

**ФГБОУ «БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ» МИНЗДРАВА РОССИИ**

**КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ**

**Лекция**

**Врожденные пороки сердца у детей**

**Уфа- 2020**

# ВПС определение

- Врожденный порок сердца является структурной аномалией сердца или внутригрудных отделов магистральных сосудов, что практически и потенциально приводит к функциональным нарушениям ( S.C.Mitchel, 1971).
- Врожденный порок сердца – анатомическая деформация сердца или крупных сосудов, развивающаяся внутриутробно, вне зависимости от того, когда она была обнаружена.

# ВПС определение

- Врожденные пороки сердца - это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом (Федеральные клинические рекомендации).

# Кодирование ВПС по МКБ-10

- **Q20-Q26 ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ [ПОРОКИ РАЗВИТИЯ] СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ**
- Врожденные аномалии [пороки развития] сердечных камер и соединений (Q20) Q20.9
- Врожденные аномалии [пороки развития] сердечной перегородки (Q21) Врожденные аномалии [пороки развития] легочного и трехстворчатого клапанов (Q22)
- Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов (Q23)
- Другие врожденные аномалии [пороки развития] сердца (Q24)
- Врожденные аномалии [пороки развития] крупных артерий (Q25)

# Распространенность ВПС

- Распространенность ВПС и крупных сосудов по данным официальной статистики в различных регионах РФ составляет **3,17-8,0 на 1000** новорожденных.
- В структуре сердечно-сосудистой патологии у детей раннего возраста ВПС занимают одно из ведущих мест (**34%**).
- ВПС в структуре ВПР в нашей стране занимают 1-2 место и конкурируют с пороками костно – мышечной системы и опорно - двигательного аппарата.

# Распространенность ВПС

- По данным Hoffman J.I.E., Kaplan S. распространенность ВПС в США колеблется от 4 до 50 случаев на 1000 новорожденных.
- Показатели распространенности ВПС у детей варьируют в связи с разницей в критериях их оценки и увеличиваются при учете детей с малыми ВПС. Так в США распространенность ВПС составляет; 19 на 1000 новорожденных - при учете 2-х створчатого аортального клапана; 75 на 1000 – при учете мышечных дефектов ДМЖП.

# Распространенность ВПС

- Имеется тенденция роста распространенности ВПС и ВПР как в нашей стране, так и за рубежом. Растет число тяжелых и сложных пороков в общей структуре ВПС.
- 25-40% ВПС сочетаются с другими аномалиями развития, 30% детей с хромосомными аномалиями имеют ВПС.
- Число взрослых с ВПС в мире растет примерно на 5 % в год и в 2005 году превысило 1 миллион.

# Наиболее часто встречающиеся вПС

- ДМЖП – 20-30 % всех случаев ВПС,
- ДМПП- 2,5-16%,
- ОАП -6-18%,
- Тетрада Фалло -5-10%,
- Коарктация аорты-5%,
- Стеноз аорты- 5%,
- Стеноз легочной артерии-10%,
- Транспозиция крупных магистральных сосудов-5%.



# Критические периоды морфогенеза сердца

- Концепция критических периодов онтогенеза, характеризующихся повышенной чувствительностью организма к действию внешних и внутренних раздражителей, разработана Г.Светловым(1960).
- Выделено **2 критических периода**: **I** совпадает с процессом имплантации оплодотворенной яйцеклетки, **II** – со временем формирования плаценты. Большинство эмбриологов считает **критическим возраст с 14 (20, 28) дней от овуляции до 41 (50, 60) дня** конкретно для сердечно-сосудистой системы эмбриона человека.
- Данные критические периоды были практически подтверждены в исследованиях Pliess (1962) и Kreipe (1967) на примере тератогенного воздействия талидомида.

# Этиология ВПС

- В этиологии ВПС имеют значение три группы факторов (факторы риска рождения ребенка с ВПС).
  1. Первичные генетические факторы:  
количественные и структурные хромосомные аномалии — 5% , мутации единичного гена — 2-3,5

# Этиология ВПС

## 2. Тератогенные факторы внешней среды

- Особенно опасно их воздействие на плод в критические периоды от 2-3 до 8-12 недель гестации. **Причина 3-5% ВПС**
- Внутриутробные инфекции (вирус краснухи, ЦМВ, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.)
- Прием беременной женщиной лекарственных препаратов (антагонисты фолиевой кислоты, препараты лития, амфетамины, прогестины и др.)
- Употребление алкоголя;
- Контакты с токсическими веществами (кислоты, спирты, тяжелые металлы и др.)
- Неблагоприятные экологические факторы (ионизирующая радиация, загрязнение воды, почвы, воздуха мутагенными веществами и т. п.)
- Дефицит питания матери на ранних сроках беременности.
- Возраст родителей • заболевания и состояния самой матери (сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, заболевания сердечно-сосудистой системы).

# Этиология ВПС

- 3. Взаимодействие генетических факторов и неблагоприятных факторов внешней среды (мультифакториальное наследование) – 90 %.
- Средовые факторы выступают как «провоцирующие» для «проявления» наследственной предрасположенности.
- Риск мультифакториального заболевания выше у родственников первого порядка, чем у родственников второго порядка. У родственников четвертого поколения риск практически равен общепопуляционному.

# Этиология ВПС

- Возвратный риск для родственников первого поколения равен корню квадратному из показателя популяционной частоты выявления данного заболевания. Риск повторного рождения ребенка с ВПС у родителей, уже имеющих ребенка с такой патологией составляет 1-5%. Возвратный риск ВПС при двух больных детях в семье составляет 10%.

# Этиология ВПС

- Расчет риска возникновения ВПС у детей ведется на количество беременных, подвергшихся действию факторов риска, а не на количество новорожденных в исследуемой популяции.
- При проведении оценки необходимо помнить, что риск для будущего популяции в эпидемиологическом отношении, даже если относительный риск конкретного заболевания высокий, может быть незначительным, если заболевание очень редкое.
- На практике обычно используется показатель относительного риска (ОР). Он считается достоверным, если равен или превышает 2.

# Этиология ВПС

- Тератогенное воздействие на формирование ВПС оказывают: химические, физические и биологические факторы.
- Известно более 100 000 токсических субстанций, которые могут оказать тератогенное воздействие на плод и нарушить эмбриогенез (кардиогенез).
- Химические тератогены подразделяются на лекарственные и промышленные.

# Этиология ВПС

- К лекарственным тератогенам с высоким ОР развития ВПС относятся:
- -антиконвульсанты (вольпроевая кислота- ОР 18,4; карбамазепин - ОР 43,4 и др);
- -индометацин -ОР 73,5;
- -женские половые гормоны- ОР 2,7;
- -салицилаты - ОР 6,6;
- - препараты лития - ОР 10,3;
- -витамин А и его передозировка - ОР 34,3 и многие другие лекарственные препараты.
- К химическим индустриальным тератогенам относятся :
- гербициды (ОР 58,8); мышьяк, свинец, хлорсодержащие соединения, кадмий, лаки, краски и др.



# Этиология ВПС

- Биологические факторы :
- заболевания матери (эпилепсия, сахарный диабет, фенилкетонурия гипертоническая болезнь, метаболические нарушения и др.);
- возраст родителей; -
- прием кокаина и курение марихуаны отцом ребенка,
- злоупотребление беременной алкоголем (ОР = 47,4);
- внутриутробные вирусные и бактериальные инфекции( краснуха, герпес 1 и 2 типа, ЦМВ, токсоплазмоз, сифилис и др.).
- 
- Физические факторы: радиация, шум более 82 дБ, вибрация, электромагнитное и рентгеновское излучения и др.

