



Подготовили: Ашекеева А.  
Естай Ж.  
785 ВБ.



# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

- Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых частых форм пороков развития (22% от всех врожденных пороков развития) и встречаются с частотой 8-12 на 1000 живорожденных детей. За последние десять лет отмечается неуклонный рост врожденных пороков сердца. Этому способствует ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, рост наследственной и инфекционной патологии и другие факторы. Наряду с этим увеличивается количество более сложных и тяжелых пороков сердца.
- **Летальность** при ВПС чрезвычайно высока: в первую неделю жизни умирают 29% новорожденных, за первый месяц - 42%, к 1 году – 87% детей при естественном течении порока. Средняя продолжительность жизни – 2 месяца.
- **ЭМБРИОГЕНЕЗ СЕРДЦА** происходит в период с 3 по 9 недель беременности. Воздействие на женщину неблагоприятных факторов может нарушать дифференцировку сердца и приводить к формированию ВПС. Такими факторами принято считать:
  - 1. Инфекционные агенты (вирус краснухи, ЦМВ, ВПГ, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др).
  - 2. Наследственные факторы – в 57% случаев ВПС обусловлены генетическими нарушениями, которые могут встречаться как изолированно, так и в составе множественных врождённых пороков развития. Многие хромосомные и нехромосомные синдромы имеют в своём составе ВПС (синдромы Дауна, Патау, Эдвардса, Шерешевского-Тернера, Холт-Орама, Нунан, Аллажиля и т.д.); известны семейные формы тетрады Фалло, аномалии Эбштейна, часто наследуемой сердечной аномалией является открытый артериальный проток, небольшие дефекты межжелудочковой перегородки и др. Доказано, что мутация гена в коротком плече 22 хромосомы приводит к развитию конотрункальных ВПС, затрагивающих развитие магистральных сосудов и их клапанов: тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, стеноз и коарктация аорты, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
  - 3. Соматические заболевания матери и, в первую очередь, сахарный диабет, приводят к развитию гипертрофической кардиомиопатии и ВПС.
  - 4. Профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т. д.).
- К наиболее часто встречающимся ВПС относят пороки «большой пятерки»: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктацию аорты (КА), транспозицию магистральных артерий [Допустимо использование обоих терминов - транспозиция магистральных «артерий» или «сосудов»] (ТМА), открытый артериальный проток (ОАП) и тетраду Фалло (ТФ).

- **В ЕСТЕСТВЕННОМ ТЕЧЕНИИ ВПС** выделяют следующие фазы:
- 1. Фаза адаптации.
- Во внутриутробном периоде при большинстве ВПС не развивается декомпенсация. С рождением ребенка и первым вдохом начинает функционировать малый круг кровообращения с последующим постепенным закрытием фетальных коммуникаций: артериального протока, открытого овального окна и разобщение кругов кровообращения. Таким образом, в периоде адаптации происходит становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики. При неадекватной гемодинамике (резкое обеднение кровообращения в малом круге кровообращения (МКК), полное разобщение кругов кровообращения, выраженный застой в МКК) состояние ребенка прогрессивно и резко ухудшается, что заставляет проводить экстренные паллиативные вмешательства.
- 2. Фаза компенсации.
- Для этого периода характерно подключение большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения существования организма в условиях нарушенной гемодинамики. Выделяют кардиальные и экстракардиальные компенсаторные механизмы. К кардиальным относится: увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы), вступление в действие анаэробного обмена, закон Франка-Старлинга, гипертрофия кардиомиоцитов. К экстракардиальным механизмам компенсации относится активация симпатического звена ВНС, что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения, а также повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Вследствие активации последней повышение артериального давления сохраняет адекватное кровоснабжение жизненно важных органов, а задержка жидкости приводит к увеличению объема циркулирующей крови. Задержке излишней жидкости в организме и формированию отеков противостоит предсердный натрийуретический фактор. Стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и, таким образом, повышению кислородной ёмкости крови.
- 3. Фаза мнимого благополучия – это период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма. Именно 2 и 3 фазы течения ВПС – оптимальное время для проведения радикальных оперативных вмешательств.
- 4. Фаза декомпенсации.
- Для этого периода характерно истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности, формирование необратимых изменений во внутренних органах.

- **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВПС** в основном представлены двумя синдромами: артериальной гипоксемии и застойной сердечной недостаточности

## ■ ОСЛОЖНЕНИЯ ВПС:

- 1. Сердечная недостаточность (встречается практически при всех ВПС).
- 2. Бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС).
- 3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в малом круге кровообращения.
- 4. Высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением малого круга кровообращения).
- 5. Синкопэ вследствие синдрома малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу - при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу – при коарктации аорты).
- 6. Стенокардитический синдром и инфаркты миокарда (наиболее характерны для стенозов аорты, аномального отхождения левой коронарной артерии).
- 7. Одышечно-цианотические приступы (встречаются при тетраде Фалло с инфундибулярным стенозом легочной артерии, транспозиции магистральных артерий и др.).
- 8. Релятивная анемия – при цианотических ВПС.

## ▪ **ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.**

- Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - встречается наиболее часто, причём как в изолированном виде, так и в составе многих других пороков сердца. Среди ВПС частота данного порока варьирует от 27,7 до 42%. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.
- В межжелудочковой перегородке выделяют 3 отдела: верхняя часть – мембранозная, прилегает к центральному фиброзному телу, средняя часть – мышечная, и нижняя – трабекулярная. Соответственно этим отделам называют и дефекты межжелудочковой перегородки, однако большинство из них имеют перимембранозную локализацию (до 80%). На долю мышечных ДМЖП приходится 20%. По размерам дефекты подразделяют на большие, средние и малые. Для правильной оценки величины дефекта его размер надо сравнивать с диаметром аорты. Мелкие дефекты размером 1-2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются болезнью Толочинова–Роже. Вследствие хорошей аускультативной картины и отсутствия гемодинамических нарушений для их характеристики уместно выражение: «много шума из ничего». Отдельно выделяют множественные большие дефекты МЖП, по типу «швейцарского сыра», имеющие неблагоприятное прогностическое значение.
- Внутрисердечные гемодинамические нарушения при ДМЖП начинают формироваться спустя некоторое время после рождения, как правило, на 3-5 сутки жизни. В раннем неонатальном периоде шум в сердце может отсутствовать вследствие одинакового давления в правом и левом желудочках из-за так называемой неонатальной легочной гипертензии. Постепенное падение давления в системе легочной артерии и в правом желудочке создаёт разность (градиент) давлений между желудочками, вследствие чего появляется сброс крови слева-направо (из области высокого давления в область низкого давления). Дополнительный объём крови, поступающий в правый желудочек и легочную артерию, приводит к переполнению сосудов малого круга кровообращения, где развивается легочная гипертензия.
- Выделяют три стадии легочной гипертензии по В.И. Бураковскому. Застой крови (**гиперволемическая стадия легочной гипертензии**) может приводить к отёку легких, частому присоединению инфекции, развитию пневмоний, манифестирующих в ранние сроки жизни, имеющих тяжелое течение и плохо поддающихся лечению. Если с гиперволемией не удастся справиться консервативными методами, в таких случаях проводят паллиативную операцию – суживание легочной артерии по Мюллеру. Суть операции заключается в создании временного искусственного стеноза легочной артерии, который препятствует попаданию в МКК избыточного количества крови. Однако повышенная нагрузка, падающая при этом на правый желудочек, диктует в дальнейшем (спустя 3-6 месяцев) необходимость проведения радикальной операции.

