

С.В. Горбачевский^{1,2}, И.Е. Чазова³,
Т.В. Мартынюк³, А.А. Шмальц^{1,2}



¹Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева, Москва, Российская Федерация

²Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

³Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии, Москва, Российская Федерация

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с легочной гипертензией у взрослых

Исход лечения взрослых пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС) и легочной гипертензией (ЛГ) зависит от адекватности диагностики с тщательной оценкой гемодинамики и правильности выбранной тактики. Достигнуты колоссальные успехи, созданы и широко используются различные классификации и алгоритмы ведения детей и взрослых пациентов с этой нозологией. Благодаря созданию и широкому внедрению в клиническую практику различного рода лекарственных препаратов результаты хирургического лечения ВПС с ЛГ существенно улучшились. Появилась возможность выполнения паллиативных операций на фоне необратимой ЛГ, приводящих к значительному улучшению качества и увеличению продолжительности жизни. Вместе с тем и по сей день далеко не всегда удается каждый конкретный случай оценить с полной уверенностью возможности выполнения хирургического лечения. Современные достижения в кардиохирургии ВПС существенно расширили показания к коррекции пороков с высокой ЛГ у взрослых. Основными дискуссионными вопросами до сих пор служат операбельность (подразумевающая нормализацию давления в легочной артерии) и показания к паллиативным операциям (без регресса ЛГ, но с улучшением качества и увеличением продолжительности жизни пациентов).

Ключевые слова: легочная гипертензия, легочная артериальная гипертензия, врожденный порок сердца, легочно-сосудистая болезнь

Для цитирования: Горбачевский С.В., Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Шмальц А.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с легочной гипертензией у взрослых. *Вестник РАМН.* 2023;78(3):165–175. doi: <https://doi.org/10.15690/vramn8360>

165

Общие представления о проблеме легочной гипертензии при врожденных пороках сердца

Легочная гипертензия (ЛГ), ассоциированная с врожденными пороками сердца (ВПС), — тяжелое осложнение при естественном течении пороков у взрослых пациентов, которая требует от клиницистов особого подхода. В ре-

зультате комплексной клинической и гемодинамической оценки следует определить операбельность пациентов и выбрать рациональную тактику лечения.

На VI Всемирном симпозиуме по ЛГ (Ницца, Франция, 2018 г.) предложено изменить диагностический критерий данного состояния и снизить пороговую величину среднего давления в легочной артерии (срДЛА) в покое при прямом измерении до ≥ 20 мм рт. ст. [3]. Гемоди-

S.V. Gorbachevsky^{1,2}, I.E. Chazova³, T.V. Martynyuk³, A.A. Shmalts^{1,2}

¹A.N. Bakulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

²Russian State Medical Postgraduate Academy, Moscow, Russian Federation

³National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russian Federation

Surgical Treatment of Congenital Heart Diseases Associated with Pulmonary Hypertension in Adults

The outcome of treatment of adult patients with congenital heart disease (CHD) and pulmonary hypertension (PH) depends on the adequacy of diagnosis with a thorough assessment of hemodynamics and the correctness of the chosen tactics. Enormous success has been achieved, various classifications and algorithms for managing children and adults with this nosology have been created and are widely used. Thanks to the creation and widespread introduction into clinical practice of various types of drugs, the results of surgical treatment of CHD with PH have improved significantly. A new cluster of patients has emerged who can undergo palliative surgery against the background of irreversible pulmonary hypertension, leading to a significant improvement in the quality and life expectancy. At the same time, to this day, it is far from always possible to evaluate each specific case with full confidence in the possibility of performing surgical treatment. Modern advances in CHD cardiac surgery have significantly expanded the indications for the correction of defects with high PH in adults. Operability (implying normalization of pulmonary artery pressure) and indications for palliative surgery (without regression of PH, but with an improvement in the quality and life expectancy of patients) are still the main debatable issues.

Keywords: pulmonary hypertension, pulmonary arterial hypertension, congenital heart disease, pulmonary vascular disease

For citation: Gorbachevsky SV, Chazova IE, Martynyuk TV, Shmalts AA. Surgical Treatment of Congenital Heart Diseases Associated with Pulmonary Hypertension in Adults. *Annals of the Russian Academy of Medical Sciences.* 2023;78(3):165–175. doi: <https://doi.org/10.15690/vramn8360>

намическая классификация ЛГ в рекомендациях ESC по ведению ВПС 2020 г. построена с учетом нового диагностического критерия. В Российской Федерации в 2019 г. ведущими центрами корпоративно разработаны, утверждены и широко используются в повседневной практике Евразийские рекомендации по диагностике и лечению ЛГ, ассоциированной с ВПС у взрослых, [1] и российские рекомендации «Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия», утвержденные в 2020 г. [9]. В этих рекомендациях сохранен прежний диагностический критерий срдДЛА ≥ 25 мм рт. ст., принятый ESC и Европейским респираторным обществом (ERS) в 2015 г. [4]. Это связано с тем, что практически нигде не проводились клинические исследования, оценивающие эффективность специфических препаратов, используемых в мире именно у пациентов с более низким срдДЛА, и доказательная база в пользу эффективности лечения легочной артериальной гипертензии (ЛАГ) не получена, поскольку в рандомизированные контролируемые исследования (РКИ) включались пациенты с прекапиллярной легочной гипертензией I группы с уровнем срдДЛА ≥ 25 мм рт. ст.

Распространенность ЛАГ при ВПС у взрослых в имеющихся публикациях весьма вариабильна. В странах Европы она занимает третье место по распространенности после идиопатической легочной гипертензии (ИЛГ) и ЛАГ, ассоциированной с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ), и второе место после ИЛГ в странах Азии и России [4–6].

У взрослых пациентов наиболее часто встречаются довольно простые пороки, такие как дефекты межпредсердной или межжелудочковой перегородки, значительно реже — открытый артериальный проток. При отсутствии своевременной хирургической коррекции простые ВПС могут осложняться развитием ЛАГ в любом возрасте, оказывая влияние на физическую активность и качество жизни, заболеваемость и смертность пациентов [7].

Определение и классификации

Легочная гипертензия — это гемодинамическое состояние, определяемое повышением срдДЛА ≥ 25 мм рт. ст. по данным катетеризации правых отделов сердца в покое [1, 2, 9]. Установлено, что нормальные значения срдДЛА в покое при прямом измерении составляют ≤ 15 мм рт. ст. [10]. Акцент на важность инвазивной оценки гемодинамики при диагностике ЛГ при ВПС и выбора тактики лечения ставится практически во всех рекомендациях Европейского общества кардиологов и Европейского респираторного общества (ESC/ERS) 2015 г. [10].

В обновленной классификации различных групп ЛГ, утвержденной на VI Всемирном симпозиуме (Ницца, 2018 г.) [3, 12–14], ЛГ как осложнение ВПС может быть отнесена к четырем из пяти групп ЛГ (табл. 1). ЛАГ, ассоциированная с ВПС, относится преимущественно к 1-й группе, хотя значимое место пороки занимают и во 2-й и 5-й группах. ЛГ при патологии левых отделов сердца носит название посткапиллярной и характеризуется повышением давления наполнения левого желудочка (ЛЖ) > 15 мм рт. ст. за счет пассивной передачи давления наполнения ЛЖ (табл. 2). Это необходимо учитывать ввиду возможности развития осложнений, в частности отека легких, при назначении ЛАГ-специфических препаратов в случае посткапиллярной ЛГ [12, 15]. Прекапиллярная ЛГ у пациентов с ВПС и бивентрикулярной гемодинамикой определяется при повышении срдДЛА ≥ 25 мм рт. ст., легочного сосудистого сопротивления (ЛСС) ≥ 3 единиц

(ед.) Вуда и давления заклинивания в легочной артерии (ДЗЛА) ≤ 15 мм рт. ст. [4, 5, 12, 16, 17]. Посткапиллярная ЛГ при ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой — состояние, при котором срдДЛА ≥ 25 мм рт. ст. и ДЗЛА > 15 мм рт. ст. [9–13].

