

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: д.м.н., доц. Емельянчик Е.Ю.

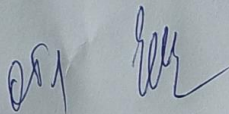
Реферат

«Транспозиция магистральных артерий и единственный желудочек. Варианты коррекции, ведение пациентов в послеоперационном периоде. Основные проблемы пациентов»

Выполнила: врач-ординатор, 1 год

Кафедры Педиатрии ИПО

Петрова Дарья Артуровна



г. Красноярск, 2023 год

Оглавление

<u>Список сокращений</u>	3
<u>Актуальность</u>	4
<u>Нормальное кровообращение плода и новорожденного</u>	5
<u>Кровообращение плода</u>	5
<u>Кровообращение новорожденного</u>	6
<u>Транспозиция магистральных артерий</u>	8
<u>Жалобы, анамнез, клиника</u>	10
<u>Хирургическое лечение</u>	12
<u>Единственный желудочек сердца</u>	14
<u>Жалобы, анамнез, клиника</u>	16
<u>Хирургическое лечение</u>	17
<u>Основные проблемы пациентов и пути их решения</u>	19
<u>Послеоперационные осложнения</u>	19
<u>Тактика ведения пациентов при подозрении на ВПС</u>	21
<u>Профилактика осложнений</u>	23
<u>Заключение</u>	25
<u>Список литературы</u>	26

Список сокращений

АК – аортальный клапан;

АКГ – ангиокардиография;

ВПВ - верхняя полая вена

ВПС — врожденный порок сердца

ВОЛЖ - выводной отдел левого желудочка;

ВТЛЖ – выводной тракт левого желудочка;

ГСД – градиент систолического давления;

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки;

ДМПП - дефект межпредсердной перегородки;

ЕЖ — единственный желудочек

ИМЖП – интактная межжелудочковая перегородка;

ИМДЛА-инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

КА – коронарная артерия;

КТ – Компьютерная томография;

ЛЖ – левый желудочек;

ЛКА – левая коронарная артерия;

МЖП – межжелудочковая перегородка;

МК – митральный клапан;

МНО – международное нормализованное отношение;

МПП – межпредсердная перегородка;

МПС – межпредсердное сообщение;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

НК – недостаточность кровообращения;

НПВ — нижняя полая вена;

ОАП – открытый артериальный проток;

ООО – открытое овальное окно;

ПЖ - правый желудочек

СН - сердечная недостаточность

ТМА - транспозиция магистральных артерий

ЭКГ - электрокардиография

ЭхоКГ - эхокардиография

Актуальность

Сердечно-сосудистые заболевания составляют один из ведущих разделов патологии детского возраста и приводят к высокой смертности и инвалидизации детского населения.

В структуре младенческой смертности аномалии развития занимают третье место, и половину случаев летальности определяют врожденные пороки сердца (ВПС). Среди детей, умерших от ВПС и пороков развития крупных сосудов, 91% пациентов — это младенцы первого года жизни, из них 35% летальных исходов приходится на ранний неонатальный период (до 6 дней). Около 70% детей умирают в течение первого месяца жизни [3].

Масштаб проблемы подчеркивает высокая частота ВПС: в разных странах этот показатель варьирует от 0,6% до 2,4% в год у детей, родившихся живыми, с учетом внутриутробной гибели плода и ранних выкидышей общая частота ВПС составляет 7,3% [3].

Почти все пациенты умирают в течение первого года жизни без хирургического вмешательства. Хирургическая 30-дневная смертность после анатомической коррекции составляет около 5,6% (EACTS data base). Факторами риска являются недоношенность, вес при рождении, <2,5 кг, ВСД или патологии аорты.

Учитывая высокую летальность новорожденных детей и младенцев от ВПС, для данной возрастной группы пациентов создана классификация, основанная на определении ведущего клинического синдрома, эффективности терапевтической тактики и определяющая сроки хирургического вмешательства.

Синдромальная классификация ВПС у новорожденных и детей первого года жизни [4].

1. ВПС, проявляющиеся артериальной гипоксемией (хроническая гипоксемия, гипоксемический статус) — «дуктус-зависимые» пороки.
2. ВПС, преимущественно проявляющиеся сердечной недостаточностью (острая сердечная недостаточность, застойная сердечная недостаточность, кардиогенный шок).
3. ВПС, проявляющиеся нарушениями ритма сердца (полная атриовентрикулярная блокада, пароксизмальная тахикардия).

Данные состояния могут сочетаться, усугубляя тяжесть состояния детей, 50% этих детей требуют хирургического или терапевтического вмешательства на первом году жизни.

Нормальное кровообращение плода и новорожденного

Как известно, циркуляция крови у плода организована по принципам, отличающимся от постнатального периода. После рождения происходят процессы перестройки кровообращения, определяемые генетической программой. При наличии ВПС реализуются отклонения от данной программы, приводящие к перегрузкам различных отделов сердца, гипоксии или ишемии органов и тканей. Их комбинации влияют на развитие критических состояний, прогноз заболевания, терапевтическую и хирургическую тактику. [4]

Кровообращение плода

Принципиальной особенностью плода является то, что легкие не участвуют в оксигенации крови, они заполнены жидкостью и обладают высоким сопротивлением кровотоку. Функцию газообмена выполняет плацента. Несмотря на то что парциальное давление кислорода (pO_2) в крови пуповины почти в два раза ниже, чем у матери (55 ± 7 и 100 ± 15 мм рт. ст. соответственно), ткани плода получают достаточное количество кислорода за счет фетального гемоглобина (обладающего повышенной способностью связывать кислород) и ускоренного кровотока в фетоплацентарной системе [4,6].

