

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторы	4
Список сокращений и условных обозначений.	5
Глава 1. Эмбриология сердца	7
Глава 2. Фетальное кровообращение и гемодинамическая перестройка после рождения	23
Глава 3. Причины и распространенность врожденных пороков сердца	39
Глава 4. Классификация и патофизиология врожденных пороков сердца	66
Глава 5. Дефект межпредсердной перегородки	86
Глава 6. Частичный аномальный дренаж легочных вен	98
Глава 7. Дефект межжелудочковой перегородки	104
Глава 8. Открытый артериальный проток	114
Глава 9. Тотальный аномальный дренаж легочных вен	129
Глава 10. Атриовентрикулярный канал	137
Глава 11. Коарктация аорты	152
Глава 12. Тетрада Фалло	172
Глава 13. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	184
Глава 14. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	195
Глава 15. Изолированная обструкция выводного тракта правого желудочка	205
Глава 16. Транспозиция магистральных артерий	210
Глава 17. Врожденная корригированная транспозиция магистральных артерий	226
Глава 18. Пороки с обструкцией выводного тракта левого желудочка	234
Глава 19. Двустворчатый аортальный клапан	253
Глава 20. Общий артериальный ствол	269
Глава 21. Двойное отхождение магистральных артерий от правого желудочка	276
Глава 22. Синдром гипоплазии левых отделов сердца	289
Глава 23. Атрезия трикуспидального клапана	302
Глава 24. Единственный желудочек сердца	311
Глава 25. Врожденные пороки митрального клапана	332
Глава 26. Болезнь Эбштейна	348
Глава 27. Врожденные аномалии коронарных артерий	365
Глава 28. Синдром Марфана и другие соединительнотканые дисплазии (синдром Лойса–Дитца, сосудистый тип синдрома Элерса–Данло) ...	382
Глава 29. Легочная гипертензия	392
Заключение	401
Список литературы	402
Предметный указатель	440

ГЛАВА 5

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) встречается в 10–15% случаев среди всех ВПС как самостоятельный порок (то есть примерно 1 случай на 1000 живорожденных детей) и в 30–50% случаев — при сложных пороках сердца, при этом он обычно ассоциирован со стенозом ЛА, ДМЖП, КоАо, аномалиями впадения легочных вен, ТМА и другими пороками. Этот порок чаще встречается у девочек, соотношение девочек и мальчиков — 2:1. Сброс крови через межпредсердный дефект обычно происходит слева направо, но при ряде коморбидных состояний может быть право-левым.

Вторичный ДМПП может быть признаком ряда генетических заболеваний (синдромов Эллиса–Ван-Кревельда, Нунан, Гольденхара, Кабуки, Вильямса) и ряда хромосомных аномалий (трисомия 13, 18, 21-й пары, делеции хромосом 1, 4, 4р, 5р, 6, 10р, 11, 13, 17, 18, 22).

Некоторые заболевания матери (диабет, фенилкетонурия, острые лихорадочные болезни во время беременности), а также тератогенные воздействия на плод (антиконвульсанты, алкоголь, нестероидные противовоспалительные препараты) повышают риск возникновения ДМПП.

МОРФОЛОГИЯ

В период эмбриогенеза, межпредсердная перегородка закладывается из двух тканевых гребней. Один из них растет вверх от области первичного АВ-соединения [согласно концепции van Praag и Corsini — от участка левого венозного клапана (*sinus venosus*)] и называется первичной частью перегородки [нижняя треть перегородки (*septum primum*)]. Он растет из задней части предсердия и затем встречается со вторичной частью перегородки. Вторичная часть в виде гребня растет от основания сердца (верхней части предсердий) вниз (*septum secundum*). Между ними в средней трети перегородки находится овальная ямка, и в период внутриутробного развития в этой области функционирует ОО, которое является обязательным компонентом нормального внутриутробного кровообращения. Спонтанное закрытие ОО происходит в первые недели либо месяцы жизни у большинства

новорожденных, и обнаружение небольшого отверстия в области овальной ямки в этом возрасте не является основанием для постановки диагноза ДМПП.

Дефекты предсердной перегородки представляют собой не закрывшиеся самостоятельно естественные отверстия межпредсердной перегородки, возникшие в период закладки органов, либо как крайний вариант — полное недоразвитие одного из ее зачатков.

Существуют следующие основные типы межпредсердных дефектов.

