

Для введения медикаментов, до начала операции устанавливается периферический катетер в локтевую вену. В случае предполагаемой длительной РЭО ДМПП выполняется катетеризация центральной вены и интубационный или внутривенный наркоз. Обязательно выполняется гепаринизация из расчета 100 ед/кг до начала операции после установки доступа. Интраоперационно проводится постоянный мониторинг неинвазивного артериального давления, ЭКГ, неинвазивной сатурации крови.

По принятой методике Сельдингера выполняется пункция и катетеризация правой общей бедренной вены (99,4%). В редких случаях (5 случаев – 0,6%), выполнялся трансюгулярный доступом левой яремной вены. В большинстве случаев многоцелевым катетером с помощью длинного проводника 0,035 выполняется катетеризация левой верхнедолевой легочной вены по схеме: ОБВ-НПВ-ПП-ДМПП-ЛП-ЛВ. По проводнику в проекцию ДМПП доставляется диагностический измерительный баллонный катетер. Точный размер ДМПП определяется с помощью наполнения баллона смесью физиологического раствора и контраста для визуализации на флюороскопии. Далее, баллонный катетер удаляется. По проводнику заводится система доставки для окклюдирующего устройства. По доставляющей системе окклюдер проводится в левое предсердие и имплантируется по схеме: открытие левого диска в ЛП – тракция всей системы «на себя» – открытие правого диска в ПП. В случае некорректной имплантации окклюдера есть возможность многократной реимплантации или извлечения

окклюдера. В случае попытки имплантации (невозможности РЭО ДМПП), пациенту выполняется открытое оперативное лечение на следующий операционный день (Рисунки 2—5).

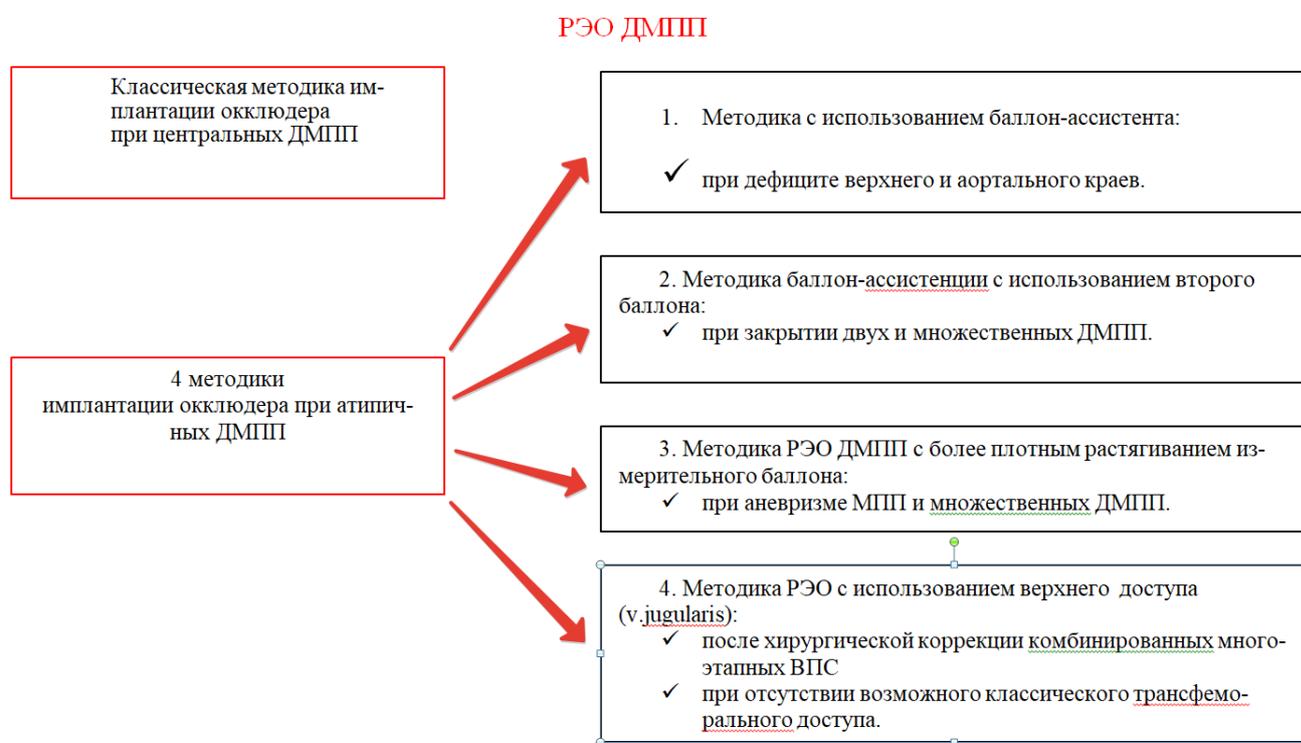


Рисунок 2 – Виды методик РЭО ДМПП

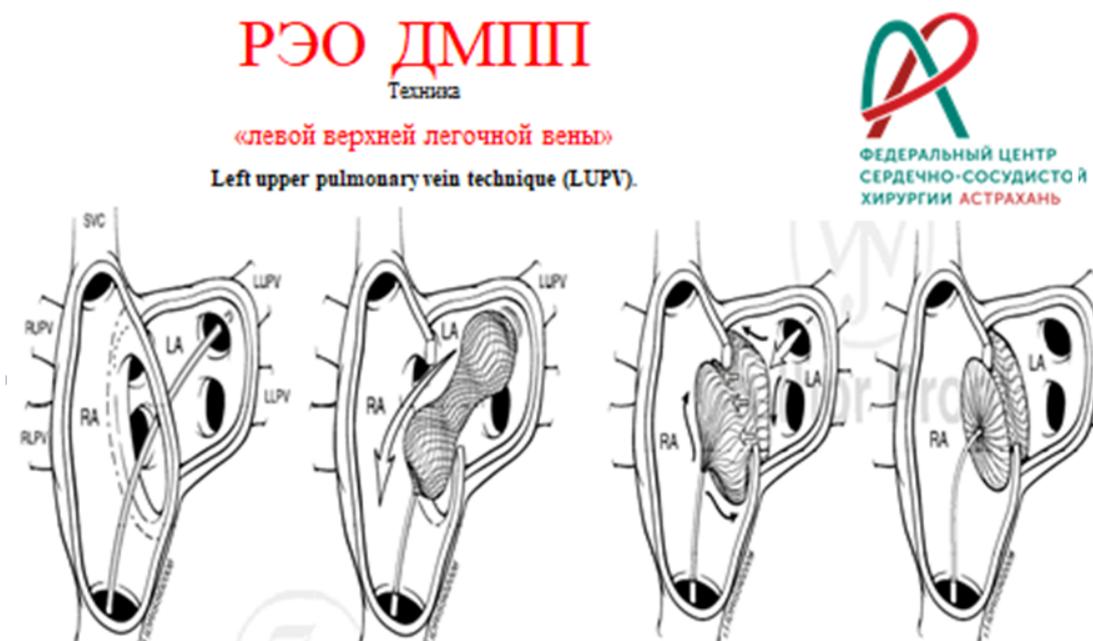


Рисунок 3 – Техника «левой верхней легочной вены»

Техника «правой верхней легочной вены»  
Техника «крыши левого предсердия»  
Дефицит заднего края

Deficient posterior rim  
Right upper pulmonary vein technique  
Left atrial roof technique

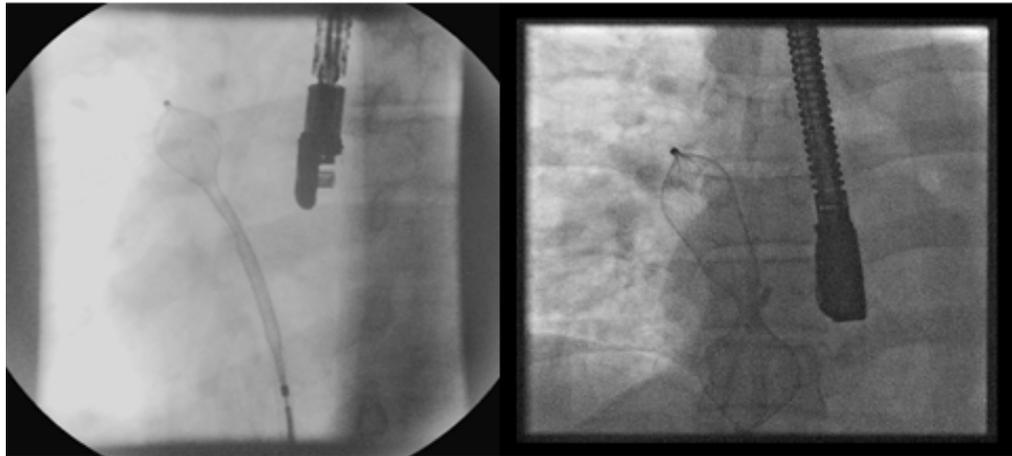


Рисунок 4 – Техника «правой легочной вены»

Техника «крыши левого предсердия»

Left Atrial Roof technique

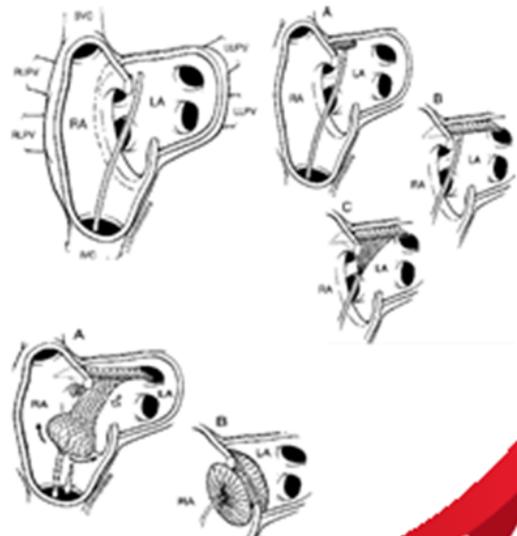
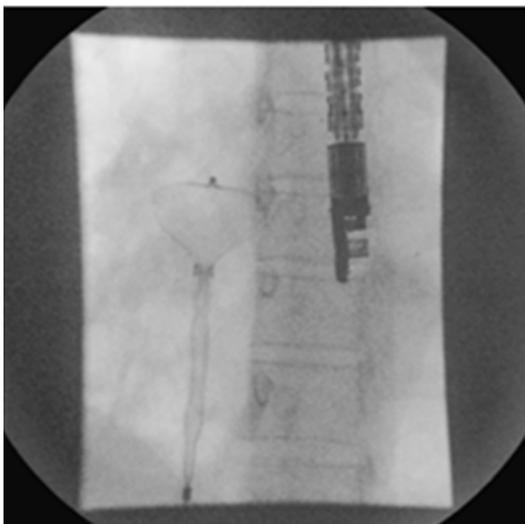


Рисунок 5 – Техника «от крыши левого предсердия»

## ГЛАВА 3. РЕНТГЕНОЭНДОВАСКУЛЯРНАЯ ОККЛЮЗИЯ ДМПП (РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ)

### 3.1. Общие данные

В зависимости от анатомии дефекта межпредсердной перегородки (по данным ЭХО-КГ), пациенты разделились на следующие 4 группы:

Группа 1 (n=380, 27,1%) – центральный ДМПП;

Группа 2 (n=826, 58,8%) – ДМПП с дефицитом (отсутствием) аортального края;

Группа 3 (n=168, 12%) – множественные ДМПП с аневризмой МПП;

Группа 4 (n=30, 2,1%) – множественные (краевые) ДМПП.

Непосредственно в исследование были включены все пациенты второй (2-й) группы. Из всех включенных в исследование пациентов 2-й группы с ДМПП (n=826) успешная рентгеноэндоваскулярная окклюзия ДМПП (РЭО ДМПП) с имплантацией окклюдера в условиях отделения рентгенхирургических методов диагностики и лечения было выполнено 800 пациентам.

У подавляющего большинства пациентов (n=820, 58,8%) выявлены ДМПП с атипичной локализацией и дефицитом (полным отсутствием) аортального края.

Всем пациентам проводился традиционный общеклинический осмотр.

Пациенты 2-й группы (n=826) предъявляли жалобы на одышку при физической нагрузке, общую слабость, быструю утомляемость (Таблица 2). 15 пациентов (1,9%) вообще не предъявляли жалоб, но у них при рентгенодиагностике и ЭХО-КГ было выявлено расширение правых отделов сердца легочная гипертензия 1—2 степени, что свидетельствует о гемодинамическом воздействии длительно существующего ДМПП. Большинство пациентов – 745 (93,1%) предъявляли жалобы на сердцебиения и перебои в работе сердца, кроме того, у них выявлялись нарушения проводимости – полная/неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Таблица 2 – Характеристика жалоб у пациентов 2-й группы (n=826)

Жалобы	Распространенность
Отсутствие жалоб, n (%)	15 (1,9)
Сердцебиения и перебои в работе сердца, n (%)	312 (37,8%)
Одышка при физической нагрузке, слабость, утомляемость, n (%)	811 (98,1)

У всех пациентов с ДМПП, направленных на рентгеноэндоваскулярную коррекцию, интраоперационно измерялся истинный размер дефекта диагностическим баллоном (Рисунок 6).