Оксигенированная кровь от плаценты по венозному протоку поступает в нижнюю полую вену (НПВ), однако туда же собирается и венозная кровь из печени и нижней половины туловища. Таким образом, при впадении в правое предсердие кровь уже не является сугубо артериальной. В свою очередь, в систему верхней полых вен (ВПВ) собирается венозная кровь от верхней половины туловища, головы. Оба потока крови впадают в правое предсердие, где неизбежно перемешиваются. [4]

Считается, что около трети более оксигенированной крови из НПВ в дальнейшем направляется через открытое овальное окно преимущественно в левое предсердие, а смесь менее оксигенированной (из ВПВ) и двух третей оксигенированной крови из НПВ - в правый желудочек. Так как к потоку крови в левом предсердии дополнительно примешивается небольшой объем венозной крови из нефункционирующих легких, разница в pO_2 между потоками не может быть значительной. Это подтверждается и отсутствием гипоксии соответствующих отделов организма. Как было указано выше, плод и так развивается на предельно допустимой величине pO_2 . Таким образом, одной из характерных особенностей внутриутробного кровообращения является то, что в аорту и легочный ствол поступает смешанная артериовенозная кровь с примерно одинаковым парциальным давлением кислорода. При этом насыщение гемоглобина кислородом в правом и левом желудочках также различается незначительно, составляя около 50 и 60% соответственно. Это определяет толерантность плода к некоторым порокам сердца. [4,6]

Для нормального кровоснабжения всех отделов организма плода необходимо наличие так называемых фетальных коммуникаций - открытого овального окна и открытого артериального протока (ОАП). Через первое кровь из правого предсердия попадает последовательно в левое предсердие, левый желудочек и далее в восходящую аорту, распределяясь в коронарные артерии, в сосуды головы и верхних конечностей. Небольшой остаточный объем крови (около 10%) направляется в нисходящую аорту через ее перешеек (зона между левой подключичной артерией и ОАП). [4,6]

Другая часть крови из правого предсердия попадает в правый желудочек и легочный ствол. В дальнейшем этот поток разделяется на основной, направляющийся через ОАП в нисходящую аорту, и небольшой (из-за высокого сопротивления) второстепенный, направляющийся в легочные артерии (около 4-10%). Таким образом, кровообращение в нижней половине туловища плода и плаценте осуществляется в основном правым желудочком, на который внутриутробно выпадает большая нагрузка, чем на левый. [4,6]

Для того чтобы в аорту могла попадать кровь, изгоняемая как левым, так и правым желудочками, они должны развивать практически одинаковое давление и работать синхронно. В связи с этим понятие «сердечный выброс» плода подразумевает суммарный выброс обоих желудочков (в постнатальном периоде понятие сердечного выброса относится к левому желудочку). При этом доля левого и правого желудочков для плодов животных составляет 33 и 67% соответственно, для плода человека - 45 и 55% (из-за большей массы головного мозга) [4].

Характерно, что сердце плода не может увеличить ударный объем при снижении частоты сердечных сокращений. Это связано с незрелостью миокарда, повышенной его жесткостью. Таким образом, брадикардия при каком-либо дистрессе приводит к существенному падению сердечного выброса. [4]

Кровообращение новорожденного

После рождения ребёнка прекращается плацентарный кровоток, функция газообмена переходит к легким, и закрываются фетальные коммуникации. Малый и большой круги кровообращения становятся последовательными. Сопротивление легочных сосудов прогрессивно снижается из-за их раскрытия, а в артериальном русле - повышается (из-за потери плаценты, обладающей низким сопротивлением). После первого вдоха и начала легочной вентиляции резко возрастает легочный кровоток, происходит перераспределение сердечного выброса, меняется нагрузка на правый и левый желудочки. Весь поток крови из

легких теперь возвращается в левый желудочек, существенно превышая объем, попадавший в него внутриутробно. [4]

В норме давление в правом желудочке и легочной артерии составляет 20-30% от системного давления, насыщение в правых отделах сердца колеблется от 65 до 80%, в левых - от 95 до 98%. У новорожденных или седатированных детей оно может быть ниже.

Таким образом, кровообращение новорожденного отличается высоким динамизмом, постоянным чутким «откликом» на происходящие изменения во внешней и внутренней средах. Требования к работе сердца могут меняться в зависимости от температуры воздуха, перенесенной гипоксии, наличия ВПС и т.д. Инфузия дополнительного объема жидкости в организм ребенка может поддерживать проходимость фетальных коммуникаций, а дыхание смесями с высоким содержанием кислорода - вызывать ускоренное закрытие ОАП. Все это необходимо учитывать при планировании терапии проблемных состояний, возникающих у новорожденных с ВПС. [4]

Легочное сопротивление артериол резко падает вследствие вазодилатации, вызванной расширением легких, повышением PaO_2 , а также снижением $PaCO_2$. Силы упругости ребер и грудной стенки уменьшают легочное интерстициальное давление, еще больше повышая кровоток через легочные капилляры. Увеличение венозного возврата из легких повышает давление в левом предсердии, что снижает перепад давления между левым и правым предсердиями; этот эффект способствует функциональному закрытию овального отверстия. [6]

После установления легочного кровотока венозный возврат из легких увеличивается, повышая давление в левом предсердии. Вдыхание воздуха увеличивает PaO_2 , что приводит к сужению артерий пуповины. Плацентарный кровоток снижается или прекращается, снижая артериальный возврат в правое предсердие. Таким образом, давление в правом предсердии уменьшается, в то время как в левом предсердии – увеличивается. В результате на эти 2 эмбриональные составляющие межпредсердной перегородки (первичная перегородка и вторичная перегородка) оказывается одновременное давление, что останавливает поток через овальное отверстие. У большинства людей эти 2 перегородки в конечном итоге срастаются и овальное отверстие исчезает. [6]

Вскоре после рождения системное сопротивление становится выше легочного сопротивления, полное изменение из эмбрионального состояния. Таким образом, направление кровотока через артериальный проток меняется на противоположное,

создавая шунтирование крови слева направо (так называемая переходная циркуляция). Это состояние длится с момента рождения (когда увеличивается легочный кровоток и происходит функциональное закрытие овального отверстия) примерно до возраста 24–72 часов, когда артериальный проток сужается. Кровь, поступающая в проток и его сосудистую сеть из аорты, имеет высокое PO_2 , которое наряду с изменениями в метаболизме простагландинов приводит к сужению и закрытию артериального протока. Как только проток закрывается, формируется взрослый тип кровообращения. Два желудочка при этом постоянно сокращаются, при этом больших сообщений между легочной и системной циркуляцией нет. [6]

Сразу после рождения при наличии стресса у новорожденного может вернуться кровообращение по типу плода. Асфиксия с гипоксией и гиперкапнией вызывает сужение легочных артериол и расширение артериального протока, что приводит к реверсии процессов, описанных выше, и восстановлению шунтирования крови справа налево через вновь открытый артериальный проток и/или овальное отверстие. Следовательно, новорожденный подвергается сильной гипоксемии – состоянию, называемому персистирующей легочной гипертензией или персистирующим кровообращением плода (хотя пупочное кровообращение отсутствует). Цель лечения заключается в реверсии условий, приведших к легочной вазоконстрикции. [6]

Транспозиция магистральных артерий

Определение и патогенез заболевания

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) – группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность [1].