Помимо групповой классификации существует и клиническая классификация ЛАГ-ВПС, в которой выделяются четыре группы: 1) синдром Эйзенменгера; 2) ЛАГ, ассоциированная с преимущественно системно-легочными шунтами, т.е. с сохраняющимся артериовенозным сбросом крови; 3) ЛАГ при малых септальных дефектах; 4) ЛАГ после хирургической коррекции пороков (см. табл. 1). Эта классификация чрезвычайно важна в силу того, что выделяет группу больных, перенесших коррекцию ВПС, но не приведшую к регрессу ЛГ. Выживаемость у таких пациентов существенно ниже даже по сравнению с пациентами с синдромом Эйзенменгера [15–17].

К 5-й группе относятся сложные ВПС, при которых ЛГ может развиваться в одном или нескольких сегментах легочного сосудистого русла (сегментарная ЛГ), что наиболее часто отмечается при атрезии легочной артерии (ЛА) в сочетании с дефектами межжелудочковой перегородки. После операции Фонтена у пациентов может формироваться легочно-сосудистая болезнь с повышением ЛСС [18]. Повышение ДЛА у этих пациентов может быть обусловлено как пре-, так и посткапиллярной ЛГ, что обычно вызвано увеличением давления наполнения желудочков и/или стенозом или недостаточностью атриовентрикулярных клапанов.

Легочно-сосудистая болезнь — клинко-гемодинамическое состояние, обусловленное патологическим ремоделированием сосудов малого круга кровообращения с уменьшением общего суммарного просвета [19, 22, 23]. При ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой критериями легочно-сосудистой болезни являются повышение срдДЛА ≥ 25 мм рт. ст. и ЛСС ≥ 3 ед. Вуда при наличии морфологических изменений легочных сосудов; при ВПС с унивентрикулярной гемодинамикой — повышение срдДЛА > 15 мм рт. ст., ЛСС ≥ 3 ед. Вуда и среднего транспульмонального градиента (ТПГ) > 6 мм рт. ст. при наличии морфологических изменений легочных сосудов. Различают изолированную посткапиллярную и комбинированную пост-/прекапиллярную ЛГ в зависимости от того, является ли она следствием передачи повышенного давления из левых отделов сердца или имеет собственный морфологический субстрат в легочных сосудах. При ВПС с бивентрикулярной гемодинамикой изолированная посткапиллярная ЛГ характеризуется ЛСС < 3 ед. Вуда, комбинированная пост-/прекапиллярная ЛГ — ЛСС ≥ 3 ед. Вуда [1–4]. Исходя из этого можно утверждать, что легочно-сосудистая болезнь имеется у пациентов с комбинированной пост-/прекапиллярной ЛГ и отсутствует при изолированной посткапиллярной ЛГ.

Эпидемиология и прогноз

Распространенность ВПС в мире составляет около 9 на 1000 новорожденных со значительными вариациями в зависимости от региона [24–26]. В развитых странах, несмотря на широкий охват кардиохирургической помощью, число пациентов с ВПС увеличивается [2, 26]. Распространенность ЛАГ, ассоциированной с ВПС, варьирует от 4,2% по данным регистра ВПС до 28% по данным когортных исследований специализированных центров. Появления ЛАГ у больных с открытым артериальным протоком можно ожидать у 30% пациентов, при дефектах межпредсердной перегородки — в 10–17%, при дефек-

Таблица 1. Классификация легочной гипертензии, ассоциированной с врожденным пороком сердца [12]

Клинические группы ЛГ	Формы ЛГ, ассоциированной в ВПС
I. Легочная артериальная гипертензия: 1.1. Идиопатическая (ИЛГ) 1.2. Наследуемая (мутации BMPR2 и др.) 1.3. Индуцированная приемом лекарств и токсинов 1.4. Ассоциированная: 1.4.1. с врожденными пороками сердца (системно-легочные шунты) 1.4.2. с системными заболеваниями соединительной ткани 1.4.3. с портальной гипертензией 1.4.4. с ВИЧ-инфекцией 1.4.5. с шистосомозом 1'. Легочная вено-окклюзионная болезнь / легочный капиллярный гемангиоматоз	1. Синдром Эйзенменгера 2. ЛАГ, ассоциированная с преобладающими системно-легочными шунтами (оперательные, неоперательные) 3. ЛАГ с малыми/сопутствующими дефектами 4. ЛАГ после коррекции порока
II. Легочная гипертензия вследствие патологии левых отделов сердца: 2.1. Систолическая дисфункция 2.2. Диастолическая дисфункция 2.3. Клапанные пороки 2.4. Врожденное/приобретенное ССЗ с посткапиллярной ЛГ	1. Стенозы легочных вен 2. Трехпредсердное сердце 3. ТАДЛВ с обструкцией оттока 4. Митральный/аортальный стеноз 5. Коарктация аорты
III. Легочная гипертензия вследствие заболеваний легких и/или гипоксемии: 3.1. Хроническая обструктивная болезнь легких 3.2. Интерстициальные заболевания легких 3.3. Другие заболевания легких со смешанными рестриктивными и обструктивными нарушениями 3.4. Нарушения дыхания во время сна 3.5. Синдром альвеолярной гиповентиляции 3.6. Высокогорная ЛГ 3.7. Аномалии развития легких	
IV. ЛГ вследствие обструкции легочных артерий: 4.1. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ 4.2. Другие обструкции легочной артерии	Врожденные стенозы ЛА
V. ЛГ неизвестного или смешанного генеза: 5.1. Гематологические заболевания (хроническая гемолитическая анемия, миелопролиферативные заболевания, спленэктомия) 5.2. Системные нарушения (саркоидоз, легочный гистиоцитоз, лимфангиолейомиоматоз, нейрофиброматоз, васкулиты) 5.3. Метаболические нарушения (гликогенозы, болезнь Гоше, дисфункция щитовидной железы) 5.4. Другие	1. Сегментарная ЛГ (отхождение ЛА от открытого артериального протока, отсутствие ЛА, единственный желудочек, гемитрункс) 2. Синдром Ятагана

167

Примечание. BMPR2 — рецептор костного морфогенетического белка II типа; ЛА — легочная артерия; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛГ — легочная гипертензия; ТАДЛВ — тотальный аномальный дренаж легочных вен; ССЗ — сердечно-сосудистое заболевание.

