Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия
2021, Т. 14, №2, с. 117-122
https://doi.org/10.17116/kardio202114021117

Russian Journal of Cardiology and Cardiovascular Surgery
2021, vol. 14, No. 2, pp. 117-122
https://doi.org/10.17116/kardio202114021117

Тактика ведения пациентов перед операцией Норвуда: устранение факторов риска неблагоприятного исхода

© А.А. АВРАМЕНКО[1, 2], Л.В. ПЫЩЕВА[1], С.М. ХОХЛУНОВ[1, 2]

[1]ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Самара, Россия;
[2]ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», Самара, Россия

Резюме

Цель исследования. Улучшить результаты лечения пациентов с единственным желудочком сердца и обструкцией системного кровотока за счет оптимизации ведения предоперационного периода.

Материал и методы. Исследование представляет собой ретроспективный анализ «случай-контроль» на основании изучения опыта лечения 64 новорожденных за период 2005—2017 гг.

Результаты. Сравнение групп пациентов, госпитализированных в разном возрасте, не выявило значимых различий в их состоянии по клиническим и лабораторным данным. Также значимо не различалась летальность среди пациентов с постнатальной и пренатальной диагностикой (p=0,472), в том числе в зависимости от места рождения (p=0,956). Системная гипоперфузия в предоперационном периоде имеет статистически значимую связь с уменьшением размеров фиброзного кольца аортального клапана (атрезией аорты) (p=0,020). Инвазивный способ ограничения легочного кровотока (билатеральное суживание легочных артерий) является более эффективным по сравнению с неинвазивными мерами (отношение шансов 9,27; p=0,041). Предиктором безуспешности неинвазивного ограничения легочного кровотока может считаться уровень лактата более 2,5 ммоль/л (p=0,000). Уровень лактата при поступлении выше 21 ммоль/л является предиктором дооперационной летальности (p=0,000).

Вывод. Несмотря на то, что пренатальная диагностика способствует госпитализации пациентов в специализированный стационар в более ранние сроки, она не оказывает значимого влияния на исходы первого этапа гемодинамической коррекции. Атрезия аорты и более высокий уровень лактата сыворотки венозной крови к моменту госпитализации указывают на высокую вероятность системной гипоперфузии в предоперационном периоде. Инвазивное ограничение легочного кровотока является более эффективным по сравнению с неинвазивными мерами.

Ключевые слова: *врожденные пороки сердца, критические пороки сердца, синдром гипоплазии левых отделов сердца, билатеральное суживание легочных артерий, пренатальная диагностика.*

Информация об авторах:
Авраменко А.А. — https://orcid.org/0000-0002-6284-8387
Пыщева Л.В. — https://orcid.org/0000-0003-3123-6158
Хохлунов С.М. — https://orcid.org/0000-0001-6000-620X
Автор, ответственный за переписку: Авраменко А.А. — e-mail: anton.avramenko@gmail.com

Как цитировать:
Авраменко А.А., Пыщева Л.В., Хохлунов С.М. Тактика ведения пациентов перед операцией норвуда: устранение факторов риска неблагоприятного исхода. *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия*. 2021;14(2):117—122. https://doi.org/10.17116/kardio202114021117

Management before the norwood procedure: correction of risk factors of unfavourable outcome

© A.A. AVRAMENKO[1, 2], L.V. PYSHCHEVA[1], S.M. KHOKHLUNOV[1, 2]

[1]Samara State Medical University, Samara, Russia;
[2]Polyakov Samara Regional Cardiology Hospital, Samara, Russia

Abstract

Objective. To improve the outcomes in patients with single-ventricle physiology and obstructive systemic output via optimization of preoperative management.

Material and methods. A retrospective case-control study included 64 newborns for the period from 2005 to 2017.

Results. There were no significant differences in clinical and laboratory data between the patients of different age. Mortality was similar in groups with prenatal and postnatal diagnosis (p=0.472), as well as in patients born in various hospitals (p=0.956). Preoperative systemic hypoperfusion was associated with smaller aortic annulus or aortic atresia (p=0.020). We found that invasive pulmonary blood flow restriction is more effective than non-invasive measures (odds ratio 9.27, p=0.041). Serum lactate over 2.5 mmol/l indicates low success rate of non-invasive pulmonary blood flow restriction (p=0.000). Serum lactate over 21 mmol/l predicts preoperative mortality (p=0.000).