Морфологические критерии порока[1]:

1. Предсердно-желудочковая конкордантность;
2. Желудочково-артериальная дисконкордантность;
3. Наличие подаортального конуса;
4. Отсутствие или гипоплазия подлегочного конуса;
5. Наличие митрально-легочного фиброзного продолжения.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) -общее понятие, которое включает в себя декстро-ТМА (D-ТМА) и малораспространенный дефект, который называется лево-ТМА (L-ТМА). [5]

- D-ТМА: более частый вариант, при котором аорта расположена справа и спереди от легочной артерии, выходящей из правого желудочка, а не из левого.

- L-TGA: Менее распространенный вариант, при котором аорта расположена *слева* и спереди от легочной артерии. Эта аномалия, как правило, связана с инверсией желудочков из-за загиба сердечной трубки эмбриона влево, что приводит к состоянию, известному как врожденно скорректированная транспозиция.

Потому как D-ТМА на сегодняшний день является наиболее распространенной формой, его часто называют просто транспозицией. [5]

Выделяют 4 основные подгруппы полной транспозиции магистральных артерий:[7]

- Транспозиция магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой или с её рестриктивным дефектом (60 % всех случаев).
- Транспозиция магистральных артерий с нерестриктивным дефектом межжелудочковой перегородки (20 % всех случаев).
- Транспозиция магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выходного тракта левого желудочка (15 % всех случаев).
- Транспозиция магистральных артерий с интактной межжелудочковой перегородкой и обструкцией выходного тракта левого желудочка (5 % всех случаев).

Основная черта рассматриваемой патологии характеризуется тем, что кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме. В аорту поступает венозная кровь из правого желудочка. Пройдя большой круг кровообращения, она возвращается в правые отделы сердца. Левый желудочек получает артериализированную кровь из легочных вен и нагнетает ее в легочную артерию. Смешение крови двух кругов кровообращения возможно лишь при наличии сообщений на различных уровнях. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови. Сброс крови осуществляется в двух направлениях, так как односторонний его характер привел бы к полному опорожнению одного из кругов кровообращения [1].

Различают две группы пациентов. При так называемой простой транспозиции смешивание венозной и артериальной крови происходит только на предсердном уровне

через открытое овальное окно и на уровне магистральных артерий через ОАП. Обычно, это смешивание минимальное, поэтому имеет место тяжелая гипоксемия. Внутриутробное кровообращение не страдает при этой аномалии. Однако, сразу после рождения остро возникает угроза жизни из-за низкого насыщения системной артериальной крови кислородом. Состояние пациентов с ИМЖП более тяжелое, чем с ДМЖП и ОАП. У пациентов с простой ТМА имеется тенденция к развитию легочной гипертензии в более раннем возрасте, поэтому хирургическая коррекция показана в раннем возрасте. В периоде новорожденности таким пациентам часто выполняются операции: баллонной атриосептостомии по Rashkind. [1]

Операция *Rashkind* (Баллонная атриосептостомия) — инвазивный терапевтический метод создания межпредсердного право-левого шунта, который может привести к декомпрессии правых отделов сердца и увеличению преднагрузки на левые отделы сердца и сердечного выброса. Это улучшает транспорт кислорода, несмотря на десатурацию артериальной крови кислородом и снижение симпатической гиперактивности. [7]

Выполняется всем пациентам с ТМА с высокой степенью рестрикции межпредсердного сообщения (градиент давления больше 6 мм рт. ст., выраженные метаболические нарушения и низкий уровень сатурации).

При баллонной предсердной септостомии катетер с баллоном на конце проводится в левое предсердие через открытое овальное окно. Баллон надувается и резко втягивается в правое предсердие, тем самым увеличивая отверстие в межпредсердной перегородке.[7] В качестве альтернативы септостомия может быть сделана у постели больного под контролем ЭХО-кг, без необходимости доставки младенца в лабораторию катетеризации. [5]

Эффективность процедуры Рашкинда временная, она улучшает состояние ребенка на какой-то период и позволяет подготовиться к основному методу хирургического вмешательства. [7]

Вторая клиническая группа представлена пациентами с ДМЖП. Смешение крови двух кругов кровообращения происходит на уровне желудочков. При наличии ООО или ОАП, кровь смешивается на уровне предсердий и магистральных артерий соответственно. Степень артериальной гипоксемии зависит от размера сообщений и, соответственно, от объема смешивания легочного и системного венозного возврата крови. Пациенты с ДМЖП менее цианотичны, но у них имеется склонность к развитию застойной сердечной

недостаточности и легочной гипертензии, которая возникает уже к 3–4 мес. Жизни.[1]

Жалобы, анамнез, клиника

Ребёнок с ТМА симптоматичен с рождения. Новорожденный обычно имеет нормальную массу тела. Ведущим проявлением заболевания является цианоз, интенсивность которого заметно не меняется при дыхании кислородом. Может быть менее выраженным при сочетании ТМА с большим ДМЖП. У детей с недостаточным смешиванием крови на уроне перегородок может развиваться тяжелая артериальная гипоксемия, ацидоз и недостаточность кровообращения, которые усугубляются закрытием артериального протока [1].

Диагностические критерии ТМС включают [3]:

- Электрокардиографические признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка — высокий зубец Р в «правых» отведениях — III, V1–3, глубокие зубцы S в «левых» — I, V5–6 и высокие зубцы R в отведениях III, V1–3.
- Рентенологически определяется кардиомегалия и «овоидная» форма сердца с узким сосудистым пучком в результате совмещения контуров крупных сосудов (фото).
- По данным эхокардиографии — параллельный ход выводных отделов желудочков — легочной артерии и аорты.
- Гипероксидный тест отрицательный — при попытке подачи 100% кислорода через маску у больных с «синими» пороками через 10–15 минут pO_2 возрастает не более чем на 10–15 мм рт. ст. (тогда как при болезнях легких рост pO_2 составляет до 100–150 мм рт. ст.).