Таблица 2. Гемодинамические варианты легочной гипертензии при бивентрикулярной гемодинамике [19]

Определение	Характеристика	Клинические группы ЛГ
ЛГ	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт. ст.	Все группы
Прекапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт. ст. ДЗЛА ≤ 15 мм рт. ст. ЛСС ≥ 3 ед. Вуда	1. ЛАГ 3. ЛГ вследствие патологии легких 4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ 5. ЛГ с неясными и/или множественными механизмами
Посткапиллярная ЛГ	Среднее ДЛА ≥ 25 мм рт. ст. ДЗЛА > 15 мм рт. ст.	1. ЛГ вследствие патологии левых камер сердца 2. ЛГ с неясными и/или множественными механизмами
Изолированная посткапиллярная ЛГ	ЛСС < 3 ед. Вуда	
Комбинированная пре- и посткапиллярная ЛГ	ЛС ≥ 3 ед. Вуда	

Примечание. ДЛА — давление в легочной артерии; ДЗЛА — давление заклинивания в легочной артерии; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛГ — легочная гипертензия; ЛСС — легочное сосудистое сопротивление.

тах межжелудочковой перегородки — у 50% больных, при полной форме атриовентрикулярного канала — в 90% случаев и у всех больных с общим артериальным стволом [7]. Синдром Эйзенменгера как вариант ЛАГ встречается в 0,001% общей популяции населения и у 1,1–12,3% пациентов с ВПС. Более 74% пациентов с синдромом Эйзенменгера могут достичь возраста старше 50 лет [11].

Считается, что развитие синдрома Эйзенменгера определяется размером системно-легочного шунта, величиной артериовенозного сброса и, как следствие, объемом легочного кровотока. При дефектах больших размеров имеется и более высокий риск развития ЛАГ. Среди различных форм ВПС существуют большие различия в отношении времени появления ЛГ. Так, у пациентов с открытым артериальным протоком или дефектами межжелудочковой перегородки синдром Эйзенменгера возникает раньше, чем у пациентов с дефектами межпредсердной перегородки. При более сложных пороках, таких как полная форма атриовентрикулярного канала или общий артериальный ствол, ЛАГ часто развивается в раннем детстве [27]. Для пациентов с синдромом Эйзенменгера, наряду со снижением толерантности к физическим нагрузкам, характерны цианоз, компенсаторный вторичный эритроцитоз, тромбоэмболия или тромбообразование в легочной артерии и легочные кровотечения. Также возможны такие осложнения, как инфекционный эндокардит, цереброваскулярные осложнения, обусловленные парадоксальной эмболией артериальных сосудов головного мозга. На поздних стадиях заболевания развиваются полиорганные нарушения. Тем не менее трехлетняя выживаемость пациентов с синдромом Эйзенменгера существенно выше (85%), чем у пациентов с ЛАГ после коррекции ВПС или ИЛГ (68%), что обусловлено хорошей сократительной способностью гипертрофированного правого желудочка (ПЖ) и наличием право-левого шунта «безопасности», обеспечивающего его разгрузку и поддержание адекватного сердечного выброса (СВ) [9]. За последнее время отмечается увеличение доли пациентов, наблюдаемых в экспертных центрах. В регистре Euro Heart Survey, включавшем взрослых больных с ВПС, из 1877 больных с дефектами межпредсердной или межжелудочковой перегородки 28% имели ЛГ, 12% — синдромом Эйзенменгера [8]. Большие дефекты межжелудочковой перегородки, не склонные к спонтанному закрытию и сопровождающиеся выраженными нарушениями гемодинамики, приводят к низкой выживаемости больных с медианой 5–15 лет [30, 31].

По данным Британского регистра распространенность ЛАГ при ВПС составила 30,2% всех случаев ЛАГ, что практически не отличается от количества пациентов с ИЛГ (33,6%) и значительно выше, чем в других работах. Вероятнее всего, пациенты с ЛАГ-ВПС стали чаще направляться для динамического наблюдения в центры по проблеме ЛГ [7]. В результате ранней диагностики и коррекции ВПС распространенность синдрома Эйзенменгера снизилась, в то время как доля взрослых пациентов с резидуальной ЛАГ увеличилась, что явно свидетельствует о превышении показаний у ранее оперированных пациентов [32]. В целом при ЛАГ-ВПС отмечается более медленное прогрессирование заболевания, пациенты имеют лучшую продолжительность жизни по сравнению с другими формами ЛАГ [6, 29].

Выживаемость пациентов с синдромом Эйзенменгера по сравнению со здоровыми людьми снижена, хотя индивидуальное клиническое течение может быть весьма изменчивым и некоторые пациенты доживают до 60 лет

и старше [29, 33]. Сердце пациента с синдромом Эйзенменгера отличается наличием гипертрофии и способности разгружать ПЖ, поддерживая СВ путем шунтирования крови через дефект [34]. В крупных исследованиях показано, что прогноз и выживаемость пациентов с ЛАГ-ВПС различаются при разделении пациентов согласно клинической классификации [35, 36]. Худший прогноз имеют пациенты с малыми дефектами и пациенты с ЛАГ после коррекции порока с сохранением резидуальной ЛГ [29]. Пациенты с посттрикуспидальными дефектами, такими как дефекты межжелудочковой перегородки, характеризуются лучшей выживаемостью по сравнению с пациентами с претрикуспидальными (дефектами межпредсердной перегородки) или сложными дефектами [33].

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца

Показания к радикальной (хирургической/эндоваскулярной) и гемодинамической коррекции врожденных пороков сердца с легочной гипертензией

Оценка операбельности взрослых пациентов с ВПС и ЛГ крайне непростая, поэтому она должна проводиться мультидисциплинарным консилиумом экспертного центра ЛГ и базироваться на целом комплексе факторов, среди которых не только показатели гемодинамики с результатами теста на вазореактивность, но и возраст и конституция пациента, наличие и выраженность сопутствующих заболеваний, а также, что не менее важно, и на опыте хирургической команды. Решение о коррекции порока должно основываться на тщательном анализе медицинских данных и может не зависеть исключительно от параметров гемодинамики [11]. Важно учитывать возможное сочетание пре- и посткапиллярной ЛГ у пациентов с ВПС, особенно старше 40 лет. Цель хирургической коррекции ВПС с ЛГ — устранение или коррекция анатомических особенностей порока с целью оптимизации нарушений гемодинамики в виде снижения или стабилизации показателей ЛГ [1, 4, 9]. Нередко коррекция ВПС у взрослых с длительным анамнезом ЛГ существенно улучшает клиническое состояние и прогноз заболевания, но не позволяет добиться полной нормализации ДЛА.

Согласно рекомендациям ESC/ERS по ЛГ 2015 г. [4], Евразийским рекомендациям 2019 г. [1], Российским рекомендациям 2020 г. [9], материалам VI Всемирного симпозиума по ЛГ 2018 г. [11], радикальная хирургическая коррекция ВПС с ЛАГ показана при ЛСС < 4 ед. Вуда/м², противопоказана при ЛСС > 8 ед. Вуда/м² и может быть выполнена после индивидуальной оценки при ЛСС 4–8 ед. Вуда/м² (табл. 3).

У пациентов с риском сохранения резидуальной ЛГ во время радикальной хирургической коррекции целесообразно создать или сохранить рестриктивное (4–6 мм) межпредсердное сообщение с целью профилактики развития легочно-гипертензионного криза в раннем послеоперационном периоде, а при его возникновении — иметь возможность благодаря наличию этого шунта безопасности эффективно купировать криз [1, 4, 9, 20, 21].