1. Вторичный ДМПП (**рис. 5.1**) составляет 80–90% всех ДМПП и локализуется в области овальной ямки либо верхней части перегородки, создавая шунт из ЛП в ПП. Такой дефект возникает преимущественно из-за избыточной фенестрации или резорбции первичной части перегородки либо недоразвития вторичной части перегородки или сочетания этих факторов. Дефект вторичной части перегородки может сочетаться с аневризмой межпредсердной перегородки. Предположительно это является результатом избыточности ткани клапана овального окна. В таких случаях возможно сочетание с пролапсом МК и предсердными аритмиями. Дефекты вторичной части предсердной перегородки часто называют вторичными ДМПП. Подобные дефекты не следует путать с незаращением овального отверстия. Анатомическая облитерация ОО, как правило, следует за его функциональным закрытием вскоре после рождения.
2. Дефект венозного синуса (*sinus venosus defect*), который, как правило, сочетается с частичным аномальным дренажем легочных вен, чаще правых. Дефект располагается в области соединения межпредсердной перегородки с ВПВ (**рис. 5.2, б**) и значительно реже — в месте впадения НПВ в ПП, может сочетаться со вторичным ДМПП. Дефекты венозного синуса, возникающие в верхней части межпредсердной перегородки вблизи впадения ВПВ, нередко сопровождаются аномальным соединением легочных вен, исходящих из правого легкого с ВПВ и ПП. Правые легочные вены могут аномально дренироваться непосредственно в ПП, атриокавальное устье и саму ВПВ (впадение правых легочных вен в НПВ называется синдромом ятагана).
3. К разновидностям дефектов предсердной перегородки также относятся редко встречающиеся дефекты: дефект крыши коронарного синуса (*unroofed coronary sinus*) (см. **рис. 5.2, в**), которые встречаются редко

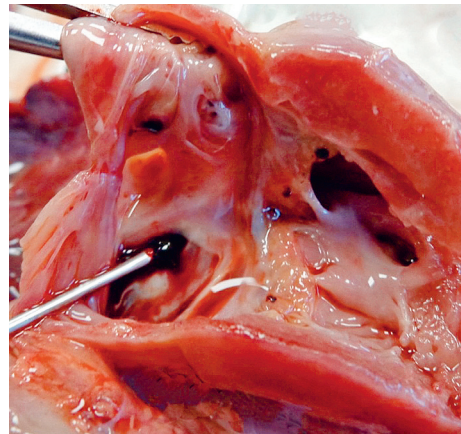


Рис. 5.1. Дефект вторичной части межпредсердной перегородки (дефект межпредсердной перегородки II). Зонд в просвете дефекта

и составляют 3–4% всех ДМПП. При этих дефектах часть крыши коронарного синуса отсутствует, и поэтому кровь шунтируется из ЛП в коронарный синус и затем в ПП.

4. Дефект первичной части перегородки, локализующийся в нижней ее трети. Аномалии типа первичного отверстия представляют собой разновидность дефекта развития эндокардиальных подушечек. Такие дефекты локализуются непосредственно рядом с АВ-клапанами, которые могут быть деформированы и некомпетентны в отношении выполнения своей функции, а иногда они образуют общий предсердно-желудочковый клапан (см. «Атриоventрикулярный канал»).

Под термином «синдром Лютембаше» описывают редкую комбинацию ДМПП и стеноза левого АВ-отверстия (митрального стеноза). Последний развивается как следствие приобретенного ревматического вальвулита. Хотя синдром Лютембаше определяется как митральный стеноз в сочетании с ДМПП, некоторые авторы также классифицируют ДМПП с митральной регургитацией как часть спектра синдрома Лютембаше. Однако существующий консенсус определяет синдром Лютембаше как любую комбинацию ДМПП (врожденного или ятрогенного) и митрального стеноза (врожденного или приобретенного). В нынешнюю эпоху чрескожной баллонной митральной вальвулопластики при приобретенном митральном стенозе резидуальный