При осмотре важными аспектами является: [1]

– Наличие одышки в покое или при кормлении, данные о физическом развитии и возможно отставании в нем, подверженности простудным заболеваниям. [1]

-- Аускультация сердца (Наличие систолического шума в IV межреберье по левому краю грудины может быть обусловлено ДМЖП. Наличие систоло-диастолического шума во 2-3 межреберье по левому краю грудины может свидетельствовать о наличии функционирующего ОАП);

- Пульсация на бедренных артериях (Отсутствие пульсации ее ослабление может свидетельствовать о наличии коарктации аорты);
- Оценка пульса, артериального давления (на правой руке и любой ноге с целью определения градиента давления как признака коарктации аорты) и сравнение данных показателей с таблицами целевых значений

- КЩС и пульсоксиметрия на правой руке для оценки степени тяжести гипоксемии.
- Трансторакальная ЭХО-КГ для оценки морфологии порока и определения тактики лечения (определить анатомию отхождения и ход коронарных артерий; выявить наличие функционирующего артериального протока, наличие межпредсердного сообщения (с определением степени его рестрикции); рассчитать конечно-диастолические и конечно-систолические объёмы и размеры сердечных камер. Полученные данные позволяют максимально точно подобрать тактику лечения пациента в каждом конкретном случае. Трансторакальная ЭХО-КГ проводится в условиях седации пациента. Исследование желательно проводить в присутствии хирурга и кардиолога, для коллегиального обсуждения полученных данных.
- Электрокардиография (с целью диагностика нарушений ритма и проводимости. Часто новорожденные с ТМА имеют нормальные показатели ЭКГ. Позднее возникают признаки гипертрофии правого желудочка с положительной Т-волной в отведении V1 и отклонение электрической оси вправо.)
- Проведение катетеризации сердца и ангиокардиография для верификации диагноза в случаях сложной анатомии порока и для оценки степени лёгочной гипертензии при поздней диагностике порока.
- МРТ (для уточнения анатомии порока, так и для оценки массы миокарда левого желудочка при поздней диагностике ВПС)
- ЭХО-кг (для выявления признаков шунтирования или обструкции кровотока на уровне предсердного венозного тоннеля)

Хирургическое лечение

Повышение артериального насыщения дает свободу выбора срока операции в пределах 1-3 недель после рождения. В случаях, когда у пациента имеется ДМПП достаточных размеров, коррекция порока может быть выполнена без предшествующей катетеризации и атриосептостомии (процедура Рашкинда, о которой говорилось ранее). В случае, если оперативное вмешательство не предполагает использование искусственных материалов, в т.ч. искусственного легочного ствола, рекомендуется проведение оперативного вмешательства в возрасте до 1 года, так как эти методики способствуют адекватному росту соустья между правым желудочком и стволом легочной артерии с минимальным риском последующего стенозирования. [1]

При лечении новорожденных с ТМА и ИМЖП рекомендуется выполнение операции артериального переключения (операция Жатане) в первые 2-4 недели жизни пациента и является радикальной. [1]

Операция артериального переключения (операция Jatene)

- методика анатомической коррекции транспозиции магистральных сосудов, заключающаяся в перемещении аорты к левому, а легочного ствола - к правому желудочку с формированием неоаорты и неолегочной артерии. Аорта и легочная артерия пересекаются, перемещаются в анатомически соответствующие желудочки и анастомозируются своими дистальными отделами с проксимальными сегментами друг друга. Одновременно производится пересадка венечных артерий в неоаорту. Происходит восстановление анатомического соотношения полостей и сосудов сердца, возвращение левого желудочка на системный круг кровообращения, поэтому операция также носит название «артериального переключения». Операцию выполняют в неонатальном периоде, пока левый желудочек еще не утратил способности осуществлять системное кровообращение, как во внутриутробном пери. ТМА, при наличии большого ДМЖП закрытие дефекта производится одномоментно во время операции без предшествующего суживания легочной артерии в возрасте от 2 нед. – 2 мес. При невозможности выполнения артериального переключения рекомендуется выполнение суживания легочной артерии с наложением межартериального шунта или без него, далее выполняется операция Jatene.[7]

В случае, если время, благоприятное для выполнения артериального переключения, упущено, проводится двухэтапное лечение. В пользу двухэтапного лечения (включающего суживание легочной артерии и наложение межсосудистого анастомоза) свидетельствуют следующие показатели: возраст старше 1–2 мес., отношение массы левого желудочка к массе правого желудочка $< 0,6$ или давление в левом желудочке < 50 мм рт. ст. и наличие или отсутствие выбухания межжелудочковой перегородки в полость левого желудочка, толщина стенки, объем желудочка при проведении ЭХО-кг.. [1]

В случае неблагоприятной анатомии коронарных артерий рекомендуется выполнение как операции Jatene (при наличии достаточного опыта подобных вмешательств), так и переключение на предсердном уровне (Mastard) в возрасте 3-9 мес. [1]

Детям старше 1 месяца в случае, если время упущено, хирург может назначить другой метод коррекции, суть которого — исправить гемодинамику или подготовить левый желудочек к стандартной операции артериального переключения с транспозицией магистральных артерий без обструкции выводного тракта левого желудочка –

операция предсердного переключения (операция Сеннинга). [7]

- функциональное корригирующее вмешательство при полной транспозиции аорты и легочного ствола, заключающаяся в переключении венозного потока на уровне предсердий без изменения топографии магистральных артерий. Проводится на сухом операционном поле с использованием гипотермии и ИК. В ходе операции Сеннинга с помощью

специальных заплат полости предсердий перекраивают таким образом, что кровь из легочных вен начинает отводиться в правое предсердие, а из полых вен поступает в левое предсердие. После операции системный остается правый желудочек, характерными осложнениями являются его дисфункция и недостаточность трехстворчатого клапана. [4,7]

Операцию проводят в случае, если артериальное переключение не выполнено в периоде новорожденности по причине сопутствующей экстракардиальной патологии или позднего обращения в клинику, когда левый желудочек уже не способен выполнять системную функцию; когда неблагоприятная для бивентрикулярной коррекции анатомией порока. [1]

Операция Растелли – метод хирургической коррекции, применяемый при сочетанном пороке – транспозиции магистральных сосудов, стенозе легочной артерии и ДМЖП. Суть операции заключается в пластике ДМЖП аутоперикардиальной или синтетической заплатой и формировании выходного туннеля левого желудочка; закрытии суженного устья легочной артерии и имплантации сосудистого протеза для создания сообщения между легочным стволом и правым желудочком. Т. о, формируются новые пути оттока крови – интракардиальный тоннель из левого желудочка в аорту и экстракардиальный конduit из правого желудочка в легочную артерию. [4,7]

