M. Burch [1], **N. Dedieu** [2]

[1] Great Ormond Street Hospital, Лондон, Великобританія
[2] Royal Brompton Hospital, Лондон, Великобританія

Альманах-2012: природжені вади серця. Результати вибраних досліджень, які визначають останні досягнення клінічної кардіології *

Огляд висвітлює дані близько 100 останніх публікацій провідних періодичних видань щодо природжених вад серця. Альманах структурований за підзаголовками з урахуванням інтересів читача, проте не претендує на охоплення всіх аспектів природженої серцевої патології.

Ключові слова: природжені вади серця, дослідження.

Епідеміологія

Нещодавно опубліковано дві змістовні роботи щодо поширеності природженої патології серця, яка, згідно з результатами аналізу централізованої бази даних 29 популяційних реєстрів у 16 країнах, становить 8 випадків на 1000 населення [31]. Загальна частота пренатального виявлення нехромосомних природжених вад серця (ПВС) становила лише 20%, хоча 40% тяжких випадків було діагностовано до народження. Щорічно в Європейському Союзі з ПВС народжується 36 000 дітей, а в інших 3000 випадків цю патологію хоча і діагностують, проте така вагітність переривається внаслідок загибелі плода. У систематичному огляді [96] 114 публікацій з аналізом 24 091 867 живонароджених показано зростання поширеності ПВС з 0,6 на 1000 осіб у 1930 р. до 9,1 на 1000 осіб у 1995 р. Цей рівень за останні 15 років стабілізувався і становить 1,35 млн дітей, народжених з ПВС, щорічно. Поширеність була вищою в Європі порівняно з Північною Америкою.

Згідно з даними Паризького реєстру природжених аномалій, зростання ризику ПВС асоціювалося з упровадженням допоміжних репродуктивних технологій [92] і варіювало залежно від типу технології та форми патології серця. Автори припускають, що це може бути пов'язано з репродуктивною технологією або причиною неплідля.

Генетика

ПВС спостерігають у ¾ пацієнтів із синдромом делеції 22q11.2 (22q11.2СД), і хоча генетичне тестування 22q11.2СД досить поширене серед дітей з типовим ураженням серця, у багатьох дорослих його не проводять. Згідно з даними дослідження [97] популяції 479 дорослих пацієнтів з типовими ураженнями серця (тетрада Фалло (ТФ), атрезія легеневого стовбура і дефект міжшлуночкової перегородки), у 20 осіб було відомо про наявність 22q11.2СД, проте мікроделецію виявлено ще у 24 пацієнтів. Враховуючи велике клінічне та репродуктивне значення 22q11.2СД, автори вважають, що генетичне тестування слід проводити в усіх дорослих з ТФ, атрезією легеневого стовбура і дефектом міжшлуночкової перегородки.

ТФ – часта ПВС в осіб з гомозиготною делецією хромосоми 22q11.2, що призводить

* Heart.– 2012.– Vol. 98 (21).– P. 1555–1561.

Міхалєв Кирило Олексійович, к. мед. н., ст. наук. співр.
01014, м. Київ, вул. Верхня, 5
Тел. +380 (44) 254-68-10

Стаття надійшла до редакції 3 жовтня 2013 р.

© M. Burch, N. Dedieu, 2013

до зниження активності серцевого фактора транскрипції TBX1. У дослідженні H.R. Griffin та співавторів [40] екзони TBX1 секвеновано у 93 осіб із безсимптомною ТФ. У 356 пацієнтів з ТФ, їхніх батьків та здорових осіб (група контролю) проведено аналіз однонуклеотидних поліморфізмів. Ідентифіковано три нових варіанти поліморфізму, не виявлені у 1000 хромосомах здорових осіб, які не відрізнялися за етнічною приналежністю. Це дослідження показало, що рідкісні варіанти TBX1 має невелика частка осіб з безсимптомою ТФ. Зі складнощами використання й інтерпретації генетичних тестів можна ознайомитися в огляді C. Caleshu та співавторів [18].

У дослідженні за участю семи сімей [25] показано, що сімейна транспозиція магістральних артерій пов'язана з множинними мутаціями генів латералізації. Ці дані доводять, що деякі випадки сімейної транспозиції спричинені мутаціями генів латералізації і належать до виявів синдрому гетеротаксії, а також свідчать на користь оліго- або полігенного успадкування у наведених родоводах. Коментар редактора B. Keavney [53] показує, що зазначені відомості – це крок уперед у розумінні суті транспозиції. Відомо, що гомоцистеїн є незалежним чинником ризику ПВС, і генетичні порушення його обміну можуть впливати на їх виникнення. Це продемонстровано в дослідженні J.Y. Zhao та співавторів [106], в якому наявність функціонального варіанта інтрону-1 редуктази метіонінсинтази значуще підвищувала ризик виникнення ПВС у популяції корінних китайців.

Внутрішньоутробна кардіологія

Внутрішньоутробна кардіологія залишається наріжним каменем у практиці ПВС. J. Marek та співавтори [61] представили унікальний огляд пренатальної діагностики в Чехії, яка, завдяки налагодженій організації системи охорони здоров'я, дозволила упродовж двох десятиліть створити змістовний національний реєстр. В антенатальній діагностиці досягнуто деяких успіхів, зокрема гіпоплазію лівих відділів серця діагностовано у 95,8% випадків, проте транспозицію виявлено лише у 25,6%.

Дискусійним залишається питання залежності розвитку камер серця від кровотоку, хоча дослідження R. Stressig та співавторів [91] продемонструвало, що переважний потік крові у праві відділи в умовах діафрагмальної кили порушує розвиток лівих відділів серця.

Про ізольовану внутрішньоутробну атріовентрикулярну блокаду повідомляли у ретроспективному європейському дослідженні 175 випадків [33]. Чинниками ризику несприятливих клінічних наслідків були строк гестації менше 20 тижнів, частота шлуночкових скорочень менше 50 за 1 хв, водянка плода та дисфункція лівого шлуночка. Також у цьому дослідженні не спостерігали значущого ефекту лікування глюкокортикоїдами. У мультицентровому французькому дослідженні [11] здійснено тривале спостереження за 141 пацієнтом з неімунною атріовентрикулярною блокадою, діагностованою внутрішньоутробно або до 15 років життя, яке виявило неочікувано добрі клінічні наслідки, зокрема відсутність розвитку дилатаційної кардіоміопатії або смерті впродовж у середньому (11,6 ± 6,7) року.