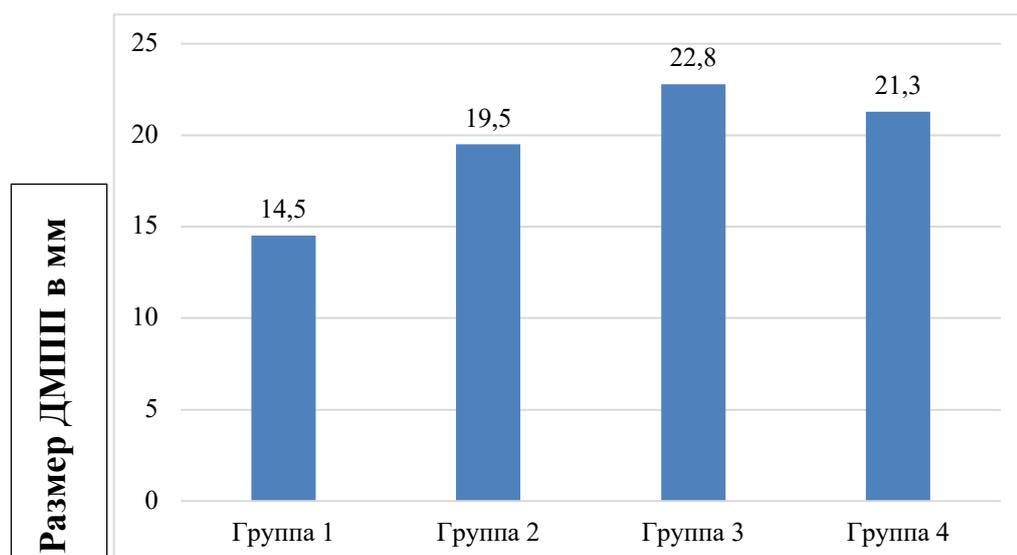


Рисунок 6 – Истинные размеры ДМПП, полученные с помощью диагностического баллона

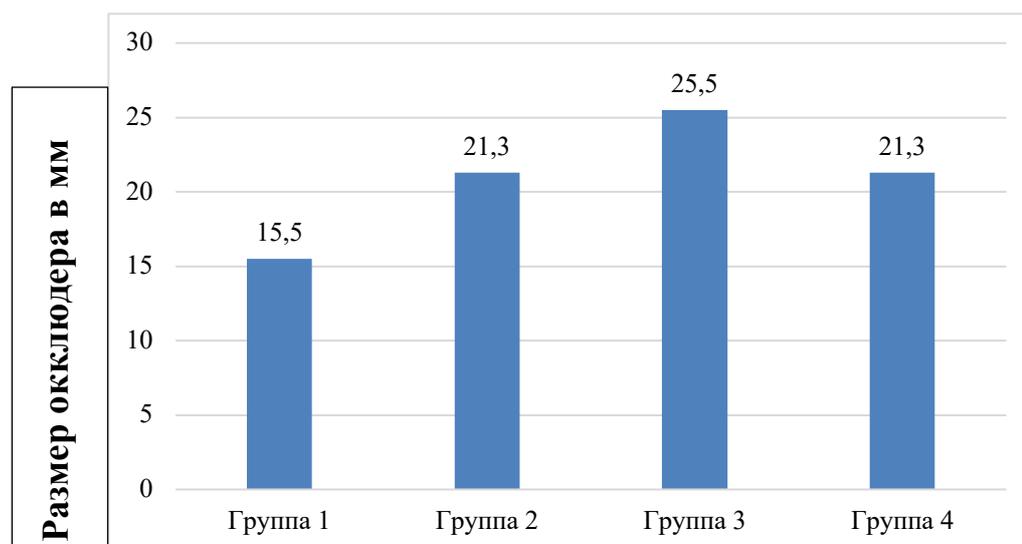


Рисунок 7 – Размеры имплантированного окклюдера в группах больных

У пациентов первой группы истинный размер ДМПП варьировал от 5 до 32 мм, в среднем составил  $14,5 \pm 2,7$  мм. Размер имплантированного окклюдера варьировал от 6 до 34 мм и в среднем составил  $15,5 \pm 2,9$  мм. В данной группе пациентов размер имплантируемого окклюдера фактически совпадал с размером ДМПП, полученный при раздувании диагностического баллона (Рисунок 6, Рисунок 7). Истинный размер ДМПП, полученный в рентгенооперационной с помощью диагностического баллона, отличался от размера по ЭХО-КГ. Изменение размера колебалось от 1 до 10 мм и в среднем составило  $3,5 \pm 0,7$  мм.

Истинный размер ДМПП у пациентов второй группы варьировал от 9 до 36 мм, в среднем составил  $19,5 \pm 2,5$  мм. Размер имплантированного окклюдера варьировал от 12 до 40 мм и в среднем составил  $21,3 \pm 2,6$  мм. С целью безопасного «захвата» всех краев ДМПП, размер имплантированного окклюдера превышал истинный размер ДМПП на 2—3 мм, полученный на диагностическом баллоне (Рисунок 6, Рисунок 7).

У пациентов третьей группы истинный размер ДМПП варьировал от 16 до 35 мм, в среднем составил  $22,8 \pm 2,7$  мм. Размер имплантированного окклюдера варьировал от 16 до 40 мм и в среднем составил  $25,5 \pm 2,9$  мм. В данной группе пациентов показан «полный захват» аневризмы с целью профилактики микротромбоза участка аневризмы МПП. Размер имплантируемого окклюдера фактически совпадал с размером ДМПП, полученный при раздувании диагностического баллона. Но при этом истинный размер ДМПП, полученный в рентгенооперационной с помощью диагностического баллона, отличался от размера по ЭХО-КС в связи с перерастяжением мягких краев аневризмы. Изменение размера ДМПП колебалось от 10 до 21 мм и в среднем составило  $15,5 \pm 1,7$  мм (Рисунок 6, Рисунок 7).

В четвертую группу мы выделили пациентов с ДМПП, анатомическая картина по Эхо-КГ которого вызвало сомнения в отношении рентгеноэндоваскулярной коррекции. В группу вошли пациенты, которым в 100% случаев перед рентгеноэндоваскулярной коррекцией было выполнено дополнительно КТ диагностика ДМПП. Численность группы составила 30

пациентов, в том числе 19 (63,3%) мужчин и 11 (36,7%) женщин. Возраст пациентов варьировал от 21 до 63 лет и в среднем составил  $42,5 \pm 3,0$  года. По предварительному исследованию ЭХО-КГ, ДМПП у пациентов данной группы варьировал от 18 до 34 мм, в среднем составил  $21,3 \pm 3,3$  мм [14] (Рисунок 6, Рисунок 7).

Благодаря выполненной КТ диагностике ДМПП, удалось отсеять из этой группы 10 (33,3%) пациентов, которым в дальнейшем было выполнено открытое оперативное вмешательство ввиду малых размеров «плотных» фиброзных краев. Остальным 20 (66,7%) пациентам данной группы было выполнено рентгеноэндоваскулярное вмешательство с имплантацией окклюдера в ДМПП без попыток коррекции (0%).

Среди попыток проведения РЭО ДМПП из 826 случаев было зарегистрировано 26 (3,1%) неудачных. Всем пациентам, которым не выполнена РЭО ДМПП с имплантацией устройства, было сделано открытое кардиохирургическое вмешательство в условиях искусственного кровообращения с ушиванием или пластикой ДМПП и пластикой трикуспидального клапана. Исходно всем пациентам, которым не удалось выполнить РЭО ДМПП, выполнялось только ЭХО-КГ. Ни одному пациенту не было выполнено КТ или МРТ с оценкой плотности краев ДМПП.

Таким образом, успешная имплантация устройства при рентгеноэндоваскулярном лечении была выполнена у 800 пациентов. Эффективность лечения составила 96,9%. Пациентам всего было имплантировано 801 окклюдер, одному пациенту (0,1%) интраоперационно было выполнена имплантация двух устройств одновременно.

В том числе РЭО ДМПП было выполнено 826 пациентам (группа 2) с атипичной локализацией и дефицитом (полным отсутствием) передне-верхнего (аортального края) вышеописанными методиками.

У 800 пациентов с дефицитом или полным отсутствием аортального края была выполнена РЭО ДМПП с имплантацией 801 окклюдера с первой попытки в 100% случаев (Таблица 3).

Таблица 3 – Результаты и осложнения РЭО ДМПП у пациентов с атипичной локализацией ДМПП (группа 2, n=826)

События	Количество случаев, n (%)
Количество успешных имплантаций окклюдера с первой попытки	800 (96,9)
Количество имплантированных окклюдеров, n	801
Незначимый (1—2 мм) остаточный шунт крови слева-направо между дисками окклюдера (интраоперационно)	10 (1,25)
Преходящие нарушения ритма сердца	15 (1,9)
Интраоперационная дислокация после откручивания окклюдизирующего устройства	4 (0,5)
Транзиторные нарушения мозгового кровообращения	1 (0,1)
Внутренние кровотечения	0
Стойкие нарушения ритма сердца	0
Забрюшинная гематома	0
Поверхностные подкожные гематомы в месте доступа	17 (2,1)

У всех 800 пациентов интраоперационно перед откручиванием устройства и удалением доставляющей системы был выполнено ЭХО-КГ. В 10 случаях (1,25%) интраоперационно был обнаружен незначимый (1—2 мм) остаточный шунт крови слева-направо между дисками окклюдера. У 1 пациентки спустя сутки на ЭХО-КС контроле был обнаружен значимый АВ-шунт 6 мм по верхнему краю имплантированного устройства. Данной пациентке была выполнена РЭО ДМПП с имплантацией второго окклюдера. Во время имплантации устройства интраоперационно преходящие нарушения ритма сердца, связанные с РЭО ДМПП выявлено в 15 случаях (1,9%).

В 4 (0,5%) случаях интраоперационно после откручивания окклюдизирующего устройства произошла его дислокация. В 2 (0,25%) случаях удалось успешно эвакуировать окклюдер в доставляющее устройство с последующим извлечением наружу. У одного пациента эндоваскулярным методом эвакуировать дислоцированный окклюдер не удалось. В связи с чем пациенту экстренно было выполнено открытое кардиохирургическое вмешательство с удалением окклюдера и последующим пластикой ДМПП в условиях искусственного кровообращения.

В одном случае (0,13%) после РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера у пациента обнаружилась транзиторные нарушения мозгового кровообращения

(ТНМК), которые регрессировали полностью на 2 сутки. ТНМК в данном случае была связана с воздушной микроэмболией интраоперационно.

Угрожающих осложнений в виде внутреннего кровотечения, стойких нарушений ритма сердца, забрюшинной гематомы обнаружено не было. Осложнения со стороны места доступа встретились в 17 случаях (2,1%) в виде поверхностных подкожных гематом незначительного размера.

Койко-день при имплантации окклюдера в ДМПП варьирует от 1—3 дней, в среднем составляет  $1,2 \pm 0,3$  дня. Данный показатель не зависит типа ДМПП и сложности применяемой методики имплантации устройства.

### **3.2. Отдаленные результаты РЭО ДМПП**

Период наблюдения за пациентами, которым была выполнена РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера в условиях Федерального центра сердечно-сосудистой хирургии варьирует от 1 года до 10 лет.

Большинству пациентов мы рекомендовали выполнение ЭХО-КГ после РЭО ДМПП в через 1, 3, 6, 12 месяцев и в дальнейшем ежегодно.

Из 800 пациентов 533 (66,6%) подверглось постоперационному отдаленному мониторингу от 12 и более месяцев. Этим пациентам было выполнено ЭХО-КГ в условиях ФГБУ ФЦССХ г. Астрахань. Всем остальным пациентам ЭХО-КГ проводилась в других медицинских учреждениях по месту жительства.

В одном случае (0,1%) спустя 15 месяцев после РЭО ДМПП у пациента была выявлена вегетации на ножке с прикреплением к верхнему краю правого диска окклюдера. Пациенту было выполнено оперативное вмешательство с удалением окклюдера, пластикой ДМПП и трикуспидального клапана.

У 50 (6,25%) пациентов, перенесших рентгенэндоваскулярную окклюзию ДМПП в постоперационном периоде исследовали качество жизни по опроснику качества жизни SF-36. Средний возраст этой группы пациентов составил  $43,3 \pm 1,9$  года (18—74 года), мужчин 26% (n=13), женщин 74% (n=37). За время

наблюдения умер 1 мужчина 63-летнего возраста. Смерть вызвана некардиальной причиной – рак желудка.

Согласно опроснику качества жизни оценивались физический и психологический компоненты здоровья. Полученные результаты представлены на Рисунках 8—15 и в Таблицах 4—5:

Физический компонент здоровья (Physical health – PH) оценивался по шкалам:

- физическое функционирование (PF);
- ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием (RP);
- интенсивность боли (BP);
- общее состояние здоровья (GH).

Таблица 4 – Физический компонент здоровья у постоперационных больных (n=50) по опроснику качества жизни

№ п/п	Шкалы	Значение (баллы)
1.	Физическое функционирование	88,47
2.	Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием	86,73
3.	Интенсивность боли	84,9
4.	Общее состояние здоровья	66,14
5.	Физический компонент здоровья (итог)	51,1

1. Физическое функционирование (Physical Functioning – PF), отражающее степень, в которой физическое состояние ограничивает выполнение физических нагрузок (самообслуживание, ходьба, подъем по лестнице, переноска тяжестей и т.п.) [26]. Максимальное количество баллов – 100 – свидетельствует о полном здоровье.

Подавляющее количество больных (84%) совсем не испытывали физических ограничений и только 1 пациент (2%) имел такие ограничения (Рисунок 8).



Рисунок 8 – Распределение постоперационных больных по шкале физического функционирования

2. Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием (Role-Physical Functioning – RP) – влияние физического состояния на повседневную ролевую деятельность (работу, выполнение повседневных обязанностей) [4] (Рисунок 9).



Рисунок 9 – Распределение постоперационных больных по шкале «Ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием»

3. Интенсивность боли (Bodily pain – BP) и ее влияние на способность заниматься повседневной деятельностью, включая работу по дому и вне дома. Низкие показатели по этой шкале свидетельствуют о том, что боль значительно ограничивает активность пациента [26]. Распределение больных по данной шкале отражено на Рисунке 10. Небольшое количество больных отмечало очень слабые остаточные боли, не ограничивающие их повседневную жизнь.



Рисунок 10 – Распределение постоперационных больных по шкале «Интенсивность боли»

4. Общее состояние здоровья (General Health – GH) – оценка больным своего состояния здоровья в настоящий момент и перспектив лечения. Чем ниже уровень балла по этой шкале, тем ниже оценка состояния здоровья (Рисунок 11). Как видно на рисунке  $\frac{3}{4}$  больных положительно оценивали изменение своего самочувствия, ухудшения не отметил ни один пациент.

Таким образом, у значительного большинства больных, перенесших РЭО ДМПП улучшался физический статус и физическая активность.

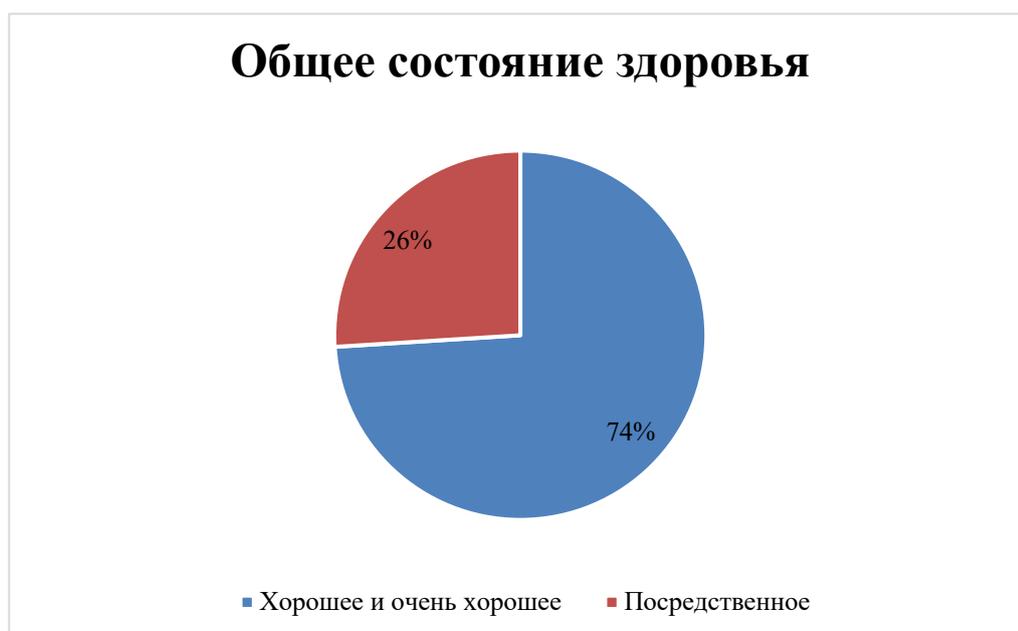


Рисунок 11 – Распределение постоперационных больных по шкале «Общее состояние здоровья»

Психологический компонент здоровья (Mental Health – МН) оценивали по шкалам (Таблица 5):

- жизненная активность;
- социальное функционирование;
- ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием;
- психическое здоровье [26].

