

УДК 616.12+616.12-089

P. Kahr, G.-P. Diller

Університетська клініка Мюнстера, Німеччина

Альманах-2014: природжені вади серця¹

Альманах підсумовує важливі статті щодо проблеми природжених вад серця, опубліковані в журналі «Heart» та інших основних кардіологічних виданнях у період 2012–2014 рр. Висвітлені основні положення тих публікацій, які автори вважають найбільш значущими у сфері досліджуваної проблематики. Написання матеріалу передбачало не лише всебічний огляд сучасних досягнень з проблеми природжених вад серця, а й фокусування на деяких специфічних аспектах. Таким чином, вибір авторів був, певною мірою, суб'єктивним.

Ключові слова: природжені вади серця, тетрада Фалло, вагітність, предиктори ризику.

Епідеміологія та внутрішньоутробна кардіологія

Поширеність природжених вад серця (ПВС) при народженні становить від 75 до 90 на 10 000 живонароджених та вагітностей у цілому; при цьому результати аналізу підгруп свідчать про те, що частота перерваної вагітності становить до 76 % для плодів із вадами зі складною анатомією або єдиним шлуночком серця (*таблиця*) [39]. У британському дослідженні за даними National Institute for Cardiovascular Outcome Research також показано значну варіабельність частоти пренатального виявлення ПВС, наведено рекомендації щодо оптимізації системи пренатального скринінгу та ревізії його результатів [10, 29]. Додаткові дослідження необхідні для вивчення прогнозу та коморбідних станів, особливо за відносно нечастих пренатальних знахідок, наприклад ізольованої правої дуги аорти, з метою поліпшення консультування батьків [48]. Поширеність ПВС серед дорослих на сьогодні становить від 3 до 6,1 на 1000; ці показники визначені за даними Quebec Congenital Heart Disease Database та систематичного огляду літератури відповідно [46, 78]. Однак зазначена популяція динамічна, і прогнозується, що впродовж найближчої декади спостерігатиметься збільшення близько на 60 % частоти виявлення дорослих з ПВС, наприклад з фізіологією єдиного шлуноч-

ка. Це, ймовірно, призведе до збільшення інвестування у сфері людського і фізичного капіталу для того, щоб пацієнти з ПВС змогли повністю реалізувати свій життєвий потенціал [13, 36].

Єдиний шлуночок

На теперішній час розроблено кілька паліативних хірургічних підходів до ведення пацієнтів із синдромом гіпоплазії лівих відділів серця та пов'язаних з ним аномалій правого шлуночка (ПШ). До хірургічних процедур належать «гібридний підхід», процедури Norwood і Sano, кінцева мета яких – забезпечення переходу пацієнта до повної анатомії Fontan [70]. Беручи до уваги повідомлення про те, що вибір паліативної стратегії не впливає на смертність цієї категорії пацієнтів [5, 12, 27, 55], складним залишається питання проведення оптимального втручання з урахуванням відмінностей між специфічними підгрупами. Для прикладу, порівняння ранніх та середньострокових результатів «гібридного підходу» продемонструвало відсутність відмінності щодо рівня смертності порівняно з процедурою Norwood, незважаючи на значуще вищі показники хірургічного (Aristotle) ризику в пацієнтів «гібридної групи» (*рис. 1*) [44].

Удосконалені методи візуалізації можуть допомогти оптимізувати хірургічні стратегії та поліпшити віддалені наслідки в цієї складної

¹ Heart.– 2015.– Vol. 101.– P. 65–71.

Таблиця
Поширеність природжених вад серця (на загальну кількість народжених та живонароджених):
дані дослідження EPICARD

Категорії ПВС (ACC)	Кількість	Частка ЖН	Частка ПВ	Частка МН	Поширеність (на 10 000)			
					ЗН ¹	95 % ДІ	ЖН ²	95 % ДІ
Гетеротаксія, зокрема ізомеризм і дзеркальне розташування (транспозиція)	37	21,6	75,7	2,7	1,2	0,8–1,6	0,2	0,1–0,5
Аномалії венозного повернення	31	83,9	16,1	0,0	1,0	0,7–1,4	0,8	0,5–1,2
Аномалії передсердь і міжпередсердних сполучень	182	95,6	4,4	0,0	5,7	4,9–6,6	5,5	4,7–6,4
Аномалії атріовентрикулярних сполучень і клапанів	213	51,2	42,7	6,1	6,7	5,8–7,7	3,5	2,8–4,2
Складні аномалії атріовентрикулярних сполучень	13	53,8	46,2	0,0	0,4	0,2–0,7	0,2	0,1–0,5
Функціонально унівентрикулярні серця	158	30,4	62,7	6,9	5,0	4,2–5,8	1,5	1,1–2,0
ДМШП	1491	93,6	5,7	0,7	47,0	44,6–49,4	44,4	42,1–46,8
Аномалії виносного тракту ЛШ	563	79,4	18,5	2,1	17,7	16,3–19,3	14,2	12,9–15,6
Аномалії екстраперикардіальних артеріальних стовбурів	170	73,5	23,5	3,0	5,3	4,6–6,2	4,0	3,3–4,7
Природжені аномалії коронарних артерій	9	100,0	0,0	0,0	0,3	0,1–0,5	0,3	0,1–0,5
Всього	2867	81,9	16,3	1,8	90,3	87,0–93,6	74,8	71,8–77,8
Всього, окрім випадків, асоційованих з хромосомними аномаліями	2471	89,2	9,8	1,0	77,8	74,8–80,9	68,4	67,3–73,2
Всього, окрім випадків, асоційованих з хромосомними або іншими аномаліями	2036	92,8	6,4	0,8	64,1	61,4–67,0	60,2	57,5–62,9
Всього, окрім випадків, асоційованих з хромосомними або іншими аномаліями, або ІДМШП	930	84,2	14,0	1,8	29,3	27,4–31,2	24,9	23,2–26,7

¹ Загальна кількість народжених (знаменник) = 317 538 (популяційна база даних).

² Загальна кількість живонароджених (знаменник) = 314 022 (популяційна база даних).

ЗН – загальна народжуваність; ІДМШП – ізольовані дефекти міжшлуночкової перегородки; ЖН – живонароджені; ЛШ – лівий шлуночок; ПВ – перервана вагітність; МН – мертвонароджені; ДІ – довірчий інтервал; ДМШП – дефекти міжшлуночкової перегородки

категорії пацієнтів. Проведення магнітно-резонансної візуалізації (МРВ) серця дозволяє візуалізувати динаміку кровотоку в пацієнтів з повним кавапульмональним з'єднанням [8]. Зниження потужності тунелю Fontan, що розглядається як основна причина зниження фізичної спроможності після процедури Fontan, було значуще менш вираженим у пацієнтів з внутрішньопередсердним латеральним тунелем, ніж у таких з позасерцевими тунелями. Незважаючи на те, що зниження потужності посилюється експоненційно разом зі збільшенням серцевого індексу під час проведення стрес-тесту з добутаміном, не виявлено кореляції між втратою потужності та фізичною спроможністю при проведенні кардіопульмонального навантажувального тесту.