Наявність атріовентрикулярної блокади може відображати вплив антинуклеарних антитіл (анти-SSA/Ro) у пренатальний період, зокрема при вовчаковому ураженні серця, з яким асоційовані високі рівні смертності [47]. У нерандомізованому мультицентровому дослідженні за участю 20 плодів, які піддавалися впливу материнських вовчакових антитіл [93], показано, що лікування γ-глобуліном та глюкокортикоїдами внутрішньовенно потенційно поліпшує в цих дітей клінічні наслідки з кращим, ніж очікувалося, виживанням. Проте проспективне дослідження 165 плодів, які піддавалися впливу анти-Ro/La-антитіл, продемонструвало, що подовження атріовентрикулярної провідності не прогнозує прогресування в атріовентрикулярну блокаду, тому стратегія виявлення та лікування внутрішньоутробних порушень атріовентрикулярної провідності сумнівна [49].

Трансплацентарне медикаментозне лікування внутрішньоутробних тахіаритмій вивчали в одному з мультицентрових досліджень [48], яке показало перевагу флекаїніду та дигоксину, проте його критикували через відсутність рандомізації.

Кардіоміопатія, серцева недостатність і трансплантація

Останнім часом у засобах масової інформації значну увагу приділяють скринінгу кардіоміопатій (КМП) перед спортивними змаганнями. Досліджуючи значення скринінгу дітей за допомогою ЕКГ перед спортивними змаганнями, F. Migliore та співавтори показали, що постпубертатна інверсія зубця Т асоційована з підвищеним ризиком КМП [63].

Складним питанням залишаються показання до трансплантації в амбулаторних пацієнтів. За допомогою мультицентрової бази даних проводили аналіз ризику смерті й трансплантації

серед дітей з дилатаційною КМП, який виявив асоціацію збільшення кінцеводіастолічного розміру лівого шлуночка з підвищеним ризиком трансплантації, але не смерті [3]. A. Giardini та співавтори [38] дослідили, що метаболічні навантажувальні проби доцільні для визначення прогнозу дилатаційної КМП, при цьому краще використовувати відсоток від належного рівня, ніж абсолютні величини. Трансплантація при ПВС, у цілому, асоційована з більш високим ризиком, хоча невелике дослідження серії трансплантацій у дорослих мало обнадійливі результати [46]. Огляд американської бази даних більше тисячі трансплантацій, проведених у дорослих з приводу ПВС, підтвердив високу 30-денну смертність, проте краще виживання у віддалений період після операції. Хоча серцеві трансплантати залишаються дорогоцінним матеріалом, наявні на сьогоднішній день результати досліджень виправдовують поширення трансплантаційних програм для дорослих з ПВС [17].

Аналіз міжнародної бази даних показав, що екстракорпоральна мембранна оксигенація не є надійним засобом підтримки кровообігу в дітей, які очікують на трансплантацію серця [2]. На щастя, для цього існують інші методи, про що йдеться в огляді B. Stiller та співавторів [90], присвяченому засобам механічної підтримки кровообігу в дітей.

Єдиний шлуночок

Пацієнти з єдиним шлуночком привертають значну увагу в спектрі ПВС, зокрема за рахунок того, що існує багато суперечливих питань щодо їх ведення. За цієї патології часто використовують інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту (ІАПФ), проте ефекти спричиненої ними вазодилатації не з'ясовано. У дослідженні за участю дітей зі встановленими двоспрямованими кавопульмональними шунтами показано, що еналаприлат не збільшував загальний серцевий викид, проте сприяв перерозподілу кровотоку в нижню частину тулуба із супутнім зниженням насичення артеріальної крові киснем [57]. Автори зробили висновок про те, що у зазначеної категорії пацієнтів важко підвищити серцевий викид, а ІАПФ слід з обережністю використовувати в умовах пограничного насичення аортальної крові киснем. Результати цієї роботи добре узгоджуються з даними рандомізованого багатоцентрового дослідження, в якому показано, що застосування енелаприлу в дітей з кровотоком за принципом єдиного шлуночка на першому році життя не сприяє фізичному розвитку, поліпшенню функціонального стану шлуночків та зменшенню тяжкості серцевої недостатності [103]. Подальший аналіз результатів дослідження продемонстрував вплив генетичних особливостей ренін-ангіотензин-альдостеронової системи на ремоделювання шлуночків у дітей з єдиним шлуночком [64].

На сьогоднішній день проблемним залишається питання віддалених наслідків після проведення операції Fontan. У деяких пацієнтів з часом спостерігають прогресування недостатності кровообігу, патофізіологічна основа якого неповністю зрозуміла. В останньому огляді наявної доказової бази обговорюють потенційний ефект лікування легеневої артеріальної гіпертензії у пацієнтів після операції Fontan, які мають ураження легеневого судинного русла [13]. Одним із несприятливих віддалених наслідків операції Fontan також вважають ураження печінки, зокрема цироз з печінковою недостатністю, які часто спостерігають у цієї категорії пацієнтів [7]. Відзначено, що печінкові ускладнення корелювали з тривалістю кровообігу Fontan. Автори зробили висновок про те, що описана категорія пацієнтів потребує регулярного моніторингу функціонального стану печінки, зокрема за допомогою деяких неінвазивних маркерів печінкового фіброзу. На останньому симпозіумі з цієї проблематики групою дослідників запропоновано протокол проспективного дослідження функціонального стану печінки в пацієнтів упродовж 10 років після проведення операції Fontan [85].

Залишається суперечливим застосування антитромботичної терапії в пацієнтів після операції Fontan. Згідно з результатами багатоцентрового рандомізованого дослідження за участю 111 пацієнтів [69], в яких проведено операцію Fontan, поширеність тромбозу в групах застосування ацетилсаліцилової кислоти та варфарину була дуже подібною: відповідно 12/57 та 13/54. Незважаючи на це, автори зробили висновок про необхідність пошуку альтернативних підходів до розв'язання цієї проблеми, враховуючи високий рівень тромбозів.

Іншим суперечливим аспектом операції Fontan є застосування фенестрацій, що дозволяє поліпшити ранні післяопераційні результати, проте щодо їхнього впливу на пізні ускладнення все ще дискутують. У мультицентровому ретроспективному нерандомізованому дослідженні [6] за участю 361 пацієнта з фенестраціями спостерігали деякі несприятливі віддалені результати упродовж у середньому (8±3) роки після операції. Сатурація кисню у пацієнтів з

фенестраціями становила 89 порівняно з 95% у групі порівняння.

Візуалізація

На сьогоднішній день спостерігають інтенсивний розвиток тривимірної ехокардіографії, одним із ключових значень якої є застосування у пацієнтів з ПВС найближчими роками [101]. Інші прогресивні методи передбачають використання нової ультразвукової техніки з високою роздільною здатністю [87]. Автори дослідження описали застосування такої техніки у дорослих після корекції коарктації аорти в ранньому дитинстві й показали потовщення предуктального комплексу інтима – медіа, збільшення маси міокарда лівого шлуночка та жорсткості аорти. Більш виражені порушення серцево-судинної системи після імплантації стента в зоні коарктації аорти, ймовірно, були пов'язані зі старшим віком пацієнтів, яким проведено втручання.