Conclusion. Prenatal diagnosis contributes to earlier admission to specialized hospital, but has no influence on the outcomes. Aortic atresia and higher serum lactate on admission indicate higher probability of preoperative systemic hypoperfusion. Invasive pulmonary blood flow restriction is more effective compared to non-invasive measures.

Keywords: *congenital heart disease, critical heart disease, hypoplastic left heart syndrome, bilateral pulmonary artery banding, prenatal diagnosis.*

Information about the authors:
Avramenko A.A. — https://orcid.org/0000-0002-6284-8387
Pyscheva L.V. — https://orcid.org/0000-0003-3123-6158
Khokhlunov S.M. — https://orcid.org/0000-0001-6000-620X
Corresponding author: Avramenko A.A. — e-mail: anton.avramenko@gmail.com

To cite this article:
Avramenko AA, Pyshcheva LV, Khokhlunov SM. Management before the Norwood procedure: correction of risk factors of unfavourable outcome. *Russ. Jour. of Card. and Cardiovasc. Surg. = Kard. i serd.-sosud. khir.* 2021;14(2):117–122. (In Russ.).
https://doi.org/10.17116/kardio202114021117

Введение

Врожденная патология системы кровообращения остается основной причиной младенческой смертности [1]. Летальные исходы в основном связаны с наиболее тяжелыми формами врожденных пороков сердца (ВПС), требующих лечения в ближайшие дни после рождения, в том числе с ВПС с функционально единственным желудочком сердца (ЕЖС) и обструкцией системного кровотока [2].

Совершенствование хирургической техники позволило снизить послеоперационную летальность, однако дальнейшее улучшение результатов лечения требует учета факторов риска, связанных с предоперационным состоянием пациентов [3].

Цель исследования — улучшить результаты первого этапа гемодинамической коррекции у пациентов с функционально ЕЖС и обструкцией системного кровотока за счет оптимизации ведения предоперационного периода.

Материал и методы

Работа выполнена на кафедре кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии ИПО ФГБОУ ВО «СамГМУ» Минздрава России, расположенной на базе ГБУЗ «Самарский областной клинический кардиологический диспансер им. В.П. Полякова», и представляет собой ретроспективное исследование «случай-контроль» на основании изучения опыта 2005—2017 гг.

Основные характеристики пациентов, включенных в исследование, представлены в **табл. 1**. Количественные данные представлены в виде медианы, 25 и 75 квартилей.

Таблица 1. **Характеристики пациентов, включенных в исследование**

Table 1. **Characteristics of patients**

Показатель	Значение
Демографические данные	
Всего пациентов, *n* (%)	64 (100)
Мальчики, *n* (%)	44 (69)
Девочки, *n* (%)	20 (31)
Срок гестации, нед	39 [38; 39]
Антропометрические данные	
Масса тела при рождении, кг	3,21 [2,90; 3,53]
Длина тела при рождении, см	53 [51; 55]
Площадь поверхности тела (по Haycock), м^2	0,22 [0,21; 0,23]
Морфология единственного желудочка	
Левый или неопределенной морфологии, *n* (%)	13 (20)
Правый, *n* (%)	51 (80)

Статистический анализ

Для парных сравнений независимых выборок использовали U-критерий Манна-Уитни. Для анализа бинарной классификации использовали ROC-анализ с расчетом площади под кривой и оценивали прогностическую ценность модели (положительного и отрицательного результата).

Для численного выражения того, насколько наличие или отсутствие определенного исхода связано с присутствием или отсутствием определенного фактора, использовали расчет отношения шансов (ОШ).

Нулевую статистическую гипотезу отвергали при $p<0,05$.

Результаты

В 50 (78%) случаях ВПС был выявлен на пренатальном этапе. Пациенты с пренатальным диагнозом были госпитализированы в специализированное учреждение в более ранние сроки: медиана возраста к моменту госпитализации 1,2 сут [0,2; 2,2] против 5,8 сут [2,2; 9,4] (p=0,000).