Отдельные сообщения о благоприятном течении ближайшего и отдаленного послеоперационного периода после коррекции ВПС у взрослых больных с исходным ЛСС > 8 ед. Вуда/м² [2, 19, 28] в настоящее время не могут служить основой к расширению показаний к операции в этой когорте больных [1, 4, 9, 19]. Хирургическая кор-

Таблица 3. Радикальная (хирургическая/эндоваскулярная) и гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца с легочной артериальной гипертензией у взрослых [1]

Рекомендации	Класс рекомендации / уровень доказательности
1. Радикальная хирургическая/эндоваскулярная коррекция ВПС с ЛАГ рекомендована в случае нормализации давления в легочной артерии после коррекции [2, 11, 17, 19]	I-C
2. Радикальную хирургическую/эндоваскулярную коррекцию ВПС с ЛАГ следует рассмотреть в случае достижения значимого (< 50% от системного давления) снижения степени ЛАГ после коррекции [2, 11, 17, 19]	IIa-C
3. Радикальная хирургическая/эндоваскулярная коррекция ВПС с ЛАГ рекомендована при ЛСС < 4 ед. Вуда/м ² [2, 4, 9, 19]	I-C
4. Радикальную хирургическую/эндоваскулярную коррекцию ВПС с ЛАГ и ЛСС 4–8 ед. Вуда/м ² следует рассмотреть индивидуально в зависимости от других клинических и гемодинамических показателей (см. табл. 4) [2, 4, 9, 19]	IIa-C
5. При радикальной хирургической коррекции ВПС у пациентов с ЛСС 4–8 ед. Вуда/м ² может быть рассмотрена возможность сохранения/создания фенестрации межпредсердной перегородки [2, 4, 9, 17, 19]	IIb-C
6. У взрослых пациентов с ВПС и ЛСС > 8 ед. Вуда/м ² может быть рассмотрен короткий (около 6 мес) курс ЛАГ-специфической терапии с последующей повторной оценкой операбельности [2, 17]	IIb-C
7. Радикальная хирургическая/эндоваскулярная коррекция ВПС с ЛАГ при ЛСС > 8 ед. Вуда/м ² противопоказана [2, 4, 9, 19]	III-C
8. Радикальная хирургическая/эндоваскулярная коррекция ВПС при синдроме Эйзенменгера противопоказана [2, 4, 9, 19]	III-C
9. Радикальная хирургическая/эндоваскулярная коррекция малых/сопутствующих дефектов с ЛАГ противопоказана [2, 4, 9, 19]	III-C
10. Гемодинамическая коррекция функционально единственного желудочка сердца (операция Фонтена и двунаправленный кавопульмональный анастомоз) больным с ЛАГ противопоказана [2, 4, 9, 19]	III-C

Примечание. ВПС — врожденный порок сердца; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛСС — легочное сосудистое сопротивление.

рекция малых/сопутствующих дефектов с ЛАГ или ВПС с синдромом Эйзенменгера противопоказана [2, 19, 38].

В табл. 4 приведены гемодинамические критерии операбельности пациентов с ЛСС > 4 ед. Вуда/м² согласно Российским рекомендациям по ЛАГ при ВПС у взрослых 2017 г. [19], Европейским (ESC) рекомендациям по ВПС у взрослых 2020 г. [2] и Американским кардиохирургическим и кардиологическим (АНА/АСС) рекомендациям по ВПС у взрослых 2018 г. [17].

Дополнительно на возможность выполнения успешного хирургического вмешательства у взрослых могут указывать специфические клинические, эхокардиографические и ангиографические признаки сохраняющегося значимого артериовенозного сброса крови и интенсивный систолический шум на дефекте, дилатация левых отделов сердца с объемной перегрузкой [1, 4, 9, 12, 19, 37].

К настоящему времени накапливаются сведения, в том числе и у взрослых пациентов, об успешной радикальной коррекции ранее считавшихся неоперабельными ВПС после проведения курса ЛАГ-специфической терапии [1, 2, 4, 11, 16–19]. Однако отношение к такой тактике должно быть достаточно критичным в силу отсутствия доказательной базы.

В НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева также разработан алгоритм показаний к хирургической коррекции ВПС у взрослых, осложненных ЛГ (рис. 1). Исходя из этого алгоритма существует возможность выполнения операции и у пациентов с ЛСС свыше 4 ед. Вуда/м² как при пре-, так и посттрикуспидальных дефектах, но с обязательным проведением теста на вазореактивность.

Эндоваскулярное лечение

Эндоваскулярное закрытие септальных дефектов может быть альтернативой хирургической коррекции, особенно у пациентов с сопутствующими заболеваниями. Чрескожные устройства одобрены для коррекции вторичных дефектов межпредсердной перегородки [2, 19, 39, 40].

Первичные дефекты межпредсердной перегородки, характерные для атривентрикулярного канала, и дефекты sinus venosus должны закрываться исключительно хирургически [2, 19, 41, 42]. Эндоваскулярно могут быть закрыты вторичные дефекты межпредсердной перегородки, мышечные и некоторые перимембранозные дефекты межжелудочковой перегородки и открытый артериальный проток [43, 44].

Паллиативные хирургические вмешательства при некоторых врожденных пороках сердца с легочной гипертензией

Есть целый ряд сложных ВПС, таких как транспозиция магистральных артерий (ТМС), которые в настоящее время могут быть успешно устранены путем артериального переключения в периоде новорожденности. Однако в клинической практике до сих пор встречаются пациенты, которым операция своевременно не была выполнена. У взрослых больных с ТМС в сочетании с дефектами межжелудочковой перегородки и необратимой легочно-сосудистой болезнью может быть рассмотрено паллиативное хирургическое вмешательство в виде предсердного переключения кровотока, при котором гипоксемия значительно уменьшается, а дефект межжелудочковой перегородки сохраняется открытым

Таблица 4. Критерии операбельности взрослых с врожденным пороком сердца, артериовенозным сбросом и легочным сосудистым сопротивлением > 4 ед. Вуда [1]

Показатель	Российские рекомендации по ЛАГ при ВПС у взрослых, 2017 г. [9]*	Европейские (ESC) рекомендации по ВПС у взрослых, 2020 г. [4]*	Американские (AHA/ACC) рекомендации по ВПС у взрослых, 2018 г. [17]*
Отношение систолическое ДЛА / систолическое АД	Посттрикуспидальные дефекты: < 100% (IIa-C) Претрикуспидальные дефекты: < 70% (IIa-C)	—	Гемодинамика при дефектах межпредсердной перегородки, дефектах межжелудочковой перегородки или открытом артериальном протоке: < 1/2 (I) 1/2–2/3 (IIb)
Отношение Q_p/Q_s	—	> 1,5	> 1,5
Артериовенозный сброс	Пре- и посттрикуспидальные дефекты: > 40% (IIa-C)	—	—
ЛСС, ед. Вуда/м ²	—	3–5 — для дефектов межпредсердной перегородки, дефектов межжелудочковой перегородки и открытого артериального протока (IIa-C); исходно ≥ 5: для дефектов межпредсердной перегородки — снижение < 5 после курса ЛАГ-специфической терапии (IIb-C, закрытие с фенестрацией); для дефектов межжелудочковой перегородки и открытого артериального протока — индивидуальная оценка в экспертных центрах (IIb-C)	—
Отношение ЛСС/ПСС	Пре- и посттрикуспидальные дефекты: < 60% (IIa-C)	—	Гемодинамика при дефектах межпредсердной перегородки, дефектах межжелудочковой перегородки или открытом артериальном протоке: < 1/3 (I) 1/3–2/3 (IIb)

170

Примечание. Курсивом приведены класс рекомендации и уровень доказательности; * — пациент считается операбельным только при соблюдении всех указанных критериев рекомендации; Q_p/Q_s — соотношение легочного к системному кровотоку; АД — артериальное давление; ВПС — врожденный порок сердца; ДЛА — давление в легочной артерии; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛСС/ПСС — соотношение легочного к системному сопротивлению.