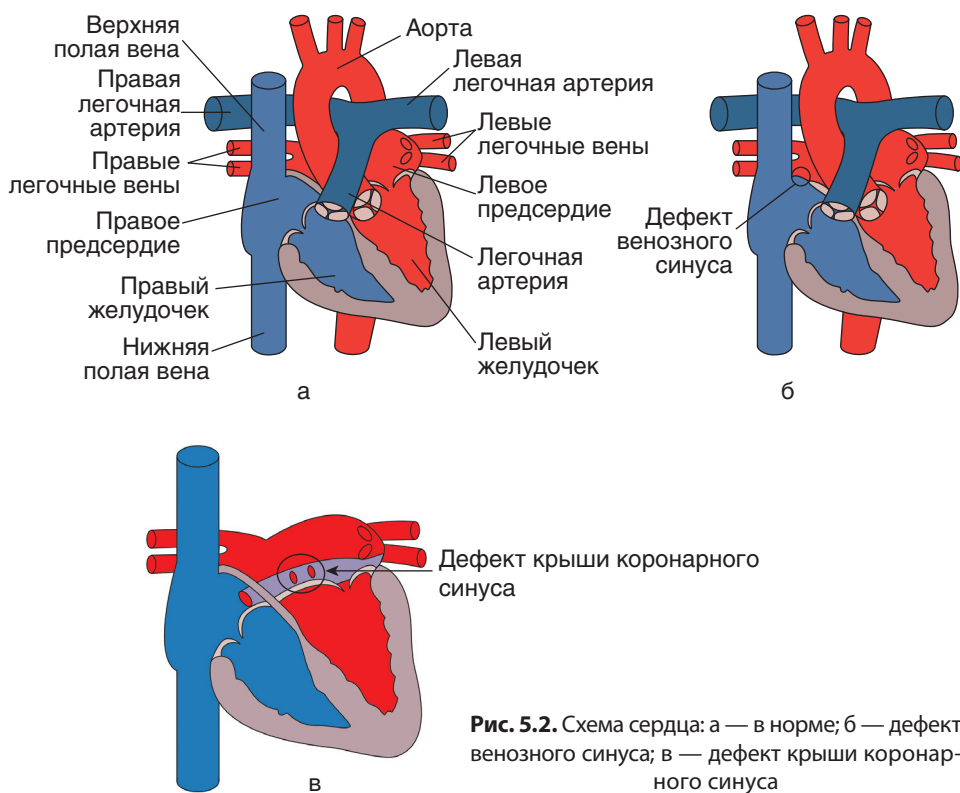


Рис. 5.2. Схема сердца: а — в норме; б — дефект венозного синуса; в — дефект крыши коронарного синуса

ятрогенный ДМПП, вторичный по отношению к транссептальной пункции, встречается чаще, чем врожденный ДМПП (так называемый ятрогенный синдром Лютембаше). В типичном случае при данном синдроме размер ДМПП обычно превышает 15 мм (Mahajan K., Oliver T.I., 2023).

В число регистрируемых ДМПП не входит ООО (дефект в области овальной ямки размером до 0,2 см), которое встречается у 15–30% взрослых и не сопровождается расстройствами гемодинамики, по этой причине не требует лечения, однако имеет значение в развитии криптогенного инсульта.

ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Объем шунтирования крови через межпредсердный дефект зависит от размера дефекта, сосудистого сопротивления в большом и малом круге кровообращения, податливости желудочков. В первые месяцы жизни ЛЖ и ПЖ имеют одинаковую толщину стенки и поэтому одинаково растяжимы в диастоле, вследствие чего сброс слева направо невелик. Позже податливость ПЖ возрастает по мере снижения постнагрузки на него из-за уменьшения легочного сосудистого сопротивления, сброс слева направо через шунт увеличивается и возникает дилатация ПП и ПЖ. Величина сброса крови слева направо через ДМПП зависит от размеров дефекта, относительной податливости желудочков и величин сосудистого сопротивления легочного и системного круга кровообращения. При небольшом ДМПП давление в ЛП превышает давление в правом на несколько миллиметров ртутного столба, тогда как при большом межпредсердном дефекте давления в предсердиях могут стать равными. Шунт крови слева направо приводит к диастолической перегрузке ПЖ и повышению легочного кровотока. Сопротивление сосудов легких у детей с ДМПП обычно нормально или понижено, а объемная нагрузка хорошо переносится, хотя легочный кровоток может превышать системный в 3–6 раз. Тем не менее у большинства детей со вторичным ДМПП нет никаких субъективных симптомов. Гиперволемиа приводит к ЛГ, но она в течение длительного времени выражена умеренно, а необратимые (обструктивные) изменения легочных сосудов при этом пороке формируются обычно не ранее 2–3-го десятилетия жизни. Во время беременности в связи с возрастанием общего объема плазмы объем шунта на уровне предсердий может значительно увеличиться.

СРОК ПОЯВЛЕНИЯ СИМПТОМОВ

Хотя порок существует с рождения, шум появляется спустя несколько месяцев либо не выслушивается совсем. В связи с частым отсутствием шума в сердце и симптомов застойной СН порок обычно распознают при скрининговых ЭхоКГ-исследованиях, реже — по транзиторному дистальному цианозу и иногда парадоксальным тромбоэмболиям.

СИМПТОМЫ

Клиническая картина зависит от возраста больного, размеров дефекта, величины сосудистого сопротивления легких. Большинство пациентов с этим пороком выглядят здоровыми и родители не предъявляют никаких жалоб. Признаками умеренного сброса крови слева направо могут быть непереносимость повышенной физической нагрузки и утомляемость. В большинстве случаев аускультативно шума в сердце нет, иногда даже при большом ДМПП, поскольку разница давлений между ЛП и ПП невелика и небольшой градиент на участке сброса не создает слышимого звука. Тон I обычно нормальный, иногда может быть расщеплен. Значительное увеличение объема крови, текущей через клапан легочного ствола, приводит к возникновению среднесистолического шума изгнания (так называемому гемодинамическому стенозу ЛА) во втором-третьем межреберье слева от грудины. Обычно выслушивается отчетливое и не связанное с дыханием расщепление II тона либо усиление II тона над ЛА. Симптомов застойной СН чаще нет либо они выражены умеренно.