# Классификация ВПС

- Существует более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний. ВПС -групповое понятие, что создает трудности при их классификации.
- Впервые ВОЗ была принята классификация болезней сердца у детей в 1970 году в Гронингене (Нидерланды), затем в 1976 году в Женеве была пересмотрена и дополнена. Данная классификация содержит раздел «Врожденные аномалии (пороки развития)» с рубриками «Аномалии луковичы сердца и аномалии закрытия сердечной перегородки», «Другие врожденные аномалии сердца», «Другие врожденные аномалии системы кровообращения».



## Классификация ВПС Американской кардиологической ассоциации (АНА - American Heart Association)

- I) Ацианотичные ВПС:
  - а) с обструкцией кровотоку (стеноз легочной артерии, стеноз аорты, коарктация аорты);
  - б) с лево-правым сбросом ( ДМПП, ДМЖП, ОАП, атриовентрикулярная коммуникация).
- II) Цианотичные ВПС: тетрада Фалло, транспозиция магистральных артерий, атрезия трехстворчатого клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен, общий артериальный ствол.

## Выделение критических пороков периода новорожденности

- Понятие «критический порок сердца» применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения.
- а) дуктус-зависимые критические пороки периода новорожденности: - дуктус-зависимое системное кровообращение (коарктация аорты, критический аортальный стеноз, СГАС);
- - дуктус-зависимое легочное кровообращение (атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, атрезия 3-х ств. клапана, тетрада Фалло);
- - дуктус-зависимое системное и легочное кровообращение (транспозиция магистральных артерий); аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии; тотальный аномальный дренаж легочных вен (в случае рестриктивного ООС).
- б) дуктус-независимые пороки сердца (ДМЖП, ДМПП, АВК, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, ОАС, дефект аорто-легочной перегородки, ЕЖ, аномалия Эбштейна).

# Классификация ВПС разработанная в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева АМН

- Классификация основана на распределении ВПС с учетом их анатомических особенностей и гемодинамических нарушений и наиболее часто используется в клинической практике в нашей стране, выделяет 15 групп пороков. Из них наиболее часто встречаются 4 группы.
- **1.** ВПС с повышенным лёгочным кровотоком: ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки ДМПП - дефект межпредсердной перегородки ОАП - открытый артериальный проток Дефект аорто-лёгочной перегородки
- **2.** ВПС с препятствием оттока крови из желудочков: стеноз легочной артерии, стеноз аорты.
- **3.** ВПС с аномальным отхождением магистральных сосудов и нормальным расположением желудочков Тетрада Фалло ТМС - транспозиция магистральных сосудов Общий артериальный ствол
- **4.** Аномалии дуги аорты - КоА - коарктация аорты, двойная дуга аорты.

# Патогенез ВПС (патогенетическая классификация)

1. Нарушение миграции мезенхимальной ткани приводит к порокам развития выносящих трактов сердца - конотрункальным порокам сердца:
  - общий артериальный ствол,
  - транспозиция магистральных сосудов,
  - двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка,
  - тетрада Фалло,
  - перерыв дуги аорты типа В,
  - дефект межжелудочковой перегородки 1 типа.

# Патогенез ВПС (патогенетическая классификация)

## 2. Нарушение сердечной гемодинамики (внутриутробно):

- синдром гипоплазии левого желудочка,
- коарктация аорты,
- клапанный аортальный стеноз,
- двухстворчатый аортальный клапан,
- вторичный дефект межпредсердной перегородки,
- Открытый артериальный проток,
- Клапанный стеноз легочной артерии
- Дефект межжелудочковой перегородки II типа.

# Патогенез ВПС (патогенетическая классификация)

## 3. Гибель клеток

- Масса миокарда может увеличиваться в результате деления клеток, их миграции или продукции экстрацеллюлярного матрикса. Уменьшение сердечной массы происходит только путем гибели клеток. Этот процесс важен при формировании клапанов и трабекулярной части межжелудочковой перегородки.
- Аномалия Эбштейна
- Дефект межжелудочковой перегородки IV типа.



# Патогенез ВПС (патогенетическая классификация)

## 4. Патология экстрацеллюлярного матрикса.

Экстрацеллюлярный матрикс («кардиальный гель») представляет собой аморфный субстрат из гликозаминогликанов, располагающийся между миокардом и эндокардом. Продукцию экстрацеллюлярного матрикса осуществляют клетки миокарда. Матрикс способствует формированию атриовентрикулярных клапанов и выносящего тракта желудочков.

- Открытый атриовентрикулярный канал.
- Дефекты межпредсердной перегородки.

# Патогенез ВПС

Патогенетические изменения при ВПС многообразны и обусловлены тремя основными составляющими:





- 1. Характером имеющихся анатомических дефектов.
- 2. Степенью нарушения гемодинамики.
- 3. Выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме .

Выделяют три фазы течения ВПС (по К.Ф. Ширяевой)

- 1. Фаза первичной адаптации: приспособление организма ребенка к имеющимся нарушениям гемодинамики.
- 2. Фаза относительной компенсации: временное улучшение состояния ребенка.
- 3. Фаза декомпенсации (терминальная): резкое снижение компенсаторных возможностей, развитие дистрофических и дегенеративных изменений в сердце и тканях организма.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ВПС

Клинические проявления ВПС  
определяются

-  анатомией порока,
-  степенью нарушения гемодинамики и
-  адаптационно-компенсаторных механизмов,
-  характером осложнений.

# Ведущие синдромы в клинической картине ВПС

- Цианоз
- Кардиогенный шок (критическое состояние)
- Сердечная недостаточность
- Легочная гипертензия

# Цианоз

Механизмы, приводящие к цианозу разнообразны.

Основными являются: альвеолярная гиповентиляция, нарушение вентиляционно-перфузионных отношений, недостаточный транспорт кислорода кровью.

При ВПС в формировании артериальной гипоксемии могут играть роль три основных механизма:

- внутрисердечный сброс крови справа налево и ее поступление в аорту;
- сниженный легочный кровоток и уменьшенный возврат артериальной крови к сердцу;
- разобщение большого и малого кругов кровообращения (ТМС).
- Наиболее часто при ВПС встречаются 2 первых механизма

# Цианоз

- Цианоз появляется тогда, когда количество восстановленного гемоглобина в крови у взрослого человека превышает 50 г/л. Если речь идет о фетальном гемоглобине, имеющем большее сродство к кислороду, эта величина существенно ниже и составляет около 40 г/л, что соответствует  $P_{aO_2}$  40-50 мм рт ст и насыщению гемоглобина кислородом в пределах 88-90%.
- Цианоз является одним из симптомов синдрома артериальной гипоксемии, которая характеризуется снижением парциального давления кислорода ( $P_{aO_2}$ ) менее 60 мм рт. ст. в артериальной крови (у новорожденных  $P_{aO_2}$  40-45 мм рт ст) и насыщения гемоглобина кислородом (сатурации) менее 85% (у новорожденных менее 75%).
- Длительная или резко выраженная гипоксемия приводит к развитию метаболического ацидоза, изменению электролитного состава крови, оксидативному стрессу, что сопровождается повреждениями органов на уровне клеточных мембран.

# Цианоз

- При цианозе у новорожденного показано проведение гипероксического теста с вдыханием 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации кислорода говорит о высоком риске ВПС у новорожденного.

# Гипероксический тест

- Гипероксический тест: позволяет дифференцировать причину центрального цианоза. Чувствительность теста 76,5%; специфичность - 99%. Правила проведения теста: тест проводится по истечении первых суток жизни. В противном случае вероятность ложноположительного результата составляет 0,5% (после 24 часов жизни - 0,05%); тест должен проводиться с использованием пульсоксиметра, не зависящего от двигательной активности ребенка. Возможно применение однократных и многократных датчиков; измерение проводится на правой руке и любой ноге. Может проводиться одновременно или последовательно; тест должен проводиться обученным и квалифицированным персоналом; положительным считается тест, отвечающий одному из трех критериев:



- 1) SaO<sub>2</sub> менее 90%;
- 2) SaO<sub>2</sub> менее 95% при трехкратном почасовом измерении на верхних и нижних конечностях в течение 3-х часов;
- 3) разница между SaO<sub>2</sub> на верхних и нижних конечностях составляет более 3% (SaO<sub>2</sub> правой руки > SaO<sub>2</sub> любой ноги).