- При естественном течении порока со временем в сосудах малого круга кровообращения срабатывает рефлекс Китаева (спазмирование в ответ на перерастяжение), что приводит к развитию **переходной стадии лёгочной гипертензии**. В этот период ребенок перестает болеть, становится более активным, начинает прибавлять в весе. Стабильное состояние пациента в эту фазу является лучшим периодом для проведения радикальной операции. Давление в легочной артерии (и соответственно в правом желудочке) в эту фазу колеблется в пределах от 30 до 70 мм.рт.ст. Аускультативная картина характеризуется уменьшением интенсивности шума при появлении акцента II тона над лёгочной артерией.
- В дальнейшем, если хирургическая коррекция ВПС не проводится, начинают формироваться процессы склерозирования сосудов легких (**высокая легочная гипертензия – синдром Эйзенменгера**). Этот патологический процесс не имеет обратного развития и приводит к значительному повышению давления в легочной артерии (иногда до 100-120 мм.рт.ст.). Аускультативно можно выслушать резко выраженный акцент II тона над легочной артерией («металлический» оттенок). Систолический шум становится слабо-интенсивным, а в некоторых случаях может совсем отсутствовать. На этом фоне можно зафиксировать появление нового диастолического шума, обусловленного недостаточностью клапанов лёгочной артерии (шум Грехема-Стилла). В клинической картине заболевания отмечается множество патологических признаков: сердечный «горб», расширение границ относительной сердечной тупости, больше вправо. Над легкими выслушиваются участки ослабленного и жесткого дыхания, могут встречаться свистящие хрипы. Самым характерным признаком синдрома Эйзенменгера является постепенное нарастание цианоза, - сначала периферического, а в дальнейшем и диффузного. Это происходит вследствие перекрестного сброса крови в области дефекта межжелудочковой перегородки, который при превышении давления в правом желудочке становится право-левым, т.е. меняет свое направление. Наличие у пациента третьей стадии легочной гипертензии может стать основным мотивом отказа кардиохирургов от проведения операции.

- **Клиническая картина** при ДМЖП заключается в симптомокомплексе сердечной недостаточности, развивающейся, как правило, на 1-3 месяцах жизни (в зависимости от размеров дефекта). Кроме признаков сердечной недостаточности ДМЖП может манифестировать ранними и тяжелыми пневмониями. При осмотре ребенка можно выявить тахикардию и одышку, расширение границ относительной сердечной тупости, смещение верхушечного толчка вниз и влево. В ряде случаев определяется симптом «кошачьего мурлыканья». Систолический шум, как правило, интенсивный, высушивается над всей областью сердца, хорошо проводится на правую сторону грудной клетки и на спину с *punctum maximum* в IV межреберье слева от грудины. При пальпации живота определяется увеличение печени и селезенки. Изменения периферической пульсации не характерны. У детей с ДМЖП и НК, как правило, быстро развивается гипотрофия.
- **Диагностика** любого порока сердца складывается из рентгенологического исследования органов грудной полости, электрокардиографии и двухмерной доплерэхокардиографии.
- При **рентгенологическом** исследовании органов грудной полости описывают форму сердца и состояние легочного рисунка, определяют размер кардио-торакального индекса (КТИ). Все эти показатели имеют свои особенности при разных степенях легочной гипертензии. В первой (гиперводемической) стадии выявляется сглаженность талии и погруженность верхушки в диафрагму, увеличение КТИ. Со стороны легочного рисунка отмечается его усиление, нечеткость, размытость. Крайней степенью гиперволемии в легких является отек легких. В переходной стадии легочной гипертензии отмечается нормализация легочного рисунка, некоторая стабилизация размеров КТИ. Для склеротической стадии легочной гипертензии характерно значительное увеличение размеров сердца, причем в основном за счет правых отделов, увеличение правого предсердия (формирование прямого атрио-вазального угла), выбухание дуги легочной артерии (индекс Мура более 50%), приподнятость верхушки сердца, которая образует с диафрагмой острый угол. Со стороны легочного рисунка часто описывается симптом «обрубленного дерева»: яркие, четкие, увеличенные корни, на фоне которых легочный рисунок прослеживается только до определённого уровня. На периферии имеет место признаки эмфиземы. Грудная клетка имеет вздутую форму, ход ребер горизонтальный, диафрагма уплощена, стоит низко.
- **ЭКГ** имеет свои закономерности, тесно связанные с фазой течения ВПС и степенью легочной гипертензии. Сначала выявляются признаки перегрузки левого желудочка – повышение его активности, затем развитие его гипертрофии. С течением времени присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца – как предсердия, так и желудочка, - это свидетельствует о высокой легочной гипертензии. Электрическая ось сердца всегда отклонена вправо. Могут встречаться нарушения проводимости – от признаков неполной блокады правой ножки пучка Гиса до полной атрио-вентрикулярной блокады.
- При **Допплер-ЭхоКГ** уточняется место расположения дефекта, его размер, определяется давление в правом желудочке и легочной артерии. В первой стадии легочной гипертензии давление в ПЖ не превышает 30 мм.рт.ст., во второй стадии – от 30 до 70 мм.рт.ст., в третьей - более 70 мм.рт.ст.
- **Лечение** данного порока подразумевает консервативную терапию сердечной недостаточности и хирургическую коррекцию порока сердца. Консервативное лечение складывается из препаратов инотропной поддержки (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных препаратов, кардиотрофиков. В случаях высокой легочной гипертензии назначаются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента – каптоген или каптоприл. Оперативные вмешательства подразделяются на паллиативные операции (в случае ДМЖП – операция суживания легочной артерии по Мюллеру) и радикальную коррекцию порока – пластика дефекта межжелудочковой перегородки заплатой из листков перикарда в условиях искусственного кровообращения, кардиоплегии и гипотермии.