Хірургія

Для вивчення результатів хірургічної корекції ПВС, в основному, серед осіб молодого віку проаналізовано реєстр The Dutch Congenital Corvitia (CONCOR) [107]. П'ята частина пацієнтів потребувала хірургічного втручання впродовж 15-річного періоду, та у 40% операція була повторною. Чоловіки з ПВС мали більш високу ймовірніть проведення хірургічного втручання у дорослому віці та гірший віддалений прогноз після повторних операцій порівняно з жінками.

В одному з досліджень [78] детально вивчали функціональні наслідки після операції Ross у 45 пацієнтів (вік 24,6 року, розкид 16,9–52,2 року) впродовж 8,1 року (розкид 2,0–14,0) у період 1994–2006 рр. Проведено магнітно-резонансну томографію (МРТ) серця, ехокардіографію та серцево-легеневі навантажувальні проби. Продемонстровано незначну дисфункцію авто- та гомотрансплантатів у більшості пацієнтів після операції Ross, асоційовану із задовільним функціональним станом шлуночків та фізичною спроможністю. Виживання у віддалений період порівнювали в дослідженні за участю 918 пацієнтів після процедури Ross та 406 осіб віком 18–60 років, яким проведено планове хірургічне втручання у період 1994–2008 рр. [66]. Не виявлено різниці щодо показника віддаленого виживання пацієнтів у період першої післяопераційної декади після процедури Ross та після імплантації механічного аортального клапана, які застосовували адекватну антикоагулянтну терапію. Автори продемонстрували відмінне виживання серед відібраної категорії осіб молодого віку, яке могло бути пов'язане із застосуванням високоспеціалізованої антикоагулянтної терапії, більш оптимальним вибором часу проведення втручання та відбором пацієнтів останніми роками. Незважаючи на впровадження операції Ross, хірургія аортального клапана залишається складним питанням у дитячій кардіохірургії, про що йдеться в огляді Y. d'Udekem [32].

В одному з досліджень [14] вивчали ризик порушення розвитку центральної нервової системи після оперативного втручання. У дітей 16 років, яким у віці до 1 року виконали хірургічну корекцію транспозиції магістральних судин, проводили нейрофізіологічну та структурну візуалізацію мозку. Здійснено рандомізацію дітей у групи повної зупинки кровообігу або застосування повільного штучного кровообігу, при цьому відмінності між групами були незначними. Проте дорослі, яким виконали хірургічну корекцію транспозиції магістральних судин, мають підвищений ризик розвитку порушень центральної нервової системи. Автори вважають, що серед дітей з ПВС доцільно проводити динамічне спостереження для виявлення початкових порушень.

Тетрада Фалло

Використання технології speckle tracking у пацієнтів після хірургічної корекції ТФ продемонструвало уповільнення деформації виносного тракту правого шлуночка, що сприяє зменшенню порушень його функціонального стану [95]. Пізній розвиток серцевої недостатності – це серйозна проблема при ТФ та коригованій природженій транспозиції магістральних судин. У дослідженні за участю 40 таких пацієнтів з використанням міокардіальної контрастної ехокардіографії показано зменшення щільності мікросудин міокарда у перегородці за його гіпертрофії внаслідок перевантаження тиском та/або об'ємом. Автори вважають, що це може впливати на зменшення перфузійного резерву міокарда та зниження систолічної функції правого шлуночка [84].

Дослідження впливу рестриктивної фізіології на функціональний стан правого шлуночка після корекції ТФ показало підвищення його жорсткості [4]. Однак люзитропна відповідь на β-адреноміметичні стимули була порушеною, незважаючи на рестриктивну фізіологію. У дослідженні за участю 29 безсимптомних дітей з коригованою ТФ [82], незважаючи на помірну дилатацію правого шлуночка та наявність бло-

кади правої ніжки пучка Гіса, продемонстровано відсутність право- і лівошлуночкової диссинхронії у спокої та механічну диссинхронію при фізичному навантаженні, не пов'язані з тривалістю комплексу QRS, об'ємами шлуночків та піковим споживанням кисню. У дослідженні за участю дорослих з коригованою ТФ поздовжня дисфункція лівого шлуночка була асоційована з підвищеним ризиком раптової смерті або небезпечних для життя аритмій [30]. Автори зробили висновок, що отримані результати в комбінації з ехокардіографічними показниками стану правого шлуночка надають важливу прогностичну інформацію.

Легенева гіпертензія

Додаткові докази користі використання легеневих вазодилататорів при синдромі Ейзенменгера отримано у проспективному відкритому дослідженні за участю 84 пацієнтів [105]. Хворі зазначеної категорії упродовж 12 місяців добре переносили терапію силденафілом, яка сприяла підвищенню фізичної спроможності, системної сатурації кисню та поліпшенню гемодинамічних параметрів. В іншому дослідженні за участю 38 пацієнтів із синдромом Ейзенменгера, які приймали бозентан, повідомляли про незалежну прогностичну значущість легеневої вазореактивності [24].

В унікальному національному когортному дослідженні, проведеному у Великобританії [68], вперше показано, що поширеність легеневої гіпертензії у дітей менша порівняно з дорослими, а також описано відмінності клінічної картини. У більшості дітей спостерігають виражену клінічну симптоматику, що має прогностичне значення. Цей 7-річний досвід підтвердив також значуще поліпшення виживання порівняно з історичним контролем. Та сама група дослідників також повідомила про новий підхід до прогнозування із застосуванням комп'ютерної томографії (КТ) [67]. Вони встановили, що використання фрактального розгалуження дозволяє виявити зміни судинного русла і прогнозувати виживання при легеневій гіпертензії. R.J. Barst наголосив на необхідності розвитку фармакотерапії легеневої гіпертензії у дітей [9]. У дослідженні за участю 181 пацієнта із синдромом Ейзенменгера (віком у середньому (36,9 ± 12,1) року, 31 % – із синдромом Дауна) показано прогностичне значення рівня мозкового натрійуретичного пептиду (МНУП), який визначався рутинно [29]. Автори припускають, що цілеспрямоване лікування сприяє зниженню концентрації МНУП за цієї патології, тоді як у нелікованих пацієнтів спостерігають незмінний або підвищений рівень зазначеного гормону. Вказану проблематику більш детально обговорюють у редакторському коментарі M. D'Alto [23].