Идеальными кандидатами на операцию Rastelli считаются пациенты с функционально некомпетентным клапаном легочной артерии, ДМЖП, верхний край которого находится в непосредственной близости к устью аорты. Рекомендуемый возраст 2-3 года. Наличие аномального крепления трехстворчатого клапана к инфундибулярной перегородке у пациентов с ТМА не является абсолютным противопоказанием к операции Rastelli. [1]

Единственный желудочек сердца

- врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трехстворчатый клапаны соединяются лишь с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком. При этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме. [2]

Особенности гемодинамических нарушений при ЕЖ определяются смешиванием потоков оксигенированной крови из легочных вен (насыщение кислородом - 95-100%) и неоксигенированной крови из системных вен (насыщение кислородом - 55-60%) в одной камере, что приводит к той или иной степени артериальной гипоксемии. При равном легочном и системном кровотоке результирующая оксигенация составит 75-80%. При

возрастании легочного кровотока возрастает и системное насыщение. При постоянно интенсивном легочном кровотоке быстро развивается объемная перегрузка ЕЖ, обеспечивающего как системное, так и легочное кровообращение. В результате развивается застойная сердечная недостаточность (СН), желудочек теряет способность изгонять кровь против высокого системного сопротивления, и все большая часть крови рециркулирует через легочные сосуды. Длительное существование усиленного легочного кровотока приводит к изменениям в легочных сосудах вплоть до склеротических и повышению легочного сосудистого сопротивления (легочная гипертензия). В случае сопутствующего стеноза ЛА наблюдается снижение соотношения легочного и системного кровотока ниже 1,0, что приводит к значительному снижению системного насыщения, однако СП менее выражена. При отхождении аорты от рудиментарной желудочковой камеры на пути кровотока из системного желудочка в аорту имеется так называемое бульбовентрикулярное отверстие, представляющее собой по сути дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Со временем происходит нарастание обструкции на уровне БВО (субаортальный стеноз), что затрудняет системный кровоток. В ряде наблюдений имеются одновременно препятствия на пути и системного и легочного кровотока. В поддержании адекватной гемодинамики как малого, так и большого кругов кровообращения важную роль может играть открытый артериальный проток (дуктус- зависимые состояния). [2]

ЕЖ характеризуют при помощи классификации К. Уап РгааБ и соавт. (1964), за основу которой принято анатомическое строение желудочковой камеры и расположение магистральных сосудов либо системы. Внутренняя архитектура ЕЖ может иметь строение: [4]

- левого желудочка;
- правого желудочка;
- левого и правого желудочков;
- выходного отдела правого желудочка, или неопределенное строение.

При каждом анатомическом варианте расположение магистральных сосудов может быть: [4]

- нормальным (I тип);
- аорта может быть расположена справа по отношению к легочному стволу (II тип);
- аорта может быть расположена слева по отношению к легочному стволу (III тип);

- обратное нормальному положение магистральных сосудов (IV тип).

Указанные варианты могут встречаться в условиях нормального, обратного и неопределенного расположения внутренних органов.

Жалобы, анамнез, клиника

Клиническая симптоматика определяется объемной перегрузкой сердца и легочной гипертензией у пациентов без сопутствующего стеноза ЛА и выраженной гипоксемией — у пациентов со стенозом ЛА. В случае обедненного легочного кровотока с момента рождения или вскоре после него развивается цианоз. [2]

Характерные черты:

- Насыщение крови кислородом 70-80%.
- Цианоз усиливается при нагрузке (движение, плач, кормление), в том числе, по мере увеличения возраста и роста ребенка. У 10-15% пациентов отмечают одышечно-цианотические приступы; Нарастание цианоза у пациентов старшего детского возраста обычно связано с прогрессирующим уменьшением легочного кровотока в результате развития морфологических изменений в артериальных сосудах легких, обусловленных чрезмерным кровотоком. [2]
- Одышка. При осмотре дыхание пациента может быть физиологическим, с умеренным (втяжение межреберных промежутков) и выраженным (одышка), вовлечением вспомогательной мускулатуры). В случае обедненного легочного кровотока она имеет место и в покое, также усиливаясь при нагрузке. В случае избыточного легочного кровотока одышка нередко сочетается с признаками СН, выраженной в большей или меньшей степени (от чрезмерной потливости и тахикардии до гепатомегалии, отеков, асцита и/или гидроторакса). [2]
- Постепенно происходит изменение дистальных фаланг пальцев рук по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол», что обусловлено хронической артериальной гипоксемией. Описанные изменения фаланг пальцев кистей чаще распространены у детей, переживших двухлетний возраст, но иногда могут развиваться уже в 3-4 месяца. [2]
- Около 70% пациентов имеют отставание в физическом развитии, а также сколиоз. [2]
- Аускультативно: в легких возможно выслушивание застойных хрипов, что характерно для избыточного легочного кровотока и развития СН. Над областью сердца выслушивается

систолический шум, причем у пациентов без стеноза ЛА он максимально выражен в 3-4 межреберье. Происхождение систолического шума может быть обусловлено либо прохождением крови из системного желудочка (СЖ) через БВО в камеру-выпускник и далее - в аорту. При стенозе ЛА шум носит грубый характер и максимально выражен над основанием сердца, соответственно уровню стеноза. Систолический шум на верхушке соответствует недостаточности атриовентрикулярного клапана. Следует помнить, что ЕЖ часто сочетается с аномалиями положения сердца, которые меняют локализацию шумов. признаки хронической артериальной гипоксемии (симптом «барабанных палочек», «часовых стекол») [2]

- ЭКГ: Наиболее закономерным является отклонение электрической оси сердца вправо (у более 70% пациентов) с признаками гипертрофии ПЖ (у более 94% пациентов). У 50% пациентов отмечаются также признаки гипертрофии ЛЖ. Характерными для ЕЖ являются высоковольтная ЭКГ в грудных отведениях, за исключением V, преобладание зубцов R над зубцами K или равнозначные комплексы K8. У пациентов с ТМА может отмечаться отсутствие зубцов (rS) в левых и наличие их в правых грудных отведениях. Для пациентов с ЕЖ в значительной степени характерны нарушения проводимости и ритма различного характера. [2]