При сравнении групп пациентов, госпитализированных в возрасте ⩽2 сут и ⩾3 сут, различия в их состоянии на момент госпитализации по данным клинического (физикального) и лабораторного (в том числе по показателям газового состава крови) обследования оказались статистически незначимыми.

Летальность после операции Норвуда в группах пациентов с имевшимся или отсутствовавшим пренатальным диагнозом значимо не различалась (p=0,472). Также не получено значимых различий при сравнении летальности между группами пациентов, рожденных в учреждении с действующей детской кардиохирургической службой или в обычном учреждении родовспоможения (p=0,956).

Таблица 2. **Сравнение характеристик к моменту госпитализации для групп пациентов с системной гипоперфузией и без нее**

Table 2. **Comparison of patients with and without systemic hypoperfusion upon admission**

Показатель	Системная гипоперфузия не развилась	Системная гипоперфузия развилась	*p*-критерий
	M (–95% — +95%) или Me (Q25%; Q75%)	M (–95% — +95%) или Me (Q25%; Q75%)	
	Анатомические особенности		
Z-оценка диаметра аортального клапана	–34,70 (–52,25; –17,15)	–50,44 (–67,02; –33,85)	0,020
Z-оценка диаметра восходящей аорты	–3,92 (–5,31; –2,54)	–5,02 (–6,14; –3,91)	0,130
Z-оценка диаметра дуги аорты	–5,11 (–5,96; –4,27)	–4,49 (–5,04; –3,93)	0,279
Z-оценка диаметра перешейка аорты	–4,25 (–5,06; –3,44)	–3,57 (–4,10; –3,04)	0,156
Z-оценка диаметра кольца митрального клапана	–37,03 (–55,24; –18,83)	–37,00 (–53,48; –20,51)	0,187
	Лабораторные данные		
pH (вена)	7,34 (7,33; 7,36)	7,32 (7,26; 7,37)	0,957
pCO2 (вена), мм рт.ст.	40,61 (38,26; 42,96)	41,59 (36,59; 46,58)	0,772
pO2 (венозная кровь), мм рт.ст.	38,10 (34,97; 41,24)	39,56 (34,36; 44,75)	0,914
BE (венозная кровь), ммоль/л	–2,81 (–4,21; –1,41)	–5,29 (–7,63; –2,96)	0,166
Лактат (венозная кровь), ммоль/л	2,20 (1,94; 2,47)	4,03 (2,62; 5,44)	0,015
Сатурация кислорода (венозная кровь), %	76,72 (73,16; 80,29)	72,47 (66,49; 78,44)	0,435

Всем пациентам с момента поступления обеспечивали:

1) сосудистый доступ и инфузию простагландинов;

2) седацию;

3) назначение петлевых диуретиков (фуросемид) и антагонистов альдостерона (верошпирон);

4) кардиотоническую поддержку (дофамин 5—10 мкг/кг/мин);

5) контроль кислотно-основного и газового состава артериальной и/или венозной крови.

К критериям синдрома низкого сердечного выброса, обусловленного гиперволемией малого круга, относили:

— сатурацию ⩾85% по данным пульсоксиметрии;

— концентрацию лактата в сыворотке >2,0 ммоль/л;

— темп диуреза ниже 1 мл/кг/ч;

— тахикардию и тахипноэ.

При сравнении групп пациентов с синдромом низкого сердечного выброса и без него обнаружено, что демографические и клинические различия оказались статистически незначимыми. Данные сравнения анатомических и лабораторных показателей обобщены в **табл. 2**.

Уменьшение размеров кольца аортального клапана (и особенно атрезия аорты) статистически значимо ассоциировано с риском развития синдрома низкого сердечного выброса (AUC=0,670, [0,532; 0,807], *p*=0,020). Высокая концентрация лактата в сыворотке венозной крови ассоциирована с высоким риском системной гипоперфузии (AUC=0,677, [0,545; 0,810], *p*=0,015). Значения площадей под ROC-кривыми позволяют считать качество прогностических моделей средним в обоих случаях.

Диагностированный синдром низкого сердечного выброса являлся показанием к проведению мероприятий по консервативному ограничению легочного кровотока, заключавшихся в искусственной вентиляции легких в режиме гиповентиляции для повышения легочного сосудистого сопротивления и, как следствие, уменьшения степени гиперволемии малого круга кровообращения.