Таблица 5 – Психологический компонент здоровья у постоперационных больных (n=50) по опроснику качества жизни

№ п/п	Шкалы	Значение (баллы)
1.	Жизненная активность	66,53
2.	Социальное функционирование	89,8
3.	Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием	91,8
4.	Психическое здоровье	75,4
5.	Психологический компонент здоровья (итог)	51,8

Жизненная активность (Vitality – VT) подразумевает ощущение себя полным сил и энергии или, напротив, обессиленным. Низкие баллы свидетельствуют об утомлении пациента, снижении жизненной активности [26] (Рисунок 12).

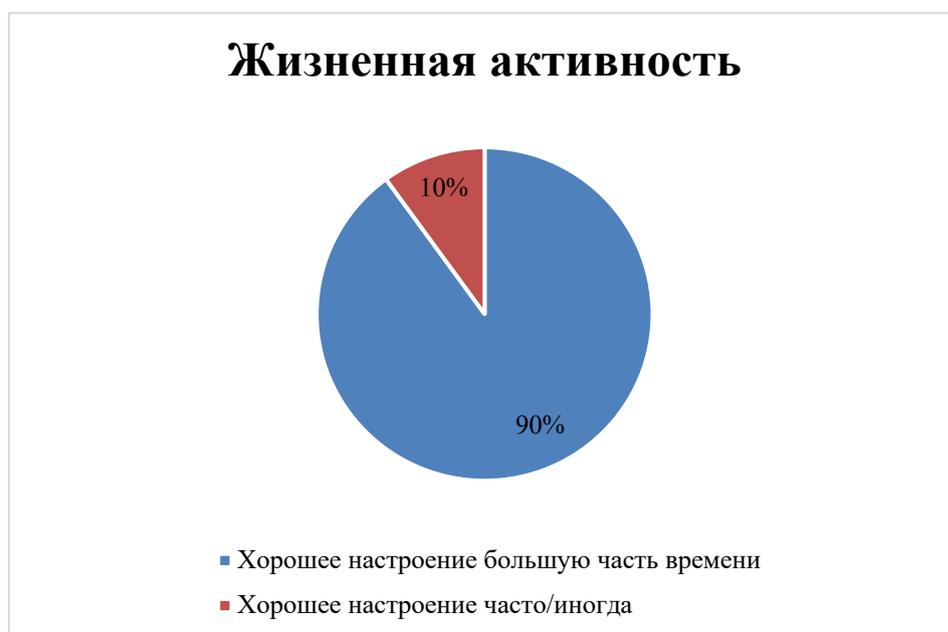


Рисунок 12 – Распределение постоперационных больных по шкале «Жизненная активность»

90% пролеченных пациентов отмечали нормальную жизненную активность в течение всего времени суток.

Социальное функционирование (Social Functioning – SF), определяется степенью, в которой физическое или эмоциональное состояние ограничивает социальную активность (общение). Низкие баллы свидетельствуют о значительном ограничении социальных контактов, снижении уровня общения в связи с ухудшением физического и эмоционального состояния [26] (Рисунок 13).



Рисунок 13 – Распределение постоперационных больных по шкале «Социальное функционирование»

Как видно из Рисунка 13, 92% больных не испытывали ограничений в общении с родственниками, окружающими. У них не было ограничений по социальным контактам.

Рольное функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием (Role-Emotional – RE) предполагает оценку степени, в которой эмоциональное состояние мешает выполнению работы или другой повседневной деятельности (включая большие затраты времени, уменьшение объема работы, снижение ее качества и т.п.). Низкие показатели по этой шкале интерпретируются как ограничение в выполнении повседневной работы, обусловленное ухудшением эмоционального состояния [26] (Рисунок 14).



Рисунок 14 – Распределение постоперационных больных по шкале «Ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием»

Успешное выполнение РЭО ДМПП, быстрая реабилитация у большинства больных не отразилось на их эмоциональном состоянии. Они могли вернуться к труду и учебе, могли выполнять без ограничений свои рабочие обязанности.

Психическое здоровье (Mental Health – МН), характеризует настроение наличие депрессии, тревоги, общий показатель положительных эмоций. Низкие показатели свидетельствуют о наличии депрессивных, тревожных переживаний, психическом неблагополучии [26]. По этому показателю только 6% (n=3) больных отмечали проявления тревожно-депрессивных состояний, остальные пациенты (94%) отмечали психическое благополучие (Рисунок 15).

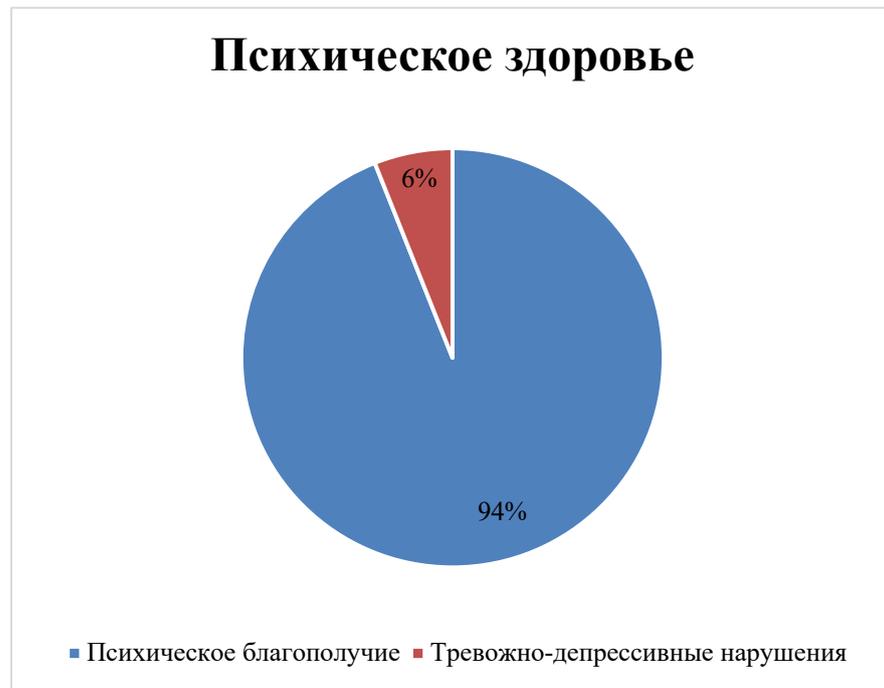


Рисунок 15 – Распределение постоперационных больных по шкале «Психическое здоровье»

Таким образом, по опроснику качества жизни подавляющее число постоперационных больных отмечает улучшение/нормализацию своего физического и психологического здоровья.

### 3.3. Клинические примеры

**Клинический пример №1.** Лечение легочной гипертензии у взрослого пациента с ДМПП путем имплантации окклюдера.

Пациентка И., 48 лет, поступила в ФБГУ ФЦССХ с жалобами на одышку, слабость, неритмичный пульс, цианоз губ. Из анамнеза: ВПС с детства, от оперативного лечения воздерживались родители. Самостоятельно родила 3 детей. Ухудшение состояния последние 7 месяцев.

ЭХОКС: Левый желудочек: КДО лж – 53 мл; ИКДО – 31,5 мл/м<sup>2</sup>; КСО лж – 13 мл; ИКСО – 7,7 мл/м<sup>2</sup>; КДР – 4,2 см; КСР – 2,8 см; ФВ Simpson – 70 %. Правый желудочек: Базальный отдел – 5,4 см. Левое предсердие: ЛП – 4,2 см; ЛП дл. – 6,5 см; ЛП шир. – 4,2 см; V лп. – 65 мл; ИВ лп. – 38,7 мл/м<sup>2</sup>. Правое предсердие: ПП дл. – 5,6 см; ПП шир. – 5,4 см. ВПС: ДМПП вторичный

центральный 2,5 см, сброс переменный, аортальный край 0,9 см, нижний край 1,5 см, верхний край 1,5 см, длина МПП 5,3 см. (Рисунок 16, Рисунок 17). Дилатация ФК, ствола и ветвей легочной артерии. Регургитация на клапане легочной артерии 2 степени. Дилатация правых камер сердца. Дилатация левого предсердия. Гипертрофия межжелудочковой перегородки. Глобальная сократительная способность миокарда в норме. Нарушений локальной сократимости ЛЖ не выявлено. Диастолическая функция левого желудочка нарушена по 1 типу [15]. Регургитация на митральном клапане 1 степени. Регургитация на трикуспидальном клапане 2 степени. Систолическое давление в легочной артерии 120 мм рт.ст. НПВ 2,5 см. Перикард без особенностей [15].

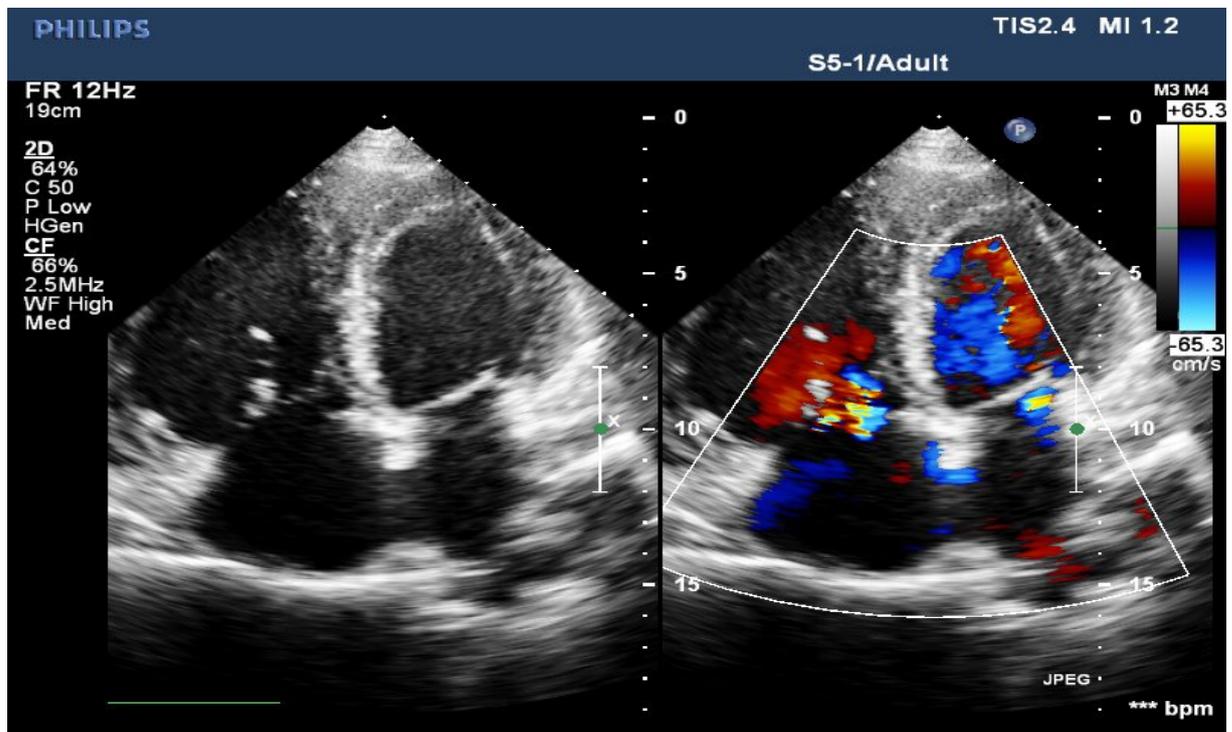


Рисунок 16 – ЭХО-КГ до имплантации окклюдера. Большой ДМПП

В связи с наличием переменного сброса и оценки степени легочной гипертензии, пациентке решено выполнить зондирование полостей сердца для решения вопроса о возможности (операбельности) лечения [15] (Таблица 6, Таблица 7).

Таблица 6 – Зондирование камер сердца (манометрия, оксиметрия, ангиопульмонография). Исходные данные (мм рт.ст.)

ЛА	Ао	Sat	ЧСС
97/35 (57)	164/99 (125)	96	73
97/33 (56)	163/98 (122)	94	70
98/33 (56)	157/92 (120)	95	75

Таблица 7 – Результаты пробы «100% кислород + эуфиллин внутривенно»

	ЛА	Ао	Sat	ЧСС
1 мин	96/33/57	161/94/120	100	93
2 мин	97/33/57	166/99/125	100	76
3 мин	95/33/55	170/105/134	100	80
5 мин	95/33/56	159/98/122	100	82

ПЖ 95/5/35 мм рт.ст., ПП – 11/4/8 мм рт.ст.

Стандартным способом было проведено зондирование правых отделов сердца со взятием проб крови из следующих отделов: верхняя полая вена, нижняя полая вена, легочная артерия, аорта, легочные вены. Согласно проведенному зондированию, был выявлен объемный кровоток с наличием лево-правого сброса равным  $Q_p/Q_s=2,0/1$  [15].

Учитывая данные инвазивного и неинвазивного методов исследования, пациентке решено выполнить рентгеноэндоваскулярное закрытие дефекта межпредсердной перегородки путем имплантации окклюдера [15].

РЭО ДМПП проводилась в условиях рентгеноперационной стандартным бедренным доступом (Рисунок 17, Рисунок 18).

В ДМПП имплантирован окклюдер ASD 40 мм (диаметр перешейка окклюдера). По данным интраоперационного ЭХО-КГ: окклюдер установлен корректно, признаков остаточного сброса крови не выявлено [15].

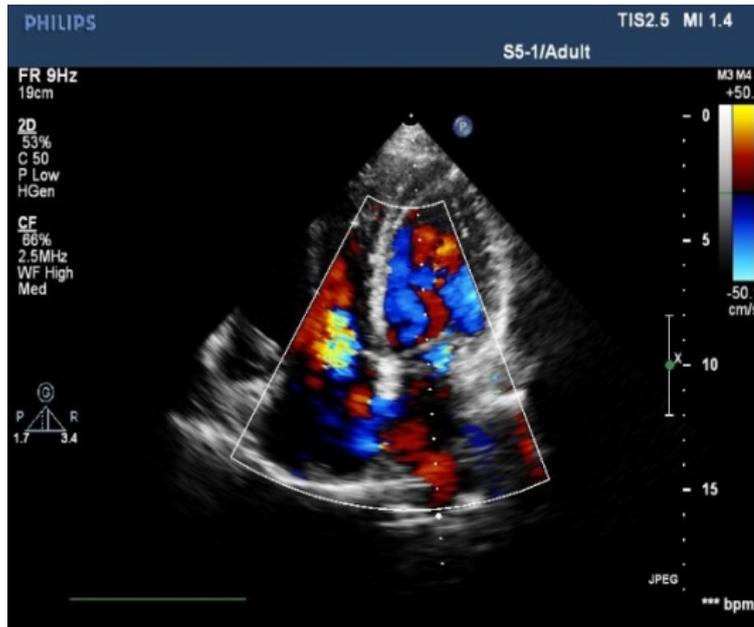


Рисунок 17 – ЭХО-КГ

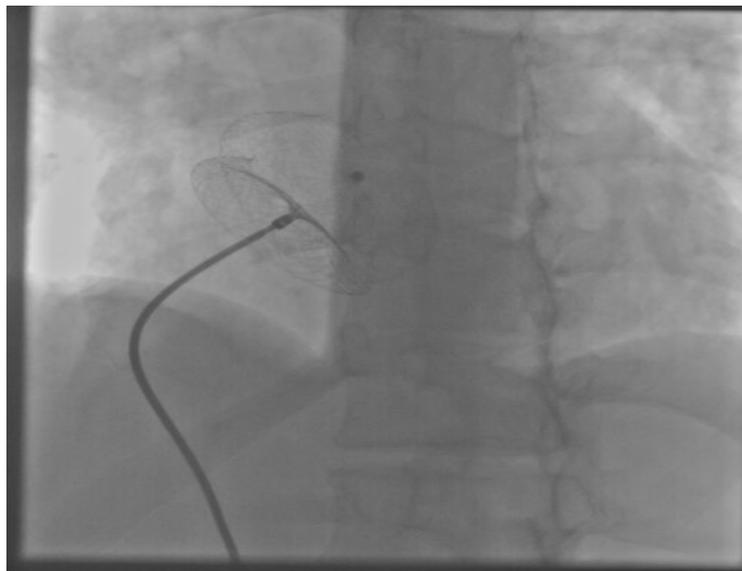


Рисунок 18 – РЭО ДМПП имплантацией окклюдера 40 мм

ЭХО-КГ через 3-е суток после РЭО ДМПП:

Состояние после имплантации окклюдера при ДМПП. Дефект закрыт герметично. КДО лж – 45 мл; ФВ Simpson – 60 %. Дилатация правых камер сердца. Неопределенное движение МЖП. Регургитация на трикуспидальном клапане 1,5 степени. Систолическое давление в легочной артерии 83 мм. рт.ст. Перикард без особенностей.