# Гипероксидный тест

- На правой руке (предлуктально) производится забор артериальной (лучевая артерия) или капиллярной крови на газовый состав и КЩС. Назначается инсуффляция кислорода (100%) через маску в течение 10-15 минут, затем вновь производится контрольный забор артериальной или капиллярной крови на газовый состав и КЩС. Признается, что гипероксидный тест не приводит к закрытию ОАП и его проведение не противопоказано при подозрении на наличие дуктусзависимой патологии.
- Однако отсутствие эффективности кислородотерапии указывает на вероятность дуктус зависимого кровообращения. Поэтому после проведения гипероксидного теста у новорожденного с подозрением на дуктус зависимое кровообращение необходимо тотчас прекратить подачу кислорода. Такие дети нуждаются в незамедлительной внутривенной инфузии простагландина E1 .

# Критическое состояние

- 2) Кардиогенный шок (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия ЛЖ, при дуктус-зависимых пороках и ТАДЛВ с обструкцией венозного возврата.
- Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функции жизненно важных органов.

В основном критические состояния при ВПС возникают в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения, когда прекращается функционирование фетальных коммуникаций: открытого артериального протока (ОАП) и открытого овального окна.

К основным причинам развития критического состояния у больного с ВПС относятся: **1)** закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении; **2)** резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца. **3)** сердечная недостаточность (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие).

# Критическое состояние

- обеспечить снижение потребностей организма в кислороде с помощью создания температурного и физического комфорта — условия кювеза, с возвышенным положением верхней части туловища;
- пеленание со свободными грудной клеткой и руками;
- ограничение энергетических затрат на физиологическую нагрузку (кормление через зонд);
- поддержка кровотока через артериальный проток (инфузия жидкостей, простагландина E);
- коррекция метаболических сдвигов, при необходимости — искусственная вентиляция легких (ИВЛ) без добавления кислорода во вдыхаемую смесь, в режиме, исключающем гипервентиляцию и при одновременной инфузии препарата простагландина E.
- Принимая решение о назначении ИВЛ, необходимо учитывать, что кислород оказывает вазоконстрикторное влияние на артериальный проток, что делает кислородотерапию опасной в данной группе пациентов;
- при угрозе закрытия дуктус-зависимых пороков объем инфузий и кормления увеличивают до 110–120% от нормальных потребностей на фоне постоянной оценки диуреза. Установлено, что прирост массы тела у новорожденного на 5% за 1–2 суток стабилизирует функцию артериального протока.

# Критическое состояние

- 1. мониторинг сатурации на правой руке и любой ноге с постоянным датчиком; катетеризация 2-х вен;
- 2. лечение гипотензии раствором натрия хлорида 10-30 мл/кг;
- 3. при необходимости эпинефрин 0-0,5 мкг/кг/минуту;
- 4. при дуктусзависимых пороках препарат простагландина E2 из расчета 5-10 нг/кг/мин. Кислород противопоказан: стимулирует сокращение гладкомышечного слоя стенки артериального протока, что способствует его закрытию. Но при налаженной инфузии простагландина E1 возможна инсуфляция кислорода (30-35%) с целью профилактики выраженной гипоксемии.
- 4. Регулярный контроль уровня глюкозы.

# Сердечная недостаточность

- Сердечная недостаточность - патологическое состояние, обусловленное несостоятельностью сердца как насоса, обеспечивающего адекватное кровообращение. Это определение включает острую и хроническую сердечную недостаточность. В большинстве случаев причиной развития сердечной недостаточности у новорожденного является наличие врожденного порока сердца. Кроме этого причинами могут быть нарушения ритма сердца, асфиксия, сепсис, электролитные нарушения, миокардиты, гипо- или гипертиреоз.

# Сердечная недостаточность

- Основными симптомами СН в период новорожденности являются тахикардия, одышка, признаки застоя по малому кругу кровообращения( хрипы в легких) и большому кругу кровообращения (увеличение печени и отеки).



# Классификация СН при ВПС у новорожденных (Шарыкин А.С.)

- *1 степень* : умеренная одышка до 120% от нормы в покое или при нагрузке (кормление), печень +3см. Сердце может быть не увеличено. Компенсация возможна с помощью медикаментозной терапии.
  - *2 степень*: нарастание тахикардии и одышки до 125-150% от нормы, печень более 3см
- отеки на лице и стопах, застойные хрипы в легких.  
ЭХО КГ-заметная дилатация полостей желудочков.  
Медикаментозной терапии уменьшает симптомы СН до 1 степени

# Классификация СН при ВПС у новорожденных (Шарыкин А.С.)

- 3 степень тахикардии и одышки до 160% от нормы, плотная увеличенная печень, периферические отеки, асцит, застойные хрипы в легких. Ребенок заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная терапия малоэффективна. Реанимация. ИВЛ.
- 4 степень Кардиогенный шок – артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм, бледность. Угнетение ЦНС, олигурия. Возможна брадикардия ниже 80 в минуту. Интенсивная или реанимационная терапия.

# Сердечная недостаточность

- Причинами сердечной недостаточности при ВПС являются • **Перегрузка объемом** (пороки с большими лево-правыми сбросами, ТАДЛВ, недостаточность клапанов сердца) •
- **Перегрузка сопротивлением** (критические аортальный и легочный стеноз, коарктация аорты) SaO<sub>2</sub> менее 95% и более 90% на обеих конечностях SaO<sub>2</sub> равна и превышает 95% на обеих конечностях, разница SaO<sub>2</sub> между верхней и нижней конечностью не превышает 3%. SaO<sub>2</sub> менее 90% на обеих конечностях измерение через 1 час SaO<sub>2</sub> менее 90% на обеих конечностях SaO<sub>2</sub> менее 95% и более 90% на обеих конечностях SaO<sub>2</sub> равна и превышает 95% на обеих конечностях, разница SaO<sub>2</sub> между верхней и нижней конечностью не превышает 3%. положительный скрининг отрицательный скрининг немедленное извещение неонатолога респираторный цианоз? углубленный осмотр неонатолога, детского кардиолога возможность проведения ЭХОКГ? подготовка и транспортировка в стационар более высокого уровня нет да •
- **Гипоксическое или ишемическое поражение миокарда** (пороки сопровождающиеся выраженной гипоксемией, аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола.

# Сердечная недостаточность

Лечение сердечной недостаточности у новорожденных с ВПС:

- негликозидные инотропные препараты (  $\beta_1$  адреномиметики – добутамин и допаминергические средства – допамин),
- диуретики,
- сердечные гликозиды,
- антагонисты рецепторов к альдостерону.

# Легочная гипертензия

- Более 50-60% всех ВПС относятся к порокам с обогащением МКК, протекающим преимущественно без цианоза и с артериовенозным шунтом крови. Из них наиболее часто диагностируют ДМЖП – 20% всех случаев ВПС, ДМПП- 2,5-16%, ОАП -6-18%.

# Легочная гипертензия

- **Легочная гипертензия**- самое тяжелое и опасное осложнение данных ВПС .Среди часто встречающихся врожденных пороков сердца легочная гипертензия в 55-60% осложняет ДМЖП уже в раннем возрасте, в 20-27% -ДМПП, в более старших возрастных группах и в 9-35% осложняет открытый артериальный проток .Легочная гипертензия ( ЛГ) является грозным и тяжелым осложнением естественного течения ВПС. Она существенно ухудшает прогнозы для жизни, исход оперативного лечения и выживаемость пациентов.