- **ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.**

- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - это группа пороков сердца, для которых характерно аномальное сообщение между предсердиями. Данные о распространённости этого врождённого порока сердца характеризуются широким диапазоном – 5-37%, что связано с низкой выявляемостью ДМПП в детском возрасте (у детей до 3 лет – в 2,5% случаев, после 3 лет – 11%). У плода наличие межпредсердного сообщения не является патологической находкой и не влияет на его развитие. В подавляющем большинстве случаев ДМПП представлены вторичными дефектами (66-98%).
- В межпредсердной перегородке выделяют два отдела: первичную, составляющую нижнюю треть МПП, прилегающую к фиброзному телу, и вторичную - в области расположения овального окна. Соответственно отделам выделяют первичные и вторичные дефекты межпредсердной перегородки. Отдельно рассматривают отсутствие межпредсердной перегородки. Если вторичные ДМПП встречаются в изолированном виде, то первичные, как правило, входят в состав более сложных комбинированных ВПС (ООАВК, ТАДЛВ, ТМА и т.д.).
- Первичные ДМПП могут сопровождаться нарушениями сердечного ритма (НСР), такими как суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия и трепетание предсердий. Нарушения сердечного ритма на фоне ВПС отличаются резистентностью к антиаритмической терапии. Вторичные ДМПП имеют градацию по размерам дефекта: маленький дефект 5-6 мм называют межпредсердным сообщением. Открытое овальное окно не считается врождённым пороком сердца, не вызывает гемодинамических нарушений, не требует хирургической коррекции и встречается у 30% здоровых людей.
- **Гемодинамические изменения** при ДМПП развиваются постепенно вследствие разницы в давлениях в большом и малом кругах кровообращения, из-за чего формируется лево-правый сброс крови через дефект. Из-за поступления избыточного количества крови в правое предсердие и правый желудочек со временем развиваются их дилатация, гипертрофия. Формируется гемодинамический (относительный) стеноз лёгочной артерии, шум которого выслушивается при аускультации. Изменения в сосудах малого круга кровообращения происходят по общим законам, но гораздо более медленно, чем при ДМЖП.
- **Клиника.** Заподозрить ДМПП в периоде новорожденности сложно. Невыраженная аускультативная картина трактуется как персистирующие фетальные коммуникации. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, значительно позже – на 1-3 годах жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка. Для ДМПП характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум с р. max во II-III межреберье слева от грудины, который лучше всего выслушивать во сне. Со временем развивается акцент и/или расщепление II тона над лёгочной артерией. У детей появляется цианоза носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития у детей с ДМПП, как правило, соответствуют возрастной норме. Для пациентов раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструкцией. Признаки высокой лёгочной гипертензии развиваются поздно – к 16-25 годам.
- **Диагностика** ДМПП базируется на данных обследования. **Рентгенологическое исследование** малоинформативно, особенно в раннем детском возрасте. Отмечается лишь небольшое увеличение КТИ с незначительными признаками усиления лёгочного рисунка.
- На **ЭКГ** электрическая ось отклонена вправо. Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца – предсердия (высокий остроконечный зубец P) и желудочка (возрастание амплитуды зубца R в отведениях aVR, V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub>) и глубокие зубцы S в отведениях V<sub>5</sub>, V<sub>6</sub>. Основным методом диагностики является ЭхоКГ.
- **Лечение** сердечной недостаточности проводится по общим принципам. Хирургическое лечение заключается в радикальной коррекции – пластика ДМПП.



## ▪ **ОБЩИЙ ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ.**

- Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК) - сложный многокомпонентный порок сердца характеризуется аномальным сообщением между желудочками и предсердиями через общий атриовентрикулярный канал, возникновение которого обусловлено дефектом развития эндокардиальных подушечек. Частота ООАВК колеблется от 2 до 7% всех случаев ВПС. Порок с одинаковой частотой встречается как у мальчиков, так и у девочек. Может сочетаться со стенозом лёгочной артерии, коарктацией аорты, тетрадой Фалло, открытым артериальным протоком и т.д.
- Выделяют полную и неполную формы.
- **Полная форма** включает в себя высоко расположенный большой мембранозный дефект межжелудочковой перегородки, низкорасположенный большой первичный дефект межпредсердной перегородки и общий атриовентрикулярный клапан со сложным единым аномальным створчатым аппаратом (расщепление одной из створок митрального или трикуспидального клапана). Данный порок сердца можно считать характерным для такой синдромальной патологии как трисомия по 21 хромосоме (у 60% детей с синдромом Дауна).
- **Гемодинамические нарушения** характеризуются преимущественно лево-правым сбросом крови как на уровне желудочков, так и на уровне предсердий, выраженной гиперволемией малого круга кровообращения. Из-за того, что межпредсердный и межжелудочковый дефекты большие, давление во всех камерах сердца быстро выравнивается. Объём сброса определяется: 1) степенью растяжимости отдельных камер сердца (правое предсердие обладает большей растяжимостью), 2) мощностью желудочков (левый желудочек более мощный), 3) градиентом давлений между аортой и лёгочной артерией. В результате выраженной объёмной перегрузки правых отделов сердца формируется кардиомегалия и расширение лёгочной артерии. Быстро развивается лёгочная гипертензия.
- **Клиника.** Порок отличается ранней манифестацией сердечной недостаточности - на первой неделе жизни: выражена одышка, характерны застойные хрипы в лёгких, отёчный синдром. К 3-4 месяцам формируется бивентрикулярный (центральный) сердечный «горб». При осмотре выявляется значительное расширение границ относительной сердечной тупости. Выслушивается различной интенсивности систолический шум (от выраженного до практически отсутствующего при, так называемой, «немой форме»), без четкой локализации р.тах., хорошо иррадиирующий во все отделы грудной клетки, в том числе и на спину. Быстро формируется акцент II тона над лёгочной артерией. Выражена гепатоспленомегалия. Дети очень плохо прибавляют в весе. Рано и часто присоединяются пневмонии. При естественном течении порока сердца летальный исход наступает очень быстро.
- **Рентгенологически** выявляется кардиомегалия со значительным расширением лёгочной артерии (индекс Мура более 30%), выражена гиперволемия малого круга кровообращения.
- Полная форма ООАВК характеризуется специфическими **ЭКГ-признаками**, такими как отклонение электрической оси сердца влево при одновременной гипертрофии правых отделов. Часто встречаются атриовентрикулярные блокады.
- **Допплер-ЭхоКГ** позволяет определить размеры и локализацию ДМЖП и ДМПП, наличие щели между митральным и трикуспидальными клапанами. Диагностически значимым является определение повышенного давления в правом желудочке и лёгочной артерии.

- **Течение** порока характеризуется неуклонным нарастанием тотальной сердечной недостаточности, рефрактерной к медикаментозному лечению. Подавляющее большинство детей погибают в течение первого полугодия жизни. Наличие такого порока сердца является абсолютным показанием к операции.
- **Радикальная операция** проводится в условиях искусственного кровообращения (ИК), гипотермии тела до 20-22°C и включает в себя пластику ДМЖП и ДМПП, разделение атриовентрикулярного кольца на правое и левое, устранение недостаточности предсердно-желудочковых клапанов. Хирургическая коррекция данного порока является одной из самых сложных в кардиохирургии и сопровождается высокой летальностью (20-40%). Если по тяжести состояния пациента выполнить радикальную коррекцию ВПС не представляется возможным, то ребенку проводят сужение лёгочной артерии по Мюллеру.
- При **неполной (частичной) форме ООАВК** имеется первичный дефект межпредсердной перегородки с расщеплением передней медиальной створки митрального клапана и/или перегородочной створки трикуспидального клапана, что формирует так называемый «косой канал». Атриовентрикулярные кольца сформированы правильно. Данная форма порока считается прогностически более благоприятной. С большей частотой встречается у лиц женского пола (3:1).
- **Гемодинамика** определяется наличием ДМПП и недостаточностью одного из атриовентрикулярных клапанов. Имеет место сброс крови через дефект из левого предсердия в правое, а через расщепление створки - из желудочка в предсердие (правое и левое). При данной сердечной аномалии происходит перегрузка правых отделов сердца, особенно предсердия. Митральная недостаточность умеренная. Большой артериовенозный сброс приводит к развитию гиперволемии в лёгких, которая носит, в основном, вазоспастический характер и тоже вносит свой вклад в развитие гипертрофии правого желудочка.
- **Клинические признаки** появляются с первых месяцев жизни: дети начинают отставать в физическом развитии, рано развиваются одышка и тахикардия при физической нагрузке. Характерны склонность к рецидивирующим бронхолёгочным заболеваниям и развитие недостаточности кровообращения, в основном, по правожелудочковому типу. При осмотре можно выявить наличие деформации грудной клетки по типу сердечного «горба». Границы сердца расширены, как правило, в обе стороны. Первый тон усилен, второй – расщеплён и акцентуирован над лёгочной артерией. Аускультативная картина характеризуется наличием двух различных шумов: систолического шума ДМПП средней интенсивности с р. мах – во II-III межреберье слева от грудины; и второго – достаточно интенсивного, «дующего» тембра, выслушиваемого на верхушке сердца и проводящегося в аксиллярную область.
- На ЭКГ регистрируется отклонением ЭОС влево, наличием комбинированной гипертрофии обоих желудочков и правого предсердия. Достаточно часто встречаются АВ-блокады 1-2 степени. **Рентгенологически** выявляется кардиомегалия, талия сердца сглажена, выбухает дуга лёгочной артерии, усиление лёгочного рисунка за счёт артериального русла.
- **Оперативное лечение** проводится в раннем детском возрасте. Показаниями для операции являются наличие гипотрофии, застойной сердечной недостаточности. Операция заключается в пластике ДМПП заплатой из аутоперикарда и ушивании расщепленных створок атриовентрикулярных клапанов. В дальнейшем, при сохраняющейся митральной недостаточности показано протезирование митрального клапана.