В случаях, когда неинвазивные меры оказывались неэффективными в течение 48 ч, а также при наличии противопоказаний к операции Норвуда в течение ближайших 7 сут (тяжелая сопутствующая экстракардиальная патология или полиорганная недостаточность до момента восстановления) приступали к инвазивному ограничению легочного кровотока путем билатерального суживания легочных артерий из срединного стернотомного доступа.

Адекватность достигнутой степени сужения легочных ветвей оценивали с помощью ежедневного мониторинга скорости кровотока через суженный сегмент артерии (целевой диапазон значений — 2,5—3,0 м/с) **(рисунок см. на цв. вклейке)**.

Объем мероприятий, потребовавшихся пациентам до операции Норвуда, и их результативность обобщены в **табл. 3**.

Инвазивный метод оказался более эффективным при сравнении с неинвазивным подходом (ОШ 9,27; 95% ДИ 1,10—78,50; *p*=0,041).

Для идентификации факторов риска безуспешности неинвазивных мер по устранению гиперволемии малого

Таблица 3. **Объем и результативность мероприятий по ведению пациентов перед операцией Норвуда**

Table 3. **Preoperative measures and their effectiveness prior to the Norwood procedure**

Показатель	Значение
Неинвазивные меры, *n* (%)	34 (53)
успешные	22 (65)
безуспешные	12 (35)
Суживание легочных артерий, *n* (%)	18 (28)
успешное	17 (94)
безуспешное	1 (6)
Инотропная поддержка, *n* (%)	50 (78)
Искусственная вентиляция легких	36 (56)

К статье *А.А. Авраменко и соавт.* «Тактика ведения пациентов перед операцией норвуда: устранение факторов риска неблагоприятного исхода»

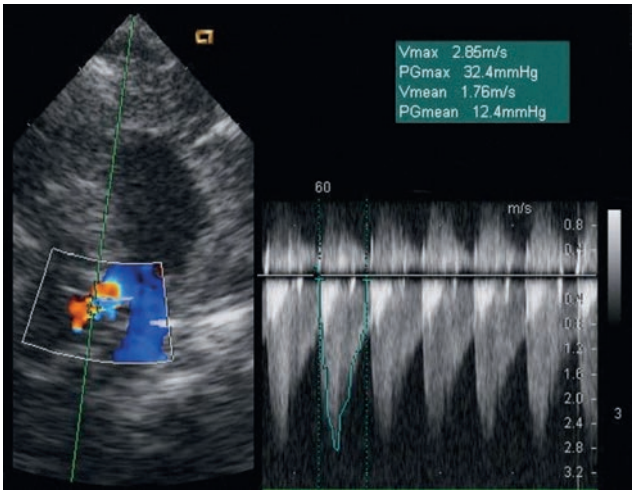


Рис. **Цветное допплеровское картирование и спектральная допплерограмма после инвазивного ограничения легочного кровотока.**
V_{max} — пиковая скорость, PG_{max} — пиковый градиент давления, V_{mean} — средняя скорость, PG_{mean} — средний градиент давления.

Fig. **Doppler mapping and spectral Doppler scanning after invasive pulmonary blood flow restriction.**
V_{max} — peak velocity, PG_{max} — peak pressure gradient, V_{mean} — mean velocity, PG_{mean} — mean pressure gradient.

Таблица 4. **Характеристики групп пациентов с разной степенью успешности неинвазивных мер по ограничению легочного кровотока**

Table 4. **Characteristics of patients with successful and unsuccessful non-invasive pulmonary blood flow restriction**

Показатель	Успешные неинвазивные меры	Безуспешные неинвазивные меры	*p*-критерий
	Me (Q25%; Q75%)	Me (Q25%; Q75%)	
pH (венозная кровь)	7,35 (7,33; 7,38)	7,23 (7,06; 7,40)	0,089
pCO2 (венозная кровь), мм рт.ст.	40,33 (37,33; 43,32)	43,77 (25,82; 61,71)	0,326
pO2 (венозная кровь), мм рт.ст.	39,57 (36,45; 42,69)	38,32 (19,52; 57,12)	0,079
BE (венозная кровь), ммоль/л	−3,2 (−4,6; −1,84)	−10,3 (−17,4; −3,22)	0,007
Лактат (венозная кровь), ммоль/л	2,52 (2,03; 3,0)	7,44 (3,07; 11,81)	0,000
Сатурация кислорода (венозная кровь), %	77,01 (73,59; 80,43)	61,70 (42,46; 80,94)	0,108