# Легочная гипертензия

- Легочная гипертензия (ЛГ) - это состояние, при котором среднее давление в легочной артерии (ДЛА) более или равно 25 мм.рт.ст в покое по данным катетеризации правых отделов сердца (КПОС). Нормальное среднее ДЛА в покое –  $14 \pm 3$  мм рт.ст.с верхней границей нормы 20 мм рт.ст.

# Легочная гипертензия

- В 2011 году в Панаме рабочая группа Института изучения заболеваний сосудов легких внесла предложение о формировании терминологии и классификации ЛГ у детей. Согласно их рекомендациям, обязательным критерием гипертензионной сосудистой болезни легких у детей является повышение легочного сосудистого сопротивления более 3 ед. Вуда \* м<sup>2</sup>. В некоторых случаях это обусловлено тем, что при лево-правых системно-легочных шунтах, повышение давления в легочной артерии не сопровождается увеличением легочного сосудистого сопротивления, и у этих детей необходима скорейшая оперативная коррекция порока, а не медикаментозное лечение.



# Стадии формирования ЛГ

- 1) **Гиперводемическая стадия**, когда происходит большой артериовенозный сброс крови в малый круг кровообращения при незначительном защитном спазмом сосудов. Имеет место несоответствие емкости сосудистого русла легких объему поступающей в них крови.
- 2) **Смешанная стадия** - повышение давления в легочной артерии обусловлено защитным спазмом сосудов легких, ограничивающим артериовенозный сброс. Вазоконстрикция является важным механизмом адаптационной системы организма.
- 3) **Склеротическая стадия** - имеют место распространенные необратимые изменения легочных сосудов. Склеротическая стадия легочной гипертензии определяет прогнозы результатов хирургической коррекции порока.

# Легочная гипертензия

Выделение стадий ЛГ имеют колоссальное практическое значение, т.к. помогают определять тактику консервативного лечения и уточнять рациональные сроки оперативного вмешательства, а также делать прогнозы результатов хирургической коррекции порока.

# Степени легочной гипертензии

По классификации Ф. Углова и А.Попова легочная гипертензия делится на степени в зависимости от величины расчетного давления в легочной артерии (РДЛА).

- I степень ЛГ: РДЛА составляет 25-50мм.рт.ст.,
- II степень ЛГ: РДЛА - 51-75 мм.рт.ст.,
- III степень ЛГ: РДЛА - 76-110 мм.рт.ст и
- IV степень ЛГ: РДЛА более 111 мм.рт.ст.

# Легочная гипертензия

- Предварительно диагностировать ВПС и наличие тяжелой ЛГ можно с помощью такого не инвазивного метода, как ЭХОКГ, но наиболее точным методом, так называемым «золотым стандартом» диагностики ЛГ, является инвазивное измерение давления в правых отделах сердца посредством их катетеризации.
- Одним из методов, нашедшим широкое распространение, является КТ ангиокардиография произведенная на мультиспиральном компьютерном томографе. Основная роль его заключается в том, чтобы продемонстрировать особенности вторичных форм ЛГ. Позволяет получить необходимую информацию об анатомии порока, состоянии легких и других органов грудной клетки.

# Диагностика ВПС

1. Пренатальная диагностика ВПС: • подробный сбор анамнеза у беременной женщины и выявление факторов риска рождения ребенка с аномалиями развития • пренатальный ультразвуковой скрининг в декретированные сроки беременности • при подозрении на порок развития проводится прицельное УЗИ плода на аппарате экспертного класса • проведение пренатального консилиума, целью которого является определение сроков и места родоразрешения, информирование родителей о имеющемся пороке развития, предполагаемой тактике ведения ребенка после рождения, возможной кардиохирургической коррекции, формирование предварительного прогноза.

# Показания для выполнения ЭХО-КТ плода со стороны матери

1. Метаболические заболевания : сахарный диабет, фенилкетонурия.
2. Коллагеновые сосудистые заболевания.
3. Влияние тератогенов: употребление матерью наркотиков, алкоголя , аналогов вит А, противосудорожных, противоэпилептических препаратов, препаратов лития.
4. Влияние НПВС .
5. Краснуха .
6. ЭКО 7.
7. Возраст матери.
8. Токсикоз и угроза прерывания в 1 триместре беременности.
9. Мертворождения в анамнезе.

# Показания для выполнения ЭХО-КТ плода со стороны семьи

- 1. Наличие в анамнезе у членов семьи ВПС
- 2. Наличие в анамнезе у членов семьи хромосомных или генетических отклонений: синдром Нунана, Ди-Джоржи, Морфана и т. п.

# Показания для выполнения ЭХО-КТ плода со стороны плода

1. Аномальная частота сердцебиений плода, аритмии
2. Подозреваемые сердечные пороки, выявленные скрининговыми УЗИ
3. Наличие других пороков развития, выявленных при УЗИ (пупочная грыжа, омфалоцеле, атрезия 12-п.к., spina bifida, единственная артерия пуповины, аномалии мочеполовой системы, аномалии ЦНС.
4. Мало- или многоводие
5. Доказательства фетальной водянки (наличие жидкости в плевральной или брюшной полости)
6. Задержка внутриутробного развития плода
7. Многоплодная беременность
8. Утолщение в 1 триместре ТВП .

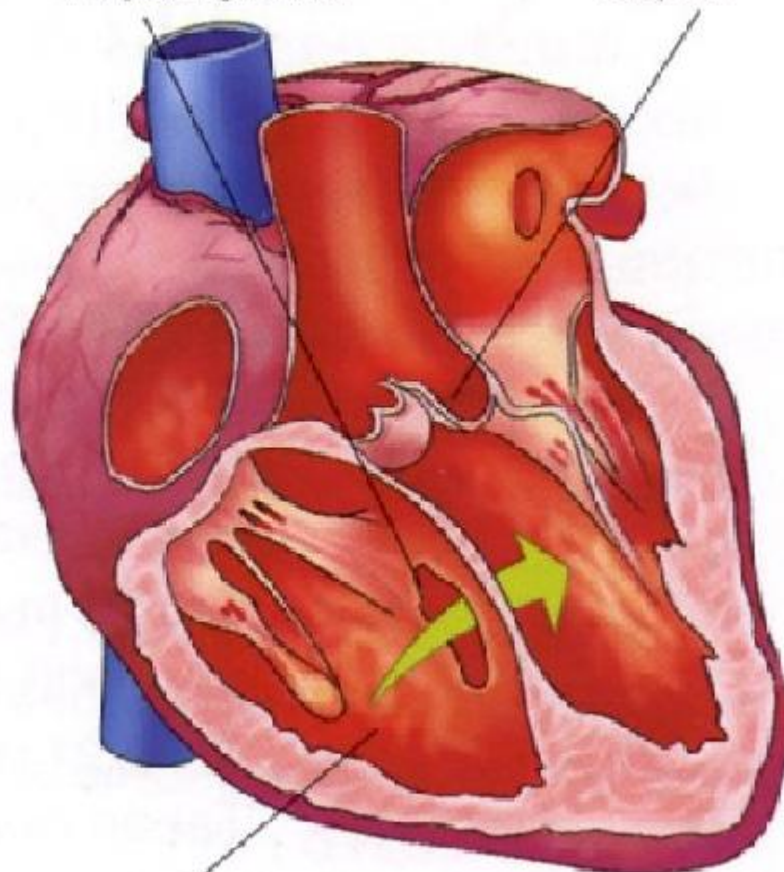


# Дефект межжелудочковой перегородки

- ДМЖП- врожденный порок сердца, характеризующийся наличием сообщения (отверстия) между правым и левым желудочком. Перимембранозные дефекты составляют 61,4- 80 % всех случаев ДМЖП, мышечные дефекты-5-10%.
- *Клинические проявления:* малые ДМЖП имеют скудную клиническую картину. Большие ДМЖП имеют два пика клинических проявлений. В течение первого года ведущим синдромом является сердечная недостаточность. Она обусловлена максимальной величиной артериовенозного сброса и неразвитостью механизмов адаптации. Второй пик клинических проявлений обусловлен прогрессированием легочной гипертензией.
- Детей беспокоит одышка, сердцебиения, утомляемость , связанные с физической нагрузкой. Отмечается плохая прибавка массы тела и частые инфекционные заболевания легких.