## ▪ ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК.

- Открытый артериальный проток (ОАП) – наличие сообщения между аортой и лёгочной артерией, считающегося аномалией в постнатальном периоде. Частота данного порока колеблется в пределах от 5 до 34%, чаще у лиц женского пола (2-4:1). Как правило, ОАП сочетается с другими врожденными пороками сердца – коарктацией аорты, ДМЖП. При дуктус-зависимых пороках сердца (ТМА, крайняя форма тетрады Фалло, критический стеноз аорты и лёгочной артерии, перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левого желудочка) данная сердечная аномалия является жизненно необходимой. ОАП, в отличие от сосудов магистрального типа кровообращения, является сосудом мышечного типа с мощной вагусной иннервацией, что обеспечивает его способность к сокращению в раннем неонатальном периоде.
- **Гемодинамика.** В пренатальном периоде открытый артериальный проток и открытое овальное окно являются физиологическими плодовыми коммуникациями. В силу того, что малый круг кровообращения не функционирует, около 2/3 объёма оксигенированной крови через открытый артериальный проток поступает в нисходящую аорту. В норме, вскоре после рождения, в открытом артериальном протоке происходит спазм гладкомышечных волокон, что приводит к функциональному закрытию протока. Анатомическое закрытие или облитерация происходит в течение первых 2-х недель постнатальной жизни. Такие патологические состояния периода новорожденности как синдром дыхательных расстройств, врождённая пневмония, асфиксия в родах препятствуют закрытию ОАП. Физиологическое закрытие протока задерживается у недоношенных детей, причём чем меньше гестационный возраст ребёнка, тем более продолжительное время требуется для закрытия ОАП. Так, при массе тела менее 1000 г у 80% детей артериальный проток функционирует в течение нескольких месяцев.
- Для развития нарушений гемодинамики имеет значение размер протока, угол его отхождения от аорты, разность давлений в большом и малом кругах кровообращения. При тонком, длинном и извилистом протоке, отходящем от аорты под острым углом, создается сопротивление току крови и выраженные нарушения гемодинамики не возникают; со временем проток может облитерироваться. Короткий и широкий артериальный проток сопровождается значительным сбросом крови из аорты в легочную артерию. Такие протоки не способны к облитерации. Дополнительный объём крови, сбрасываемый из аорты в лёгочную артерию, будет приводить к развитию диастолической перегрузки и дилатации левых отделов сердца, особенно левого предсердия, гиперволемии в лёгких с формированием легочной гипертензии.
- **Клиническая картина** при ОАП является характерной для ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения, и будет зависеть от размера протока. В неонатальном периоде у ребенка выслушивается систолический шум с р. max – во II межреберье слева от грудины. Диастолический компонент шума отсутствует из-за неонатальной лёгочной гипертензии, характерной для этого периода жизни. По той же причине в неонатальном периоде через ОАП может происходить перекрёстный сброс крови, что клинически будет выражаться в появлении цианотической окраски кожных покровов во время крика, сосания, натуживания ребенка. По мере снижения давления в малом круге кровообращения лево-правый сброс крови осуществляется как в систолу, так и в диастолу, что приводит к феномену систоло-диастолического шума с «машинным» компонентом. В старшем возрасте по мере прогрессирования лёгочной гипертензии диастолический компонент шума вновь ослабевает вплоть до полного исчезновения. К аускультативным особенностям ОАП можно отнести также усиление и расщепление II тона над легочной артерией. В конечной стадии естественного течения порока можно отметить появление диастолического шума недостаточности лёгочной артерии – шума Грехема-Стилла.
- **Рентгенологически** отмечается увеличение размеров кардиоторакального индекса (от минимального до кардиомегалии), признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность верхушки сердца в диафрагму, выбухание восходящей части аорты). Увеличение левых отделов сердца хорошо выявляется в боковой и косых проекциях с одновременным контрастированием пищевода барием. В лёгких отмечается усиление легочного рисунка.
- При **электрокардиографии** в начальных стадиях течения ОАП регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка. В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов. **ЭхоКГ** позволяет определить косвенные признаки наличия ОАП и визуализировать его непосредственно, измерить размеры протока, определить степень лёгочной гипертензии.
- При естественном течении продолжительность жизни больных составляет 20-25 лет. После 12-месячного возраста редко происходит спонтанное закрытие артериального протока. Основными **осложнениями ОАП** являются сердечная недостаточность, лёгочная гипертензия, инфекционный эндокардит, аневризма аорты и/или лёгочной артерии.

- **Оперативное лечение** подразумевает перевязку или пересечение с ушиванием аортального и лёгочного концов протока, но в последнее время применяется и катетерная эндоваскулярная окклюзия протока. Терапевтический метод лечения подразумевает применение ингибиторов простагландинов в периоде новорожденности. Индометацин можно вводить как энтерально, так и внутривенно. В последнем случае эффективность лечения составляет 88-90%. Препарат вводят из расчета 0,1-0,2 мг/кг массы тела в 1-2 приема в течение 1-3 дней. Курсовая доза не должна превышать 0,6 мг/кг. Данный метод не получил широкого распространения, так как имеет существенные ограничения и противопоказания. Индометацин обладает антиагрегационными свойствами, что может привести к внутричерепным кровоизлияниям, желудочно-кишечным кровотечениям, транзиторным ренальным дисфункциям.