Незважаючи на суттєве зниження загальної смертності після операції Fontan упродовж останніх десятиліть [18, 66], досить проблемними аспектами ведення пацієнтів залишаються післяопераційні випоти, ентеропатія зі втратою білка (ЕВБ) та печінкова дисфункція. У ретроспективному дослідженні 42 пацієнтів з ЕВБ показано, що на сучасному етапі смертність нижча, порівняно з її

історичними показниками [33]. Тим не менше, ЕВБ залишається складним для лікування станом, при цьому передсердні аритмії виникають у 67 % пацієнтів. Ця стаття може бути дуже важливою для клініцистів, оскільки в ній наведено детальний план лікування пацієнтів з ЕВБ після операції Fontan. Печінкова та ниркова дисфункція – часті пізні ускладнення в пацієнтів після операції Fontan – є предикторами несприятливих наслідків у віддалений період [19]. Як і очікували, високий бал за шкалою Model for Endstage Liver Disease – eXcluding INR (MELD-XI), яка оцінює функціональний стан печінки та нирок, корелює з підвищеним ризиком смерті або трансплантації [4]. Упровадження шкали MELD-XI у клінічну практику може бути корисним для прогнозування середньострокових та віддалених наслідків у цій популяції пацієнтів, чисельність якої збільшується.

У пацієнтів після операції Fontan також спостерігається зменшення маси скелетних м'язів, що асоціюється зі значно зниженою піковою фізичною спроможністю [14]. З огляду на виявлене значне зниження ресинтезу фосфокреатину після фізичних навантажень, автори припусти-

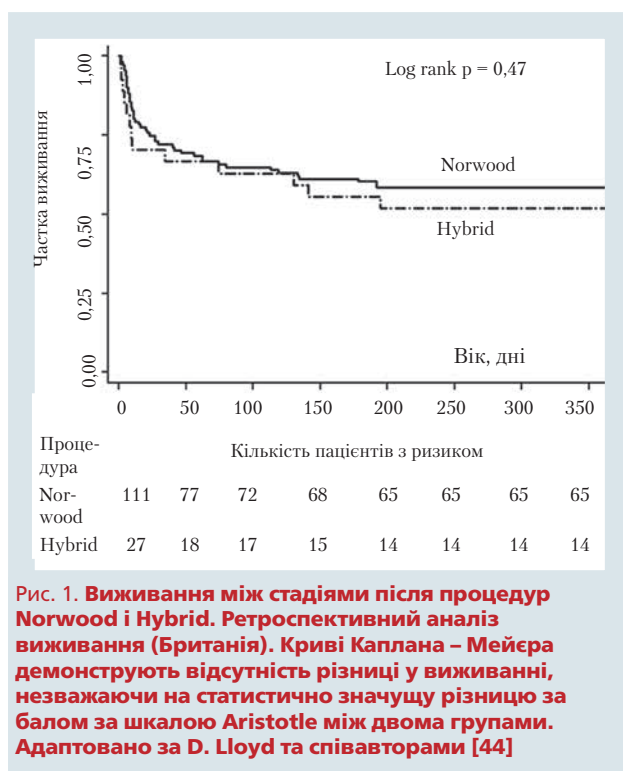


Рис. 1. Виживання між стадіями після процедур Norwood і Hybrid. Ретроспективний аналіз виживання (Британія). Криві Каплана – Мейєра демонструють відсутність різниці у виживанні, незважаючи на статистично значущу різницю за балом за шкалою Aristotle між двома групами. Адаптовано за D. Lloyd та співавторами [44]

ли існування так званої «міопатії Fontan», яку доцільно в майбутньому дослідити більш детально. Ця знахідка надзвичайно важлива, оскільки належне функціонування м'язової помпи має велике значення для збільшення серцевого викиду і серцевого індексу під час фізичних навантажень у пацієнтів після операції Fontan [71].

Хірургія

Надклапанний стеноз легеневої артерії (НСЛА) – основна проблема, яка виникає після операції переміщення артерій з приводу транспозиції магістральних судин (ТМС), і трапляється, згідно з даними історичних досліджень, з частотою до 55 %. Нещодавно проведено дослідження середньострокових результатів після виконання модифікованої операції переміщення артерій у 120 пацієнтів, яка полягала у вищому пересіченні неопульмонального кореня та висіченні устя коронарних артерій у вигляді обмежених «О»-подібних «гудзиків». При цьому продемонстровано нижчу частоту НСЛА впродовж понад 5-річного періоду спостереження. Виживання без повторної операції з приводу НСЛА становило 97,1 % через 14,75 року [74]. Автори пов'язують такий наслідок з особливостями хірургічної техніки, в результаті якої пересічений край неопульмональної артерії залишається інтактним, проте зазначають, що для підтвердження цього висновку потрібні подальші дослідження.

Результати тривалого спостереження за участю більш як 1700 дорослих після виконання процедури Ross у Нідерландах і Німеччині продемонстрували задовільну роботу легеневих кондуїтів, при цьому виживання без регургітації ступеня $\geq 2+$ становило 95 % через 14 років, а без повторного втручання – 80 % через 15 років спостереження [52].

Нові дані рандомізованого дослідження Safe Paediatric Euglycemia After Cardiac Surgery показали, що жорсткий контроль глікемії у післяопераційний період був доцільним у пацієнтів віком > 60 днів і сприяв низькій частоті виникнення інфекційних ускладнень. На відміну від цього, в молодших пацієнтів спостерігали зростання частоти цієї групи ускладнень [2]. Питання чіткої ідентифікації умов, за яких буде доцільним жорсткий контроль глікемії в післяопераційний період, потребує подальших досліджень.

Двома аспектами дискусії, що тривають між хірургами та інтервенційними кардіологами, є природжений аортальний стеноз і ДМШП [11]. Нещодавно, результати спостереження проміжної тривалості (у середньому (10 ± 7) років) після корекції первинного аортального стенозу показали, що впродовж першого року життя збільшувалася частота повторних втручань у пацієнтів після балонної вальвулопластики (відношення ризиків (ВР) 4,0; $p = 0,001$) [73].

У проспективне рандомізоване контрольоване дослідження залучили 229 дітей з перимембранозним ДМШП, яким проводили хірургічне або інтервенційне закриття дефекту. Згідно з результатами, виконання інтервенційного закриття асоціювалося з менш вираженим пошкодженням міокарда (спостерігали нижчі рівні креатинфосфокінази-МВ та серцевого тропоніну I), менш тривалим перебуванням у стаціонарі, меншою вартістю та більш швидкими термінами реабілітації [85]. Автори заявили, що інтервенційне закриття дефекту може бути методом вибору. Однак через 2 роки не спостерігали різниці щодо частоти виявлення пацієнтів із закритим ДМШП, несприятливими подіями та ускладненнями між двома групами порівняння; окрім того, такий аспект, як пізня атріовентрикулярна блокада, потребує подальших досліджень.

Інноваційний крок – післяопераційна підтримка сімей шляхом організації відеоконференцій, яка показала, що може бути реалізована в реальних умовах і сприяє зниженню частоти випадків повторної госпіталізації серед немовлят з ПВС [47]. Застосування комп'ютерних технологій також дозволяє хірургам монітувати ризик-кориговані внутрішньогоспітальні наслід-

ки і порівнювати їх з міжрегіональними статистичними даними [59, 60, 72].