Ураження артерій у пацієнтів з природженими вадами серця

Аномалії аортальної стінки класично описано при природженій патології сполучної тканини, зокрема синдромі Марфана та двостулковому аортальному клапані [15, 16]. Проте, згідно з даними останніх досліджень, зазначене ураження аорти виявляють також при таких ПВС, як коарктація, ТФ і транспозиція магістральних судин. При цьому провідним методом візуалізації є МРТ [41]. Дилатацію легеневої артерії спостерігають при порушеннях тристулкового клапана та ураженні сполучної тканини, проте вона також асоційована з двостулковим аортальним клапаном за відсутності патології тристулкового клапана. Це свідчить про первинне ураження судинної стінки, що формує схильність до артеріальної дилатації [55].

Катетерні втручання

В умовах більш широкого застосування інтервенційних процедур в осіб молодого віку зросла значущість променевого навантаження. Дані італійського дослідження показали, що діти з ПВС отримують значну кумулятивну дозу опромінення [1]. Про це свідчать також роботи з вивчення ризику розвитку раку та прямого дослідження ДНК у дітей з ПВС, при цьому акцентують увагу на необхідності жорсткої оптимізації дози опромінення. В огляді A. Hoffmann та J. Bremerich йдеться про ризики, пов'язані з опроміненням [43].

У наш час продовжують розвивати катетерні технології. В американському проспективному рандомізованому багатоцентровому дослідженні порівнювали використання балонів під високим тиском та ріжучих балонів для лікування стенозу легеневого стовбура. Останні, поряд з подібним профілем безпечності, продемонстрували більшу ефективність щодо корекції зазначеної патології [75]. Дані британського одноцентрового дослідження близько 100 стентувань показали, що ця процедура ефективна для корекції коарктації та рекоарктації аорти і характеризується низьким рівнем найближчих післяопераційних ускладнень. Залишається нечітко окресленим алгоритм подальшого спо-

стереження за такими пацієнтами, при цьому корисним вважають застосування КТ та МРТ [83]. У США проведене багатоцентрове обсерваційне дослідження за участю 350 дітей масою понад 10 кг з природженою коарктацією аорти [35]. Проведено 217 стентувань, 61 балонну ангіопластику та 72 оперативних втручання. Стентування та хірургічне втручання були більш ефективними, ніж балонна ангіопластика, щодо зменшення градієнта тиску між верхніми та нижніми кінцівками, а також продемонстрували кращі наслідки, визначені за допомогою інтегрованої візуалізації аортальної дуги. Час перебування у стаціонарі та рівень ускладнень були найнижчими у стентованих пацієнтів, проте у них більш ймовірною була потреба у плановому втручанні. Автори зауважують про обережність в інтерпретації результатів дослідження через відсутність рандомізації. Балонна ангіопластика обструкції аортальної дуги необхідна після процедури Norwood, при цьому, згідно з даними огляду [77], лише у 58% пацієнтів, в яких початково була виконана балонна ангіопластика, не проводили повторне втручання упродовж 5 років. Найбільший ризик повторної операції був у пацієнтів у термін менше 3 місяців після початкового втручання, а також у тих, у кого воно було менш успішним.

P.A. Roberts та співавтори [81] повідомили про результати успішної черезшкірної імплантації трикуспідального клапана Melody, здійсненої у багатьох центрах, у 15 пацієнтів. В усіх пацієнтів до проведення маніпуляції були встановлені біопротезні клапани чи клапанні провідники, що ускладнилося розвитком вираженого стенозу або регургітації. Також повідомлено про обнадійливі результати імплантації транскатетерного клапана Edwards SAPIEN при дисфункції провідника з правого шлуночка до легеневого стовбура у 36 пацієнтів в чотирьох центрах [54]. Показові знімки цього пристрою опубліковано A. Lauten та співавторами [56]. У роботі [72] повідомлено про однорічні наслідки престентування, яке виконували перед імплантацією трикуспідального клапана Melody, у 65 пацієнтів. Ранні гемодинамічні результати зберігалися впродовж одного року, проте не виявлено подальшого позитивного функціонального ремоделювання після досягнення негайного ефекту.

Залишаються дискутабельними питання кардіостимуляції в дітей. Результати останнього багатоцентрового дослідження продемонстрували, що лівошлуночкова стимуляція асоціювалася з кращою систолічною функцією, ніж правошлуночкова [98]. З цієї проблематики також опубліковано огляд літератури [62].

Природжені вади серця у дорослих

Збільшення кількості публікацій щодо питання ПВС у дорослих відображає зростання поширеності цієї патології, зокрема кількості випадків госпіталізації, про що йдеться у Нідерландському національному реєстрі [100]. Упродовж 28 990 пацієнто-років госпіталізовано 2908 (50%) хворих. Медіана віку на момент госпіталізації становила 39 років (розкид 18–86 років). Частота госпіталізації була принаймні удвічі вищою за таку в загальній популяції, особливо у старших вікових групах, у зв'язку з чим автори наголошують на необхідності своєчасної підготовки системи охорони здоров'я. У дослідженні, проведеному в Торонто, показано, що у дорослих з ПВС спостерігають слабкість дихальних та скелетних м'язів, подібно до такої при тяжкій серцевій недостатності [39]. Цю проблематику в контексті зниження толерантності до фізичних навантажень у дорослих з ПВС описано в редакторському коментарі A. Giardini [37].

Біомаркери можуть також відігравати важливу роль у веденні таких пацієнтів. Дослідження взаємозв'язків функціонального стану правого шлуночка зі змінами ЕКГ та рівнем N-термінального фрагмента попередника МНУП у дорослих безпосередньо після проведення процедур Senning чи Mustard показало, що рівень зазначеного пептиду та параметри поверхневої ЕКГ є сурогатними маркерами глобального функціонального стану правого шлуночка і надають додаткову інформацію щодо серцевої недостатності [76]. Хоча педіатри добре обізнані з асоціацією синдрому Дауна і ПВС, дані нідерландського дослідження свідчать про недостатню діагностику ПВС у 17% пацієнтів із синдромом Дауна. На першій стадії дослідження залучено 1158 пацієнтів із 31 центра для людей із синдромом Дауна [102]. Автори рекомендують проводити скринінг ПВС у більш старших пацієнтів із синдромом Дауна з метою запобігання виникненню ускладнень з віком.

У ретроспективному аналізі об'єднаних європейської та канадської баз даних, які охоплювали 23 153 пацієнтів віком 16–91 рік (у середньому 36,4 року), інсульт виявився основною причиною смертності дорослих з ПВС [44]. Серед них у 458 (2,0%) пацієнтів була одна чи більше цереброваскулярна подія. Найвища поширеність зазначених наслідків була при «синіх» вадах – 50/215 (23,3%).