При межпредсердном дефекте часто встречается пролапс МК. Причиной этого может быть компрессия левых отделов сердца из-за увеличения правых. У таких пациентов с пролапсом МК выслушивается голо- либо позднесистолический шум на верхушке, часто иррадиирующий в аксиллярную область; может быть слышен среднесистолический клик.

Иногда при очень больших размерах дефекта наблюдаются одышка, тахикардия, гепатомегалия, может появиться сердечный горб, границы сердца расширены вправо, усилена пульсация ПЖ и может пальпаторно определяться пульсация ЛА. В этих случаях не только ПЖ, но и ЛА значительно дилатированы, поэтому гемодинамический стеноз клапана ЛА сменяется его недостаточностью и появляется диастолический шум Грехема Стилла (шум относительной гемодинамической недостаточности клапана ЛА во втором-третьем межреберье слева от грудины).

У пациентов с общим предсердием наблюдается право-левое шунтирование и цианоз, хотя он обычно выражен слабо.

Тяжелая СН редко развивается при вторичном ДМПП лишь у 3–5% больных и только при очень большом размере дефекта, особенно если это дефект венозного синуса (*sinus venosus defect*). В этой небольшой группе больных серьезная СН и задержка физического развития возникают в возрасте до 1 года (в половине этих случаев — из-за гемодинамических расстройств и еще в половине — из-за сочетанной органной недостаточности вследствие сопутствующих пороков развития). В этой маленькой группе летальность достигает 10%, если не выполнена операция.

Очень редко первым симптомом межпредсердного дефекта бывает эмболический инсульт.

При нераспознанном ДМПП симптомы СН могут впервые появиться во время беременности в связи с возрастанием объема циркулирующей крови.

ДИАГНОСТИКА

На фронтальной рентгенограмме органов грудной клетки при небольших и средних размерах дефекта изменений может не быть. При больших дефектах возникает усиление легочного рисунка, расширение границ сердечной тени из-за дилатации ПП, ПЖ; ЛА расширена и выбухает слева между контуром аорты и ЛЖ (рис. 5.3).

На ЭКГ при небольших дефектах нет изменений. При дефекте большого размера электрическая ось имеет вертикальное положение или отклонена вправо (от $+95$ до $+170^\circ$). Если объем шунтирования слева направо составляет $>50\%$ минутного объема малого круга кровообращения, появляются признаки гипертрофии ПЖ и ПП (rsR-морфология в V_1 , подчеркнутый S-зубец в левых грудных отведениях, отсутствие зубца Q в левых грудных отведениях, остроколючный P-зубец) (рис. 5.4). При любом типе дефекта, особенно при дефекте венозного синуса, может быть удлинен интервал P–R. У старших детей появляются предсердные аритмии (наджелудочковая экстрасистолия и тахикардия, трепетание предсердий).

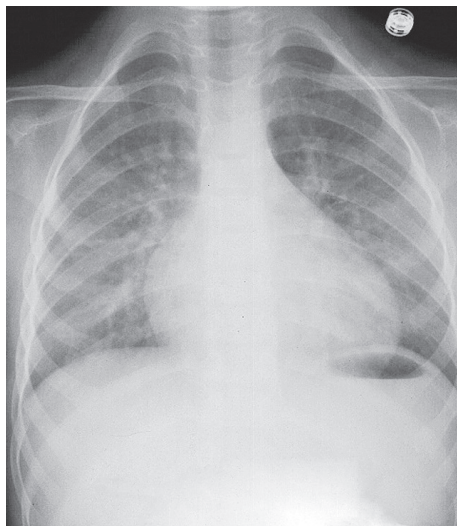


Рис. 5.3. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка в возрасте 2 лет с большим дефектом межпредсердной перегородки

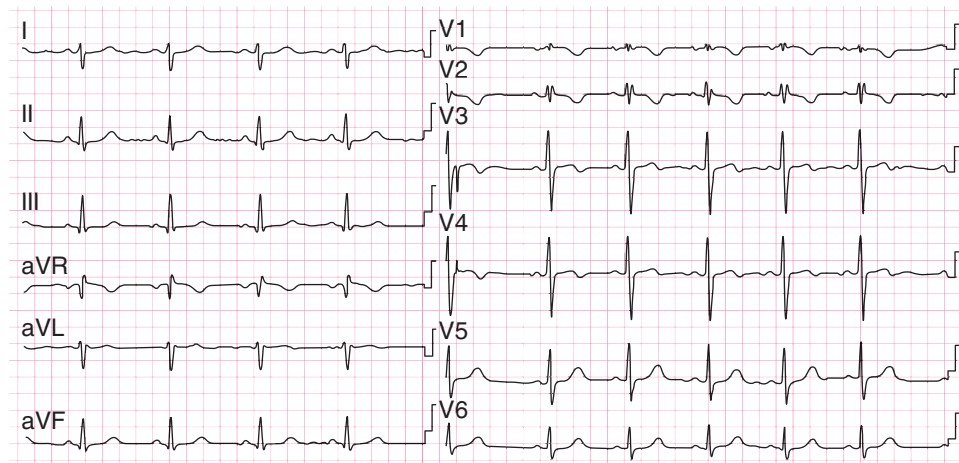


Рис. 5.4. Электрокардиограмма ребенка в возрасте 2 лет с большим дефектом вторичной части межпредсердной перегородки