Тетрада Фалло

Упродовж останніх десятиліть відбулося суттєве вдосконалення кардіохірургічних методів лікування, що супроводжувалося вкрай низькими рівнями смертності й захворюваності. У зв'язку з цим увагу сфокусували на поліпшенні віддалених наслідків у пацієнтів з тетрадою Фалло (ТФ), починаючи з третього десятку років їх життя. У британському дослідженні здійснювали тривале спостереження за пацієнтами з ТФ (до 45 років) [26]. Автори встановили, що річна ймовірність смерті цих пацієнтів залишається у 4 рази вищою за таку в загальній популяції упродовж перших 5 декад їхнього життя. У великому міжнародному дослідженні (International Multicentre TOF Registry; INdiCaTOR) здійснювали скринінг чинників ризику смерті або стійкої шлуночкової тахікардії у 873 дорослих з ТФ [26, 77]. На підставі результатів МРВ серця автори визначили, що фракція викиду (ФВ) ПШ і ЛШ, індекс маси міокарда ПШ, відношення маси ПШ до його об'єму, а також дані про передсердні аритмії в анамнезі є новими чинниками ризику віддалених несприятли-

вих наслідків (рис. 2). Фізична спроможність та функціональний стан ЛШ зберігаються за підвищеного індексу кінцеводіастолічного об'єму ПШ ($> 150 \text{ мл/м}^2$) [56], тому ці параметри недоцільно застосовувати як предиктори ступеня дисфункції ПШ. Регургітація на клапані легеневого стовбура – одна з найбільш частих причин порушення функціонального стану ПШ у пацієнтів з ТФ, однак деякими особами вона може толеруватися впродовж десятиліть [42]. До нещодавно проведеного метааналізу наслідків після заміни клапана легеневого стовбура (ЗКЛС) залучено дані більше ніж 3100 пацієнтів; результати продемонстрували, що об'єднана 30-денна смертність становила 0,87 %, а 5-річна – 2,2 % [25]. Ризик повторної ЗКЛС через 5 років спостереження становив 4,9 %. Незважаючи на те, що «похибка публікацій» (відома також як «ефект шухляди») є основним обмеженням таких висновків, ЗКЛС, імовірно, – це безпечне втручання. У зв'язку з таким низьким ризиком, на сьогодні збільшується кількість безсимптомних пацієнтів, яким проводять ЗКЛС, однак оптимальні часові рамки цього втручання залишаються невизначеними [30].

У дослідженнях також підкреслювали роль стану ЛШ як предиктора віддалених наслідків у пацієнтів з ТФ. У дослідженні за участю 413 дорослих пацієнтів з ТФ показано, що дисфункція ЛШ, визначена за допомогою трансторакальної ехокардіографії, асоціювалася з вищим ризиком раптової серцевої смерті або загрозливих для життя шлуночкових аритмій [21]. Виявлена асоціація не залежала від збільшення тривалості комплексу QRS, тому дисфункцію ЛШ запропоновано як додатковий предиктор ризику в цієї популяції пацієнтів.

У великому багаточисельному дослідженні ехокардіографічний скринінг 474 дорослих з коригованою ТФ [53] показав, що лише у 6,6 % пацієнтів виявлено збільшення діаметра аорти (на основі показника відношення фактичної величини до очікуваної $> 1,5$). Ця відносно невелика частка пацієнтів обнадійлива, оскільки в попередніх, менш масштабних дослідженнях вона була набагато більшою. Незважаючи на те, що в попередніх дослідженнях доведено, що негайна корекція ТФ у немовлят може сприяти зменшенню дилатації кореня аорти, не виявлено жодної кореляції між тривалістю системно-легеневого шунтування та діаметром аорти. Подібно до цього, встановлено, що права аортальна дуга та аортальна регургітація не були предикторами збільшення діаметра кореня аорти.

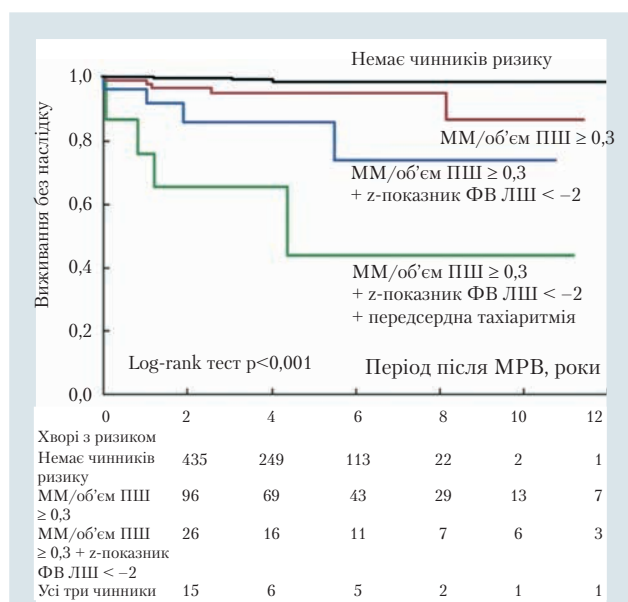


Рис. 2. Предиктори виникнення смерті та стійкої шлуночкової тахікардії у пацієнтів з коригованою тетрадою Фалло. Дані дослідження когорти INDICATOR показали, що ММ/об'єм ПШ $\geq 0,3$, z-показник ФВ ЛШ < -2 та передсердні тахіаритмії – найбільш значущі предиктори негативних наслідків у дорослих пацієнтів з коригованою в анамнезі тетрадою Фалло. Адаптовано за A. Valente та співавторами [77]. ММ – маса міокарда

Транспозиція магістральних судин

Нещодавно опубліковано результати тривалого спостереження за 400 пацієнтами, яким на базі одного з Північно-Американських центрів виконали операцію артеріального переключення з приводу D-транспозиції магістральних судин (D-TMC) у період 1983–1999 рр. (медіана спостереження – 18,7 року) [38]. Дослідники виявили, що загальне виживання та виживання без аритмії через 25 років становило близько 97 % із тих пацієнтів, які вижили у проміжний період операційний період. Ці результати більш сприятливі порівняно з раніше опублікованими, в яких виявилися набагато більшими як тягар аритмій, так і поширеність раптової серцевої смерті серед пацієнтів, яким проведено операцію артеріального переключення (Mustard, Senning). Виживання без будь-яких несприятливих подій через 25 років становило 92,9 %. Наприкінці періоду спостереження в більшості випадків функціональний стан ЛШ був адекватний, і 97 % пацієнтів мали І функціональний клас (ФК) серцевої недостатності (СН) за класифікацією NYHA. Кілька смертельних випадків, про які повідомлялося в цій публікації, були, ймовірно, зумовлені інфарктом міокарда або мали передбачувану аритмічну етіологію.

Незважаючи на корисні ефекти блокади ренін-ангіотензинової системи у пацієнтів з дисфункцією ЛШ, результати попередніх невеликих досліджень не продемонстрували подібних ефектів серед пацієнтів із системним ПШ. Відсутність користі від блокади ренін-ангіотензинової системи за системного ПШ нещодавно підтверджено також і в більшому багатоцентровому подвійному сліпому рандомізованому, в паралельних групах, контрольованому дослідженні за участю 88 дорослих з ТМС [79]. У ньому не виявлено статистично значущих ефектів валсартану в дозі 160 мг двічі на добу на ФВ ПШ або фізичну спроможність через 3 роки динамічного спостереження.

У проспективному дослідженні індекс кінцеводіастолічного об'єму ПШ > 150 мл/м² та піковий систолічний артеріальний тиск до 180 мм рт. ст. під час проби з фізичним навантаженням асоціювалися з несприятливими серцево-судинними подіями у вигляді комбінованої кінцевої точки, яка передбачала смерть, шлуночкову тахікардію, транзиторну ішемічну атаку, інфаркт міокарда, перехід на більш високий ФК СН за NYHA або госпіталізацію у зв'язку з погіршенням симптомів СН [80]. Частота виникнення подій за рік була у 20 разів вищою у пацієнтів із цими характеристиками. Класичні параметри ЕКГ і трансторакальної ехокардіографії мали

меншу прогностичну цінність, тому МРВ та тест з фізичним навантаженням рекомендовано як методи дослідження, які доцільно додатково застосовувати у процесі динамічного спостереження за пацієнтами цієї категорії.