# Порок сердца

Дефект межжелудочковой перегородки      Смещенная аорта



Увеличенный правый желудочек

# ДМЖП

- *Физикальные данные:* раннее формирование сердечного горба. При пальпации определяется систолическое «кошачье мурлыканье» по середине грудины вдоль левого края. При аускультации выслушивается грубый систолический шум в пределах левой нижней стеральной границы, акцент II тона над легочной артерией. При постепенном увеличении давления в правом желудочке шум становится более низким коротким и мягким.
- *ЭКГ-* признаки перегрузки левого желудочка. При большом дефекте и выраженной легочной гипертензии отмечаются ЭКГ признаки гипертрофии обоих желудочков или изолированная гипертрофия правого желудочка.
- *ЭХО КГ* дает информацию о локализации, размере , количестве дефектов; выраженности объемной перегрузки левого желудочка, степени легочной гипертензии.

# ДМЖП

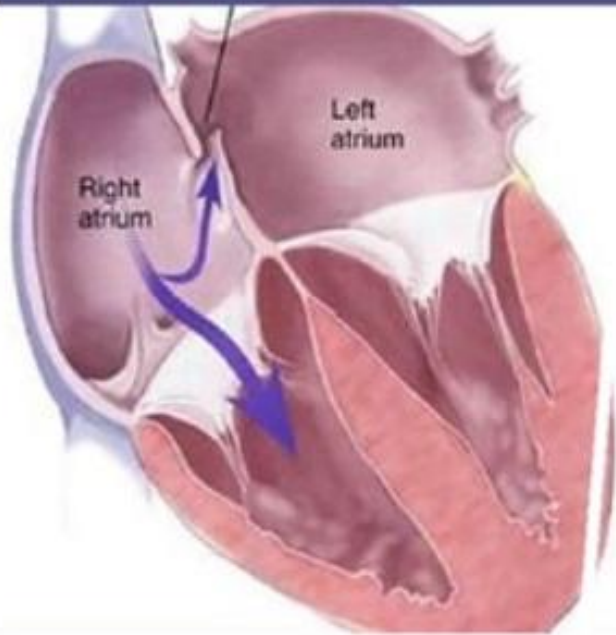
- *Тактика лечения* определяется гемодинамической значимостью и известным для него прогнозом. Лечение сердечной недостаточности проводится диуретиками, сердечными гликозидами, ингибиторами АПФ.
- *Показаниями к хирургическому лечению* являются сердечная недостаточность и дыхательная недостаточность в первые 3 месяца жизни, задержка физического развития не поддающиеся лечению.
- У детей старше 6 месяцев хирургическое лечение при подаортальном дефекте показано при нарастании общелегочного сосудистого сопротивления.
- Закрытие дефекта окклюдером рекомендуется в тех случаях, когда дефект находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов.
- Операцию по поводу изолированного ДМЖП рекомендуется выполнять путем ушивания или закрытия заплатой из биологического (ксено-или аутоперикарда) или синтетического материала (дакрона, политетрафторэтилена).

# Дефект межпредсердной перегородки

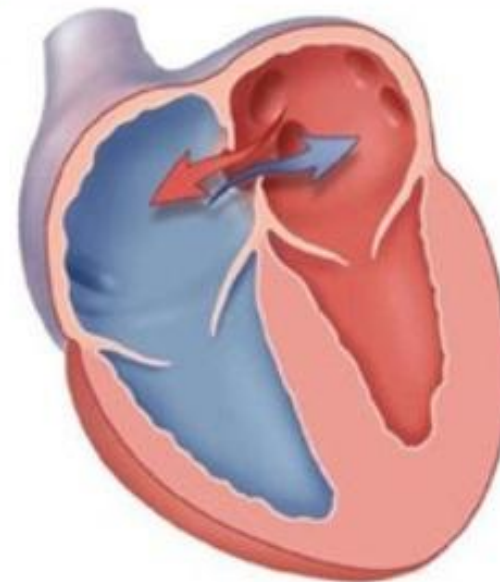
Вторичный ДМПП является одним из самых частых врожденных пороков сердца и представляет собой постоянное сообщение между предсердиями. Существует несколько разных типов ДМПП: ДМПП в области овальной ямки (*fossa ovalis*) или центральный составляет до 85% всех случаев ДМПП). дефект венозного синуса (от 5% до 10%), расположенный вверху (у устья верхней полой вены) или внизу (над устьем нижней полой вены) и редко встречающийся дефект венозного синуса или обескрышенный коронарный синус (менее 1%), который приводит к сбросу крови через отверстие венозного синуса.

# ΔΜΠΠ

Норма



Πорок



## Дефект межпредсердной перегородки

- Неоперированные ДМПП локализующиеся в области овального окна или в аневризме межпредсердной перегородки имеют тенденцию к спонтанному закрытию в течение первого года жизни (до 50% ДМПП, диагностированных при рождении). ДМПП другой локализации, как правило, спонтанно не закрываются.

# Дефект межпредсердной перегородки

- Следствием сброса крови слева направо через ДМПП является перегрузка правого желудочка объемом и избыточный легочный кровоток.
- Вследствие большого легочного кровотока и правожелудочковой сердечной недостаточности значительный сброс крови на уровне предсердий приводит к симптомам, включающим частые легочные инфекции, утомляемость, непереносимость физической нагрузки и сердцебиение.
- Предсердные аритмии: трепетание предсердий, фибрилляция предсердий, синдром слабости синусового узла являются результатом длительной перегрузки правых отделов объемом и возникают, как правило, во взрослом возрасте.



# Дефект межпредсердной перегородки

- Легочная артериальная гипертензия при ДМПП развивается редко .
- Такие симптомы, как одышка и сердцебиение являются наиболее частыми ранними симптомами заболевания при больших ДМПП у детей, но как правило в течение первых месяцев жизни происходит компенсация гемодинамики и регресс клинической картины. В дальнейшем большая часть детей с ДМПП асимптоматичны и не имеют жалоб.
- Пациенты с небольшими дефектами (менее 5-6 мм) могут оставаться бессимптомными до четвертого и пятого десятилетий жизни, однако, в результате увеличения сброса крови симптомы могут появляться с возрастом даже при небольших дефектах.

# Дефект межпредсердной перегородки

- **Клинические данные** включают систолический шум во втором и третьем межреберье слева от грудины, фиксированное расщепление второго тона сердца. При сопутствующей трикуспидальной недостаточности наблюдается диастолический шум на трехстворчатом клапане.
- **ЭКГ** - часто имеет место отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого предсердия, неполная блокада правой ножки пучка Гиса (вторичный ДМПП) или аномальная ось зубца Р (дефект венозного синуса).

# Дефект межпредсердной перегородки

- На рентгенографии органов грудной клетки может выявляться увеличение ПЖ или правого предсердия (ПП), выбухание дуги легочной артерии и усиление легочного артериального рисунка.
- Эхо-КГ является основным диагностическим визуализирующим исследованием при ДМПП. Диагностическое обследование пациента с подозрением на ДМПП направлено на определение размера и расположения ДМПП, функциональной оценки сброса правого и левого желудочков и легочного кровообращения, а также любых связанных с ними повреждений.