Метааналіз та системний огляд з проблеми дефекту міжпередсердної перегородки виявив 26 досліджень за участю 1841 пацієнта, яким проводили хірургічне його закриття, і 945 осіб

з черезшкірним втручанням [99]. Метааналіз з використанням моделі випадкових ефектів продемонстрував зниження частоти передсердних тахіаритмій після закриття дефекту міжпередсердної перегородки (відношення шансів (ВШ) 0,66; 95% довірчий інтервал (ДІ) 0,57–0,77%). Такий ефект спостерігали після обох методів закриття дефекту, а також у процесі динамічного спостереження упродовж раннього (менше 30 днів) та середньовіддаленого періодів (30 днів – 5 років).

В огляді R. Inuzuka та співавторів проаналізовано результати навантажувальних тестів, проведених у 1375 пацієнтів з ПВС (вік – (33 ± 13) років) в одному центрі впродовж 10 років [45]. Показано, що серцево-легеневі навантажувальні тести мають високу прогностичну цінність у зазначеної категорії пацієнтів. Поряд з цим вони вказують на доцільність диференційованого підходу в прогнозуванні з урахуванням наявності ціанозу, використання препаратів для зниження частоти скорочень серця (ЧСС) та досягнутого рівня навантаження.

Вагітність та природжені вади серця

Захворювання серця – це значний предиктор смертності під час вагітності у розвинених країнах. У зв'язку з цим актуальною проблемою акушерства є розвиток медичної допомоги вагітним з ПВС, про що йдеться зокрема в огляді [52]. В одному з досліджень [8] вивчали наслідки вагітності та віддалені серцево-судинні події серед 405 жінок. Тоді як несприятливі події під час вагітності у зазначеної категорії жінок добре відомі, віддалені наслідки ПВС вивчено недостатньо. Автори дослідження виявили, що низка показників до вагітності може допомогти ідентифікувати осіб з підвищеним ризиком розвитку віддалених серцево-судинних подій. Крім того, ці показники асоціювалися із серцево-судинними подіями під час вагітності. A.R. Opotowsky та співавтори провели аналіз американського реєстру з метою вивчення річної частоти госпіталізації жінок з ПВС [73], яка у період 1998–2007 рр. зросла на 34,9 порівняно з 21,3% у загальній популяції. У жінок з ПВС частіше реєстрували серцево-судинні події (4042/100 000 проти 278/100 000 випадків госпіталізації), серед них найбільше – порушення ритму серця. Смертність становила 150/100 000 пацієнтів з ПВС проти 8,2/100 000 без цієї патології. Наявність складного ПВС асоціювалася з більшою ймовірністю розвитку несприятливої серцево-судинної події порівняно з більш простим (8158/100 000 проти 3166/100 000, мультиваріантне ВШ 2,0; 95% ДІ 1,4–3,0%).

G.K. Lui та співавтори провели дослідження впливу фізичних навантажень на ЧСС та наслідки вагітності у жінок з ПВС [59]. Пікова ЧСС, відсоток від максимальної вікової ЧСС та хронотропний індекс асоціювалися з розвитком серцево-судинної події. Частота неонатальних подій становила 20%. Пікове споживання кисню не асоціювалося з несприятливими наслідками вагітності. Автори зробили висновок про те, що порушена хронотропна відповідь корелює з несприятливими наслідками вагітності в жінок з ПВС, і це доцільно врахувати при перегляді схем стратифікації ризику.

Глобальна поширеність серцево-судинних захворювань

Проблема ПВС у країнах, що розвиваються, надзвичайно актуальна, оскільки значна частина пацієнтів народжується саме там. Вагомі результати отримано в дослідженні, проведеному у Нью Делі [80]. Воно показало, що жіноча стать – це важлива детермінанта відсутності прихильності до дитячої кардіохірургії. Дослідження охоплювало 405 випадків, у яких проводили поглиблене опитування. Автори зробили висновок, що в основі виявленої статевої упередженості лежать укорінені роками соціальні фактори. Цікавий огляд цієї проблематики здійснено D. Singh та співавторами [88]. Дослідження за участю 289 пацієнтів з ПВС, проведене в економічно розвиненому Тайвані, продемонструвало, що жіноча стать асоціювалася з низькою фізичною та психологічною якістю життя [21]. Факторами, які обумовлювали якість життя, були, передусім, особистісні риси, психологічний дистрес та сімейна підтримка, проте, що цікаво, не була – тяжкість захворювання.

Відкрита артеріальна протока (ВАП) – ПВС, яка відносно легко коригується. Якщо цю ваду не лікувати, велика протока може призвести до легеневої судинної патології. Пізнє виявлення у країнах, що розвиваються, є причиною формування легеневої гіпертензії того чи іншого ступеня, що підвищує небезпеку хірургічного втручання. Важливі та обнадійливі результати отримані в дослідженні, проведеному в Мексиці [104] за участю 168 пацієнтів з ізольованою ВАП та систолічним тиском у легеневій артерії ≥50 мм рт. ст. Середній вік – (10,3 ± 14,3) року (межі: 2 місяці – 59 років; медіана 3,9), діаметр ВАП – (6,4 ± 2,9) мм (медіана 5,9) та систолічний тиск у легеневій артерії – (63,5 ± 16,2) мм рт. ст. (медіана 60). Частка успішних операцій

становила 98,2 %. Спостереження за 145 (86,3 %) випадками упродовж у середньому (37,1 ± 24,0) місяця (межі: 1–108 місяців; медіана 34,1) виявило подальше зниження тиску в легеневій артерії до (30,1 ± 7,7) мм рт. ст. ($p < 0,0001$). Автори показали, що у низці випадків черезшкірне лікування ВАП безпечне та ефективне, при цьому тиск у легеневій артерії знижується одразу після маніпуляції і продовжує знижуватися з часом.

Візуалізація природжених вад серця

Можливо, одним з найбільш «вражаючих» аспектів ПВС є їхня візуалізація. Зображення різних ПВС «пожвавлюють» сторінки провідних кардіологічних журналів. Саме тому наприкінці цього альманаху доцільно вказати на роботи з найбільш виразними ілюстраціями аспектів, які дискутувалися вище, зокрема хірургічних втручань [10, 26, 28, 60, 65, 70, 74], внутрішньоутробної та неонатальної патології [12, 71, 74, 89], серцевої недостатності та механічної підтримки [5], ПВС у підлітків та дорослих [34, 79], з удосконаленими МРТ- та КТ-зображеннями [36, 42], а також незвичайної морфології [20, 22, 27, 50, 51, 58, 86].

Внески: M. Burch та N. Dedieu написали огляд; M. Burch написав перший нарис рукопису, який переглянуто та схвалено обома авторами.

Конфлікт інтересів: немає.

Походження та експертне рецензування: скеровували; рецензування внутрішніми експертами.