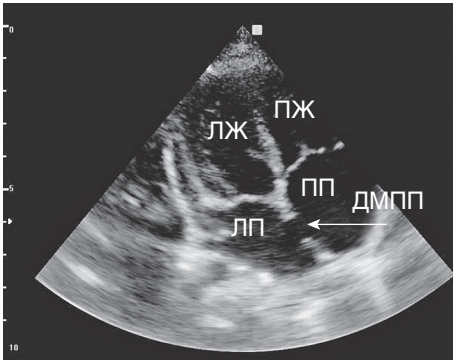


Рис. 5.5. Эхокардиография из проекции четырех камер с вершины при дефекте межпредсердной перегородки II

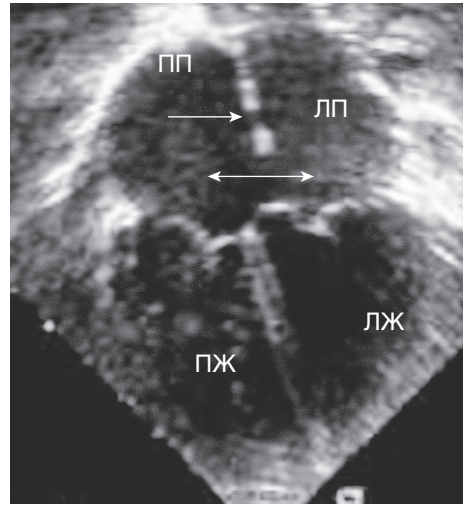


Рис. 5.6. Эхокардиография из субкостальной проекции при дефекте межпредсердной перегородки I и дефекте межпредсердной перегородки II. Одинарной стрелкой указан вторичный дефект межпредсердной перегородки, двойной стрелкой — первичный дефект межпредсердной перегородки

Лабораторные данные: общий анализ крови и газовый состав крови в норме.

При **Д-ЭхоКГ** определяются локализация и размер дефекта (рис. 5.5–5.7), направление сброса крови через него, дилатация ПП и ПЖ, ствола ЛА.

Дополнительно при большом дефекте предсердной перегородки определяется парадоксальное движение МЖП, признаки трикуспидальной регургитации 2–3-й степени, повышение давления в ПЖ и ЛА. При чрес-

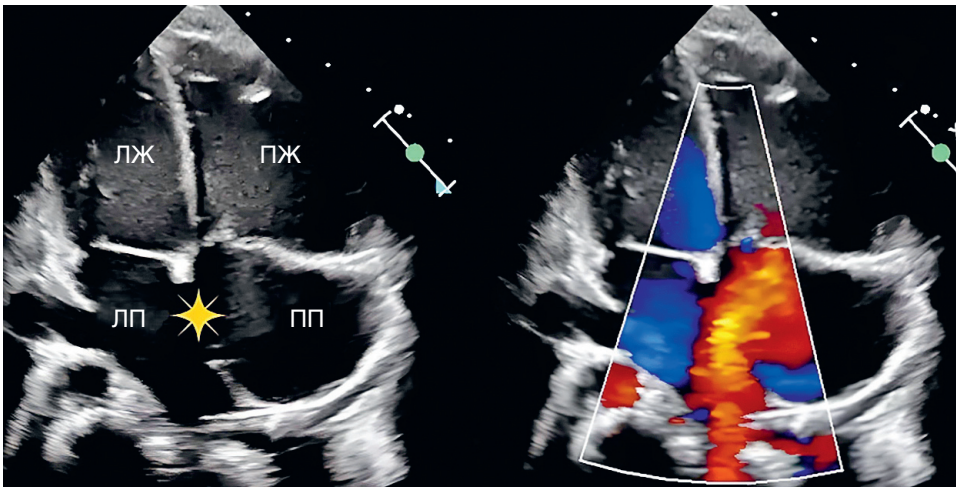


Рис. 5.7. Эхокардиография из апикальной проекции четырех камер визуализируется вторичный ДМПП (звездочка). При цветовом доплеровском картировании визуализируется лево-правый сброс. Дилатация правых отделов сердца

пищеводной ЭхоКГ могут быть выявлены аномалии легочных вен, ассоциированных с межпредсердным дефектом венозного синуса (*sinus venosus defect*).

Катетеризация сердца и ангиокардиография

Требуется очень редко, в тех случаях, когда наблюдается несоответствие клинических симптомов порока и данных инструментальных исследований. В основном применяется с целью оценки степени ЛГ, если она выражена, наличия легочно-системного шунтирования и оценки резистентности легочного сосудистого русла.