# Дефект межпредсердной перегородки

- **Контрастная Эхо-КГ** применяется для подтверждения наличия предсердного сброса справа налево, если видео и цветное доплеровское исследование неубедительны.
- **МРТ** является дополнительным неинвазивным способом визуализации, если результаты Эхо-КГ неубедительны.
- Также может потребоваться катетеризация для определения размера ДМПП, аномального дренажа легочных вен, если неинвазивные методы оказались малоинформативными.
- В настоящее время в ряде случаев катетеризация выполняется одновременно с закрытием дефекта окклюдером.

# Дефект межпредсердной перегородки

- Новорожденные дети с ДМПП подлежат динамическому наблюдению.
- При необходимости выполняется лечение сердечной недостаточности.
- Оперативное лечение показано при отсутствии тенденции к закрытию ДМПП в течение первого года жизни и возрастании степени нагрузки на ПЖ.
- Медикаментозная терапия легочной гипертензии показана только тем пациентам, у которых наблюдается необратимая легочная гипертензия, и поэтому закрытие ДМПП им не показано
- Хирургическое закрытие ДМПП является «золотым стандартом» лечения с прекрасными отдаленными результатами. Операция, как правило, включает закрытие дефекта заплатой или прямое ушивание.
- Хирургическое лечение не осложненных ДМПП не показано детям в возрасте менее 6 месяцев (Уровень доказательности: С).

# Дефект межпредсердной перегородки

- В настоящее время большинство вторичных ДМПП могут быть закрыты с помощью чрескожного катетерного метода. Если эта процедура технически невыполнима или не подходит пациенту, то рекомендуется выполнение хирургического закрытия. Катетерное вмешательство не рекомендуется у детей раннего возраста (уровень доказательности С).
- Оценка возможной миграции окклюдера, развития эрозии или других осложнений рекомендованы пациентам через 3-12 месяцев после операции и периодически далее (Уровень доказательности: С).
- У пациентов, которым хирургическое лечение ДМПП было выполнено в детском возрасте, обычно нет поздних осложнений.

# Дефект межпредсердной перегородки

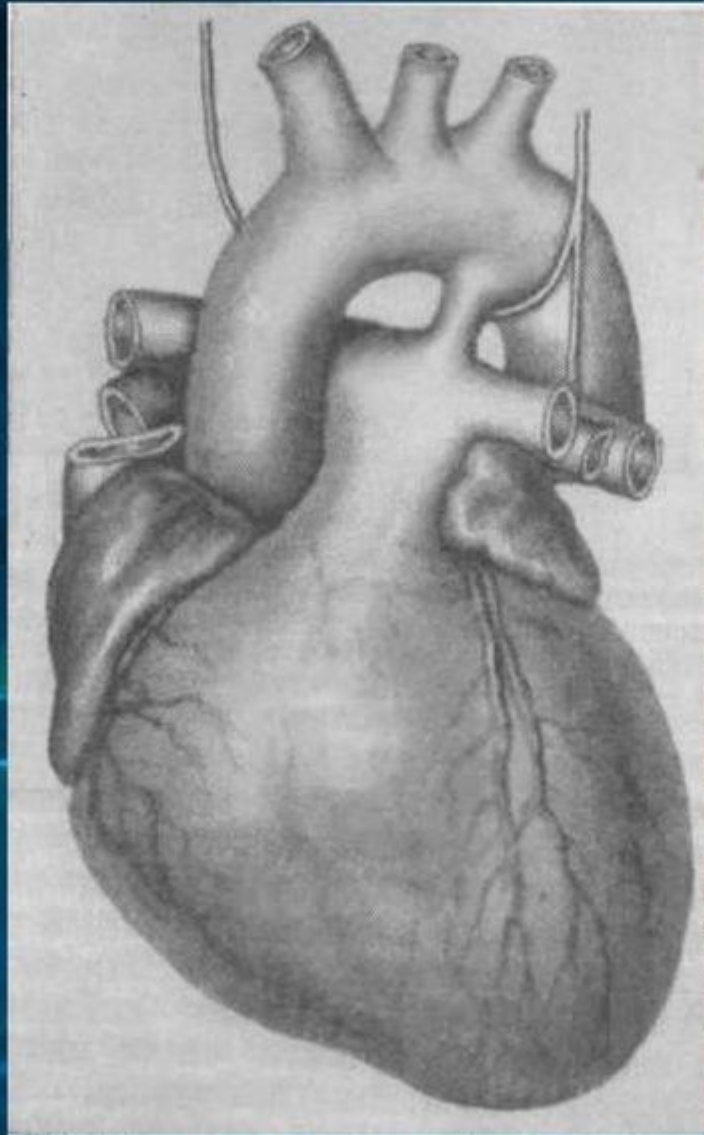
- Профилактика эндокардита требуется у пациентов с сопутствующими клапанными пороками, при изолированных ДМПП - первые 6 месяцев после закрытия дефекта.
- Спустя 6 месяцев после хирургического вмешательства пациенты с неосложненным ДМПП могут вести обычный образ жизни.

# Открытый артериальный проток

- ОАП наблюдается у **5-10%** всех детей с ВПС, если не учитывать недоношенных новорожденных, у которых наличие ОАП - типичная проблема.
- У детей массой тела при рождении меньше 1750 грамм в **45%** определяется наличие персистирующего артериального протока, при массе тела меньше 1200 грамм - в **80%**.
- Проток обычно представляет собой существующий в норме внутриутробно сосуд, соединяющий ствол легочной артерии и нисходящую аорту, обычно на 5-10 мм дистальнее устья левой подключичной артерии.
- Проток обычно имеет более узкое устье в легочной артерии. Размеры и форма протока широко варьируют.