Переклад к. мед. н. К.О. Міхалєва

Література

1. Ait-Ali L., Andreassi M.G., Foffa I. et al. Cumulative patient effective dose and acute radiation-induced chromosomal DNA damage in children with congenital heart disease // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 269–274.
2. Almond C.S., Singh T.P., Gauvreau K. et al. Extracorporeal membrane oxygenation for bridge to heart transplantation among children in the United States: analysis of data from the organ procurement and transplant network and extracorporeal life support organization registry // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 2975–2984.
3. Alvarez J.A., Orav E.J., Wilkinson J.D. et al. Pediatric cardiomyopathy registry Investigators. Competing risks for death and cardiac transplantation in children with dilated cardiomyopathy: results from the pediatric cardiomyopathy registry // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 814-823.
4. Apitz C., Latus H., Binder W. et al. Impact of restrictive physiology on intrinsic diastolic right ventricular function and lusitropy in children and adolescents after repair of tetralogy of Fallot // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1837–1841.
5. Arendt K., Doll S., Mohr F.W. Failing mustard circulation with secondary pulmonary hypertension: mechanical assist device to achieve reverse pulmonary vascular remodelling for subsequent heart transplantation // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 14.
6. Atz A.M., Travison T.G., McCrindle B.W. et al. Pediatric Heart Network Investigators. Late status of Fontan patients with persistent surgical fenestration // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 57.– P. 2437–2443.
7. Baek J.S., Bae E.J., Ko J.S. et al. Late hepatic complications after Fontan operation: non-invasive markers of hepatic fibrosis and risk factors // Heart.– 2010. – Vol. 96.– P. 1750–1755.
8. Balint O.H., Siu S.C., Mason J. et al. Cardiac outcomes after pregnancy in women with congenital heart disease // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1656–1661.
9. Barst R.J. Children deserve the same rights we do: the need for paediatric pulmonary arterial hypertension clinical drug development // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1337–1338.
10. Bartel T., Bonaros N., Muller S. Device failure weeks to months after transcatheter closure of secundum type atrial septal defects // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1603.
11. Baruteau A.E., Fouchard S., Behaghel A. et al. Characteristics and long-term outcome of non-immune isolated atrioventricular block diagnosed in utero or early childhood: a multicentre study // Eur. Heart J.– 2012.– Vol. 33.– P. 622–629.
12. Battista Danzi G., Salice P., Mosca F. Double aortic arch in neonates: optimal definition by means of contrast-enhanced helical CT scan // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 950.
13. Beghetti M. Fontan and the pulmonary circulation: a potential role for new pulmonary hypertension therapies // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 911–916.
14. Bellinger D.C., Wypij D., Rivkin M.J. et al. Adolescents with d-transposition of the great arteries corrected with the arterial switch procedure: neuropsychological assessment and structural brain imaging // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 1361–1369.
15. Benedetto U., Melina G., Takkenberg J.J. et al. Surgical management of aortic root disease in Marfan syndrome: a systematic review and meta-analysis // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 955–958.
16. Braverman A.C. Aortic involvement in patients with a bicuspid aortic valve // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 506–513.
17. Burch M. Is heart transplantation for adult congenital heart disease an appropriate use of a scarce resource? // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1172–1173.
18. Caleshu C., Day S., Rehm H.L. et al. Use and interpretation of genetic tests in cardiovascular genetics // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1669–1675.
19. Chakrabarti S., Kenny D., Morgan G. et al. Balloon expandable stent implantation for native and recurrent coarctation of the aortaeprospective computed tomography assessment of stent integrity, aneurysm formation and stenosis relief // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1212–1216.
20. Chaowu Y., Xin S., Shihua Z. et al. Complete transposition of the atrioventricular valves associated with left ventricular apical hypoplasia // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 538–539.
21. Chen C.A., Liao S.C., Wang J.K. et al. Quality of life in adults with congenital heart disease: biopsychosocial determinants and sex-related differences // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 38–43.
22. Cheng S.T., Lan C.C. Obstructive sleep apnoea syndrome related to double aortic arch // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1456–1457.
23. D'Alto M. Brain natriuretic peptide, survival and response to targeting therapy.– another piece in the complex puzzle of Eisenmenger syndrome // Heart.– 2012.– Vol. 98.– P. 681–682.
24. D'Alto M., Romeo E., Argiento P. et al. Pulmonary vasoreactivity predicts long-term outcome in patients with Eisenmenger syndrome receiving bosentan therapy // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1475–1479.
25. De Luca A., Sarkozy A., Consoli F. et al. Familial transposition of the great arteries caused by multiple mutations in laterality genes // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 673–677.
26. De Vlieger G., Budts W., Dubois C.L. Images in cardiology: Horner syndrome after stenting of a coarctation of the aorta // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 714.