ЕСТЕСТВЕННАЯ ЭВОЛЮЦИЯ ПОРОКА

Без оперативного лечения ЛГ прогрессирует, но появление обструктивного поражения сосудов легких наблюдается с 2–3-го десятилетия жизни, то есть позже, чем при ДМЖП и ОАП. При нераспознанном межпредсердном дефекте у подростков и взрослых присоединение артериальной гипертензии увеличивает объем лево-правого сброса. В поздней стадии порока происходит значительный рост резистентности сосудов малого круга, что в подростковом возрасте либо после 18 лет приведет к обструктивному поражению сосудов легких. Существует также возможность обратного шунтирования из правого предсердия в левое, когда давление в ПП превысит давление в левом, что приведет к цианозу, одышке при нагрузке, повышению сопротивления легочных сосудов и правожелудочковой недостаточности с гепатомегалией (синдром Эйзенменгера). Вследствие серьезной дилатации ПП пациентам угрожают тромбоэмболические осложнения (в первую очередь инсульт) (Menillo A.M., Lee L.S., Pearson-Shaver A.L., 2022). Кроме того, из-за дилатации ПП возникают стойкие предсердные аритмии (в том числе мерцательная). Перечисленные причины ограничивают качество и продолжительность жизни. Правожелудочковая застойная СН при больших размерах дефекта усиливается во время беременности и может привести к неблагоприятному исходу.

Примерно у 15% пациентов дефекты вторичной части перегородки небольшого или среднего размера могут закрыться спонтанно к 4–5-му году жизни.

СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

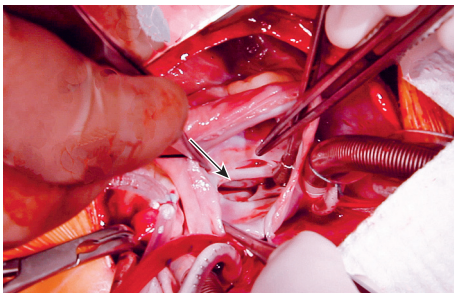
Показаниями к операции в возрасте до 1 года являются симптомы серьезной СН и задержка физического развития, но обычно возраст старше 2 лет у бессимптомных детей массой тела >15 кг, если симптомов нет или они минимальны. Хирургическое лечение следует рекомендовать всем больным, у которых есть значительный сброс крови слева направо, то есть тем, у кого соотношение легочного и системного кровотока превышает 1,5:1.

ВИДЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

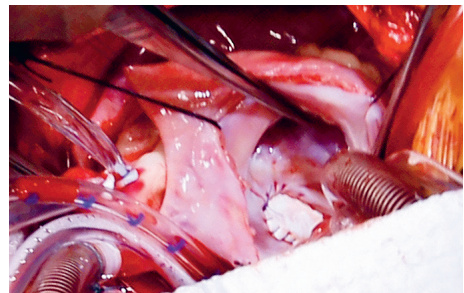
Первую успешную операцию ушивания вторичного ДМПП выполнил 2 сентября 1952 г. хирург F. Lewis в клинике медицинского Университета штата Миннесота (США) у пятилетней девочки с большим межпредсердным дефектом, в условиях общей гипотермии с периодом пережатия аорты <6 мин. Ребенок выздоровел без осложнений и без применения современных методов послеоперационной интенсивной терапии и был выписан из госпиталя через 11 дней (Lewis F., Taufic M., 1953). Именно по поводу ДМПП проведена первая в мире операция с использованием искусственного кровообращения, когда J. Gibbon 6 мая 1953 г. применил созданный им насосный оксигенатор при закрытии ДМПП (Fedak P., 1998).

В зависимости от размеров и морфологического типа дефекта в настоящее время применяются следующие операционные методики.

1. Ушивание или пластика дефекта с использованием заплаты (см. **рис. 5.8–5.10**) в условиях искусственного кровообращения из доступа методом срединной стернотомии либо из правосторонней переднебоковой торакотомии.
2. Окклюзия транскатетерным устройством Amplatzer Septal Occluder (**рис. 5.11**) либо другими (Cocoon, Occlutech, Solysafe, Gore Cardioform)



а



б

Рис. 5.8. Пластика вторичного дефекта межпредсердной перегородки заплатой (а, б)