- Рентгенография органов грудной клетки: оценка степени кардиомегалии и состояния легочного кровотока, расширение тени сердца в поперечнике, увеличение левого предсердия, а также определения участков гипо- или гипервентиляции легких [2]

- ЭхоКГ: Регистрируется отсутствие межжелудочковой перегородки и наличие атриовентрикулярных клапанов, открывающихся в ЕЖ. Удастся определить камеру-выпускник и отходящий от нее магистральный сосуд. При нормальном расположении магистральных артерий определяется митрально-аортальное соединение, при ТМА - митрально-легочное. [2]

Хирургическое лечение

Хирургическая коррекция ЕЖ носит паллиативный (одножелудочковый) характер. Выбор той или иной паллиативной операции зависит в основном от состояния кровотока в малом круге кровообращения. Основной целью является максимально сбалансировать системный и легочный кровотоки, обеспечить беспрепятственное смешивание крови на уровне предсердий, обеспечить необструктивный выход из СЖ. [2]

Среди паллиативных операций выделяют следующие:

У новорожденных с тяжелой гипоксемией, которые не сразу реагируют на PGE1 или имеют очень ограниченное овальное отверстие, катетеризация сердца и процедуру Рашкинда, которые могут немедленно улучшить системное насыщение артериальной крови кислородом.

Окончательное исправление дефекта D-ТМА – операцию артериального переключения (операцию Жатене) – обычно проводят в течение первой недели жизни.

Гемодинамическая коррекция

Следующим этапом выполняется так называемая «гемодинамическая» (одножелудочковая) коррекция, заключающаяся в создании тотального кавопульмонального анастомоза (синоним: «полный обход» правого сердца). Цель данного этапа - снижения преднагрузки СЖ и увеличение системной оксигенации. [2]

- В качестве первого этапа гемодинамической коррекции у детей рекомендуется выполнение ДКПА [2]

ДКПА (верхний кавопульмональный анастомоз) – создается «конец в бок» между верхней поллой веной (ВПВ) и соответствующей главной ветвью ЛА. Предпочтительное выполнение - в возрасте от 4-х мес до 1 года. В большинстве случаев после ДКПА насыщение крови кислородом устанавливается в пределах 80%. [5]

Оценка показателей проводится непосредственно после ДКПА, в условиях концентрации кислорода во вдыхаемой смеси в пределах 21-30%. При увеличении насыщения крови кислородом свыше 90% выполняется пробное пережатие дополнительных источников, руководствуясь далее уровнем насыщения крови кислородом (целевое значение 80-90%). При сохраняющейся необходимости сохранения гибридного легочного кровотока предпочтение отдается антеградному источнику (легочный ствол). [2]

- В качестве второго (заключительного) этапа гемодинамической коррекции у детей рекомендуется выполнение анастомоза между нижней поллой веной (НПВ) и ЛА. У ряда пациентов со сложными ВПС и высоким риском операции Фонтена, в силу тех или иных анатомо-гемодинамических факторов, рекомендуется выполнение ДКПА с ДИЛК в качестве «окончательного» этапа гемодинамической коррекции или «моста» к пересадке сердца. [2]

Операция Фонтена (нижний кавопульмональный анастомоз)

– формирование тотального cavo-пульмонального соединения. Выполнение ее также возможно в различных вариантах – латеральный тоннель, экстракардиальный Фонтен. Гемодинамический смысл этой операции – переместить венозный поток крови из нижней половины туловища также, напрямую в легочные артерии, минуя сердце. Таким образом, дополнительно снимается преднагрузка на единственный желудочек в объеме 65%. Обычно этот этап выполняется в возрасте 2,5 – 3 лет. Уровень насыщения крови кислородом у ребенка после третьего этапа составляет 85-95%.[4,7] Наиболее распространенной в настоящее время модификацией операции Фонтена является использование сосудистого протеза (протез кровеносных сосудов синтетический), имплантированного непосредственно между НПВ и ЛА). Выполняется детям старше 2-х лет. Сохранение ДИЛК на этапе операции Фонтена нередко приводит к венозной гипертензии и развитию НК, поэтому рекомендуется устранение ДИЛК (при наличии) пациентам перед выполнением операции Фонтена. [2]

Основные проблемы пациентов и пути их решения

Задачи педиатра (неонатолога) после рождения ребенка с ВПС [3]:

- обеспечить снижение потребностей организма в кислороде с помощью создания температурного и физического комфорта — условия кювеза, с возвышенным положением верхней части туловища;
- пеленание со свободными грудной клеткой и руками;
- ограничение энергетических затрат на физиологическую нагрузку (кормление через зонд);
- поддержка кровотока через артериальный проток (инфузия жидкостей, простагландина E);
- коррекция метаболических сдвигов, при необходимости — искусственная вентиляция легких (ИВЛ) без добавления кислорода во вдыхаемую смесь, в режиме, исключающем гипервентиляцию и при одновременной инфузии препарата простагландина E (расчет дозы препарата описан ниже). Принимая решение о назначении ИВЛ, необходимо учитывать, что кислород оказывает вазоконстрикторное влияние на артериальный проток, что делает кислородотерапию опасной в данной группе пациентов;
- при угрозе закрытия дуктус-зависимых пороков объем инфузий и кормления увеличивают до 110–120% от нормальных потребностей на фоне постоянной оценки диуреза. Установлено, что прирост массы тела у новорожденного на 5% за 1–2 суток стабилизирует функцию артериального протока.

Послеоперационные осложнения

Наиболее частыми ранними осложнениями после гемодинамической коррекции являются неврологические нарушения, дыхательная недостаточность, синдром верхней полой вены, повышенная трансудация. Среди отдаленных осложнений после гемодинамической коррекции наиболее важными являются венозная гипертензия, нарушения ритма сердца, белково-дефицитная энтеропатия, печеночная дисфункция, тромбоэмболические осложнения.[2]

Ранняя экстубация: Для снижения риска послеоперационных осложнений рекомендуется ранняя (1-е сутки после операции) экстубация пациентов после гемодинамической коррекции, так как ИВЛ повышает внутригрудное давление и замедляет венозный возврат по системным венам, что приводит к недостаточной компенсации легочного кровообращения к увеличению кровотока. [2]

Венозная гипертензия: основная причина развития и прогрессирования НК (гепатомегалии, асцита, гидроторакса, периферических отеков, цианоза). К факторам, повышающим вероятность развития венозной гипертензии, относятся стенозы ЛА, ДИЛК, недостаточность АВ клапана, стенозы полых вен или сосудистого протеза между НПВ и ЛА (например, вследствие «перерасти» протеза), развитие венозных коллатералей, дисфункция СЖ, белково-дефицитная энтеропатия (БДЭП), ТЭО, печеночной недостаточности [2].