У дослідженні за участю 91 послідовно залученого пацієнта, яким операцію Mustard виконано до 1980 р. (медіана спостереження – 35 років), кумулятивне виживання становило 80 % через 20 років, 77 % – через 30 років і 68 % – через 39 років [16]. Незважаючи на те, що фізична спроможність залишалася відносно стабільною впродовж останніх 10 років спостереження за цією когортою, реєстрували поступове погіршення функціонального стану ПШ, а також статистично значуще збільшення поширеності аритмій та СН.

Легенева гіпертензія

У великій когорті дорослих пацієнтів із синдромом Ейзенменгера показано, що ехокардіографічними показниками, асоційованими зі смертністю, були індекси функціонального стану ПШ (сistolічна екскурсія кільця трикуспідального клапана, відношення тривалості ефективної систоли до діастоли ПШ) та площа правого передсердя [49]. Впровадження нової шкали з цими предикторами може допомогти здійснити стратифікацію ризику в пацієнтів із синдромом Ейзенменгера, особливо в тих ситуаціях, коли важко визначити ФК. Окрім цього, показано, що рівень мозкового натрійуретичного пептиду пов'язаний з клінічними наслідками в цій популяції [20]. Результати обсерваційного дослідження великого центру ПВС для дорослих у Великобританії продемонстрували, що дистанція у тесті з 6-хвилинною ходьбою та початкова сатурація киснем були потужними предикторами смерті у 210 дорослих пацієнтів із синдромом Ейзенменгера [35]. Водночас такі традиційні маркери несприятливих наслідків, як ФК або пікова сатурація киснем на висоті фізичного навантаження, не корелювали зі смертю. Автори вказують на те, що пацієнти, які у тесті з 6-хвилинною ходьбою не досягають дистанції ≥ 350 м, або в яких початкова сатурація киснем становить < 85 %, мають утричі вищий ризик смерті.

Результати одного з досліджень лікування легеневої артеріальної гіпертензії (ЛАГ) у педіатричній практиці свідчать про те, що додавання силденафілу – вагомий терапевтичний крок у таких пацієнтів, коли монотерапія бозентаном не ефективна [22]. Попередні результати великих міжнародних реєстрів щодо клінічних наслідків у дітей з ЛАГ продемонстрували значне поліпшення виживання порівняно з раніше отриманими

даними; однак існують певні розбіжності між результатами дослідження рівнів виживання при ЛАГ, асоційованій з ПВС, а також при ідіопатичній/сімейній ЛАГ [6, 87]. Наявність подібних відмінностей потребує подальших досліджень щодо таких аспектів, як виживання, предиктори ризику та оптимальні напрями лікування.

Аномалії артерій у пацієнтів з природженими вадами серця

Результати досліджень, проведених в останнє десятиріччя, показали, що пацієнти з оперованою коарктацією аорти (КА) мають вищий ризик смерті, ніж у загальній популяції, а також у пацієнтів з іншими формами ішемічної хвороби серця (ІХС) [67]. Повідомлялося, що такий зв'язок, головним чином, може бути зумовлений більшою поширеністю ІХС серед пацієнтів з КА. Однак результати дослідження великої канадської вибірки дорослих пацієнтів з КА (n = 756) продемонстрували, що КА не була незалежним предиктором виникнення ІХС після корекції за традиційними чинниками ризику ІХС [67]. Ці результати підтверджені нещодавно отриманими даними про відсутність клінічно значущих відмінностей функціонального стану ендотелію між групами дорослих пацієнтів з КА та здоровими особами [62].

Ведення дорослих пацієнтів з природженими вадами серця

У зв'язку з поліпшенням надання медичної допомоги пацієнтам з ПВС упродовж останніх десятиліть постійно збільшується кількість осіб, які помилково вважають, що їхвилікували. Це призводить до того, що велика кількість пацієнтів зникають з-під динамічного спостереження і, відповідно, мають підвищений ризик виникнення віддалених несприятливих наслідків, зокрема смерті, порівняно з тими пацієнтами, які перебувають під спеціалізованим динамічним спостереженням за дорослими з ПВС (ДПВС) (див. рис. 3) [83, 84].

Ідентифікація предикторів ризику віддалених несприятливих наслідків серед ДПВС, популяція яких збільшується, – один із пріоритетних напрямів наукових досліджень у сфері ПВС на сучасному етапі. Результати нещодавно проведених досліджень продемонстрували, що помірне або тяжке погіршення функціонального стану легень є незалежним предиктором смертності, при цьому ризик смерті зростає принаймні в 1,6 разу порівняно з пацієнтами з нормальною функцією легень [3]. У тому самому дослідженні виявлено, що зниження пікового споживання

кисню та хронотропного резерву під час кардіопульмональних навантажувальних тестів були додатковими предикторами виникнення смерті [32]. Нещодавно опубліковано першу підбірку референтних значень обмежень фізичної активності в дорослих з ПВС, стратифікованих за їх субтипами і статтю [37]. Відзначено, що ДПВС, які були фізично активнішими, краще виконували проби з фізичними навантаженнями [76]. Структуровані аеробні фізичні тренування впродовж 24 тижнів у дорослих пацієнтів з ТМС сприяли значному поліпшенню результатів кардіопульмональних навантажувальних проб, а також регресу симптоматики СН без негативного впливу на системний ПШ [82]. Нещодавно також продемонстровано переваги структурованої програми фізичних навантажень у поєднанні з психологічними тренінгами щодо підвищення загальної активності у ДПВС [54].

У дослідженні, яке базувалося на двох великих реєстрах ДПВС (майже 40 000 пацієнтів, залучених у період 1996–2005 рр.), 30-денна госпітальна летальність була нижчою в жінок, ніж у чоловіків [88]. У реєстрі Dutch CONgenital CORvita (CONCOR) чоловіча стать та імплантація кардіостимулятора були також потужними предикторами 3-річної смертності після госпіталізації з приводу СН [89]. Цікаво, що в жінок, які в анамнезі були вагітними, загальна смертність була найнижчою, і це не корелювало з більшим ступенем витрат ресурсів системи охорони здоров'я у вказаній популяції [88].