## ▪ **СТЕНОЗ АОРТЫ.**

- Стенозы аорты (СА) – это группа врождённых пороков сердца, сопровождающихся деформацией створок клапана и/или сужением клапанного, надклапанного или подклапанного отверстия. При этом затрудняется отток крови из левого желудочка в аорту и большой круг кровообращения. Частота встречаемости данного вида ВПС колеблется от 2 до 7%. Среди стенозов аорты чаще встречается клапанный (58-70%), реже - подклапанный (20-25%), и крайне редко - надклапанный (5-10%) стеноз. Надклапанный стеноз аорты в 35% случаев является составной частью синдрома Вильямса-Бойрена (синдром «лица эльфа»). Некоторые авторы выделяют гипоплазию восходящей части аорты. В число ВПС, классифицирующихся как стенозы аорты, не входят идиопатический и вторичный субаортальные гипертрофические стенозы, которые по этиологическим, анатомическим и патофизиологическим характеристикам относятся к кардиомиопатиям. Порок чаще встречается у лиц мужского пола.
- Клапанный стеноз аорты образуется за счёт сужения, как самого клапанного кольца, так и за счёт сращения створок клапана по комиссурам. Сам аортальный клапан может быть трех-, двух- и одностворчатым. Как правило, при клапанном стенозе существует постстенотическое расширение аорты.
- Подклапанный стеноз (фиброзный субаортальный стеноз) образуется серповидной складкой фиброзной соединительной ткани, расположенной непосредственно под аортальным клапаном и закрывающей 1/2–2/3 выходного отдела.
- Надклапанный стеноз может встречаться в виде мембраны, располагающейся выше клапана аорты, над синусами Вальсальвы. Сужение аорты имеет вид «часового стекла». Постстенотического расширения при этом не отмечается.
- Одним из самых тяжёлых вариантов сужения является гипопластический тип с трубчатым сужением гипоплазированной восходящей аорты. При этом устья коронарных сосудов находятся проксимальнее сужения, т.е. в зоне повышенного давления крови.
- **Гемодинамика.** Нарушения гемодинамики обусловлены наличием препятствия кровотоку крови из левого желудочка в аорту. В связи с этим усиливается работа левого желудочка в систолу и развивается его гипертрофия. Последняя делает желудочек более ригидным при наполнении, что приводит к диастолической перегрузке. Одновременно повышается давление в левом предсердии, лёгочных венах и лёгочной артерии. В большой круг кровообращения поступает меньше крови, чем в норме. Критическим сужением устья аорты считается, если его диаметр равен 2/3 от должного размера. Важной особенностью стенозов аорты является относительная и абсолютная недостаточность коронарного кровотока. Относительная коронарная недостаточность связана с выраженной гипертрофией миокарда левого желудочка. Абсолютная коронарная недостаточность развивается при снижении фракции выброса левого желудочка.
- **Клиническая картина** данного порока сердца напрямую зависит от степени сужения устья аорты. Если стеноз выражен (критический стеноз аорты с градиентом более 70 мм.рт.ст.), то его можно заподозрить внутриутробно по уменьшению полости левого желудочка. Дети с аортальным стенозом рождаются, как правило, с нормальными массо-ростовыми показателями, так как даже при перерыве дуги аорты функцию компенсирующего сосуда выполняет открытый артериальный проток. Однако признаки тяжелой сердечной недостаточности развиваются рано. Характерны выраженная бледность, одышка, утомляемость, затруднения при кормлении, приступы внезапного беспокойства (стенокардитические боли).
- При лёгкой и умеренной степени стеноза (градиент от 20 до 60 мм.рт.ст.) первые жалобы могут возникнуть в школьном возрасте при усилении физических нагрузок. Появляются одышка, сердцебиение, утомляемость, снижение работоспособности. Позже - боли в области сердца, имеющие колющий, сжимающий характер (ангинозные боли), что заставляет детей ограничивать свою физическую активность. Также характерны синкопальные состояния вследствие либо малого сердечного выброса, либо острых нарушений сердечного ритма. Окраска кожных покровов остаётся бледной даже при физических нагрузках.

- **Синдром Вильямса-Бойрена** – наследственное системное заболевание соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования. Больные имеют специфические черты лица («лицо эльфа»): высокий выпуклый лоб, утолщённые кожные складки над верхними веками, косоглазие, короткий деформированный нос с вывернутыми ноздрями, широкая верхняя челюсть, маленькая нижняя челюсть, толстая, выступающая вперед верхняя губа, полуоткрытый рот, низкопосаженные торчащие уши. Для этих больных характерна умственная отсталость, признаки системной дисплазии соединительной ткани в виде переразгибания суставов. При данном пороке отмечается кальцификация стеноза на фоне гиперкальциемии.
- **При физикальном обследовании** больного с аортальным стенозом верхушечный толчок усилен, смещён влево и вниз. Характерно несоответствие между усиленным верхушечным толчком и слабым наполнением пульса. Границы относительной сердечной тупости расширены влево. Аускультативно первый тон усилен, второй тон не изменен, выслушивается грубый систолический шум изгнания с  $r_{max}$  – во II межреберье справа от грудины и в точке Боткина-Эрба. Интенсивность шума прямо пропорциональна степени стеноза аорты. В местах выслушивания шума определяется систолическое дрожание. Периферическая пульсация снижена как на верхних, так и на нижних конечностях. Артериальное давление снижено.
- На **рентгенограмме** при выраженном клапанном стенозе аорты характерно увеличение тени сердца шаровидной формы (кардиомегалия), постстенотическое выбухание аорты. Верхушка сердечной тени приподнята и образует острый угол с диафрагмой. При недостаточности левого желудочка может отмечаться усиление лёгочного рисунка по венозному руслу. При умеренном аортальном стенозе лёгочный рисунок не изменен. Тень сердца с выраженной талией, умеренно увеличен кардио-торакальный индекс. Дилатация левого желудочка лучше всего выявляется в левой косой проекции с одновременным контрастированием пищевода.
- Изменения на **ЭКГ** также зависят от степени выраженности аортального стеноза, стадии течения порока сердца, наличия компенсаторных изменений. При лёгких и умеренных степенях стеноза отклонений на ЭКГ может не быть. При выраженном стенозе выявляются: отклонение электрической оси сердца влево, признаки гипертрофии левого желудочка (высокие по амплитуде зубцы R в  $V_{5,6}$ , глубокие зубцы S в  $V_{1,2}$ , ST-T-изменения в левых грудных отведениях, иногда появление патологического зубца Q, неспецифические нарушения проводимости).
- **Допплер-ЭхоКГ** позволяет определить наличие стеноза, уровень его расположения и градиент давлений в системе «левый желудочек - аорта». В зависимости от градиента « левый желудочек-аорта» выделяют три степени стеноза: легкий (град. 20-40 мм.рт.ст.), умеренный (град. 40-60 мм.рт.ст.), выраженный (60-80 мм.рт.ст.). При критическом стенозе аорты градиент превышает 80 мм.рт.ст.
- **Дифференциальный диагноз** стеноза аорты следует проводить с коарктацией аорты, идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом (гипертрофическая кардиомиопатия), ДМЖП, стенозом легочной артерии (СЛА).