Таблица 5. **Данные ROC-анализа модели по уровню лактата сыворотки крови как предиктора безуспешности неинвазивных мер**

Table 5. **ROC-analysis of serum lactate as a predictor of unsuccessful non-invasive measures**

Показатель	Значение	95% доверительный интервал	*p*-критерий
Площадь под ROC-кривой	0,890	0,781—0,998	0,000
Чувствительность, %	61,8	43,6—77,8	—
Специфичность, %	70,0	50,6—85,3	—
Прогностическая ценность положительного результата, %	70,0	55,97—81,1	—
Прогностическая ценность отрицательного результата, %	61,8	49,8—72,5	—
Точность, %	65,6	52,7—77,1	—
Отношение шансов	2,06	1,12—3,78	0,019

Таблица 6. **Сравнение лабораторных показателей в группах выживших и умерших больных до операции Норвуда**

Table 6. **Laboratory data in survivors and non-survivors prior to the Norwood procedure**

Показатель	Выжившие больные (*n*=61)	Умершие больные (*n*=3)	*p*-критерий
	Me (Q25%; Q75%)	Me (Q25%; Q75%)	
pH(венозная кровь)	7,34 [7,31; 7,38]	7,19 [7,01; 7,33]	0,035
pCO2 (венозная кровь), мм рт.ст.	41,11 [36,00; 45,50]	41,53 [19,60; 68,00]	0,703
pO2 (венозная кровь), мм рт ст.	39,07 [32,70; 42,10]	34,93 [20,50; 45,60]	0,849
BE (венозная кровь), ммоль/л	−3,78 [−5,20; −1,90]	−11,30 [−15,90; −5,80]	0,013
Лактат (венозная кровь), ммоль/л	2,85 [1,80; 3,00]	9,77 [4,90; 15,00]	0,007
Сатурация кислорода (венозная кровь), %	75,31 [73,60; 82,30]	57,13 [19,20; 79,80]	0,198

Таблица 7. **ROC-анализ модели по уровню лактата сыворотки крови как предиктора летальности до первого этапа коррекции**

Table 7. **ROC-analysis of serum lactate as a predictor of mortality prior to stage-I surgery**

Показатель	Значение	95% доверительный интервал	*p*-критерий
Площадь под ROC-кривой	0,967	0,920—1,000	0,000
Чувствительность, %	100	29,2—100	—
Специфичность, %	98,4	91,2—99,96	—
Прогностическая ценность положительного результата, %	75	30,0—95,5	—
Прогностическая ценность отрицательного результата, %	100	42,1—100	—
Точность, %	98,4	91,6—99,96	—
Отношение шансов	61,0	8,73—426,13	0,000

круга кровообращения сравнили группы пациентов. Демографические, анатомические и клинические показатели не различались между группами, различия в лабораторных данных представлены в **табл. 4**.

Показатели, по которым выявлены статистически значимые различия, были подвергнуты ROC-анализу. Для концентрации лактата (как предиктора безуспешности неинвазивных мер) прогностическая модель оказалась очень хорошего качества с пороговым значением 2,5 ммоль/л **(табл. 5)**; для уровня BE — хорошего качества. Однако показатели чувствительности, специфичности и точности для модели по уровню BE оказались неудовлетворительными.

Прочие сравниваемые показатели (демографические, антропометрические, морфологические и клинико-лабораторные) значимо не различались между группами.

Как следует из полученных данных, показаниями к первичному применению билатерального суживания легочных артерий для уменьшения степени легочной гиперволемии являются: анатомические варианты с атрезий аорты, концентрация лактата в сыворотке венозной крови более 2,5 ммоль/л, необходимость отсрочить первый этап гемодинамической коррекции.

В группу летальных исходов до гемодинамической коррекции вошли 3 (5%) пациента.