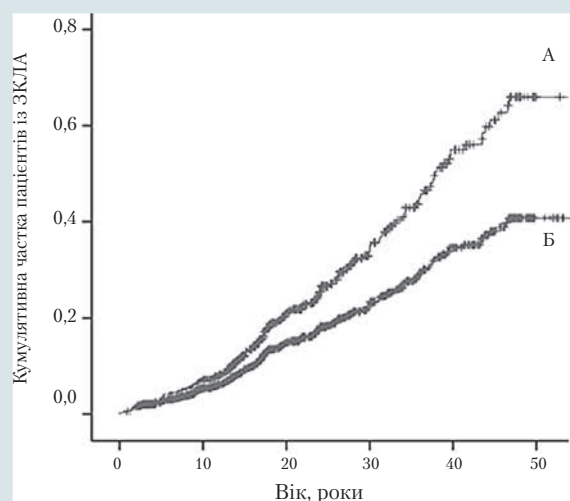


Рис. 3. Поширеність заміни клапана легеневого стовбура (ЗКЛС), стратифікована за якістю динамічного спостереження. Дані британського когортного дослідження демонструють, що поширеність ЗКЛС у пацієнтів, які перебувають під спеціалізованим наглядом (А), є достовірно вищою за таку у хворих без такого нагляду. Адаптовано за J. Wray та співавт. [83]

Згідно з результатами аналізу виживання у великій когорті пацієнтів старших вікових груп з ПВС (вік > 60 років, n = 375) упродовж 5 років динамічного спостереження в умовах третинного центру для ДПВС, рівень смертності в цій когорті був вищим за такий у молодших пацієнтів, а також у популяції здорових осіб [75]. Найбільш значущими предикторами були наявність ІХС та застійної СН, ФК за NYHA та системна шлуночкова дисфункція. Упродовж наступних кількох десятиліть прогноують суттєве збільшення кількості пацієнтів старших вікових груп з ПВС. Це слід мати на увазі працівникам системи охорони здоров'я, які повинні бути готовими врахувати специфічні проблеми і потреби цієї категорії пацієнтів.

Вагітність і природжені вади серця

Упродовж останніх двох років опубліковано результати масштабних досліджень і реєстрів щодо вивчення клінічних наслідків, асоційованих з вагітністю, у пацієнтів з ПВС [41]. Дані реєстрового дослідження Registry On Pregnancy And Cardiac Disease продемонстрували, що СН – це часте ускладнення у вагітних із серцево-судинними захворюваннями (13 % із більше ніж 1300 пацієток) [69]. У той час, як найвищу частоту виявлення випадків СН реєстрували наприкінці другого триместру або під час пологів, поширеність СН тісно асоціювалася з прееклампсією, передчасними пологами, материнською і вну-

трішньоутробною смертністю. Однак пацієтки з ПВС мали відносно нижчий ризик розвитку СН, порівняно з пацієтками з клапанными захворюваннями, ІХС або кардіоміопатією. Незважаючи на це, ризик розвитку серцево-судинних захворювань під час вагітності, особливо аритмій або смерті, значно підвищується у пацієток з ПВС (рис. 4) [57, 68], частота виконання кесаревих розтинів вища, ніж фонова (13 проти 8 %), а в нащадків збільшується ймовірність мати низьку масу тіла при народженні [68]. Важливо відзначити, що у пацієток зі складними ПВС був вищий ризик несприятливих серцево-судинних подій, ніж з простими ПВС.

У проспективному багатоцентровому когортному дослідженні ZAHARA II за участю більше ніж 200 вагітних із ПВС продемонстровано субоптимальні доплерографічні показники матково-плацентарного кровотоку порівняно з контрольною групою [61]. Згідно з результатами мультиваріантного аналізу, величина прекоцепційної систолічної екскурсії площини фіброзного кільця тристулкового клапана (показник систолічної функції ПШ), високий рівень N-кінцевого попередника мозкового натрійуретичного пептиду (NT-pro-BNP), мітральна і трикуспідальна регургітація виявилися предикторами зниженого індексу резистентності пуповинної артерії – показника, асоційованого з несприятливими акушерськими наслідками, а також наслідками в нащадків. У жінок з порушенням матково-плацентарним крово-

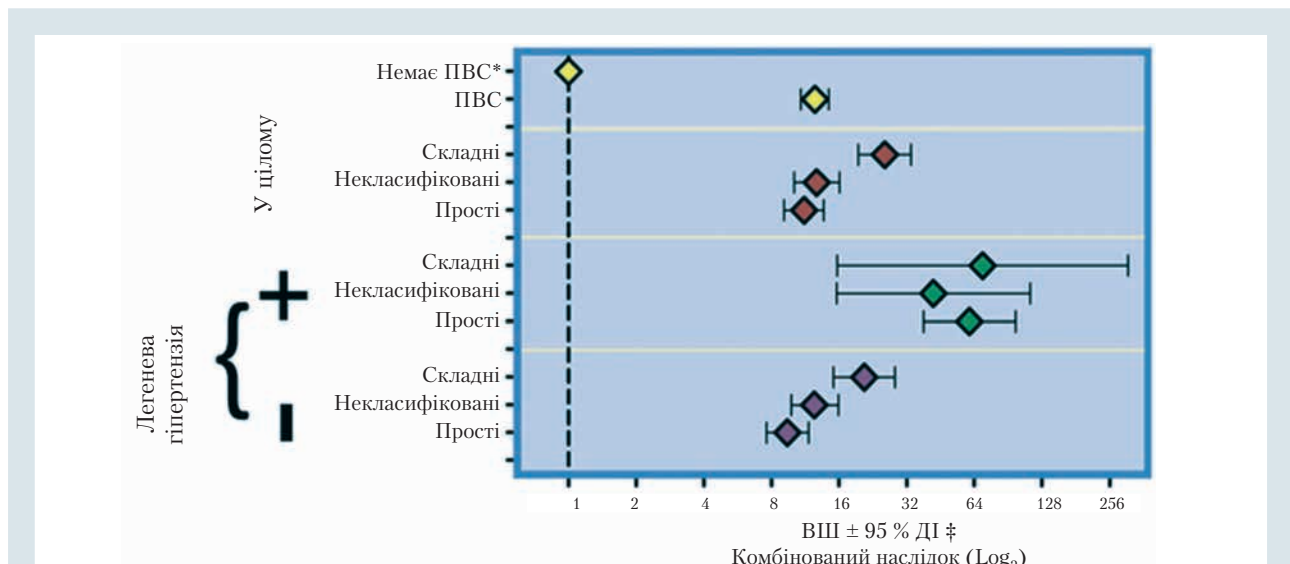


Рис. 4. Несприятливі серцево-судинні наслідки під час вагітності, стратифіковані за складністю ПВС та наявністю легеневої гіпертензії. Результати найбільшої у США бази даних клінічних висновків при виписуванні зі стаціонару продемонстрували вищі шанси несприятливих серцево-судинних подій (аритмії, цереброваскулярні катастрофи, емболії, СН, смерть або комбінований наслідок) у пацієток з ПВС, порівняно з тими, хто не мав ПВС. * – референтна група. ВШ – відношення шансів. 95 % ДІ – 95 % довірчий інтервал. ‡ 95 % ДІ у мультиваріантному аналізі. Адаптовано за А. Orotowsky та співавторами [57]

током була вищою ймовірність виникнення пре-екламсії, а також народження немовляти з масою тіла, що відставала від гестаційного віку (зростання ризику обох наслідків у 4 рази). На підставі цих результатів для стратифікації ризику в жінок з ПВС запропоновано додатково визначити показник прекоцепційної систолічної екскурсії площини фіброзного кільця тристулкового клапана та рівень NT-pro-BNP. Негативна прогностична цінність рівня NT-pro-BNP < 128 пг/мл на 20-му тижні вагітності становила 96,9 % [34].

Подальші уточнення сучасних принципів ведення вагітних з ПВС, зокрема за різних їх типів, зібрано й проаналізовано в нещодавно опублікованому ґрунтовному огляді літератури [9].

