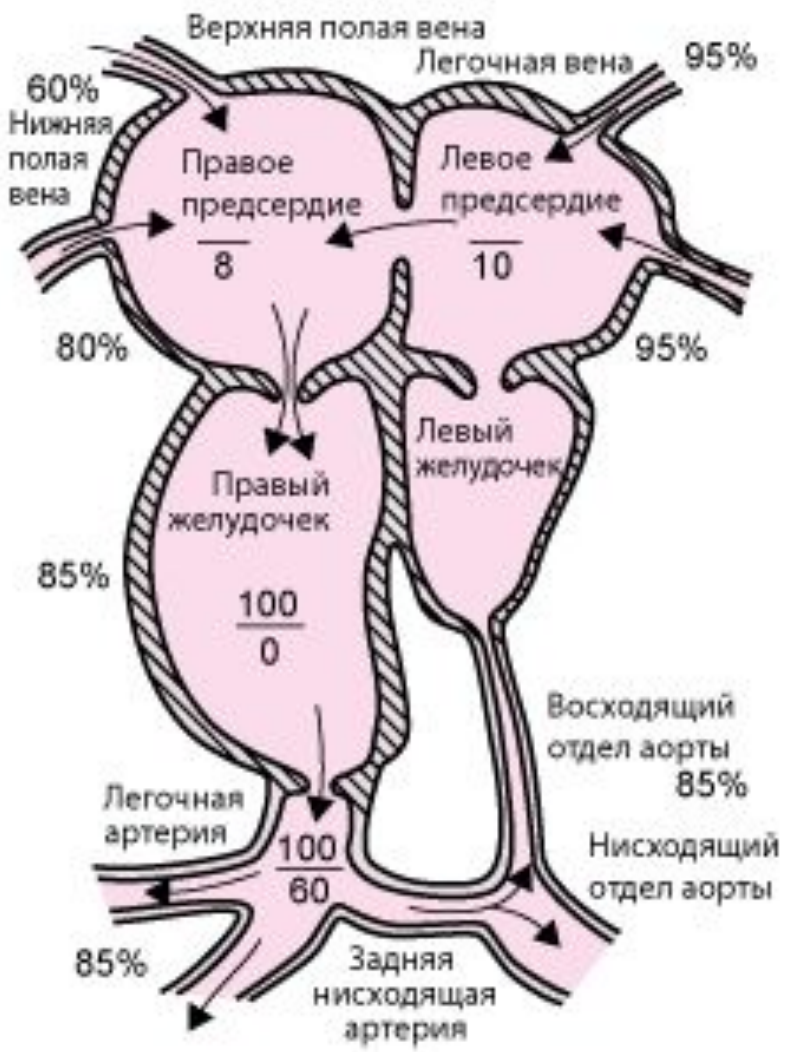




Синдром гипоплазии левых отделов сердца

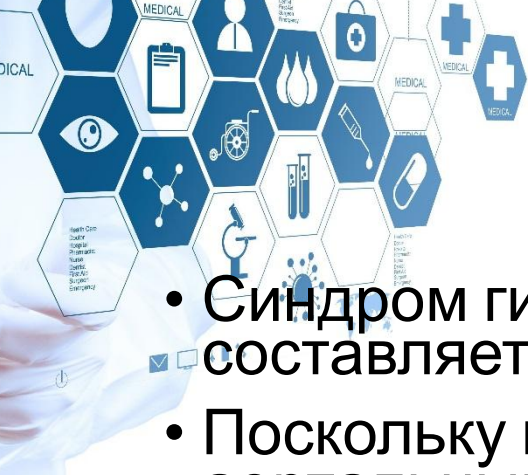




- **Синдром гипоплазии левых отделов сердца** состоит из гипоплазии левого желудочка и восходящей аорты, недоразвития и гипоплазии аорты и митрального клапана (атрезия аорты часто присутствует), дефекта межпредсердной перегородки, а также открытого артериального протока.



- 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 что 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 PGE₁ (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, милридон), 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). Милридон (в РФ не зарегистрирован) может быть полезен, потому что может привести к системной вазодилатации.