- **Течение и прогноз.** При «критическом» стенозе аорты и ранней манифестации клинических признаков высока смертность детей вследствие развития сердечной недостаточности и вторичного фиброэластоза эндомиокарда на фоне субэндокардиальной ишемии и малой полости левого желудочка. При умеренном и выраженном стенозах аорты течение порока более благоприятное и средняя продолжительность жизни составляет 30-32 года. Однако после 30-летнего возраста смертность прогрессивно возрастает. Основная причина смерти - инфекционный эндокардит, сердечная недостаточность. Для стеноза аорты характерен тот факт, что, несмотря на длительную компенсацию порока, связанную с выраженной гипертрофией, возникающая левожелудочковая недостаточность быстро прогрессирует и почти рефрактерна к проводимой консервативной терапии. Нарушения сердечного ритма представлены пароксизмальной тахикардией, мерцательной аритмией, фибрилляцией желудочков.
- **Лечение.** В консервативной терапии сердечной недостаточности необходимо с осторожностью применять кардиотонические средства из-за резко выраженной гипертрофии. Предпочтение отдается мочегонным препаратам. Оперативное лечение у детей раннего возраста заключается в транслюминальной баллонной вальвулопластике аортального клапана. В случае операции на открытом сердце с применением искусственного кровообращения производят вальвулотомию (рассечение спаянных створок по комиссурам), либо иссекают подклапанную серповидную связку. При надклапанном стенозе аорты для расширения восходящей части аорты проводят операцию аортопластики. Осложнением операций на клапанах аорты является развитие их недостаточности с необходимостью в дальнейшем трансплантации искусственного клапана. Показаниями для оперативного лечения служат:
  - 1. Наличие «критического» стеноза аорты у детей раннего возраста с клинической картиной левожелудочковой или тотальной сердечной недостаточности;
  - 2. Выраженный стеноз аорты с электрокардиографическими признаками выраженной гипертрофии и систолической перегрузки левого желудочка, а также наличие жалоб на ангинозные боли и синкопальные состояния.

## КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ.

- Коарктация аорты (КА) - это врождённое сегментарное сужение аорты в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. Название порока происходит от латинского - coarctatus – суженный, сжатый, стиснутый. Порок относится к частым сердечным аномалиям и встречается в 6,3–7,2% случаев. У больных первого года жизни диагностируется в 8% случаев, уступая по частоте только ДМЖП и ТМА. В два раза чаще КА отмечается у мальчиков. Характерной особенностью коарктации является значительная частота сопутствующих ВПС, среди которых выявляют ОАП (68%), ДМЖП (53%), пороки аортального (14%) и митрального клапанов (8%).
- **Патологическая анатомия.** В подавляющем большинстве случаев (95%) у грудных детей коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до открытого артериального протока или сразу после него, называемым перешейком аорты.
- У плода и новорождённого область перешейка аорты в норме сужена, так как в период внутриутробной жизни через нисходящую аорту поступает всего треть объёма крови, другие две трети проходят через ОАП. Вскоре после закрытия ОАП через перешеек начинает проходить вся кровь, он постепенно расширяется и почти достигает диаметра нисходящей аорты. При наличии патологии область перешейка на том или ином протяжении остаётся суженной. Сужение может иметь вид перетяжки (тогда внутри сосуда обнаруживается мембрана с небольшим отверстием, однако может быть и полный перерыв дуги аорты) или тубулярного сужения на некотором протяжении. По отношению к ОАП коарктация аорты подразделяется следующим образом:
  1. Сужение проксимальнее места отхождения ОАП – преддуктальная коарктация аорты;
  2. Сужение на уровне отхождения ОАП – юктадуктальная коарктация аорты;
  3. Сужение дистальнее отхождения ОАП – постдуктальная коарктация аорты;
- Иногда коарктация располагается в атипичном месте - на уровне нижнего грудного отдела, диафрагмы или брюшной части. Кроме истинной КА возможны деформации аорты за счёт удлинения и извилистости, однако просвет её при этом не меняется и препятствия кровотоку нет. Такие отклонения в строении аорты называют «кинкингом».
- При КА могут встречаться пороки развития других органов, например почек (в 26%) в виде кист, подковообразной почки и т.д.
- **Гемодинамика** существенно зависит от типа и локализации коарктации, степени сужения, а также от наличия сопутствующих ВПС. В результате препятствия кровотоку левый желудочек гипертрофируется, причём гипертрофия развивается уже внутриутробно. Имеет место относительная коронарная недостаточность. При изолированной КА в БКК устанавливаются два режима кровообращения: проксимальнее (артериальная гипертензия) и дистальнее (артериальная гипотензия и дефицит кровотока) места сужения.
- При постдуктальной коарктации в случае внутриутробного формирования коллатерального кровообращения течение порока бывает менее тяжелым. Коллатеральный кровоток происходит через подключичные, межреберные, внутренние грудные, лопаточные, эпигастральные и позвоночные артерии, которые со временем расширяются из-за повышенного в них давления. При неадекватном развитии коллатералей существенно повышается артериальное давление до места сужения и кровь под давлением сбрасывается из аорты через ОАП в лёгочную артерию. Величина сброса зависит от градиента между аортой и лёгочной артерией и, как правило, бывает значительной. В ответ на поступление большого дополнительного объёма крови в сосуды малого круга кровообращения, развивается лёгочная гиперволемиа и гипертензия. Аналогичная гемодинамическая ситуация отмечается и при юктадуктальной коарктации аорты.
- При преддуктальной коарктации аорты направление шунтирования крови будет зависеть от соотношения давлений в нисходящей аорте и лёгочной артерии. При выраженной степени сужения отмечается венозно-артериальный шунт крови, что приводит к появлению дифференцированного цианоза (есть на ногах, но нет на руках).
- При сочетании КА с другими ВПС, в частности, с ДМЖП, величина артерио-венозного сброса бывает очень большой, а лёгочная гипертензия развивается быстрее.
- Результатом длительных гемодинамических нагрузок является развитие фиброэластоза эндомиокарда левого желудочка, всегда сопровождающегося кардиомегалией, падением сердечного выброса, выраженными признаками гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности.



- **Рентгенологически** выявляет усиление лёгочного рисунка. Сердце увеличено в поперечнике за счёт обоих желудочков, выбухает дуга лёгочной артерии. При рентгенологическом исследовании больных старшего возраста характерным признаком будет наличие узур на нижнем крае рёбер, возникающих из-за пульсации межрёберных артерий и нарушения роста нежной ткани хряща.
- На **ЭКГ** у новорожденных и грудных детей выявляется отклонение электрической оси вправо, признаки сочетанной гипертрофии желудочков и признаки нарушений процессов реполяризации в виде смещения сегмента ST ниже изоэлектрической линии и отрицательного зубца T.
- С помощью **Допплер-ЭхоКГ** можно выявить как прямые признаки порока (визуализация коарктации, измерение градиента давлений на уровне сужения), так и косвенные (гипертрофия левого желудочка).
- **Дифференциальный диагноз** коарктации аорты у новорожденных и грудных детей необходимо проводить с такими врожденными пороками сердца как ДМЖП, ОАП, стеноз аорты. У детей более старшего возраста и у взрослых в первую очередь требует дифференциальной диагностики синдром артериальной гипертензии.
- **Естественное течение и прогноз.** На этапе первичной адаптации отмечается высокая смертность детей вследствие тяжелой сердечной недостаточности и присоединения пневмоний. В дальнейшем состояние больных стабилизируется (за счёт развития коллатерального кровообращения и гипертрофии миокарда, закрытия ОАП) и они доживают, в среднем, до 30-35 лет. Основными осложнениями у взрослых являются расслаивающаяся аневризма и разрыв аорты, тяжелые инсульты и инфекционный эндокардит.