Глобальний тягар серцево-судинних захворювань

Останнім часом у країнах, що розвиваються, вжито значних заходів щодо поліпшення наслідків у пацієнтів з ПВС та ревматичною хворобою серця (РХС); зокрема, прогрес за кількома аспектами спостерігається на Африканському континенті, про що йдеться в низці оглядів [50, 51, 90]. В одному з них L. Zühlke та співавтори [90] вказують на те, що пріоритетними напрямками є, насамперед, впровадження всебічних програм профілактики та ефективного скринінгу субклінічної РХС, оскільки вона залишається провідною причиною серцево-судинної захворюваності серед дітей у країнах з низьким рівнем доходів. Поряд з цим підсумовано доказові дані – і у 2012 р. опубліковано нові рекомендації Світової федерації серця щодо стандартизації критеріїв верифікації РХС за допомогою 2D- та доплер-ехокардіографії [63]. Згідно з результатами австралійського проспективного дослідження, ці нові рекомендації виявилися високочутливими і специфічними в популяції з високим ризиком (корінне населення Австралії) [65]. Більша доступність малих і портативних ехокардіографічних сканерів дозволить у перспективі допомогти впровадити ці рекомендації у клінічну практику, що, зокрема, продемонстровано групою дослідників з Уганди [7]. Реалізація подібних стратегій, ймовірно, сприятиме зниженню частоти виявлення ускладнень РХС, зокрема тяжкого мітрального стенозу та трикуспідальної регургіації. Група дослідників з Кореї опублікувала результати тривалого спостереження за пацієнтами після успішної черезшкірної пластики мітрального клапана з приводу ревматичного мітрального стенозу (299 пацієнтів, за якими спостерігали впродовж періоду до 12 років). Показано, що частота виявлення випадків трикуспідальної регургіації, що формується, зростає навіть через багато років після

успішної черезшкірної мітральної комісуротомії [43]. У тих випадках, коли з приводу мітрального стенозу виконують заміну мітрального клапана, доцільна також супутня заміна трикуспідального клапана, якщо в пацієнтів на момент хірургічного втручання спостерігається незначна або помірна трикуспідальна регургіація [40].

З іншого боку, в країнах з низьким рівнем доходів спостерігається запізнена діагностика ПВС, що асоціюється зі значним додатковим тягарем серцево-судинних захворювань. Таким чином, раннє виявлення ПВС на популяційному рівні – найбільш важливий критерій зниження довготривалого тягара ПВС у країнах з низьким рівнем доходів. У великому китайському проспективному дослідженні (більше ніж 120 000 новонароджених) продемонстровано приклад успішного впровадження пульсоксиметрії у країнах з низьким рівнем доходів [86], що дозволяє ідентифікувати пацієнтів з великими ПВС, які не можна виявити під час лише клінічного обстеження. Перевагами цієї техніки, на відміну від широко впровадженої ехокардіографії, є низька трудомісткість, нетривалий час скринінгу та простота виконання. Згідно з результатами цього дослідження, частота хибно негативних випадків при проведенні пульсоксиметрії становила 0,3 %, у той час як без її проведення втричі більше малюків з критичними ПВС та вдвічі більше – з іншими великими ПВС можуть виписувати зі стаціонару, так і не встановивши діагноз.

Візуалізація та клінічні випадки природжених вад серця

Серед публікацій, які стосуються ПВС, значна частка належить клінічним випадкам та прикладній візуалізації. Це дозволяє клініцисту отримувати нові навчальні матеріали і є вкрай важливим з точки зору демонстрації інноваційних технологій в інтервенційній дитячій кардіології [1, 15, 23, 24, 31, 42], а також збільшення обізнаності щодо рідкісних природжених аномалій [28, 45, 64]. Подібні публікації разом із навчальними статтями зі специфічних аспектів ПВС [17, 84] формують мотивацію до поглиблення знань з дитячої кардіології, а також дозволяють бути обізнаними щодо останніх досягнень у цій сфері.

Внески авторів. P.C. Kahr і G.-P. Diller здійснили огляд літератури. P.C. Kahr написав перший проект статті, який редагували та схвалили обидва автори.

Конфлікт інтересів. Немає.

Джерело та експертне рецензування: скеровували; рецензування внутрішніми експертами.

Переклад к. мед. н. К.О. Міхалєва

Література

1. Agnoletti G., Bordese R., Gabbarini F. Closure of a large ductus arteriosus in a preterm infant using the ADO II AS device // *Heart.*– 2012.– Vol. 98.– P. 1394.
2. Agus M.S., Asaro L.A., Steil G.M. et al. Tight glyceimic control after pediatric cardiac surgery in high-risk patient populations: a secondary analysis of the safe pediatric euglycemia after cardiac surgery trial // *Circulation.*– 2014.– Vol. 129.– P. 2297–2304.
3. Alonso-Gonzalez R., Borgia F., Diller G.-P. et al. Abnormal lung function in adults with congenital heart disease: prevalence, relation to cardiac anatomy, and association with survival // *Circulation.*– 2013.– Vol. 127.– P. 882–890.
4. Assenza G.E., Graham D.A., Landzberg M.J. et al. MELD-XI score and cardiac mortality or transplantation in patients after Fontan surgery // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 491–496.
5. Baba K., Kotani Y., Chetan D. et al. Hybrid versus Norwood strategies for single-ventricle palliation // *Circulation.*– 2012.– Vol. 126 (Suppl. 1).– P. S123–S131.
6. Barst R.J., McGoon M.D., Elliott C.G. et al. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension: insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management // *Circulation.*– 2012.– Vol. 125.– P. 113–122.
7. Beaton A., Okello E., Lwabi P. et al. Echocardiography screening for rheumatic heart disease in Ugandan schoolchildren // *Circulation.*– 2012.– Vol. 125.– P. 3127–3132.
8. Bossers S.S., Cibis M., Gijzen F.J. et al. Computational fluid dynamics in Fontan patients to evaluate power loss during simulated exercise // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 696–701.
9. Brickner M.E. Cardiovascular management in pregnancy: congenital heart disease // *Circulation.*– 2014.– Vol. 130.– P. 273–282.
10. Brown K.L., Sullivan I.D. Prenatal detection for major congenital heart disease: a key process measure for congenital heart networks // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 359–360.
11. Cantinotti M., Assanta N., Murzi B. et al. Controversies in the definition and management of insignificant left-to-right shunts // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 200–205.
12. Chetan D., Kotani Y., Jacques F. et al. Surgical palliation strategy does not affect interstage ventricular dysfunction or atrioventricular valve regurgitation in children with hypoplastic left heart syndrome and variants // *Circulation.*– 2013.– Vol. 128 (Suppl. 1).– P. 205–212.
13. Coats L., O'Connor S., Wren C. et al. The single-ventricle patient population: a current and future concern a population-based study in the North of England // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 1348–1353.
14. Cordina R., O'Meagher S., Gould H. et al. Skeletal muscle abnormalities and exercise capacity in adults with a Fontan circulation // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 1530–1534.
15. Cunnington C., Hampshire S.A., Mahadevan V.S. Utility of real-time three-dimensional intracardiac echocardiography for patent foramen ovale closure // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 1789–1790.
16. Cuyppers J.A., Eindhoven J.A., Slager M.A. et al. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years // *Eur. Heart J.*– 2014.– Vol. 35.– P. 1666–1674.
17. Cuyppers J.A., Witsenburg M., van der Linde D. et al. Pulmonary stenosis: update on diagnosis and therapeutic options // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 339–347.
18. D'Udekem Y., Xu M.Y., Galati J.C. et al. Predictors of survival after single-ventricle palliation: the impact of right ventricular dominance // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2012.– Vol. 59.– P. 1178–1185.
19. Deal B.J., Jacobs M.L. Management of the failing Fontan circulation // *Heart.*– 2012.– Vol. 98.– P. 1098–1104.
20. 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.
21. Diller G.P., Kempny A., Lioudakis 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. 2440–2446.
22. Douwes J.M., Roofthoof M.T.R., Van Loon R.L.E. et al. Sildenafil add-on therapy in paediatric pulmonary arterial hypertension, experiences of a national referral centre // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 224–230.
23. Duerr G.D., Breuer J., Schiller W. A new transventricular approach for pulmonary valve implantation in a patient with severe valve disease after tetralogy-of-Fallot repair // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 1469–1470.
24. Edwards N.C., Griffiths M., Steeds R.P. Intra-cardiac echocardiography in mitral valve repair: a novel use of a complimentary imaging modality in a difficult scenario // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 1791–1792.
25. Ferraz Cavalcanti P.E., Sá M.P., Santos CA. et al. Pulmonary valve replacement after operative repair of tetralogy of Fallot: meta-analysis and meta-regression of 3118 patients from 48 studies // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2013.– Vol. 62.– P. 2227–2243.
26. Frigiola A., Hughes M., Turner M. et al. Physiological and phenotypic characteristics of late survivors of tetralogy of fallot repair who are free from pulmonary valve replacement // *Circulation.*– 2013.– Vol. 128.– P. 1861–1868.
27. Frommelt P.C., Guey L.T., Minich L.L. et al. Does initial shunt type for the Norwood procedure affect echocardiographic measures of cardiac size and function during infancy? The Single Ventricle Reconstruction trial // *Circulation.*– 2012.– Vol. 125.– P. 2630–2638.
28. Frontera A., Thomas G., Duncan E. Cardiac arrest in concomitant Wolff-Parkinson-White syndrome and early repolarisation: is pathway ablation enough? // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 598–599.
29. Gardiner H.M., Kovacevic A., van der Heijden L.B. et al. Prenatal screening for major congenital heart disease: assessing performance by combining national cardiac audit with maternity data // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 375–382.
30. Geva T. Indications for pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of fallot: the quest continues // *Circulation.*– 2013.– Vol. 128.– P. 1855–1857.
31. Gopalapuram A.B., Reinthaler M., Mullen M.J. Percutaneous valve-in-valve implantations: importance of knowing the effective internal diameter of bioprosthetic valves // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 1709–1710.
32. 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.
33. John A.S., Johnson J.A., Khan M. et al. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2014.– Vol. 64.– P. 54–62.
34. Kampman M.A., Balci A., van Veldhuisen D.J. et al. N-terminal pro-B-type natriuretic peptide predicts cardiovascular complications in pregnant women with congenital heart disease // *Eur. Heart J.*– 2014.– Vol. 35.– P. 708–715.
35. Kempny A., Dimopoulos K., Alonso-Gonzalez R. et al. Six-minute walk test distance and resting oxygen saturations but not functional class predict outcome in adult patients with Eisenmenger syndrome // *Int. J. Cardiol.*– 2013.– Vol. 168.– P. 4784–4789.
36. Kempny A., Dimopoulos K., Gatzoulis M.A. Single-ventricle physiology in the UK: an ongoing challenge of growing numbers and of growing complexity of congenital heart disease // *Heart.*– 2014.– Vol. 100.– P. 1315–1316.
37. Kempny A., Dimopoulos K., Uebing A. et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life – single centre experience and review of published data // *Eur. Heart J.*– 2012.– Vol. 33.– P. 1386–1396.
38. Khairy P., Clair M., Fernandes S.M. et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition

- of the great arteries // *Circulation*.– 2013.– Vol. 127.– P. 331–339.
39. Khoshnood B., Lelong N., Houyel L. et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study // *Heart*.– 2012.– Vol. 98.– P. 1667–1673.
 40. Kim J.B., Yoo D.G., Kim G.S. et al. Mild-to-moderate functional tricuspid regurgitation in patients undergoing valve replacement for rheumatic mitral disease: the influence of tricuspid valve repair on clinical and echocardiographic outcomes // *Heart*.– 2012.– Vol. 98.– P. 24–30.
 41. Krieger E.V., Stout K. Progress: the ROPAC multinational registry advances our understanding of an important outcome in pregnant women with heart disease // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 188–189.
 42. 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.
 43. Lee S.P., Kim H.-K., Kim K.-H. et al. Prevalence of significant tricuspid regurgitation in patients with successful percutaneous mitral valvuloplasty for mitral stenosis: results from 12 years' follow-up of one centre prospective registry // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 91–97.
 44. Lloyd D.F., Cutler L., Tibby S.M. et al. Analysis of preoperative condition and interstage mortality in Norwood and hybrid procedures for hypoplastic left heart syndrome using the Aristotle scoring system // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 775–780.
 45. Lutaaya M., Rajagopal R., More R.S. Giant unruptured Sinus of Valsalva aneurysm: an unusual cause of aortic regurgitation // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 972.
 46. Marelli A.J., Ionescu-Ittu R., Mackie A.S. et al. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010 // *Circulation*.– 2014.– Vol. 130.– P. 749–756.
 47. McCrossan B., Morgan G., Grant B. et al. A randomised trial of a remote home support programme for infants with major congenital heart disease // *Heart*.– 2012.– Vol. 98.– P. 1523–1528.
 48. Miranda J.O., Callaghan N., Miller O. et al. Right aortic arch diagnosed antenatally: associations and outcome in 98 fetuses // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 54–59.
 49. Mocerri P., Dimopoulos K., Liodakis E. et al. Echocardiographic predictors of outcome in Eisenmenger syndrome // *Circulation*.– 2012.– Vol. 126.– P. 1461–1468.
 50. Mocumbi A.O., Falase A.O. Recent advances in the epidemiology, diagnosis and treatment of endomyocardial fibrosis in Africa // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 1481–1487.
 51. Mocumbi A.O., Sliwa K. Women's cardiovascular health in Africa // *Heart*.– 2012.– Vol. 98.– P. 450–455.
 52. Mokhles M.M., Charitos E.I., Stierle U. et al. The fate of pulmonary conduits after the Ross procedure: longitudinal analysis of the German-Dutch Ross registry experience // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 1857–1866.
 53. Mongeon F.P., Gurvitz M.Z., Broberg C.S. et al. Aortic root dilatation in adults with surgically repaired tetralogy of fallot: a multicenter cross-sectional study // *Circulation*.– 2013.– Vol. 127.– P. 172–179.
 54. Morrison M.L., Sands A.J., McCusker C.G. et al. Exercise training improves activity in adolescents with congenital heart disease // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 1122–1128.
 55. Newburger J.W., Sleeper L.A., Frommelt P.C. et al. Transplantation-free survival and interventions at 3 years in the single ventricle reconstruction trial // *Circulation*.– 2014.– Vol. 129.– P. 2013–2020.
 56. O'Meagher S., Munoz P.A., Alison J.A. et al. Exercise capacity and stroke volume are preserved late after tetralogy repair, despite severe right ventricular dilatation // *Heart*.– 2012.– Vol. 98.– P. 1595–1599.
 57. Opatowsky 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.
 58. Orwat S., Diller G.P. Risk stratification in adults with repaired Tetralogy of Fallot: the long journey from clinical parameters and surface ECG to in-depth assessment of myocardial mechanics, volume and pressure loading // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 185–187.
 59. Pagel C., Crowe S., Brown K. et al. The benefits and risks of risk-adjustment in paediatric cardiac surgery // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 528–529.
 60. Pagel C., Utley M., Crowe S. et al. Real time monitoring of risk-adjusted paediatric cardiac surgery outcomes using variable life-adjusted display: implementation in three UK centres // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 1445–1450.
 61. Pieper P.G., Balci A., Aarnoudse J.G. et al. Uteroplacental blood flow, cardiac function, and pregnancy outcome in women with congenital heart disease // *Circulation*.– 2013.– Vol. 128.– P. 2478–2487.
 62. Radke R.M., Diller G.-P., Duck M. et al. Endothelial function in contemporary patients with repaired coarctation of aorta // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 1696–1701.
 63. Remenyi B., Wilson N., Steer A. et al. World Heart Federation criteria for echocardiographic diagnosis of rheumatic heart disease – an evidence-based guideline // *Nat. Rev. Cardiol.*– 2012.– Vol. 9.– P. 297–309.
 64. Rider O.J., Bissell M., Myerson S.G. Congenital aortopulmonary window. – Vol. an unusual cause of breathlessness // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 1546.
 65. Roberts K., Maguire G., Brown A. et al. Echocardiographic screening for rheumatic heart disease in high and low risk Australian children // *Circulation*.– 2014.– Vol. 129.– P. 1953–1961.
 66. Rogers L.S., Glatz A.C., Ravishanker C. et al. 18 years of the Fontan operation at a single institution: results from 771 consecutive patients // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2012.– Vol. 60.– P. 1018–1025.
 67. Roifman I., Therrien J., Ionescu-Ittu R. et al. Coarctation of the aorta and coronary artery disease: fact or fiction? // *Circulation*.– 2012.– Vol. 126.– P. 16–21.
 68. Roos-Hesselink J.W., Ruys T.P.E., Stein J.I. et al. Outcome of pregnancy in patients with structural or ischaemic heart disease: results of a registry of the European Society of Cardiology // *Eur. Heart J.*– 2013.– Vol. 34.– P. 657–665.
 69. Ruys T.P., Roos-Hesselink J.W., Hall R. et al. Heart failure in pregnant women with cardiac disease: data from the ROPAC // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 231–238.
 70. Schranz D. Hybrid approach in hypoplastic left heart syndrome // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 750–751.
 71. Shafer K.M., Garcia J.A., Babb T.G. et al. The importance of the muscle and ventilatory blood pumps during exercise in patients without a subpulmonary ventricle (Fontan operation) // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2012.– Vol. 60.– P. 2115–2121.
 72. Shahian D.M., Jacobs J.P., Edwards F.H. et al. The society of thoracic surgeons national database // *Heart*.– 2013.– Vol. 99.– P. 1494–1501.
 73. Siddiqui J., Brizard C.P., Galati J.C. et al. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2013.– Vol. 62.– P. 2134–2140.
 74. Swartz M.F., Sena A., Atallah-Yunes N. et al. Decreased incidence of supra-valvar pulmonary stenosis after arterial switch operation // *Circulation*.– 2012.– Vol. 126 (Suppl. 1).– P. S118–122.
 75. Tutarel O., Kempny A., Alonso-Gonzalez R. et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality // *Eur. Heart J.*– 2014.– Vol. 35.– P. 725–732.
 76. Ubeda Tikkanen A., Opatowsky A.R., Bhatt A.B. et al. Physical activity is associated with improved aerobic exercise capacity over time in adults with congenital heart disease // *Int. J. Cardiol.*– 2013.– Vol. 168.– P. 4685–4691.
 77. Valente A.M., Gauvreau K., Assenza G.E. et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort // *Heart*.– 2014.– Vol. 100.– P. 247–253.
 78. Van der Bom T., Bouma B.J., Meijboom F.J. et al. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a sys-