27. Defaye P., Kane A., Jacon P. An unusual connection of the right and left inferior pulmonary veins in the left atrium via a common ostium // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1951.
28. Deo S.V., Burkhart H.M., Ammash N. et al. Successful hybrid rescue of occluded pulmonary artery in pulmonary atresia // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 2431–2433.
29. Diller G.P., Alonso-Gonzalez R., Kempny A. et al. B-type natriuretic peptide concentrations in contemporary Eisenmenger syndrome patients: predictive value and response to disease targeting therapy // Heart.– 2012.– Vol. 98.– P. 736–742.
30. Diller G.P., Kempny A., Liodakis E. et al. Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of Fallot // Circulation.– 2012.– Vol. 125.– P. 24440–24446.
31. Dolk H., Loane M., Garne E. European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005 // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 841–849.
32. D'Udekem Y. Aortic valve surgery in children // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1182–1189.
33. Eliasson H., Sonesson S.E., Sharland G. et al. Fetal working group of the European association of pediatric cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 1919–1926.
34. Farahmand P., Redheuil A., Chauvaud S. et al. Images in cardiovascular medicine: septic pulmonary thromboemboli in an adolescent with tetralogy of Fallot // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 2164–2166.
35. Forbes T.J., Kim D.W., Du W. et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium) // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 2664–2674.
36. Fukui D., Kai H., Takeuchi T. et al. Longest survivor of pulmonary atresia with ventricular septal defect: well-developed major aortopulmonary collateral arteries demonstrated by multidetector computed tomography // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 2155–2157.
37. Giardini A. Generalised myopathy in young adults with congenital heart disease // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1115–1116.
38. Giardini A., Fenton M., Andrews R.E. et al. Peak oxygen uptake correlates with survival without clinical deterioration in ambulatory children with dilated cardiomyopathy // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 1713–1718.
39. Greutmann M., Le T.L., Tobler D. et al. Generalised muscle weakness in young adults with congenital heart disease // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1164–1168.
40. Griffin H.R., Topf A., Glen E. et al. Systematic survey of variants in TBX1 in non-syndromic tetralogy of Fallot identifies a novel 57 base pair deletion that reduces transcriptional activity but finds no evidence for association with common variants // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1651–1655.
41. Grotenhuis H.B., de Roos A. Structure and function of the aorta in inherited and congenital heart disease and the role of MRI // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 66–74.
42. Gulati A., Gheta R., Chan C.F. et al. Longitudinal follow-up of a right atrial appendage aneurysm by cardiac magnetic resonance imaging // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 2289–2291.
43. Hoffmann A., Bremerich J. The danger of radiation exposure in the young // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 251-252.
44. Hoffmann A., Chockalingam P., Balint O.H. et al. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1223–1226.
45. Inuzuka R., Diller G.P., Borgia F. et al. Comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term // Circulation.– 2012.– Vol. 125.– P. 250–259.
46. Irving C., Parry G., O'Sullivan J. et al. Cardiac transplantation in adults with congenital heart disease // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1217–1222.
47. Izmirly P.M., Saxena A., Kim M.Y. et al. Maternal and fetal factors associated with mortality and morbidity in a multiracial/ethnic registry of anti-SSA/Ro-associated cardiac neonatal lupus // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 1927–1935.
48. Jaeggi E.T., Carvalho J.S., De Groot E. et al. Comparison of transplacental treatment of fetal supraventricular tachyarrhythmias with digoxin, flecainide, and sotalol: results of a nonrandomized multicenter study // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 1747–1754.
49. Jaeggi E.T., Silverman E.D., Laskin C. et al. Prolongation of the atrioventricular conduction in fetuses exposed to maternal anti-Ro/SSA and anti-La/SSB antibodies did not predict progressive heart block. A prospective observational study on the effects of maternal antibodies on 165 fetuses // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 57.– P. 1487–1492.
50. Jang S.W., Rho T.H., Kim J.H. Membranous interventricular septal aneurysm resulted in complete atrioventricular block // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 244.
51. Jayan J.P., Vijayalakshmi I.B., Narasimhan C. Images in cardiology: a rare anomaly: 'hemitruncus' // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 12.
52. Kaleschke G., Baumgartner H. Pregnancy in congenital and valvular heart disease // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1803–1809.
53. Keavney B. Left, right: a step forward in understanding transposition of the great arteries // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 653–655.
54. Kenny D., Hijazi Z.M., Kar S. et al. Percutaneous implantation of the Edwards SAPIEN transcatheter heart valve for conduit failure in the pulmonary position: early phase 1 results from an international multicenter clinical trial // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 2248–2256.
55. Kutty S., Kaul S., Danford C.J. et al. Main pulmonary artery dilation in association with congenital bicuspid aortic valve in the absence of pulmonary valve abnormality // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1756–1761.
56. Lauten A., Hoyme M., Figulla H.R. Severe pulmonary regurgitation after tetralogy-of-Fallot repair: transcatheter treatment with the Edwards SAPIEN XT heart valve // Heart.– 2012.– Vol. 98.– P. 623–624.
57. Lee K.J., Yoo S.J., Holtby H. et al. Acute effects of the ACE inhibitor enalaprilat on the pulmonary, cerebral and systemic blood flow and resistance after the bidirectional cavopulmonary connection // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1343–1348.
58. Lee M.S., Pande R.L., Rao B. et al. Cerebral abscess due to persistent left superior vena cava draining into the left atrium // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 2362–2364.
59. Lui G.K., Silversides C.K., Khairy P. et al. Heart rate response during exercise and pregnancy outcome in women with congenital heart disease. Alliance for Adult Research in Congenital Cardiology (AARCC) // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 242–248.
60. MacDonald S.T., Arcidiacono C., Butera G. Fenestrated Amplatzer atrial septal defect occluder in an elderly patient with restrictive left ventricular physiology // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 438.
61. Marek J., Tomek V., Skovranek J. et al. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 124–130.
62. McLeod K.A. Cardiac pacing in infants and children // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1502–1508.
63. Migliore F., Zorzi A., Michieli P. et al. Prevalence of cardiomyopathy in Italian asymptomatic children with electrocardiographic T-wave inversion at preparticipation screening // Circulation.– 2012.– Vol. 125.– P. 529–538.
64. Mital S., Chung W.K., Colan S.D. et al. Pediatric Heart Network Investigators. Renin-angiotensin-aldosterone genotype influences ventricular remodeling in infants with single ventricle // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 2353–2362.
65. Mitchell G., Loo B., Morgan-Hughes G. Atrial septal defect closure device, a threedimensional volume render // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1222.
66. Mokhles M.M., Kortke H., Stierle U. et al. Survival comparison of the Ross procedure and mechanical valve replacement with optimal self-management anticoagulation therapy: propensity-matched cohort study // Circulation.– 2011.– Vol. 123.– P. 31–38.