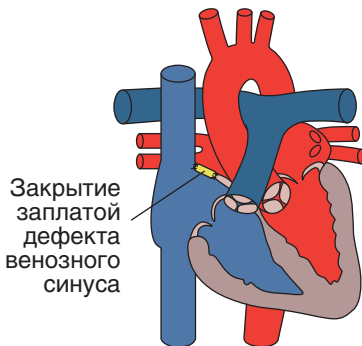


Рис. 5.9. Пластика дефекта коронарного синуса

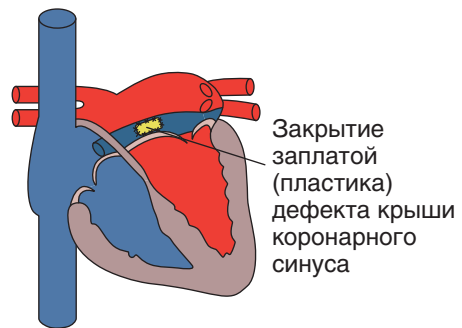


Рис. 5.10. Пластика дефекта крыши коронарного синуса

Septal Occluder) предпочтительна при правильной форме дефекта и наличии у него окружающего края $\geq 0,5$ см. Закрытие транскатетерным устройством является предпочтительным видом оперативного лечения, но у маленьких детей требует большого опыта и навыков. Попытки катетерной окклюзии межпредсердного дефекта начались с 1950-х годов, когда различными устройствами пробовали закрыть дефект без применения искусственного кровообращения. В середине 1970-х годов Т. King и N. Mills запатентовали открытое ими устройство, которое позволяет лечить дефекты предсердной перегородки с помощью мини-инвазивной транскатетерной манипуляции, без операции с искусственным кровообращением. Т. King также впервые произвел эту манипуляцию при межпредсердном дефекте (Mills N. et al., 1978). В течение последних десятилетий произошли значительные изменения в подходах к лечению этого порока — внедрено транскатетерное закрытие вторичного межпредсердного дефекта у значительной части взрослых пациентов и детей. За прошедшие более чем 50 лет были испытаны многие разновидности окклюдированных устройств (Cardenas L. et al., 2007; Kashyap T. et al., 2022). Окклюдер для закрытия ДМПП изготавливается в настоящее время в виде двойного диска (рис. 5.12), из различных материалов и с разными видами катетеров, доставляющих устройство в сердце через магистральные вены (рис. 5.13).

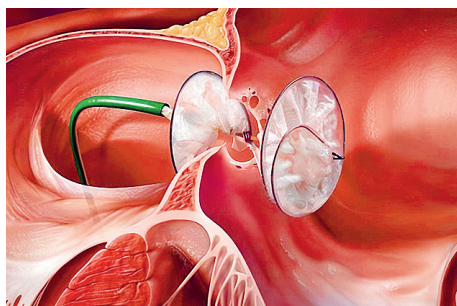


Рис. 5.11. Закрытие дефекта межпредсердной перегородки окклюдированным устройством

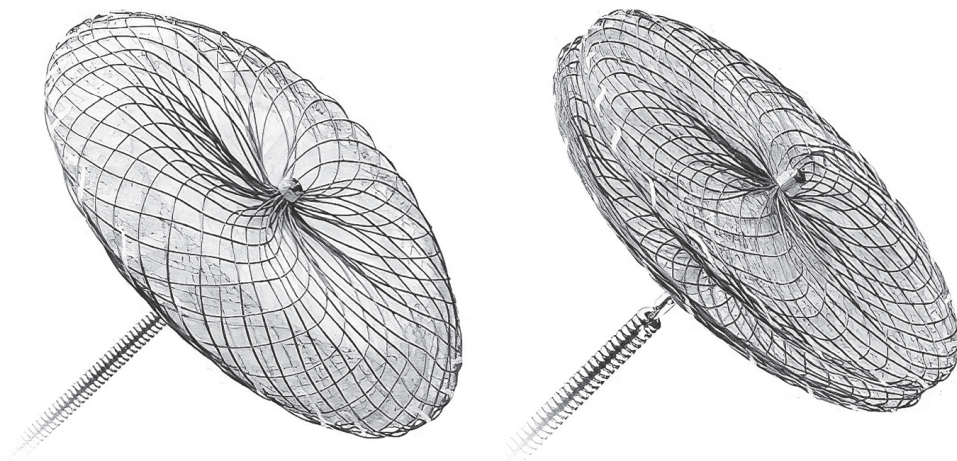


Рис. 5.12. Окклюдеры Amplatzer для закрытия дефекта межпредсердной перегородки

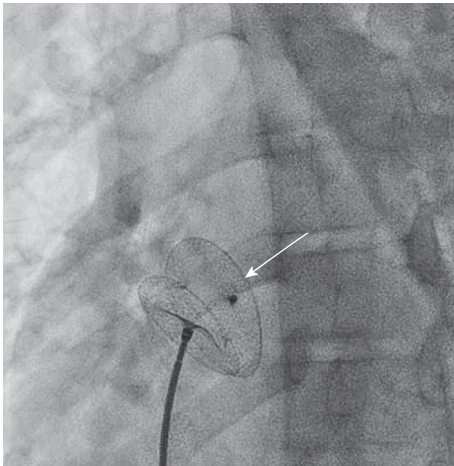


Рис. 5.13. Вид установленного окклюдера на ангиограмме

Транскатетерное закрытие вторичного ДМПП применяется в мире и у маленьких детей массой <10 кг (Diab K. et al., 2007; Choi L. et al., 2008). Недавно в США началось применение биоабсорбирующихся окклюдеров у пациентов в возрасте 2,5–13 лет с хорошим результатом на протяжении 6–12 мес наблюдения. Эти окклюдеры (BioSTAR, Absnow) относятся к биоинженерным устройствам: изготовлены из высокоочищенного ацеллюлярного матрикса, содержащего в своей основе нативный интерстициальный коллаген. Технические правила установки и последующего наблюдения биодегради-