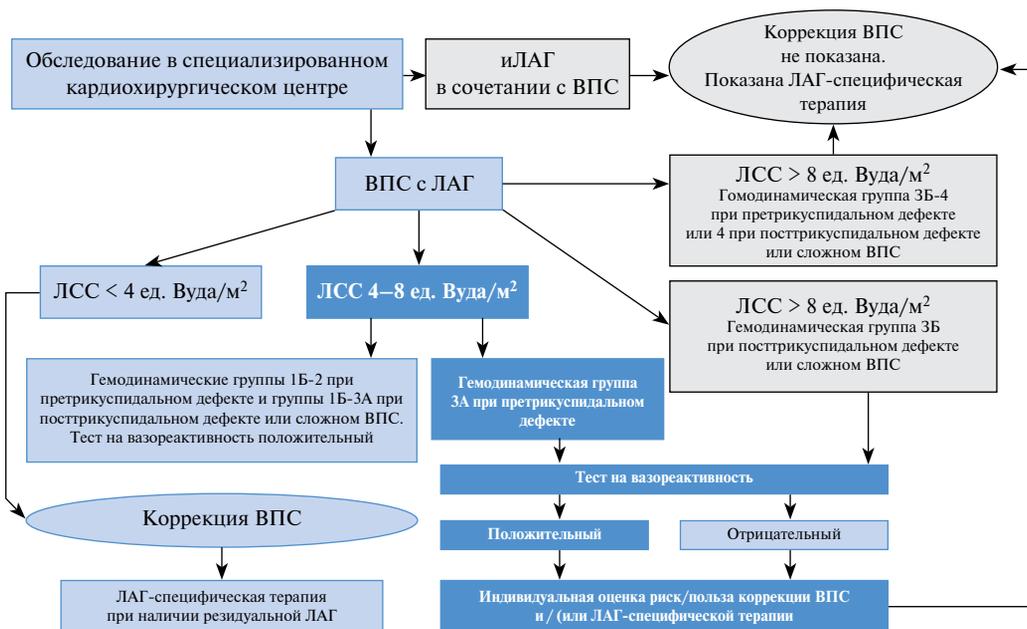


Рис. 1. Алгоритм хирургического лечения взрослых с врожденным пороком сердца и легочной артериальной гипертензией, НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, 2016 г. [37]

Таблица 5. Паллиативные хирургические и эндоваскулярные вмешательства у взрослых с врожденным пороком сердца с легочной гипертензией [1]

Рекомендации	Класс рекомендации / уровень доказательности
<i>Паллиативные хирургические вмешательства при некоторых ВПС с ЛГ</i>	
У взрослых пациентов с транспозицией магистральных сосудов, дефектами межжелудочковой перегородки и необратимой легочно-сосудистой болезнью может быть рассмотрено паллиативное предсердное переключение без закрытия дефектов межжелудочковой перегородки [2, 17, 19, 45]	IIb-C
У взрослых пациентов с ВПС, необратимой легочной-сосудистой болезнью и клапанной патологией может быть рассмотрена коррекция клапанной патологии (пластика/протезирование) без закрытия дефектов межжелудочковой перегородки [2, 17, 19]	IIb-C
<i>Паллиативные эндоваскулярные вмешательства при осложнениях ЛГ у пациентов с ВПС</i>	
У взрослых пациентов с ВПС, ЛГ и клинически значимым кровохарканьем следует рассмотреть эндоваскулярную эмболизацию системно-легочных коллатеральных артерий [2, 17, 19]	IIa-C
У взрослых пациентов с ВПС, ЛГ и клинически и гемодинамически значимым стенозом левой коронарной артерии вследствие ее экстравазальной компрессии дилатированной ЛА может быть рассмотрено эндоваскулярное стентирование левой коронарной артерии [4, 17, 19, 46]	IIb-C
У взрослых пациентов после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС, имеющих ЛГ III–IV ФК, частые синкопе и/или тяжелую правожелудочковую недостаточность, рефрактерную к максимальной ЛАГ-специфической терапии, а также при недоступности ЛАГ-специфической терапии следует рассмотреть предсердную септостомию [1, 2, 17, 19, 47, 48]	IIa-C

Примечание. ВПС — врожденный порок сердца; ЛАГ — легочная артериальная гипертензия; ЛГ — легочная гипертензия; ФК — функциональный класс.

для обеспечения перекрестного или веноартериального сброса крови (табл. 5) [1, 2, 19, 45]. Создаваемая при этом гемодинамика идентична синдрому Эйзенменгера при изолированном дефекте межжелудочковой перегородки.

У взрослых пациентов с неоперабельными ВПС и клапанной патологией может быть рассмотрена коррекция клапанной патологии (пластика/протезирование) без закрытия дефектов межжелудочковой перегородки, что приводит к компенсации сердечной недостаточности и устранению посткапиллярного компонента ЛГ, обусловленного именно клапанной патологией, чаще всего стенозом митрального клапана [1, 2, 11, 45].

Паллиативные эндоваскулярные вмешательства при осложнениях ЛГ у пациентов с врожденным пороком сердца

У взрослых пациентов с ВПС и высокой ЛГ, особенно при синдроме Эйзенменгера, возможно развитие и проявление клинически значимых приступов кровохарканья. Таким пациентам целесообразно проведение катетеризации полостей сердца с аортографией, а при выявлении системно-легочных коллатеральных артерий — их эндоваскулярная эмболизация [1, 4, 9, 19].

У взрослых пациентов с ВПС, ЛГ и клиническими признаками ишемии миокарда также целесообразна катетеризация полостей сердца с селективной коронарографией, а при выявлении гемодинамически значимой компрессии ствола левой коронарной артерии дилатированным легочным стволом может быть рассмотрено эндоваскулярное стентирование этого сосуда [2, 4, 5, 19, 46]. На рис. 2 представлена коронарография у пациента с компрессией ствола левой коронарной артерии до и после стентирования.

Еще одним паллиативным эндоваскулярным вмешательством является создание дефектов межпредсердной перегородки, выполняемого с помощью предсердной атриосептостомии. Это вмешательство следует рассмо-

треть у пациентов после радикальной бивентрикулярной коррекции ВПС, имеющих ЛГ III–IV ФК, частые синкопе и/или тяжелую правожелудочковую сердечную недостаточность, рефрактерную к максимально возможной ЛАГ-специфической терапии или при недоступности последней (см. табл. 5) [1, 2, 7, 9, 19, 47, 48]. Общий принцип атриосептостомии заключается в создании и длительном сохранении межпредсердного сообщения с такой величиной веноартериального шунта, которая бы обеспечивала декомпрессию правых отделов сердца и одновременно увеличивала преднагрузку левых камер без выраженной гипоксемии [1, 19, 47, 48]. Процедура противопоказана при давлении в правом предсердии (ПП) выше 20 мм рт. ст. и SatO₂ в покое менее 85% [1, 19].

