



MEDICAL

MEDICAL

MEDICAL

MEDICAL

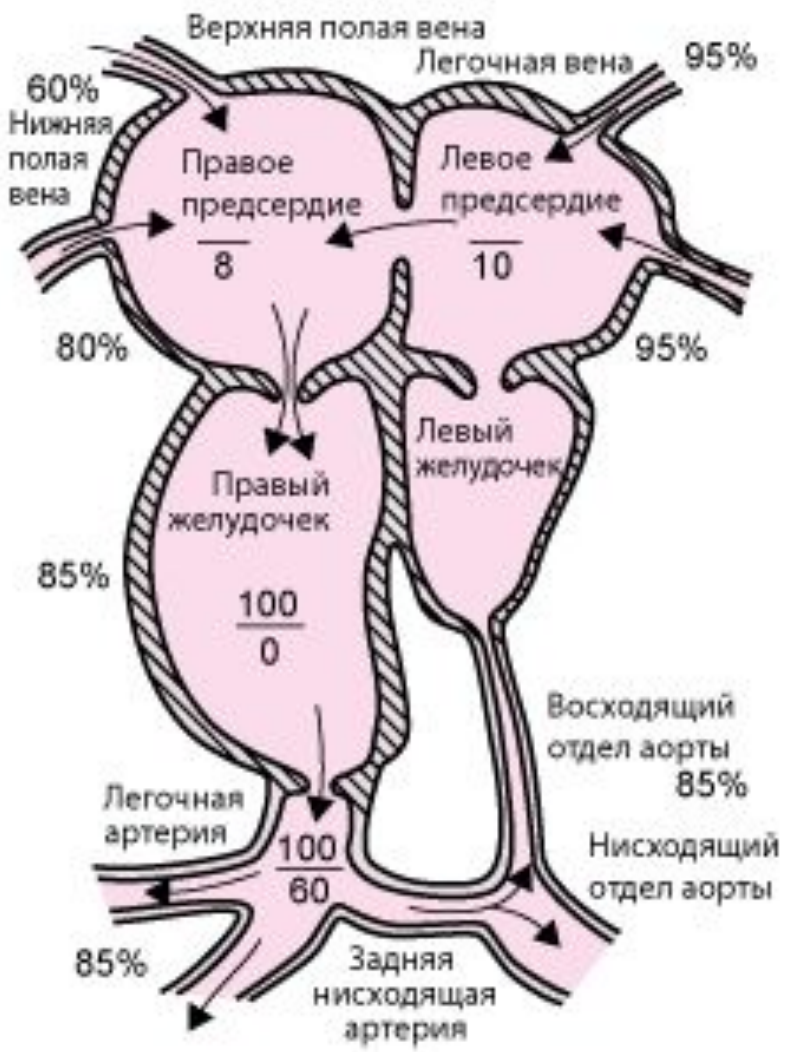
MEDICAL

MEDICAL

Health Care
Doctor
Hospital
Pharmacist
Nurse
Dentist
First Aid
Surgeon
Emergency

Health Care
Doctor
Hospital
Pharmacist
Nurse
Dentist
First Aid
Surgeon
Emergency

Синдром гипоплазии левых отделов сердца

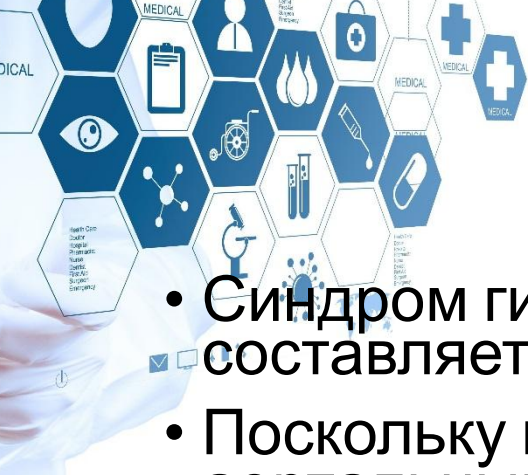




- **Синдром гипоплазии левых отделов сердца** состоит из гипоплазии левого желудочка и восходящей аорты, недоразвития и гипоплазии аорты и митрального клапана (атрезия аорты часто присутствует), дефекта межпредсердной перегородки, а также открытого артериального протока.



- Если только нормальное закрытие открытого артериального протока не будет остановлено инфузией простагландина, последуют кардиогенный шок и смерть.
- Распространены громкий одиночный II тон сердца (S_2) и неспецифический систолический шум.
- Диагноз ставят на основании результатов неотложной эхокардиографии.
- Окончательное лечение – многоэтапная хирургическая коррекция или трансплантация сердца.



- Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) составляет 2% от врожденных аномалий сердца.
- Поскольку митральный клапан, левый желудочек и аортальный клапан являются гипопластичными (часто с атрезией аорты), оксигенированная кровь, поступающая в левое предсердие от легких, отводится через предсердный канал в правые отделы сердца, где она смешивается с десатурированным системным венозным возвратом.
- Эта относительно десатурированная кровь выходит из правого желудочка через легочную артерию в легкие и через открытый артериальный проток в большой круг кровообращения.
- Системный кровоток поддерживается только через анастомозы протоков со скидом крови справа налево, поэтому немедленное выживание зависит от проходимости артериального протока.

Клинические проявления

- Симптомы появляются, когда артериальный проток начинает закрываться в течение первых 24–48 ч жизни. Впоследствии быстро развивается клиническая картина кардиогенного шока (например, учащенное дыхание, одышка, слабый пульс, бледность, цианоз, гипотермия, метаболический ацидоз, вялость, олигурия или анурия). Когда системный кровоток скомпрометирован, коронарная и церебральная перфузия может быть снижена, что приводит к симптомам сердечной или мозговой ишемии. Перфузия почек, печени и брыжейки также неадекватна, потому олигурия или анурия встречаются часто. Если артериальный проток снова не открыть, смерть наступает быстро.
- У пациента часто в анамнезе присутствует недостаточное питание, усиление работы мышц при дыхании, бледность или серый оттенок кожных покровов и вялость. Объективное обследование показывает очень активный прекардиум с заметным левым парастернальным сердечным толчком, ассоциируемым с очень плохой периферической перфузией, холодные конечности, синевато-серый цвет кожи и отсутствие или едва ощутимый пульс. II тон сердца (S_2) громкий и одиночный. Часто присутствует мягкий, неспецифический систолический шум, как и гепатомегалия. Тяжелый метаболический ацидоз является типичным, часто ухудшается на фоне применения дополнительного кислорода, что характерно для синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

Диагностика

- Рентгенография грудной клетки и ЭКГ
- Эхокардиография
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца диагностируется на основе клинических данных, особенно у новорожденных с метаболическим ацидозом, который усиливается после получения кислорода, так как кислород снижает легочное сосудистое сопротивление и, следовательно, увеличивает относительную долю выноса правого желудочка, которая течет в легкие, а не через открытый артериальный проток к телу. Диагноз подтверждают на основании результатов экстренной эхокардиографии.
- Катетеризация сердца требуется редко.
- Рентгенограмма органов грудной клетки выявляет кардиомегалию и легочный венозный застой или отек легких. ЭКГ: выражена гипертрофия правого желудочка и снижение сократительной силы левого желудочка, однако это может быть в пределах нормы для новорожденного.



Лечение

- Инфузии простагландина E_1 (PGE_1)
- Многоэтапное хирургическое восстановление
- Иногда трансплантация сердца
- К счастью, большинство пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца в настоящее время диагностируются с помощью пренатального ультразвукового исследования или фетальной эхокардиографии, что позволяет начать введение простагландина E_1 и других необходимых медикаментов сразу после рождения и до возникновения гипоперфузии органов.

Медицинское ведение пациента

- Все педиатрические пациенты с синдромом гипоплазии левых отделов сердца подлежат немедленной стабилизации в неонатальном отделении интенсивной терапии или в детском кардиологическом отделении интенсивной терапии. Следует быстро обеспечить сосудистый доступ через пуповинный венозный катетер и/или периферический внутривенный в зависимости от того, что будет быстрее. Для предотвращения закрытия артериального протока либо для расширения суженного протока вводят PGE₂ (начиная с 0,01 до 0,1 мкг/кг/мин внутривенно). Новорожденные, особенно те, которые находятся в критическом состоянии, как правило, требуют интубации и искусственной вентиляции легких. Метаболический ацидоз устраняют инфузией бикарбоната натрия. Тяжелобольным новорожденным с кардиогенным шоком могут потребоваться инотропные препараты (например, милринон), мочегонные средства для улучшения сердечной функции и контроля объема.
- Очень важно поддерживать легочное сосудистое сопротивление относительно высоким, а системное сосудистое сопротивление низким, чтобы предотвратить выраженную избыточную циркуляцию в легких за счет системной перфузии. Эти диапазоны резистентности поддерживаются для того, чтобы избежать гипероксии, алкалоза и гипокарбии, каждая из которых может привести к легочной вазодилатации. Поскольку кислород является одним из самых мощных легочных вазодилататоров, младенцы получают вентиляцию комнатным воздухом или даже гипоксическими газовыми смесями для достижения системной сатурации до уровня 70–80%. Если ребенок нуждается в искусственной вентиляции легких, P_{CO₂} может удерживаться на верхней границе нормы или незначительно повышенном уровне. При управлении системным сосудистым сопротивлением нужно избегать или свести к минимуму использование сосудосуживающих препаратов (например, адреналин или высокие дозы допамина). Милринон (в РФ не зарегистрирован) может быть полезен, потому что может привести к системной вазодилатации.