Пациентка была выписана из стационара через трое суток в удовлетворительном состоянии [15].

В условиях нашей клиники, пациентке спустя 15 месяцев было выполнено контрольное ЭХО-КГ (Рисунок 19, Рисунок 20).

Левый желудочек: КДО лж – 76 мл; ИКДО – 45,2 мл/м<sup>2</sup>; КСО лж – 25 мл; ИКСО – 14,9 мл/м<sup>2</sup>; КДР – 4,1 см; КСР – 2,7 см; ФВ Simpson – 68 %. Правый желудочек: Базальный отдел – 4,3 см; Средний отдел – 3,4 см. Левое предсердие: ЛП – 4,6 см; ЛП дл – 4,6 см; ЛП шир – 4,4 см. Правое предсердие: ПП дл – 5,3 см; ПП шир – 3,4 см; Состояние после имплантации окклюдера при ДМПП. Дефект закрыт герметично. Дилатация правого предсердия. Дилатация ФК, ствола и ветвей легочной артерии. Регургитация на клапане легочной артерии 1—2 степени. Глобальная сократительная способность миокарда в норме. Нарушений локальной сократимости ЛЖ не выявлено. Диастолическая функция левого желудочка нарушена по 1 типу. Аортальный клапан 3-х створчатый. Градиент на перешейке нисходящей аорты 4,0 мм рт.ст. Регургитация на митральном клапане 1 степени. Регургитация на трикуспидальном клапане 1 степени. Систолическое давление в легочной артерии 46 мм рт.ст. Перикард без особенностей [15].

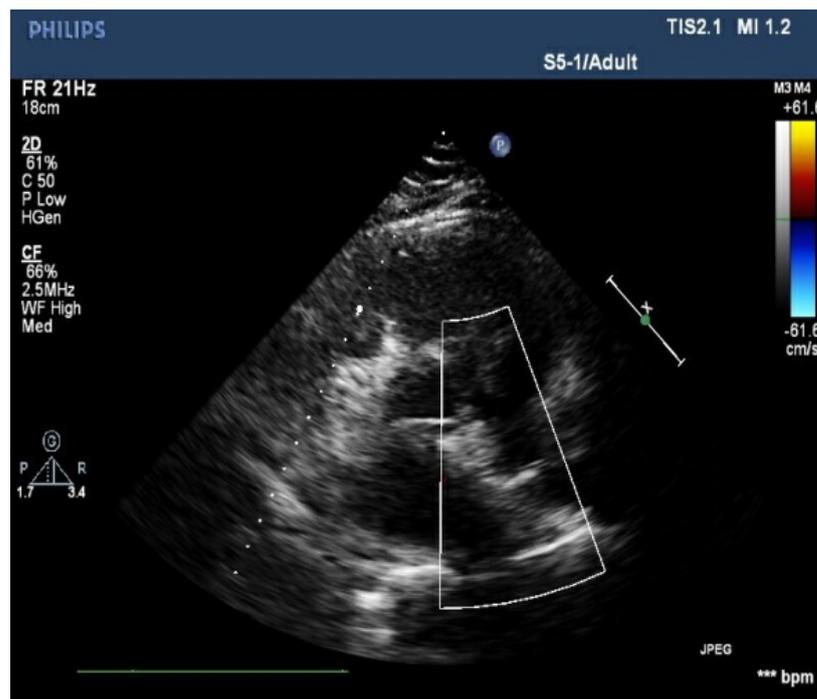


Рисунок 19 – ЭХО-КГ после РЭО ДМПП (короткая ось)

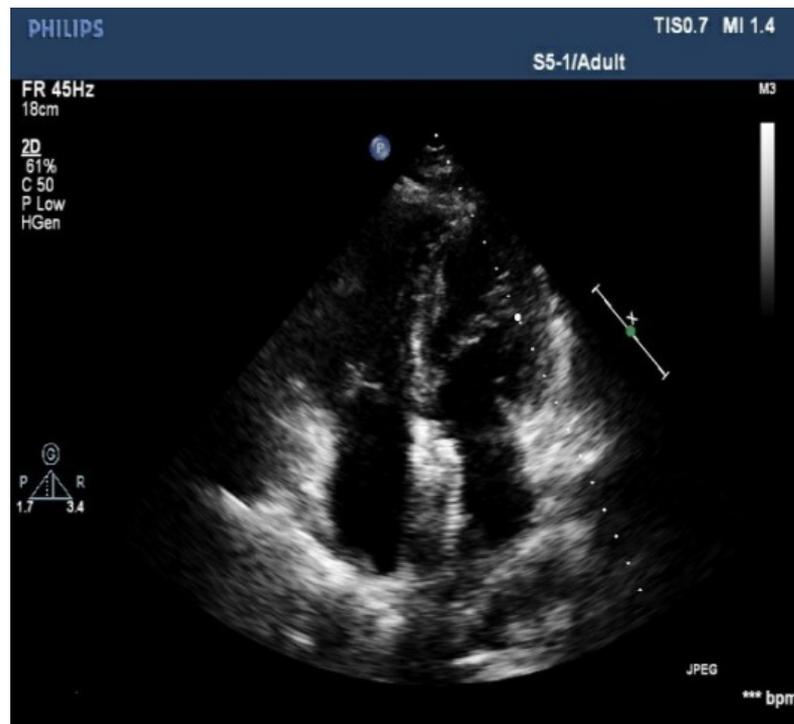


Рисунок 20 – ЭХО-КГ (4-камерная позиция)

**Клинический пример №2.** Клинический случай успешного сочетанного лечения ДМПП и ИБС у взрослого пациента путем рентгенэндоваскулярной имплантации двух окклюдеров.

Пациентка И., 52 года, 63 кг, 160 см.

Клинический диагноз:

ОСН: Врожденный порок сердца: Дефект межпредсердной перегородки, вторичный, центральный, сброс лево-правый. ИБС: Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий. Стенокардия напряжения 2 ФК. Трикуспидальная регургитация 2 ст. Артериальная гипертензия III стадии, риск 4.

ОСЛ: ОСН: ХСН I стадии. ФК II. Легочная гипертензия 1 ст. (40 мм рт.ст.)  
МКБ-10: I50.0

СОП: Сахарный диабет 2 типа, субкомпенсированный, впервые выявленный.

Анамнез: ДМПП выставлен в 2007 г., когда обратилась к пульмонологу по поводу боли в спине и бронхита. ЭХО-КГ от 2007 г.: ВПС. ДМПП. На Д-учете не

состояла, лечение не получала. Ухудшение состояния с января 2010 г.: осип голос, обратилась к ЛОР-врачу – назначено дообследование.

ЭХО-КГ: ДМПП вторичный, передний, 16 мм, сброс слева направо. Верхний край 14 мм, нижний 18 мм, аортальный 3 мм. Левый желудочек: КДО лж – 86 мл; ФВ Simpson – 58 %. Левое предсердие: ЛП – 3,6 см; ЛП дл. – 4,8 см; ЛП шир. – 3,5 см. Правое предсердие: ПП дл. – 5,6 см; ПП шир. – 3,4 см. Дилатация правого желудочка. Дилатация правого предсердия. Глобальная сократительная способность миокарда в норме. Нарушений локальной сократимости ЛЖ не выявлено. Диастолическая функция левого желудочка нарушена. Регургитация на митральном клапане 1 степени. Регургитация на трикуспидальном клапане 2 степени. Систолическое давление в легочной артерии 40 мм рт.ст.

Госпитализирована с целью проведения РЭО ДМПП с проведением коронароангиографии.

Первым этапом выполнено РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера ASD 14 мм.

Трансвенозным доступом через ОБВ справа в ДМПП проведен диагностический измерительный баллонный катетер для определения истинного размера дефекта и окклюдера (Рисунок 21). С помощью доставляющего устройства в ДМПП классическим способом заведен и имплантирован окклюдер ASD 14 мм (Рисунок 22). По данным интраоперационного ЭХО-КГ: ДМПП закрыт герметично без признаков сброса крови, окклюдер установлен корректно.

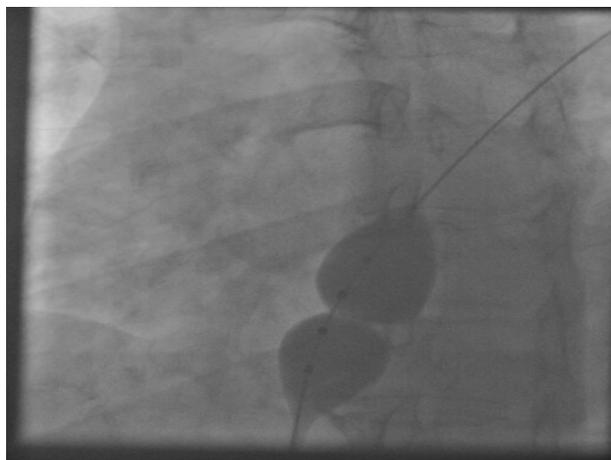


Рисунок 21 – Сайзинг ДМПП, ДМПП – 14 мм

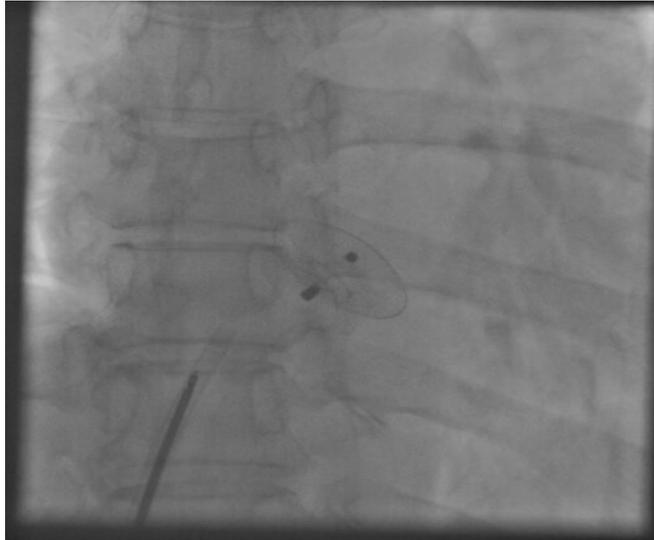


Рисунок 22 – РЭО ДМПП, окклюдер ASD 14 мм

Интраоперационно выполнена КАГ (Рисунок 23, Рисунок 24): Тип кровоснабжения миокарда: правый. Ствол ЛКА: проходим, дистальное русло сохранено. ПНА: окклюзия в среднем отделе, дистальное русло контрастируется из ПКА. ДВ2: 75—80%, далее субтотальный стеноз. ИМА: устьевой стеноз до 50%. ОА: превалирует ВТК, проксимальный стеноз до 50%. ПКА: стеноз в среднем отделе 50%.

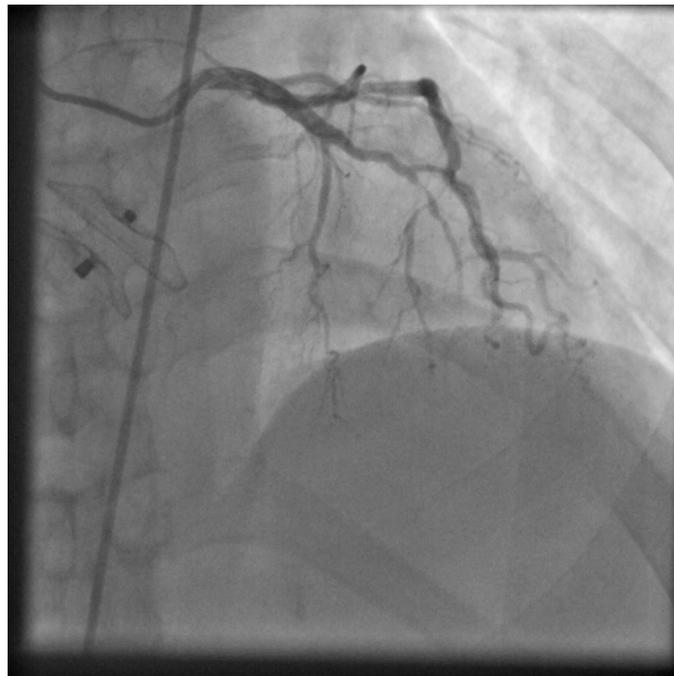


Рисунок 23 – КАГ

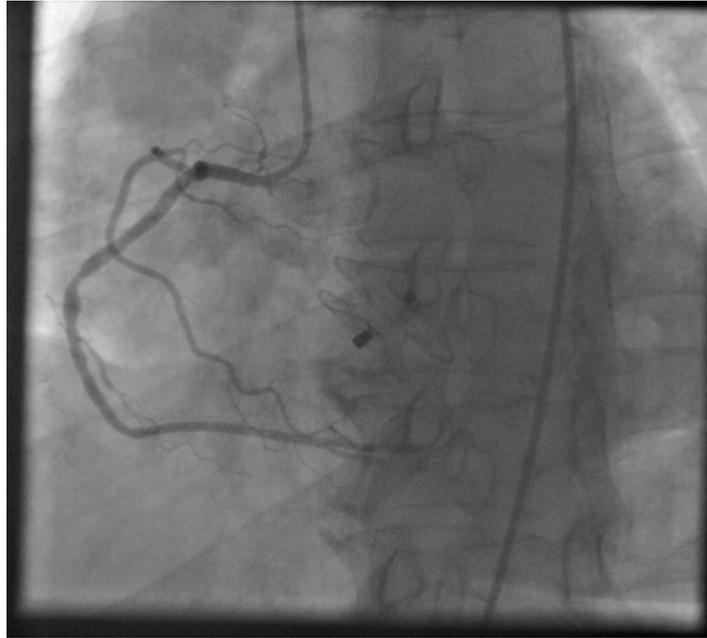


Рисунок 24 – КАГ

Решено выполнить эндоваскулярное лечение.