67. Moledina S., de Bruyn A., Schievano S. et al. Fractal branching quantifies vascular changes and predicts survival in pulmonary hypertension: a proof of principle study // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1245–1249.
68. Moledina S., Hislop A.A., Foster H. et al. Childhood idiopathic pulmonary arterial hypertension: a national cohort study // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1401–1406.
69. Monagle P., Cochrane A., Roberts R. et al. A multicenter, randomized trial comparing heparin/warfarin and acetylsalicylic acid as primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure in children. Fontan Anticoagulation Study Group // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 645–651.
70. Mullens W., Dubois C., De Keyser J. Images in cardiology: coronary fistula – a rare case of right heart failure // Heart.– 2005.– Vol. 91.– P. 1329.
71. Nagashima M., Higaki T., Kurata A. Ectopia cordis with right and left ventricular diverticula // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 12.
72. Nordmeyer J., Lurz P., Khambadkone S. et al. Pre-stenting with a bare metal stent before percutaneous pulmonary valve implantation: acute and 1-year outcomes // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 118–123.
73. Opotowsky A.R., Siddiqi O.K., D'Souza B. et al. Maternal cardiovascular events during childbirth among women with congenital heart disease // Heart.– 2012.– Vol. 98.– P. 145–151.
74. Padalino M.A., Vida V.L., Bhattarai A. et al. Giant intramural left ventricular rhabdomyoma in a newborn // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 2275–2277.
75. Peng L.F., Lock J.E., Nugent A.W. et al. Comparison of conventional and cutting balloon angioplasty for congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in infants and young children // Catheter. Cardiovasc. Interv.– 2010.– Vol. 75.– P. 1084–1090.
76. Plymen C.M., Hughes M.L., Picaut N. et al. The relationship of systemic right ventricular function to ECG parameters and NT-proBNP levels in adults with transposition of the great arteries late after Senning or Mustard surgery // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1569–1573.
77. Porras D., Brown D.W., Marshall A.C. et al. Factors associated with subsequent arch reintervention after initial balloon aortoplasty in patients with Norwood procedure and arch obstruction // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 868–876.
78. Puranik R., Tsang V.T., Broadley A. et al. Functional outcomes after the Ross (pulmonary autograft) procedure assessed with magnetic resonance imaging and cardiopulmonary exercise testing // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 304–308.
79. Radojevic J., Redheuil A., Iserin L. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and diastolic liver expansion // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1813–1814.
80. Ramakrishnan S., Khera R., Jain S. et al. Gender differences in the utilisation of surgery for congenital heart disease in India // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1920–1925.
81. Roberts P.A., Boudjemline Y., Cheatham J.P. et al. Percutaneous tricuspid valve replacement in congenital and acquired heart disease // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 117–122.
82. Roche S.L., Grosse-Wortmann L., Redington A.N. et al. Exercise induces biventricular mechanical dyssynchrony in children with repaired tetralogy of Fallot // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 2010–2015.
83. Rosenthal E., Bell A. Optimal imaging after coarctation stenting // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1169–1171.
84. Rutz T., de Marchi S.F., Schwerzmann M. et al. Right ventricular absolute myocardial blood flow in complex congenital heart disease // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1056–1062.
85. Rychik J., Veldtman G., Rand E. et al. The precarious state of the liver after a fontan operation: summary of a multidisciplinary symposium // Pediatr. Cardiol. Published Online First: 26 April 2012. Doi: 10.1007/s00246-012-0315-7.
86. Salahuddin S., Ramakrishnan S., Bhargava B. Classic supravalvular aortic stenosis // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1808. AGE fraction trail=6.5
87. Sarkola T., Redington A.N., Slorach C. et al. Assessment of vascular phenotype using a novel very-high-resolution ultrasound technique in adolescents after aortic coarctation repair and/or stent implantation: relationship to central haemodynamics and left ventricular mass // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1788–1793.
88. Singh D., Wander G.S., Singh R.J. Gender equality in India for children with congenital heart disease: looking for answers // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1897–1898.
89. Sridharan S., Dedieu N., Marek J. Images in cardiology: power doppler threedimensional visualisation of aortic arch interruption in fetal life // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 15.
90. Stiller B., Benk C., Schlensak C. Congenital heart disease: mechanical cardiovascular support in infants and children // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 596–602.
91. Stressig R., Fimmers R., Eising K. et al. Preferential streaming of the ductus venosus and inferior caval vein towards the right heart is associated with left heart underdevelopment in human fetuses with left-sided diaphragmatic hernia // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1564–1568.
92. Tararbit K., Houyel L., Bonnet D. et al. Risk of congenital heart defects associated with assisted reproductive technologies: a population-based evaluation // Eur. Heart J.– 2011.– Vol. 32.– P. 500–508.
93. Trucco S.M., Jaeggi E., Cuneo B. et al. Use of intravenous gamma globulin and corticosteroids in the treatment of maternal autoantibody-mediated cardiomyopathy // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 57.– P. 715–723.
94. Tzifa A., Razavi R. Test occlusion of Fontan fenestration: unique contribution of interventional MRI // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 89.
95. Van der Hulst A.E., Roest A.A., Delgado V. et al. Relationship between temporal sequence of right ventricular deformation and right ventricular performance in patients with corrected tetralogy of Fallot // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 231–236.
96. Van der Linde D., Konings E.E., Slager M.A. et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis // J. Am. Coll. Cardiol.– 2011.– Vol. 58.– P. 2241–2247.
97. Van Engelen K., Topf A., Keavney B.D. et al. 22q11.2 Deletion Syndrome is underrecognised in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary atresia // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 621–624.
98. Van Geldorp I.E., Delhaas T., Gebauer R.A. et al. Impact of the permanent ventricular pacing site on left ventricular function in children: a retrospective multicentre survey. Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 2051–2055.
99. Vecht J.A., Saso S., Rao C. et al. Atrial septal defect closure is associated with a reduced prevalence of atrial tachyarrhythmia in the short to medium term: a systematic review and meta-analysis // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1789–1797.
100. Verheugt C.L., Uiterwaal C.S., van der Velde E.T. et al. The emerging burden of hospital admissions of adults with congenital heart disease // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 872–878.
101. Vettukattil J.J. Three dimensional echocardiography in congenital heart disease // Heart.– 2012.– Vol. 98.– P. 79–88.
102. Vis J.C., de Bruin-Bon R.H., Bouma B.J. et al. Congenital heart defects are underrecognised in adult patients with Down's syndrome // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 1480–1484.
103. Williams R.V., Zak V., Ravishankar C. et al. Pediatric Heart Network Investigators. Factors affecting growth in infants with single ventricle physiology: a report from the Pediatric Heart Network Infant Single Ventricle Trial // J. Pediatr.– 2011.– Vol. 159.– P. 1017–1022.
104. Zabal C., Garcia-Montes J.A., Buendia-Hernandez A. et al. Percutaneous closure of hypertensive ductus arteriosus // Heart.– 2010.– Vol. 96.– P. 625–629.
105. Zhang Z.N., Jiang X., Zhang R., et al. Oral sildenafil treatment for Eisenmenger syndrome: a prospective, open-label, multicentre study // Heart.– 2011.– Vol. 97.– P. 1876–1881.
106. Zhao J.Y., Yang X.Y., Gong X.H. et al. Functional variant in methionine synthase reductase intron-1 significantly increases the risk of congenital heart disease in the Han Chinese population // Circulation.– 2012.– Vol. 125.– P. 482–490.
107. Zomer A.C., Verheugt C.L., Vaartjes I. et al. Surgery in adults with congenital heart disease // Circulation.– 2011.– Vol. 124.– P. 2195–2201.

M. Burch [1], **N. Dedieu** [2]

[1] Great Ormond Street Hospital, Лондон, Великобритания
[2] Royal Brompton Hospital, Лондон, Великобритания

Альманах-2012: врожденные пороки сердца. Результаты выбранных исследований, определяющих последние достижения клинической кардиологии

В обзоре представлены данные около 100 последних публикаций ведущих периодических изданий, посвященных врожденным порокам сердца. Альманах структурирован подзаголовками с учетом интересов читателя, однако не претендует на освещение всех аспектов врожденной сердечной патологии.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, исследования.

M. Burch [1], **N. Dedieu** [2]

[1] Great Ormond Street Hospital, London, United Kingdom
[2] Department of Paediatric Cardiology, Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom

Almanac 2012: congenital heart disease. The national society journals present selected research that has driven recent advances in clinical cardiology

This almanac highlights recent papers on congenital heart disease in the major cardiac journals. Over 100 articles are cited. Subheadings are used to group relevant papers and allow readers to focus on their areas of interest, but are not meant to be comprehensive for all aspects of congenital cardiac disease.

Key words: congenital heart disease, research.