- Хирургическая коррекция заключается в иссечении участка сужения аорты и соединения иссечённых концов «конец в конец», «бок в бок», «конец в бок», либо последующей истмопластики. У детей с коарктацией по типу внутренней мембраны может применяться операция баллонной ангиопластики. Показанием к операции у грудных детей являются:
  - 1. Раннее проявление порока;
  - 2. Признаки застойной сердечной недостаточности;
  - 3. Артериальная гипертензия;
  - 4. Прогрессирующая гипотрофия;
  - 5. Повторные пневмонии;
  - Послеоперационные осложнения представлены парадоксальной гипертензией (резкое повышение АД в первые 2-е суток после операции), резидуальной гипертензией (умеренная гипертензия в течение 1-3 лет после проведения операции), рекоарктацией.

-

## ■ **ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ.**

- Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) - эта аномалия характеризуется сужением путей оттока крови из правого желудочка в малый круг кровообращения. Частота встречаемости составляет 2,4-12% всех случаев ВПС. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.
- По аналогии со стенозами аорты выделяют три основных варианта обструкции путей оттока: 1) клапанный; 2) подклапанный (инфундибулярный); 3) надклапанный стеноз ствола лёгочной артерии.
- Клапанный стеноз лёгочной артерии образуется за счёт частичного или полного сращения створок пульмонального клапана по комиссурам. В результате дисплазии створок они утолщаются, становятся ригидными и малоподвижными. Как правило, при клапанном стенозе в результате постоянного гемодинамического удара и турбулентного тока сильной струи крови, выходящей из суженного отверстия, происходит травматическое повреждение постстенотического участка ствола лёгочной артерии, его дистрофия, истончение и постстенотическое расширение. Правый желудочек концентрически гипертрофируется. Вторично гипертрофируется и дилатируется правое предсердие.
- Инфундибулярный стеноз лёгочной артерии образуется опоясывающей фиброзно-мышечной тканью сразу под клапаном.
- Надклапанный стеноз встречается редко и может проявляться в виде мембраны или удлинённого сужения проксимального, дистального участков ствола, а также ветвей лёгочной артерии.
- Стеноз лёгочной артерии может сочетаться с другими пороками сердца. Так, при сочетании с ДМПП или незаращённым овальным окном, порок носит название триады Фалло. ИСЛА может встречаться в составе генетически обусловленной патологии, например, при синдроме Нунан (умственная отсталость, низкий рост, аномалии развития позвоночника и грудной клетки, короткая шея, низкий рост волос на затылке, монголоидный разрез глаз, косоглазие, птоз, часто крипторхизм), при синдроме Алажилля (гипоплазия желчных протоков, выраженная гипербилирубинемия, сильный зуд, спленомегалия задержка физического, умственного и полового развития).
- **Нарушения гемодинамики** обусловлены препятствием кровотоку из правого желудочка в суженную лёгочную артерию, что увеличивает систолическую нагрузку на правый желудочек, и зависят от степени стеноза. Правый желудочек гипертрофируется, однако со временем развиваются признаки правожелудочковой недостаточности. Степень стеноза определяется градиентом давления между правым желудочком и лёгочной артерией. При градиенте давлений в системе ПЖ/ЛА до 40 мм.рт.ст стеноз считается лёгким; от 40 до 60 мм.рт.ст. – умеренным. Выраженный стеноз сопровождается повышением давления до 70 мм.рт.ст., а критический – выше 80 мм.рт.ст.
- **Клиническая картина** ИСЛА зависит от степени стеноза. При умеренном стенозе дети развиваются нормально. Однако по мере роста ребёнка нарастает одышка при физической нагрузке, которая быстро исчезает в покое. Цианоза никогда не бывает. Единственным признаком является интенсивный систолический шум стенотического тембра во II межреберье слева от грудины с одновременным ослаблением II тона над лёгочной артерией. Интенсивность шума, как правило, пропорциональна степени стеноза. При выраженном стенозе отмечается быстрая утомляемость, одышка. Достаточно быстро формируется деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». Пальпаторно определяется систолическое дрожание в месте выслушивания шума. Сердечный толчок, как правило, выражен. При тяжёлом стенозе первые признаки порока сердца проявляются уже в раннем грудном возрасте. Дети отстают в физическом развитии, наблюдаются одышка и затруднения при кормлении. Со временем появляется цианоз, деформация терминальных фаланг пальцев («барабанные палочки») или ногтей («часовые стекла»). Могут развиваться нарушения сердечного ритма.
- **Рентгенологически** выявляется обеднение лёгочного рисунка. Сердце, как правило, умеренно дилатировано за счёт правого желудочка. Возможно постстенотическое расширение лёгочной артерии.
- При **ЭКГ** определяется отклонение ЭОС сердца вправо, признаки гипертрофии правого предсердия и желудочка. **ЭхоКГ** позволяет выявлять увеличение и гипертрофию правых отделов сердца, а **Допплер-ЭхоКГ** - регистрировать турбулентный кровоток через суженный клапан лёгочной артерии. При выраженном и тяжёлом стенозах лёгочной артерии может быть диагностирован пролапс или недостаточность трикуспидального клапана.

- **Течение и прогноз** зависят от степени стеноза. Однако необходимо помнить, что с ростом ребенка возрастает и степень сужения лёгочной артерии, особенно при инфундибулярных стенозах. Основными осложнениями стеноза лёгочной артерии являются рефрактерная правожелудочковая сердечная недостаточность, хроническая гипоксия, инфекционный эндокардит, внезапная сердечная смерть. Показания к хирургической коррекции: появление одышки и признаков правожелудочковой недостаточности при физической нагрузке, нарастание ЭКГ-признаков гипертрофии и систолической перегрузки правых отделов сердца, увеличение давления в правом желудочке до 70-80 мм.рт.ст. и градиента давления между правым желудочком и лёгочной артерией до 40-50 мм.рт.ст.
- В настоящее время предпочтение отдается малоинвазивному **хирургическому вмешательству** – чрескожной транслюминальной баллонной вальвулопластике. Специальный зонд с баллоном проводят через бедренную вену в правый желудочек, затем на уровне сужения лёгочной артерии баллон раздувают и осуществляют несколько тракций, разрывая сросшиеся створки по комиссурам. Также существует операция на открытом сердце с применением гипотермии и искусственного кровообращения.