Рентгенэндоваскулярная реканализация ПНА с имплантацией стентов (Рисунок 25, Рисунок 26).

Трансрадиальным доступом через правую лучевую артерию в ЛКА заведен катетер, выполнена рентгеноэндоваскулярная реканализация ПНА с имплантацией стентов. На контрольной КАГ ПНА проходима без признаков диссекции и дистальной эмболизации.

Пациентка выписана на 3-и сутки после реканализации ПНА в удовлетворительном состоянии, жалоб не предъявляла.

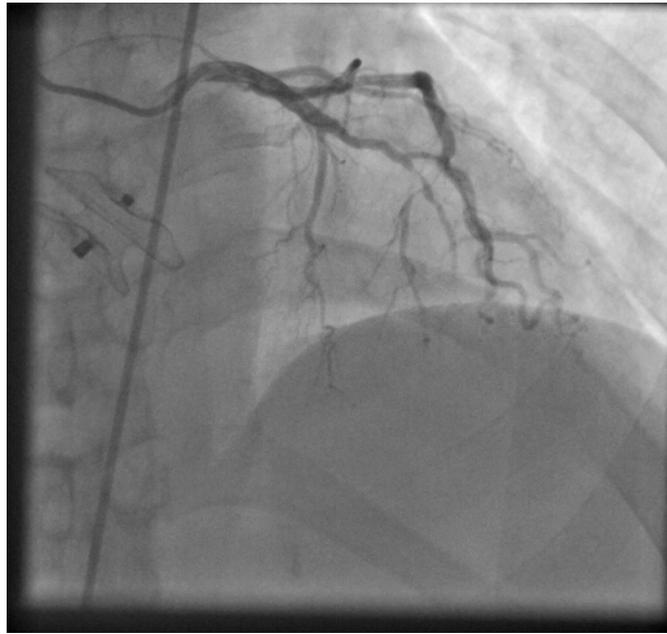


Рисунок 25 – КАГ: окклюзия ПНА

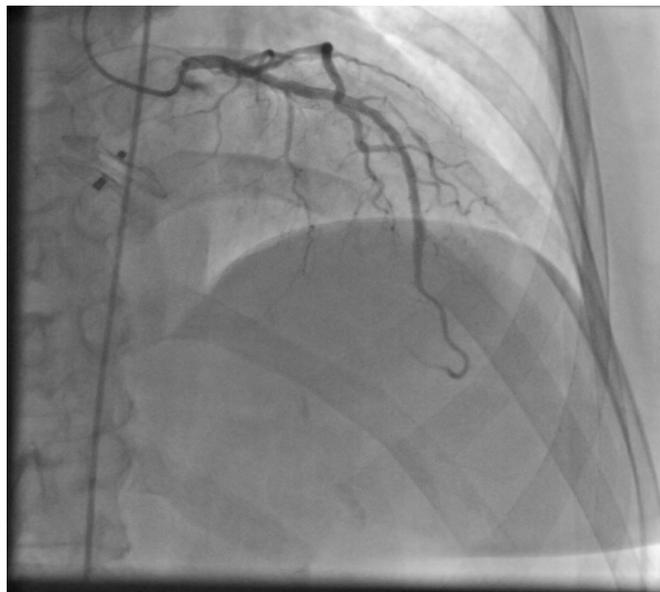


Рисунок 26 – Реканализация ПНА с имплантацией стентов

ЭХО-КГ (через 3 месяца): Левый желудочек: КДОлж – 140 мл; ФВ Simpson 60%; дилатация правого желудочка, дилатация правого предсердия. УЗИ-признаков дислокации окклюдера не выявлено, по верхнему краю окклюдера в режиме ЦДК лоцируется сброс около 7 мм, слева направо. Глобальная и локальная сократительная способность миокарда в норме. Регургитация на митральном клапане 0—1 степени. Регургитация на трикуспидальном клапане 2

степени. Систолическое давление в легочной артерии 40 мм рт.ст. Перикард без особенностей [15].

Рекомендовано ЧПЭХО: исследование проводилось на аппарате экспертного класса PHILIPS iE 33; проведена 3D-реконструкция (Рисунок 27).

Показания: исследование с целью уточнения герметичности закрытия ДМПП, наличия дополнительных дефектов. Визуализируются полости сердца, свободные от посторонних включений. В области МПП лоцируется окклюдер, по верхнему краю которого визуализируется дефект овальной формы 12 x 13 мм, сброс лево-правый.

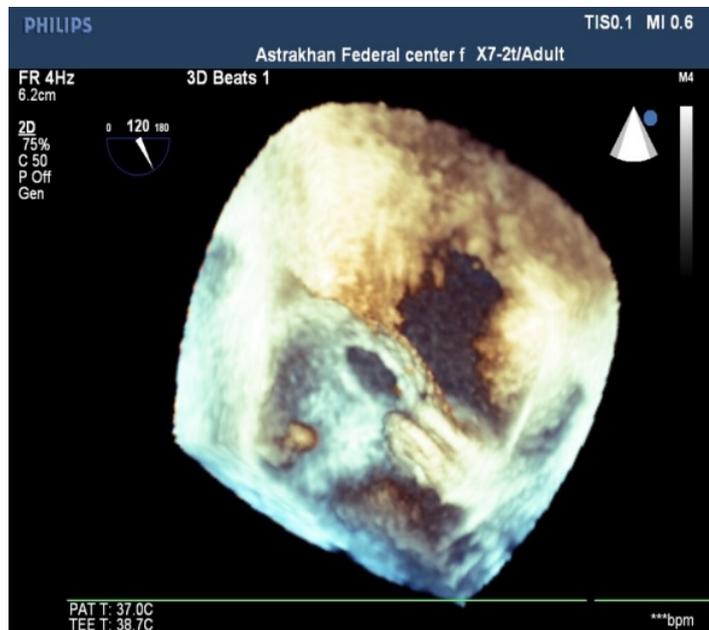


Рисунок 27 – ЧПЭХО-КГ: второй ДМПП

Трансвенозным доступом через ОБВ справа в ДМПП проведен диагностический измерительный баллонный катетер для определения истинного размера дефекта и окклюдера (Рисунок 28). С помощью доставляющего устройства в ДМПП классическим способом заведен и имплантирован окклюдер ASD 15 мм (Рисунок 29). По данным интраоперационного ЭХО-КГ: ДМПП закрыт герметично без признаков сброса крови, окклюдер установлен корректно.

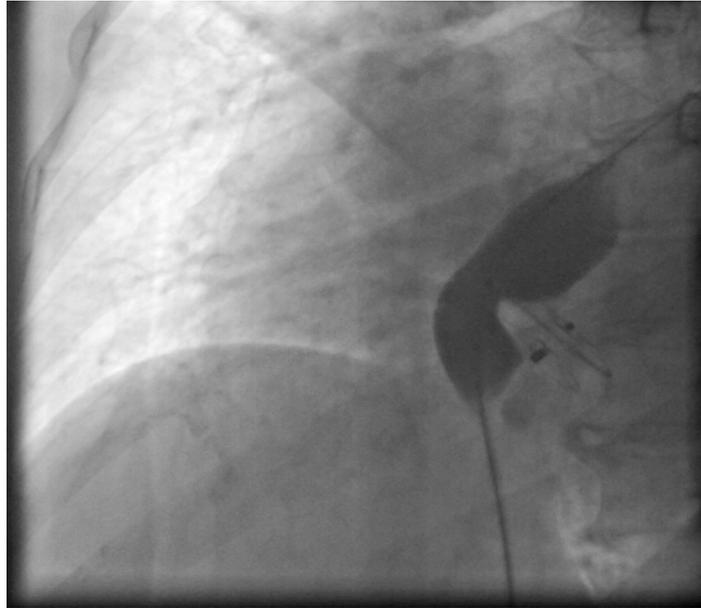


Рисунок 28 – Измерение ДМПП

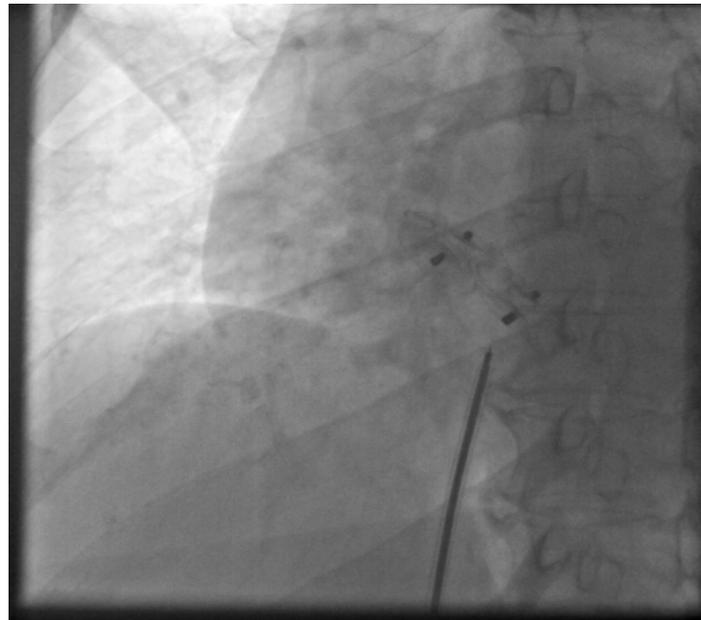


Рисунок 29 – РЭО ДМПП, окклюдер ASD 15 мм

ЧПЭХО-КГ через 2 дня: QLAB 2D/ RT 3DQ. Исследование проводилось на аппарате экспертного класса PHILIPS iE33 (Рисунок 30). Показания: контроль РЭО ДМПП. В позиции МПП лоцируются 2 окклюдера, дефект закрыт герметично, сбросов не выявлено. Признаков дислокации окклюдеров не выявлено. Перикард интактен.

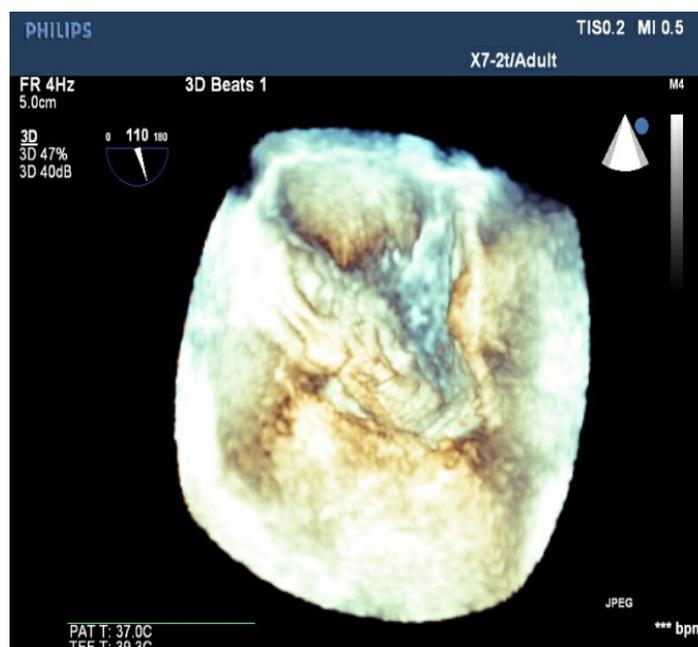


Рисунок 30 – ЧПЭХО-КГ: два окклюдера ASD

Пациентка выписана на 3-и сутки в удовлетворительном состоянии.

Выполнено ЭХО-КГ через 6 лет: Левый желудочек: КДОЛж – 113 мл; ИКДО – 67,3 мл/м<sup>2</sup>; КСОЛж – 40 мл; ИКСО – 23,8 мл/м<sup>2</sup>; КДР – 5,2 см; КСР – 3,3 см; ФВ по Simpson – 65 %. Правый желудочек: Базальный отдел – 3,2 см. Левое предсердие: ЛП – 3,7 см; ЛП дл. – 4,8 см; ЛП шир. – 3,5 см; V лп – 50 мл; IV лп – 29,8 мл/м<sup>2</sup>. Правое предсердие: ПП дл. – 4,2 см; ПП шир. – 3,6 см [15]. Дилатация левого предсердия. В проекции МПП лоцируются 2 окклюдера. Патологические сбросы не выявлены. Дилатация ствола ЛА. Глобальная сократительная способность миокарда в норме. Нарушений локальной сократимости ЛЖ не выявлено. Диастолическая функция левого желудочка не нарушена. Аортальный клапан: 3-х створчатый, створки симметричны, изменены краевым фиброзом. Эксцентричная струя регургитации 1—2 степени dAR/ dVTЛЖ 31%, 1/2 PHT – 680 м/с. Регургитация на митральном клапане 1,5 степени (Vena contracta = 0,3 см, r. Pisa = 0,4 см). Регургитация на трикуспидальном клапане 1 степени. Легочная артерия: регургитация 1 степени. Систолическое давление в легочной артерии 20 мм рт.ст. Перикард без особенностей [15].

### 3.4. Алгоритм ведения пациентов с атипичным расположением ДМПП

Таким образом, рентгеноэндоваскулярная окклюзия при атипичном расположении дефекта межпредсердной перегородки является высокоэффективной методикой лечения данной патологии. Сегодня возможна имплантация окклюдера в ДМПП не только при дефиците, но и при полном отсутствии аортального края [14,16]. Для успешной реализации данного вмешательства требуется выполнение определенного алгоритма действий в предоперационной диагностике и выполнении рентгеноэндоваскулярной методики (Рисунок 31).

Согласно полученным результатам нашего исследования можно предложить следующий алгоритм ведения пациентов с атипичным расположением ДМПП.

1. Догоспитально: строгий дооперационный отбор пациентов с ДМПП с дефицитом аортального края. С этой целью при наличии плохой визуализации при трансторакальной и чреспищеводной ЭХО-КГ необходимо проведение компьютерной томографии для:

- выявления «плотных» фиброзных краев ДМПП;
- определения показаний к виду вмешательства;
- снижение затрат на использование измерительного баллона;
- измерения ДМПП с помощью баллона с целью подбора индивидуального размера окклюзирующего устройства;
- при отборе пациентов необходимо учитывать возраст и вес пациентов. Масса пациента при РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера не должна быть меньше 10 кг. Это связано с высоким риском осложнений сосудистого доступа.

2. Интраоперационно: для успешного и безопасного выполнения РЭО ДМПП необходимо:

- при подборе размера окклюдера при дефиците (отсутствии) аортального (передне-верхнего) края ДМПП необходимо суммировать к размеру баллонного

катетера 3—5 мм. Передне-верхние края обоих дисков окклюдера должны обхватывать арту для надежной фиксации. Только в этом случае снижается риск полной или частичной миграции устройства;

- использовать окклюдеры с жестким откручивающимся механизмом по типу «резьбы»;
- соблюдать техники имплантации окклюдера;
- осуществлять интраоперационный ЭХО-контроль имплантации окклюдирующих устройств [14].

3. Постоперационно – необходим мониторинг ЭХО-КГ каждые 3 месяца в течение первого года после вмешательства, а затем 1 раз в год с обязательной оценкой качества жизни (физического и психологического компонентов здоровья).