Гемодинамическими причинами этого осложнения также могут быть обструкция легочного кровотока на различных уровнях, повышение ЛСС, дисфункция СЖ или АВ клапанов, тромбоз полых вен и другие факторы, приводящие к повышению венозного давления. По данным А. Мафее и соавт. венозные коллатеральные сосуды развиваются в 31% случаев после операции ДКПА. Наиболее часто в роли коллатеральных сосудов выступают непарная и полунепарная вены, а также вены перикарда и передней грудной стенки. Эмболизация венозных коллатералей является эффективным методом повышения насыщения крови кислородом в случаях, когда риск выполнения операции Фонтена повышен. [2]

«Белок-дефицитная энтеропатия»: состояние, характеризующееся нарушением всасывания белка в тонком кишечнике. Частота этого осложнения составляет в среднем 3,8%. Сроки развития БДЭП составляют от 1 месяца до 16 лет (в среднем 2,7 года), при этом у одной трети пациентов осложнение развивается в сроки свыше 5 лет после операции. Одним из вероятных механизмов является развитие лимфангиоэктазий в органах брюшной полости, в том числе и в кишечнике в результате постоянно повышенного венозного и

лимфатического давления после операции Фонтена. [7] Клинически БДЭП проявляется гипоальбуминемией, и как следствие этого, отеками, асцитом, плевральной транссудацией или хилотораксом, иммунодефицитом и гипокальциемией. На поздних стадиях развития большинство проявлений этого осложнения соответствует клинической картине НК. Методом ранней диагностики БДЭП является определение уровня фекального α 1-антитрипсина, концентрация которого при БДЭП существенно повышается. Прогноз в случае развития БДЭП, как правило, неблагоприятный. В большинстве работ отмечается высокая летальность среди этих пациентов. Если в течение 5 лет с момента развития осложнения выживаемость составляет около 60%, то через 10 лет остаются в живых менее 20% пациентов. [2]

Тактика ведения пациентов при подозрении на ВПС

Острая, тяжелая сердечная недостаточность или цианоз в течение первой недели жизни требуют неотложной медицинской помощи. Должны быть проведены безопасные сосудистые доступы, предпочтительно через пупочный венозный катетер. [6]

1. Сразу после установления венозного доступа рекомендуется проведение инфузии простагландинов E1 (алпростадил) из расчета 0,005-0,02 мкг/кг/мин [1,2]

!!! Важно поддерживать проток открытым, потому что большинство пороков сердца, проявляющихся в этом возрасте, зависят от протока либо системного кровотока. Инфузия простагландина является лишь кратковременной альтернативой процедуре Rashkind, которая в большинстве случаев предшествует оперативному вмешательству, инфузия простагландинов E1 продолжается вплоть до операции. [1,2] Введение увеличивает легочный кровоток, что может способствовать шунтированию предсердий слева направо, приводящему к улучшению системной оксигенации. Однако, если открытое овальное окно имеет небольшое отверстие, PGE1 может иметь противоположный эффект, потому что увеличение возврата крови к левому предсердию может закрыть заслонку овального отверстия, что приводит к *сниженному* смешиванию, а также повышению давления в левом предсердии и отеку легких. Кроме того, открытие протока может уменьшать системный кровоток. Таким образом, PGE1 необходимо использовать с осторожностью и пациентам следует проводить тщательный мониторинг. [5]

2. В случае подозрения (выраженные метаболические нарушения и низкий уровень сатурации) и ультразвукового подтверждения рестриктивного межпредсердного сообщения рекомендуется перевод пациента на

искусственную вентиляцию лёгких, увеличение дозы простагландинов E1 до 0,02-0,1 мкг/кг/мин, введение миорелаксантов в расчетных дозах и начало дополнительной инсуффляции кислорода во вдыхаемой смеси. [1]

!!! Дополнительный кислород может уменьшить гипоксемию и облегчить респираторный дистресс-синдром при сердечной недостаточности, при возможности фракция вдыхаемого кислорода (FIO₂) должна сохраняться на уровне < 40%, чтобы минимизировать риск повреждения эпителия легких. Дополнительный кислород необходимо использовать с осторожностью, так как у пациентов со скидом крови слева направо или у пациентов с обструктивными пороками левых отделов сердца, он может усугубить избыточную легочную циркуляцию крови. [6]

3. Диуретик фуросемид назначают в качестве начального болюса по 0,5–1 мг/кг внутривенно или по 1–3 мг/кг перорально каждые 8–24 часов, при необходимости титруют, повышая дозу) [1,2,6]
4. Калий-сберегающие диуретики (например, спиронолактон по 1 мг/кг перорально 1–2 раза/день, при необходимости, титруют до 2 мг/кг/дозу) могут быть полезны, особенно если требуется назначение высоких доз фуросемида. [1,2,6]
5. Ингибиторы АПФ (например, каптоприл по 0,1–0,3 мг/кг перорально 3 раза в день). [1,2,6]
6. Бета-блокаторы (например, карведилол, метопролол) часто добавляют детям с хронической застойной сердечной недостаточностью. [1,2,6]
7. Инфузии инотропных препаратов допамина или добутамина могут поддерживать артериальное давление, но имеют недостаток в виде повышения частоты сердечных сокращений и постнагрузки, таким образом увеличивая потребление миокардом кислорода. Их редко используют в отношении детей с врожденным пороком сердца. Милринон часто используют в терапии послеоперационных больных с врожденным пороком сердца, как препарат с положительным инотропным эффектом и как сосудорасширяющее средство. Допамин, добутамин и милринон повышают риск возникновения аритмий. Нитропруссид, чистый вазодилататор, могут быть использован при послеоперационной артериальной гипертензии. Его применение начинают с 0,3–0,5 мкг/кг/минуту и титруют до желаемого

эффекта (обычная поддерживающая доза составляет около 3 мкг/кг/минуту). [6]