- **ТЕТРАДА ФАЛЛО.**
- Тетрада Фалло (ТФ) относится к наиболее распространённым порокам сердца синего типа. Составляет 12-14% всех ВПС и 50-75% синих пороков. Одинаково часто встречается у мальчиков и у девочек. Существуют семейные случаи порока.
- При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживается 4 признака: сужение выводного отдела правого желудочка на различных уровнях, дефект межжелудочковой перегородки, который всегда является большим, высоким, перимембранозным, гипертрофия миокарда правого желудочка и дэкстрапозиция аорты. Порок относится к ВПС цианотического типа с обеднением малого круга кровообращения.
- Выделяют три клинико-анатомических варианта порока: 1) ТФ с атрезией устья лёгочной артерии – «крайняя», цианотическая форма; 2) классическая форма; 3) ТФ с минимальным стенозом лёгочной артерии, или «бледная», ацианотическая форма ТФ. Выделяют триаду Фалло, когда отсутствует дефект межжелудочковой перегородки. Тетрада Фалло может сочетаться и с другими ВПС: при одновременном присутствии ДМПП, вариант называется пентадой Фалло. Наиболее часто ТФ сочетается с ОАП, за счёт которого происходит компенсаторное кровоснабжение лёгких. При «крайней» форме ТФ порок является «дуктус»-зависимым.
- **Гемодинамика.** Степень нарушения гемодинамики определяется выраженностью стеноза лёгочной артерии. Обструкция может находиться на уровне выходного отдела правого желудочка, на уровне клапана лёгочной артерии, по ходу ствола и ветвей лёгочной артерии и на нескольких уровнях одновременно. Во время систолы кровь поступает из обоих желудочков в аорту и в меньшем количестве – в лёгочную артерию. Вследствие того, что аорта широкая и смещена вправо, кровь по ней проходит беспрепятственно, поэтому при классической форме тетрады Фалло никогда не бывает недостаточности кровообращения. Из-за большого дефекта межжелудочковой перегородки давление в обоих желудочках одинаковое. Степень гипоксии и тяжесть состояния больных коррелируют со степенью стеноза лёгочной артерии. У пациентов с крайней формой тетрады Фалло кровь в лёгкие поступает через открытый артериальный проток либо через коллатерали (артериовенозные анастомозы и бронхиальные артерии), которые могут развиваться внутриутробно, но чаще - постнатально. Компенсация кровообращения происходит за счет: 1) гипертрофии правого желудочка; 2) функционирования ОАП и/или коллатералей; 3) развития полиглобулии и полицитемии в результате длительной гипоксии;

- **Клиника.** Цианоз – основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время его появления зависит от выраженности стеноза лёгочной артерии. У детей первых дней жизни по признаку цианоза диагностируются только тяжелые формы порока – «крайняя» форма тетрады Фалло. В основном, характерно постепенное развитие цианоза (к 3 мес - 1 году), имеющего различные оттенки (от нежно-голубоватого до «сине-малинового» или «чугунно-синего»): сначала возникает цианоз губ, затем слизистых оболочек, кончиков пальцев, кожи лица, конечностей и туловища. Цианоз нарастает с ростом активности ребенка. Рано развиваются «барабанные палочки» и «часовые стекла». Постоянным признаком является одышка по типу диспноэ (углублённое аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечающаяся в покое и резко возрастающая при малейшей физической нагрузке. Постепенно развивается задержка физического развития. Практически с рождения выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины. Грозным клиническим симптомом при тетраде Фалло, обуславливающим тяжесть состояния больных, являются **одышечно-цианотические приступы**. Возникают они, как правило, в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне абсолютной или релятивной анемии. Патогенез возникновения приступа связан с резким спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая резчайшую гипоксию ЦНС. Насыщение крови кислородом во время приступа падает до 35%. Интенсивность шума при этом резко уменьшается вплоть до полного исчезновения. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные; затем следует потеря сознания, судороги и возможно развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10-15 секунд до 2-3 минут). В послеприступном периоде больные длительно остаются вялыми и адинамичными. Иногда отмечается развитие гемипарезов и тяжёлых форм нарушения мозгового кровообращения. К 4-6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшается или они исчезают. Связано это с развитием коллатералей, через которые происходит более или менее адекватное кровоснабжение легких.

- В зависимости от особенностей клиники выделяют три фазы течения порока:
- I фаза – относительного благополучия (от 0 до 6 месяцев), когда состояние пациента относительно удовлетворительное, нет отставания в физическом развитии;
- II фаза - одышечно-цианотических приступов (6-24 мес), для которой характерно большое число мозговых осложнений и летальных исходов;
- III фаза – переходная, когда клиническая картина порока начинает принимать взрослые черты;
- При бледной форме ТФ течение и клинические признаки напоминают таковые при септальных дефектах.
- **При физикальном обследовании** у больных с тетрадой Фалло грудная клетка чаще уплощена. Не характерны формирование сердечного горба и кардиомегалия. Во II – III межреберьях слева от грудины может определяться систолическое дрожание. Аускультативно I тон не изменен, II-ой – значительно ослаблен над лёгочной артерией, что связано с гиповолемией малого круга кровообращения. Во II-III межреберьях слева выслушивается грубый скребущий систолический шум стеноза лёгочной артерии. При инфундибулярном или сочетанном стенозе шум выслушивается в III-IV межреберьях, проводится на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. Шум ДМЖП может быть как очень умеренным, так и не прослушиваться вовсе из-за небольшого градиента давления между желудочками или его отсутствия. На спине в межлопаточном пространстве выслушивается систоло-диастолический шум средней интенсивности вследствие функционирования открытого артериального протока и/или коллатералей.
- **Рентгенологическое исследование** органов грудной полости позволяет выявить характерную для этого порока картину: легочный рисунок обеднён, форма сердечной тени, не увеличенной в размерах, носит название «голландского башмачка», «сапожка», «валенка», «сабо», с выраженной талией сердца и приподнятой над диафрагмой верхушкой.
- Наиболее типичным признаком на ЭКГ является существенное отклонение ЭОС вправо (120-180°). Имеют место признаки гипертрофии правого желудочка, правого предсердия, нарушения проводимости по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса.
- **Дифференциальный диагноз** необходимо проводить с транспозицией магистральных сосудов, стенозом лёгочной артерии, двойным отхождением сосудов от правого желудочка, болезнью Эбштейна, трёхкамерным сердцем со стенозом лёгочной артерии.
- **Течение и прогноз.** При естественном течении ВПС средняя продолжительность жизни составляет 12-15 лет. Причинами смерти являются одышечно-цианотические приступы, гипоксия, нарушения гемо- и ликвородинамики, тромбозы сосудов головного мозга, инсульты, инфекционный эндокардит.

- **Лечение.** Анатомо-физиологические и гемодинамические особенности ТФ формируют специфику консервативной терапии. Прежде всего, это касается применения кардиотонических средств. Так как тахикардия, одышка и цианоз при ТФ не являются проявлениями недостаточности кровообращения, то **применение сердечных гликозидов будет только увеличивать венозно-артериальный сброс и нарастание обструкции выходного тракта правого желудочка**, что может приводить к усугублению тяжести одышечно-цианотических приступов! Важным профилактическим аспектом является предупреждение развития анемии (пероральные формы препаратов железа), одышечно-цианотических приступов (обзидан – из расчета 0,5–1мг\кг, per os), борьба с дегидратацией в случае развития рвоты и\или диареи (обильное питьё, в\в введение жидкости), подбор антиагрегантной (аспирин, курантил, фенилин) или антикоагулянтной терапии (гепарин, фраксипарин, варфарин).
- Хирургическая коррекция больным с ТФ подразделяется на паллиативные операции (наложение подключичного-лёгочного анастомоза) и радикальную коррекцию ВПС. Показанием к проведению паллиативной операции служат:
  - 1. «Крайняя» форма тетрады Фалло, ранние, частые и тяжёлые одышечно-цианотические приступы;
  - 2. Наличие стойкой одышки и тахикардии в покое, не купирующихся консервативной терапией;
  - 3. Выраженной гипотрофии и анемизации.
- Операция шунтирования (или создания искусственного артериального протока) направлена на улучшение легочной гемодинамики и позволяет больному выжить и окрепнуть перед проведением радикальной коррекции, которая проводится через 2-3 года. Радикальная операция подразумевает одновременное устранение всех сердечных аномалий и проводится в дошкольном возрасте.