Следование пунктам этого алгоритма уменьшает количество попыток имплантаций окклюдера в ДМПП, тем самым снижая риск миграции окклюдера, осложнений, продолжительности общего наркоза и сокращения времени пребывания в стационаре. Выполнение компьютерной томографии для более точной диагностики анатомии ДМПП будет способствовать снижению финансовых затрат.



Рисунок 31 – Лечебно-диагностический алгоритм выполнения рентгеноэндоваскулярной окклюзии атипичных ДМПП

## ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ

План:

- 1) Место РЭО ДМПП в современном лечении
- 2) Современный опыт
- 3) Главное в технике имплантации окклюзирующих устройств
- 4) Ближайшие и отдаленные результаты
- 5) Место РЭО в лечении атипичных ДМПП

Ключевым моментом диссертации является не только неинвазивная диагностика ДМПП, но и определение тактики обследования и лечения данных пациентов.

Как было указано выше, основные критерии отбора пациентов для РЭО ДМПП были предложены К. Amplatz. Они основаны на данных ЧПЭХО и/или трансторакальной ЭХО-КГ.

ЭХО-КГ является методом и выбора и «золотым» стандартом неинвазивного исследования ДМПП. По данным ЭХО-КГ можно выявить и определить показания к виду лечения ДМПП. Существуют различные виды ЭХО-КГ: контрастная ЭХО-КС, ЧПЭХО-КС и опционально выделяют доплеровское картирование.

### Контрастная ЭхоКГ

При внутривенном введении растворов высокополимерных полисахаридов, а в прошлом и обыкновенной глюкозы, в кровь попадает множество микропузырьков воздуха, которые визуализируются при эхокардиографии в виде облака дополнительных эхосигналов в камерах сердца. Так как скорость движения крови по сердцу очень высока, необходима регистрация эхограммы на видеоманитофон для последующего анализа в замедленном режиме. Метод позволяет визуализировать шунты и внутрисердечные кровотоки. Например, при

внутривеном введении эхо-контрастных растворов возможно выявить шунты на уровне предсердий и желудочков с право-левым сбросом крови [31].

Контрастная эхокардиография может быть полезной при цианотических пороках сердца до операции или у послеоперационных пациентов со сниженным насыщением кислородом артериальной крови, для выявления резидуальных шунтов [31].

В настоящее время цветное доплеровское картирование значительно ограничило применение контрастной ЭхоКГ [31].

Следует отметить, что диаметр ДМПП, определенный с помощью ЭХО-КГ, практически всегда отличается от измеренного во время операции. При локализации дефекта у устья верхней полой вены или нижней полой вены непосредственно его визуализация трансторакальным методом затруднена [28].

В случае сомнительных данных для РЭО ДМПП и одномоментной плохой визуализации при ЭХО-КС выполняют ЧПЭХО-КС.

Применение чреспещеводных миниатюрных датчиков позволяет получить высококачественное изображение сердца со стороны пищевода. Современные технологии дают возможность применения в педиатрии и цветного доплеровского картирования, и спектрального доплера. На смену моно- и биплановым чреспещеводным датчикам пришли мультиплановые, не требующие поворота датчика в пищеводе для получения сечений по короткой и длинной осям [31].

В случаях, когда во время рутинного трансторакального ЭХО-КГ не получается получить качественного изображения, показана чреспещеводная Эхо-КГ. Как правило, это бывает у полных пациентов и у больных с хроническими обструктивными заболеваниями легких [31].

ЧПЭХО-КС дает больше информации об анатомической картине ДМПП и прилегающих структурах (коронарный синус, ВПВ, НПВ, аорта). При наличие дополнительных краевых ДМПП, а также дефицитных краях МПП дополнительную информацию может предоставить трехмерное изображение – 3D ЧПЭХО-КС (Рисунок 32).

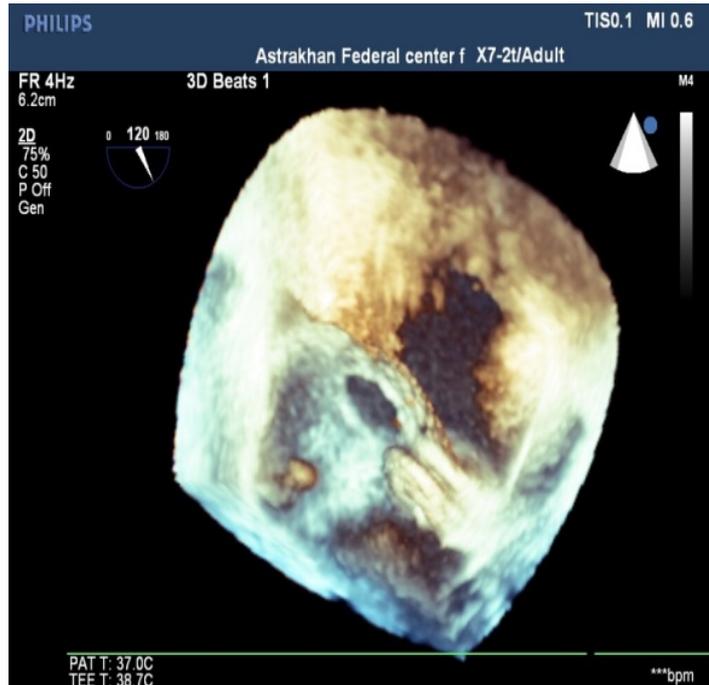


Рисунок 32 – 3D ЧПЭХО-КГ

Существует корреляция между размерами ДМПП по данным ЭХО-КГ и ЧПЭХО-КС с данными имплантированного окклюдера в ДМПП. По данным разных авторов, данная корреляция варьирует от 10 до 15%, эффективность РЭО ДМПП по данным ЭХО-КГ и ЧПЭХО-КГ варьирует до 3—5% [73].

Рутинно, в качестве контроля РЭО ДМПП должны использоваться ЭХО и ЧПЭХО-КС [50].

На сегодняшний день, очень редко КТ с контрастированием используют в качестве контроля результата операции после РЭО ДМПП в случаях сомнительных данных ЭХО-КС и ЧПЭХО-КГ.

Размер большого ДМПП можно недооценить, если ЭХО-КГ используется для планирования имплантации окклюдера. В этих случаях неоценимый вклад вносят данные КТ и МРТ с контрастированием [48]. КТ сердца кажется сопоставимой с ЧПЭХО-КС для оценки ДМПП и может быть полезной для неинвазивной оценки имплантации окклюдера Amplatzer, особенно при лечении большого ДМПП [42,43,71].

## **Зондирование полостей сердца и легочной артерии**

Несмотря на большие возможности ЭхоКГ, внедренной в 1980-е годы, катетеризация сердца остается наиболее информативным методом для описания индивидуальной физиологии различных ВПС.

В настоящее время данные исследования потеряли свое значение в диагностике ДМПП у маленьких детей. Однако они могут быть целесообразны в случаях, когда по каким-либо причинам необходимо точно измерить величину сброса через дефект или степень легочной гипертензии (как правило, у пациентов старших возрастных групп) или диагностировать сопутствующую патологию (аномальный дренаж легочных вен) [29].

Исследование проводится с участием анестезиолога в связи с агрессивным характером процедуры для детей младшего возраста, часто находящихся в тяжелом состоянии. При возникновении осложнений хирургическая бригада должна быть готова к экстренному вмешательству, поэтому решение о выполнении катетеризации принимается после оценки потенциального риска и оправданности исследования. Если анатомический диагноз порока, определенный с использованием неинвазивных методов диагностики, является неполным (по любой причине, например, в связи с недостаточным акустическим окном) или диагноз, поставленный на основании неинвазивных методов, не совпадает с клинической картиной порока, возникает необходимость в проведении катетеризации полостей сердца. Решающими при этом являются мнение хирурга о достаточности показаний неинвазивных методов исследований для проведения операции, его личный опыт и принципы, принятые в данном лечебном учреждении. Зондирование следует проводить, когда необходимо измерить давление в полостях сердца и получить количественные показатели объема легочного и системного кровотока, определить величину шунтов, сопротивление легочных и системных сосудов перед хирургическим вмешательством.

После хирургических вмешательств в раннем послеоперационном периоде выполняют контрольную катетеризацию при наличии неудовлетворительного

гемодинамического результата, а в отдаленном периоде — для диагностики остаточной патологии и дилатации сужений или окклюзии патологических сообщений. В процедуру катетеризации обычно включают ангиокардиографию.

На сегодняшний день РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера не представляет трудностей для опытных операторов. Современная тенденция лечения изолированных ВПС, таких как ДМПП, сводится к возможностям рентгеноэндоваскулярного лечения при наличии окклюзирующих устройств. В случае невозможности имплантации окклюдера или после попытки РЭО ДМПП всегда есть вариант выполнения открытого оперативного лечения. Открытое оперативное лечение проводится под интубационным наркозом в условиях искусственного кровообращения, что сопряжено с рисками различных осложнений. Поэтому современное лечение ДМПП предполагает возможность рентгеноэндоваскулярного лечения первым этапом, в случае попытки — оперативное лечение.

В ФГБУ ФЦССХ (г. Астрахань) в период с 2010 по 2021 год было обследованы и рентгеноэндоваскулярно пролечены 1404 пациента с различными анатомическими вариантами ДМПП. Успешная РЭО ДМПП было выполнена у 1284 пациентов.

В состав исследования вошли пациенты II группы с дефицитом аортального края. У 826 пациентов выявлен ДМПП с дефицитом или полным отсутствием аортального края. Успех был достигнут у 800 (96,8%) пациентов. Попытки РЭО ДМПП встретились в 26 (3,1%) случаях. Именно эти пациенты вошли в группу данного исследования. Нам удалось получить не только хорошие непосредственные результаты, но и отследить данные большей части этой группы пациентов в отдаленном периоде.

В связи с различными анатомическими вариантами ДМПП, существуют несколько методик имплантации окклюзирующих устройств [32]. Различают классическую методику рентгеноэндоваскулярной окклюзии при центральных ДМПП и несколько методик.

Среди всех вторичных ДМПП, в 33—35% случаев встречаются центральных дефектах и в 65—67% другие морфологические варианты [52]. Из них в 54,8% случаях атипичные ДМПП с дефицитом или полным отсутствием аортального края.

Стандартная методика выполняется при РЭО центральных ДМПП, при наличие всех краев МПП. Она заключается в открытии левого диска в ЛП, тракции всей системы и открытия правого диска в ПП (Рисунок 33). Через трансбедренный доступ проводник 0,035 заводится в левую верхнедолевую легочную вену. Доставляющий катетер заводится по проводнику и оставляется в ЛП. Учитывая травмоопасное открытие левого диска окклюдера, доставляющая система должна располагаться свободно в ЛП не задевая близлежащие структуры. Далее удаляется проводник, в доставляющее устройство загружается окклюзирующее устройство. Открытие левого диска окклюдера происходит путем подтягивания или снятия доставки с окклюдера. Далее открытый в ЛП диск окклюдера вместе с доставляющим устройством подтягивается к МПП, выполняется умеренное подтягивание всей системы совместно с открытым левым диском окклюдера путем тракции «на себя». Если доставляющее устройство при тракции извлекается в ПП, необходимо убрать данный окклюдер в доставляющее устройство и извлечь. В данном случае берется окклюдер большего диаметра. Преимущество окклюдеров типа Amplatzer заключается в возможности неоднократных попыток имплантации устройства без риска для окклюдера и соседних структур.

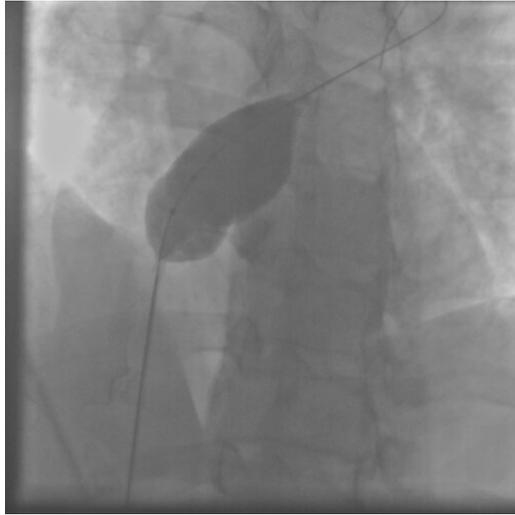


Рисунок 33 – Сайзинг ДМПП, центральный ДМПП

В случае хорошей позиции левого диска окклюдера в ЛП, доставляющее устройство снимается с окклюдера и уже весь окклюдер с помощью фиксатора подводится к МПП, закрывая ДМПП. В случае высвобождения обоих дисков окклюдера и безопасного позиционирования устройства в ДМПП, выполняется интраоперационное ЭХО-КГ (Рисунок 33, Рисунок 34). В случаях неоптимальной визуализации выполняется ЧПЭХО-КГ интраоперационно. По ЭХО-КГ и ЧПЭХО-КГ оценивается отношение окклюдера к краям МПП, обструкцию системных и легочных вен, а также корректное стояние окклюдера и отсутствие или наличие резидуального шунта. Если все условия выполнены успешно, окклюдер откручивается от фиксатора.

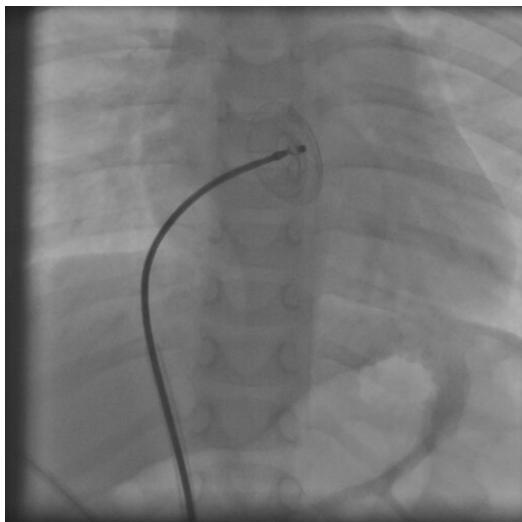


Рисунок 34 – Контроль РЭО ДМПП перед отсоединением от доставляющего устройства

После откручивания окклюдера, необходимо в 100% случаях выполнять интраоперационный контроль ЭХО-КГ с оценкой всех критериев успешной имплантации (Рисунок 35).

При РЭО центральных ДМПП необходимо подбирать размер окклюдера, равный размеру измерительного баллона или на 1—2 мм больше.

В последнее время все больше дискутируется вопрос о РЭО ДМПП окклюдером без флюороскопии под ЭХО-КГ или ЧПЭХО-контролем [50]. Мы считаем, что это методика имеет место быть только в случаях центральных небольших ДМПП и лишь при наличии рентген-операционной и службы кардиохирургии.



Рисунок 35 – РЭО ДМПП

В литературе описана методика внутрисердечного контроля РЭО ДМПП. Она основана на применении ультразвукового контроля и интраоперационного построения 3-D ЧПЭХО-КГ. Учитывая дорогостоящие внутрисердечные катетеры и невозможность контроля имплантации окклюдирующего устройства со стороны ЛП, данная техника практически не имеет применения [53, 57].