рующих окклюдеров идентичны таковым при установке обычных окклюдеров типа Amplatzer, за исключением последующей постепенной биодеградации устройства с заменой собственной фиброзной тканью. Ввиду недостаточных данных долговременного наблюдения они пока не нашли широкого применения (Benson O. et al., 2002; Li Y. et al., 2021).

При кажущейся простоте этой процедуры существует ряд факторов, влияющих как на возможность, так и на успех ее выполнения. К ним относятся морфологические особенности дефекта, наличие сопутствующих заболеваний, а также ряд индивидуальных признаков, таких как возраст, рост, масса тела. Осложнения встречаются редко, менее чем у 1% больных, к ним относятся перфорация стенки сосуда, сосудистые тромбозы, инфекционный эндокардит. Полное закрытие ДМПП при транскатетерной процедуре достигается в 94% случаев (Kashyap T. et al., 2022).

Дилатация ПЖ и ПП регрессирует примерно с одинаковой скоростью при обеих хирургических техниках. Время пребывания в больнице заметно меньше при транскатетерной процедуре, и реабилитация после выписки короче.

Дефекты венозного синуса не поддаются транскатетерному закрытию из-за отсутствия верхнего края и необходимости перенаправления аномальной легочной вены (вен) в ЛП. Однако некоторые попытки избежать подобных проблем предпринимаются путем имплантации покрытого стента для направления кровотока из ВПВ в ПП с одновременной окклюзией дефекта предсердия и перенаправлением аномальной легочной вены в ЛП. В настоящее время хирургическая коррекция является методом выбора. Перевод аномально дренирующийся правой легочной вены (вен) в ЛП вместе с закрытием ДМПП выполняется в условиях искусственного кровообращения и может быть выполнено с применением различных хирургических техник, таких как одно- и двухзаплатная методика, операция Warden. Результаты обычно хорошие, с редкой обструкцией ВПВ или легочных вен.

Наблюдение до операции

При признаках СН и ЛГ назначаются диуретики.

Результат оперативного лечения

Ранняя операция наиболее эффективна, а при поздно выполненной могут длительно сохраняться уже возникшие до операции ЛГ, дилатация ПП и предсердные аритмии.

При окклюзии дефекта транскатетерным окклюдизирующим устройством осложнения встречаются у отдельных пациентов (эмболии, перфорация стенки сосудов либо сердца, тампонада сердца, аритмии, окклюзии сосудов, неполное закрытие дефекта, резидуальный шунт, неправильное положение устройства со смещением АВ-клапанов). Летальность вследствие указанных осложнений $<1\%$.

Особенности закрытия дефекта межпредсердной перегородки у детей раннего возраста

При изолированном ДМПП у пациентов нередко нет клинических симптомов в младенческом возрасте и раннем детстве, поэтому оперативное вмешательство обычно может быть отложено до возраста 2–4 лет. Однако хорошо известно, что существует небольшая часть детей младшего возраста с ДМПП, требующих более ранней хирургической интервенции, — если порок сочетается с хроническими заболеваниями легких либо некоторыми хромосомными аномалиями.

В последние годы появляется все больше сообщений об успешном результате транскатетерного закрытия ДМПП даже у детей с массой тела <10 кг с низким количеством осложнений. Тем не менее следует помнить, что небольшой диаметр сосудов, через которые проводится сравнительно ригидный проводник, несущий окклюдизирующее устройство, влечет за собой более значимый риск сосудистого повреждения, чем у более старших детей. Наследственный тип ДМПП в составе множественных пороков развития обычно сопровождается относительно малой шириной предсердного края вокруг дефекта, что может помешать установке окклюдера с маленькими дисками либо приведет к эрозии перегородки или необходимости прекращения процедуры.

Вследствие маленького размера перегородки попытка установки окклюдера может быть неудачной и в связи с дефицитом ткани по краю дефекта, необходимой для фиксации устройства, около МК. Таким образом, чтобы убедиться в безопасности транскатетерной окклюзии, необходимо тщательно оценить все указанные факторы, и желательно также обладать опытом выполнения подобных процедур у младенцев. Для больных раннего возраста предложена в настоящее время индивидуальная техника подбора левопредсердного диска.

Послеоперационное наблюдение — осмотр кардиологом 1 раз в год.