Алгоритм ведения пациентов с ЛАГ-ВПС

При малейшем проявлении симптомов, характерных для ЛГ, рекомендуется направлять больных в экспертный центр для дообследования и решения вопроса об определении показаний к операции [1, 4, 11, 19]. В группу скрининга также должны входить и все пациенты после хирургической коррекции ВПС в анамнезе. Больным в случае выявления клинических признаков и симптомов ЛГ рекомендуется проведение Эхо-кардиографии (Эхо-КГ). При средней/высокой вероятности наличия ЛГ по данным Эхо-КГ следует провести комплексное обследование для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения [3–5, 19, 49].

Поскольку алгоритм лечения ЛАГ в рекомендациях ESC/ERS 2015 г. неспецифичный для ВПС, эксперты адаптировали алгоритм Кельнского консенсуса, который учитывает особенности данной группы пациентов и включает хирургические подходы, общие меры, поддерживающую и специфическую терапию ЛАГ (рис. 3) [11]. Для определения лечебной тактики необходимо всем больным проводить инвазивное исследование — катетеризацию правых отделов сердца, которая и по сей день

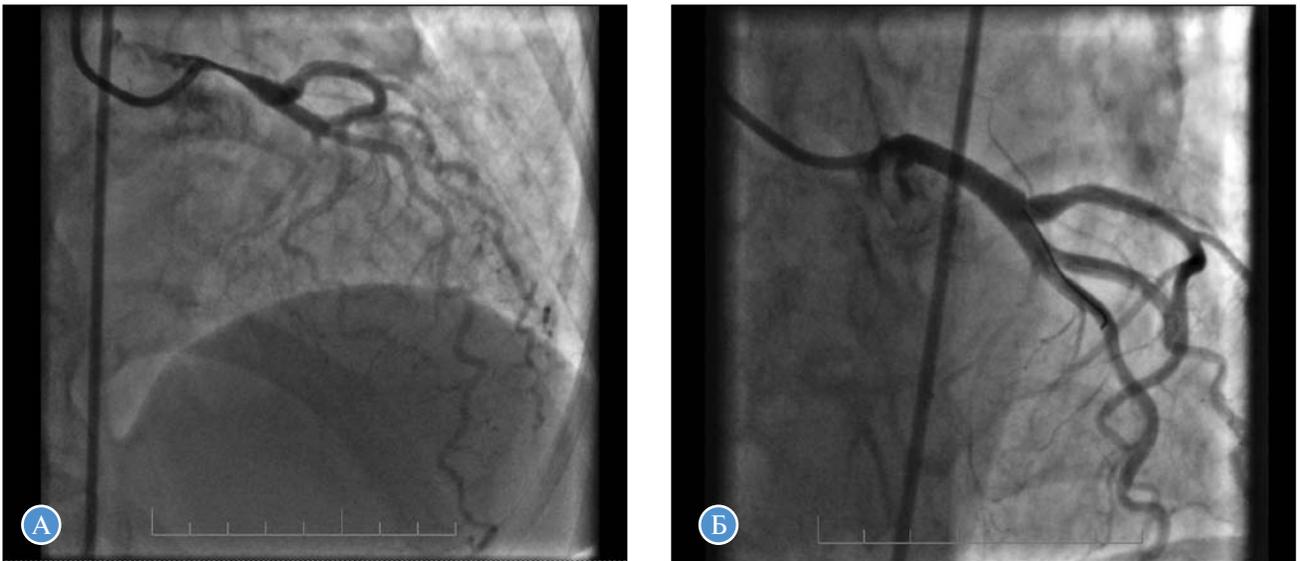


Рис. 2. Стентирование ствола левой коронарной артерии при его компрессии стволом легочной артерии [46]: А — выраженная компрессия ствола левой коронарной артерии; Б — эффективное стентирование ствола левой коронарной артерии

172

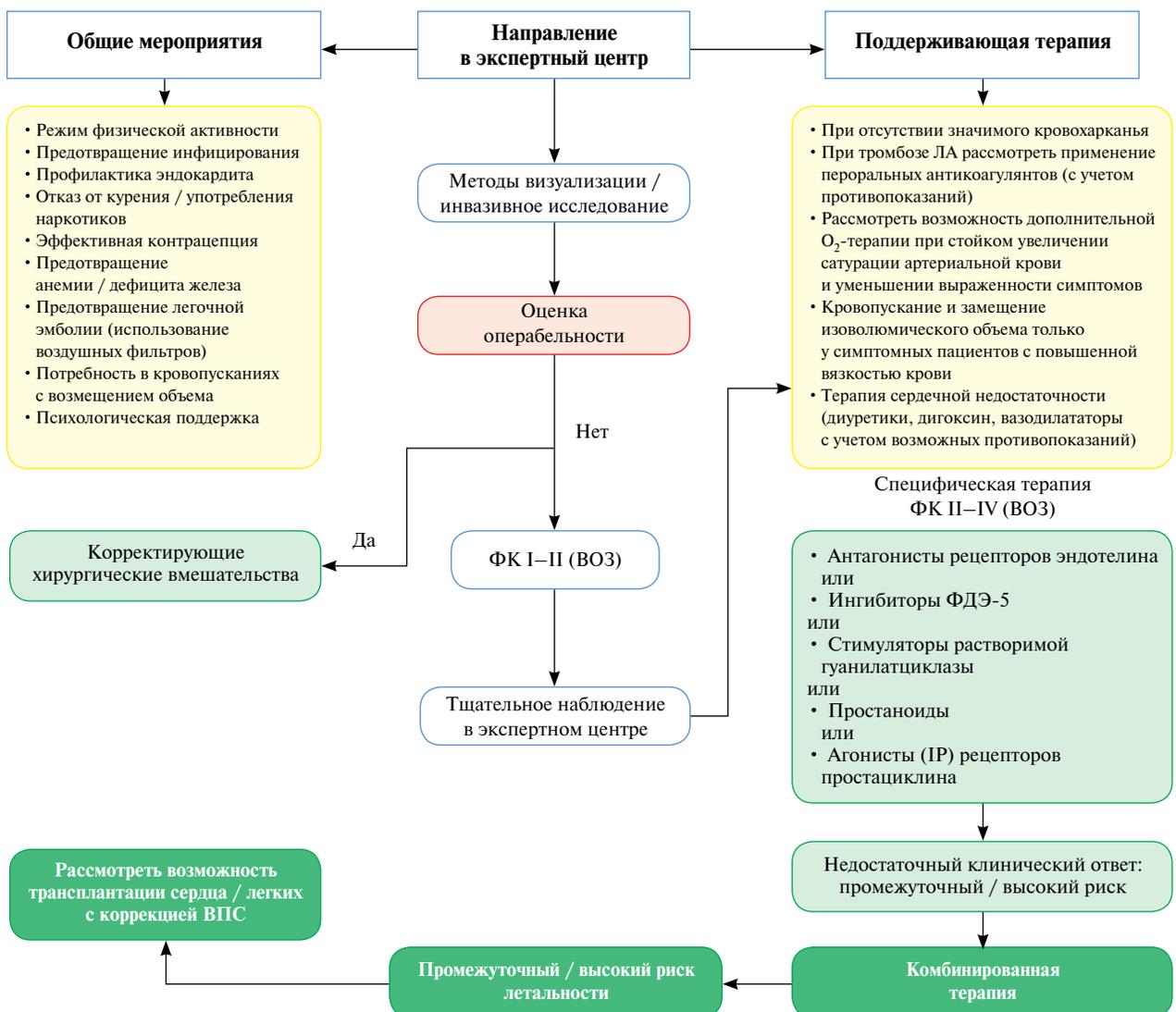


Рис. 3. Алгоритм диагностики и лечения врожденного порока сердца с легочной артериальной гипертензией [1]

Примечание. ФК — функциональный класс; ФДЭ-5 — ингибиторы фосфодиэстеразы типа 5; O₂ — кислород.