## РЭО ДМПП атипичной локализации

Согласно данным J. Masura и соавт. в 65—67% встречаются различные морфологические варианты ДМПП. 54,8% из них составляют ДМПП с дефицитом или полным отсутствием аортального (передне-верхнего) края [52]. В 18,5% случаев встречаются ДМПП с дефицитом нижнезаднего или нижнепереднего края. Также встречаются дефекты типа *sinus septum* (3,1%), множественные дефекты овального окна (5,1%), множественные (2,5%) и единичные (4,4%) дефекты в аневризме межпредсердной перегородки [44,49].

Существуют несколько методик лечения ДМПП атипичной локализации. По интраоперационному ЭХО-КГ важным критерием техники РЭО ДМПП является точная визуализация дисков окклюдера по отношению к краям МПП.

При дефиците или полном отсутствии аортального (передне-верхнего) края применяется несколько методик имплантации. При данной методике левый диск окклюдера открывается в верхнедолевой ЛВ или в правой верхне- или среднедолевой ЛВ, при более быстрой тракции и низведения всей системы окклюдер «сажается» на дефицитный аортальный край и затем открывается второй диск в ПП. Таким образом, в проекции передне-верхнего (аортального) края диски окклюдера «У-образно» обхватывают аорту. При данной методике имплантации окклюдер подбирается на 2—4 мм больше точного диаметра ДМПП, измеренного на баллоне. Такая имплантация и подбор устройства определены безопасностью стояния окклюдера с целью профилактики возможной дислокации окклюдирующего устройства [64].

На сегодняшний день существует 4 основные методики РЭО ДМПП атипичной локализации:

1. Методика РЭО ДМПП с использованием баллон-ассистента выполняется при дефиците верхнего и аортального краев. При данной методике используется два доступа ОБВ справа и слева. Через второй доступ в ЛП через ДМПП по проводнику вводится баллон, который «играет роль» ассистента во время имплантации окклюдера. После раскрытия левого диска окклюдера в ЛП,

надувается измерительный баллон для фиксации устройства на МПП, затем открывается второй диск в ПП. Таким образом, окклюдер искусственно «подсаживается» на дефицитные края. По ЭХО-КГ, как правило, нижний край левого диска незначительно выступает в ЛВ, что является дополнительным краем для фиксации устройства.

2. Методика с использованием второго баллона при закрытии двух и множественных ДМПП. В случае анатомически близкорасположенных двух и более ДМПП, РЭО возможна одним устройством. Это достигается перекрытием диска окклюдера второго ДМПП. Если второй ДМПП расположен на некотором удалении от основного дефекта, то возможно применение данной методики. При данной методике используется два доступа ОБВ справа и слева. Через второй доступ во время имплантации устройства в основной дефект, во второй ДМПП одновременно проводится и раздувается баллонный катетер. Выполняется измерение второго ДМПП, баллон извлекается. После имплантации первого устройства в основной дефект, во второй ДМПП имплантируется второй окклюдер.

3. Методика РЭО ДМПП с более плотным растягиванием измерительного баллона используется при аневризме МПП и множественных ДМПП. Аневризма МПП с ДМПП представляет собой мягкую часть перегородки с дефектами внутри нее. Именно поэтому при данной методике используется более жесткий проводник. Измерительный баллонный катетер в данном случае вводится и раздувается в основном (большем) дефекте. Далее производят сайзинг ДМПП, размер окклюдера подбирается таким образом, чтобы левый диск устройства полностью перекрыл аневризму МПП.

4. Методика РЭО с использованием верхнего доступа (*v. jugularis*) применяется для закрытия ДМПП после хирургических коррекции комбинированных многоэтапных ВПС, а также при отсутствия возможно классического трансфеморального доступа. Это особая группа пациентов, перенесших операции по поводу пластики ДМПП и коррекции сложных ВПС в условиях искусственного кровообращения. Особенностью данной методики

являются наличие сопутствующих аномалий в качестве последствий перенесенных операций. Одним из таких последствий являются тромбозы основных системных вен, что осложняет проведение измерительного баллона и окклюдизирующего устройства.

К непосредственным результатам данного исследования мы отнесли не только положительный вариант рентгеноэндоваскулярного лечения атипичных ДМПП, но и небольшое количество попыток РЭО ДМПП в данной группе пациентов. Малая погрешность измерения ДМПП между ЭХО-КГ и диаметром окклюдизирующего устройства связана с качественными данными неинвазивной предоперационной диагностики.

Успех РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера составил 96,9%. Процент попыток РЭО ДМПП в данной группе пациентов составил 3,1%. Количество имплантированных окклюдеров составило 801. У одного пациента было одновременно имплантировано сразу два окклюдера. Незначимый (1—2 мм) остаточный шунт крови слева-направо между дисками окклюдера, выявленных интраоперационно, обнаружен у 10 (1,25%) пациентов. Преходящие нарушения ритма были выявлены в 15 (1,9%) случаях. Интраоперационная дислокация после откручивания окклюдизирующего устройства встретилась в 4 (0,05%) случаях. Транзиторные нарушения мозгового кровообращения выявлены в 1 (0,1%) случае. Поверхностные подкожные гематомы в месте доступа после операции встретились в 17 (2,1%) случаях.

Период наблюдения за данной группой пациентов варьировал от 1 до 10 лет. Отдаленно (более 12 месяцев) было обследовано 533 пациента, что составило 66,6% от всего количества данной группы. Данной группе пациентов было выполнено ЭХО-КГ каждые 1-3-6-12 месяцев. У 6 (0,75%) пациентов был выявлен незначимый остаточный сброс (2—5мм). Инфекционные осложнения в виде вегетации на центральном маркере левого диска окклюдизирующего устройства наблюдались у 1 (0,1%) пациента через 2 года после РЭО ДМПП и связано с инфекционным анамнезом.

В отдаленном периоде более 5 лет после РЭО ДМПП были исследованы 50 пациентов с помощью анкетирования SF 36 (Таблица 4, Таблица 5). По критериям удаленного мониторинга были получены приемлемые данные физического и психологического компонентов здоровья у постоперационных больных по опроснику качества жизни SF 36 (Рисунки 8—15).

Принимая во внимание все вышеизложенное и результаты нашего исследования можно утверждать, что в настоящее время для успешной диагностики и безопасного лечения большинства пациентов с атипичным расположением ДМПП достаточно информативно использование ЭХО-КГ (трансторакальной и чреспищеводной), а в сомнительных случаях – проведение компьютерной томографии. Малотравматичная РЭО ДМПП является альтернативой открытому хирургическому вмешательству при этой врожденной патологии.

Для успешной реализации данного вмешательства требуется выполнение определенного лечебно-диагностического алгоритма действий в пред- и постоперационной диагностике, выполнении рентгеноэндоваскулярной методики:

1. Догоспитально: строгий дооперационный отбор пациентов с ДМПП с дефицитом аортального края. С этой целью при наличии плохой визуализации при трансторакальной и чреспищеводной ЭХО-КГ необходимо проведение компьютерной томографии для:

- выявления «плотных» фиброзных краев ДМПП;
- определения показаний к виду вмешательства;
- снижение затрат на использование измерительного баллона;
- измерения ДМПП с помощью баллона с целью подбора индивидуального размера окклюдизирующего устройства;
- при отборе пациентов необходимо учитывать возраст и вес пациентов. Масса пациента при РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера не должна быть меньше 10 кг. Это связано с высоким риском осложнений сосудистого доступа.

2. Интраоперационно: для успешного и безопасного выполнения РЭО ДМПП необходимо:

- при подборе размера окклюдера при дефиците (отсутствии) аортального (передне-верхнего) края ДМПП необходимо суммировать к размеру баллонного катетера 3-5мм. Передне-верхние края обоих дисков окклюдера должны обхватывать арту для надежной фиксации. Только в этом случае снижается риск полной или частичной миграции устройства;
- использовать окклюдеры с жестким откручивающимся механизмом по типу «резьбы»;
- соблюдать техники имплантации окклюдера;
- осуществлять интраоперационный ЭХО-контроль имплантации окклюдирующих устройств [14].

3. Постоперационно – необходим мониторинг ЭХО-КС каждые 3 месяца в течение первого года после вмешательства, а затем 1 раз в год с обязательной оценкой качества жизни (физического и психологического компонентов здоровья).

Следование пунктам этого алгоритма уменьшает количество попыток имплантаций окклюдера в ДМПП, тем самым снижая риск миграции окклюдера, осложнений, продолжительности общего наркоза и сокращения времени пребывания в стационаре. Выполнение компьютерной томографии с контрастированием для более точной диагностики анатомии ДМПП будет способствовать снижению финансовых затрат.

## ВЫВОДЫ

1. Компьютерная или магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастированием являются высокоэффективными и точными неинвазивными методами исследования для диагностики атипичных ДМПП.

2. Методом выбора лечения пациентов с ДМПП с дефицитом аортального края является рентгеноэндоваскулярная окклюзия с применением окклюдизирующих устройств. При наличии краев МПП (за исключением аортального края) и достаточном опыте оператора РЭО ДМПП с дефицитом (полным отсутствием) передне-верхнего (аортального) края является альтернативой открытому оперативному вмешательству. Из 826 пациентов с этой особой патологией удалось успешно закрывать ДМПП у 800 пациентов.

3. РЭО ДМПП с атипичной локализацией дефекта позволяет свести к минимуму интраоперационные осложнения, при условии соблюдения разработанного алгоритма диагностики и лечения. При РЭО ДМПП с атипичной локализацией дефекта интраоперационные осложнения встречались редко: незначимый (1—2 мм) остаточный шунт крови слева-направо между дисками окклюдера у 1,25% больных, преходящие нарушения ритма сердца (1,9%), интраоперационная дислокация (0,5%), транзиторное нарушение мозгового кровообращения (0,13%), подкожные гематомы в месте доступа (2,1%), внутренних кровотечений, забрюшинных гематом, стойких аритмий не было.

4. Отдаленный постоперационный мониторинг пациентов после РЭО атипичных ДМПП показал, что у подавляющего большинства пациентов отмечено улучшение и нормализация физического и психологического компонентов здоровья:

- период наблюдения – от 1 года до 10 лет;
- 533 (66,6%) пациента;
- физическое функционирование по анкете SF 36 составило 88,47 балла;
- у 1 (0,1%) пациента спустя 15 месяцев после РЭО ДМПП были выявлена вегетации на ножке с прикреплением к верхнему краю правого диска

окклюдера, что потребовало оперативного вмешательства с удалением окклюдера, пластики ДМПП и трикуспидального клапана. 1 (0,1%) пациент умер от внесердечной причины – рак желудка. При отдаленном постоперационном наблюдении у подавляющего большинства больных, подвергшихся РЭО ДМПП отмечено улучшение/нормализация физического и психологического компонентов здоровья.

5. Был предложен алгоритм обследования и рентгенэндоваскулярного лечения пациентов с атипичным расположением ДМПП, позволяющий выполнять операции с минимальной (менее 3%) частотой осложнений и хорошими отдаленными результатами.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Всем пациентам с ДМПП на догоспитальном этапе необходимо проведение ЭХО-КГ для определения размеров и краев дефекта. При атипичных формах ДМПП с дефицитом краев одного или нескольких краев МПП необходимо проведение дообследования в виде ЧПЭХО-КГ.

2. КТ сердца необходимо выполнять в случаях плохой визуализации при ЭХО-КГ или ЧПЭХО-КГ при атипичных ДМПП с дефицитом краев МПП, при сочетании ДМПП с другими аномалиями развития сердца и сосудов

3. Для отбора пациентов на РЭО ДМПП с имплантацией окклюдера необходимо придерживаться показаний к имплантации окклюдеров Amplatzer.

4. РЭО сложных (атипичных) ДМПП с дефицитом краев МПП необходимо выполнять в условиях рентгенооперационной с интраоперационным контролем с помощью ЭХО-КГ.

5. Необходимо проведение отдаленного мониторинга (ЭХО-КГ) пациентов с ДМПП после эндоваскулярной коррекции с имплантацией окклюдера в течении 1, 3, 6, 12 месяцев после вмешательства и в последующем 1 раз в год.

## НАУЧНАЯ НОВИЗНА

На основании изучения большого клинического материала, получены новые данные о возможностях неинвазивной диагностики и рентгеноэндоваскулярного лечения пациентов с ДМПП атипичной локализации.

Определена высокая эффективность КТ и МРТ в диагностике ДМПП атипичной локализации.

Впервые представлены и проанализированы результаты непосредственного и отдаленного лечения пациентов с атипичной локализацией ДМПП у детей и взрослых путем рентгеноэндоваскулярной имплантации окклюдеров в раннем и отдаленном послеоперационном периоде. В отдаленном периоде (до 10 лет) хорошее общее состояние здоровья по стандартизированному опроснику отметили 74% оперированных пациентов.

Впервые предложен оригинальный алгоритм ведения пациентов с атипичным расположением ДМПП, подвергшихся рентгеноэндоваскулярной окклюзии ДМПП с использованием критериев МРТ, КТ и ЭХО-КГ.

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ**

ВПВ – верхняя полая вена

ВПС – врожденный порок сердца

МПП – межпредсердная перегородка

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ЛВ – легочная вена

ЛП – левое предсердие

ЛЖ – левый желудочек

КАГ – коронарография

КТ – компьютерная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

НПВ – нижняя полая вена

ПЖ – правый желудочек

ПП – правое предсердие

РЭО – рентгеноэндоваскулярная окклюзия

ТНМК – транзитное нарушение мозгового кровообращения

ЧПЭХО-КГ – чреспищеводная эхокардиография

ЭКГ – электрокардиограмма

ЭХО-КГ – эхокардиография

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Алекян Б.Г. Транскатетерное закрытие дефектов межпредсердной перегородки с использованием “Amplatzer Septal Occluder” [Текст] / Б.Г. Алекян, М.Г. Пурсанов // В кн.: Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей / Под ред. Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекяна, В.П. Подзолкова. – М., 1999. – С. 226—231.
2. Алекян Б.Г. Рентгенэндоваскулярная хирургия: национальное руководство: в четырех томах. Т. 1: Врожденные пороки сердца [Текст] / под ред. Б.Г. Алекяна. – М.: Литтерра, 2017. – 573 с.
3. Белоконь Н.А. Врожденные пороки сердца [Текст] / Н.А. Белоконь, В.П. Подзолков. – М.: Медицина, 1991. – 350 с.
4. Бенхамед М.Б.Л. Метаболические факторы формирования рестеноза коронарных артерий и прогнозирование неблагоприятных исходов стентирования у пациентов с хронической ишемической болезнью сердца: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.05 / Бенахмед Мурад Бен Лайди; Белорус. мед. акад. последиплом. образования. – Гродно, 2016. – 110 с.
5. Бокерия Л.А. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца [Текст] / Ассоц. сердечно-сосудистых хирургов России; [подготю И.В. Арнаутова и др.]; под ред. Л.А. Бокерия. – М.: НЦХСС им. А.Н. Бакулева, 2015. – 341 с.
6. Бокерия Л.А. Руководство по рентгенэндоваскулярной хирургии сердца и сосудов. Т. 2: Рентгенэндоваскулярная хирургия врожденных и приобретенных пороков сердца / Под ред. Л.А. Бокерия, Б.Г. Алекяна. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2008. – 649 с.
7. Бураковский В.И. Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство [Текст] / [В.И. Бураковский и др.]; Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. – 2-е изд., доп. – М.: Медицина, 1996. – 766 с.