Для поиска факторов риска и предикторов предоперационной летальности выполнено сравнение различий между умершими и выжившими пациентами **(табл. 6)**. Анализ выявил статистически значимые различия в показателях кислотно-основного состояния крови (pH, BE, концентрация лактата). Демографические, клинические и анатомические характеристики пациентов не различались между группами.

Для показателей, уровень которых статистически значимо различался между группами, проведен ROC-анализ прогностических моделей. Наивысшее (отличное) качество получено у модели, основанной на концентрации лактата в сыворотке венозной крови, с порогом отсечения 21 ммоль/л **(табл. 7)**.

Обсуждение

Анализ актуальных результатов этапной гемодинамической коррекции пациентов с ЕЖС и обструкцией системного кровотока демонстрирует улучшение выживаемости указанной группы пациентов [3—6].

К настоящему времени разработаны различные подходы к хирургической коррекции в этой группе пациентов. Тем не менее, не все из предложенных методов получили одинаковое распространение в практике российских детских кардиохирургических стационаров. Во многих случаях выбор тактики предоперационного и интраоперационного ведения пациентов основывается на сложившихся предпочтениях и накопленном практическом опыте учреждения. Неоднородность изучаемой группы пациентов, относительно низкая распространенность патологии в популяции, сложность и ресурсоемкость лечения затрудняют проведение полноценных рандомизированных исследований.

Влияние пренатальной диагностики на исходы лечения различных ВПС регулярно становится предметом исследования ученых разных стран [7—9], при этом следует отметить противоречивый характер получаемой информации. Часть авторов фиксируют улучшение исходов хирургического лечения как результат раннего оказания специализированной помощи [10]. Другие указывают на отсутствие значимого влияния пренатального диагноза на результаты коррекции [11, 12]. Нами также не получено свидетельств статистически значимого положительного влияния пренатальной диагностики на исходы хирургического лечения. Это обстоятельство может быть связано с тем, что степень влияния на исход факторов, непосредственно связанных с операцией Норвуда, т.е. интраоперационных событий, является определяющей и значительно превышает значимость пренатальной диагностики. Другими обстоятельствами, улучшающими выживаемость пациентов вне зависимости от возраста постановки диагноза, являются более широкое распространение препаратов простагландинов во всех учреждениях родовспоможения, а также совершенствование организации транспортировки пациентов в специализированные кардиохирургические стационары.

Количественная оценка сердечного выброса у пациентов с функционально ЕЖС была предметом изучения в основном в отношении течения послеоперационного периода [13, 14]. Однако уже до хирургической коррекции выраженность синдрома низкого сердечного выброса оказывала влияние на вероятность наступления неблагоприятного исхода лечения. В связи с этим важно не только рано начинать медикаментозную и респираторную поддержку, но и постоянно контролировать эффективность проводимых мероприятий.

При развитии диспропорциональной легочной гиперволемии, ведущей к обкрадыванию большого круга кровообращения, возможно применение как неинвазивных, так и инвазивных мер, способствующих восстановлению баланса [15, 16]. При этом следует учитывать, что у части пациентов неинвазивные меры будут неэффективны, что обосновывает необходимость первичного применения билатерального суживания легочных артерий.

Заключение

Несмотря на то, что пренатальная диагностика способствует госпитализации пациентов в специализированный стационар в более ранние сроки, она не оказывает значимого влияния на исходы первого этапа гемодинамической коррекции. Атрезия аорты и более высокий уровень лактата сыворотки венозной крови к моменту госпитализации указывают на высокую вероятность развития системной гипоперфузии в предоперационном периоде. Инвазивное ограничение легочного кровотока по эффективности превышает неинвазивные (консервативные) мероприятия.

Ограничения исследования

Данные получены при ретроспективном анализе групп пациентов, получавших лечение в разное время.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Шабалов Н.П. *Неонатология*. Учебное пособие. 5-е изд. М.: МЕДпресс-информ; 2009.
Shabalov NP. *Neonatologiya*. Uchebnoe posobie. 5-e izd. M.: MEDpress-inform; 2009. (In Russ.).

2. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Филаретова О.В. и др. Кардиохирургия новорожденных: новые подходы к анализу результатов и факторов риска (современное состояние проблемы). *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН*. 2010;11(6):4-17.