является «золотым стандартом» диагностики и оценки ЛГ, при подозрении на наличие комбинированной формы ЛГ необходима катетеризация левых отделов сердца [1–5, 9, 19].

Заключение

На протяжении длительного времени сердечно-сосудистая хирургия и кардиология решают крайне тяжелую проблему ЛГ. Достигнуты колоссальные успехи, созданы и широко используются различные классификации и алгоритмы ведения детей и взрослых пациентов с этой нозологией. Благодаря созданию и широкому внедрению в клиническую практику различного рода лекарственных препаратов результаты хирургического лечения ВПС с ЛГ существенно улучшились. Появился новый кластер пациентов, которым возможно выполнение паллиативных операций на фоне необратимой ЛГ, приводящих к значительному улучшению качества и увеличению продолжительности жизни. Вместе с тем и по сей день далеко не всегда удается в каждом конкретном случае с полной уверенностью оценить возможности выполнения хирургического лечения. Именно в силу этого крайне необходимо ведение и лечение пациентов с различными формами ЛГ в специализированных центрах, обладающих не только необходимым оснащением аппаратурой и медикаментами, но и высококлассными специалистами различных профессий, формирующими команду и принимающими оптимальное, а лучше единственно правильное решение.

Помимо ВПС, протекающих изначально с артериовенозным сбросом крови и приводящих без своевремен-

но выполненного хирургического вмешательства к развитию прекапиллярной ЛГ, существует ряд врожденных и приобретенных пороков сердца, естественное течение которых приводит к развитию посткапиллярной, а при длительном течении — и к комбинированной ЛГ. Оценка операбельности у таких пациентов именно в аспекте регресса ЛГ в настоящий момент крайне затруднительна и требует дальнейших клинических исследований. И в этом смысле можно с уверенностью сказать, что далеко не все проблемы в этом направлении решены и, возможно, потребуется много лет, прежде чем результаты будут достигнуты.

Дополнительная информация

Источник финансирования. Поисково-аналитическая работа проведена на бюджетные средства организаций по месту работы авторов.

Конфликт интересов. Авторы подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Участие авторов. С.В. Горбачевский — поисково-аналитическая работа, написание статьи, подготовка рукописи к публикации; И.Е. Чазова — аналитическая работа, прочтение и одобрение рукописи; Т.В. Мартынюк — аналитическая работа, прочтение и одобрение рукописи; А.А. Шмальц — аналитическая работа, подготовка рукописи к публикации, прочтение и одобрение рукописи. Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии // *Евразийский кардиологический журнал*. — 2020. — № 1. — С. 78–122. [Chazova IE, Martynyuk TV, Valieva ZS, et al. Eurasian Clinical Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eurasian Heart Journal*. 2020;1:78–122. (In Russ.)] doi: <https://doi.org/10.38109/2225-1685-2020-1-78-122>
2. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Naraya SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42(6):563–645. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>
3. Frost A, Badesch D, Simon JRG, et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801904. doi: <https://doi.org/10.1183/13993003.01904-2018>
4. Galié N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPCC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J*. 2015;46(4):903–975. doi: <https://doi.org/10.1183/13993003.01032-2015>
5. Мартынюк Т.В. *Легочная гипертензия: диагностика и лечение*. — М.: Медицинское информационное агентство, 2018. — 304 с. [Martynyuk TV. *Pulmonary hypertension: diagnosis and treatment*. Moscow: Medical Information Agency; 2018. 304 p. (In Russ.)]
6. Чазова И.Е., Архипова О.А., Мартынюк Т.В. Легочная артериальная гипертензия в России: анализ шестилетнего наблюдения по данным Национального регистра // *Терапевтический архив*. — 2019. — Т. 91. — № 1. — С. 24–32. [Chazova IE, Arkhipova OA, Martynyuk TV. Pulmonary arterial hypertension in Russia: six-year observation analysis of the National Registry. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2019;91(1):24–32. (In Russ.)] doi: <https://doi.org/10.26442/00403660.2019.01.000024>
7. Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: A call for action. *Eur Heart J*. 2014;35(11):691–700. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/eh437>
8. Lowe BS, Therrien J, Ionescu-Ittu R, et al. Diagnosis of pulmonary hypertension in the congenital heart disease adult population: impact on outcomes. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(5):538–546. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.03.033>
9. *Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия*. Российские клинические рекомендации, 2020. [Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Russian clinical Guidelines, 2020 (In Russ.)] Available from: <http://cr.rosminzdrav.ru/#/recomend/137>
10. Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, et al. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J*. 2009;34(4):888–894. doi: <https://doi.org/10.1183/09031936.00145608>
11. Kaemmerer H, Apitz C, Brockmeier K, et al. Pulmonary hypertension in adults with congenital heart disease: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018;272S:79–88. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.08.078>
12. Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 1. Определение, классификация и первичное