# Открытый артериальный прото



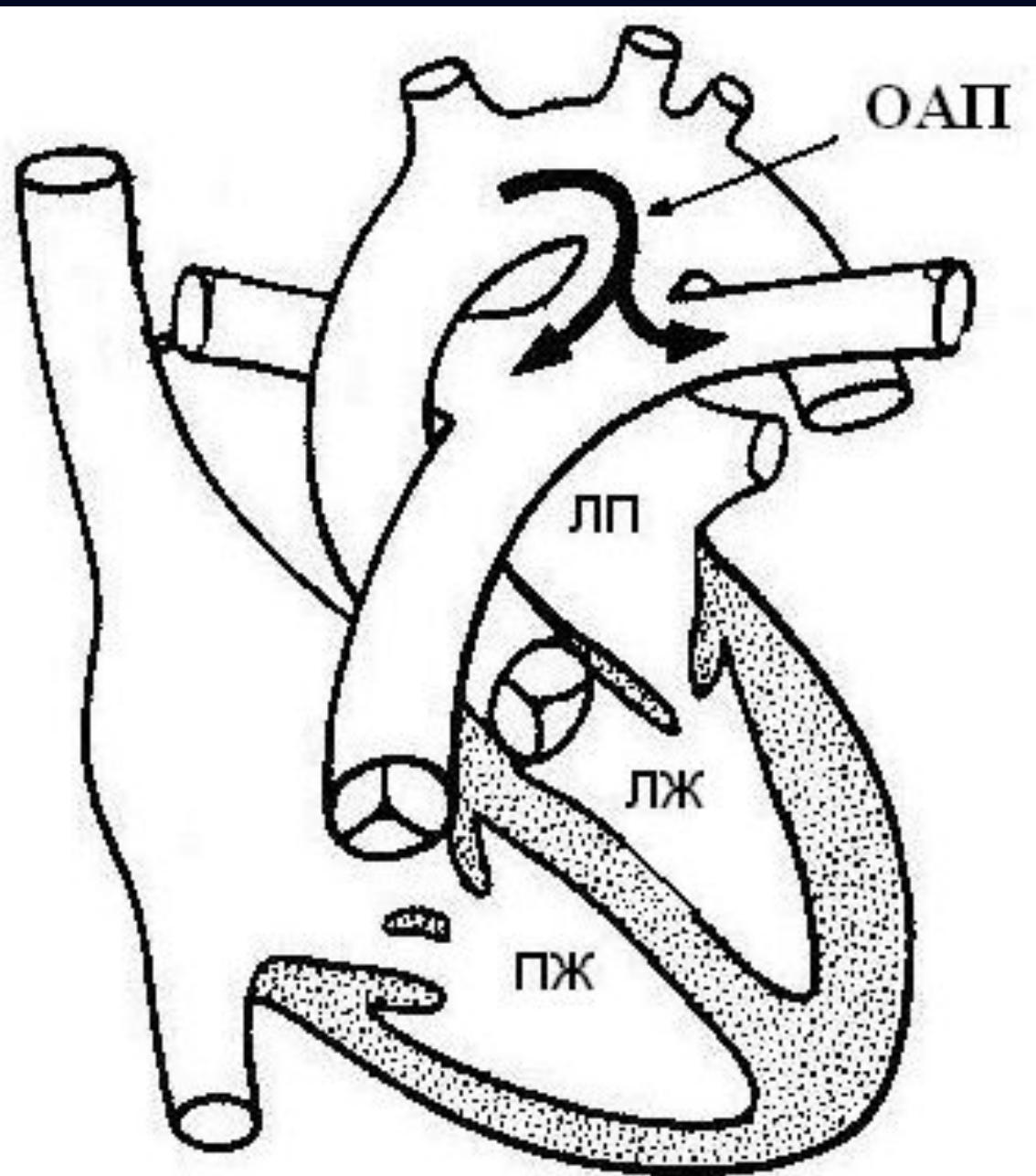


Рис. 1.35. Схема ОАП

# Открытый артериальный проток

- *Клинические проявления:* при маленьком ОАП пациенты обычно не имеют симптомов. При большом ОАП характерны признаки сердечной недостаточности ( плохая прибавка в весе, одышка и тахикардия, частые респираторные инфекции, пневмонии).
- *Физикальные данные:* У больных с большим ОАП и значительным лево-правым шунтом определяется гиперреактивность и увеличение размеров сердца.

Систолический шум определяется по левому краю грудины. Пульсация артерий на конечностях может быть усиленной из-за снижения диастолического давления. II тон нормальный, однако при повышении давления в легочной артерии определяется его акцент. Для ОАП средних размеров характерен систолодиастолический непрерывный шум на основании сердца.

- **Контрастная Эхо-КГ** применяется для подтверждения наличия предсердного сброса справа налево, если видео и цветное доплеровское исследование неубедительны.
- **МРТ** является дополнительным неинвазивным способом визуализации, если результаты Эхо-КГ неубедительны.
- Также может потребоваться катетеризация для определения размера ДМПП, аномального дренажа легочных вен, если неинвазивные методы оказались малоинформативными.
- В настоящее время в ряде случаев катетеризация выполняется одновременно с закрытием дефекта окклюдером.

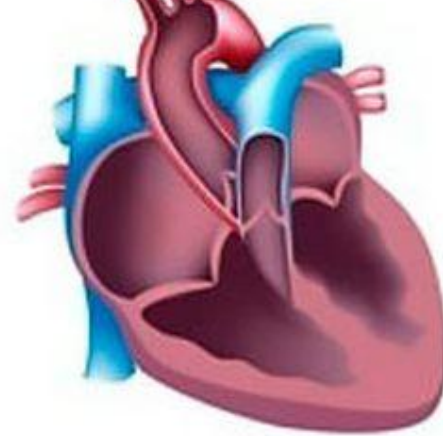
# Открытый артериальный проток

- **ЭхоКГ** позволяет визуализировать ОАП у большинства пациентов. Доплеровское исследование позволяет определить гемодинамическую ситуацию, направление шунта и градиент давления.
- **Прогноз.** Спонтанное закрытие ОАП может быть отсроченным у нормального новорожденного, однако редко наблюдается после 1 месяца жизни. При большом шунте развивается сердечная недостаточность, повторные пневмонии, которые могут привести к смерти в раннем возрасте. Наличие ОАП у недоношенного новорожденного в сочетании с незрелостью легочной паренхимы часто ведет к сердечной недостаточности, бронхолегочной дисплазии, зависимости от искусственной вентиляции легких. При отсутствии лечения (медикаментозного или хирургического), направленного на закрытие ОАП, такие состояния сопровождаются высокой летальностью.
- **Лечение.** Индометацин применяется для закрытия ОАП у недоношенных новорожденных. Введение индометацина не эффективно у доношенных новорожденных. Наличие ОАП, независимо от размеров, является показанием для его закрытия хирургически.

# Тетрада Фалло

- Это самый частый цианотический порок, наблюдаемый после первого года жизни.
- Оригинальное описание ТФ, как комбинация четырех признаков (стеноз выводного отдела правого желудочка, ДМЖП, декстропозиция аорты, гипертрофия миокарда правого желудочка) сократилась до описания двух основных компонентов: ДМЖП и стеноза выходного тракта правого желудочка.
- ДМЖП при ТФ большой, не рестриктивный, занимает всю субаортальную область, обычно равен или больше диаметра аорты. В 3% случаев наблюдаются множественные ДМЖП. Обструкция выхода из правого желудочка наблюдается у **75%** больных на уровне выходного тракта. К ней присоединяется в 30% стеноз клапана легочной артерии. Лишь у 10% больных стеноз ограничивается лишь легочным клапаном. Еще у 15% больных клапан легочной артерии атрезирован, как крайняя форма патологии в этом спектре.