8. Горбачевский С.В. Особенности хирургической коррекции общего предсердия у детей раннего возраста / С.В. Горбачевский, А.С. Шарыкин, Л.А. Бузинова // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1997. – № S2. – С. 24.
9. Дземешкевич С.Л. Септальные дефекты у взрослых: современная диагностика и лечебная тактика // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2001. – №2. – С. 40—45.
10. Затибян Е.П. Кардиология плода и новорожденного [Текст] / Е.П. Затибян. – М.: Инфо Медиа, 1996. – 184 с.
11. Землянская И.В. Сравнительная оценка результатов закрытия дефектов перегородок сердца и открытого артериального протока с помощью эндоваскулярного и открытого хирургического вмешательства: дис. ... док. мед. наук: 14.01.05; 14.01.13 / Землянская Инга Владимировна. – М., 2011. – 240 с.
12. Кадырова М. Роль комплексной ультразвуковой диагностики на этапах хирургической и эндоваскулярной коррекции дефектов межпредсердной перегородки // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2007. – № 4. – С. 35—43.
13. Клинические рекомендации «Дефект межпредсердной перегородки» (утв. Минздравом России), 2018 год. <https://legalacts.ru/doc/klinicheskie-rekomendatsii-defekt-mezhpredserdnoi-peregorodki-utv-minzdravom-rossii/> (электронный ресурс)
14. Корж Д.А. Эндоваскулярное лечение дефекта межпредсердной перегородки с дефицитом аортального края / Д.А. Корж, М.Г. Горбунов, А.А. Ларионов, Д.П. Гапонов, Д.Г. Тарасов, А.Н. Самко // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. – 2018. – Т. 6. – № 1 (19). – С. 39—43.
15. Корж Д.А. Случай успешного лечения пациента с высокой легочной гипертензией путем имплантации окклюдера в дефект межпредсердной перегородки / Д.А. Корж, А.Н. Самко, М.Г. Горбунов, А.А. Ларионов, Д.П. Гапонов, Д.В. Агафонов, Д.Г. Тарасов // Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины. – 2018. – Т. 33. – № 4. – С. 136—142.

16. Корж Д.А. Возможности малоинвазивной хирургии при больших дефектах межпредсердной перегородки / Д.А. Корж, А.Н. Самко, М.Г. Горбунов, Д.П. Гапонов, А.А. Ларионов, И.В. Ткачев, С.А. Кузнецов, Д.Г. Тарасов // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. – 2019. – Т. 7. – № 1 (23). – С. 69—72.

17. Лечение врожденных пороков сердца: операция на сердце с помощью окклюдера Amplatzer // Сибирский медицинский портал. <http://sibmedport.ru> (электронный ресурс)

18. Малахова О.Ю. Эндovasкулярное закрытие вторичных дефектов межпредсердной перегородки. Оценка результатов и ультразвуковые критерии отбора больных: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.44 / Малахова Оксана Юрьевна. – Новосибирск, 2008. – 136 с.

19. Магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца. <https://cardioweb.ru> (электронный ресурс)

20. Межпредсердное сообщение у новорожденного норма. Все об аневризме. <http://korneevroman.ru> (электронный ресурс)

21. Милиевская Е.Б. Научное обоснование совершенствования реабилитационной помощи после хирургического лечения пациентов с врожденными пороками сердца: дис. ... док. мед. наук: 14.02.03 / Милиевская Елена Борисовна. – М., 2016. – 322 с.

22. Недошивин А.О. Исследование качества жизни и психологического статуса больных с хронической сердечной недостаточностью / А.О. Недошивин, А.Э. Кутузова, Н.Н. Петрова, С.Ю. Варшавский, Н.Б. Перепеч // Журнал сердечная недостаточность. – 2000. – Т. 1. – № 4. – С. 148—159.

23. Пермякова И.Н., Бакумцева Л.С. Способ диагностики некоронарогенного повреждения миокарда у больных туберкулезом легких. Патент на изобретение RU 2475746 С2, 20.02.2013. Заявка № 2011121528/15 от 27.05.2011.

24. Синицин В.Е. Применение магнитно-резонансной и электронно-лучевой томографии в диагностике врожденных пороков сердца у взрослых

больных / В.Е. Сеницын, С.К. Терновой, С.Л. Дземешкевич // Практикующий врач. – 1999. – С. 18.

25. Скибицкая С.В. Комбинированная антигипертензивная терапия у женщин с ожирением в ранней постменопаузе: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.05 / Скибицкая Светлана Витальевна. – Ростов-на-Дону, 2013. – 159 с.

26. Столяров Д.И. Оценка влияния хронического персистирующего аденоидита на качество жизни детей // Российская оториноларингология. – 2008. – № 2(33). – С. 72—76.

27. Ткачева А.В. Диагностика и эндоваскулярное закрытие вторичного дефекта межпредсердной перегородки устройством «Amplatzer»: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.44; 14.00.19 / Ткачева Анастасия Викторовна. – М., 2008. – 154 с.

28. Хальдун А. Чрескатетерное закрытие дефектов межпредсердной перегородки: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.27; 14.00.19 / Хальдун Альджаммаз. – Санкт-Петербург, 2009. – 114 с.

29. Шарыкин А.С. Дефект межпредсердной перегородки и открытое овальное окно – диагностика и тактика лечения // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2006. – Т. 51. – № 4. – С. 26—33.

30. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарыкин. – 2-е изд. – М.: БИНОМ, 2009. – 381 с.

31. ЭКГ при пороках сердца. Эхокардиография в кардиологии. <http://doctoroff.ru/ekg-pri-porokah-serdca> (электронный ресурс)

32. Akagi T. Current concept of transcatheter closure of atrial septal defect in adults Adult // J Cardiol. – 2015. – № 65 (1). – P. 17-25.

33. Alobaidan M. Successful percutaneous closure of spiral atrial septal defect / M. Alobaidan, A. Saleem, H. Abdo, J. Simpson // Echo Res Pract. – 2015. – № 2 (1). – К. 7-9.

34. Baumgartner H. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N.M. De Groot [et al.] // Eur Heart J. – 2010. – № 65 (1). – P. 17-25.

35. Bestermen E. Atrial septal defect with pulmonary hypertension // *Br Heart J.* – 1961. – № 23 (5). – P. 587-598.
36. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart // *Arch Path.* – 1942. – № 33. – P. 221.
37. Butera G. Treatment of isolated atrial septal defects: impact of age and defect morphology in 1,013 consecutive patients / G. Butera, E. Romagnoli, M. Carminati [et al.] // *Am Heart J.* – 2008. – № 156 (4). – P. 706-712.
38. Didier D. Congenital heart disease: gated MR imaging in 72 patients / D. Didier, C.B. Higgins, M.R. Fisher [et al.] // *Radiology.* – 1986. – № 158 (1). – P. 227-235.
39. Du Z.D. Amplatzer Investigators. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial / Z.D. Du, Z.M. Hijazi, C.S. Kleinman [et al.] // *J Am Coll Cardiol.* – 2002. – № 39 (11). – P. 1836-1844.
40. Durongpisitkul K. Predictors of successful transcatheter closure of atrial septal defect by cardiac magnetic resonance imaging / K. Durongpisitkul, N.L. Tang, J. Soongswang [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2004. – № 25 (2). – P. 124-130.
41. Ewert P. Transcatheter closure of atrial septal defects without fluoroscopy: feasibility of a new method / P. Ewert, F. Berger, I. Daehnert [et al.] // *Circulation.* – 2000. – № 101 (8). – P. 847-849.
42. Goo H.W. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko [et al.] // *Radiographics.* – 2003. – Spec No. – S. 147-165.
43. Goo H.W. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko [et al.] // *Int J Cardiovasc Imaging.* – 2005. – № 21 (2—3). – P. 347-365.
44. Hoffman J.I. The incidence of congenital heart disease / J.I. Hoffman, S. Kaplan // *J Am Coll Cardiol.* – 2002. – № 39 (12). – P. 1890-1900.

45. Kilner P.J. Adult congenital heart disease [Text] / P.J. Kilner // In: Higgins C.B., de Roos A., editors. Cardiovascular MRI and MRA. – Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, 2003. – P. 353—366.
46. Kirklin J.W. Atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous connection [Text] / J.W. Kirklin, B.G. Barratt-Boyes // In: Cardiac Surgery. – John Wiley & Sons, New York, 1986.
47. Kitano M. The influence of morphological changes in amplatzer device on the atrial and aortic walls following transcatheter closure of atrial septal defects / M. Kitano, S. Yazaki, H. Sugiyama, O. Yamada // J Interv Cardiol. – 2009. – № 22 (1). – P. 83-91.
48. Ko S.F. Amplatzer septal occluder closure of atrial septal defect: evaluation of transthoracic echocardiography, cardiac CT, and transesophageal echocardiography / S.F. Ko, C.D. Liang, H.K. Yip [et al.] // AJR Am J Roentgenol. – 2009. – № 193 (6). – P. 1522-1529.
49. Lee T. Using multidetector-row CT in neonates with complex congenital heart disease to replace diagnostic cardiac catheterization for anatomical investigation: initial experiences in technical and clinical feasibility / T. Lee, I.C. Tsai, Y.C. Fu [et al.] // Pediatr Radiol. – 2006. – № 36 (12). – P. 1273-1282.
50. Lee T. MDCT evaluation after closure of atrial septal defect with an Amplatzer septal occlude / T. Lee, I.C. Tsai, Y.C. Fu [et al.] // AJR Am J Roentgenol. – 2007. – № 188 (5). – W. 431—439.
51. Lock J.E. Transcatheter closure of atrial septal defects. Experimental studies / J.E. Lock, J.J. Rome, R. Davis [et al.] // Circulations. – 1989. – № 79 (5). – P. 1091-1099.
52. Masura J. Transcatheter Closure of secundum atrial septal defects using the new self-centring Amplatzer septal occlude: initial human experience / J. Masura, P. Gavora, A. Formanek, Z.M. Hijazi // Cathet Cardiovasc Diagn. – 1997. – № 42 (4). – P. 388-393.

53. Moore J. Transcatheter device closure of atrial septal defects: a safety review / J. Moore, S. Hegde, H. El-Said [et al.] // *JACC Cardiovasc Interv.* – 2013. – № 6 (5). – P. 433-442.
54. Murray G. Closure of defects in cardiac septa // *Ann Surg.* – 1948. – № 128 (4). – P. 843-852.
55. Nyboe C. Atrial fibrillation and stroke in adult patients with atrial septal defect and the long-term effect of closure / C. Nyboe, M.S. Olsen, J.E. Nielsen-Kudsk, V.E. Hjortdal // *Heart.* – 2015. – № 101 (9). – P. 706-711.
56. Ojala T. Live 3D echocardiography to guide closure of residual ASD / T. Ojala, E. Rosenthal, K. Nugent [et al.] // *JACC Cardiovasc Imaging.* – 2013. – № 6 (4). – P. 523-525.
57. Ooi Y.K. Transcatheter Versus Surgical Closure of Atrial Septal Defects in Children: A Value Comparison / Y.K. Ooi, M. Kelleman, A. Ehrlich [et al.] // *JACC Cardiovasc Interv.* – 2016. – № 9 (1). – P. 79-86.
58. Prasad S.K. Role of magnetic resonance angiography in the diagnosis of major aortopulmonary collateral arteries and partial anomalous pulmonary venous drainage / S.K. Prasad, N. Soukias, T. Hornung [et al.] // *Circulation.* – 2004. – № 109 (2). – P. 207-214.
59. Rickers S. Cardiovascular interventional MR imaging: a new road for therapy and repair in the heart / S. Rickers, D. Kraitchman, G. Fischer [et al.] // *Magn Reson Imaging Clin N Am.* – 2005. – № 13 (3). – P. 465-479.
60. Samánek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival // *Pediatr Cardiol.* – 1992. – № 13 (3). – P. 152-158.
61. Seo J.S. Effect of atrial septal defect shape evaluated using three-dimensional transesophageal echocardiography on size measurements for percutaneous closure / J.S. Seo, J.M. Song, Y.H. Kim [et al.] // *J Am Soc Echocardiogr.* – 2012. – № 25 (10). – P. 1031-1040.
62. Silvestry F.E. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions / F.E.

Silvestry, M.S. Cohen, L.B. Armsby [et al.] // J Am Soc Echocardiogr. – 2015. – № 28 (8). – P. 910-958.

63. Simpson J. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease: an expert consensus document from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography / J. Simpson, L. Lopez, P. Acar [et al.] // Eur Heart J Cardiovasc Imaging. – 2016. – № 17 (10). – P. 1071-1097.

64. Suárez De Lezo J. Transcatheter occlusion of complex atrial septal defects / J. Suárez De Lezo, A. Medina, M. Pan [et al.] // Catheter Cardiovasc Interv. – 2000. – № 51 (1). – P. 33-41.

65. Thompson J.D. Device closure of secundum atrial septal defects and the risk of cardiac erosion / J.D. Thompson, S.A. Qureshi // Echo Res Pract. – 2015. – № 2 (4). – R. 73-78.

66. Vaidyanathan B. Transesophageal echocardiography for device closure of atrial septal defects: case selection, planning, and procedural guidance / B. Vaidyanathan, J.M. Simpson, R.K. Kumar // JACC Cardiovasc Imaging. – 2009. – № 2 (10). – P. 1238-1242.

67. Vangensten C.L. Leonardo Da Vinci. Quaderni d'Anatomia [Text] / Edited by C.L. Vangensten, A. Fonahn, H. Hopstock. – Parts I and II, Jacob Dybwad, Christiania, 1912.

68. Ward C. Secundum atrial septal defect: routine surgical treatment is not of proven benefit // Br Heart J. – 1994. – № 71 (3). – P. 219-223.

69. Ware J.E. SF-36 Health Survey [Text] / J.E. Ware, K.K. Snow, M. Kosinski, B. Gandek. – Boston, MA: New England Medical Center, 1993.

70. Ware J.E. SF-36 Physical and Mental Health Summary Scales: A User's Manual [Text] / J.E. Ware, M. Kosinski, S.D. Keller. – Boston, MA: The Health Institute, New England Medical Center.

71. Watanabe N. Usefulness of the right parasternal approach to evaluate the morphology of atrial septal defect for transcatheter closure using two dimensional and

three-dimensional transthoracic echocardiography / N. Watanabe, M. Taniguchi, T. Akagi [et al.] // J Am Soc Echocardiogr. – 2012. – № 25 (4). – P. 376-382.

72. Wyttenbach R. Cardiovascular magnetic resonance of complex congenital heart disease in the adult / R. Wyttenbach, J. Bremerich, C.B. Higgins // In: Manning W.J., Pennell D.J., editors. Cardiovascular Magnetic Resonance. – New York: Cherrill Livingstone, 2002. – P. 311-323.

73. Ding X.S. Percutaneous transcather closure of atrial septal defect guided by transthoracic echocardiography and transesophageal echocardiography [Article in Chinese] / X.S. Ding, Y. Feng, J.J. Xu [et al.] // Sichuan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban. – 2010. – № 41 (4). – P. 644-647.