- обследование пациентов // *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. — 2021. — Т. 66. — № 5. — С. 28–37. [Gorbachevsky SV, Shmalts AA. Diagnosis of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. Part 1. Definition, classification and initial examination of patients. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics)*. 2021;66(5):28–37. (In Russ.)] doi: <https://doi.org/10.21508/10274065-2021-66-5-28-37>
13. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801916. doi: <https://doi.org/10.1183/13993003.01916-2018>
 14. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(25Suppl):D34–41. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.10.029>
 15. Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS, et al. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol*. 1999;84(6):677–681. doi: [https://doi.org/10.1016/s0002-9149\(99\)00415-4](https://doi.org/10.1016/s0002-9149(99)00415-4)
 16. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009;30(20):2493–2537. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp297>
 17. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139(14):e698–e800. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000603>
 18. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А., и др. Гемодинамическая коррекция функционально единственного желудочка сердца после ранее выполненного суживания легочной артерии // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. — 2008. — № 5. — С. 27–34. [Bockeria LA, Gorbachevsky SV, Shmalts AA, et al. Hemodynamic correction of the single functional ventricle after prior pulmonary arterial banding. *Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2008;5:27–34 (In Russ.)]
 19. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца у взрослых (клиническая рекомендация) // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. — 2017. — Т. 59. — № 2. — С. 135–147. [Bockeria LA, Gorbachevsky SV, Shmalts AA. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease in adults (clinical guidelines). *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya (Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery)*. 2017;59(2):135–147. (In Russ.)]. doi: <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2017-59-2-135-147>
 20. Легочная гипертензия у детей. Российские клинические рекомендации, 2017. [*Pulmonary hypertension in children*. Russian Clinical Guidelines, 2017. (In Russ.)] Available from: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/recomend/901>
 21. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у детей. Российские клинические рекомендации, 2018. [*Hypertensive pulmonary vascular disease associated with congenital heart disease in children*. Russian Clinical Guidelines, 2018. (In Russ.)] Available from: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/356>
 22. Cerro MJ, Abman S, Diaz G, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ*. 2011;1(2):286–298. doi: <https://doi.org/10.4103/2045-8932.83456>
 23. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В. Легочная гипертензия. — М.: Практика, 2015. — 928 с. [Chazova IE, Martynuk TV. *Pulmonary hypertension*. Moscow: Practice; 2015. 928 p. (In Russ.)]
 24. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241–2247. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.025>
 25. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48(2):455–463. doi: <https://doi.org/10.1093/ije/dyz009>
 26. Lytzen R, Vejstrup N, Bjerre J, et al. Live-born major congenital heart disease in Denmark: incidence, detection rate, and termination of pregnancy rate from 1996 to 2013. *JAMA Cardiol*. 2018;3(9):829–837. doi: <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2018.2009>
 27. Van de Bruaene A, Delcroix M, Pasquet A, et al. The Belgian Eisenmenger syndrome registry: Implications for treatment strategies? *Acta Cardiol*. 2009;64(4):447–453. doi: <https://doi.org/10.2143/AC.64.4.2041608>
 28. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al. Management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2003;24(11):1035–1084. doi: [https://doi.org/10.1016/s0195-668x\(03\)00131-3](https://doi.org/10.1016/s0195-668x(03)00131-3)
 29. Manes A, Palazzini M, Leci E, et al. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J*. 2014;35(11):716–724. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp297>
 30. McLaughlin VV, Presberg KW, Doyle RL, et al. Prognosis of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2004;126(1Suppl):78S–92S. doi: https://doi.org/10.1378/chest.126.1_suppl.78S
 31. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, et al. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115(2):163–172. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.627224>
 32. Duffels MG, Engelfriet PM, Berger RM, et al. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: an epidemiologic perspective from a Dutch registry. *Int J Cardiol*. 2007;120(2):198–204. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2006.09.017>
 33. Ramjng S, Hussain N, Hurdman J, et al. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: Comparison of clinical and anatomic-pathophysiologic classification. *J Heart Lung Transplant*. 2016;35(5):610–618. doi: <https://doi.org/10.1016/j.healun.2015.12.016>
 34. Diller GP, Dimopoulos K, Kafka H, et al. Model of chronic adaptation: Right ventricular function in Eisenmenger syndrome. *Eur Heart J Suppl*. 2007;9:H54–H60. doi: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/sum019>
 35. Alonso-Gonzalez R, Lopez-Guarch CJ, Subirana-Domenech MT, et al. Pulmonary hypertension and congenital heart disease: An insight from the REHAP National Registry. *Int J Cardiol*. 2015;184:717–723. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.02.031>
 36. Kempny A, Hjortshøj CS, Gu H, et al. Predictors of Death in Contemporary Adult Patients with Eisenmenger Syndrome: A Multicenter Study. *Circulation*. 2017;135(15):1432–1440. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA>
 37. Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденными пороками сердца у взрослых: метод. пособие. — М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2016. [Bockeria LA, Gorbachevsky SV, Shmalts AA. *Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease in adults*. Methodological manual. Moscow: SCCS RAMS; 2016. 28 p. (In Russ.)]
 38. Chessa M. *Cardiac Catheterization* // Dimopoulos K, Diller GP. (eds). *Pulmonary Hypertension in Adult Congenital Heart Disease*. Springer; 2017.
 39. Oster M, Bhatt A, Zaragoza-Macias E, et al. Interventional therapy versus medical therapy for secundum atrial septal defect: a systemat-

- ic review (part 2) for the 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*. 2019;139(14):e814–e830. doi: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000605>
40. Shah D, Azhar M, Oakley CM, et al. Natural history of secundum atrial septal defect in adults after medical or surgical treatment: a historical prospective study. *Br Heart J*. 1994;71(3):224–227. doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.71.3.224>.
 41. Cho YH, Jun T-G, Yang J-H, et al. Surgical strategy in patients with atrial septal defect and severe pulmonary hypertension. *Heart Surg Forum*. 2012;15(2):E111–E115. doi: <https://doi.org/10.1532/HSF98.20111085>
 42. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Kirklin JW. Surgical implications of pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Adv Cardiol*. 1978;22:225–231. doi: <https://doi.org/10.1159/000401033>
 43. Yan C, Zhao S, Jiang S, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension in adults. *Heart*. 2007;93(4):514–518. doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.2006.091215>
 44. Chessa M, Butera G, Negura D, et al. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects in adult: mid-term results and complications. *Int J Cardiol*. 2009;133(1):70–73. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2007.11.098>
 45. Горбачевский С.В., Шмальц А.А. Паллиативное предсердное и артериальное переключение при транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и тяжелой легочно-сосудистой болезнью // *Детские болезни сердца и сосудов*. — 2019. — Т. 16. — № 2. — С. 86–94. [Gorbachevsky SV, Shmalts AA. Palliative atrial and arterial switching in transposition of the main arteries with ventricular septal defect and severe pulmonary vascular disease. *Children's diseases of the heart and blood vessels*. 2019;16(2):86–94. (In Russ.)]
 46. Петросян К.В., Горбачевский С.В., Дадабаев Г.М., и др. Стентирование ствола левой коронарной артерии у пациентки с легочной гипертензией // *Евразийский кардиологический журнал*. — 2017. — № 3. — С. 86–87. [Petrosyan KV, Gorbachevsky SV, Dadabaev GM, et al. Stenting of the trunk of the left coronary artery in a patient with pulmonary hypertension. *Eurasian Cardiology Journal*. 2017;3:86–87. (In Russ.)]
 47. Gorbachevsky SV, Shmalts AA, Dadabaev GM, et al. Outcomes of Atrioseptostomy with Stenting in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension from a Large Single-Institution Cohort. *Diagnostics (Basel)*. 2020;10(9):725. doi: <https://doi.org/10.3390/diagnostics10090725>
 48. Шмальц А.А., Нишонов Н.А. Атриосептостомия у больных с легочной гипертензией // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. — 2015. — Т. 57. — № 5. — С. 18–25. [Shmalts AA, Nishonov NA Atrioseptostomy in patients with pulmonary hypertension. *Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2015;57(5):18–25. (In Russ.)]
 49. Hsu CH, Gomberg-Maitland M, Glassner C, et al. The management of pregnancy and pregnancy-related medical conditions in pulmonary arterial hypertension patients. *Int J Clin Pract Suppl*. 2011;172:6–14. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1742-1241.2011.02711.x>

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Горбачевский Сергей Валерьевич, д.м.н., профессор [*Sergey V. Gorbachevsky*, MD, PhD, Professor];
адрес: 121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135 [address: 135, Rublyevskoe Shosse, 121552, Moscow, Russia];
e-mail: svgorby59@yandex.ru, SPIN-код: 5681-2811, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4193-3320>

Чазова Ирина Евгеньевна, д.м.н., профессор, академик РАН [*Irina E. Chazova*, MD, PhD, Professor, Academician of the RAS]; e-mail: chazova@hotmail.com, SPIN-код: 6175-6138, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9822-4357>

Мартынюк Тамила Витальевна, д.м.н. [*Tamila V. Martyniuk*, MD, PhD]; e-mail: trukhiniv@mail.ru,
SPIN-код: 5665-3903, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9022-8097>

Шмальц Антон Алексеевич, д.м.н. [*Anton A. Shmalts*, MD, PhD]; e-mail: shmaltzanton@inbox.ru, SPIN-код: 1054-2150,
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8937-1796>