# Тетрада Фалло

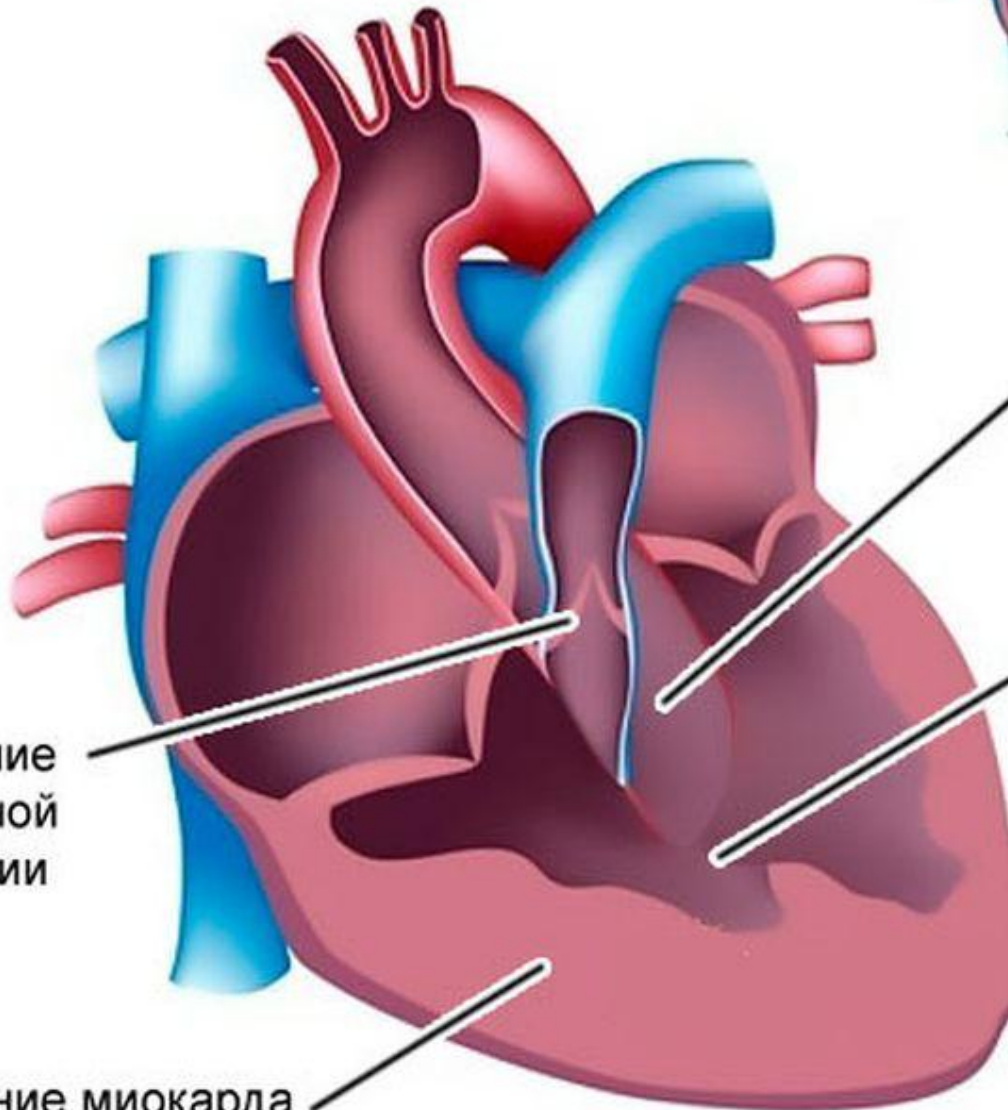


Смещение  
аорты –  
соединяется с  
обоими  
желудочками

Дефект  
межжелудочковой  
перегородки

Сужение  
легочной  
артерии

Утолщение миокарда  
правого желудочка



# Тетрада Фалло

- *Клинические проявления:* систолический шум выслушивается сразу после рождения.
- Большинство пациентов имеют цианоз сразу после рождения. Одышка при нагрузке, гипоксические приступы развиваются позже у детей с умеренным цианозом.
- Сердечная недостаточность не характерна. Дети в раннем возрасте с ацианотической формой ТФ могут быть бессимптомны, или даже показывать признаки сердечной недостаточности из-за лево-правого шунта.



# Тетрада Фалло

- 1. Клинические проявления зависят от степени обструкции выходного тракта правого желудочка. Чем меньше легочный кровоток, тем в большей степени выражена гипоксия. Наиболее типично насыщение крови кислородом около 70-75%. Видимый цианоз зависит от двух факторов: степени гипоксии и содержания гемоглобина. Чем выше гемоглобин, тем раньше заметен цианоз.
- 2. Интенсивный систолический шум выслушивается по левому краю грудины. Чем более выражена обструкция выходного тракта правого желудочка, тем короче и слабее шум. Второй тон может быть нерасщепленным (так как отсутствует легочный компонент) и акцентированным (из-за увеличения размеров и декстрапозиции аорты). У больных с атрезией легочной артерии может быть слышен постоянный систоло-диастолический шум ОАП или больших аорто-легочных коллатеральных сосудов. Длительно существующий цианоз приводит к характерным изменениям ногтевых фаланг пальцев («барабанных палочек»).

# Тетрада Фалло

- **ЭКГ**: отклонение оси сердца вправо, вследствие гипертрофии правого желудочка;
  - в правых грудных отведениях, как правило, имеется доминирующий зубец R, а в левых – доминирующий зубец S, но иногда зубцы R и S могут быть одинаковой высоты в V грудном отведении или во всех отведениях доминирует зубец R.
  - Зубцы T могут быть высокими или инвертированными в этих же отведениях. У детей младшего возраста отрицательные зубцы T в этих отведениях указывают на более выраженную гипертрофию правого желудочка. (Rowe и соавторы)
- **Эхокардиография.** Двухмерная эхокардиография и доплеровское исследование могут быть достаточными для постановки диагноза и определения плана лечения.
- **КТ-ангиография/МРТ**:- метод выбора для диагностики анатомии порока (анатомии легочных артерий) и выявления сопутствующих ВПС.
- **ОАК**: эритроцитоз, повышение уровня гемоглобина.
- Прогноз: дети с ТФ постепенно становятся более цианотичными.
- Задержка развития наблюдается в случаях выраженного цианоза. Возможно развитие тромбоэмболических осложнений и абсцессов головного мозга. Септический эндокардит.

# Тетрада Фалло. Тактика лечения

- Оптимальный срок радикальной коррекции 6-12 месяцев;
- новорожденные и дети раннего возраста, не имеющие выраженной гипоксемии, не нуждаются в хирургической коррекции, оперативная коррекция проводится в возрасте 6-12 месяцев;
- наличие одышечно-цианотических приступов является показанием к назначению пропранолола, при прекращении приступов и сатурации более 80% хирургическое вмешательство может быть отложено;
- наличие частых одышечно-цианотических приступов с десатурацией ниже 75%-80% является показанием к операции в раннем возрасте;
- наличие таких факторов как: атрезия клапана легочной артерии, гипоплазия легочных артерий, гипоплазия ЛЖ являются показанием для паллиативного вмешательства в раннем возрасте;
- проведение радикальной коррекции в период новорожденности сопровождается высокой летальностью – до 10%.

## Тетрада Фалло. Тактика лечения

- Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:
  - пропранолол 1 мг/кг/сут в 3 приема до момента выполнения хирургической коррекции порока (с целью профилактики гипоксических кризов);
  - препараты железа (для лечения относительной железодефицитной анемии, которая диагностируется у цианотичных пациентов).

# Лечение одышечно-цианотических приступов

Лечение приступов состоит в прерывании порочного круга неэффективной одышки и гипоксии

- Кислород подается через маску, 6л/мин (оказывает вазодилатирующие действие на легочные сосуды и системное вазоконстрикторное действие).
- Коленно-грудное положение - повышает ОПСС и легочный кровоток .
- Морфин 0,1-0,2 мг/кг в/м или 0,01-0,02 мг/кг медленно внутривенно в течение 5-10 минут (оказывает седативное действие, контроль гиперпноэ).

С седативной целью также могут использоваться: Фентанил 1-2 мкг/кг в/в, Кетамин 1-2 мг/кг в/в .

# Лечение одышечно-цианотических приступов

- Эсмолол 0,5 мг/кг в/в в течение 1-2 минут, затем можно продолжить в/в инфузию препарата 50-300 мкг/кг/мин. до 48 часов.  
Метопролол 0,1 мг/кг медленно в/в (в течение 5 мин.). При необходимости в/в введение может быть повторено через 5 минут, максимально до 3 доз. В последующем можно продолжить в/в инфузию 1-2 мкг/кг/мин.  
Пропранолол 0,1-0,2 мг/кг в/в. При необходимости в/в введение может быть повторено до 3-4 раз в день. ( $\beta$ -блокаторы снижают частоту сердечных сокращений, снимают спазм ВОПЖ ).
- Натрия бикарбонат 4% 1 мл/кг медленно в/в в течение 5-10 мин. Может быть повторен через 10 минут (коррекция ацидоза ).
- 5% глюкоза/ физиологический раствор/раствор Рингера в/в 20-30 мл/кг/час Способствует увеличению легочного кровотока, за счет повышения венозного возврата и снижения вязкости крови.

# Лечение ВПС

В настоящее время при большинстве ВПС может быть выполнено хирургическое лечение.

- Сроки лечения( экстренное, срочное и плановое ) и вид вмешательства (радикальное, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяется анатомией порока.
- Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния(для стабилизации перед оперативным пособием) или при сердечной недостаточности.

# Профилактика ВПС

- Вакцинация против краснухи.
- Контроль уровня сахара в крови беременных.
- Исключение приема тератогенных лекарственных средств во время беременности.
- Прием фолиевой кислоты во время беременности.
- Исключение доказанных факторов риска формирования впс.