8. *Дигоксин*. Показано, что препарат дигоксин снижает уровень смертности среди пациентов с единственным желудочком после проведения процедуры Норвуда, а также до проведения двухэтапной операции.[6] Использование дигоксина как препарата первой линии при лечении суправентрикулярной тахикардии у новорожденных снизилось, поскольку это приводит к более высокой смертности, чем при лечении пропранололом. Однако при отсутствии синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта он может иметь преимущества в качестве препарата первой линии, если пропранолол неэффективен, или в качестве препарата второй линии в сочетании с пропранололом или другими антиаритмическими препаратами.
9. *Жидкость*. В рамках реабилитационного становления, в сроки до 3-х месяцев после хирургического лечения ЕЖ пациентам рекомендуется ограничение по употреблению жидкости, а также по физической нагрузке. [1,2]

Употребление жидкость (особенно в течение первого месяца после операции) регламентируется как 60-80% от суточного потребления. В течение указанного периода целесообразно избегать чрезмерных физических нагрузок (импульсивные, силовые игры, быстрый бег, поднятие тяжестей), особенно следует избегать избыточной нагрузки на пояс верхних конечностей (способствует правильному срастанию грудины). [1,2]

10. *Питание* В общем, рекомендуется здоровое питание, включающее ограничение потребления соли, хотя диетические модификации могут быть необходимыми в зависимости от конкретного расстройства и проявления. Сердечная недостаточность увеличивает метаболические потребности, а связанная с ней одышка делает кормление более трудным.

У детей с критическим врожденным пороком сердца, особенно с обструктивными поражениями левых отделов сердца, от кормления может быть рекомендовано воздержаться, чтобы минимизировать риск развития некротического энтероколита. У младенцев с СН вследствие шунтов со сбросом крови слева направо рекомендуется применение пищи с повышенным содержанием калорий; такие кормления увеличивают снабжение калориями и делают это с меньшим риском перегрузки объемом. Некоторым детям требуется кормление через трубочку для поддержания роста. [1,2,6]

Профилактика осложнений

Эндокардит. Согласно рекомендациям Американской ассоциации сердца (American Heart Association) по профилактике эндокардита, профилактика антибиотиками требуется для детей с врожденными пороками сердца, которые имеют следующие признаки:

- Невылеченный цианотический врожденный порок сердца (включая детей с паллиативными шунтами и протоками) [6]
- Полностью вылеченный врожденный порок сердца в течение первых 6 месяцев после операции, если использовались протезирующий материал или устройство [6]
- Вылеченный врожденный порок сердца с остаточными дефектами в месте установки протеза или протезирующего устройства или рядом с ним
- Механический или биопротезный клапан
- Предыдущие случаи эндокардита [6]

Тромбоэмболические осложнения (ТЭО). Занимают одно из ведущих мест в структуре как ранней, так и отдаленной смертности после гемодинамической коррекции. С одной стороны, после операций «обхода» правых отделов сердца создаются условия для замедления кровотока, с другой стороны доказанным фактом является наличие исходного, нередко генетически-обусловленного, дефицита факторов свертывания. Совокупность указанных причин повышает вероятность ТЭО после операции.

Для целей ранней тромбопрофилактики наиболее часто применяется гепарин натрия, который, при отсутствии противопоказаний, назначается внутривенно капельно, по мере стабилизации хирургического гемостаза, в большинстве случаев - через 12-24 часа после операции. Во время тромбопрофилактики гепарином натрия после СЛА, а также после гемодинамической коррекции рекомендуется поддержание АЧТВ в пределах 60-85 сек. [1,2]

Начальная доза у детей - 28 ед/кг/час у детей первого года жизни и 20 ед/кг/час у детей старше года. До начала инфузии препарата целесообразно определить АЧТВ, при его значении менее 50 сек - ввести в/в струйно гепарин натрия в дозе 50 ед/кг. Запрещено применение у новорожденных, в особенности недоношенных или имеющих низкую массу тела детей. [1,2]

- В отдаленные сроки после СЛА, а также после гемодинамической коррекции пациентам рекомендуется проведение долговременной тромбопрофилактики. [2] Применяется

ацетилсалициловая кислота в дозе 1-5 мг/кг/сутки (для пациентов до 18 лет - применение вне зарегистрированной инструкции); после гемодинамической коррекции применяется ацетилсалициловой кислоты у детей в дозе 1-5 мг/кг/сутки (нередко 50 мг/сутки при весе до 10 кг и 5 мг/кг/сутки при весе более 10 кг, но не более 100мг/кг/сутки) . [2]

Заключение

Повышение доступности и качества медицинской помощи детям с ВПС является актуальной задачей на современном этапе. Однозначно, что эффективная система организации медицинской помощи, учитывающая медико-социальные особенности этого контингента детей, основанная на реальной потребности в кардиологической и кардиохирургической помощи, позволит снизить показатели летальности и инвалидизации пациентов.

Достаточно высокого процента инвалидности можно избежать у детей с ВПС, используя современные методы радикальной коррекции, которые с каждым годом становятся все эффективнее и дают шанс детям с данной патологией в дальнейшем жить полноценной жизнью.

Список литературы

1. Клинические рекомендации Транспозиция магистральных артерий. Разработано: Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Ассоциация детских кардиологов России, Российское кардиологическое общество. 2021 год.
2. Клинические рекомендации Единственный желудочек сердца. Разработано: Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. 2022 год.
3. Е. Ю. Емельянчик, Д. Б. Дробот, Е. П. Кириллова, В. А. Сакович, Е. В. Басалова, А. Ю. Черемисина. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей. // <https://www.lvrach.ru/2010/06/14333644>. 2010.
4. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Изд-во «Теремок», 2009; 384.
5. Lee B. Beerman , MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University of Pittsburgh School of Medicine. « Транспозиция магистральных артерий». 2020.
6. Lee B. Beerman , MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University of Pittsburgh School of Medicine. «Краткий обзор врожденных сердечно-сосудистых аномалий». 2020.
7. Кио А., Бенза Р.Л., Коррис П., Дартевелль П., Фрост А., Ким Н.Х., Ланг И., Пепке-Заба Дж., Сандовал Дж., Майер Э. Интервенционные и хирургические методы лечения легочной артериальной гипертензии. J Am Coll Cardiol 2009; 54 (Приложение): с67–77.