- tematic review and evidence based calculation // *Am. Heart J.*– 2012.– Vol. 164.– P. 568–575.
79. Van der Bom T., Winter M.M., Bouma B.J. et al. Effect of valsartan on systemic right ventricular function: a double-blind, randomized, placebo-controlled pilot trial // *Circulation.*– 2013.– Vol. 127.– P. 322–330.
 80. Van der Bom T., Winter M.M., Groenink M. et al. Right ventricular end-diastolic volume combined with peak systolic blood pressure during exercise identifies patients at risk for complications in adults with a systemic right ventricle // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2013.– Vol. 62.– P. 926–936.
 81. Vettukattil J.J. Three dimensional echocardiography in congenital heart disease // *Heart.*– 2012.– Vol. 98.– P. 79–88.
 82. Westhoff-Bleck M., Schieffer B., Tegtbur U. et al. Aerobic training in adults after atrial switch procedure for transposition of the great arteries improves exercise capacity without impairing systemic right ventricular function // *Int. J. Cardiol.* 2013.– Vol. 170.– P. 24–29.
 83. Wray J., Frigiola A., Bull C. Loss to specialist follow-up in congenital heart disease, out of sight, out of mind // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 485–490.
 84. Wren C., O'Sullivan J. Loss to follow-up of adults with repaired congenital heart disease // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 440–441.
 85. Yang J., Yang L., Yu S. et al. Transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defects in children: a randomized controlled trial // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2014.– Vol. 63.– P. 1159–1168.
 86. Zhao Q.-M., Ma X.J., Ge X.L. et al. Pulse oximetry with clinical assessment to screen for congenital heart disease in neonates in China: a prospective study // *Lancet.*– 2014.– Vol. 384.– P. 747–754.
 87. Zijlstra W.M., Douwes J.M., Rosenzweig E.B. et al. Survival differences in pediatric pulmonary arterial hypertension: clues to a better understanding of outcome and optimal treatment strategies // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2014.– Vol. 63.– P. 2159–2169.
 88. Zomer A.C., Ionescu-Iltu R., Vaartjes I. et al. Sex differences in hospital mortality in adults with congenital heart disease: the impact of reproductive health // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 2013.– Vol. 62.– P. 58–67.
 89. Zomer A.C., Vaartjes I., van der Velde E.T. et al. Heart failure admissions in adults with congenital heart disease, risk factors and prognosis // *Int. J. Cardiol.*– 2013.– Vol. 168.– P. 2487–2493.
 90. Zuhlke L., Mirabel M., Marijon E. Congenital heart disease and rheumatic heart disease in Africa: recent advances and current priorities // *Heart.*– 2013.– Vol. 99.– P. 1554–1561.

P.C. Kahr, G.-P. Diller

Университетская клиника Мюнстера, Германия

Альманах-2014: врожденные пороки сердца

Настоящий Альманах подытоживает важные статьи по проблеме врожденных пороков сердца, опубликованные в журнале «Heart» и других основных кардиологических изданиях в период 2012–2014 гг. В нем освещены основные положения тех публикаций, которые авторы считают наиболее значимыми в сфере исследуемой проблематики. Написание материала предусматривало не только всесторонний обзор современных достижений по проблеме врожденных пороков сердца, а и фокусирование на некоторых специфических аспектах. Таким образом, их выбор был, в определенной степени, субъективным.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, тетрада Фалло, беременность, предикторы риска.

P.C. Kahr, G.-P. Diller

University Hospital Muenster, Muenster, Germany

Almanac 2014: congenital heart disease

This Almanac summarises important congenital heart disease articles published between 2012 and 2014 in Heart and other major cardiac journals. It highlights what the authors perceive to be highly relevant articles in the field. While the aim was to provide a comprehensive overview of the area, a focus on certain areas of interest was required. The selection is, therefore, by necessity a subjective one.

Key words: congenital heart disease, tetralogy of Fallot, pregnancy, predictors of risk.