Bokeriya LA, Tumanyan MR, Filaretova OV, et al. Cardiac surgery of neonates: new approaches to analyzing results and risk factors (current state of the problem). *Byulleten' NTsSSKh im. A.N. Bakuleva RAMN*. 2010;11(6):4-17. (In Russ.).

3. Mascio CE, Irons ML, Ittenbach RF, et al. Thirty years and 1663 consecutive Norwood procedures: Has survival plateaued? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2019;158(1):220-229. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.12.117
4. Carrillo SA, Mainwaring RD, Schaffer JM, et al. Contemporaneous comparison of the Yasui and Norwood procedures at a single institution. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2015;149(2):508-513. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.09.120
5. Sano S, Huang SC, Kasahara S, Yoshizumi K, Kotani Y, Ishino K. Risk factors for mortality after the Norwood procedure using right ventricle to pulmonary artery shunt. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2009;87(1):178-186. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008.08.027
6. Pasquali SK, Jacobs JP, He X, et al. The Complex Relationship Between Center Volume and Outcome in Patients Undergoing the Norwood Operation. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2012.93(5):1556-1562. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.07.081
7. Беспалова Е.Д., Тюменева А.И., Скуратова О.Г. Пренатальная диагностика «критических» врожденных пороков сердца. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2006;6:50-60.
Bespalova ED, Tyumeneva AI, Skuratova OG. Prenatal diagnostics of «critical» congenital heart defects. *Detskie bolezni serdtsa i sosudov*. 2006;6:50-60. (In Russ.).
8. Nguyen T, Miller M, Gonzalez J, et al. Echocardiography of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiology of the Young*. 2011;21(suppl 2):28-37. https://doi.org/10.1017/S1047951111001557
9. Sharland G. Antenatal Diagnosis of Hypoplastic Left Heart Syndrome. In: *Hypoplastic Left Heart Syndrome*. Springer, London. 2005. https://doi.org/10.1007/1-84628-076-1_3
10. Шихранов А.А., Туманян М.Р., Беспалова Е.Д. Пренатальная диагностика и хирургическое лечение врожденных пороков сердца. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2005;5:21-27.
Shikhranov AA, Tumanyan MR, Bespalova ED. Prenatal diagnostics and surgical management of congenital heart defects. *Detskie bolezni serdtsa i sosudov*. 2005;5:21-27. (In Russ.).
11. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *Journal of the American College of Cardiology*. 2012;59(1 suppl):1-42. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.022
12. Kipps AK, Feuille C, Azakie A, et al. Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome in current era. *American Journal of Cardiology*. 2011;108(3):421-427. https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2011.03.065
13. Наумов А.Б., Полушин Ю.С., Хубулава Г.Г. и др. Оценка нарушений системной перфузии у пациентов с единым желудочком сердца на основании параметров газового состава крови. *Вестник анестезиологии и реаниматологии*. 2020;17:3:6-16.
Naumov AB, Polushin YuS, Khubulava GG, et al. Systemic perfusion assessment in patients with univentricular hemodynamics based on blood gas parameters. *Messenger of Anesthesiology and Resuscitation*. 2020;17:3:6-16. (In Russ.). https://doi.org/10.21292/2078-5658-2020-17-3-6-16
14. Хубулава Г.Г., Наумов А.Б., Марченко С.П. и др. Теоретические модели показателей гемодинамики и газообмена при одножелудочковой циркуляции. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2019;23(3):65-75.
Khubulava GG, Naumov AB, Marchenko SP, et al. Theoretical models of characteristics of hemodynamics and gas exchange in single ventricle circulation. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya*. 2019;23(3):65-75. (In Russ.). https://doi.org/10.21688/1681-3472-2019-3-65-75
15. Venugopal PS, Luna KP, Anderson DR, et al. Hybrid procedure as an alternative to surgical palliation of high-risk infants with hypoplastic left heart syndrome and its variants. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2010;139(5):1211-1215. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.11.037
16. Gomide M, Furci B, Mimic B, et al. Rapid 2-stage Norwood I for high-risk hypoplastic left heart syndrome and variants. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2013;146(5):1146-1152. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.01.051

Поступила 24.08.2020
Received 24.08.2020
Принята к печати 03.09.2020
Accepted 03.09.2020