

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА (ВПС) У ДЕТЕЙ

Заведующий кафедрой детских болезней
Башкирского государственного медицинского университета
д.м.н., проф. Э.И. Эткина

Определение ВПС

- **Врожденный порок сердца** является структурной аномалией сердца или внутригрудных отделов магистральных сосудов, что практически и потенциально приводит к функциональным нарушениям.
- **Врожденный порок сердца** – анатомическая деформация сердца или крупных сосудов, развивающаяся внутриутробно, вне зависимости от того, когда она была обнаружена.
- **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).
- Данная патология имеет серьезный прогноз в отношении предстоящей жизни и социальной адаптации ребенка.

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.
- 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.

Статистические данные распространенности врожденных пороков сердца (ВПС)

- Частота ВПС (по данным ВОЗ) – 1 % среди всех новорожденных.
- Распространенность ВПС – 30 % от числа врожденных пороков развития.
- От ВПС умирают 5 – 6 детей на 100 000 населения.
- По данным Б.Я. Резника (1994) частота изолированных и системных ВПС составляет 3,7 : 1 000 или 1 случай на 270 новорожденных.
- При ВПС с тяжелыми нарушениями гемодинамики 50 – 90 % новорожденных без хирургической коррекции умирают до 1 года, из них в первые 6 месяцев – до 80%.

- 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 уже давно превысило 1 миллион.

Наиболее часто встречаются следующие пороки:

- Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 20-30 % всех случаев ВПС,
- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)- 2,5-16%,
- Открытый артериальный проток (ОАП) -6-18%,
- Тетрада Фалло(ТФ) -5-10%
- Коарктация аорты (КоА)-5%
- Стеноз аорты- 5%
- Стеноз легочной артерии-10%
- Транспозиция крупных магистральных сосудов- (ТМС) 5%.

Критические периоды морфогенеза сердца

- Концепция критических периодов онтогенеза, характеризующихся повышенной чувствительностью организма к действию внешних и внутренних раздражителей, разработана Г.Светловым(1960).
- Им выделено 2 критических периода: первый совпадает с процессом имплантации оплодотворенной яйцеклетки, второй – со временем формирования плаценты.
- Большинство эмбриологов считает критическим возраст с 14 (20, 28) дня 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

1. Мутация одного гена – 2%-3%
2. Хромосомные нарушения – 2%-5%
3. Факторы внешней среды – 2-4%
4. Мультифакториальные – 90%:
 - **Применение лекарственных препаратов** (тетрациклины, препараты содержащие эстрогены, барбитураты, препараты опиоя, препараты антиаритмического действия, противосудорожные, препараты лития)
 - **Внутриутробные инфекции** (вирус краснухи, гриппа, гепатита В, ЦМВ)
 - **Профессиональные вредности** (физические и химические факторы внешней среды, сера и фосфорорганические соединения)
 - **Повышенная инсоляция** (солярии)
 - **Радиация, рентгеновское излучение**
 - **Вредные привычки** (алкоголь, никотин, наркотики)

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%.
- **2. Тератогенные факторы внешней среды** (особенно опасно их воздействие на плод в критические периоды от 2-3 до 8-12 недель гестации) - 3-5% .
 - • 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)
- **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.
- **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%.

- **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 будущей 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**.

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 индустриальные.
- 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.
- **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 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).

Виды пороков сердца

**пороки
"синего" типа
(синие
кожные
покровы)**

- Тетрада Фалло
- Стеноз легочной артерии

**пороки
"бледного"
типа
(бледные
кожные
покровы)**

• ДМЛА

• ДМЖП

• Открытый Баталлов
проток

• Коарктация аорты



MyShared

Классификация Мардера

А. Пороки с обогащением малого круга кровообращения:

1. С цианозом:

- Аномальный дренаж легочных вен
- Синдром Эйзенменгера
- Транспозиция магистральных сосудов (ТМС , ТМА) - **6,4%**
- Гипоплазия левого желудочка

2. Без цианоза:

- Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 28%
- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – 6,3%-37,1%
- Открытый артериальный проток (ОАП) – 7,2%-34%
- Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ)
- Неполная форма атриовентрикулярной коммуникации (АВК)

Классификация Мардера

II. Пороки с обеднением малого круга кровообращения (МКК):

1. С цианозом:

- Болезнь Фалло – 6,1%
- Транспозиция магистральных сосудов + СЛА
- Атрезия трехстворчатого клапана
- Болезнь Эбштейна

2. Без цианоза:

- Изолированный стеноз легочной артерии

III. Пороки с препятствием кровотоку в большом круге кровообращения (БКК)

- Стеноз устья аорты
- Коарктация аорты –5,8%

IV. Без нарушения гемодинамики малого круга кровообращения:

- Декстракардия
- Аномалия расположения сосудов
- Болезнь Толочинова-Роже

Фазы течения ВПС

- Первичной адаптации
- Относительной компенсации
- Терминальная

Осложнения

- Дистрофия
- Анемия
- Рецидивирующая пневмония
- Инфекционный эндокардит
- Тромбоэмболический синдром
- Нарушения ритма и проводимости
- ХСН
- Легочная гипертензия

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, синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС));
 - - дуктус-зависимое легочное кровообращение (атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, АТК, ТФ);
 - - дуктус-зависимое системное и легочное кровообращение ТМА; аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии; - тотальный аномальный дренаж легочных вен (в случае рестриктивного открытого овального окна).
- **б) дуктус-независимые пороки сердца** (ДМЖП, ДМПП, артерио-венозная коммуникация, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, общий артериальный ствол, дефект аорто-легочной перегородки, единый желудочек, аномалия Эбштейна).

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

- Классификация разработанная в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева АМН основана на распределении ВПС с учетом их анатомических особенностей и гемодинамических нарушений и наиболее часто используется в клинической практике в нашей стране.
- Эта классификация 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 Общий артериальный ствол
- **4.Аномалии дуги аорты:** КоА - коарктация аорты Двойная дуга аорты.

Патогенез ВПС (патогенетическая классификация):

- 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.

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.

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.

Патология экстрацеллюлярного матрикса.

- **Экстрацеллюлярный матрикс** («кардиальный гель») представляет собой аморфный субстрат из гликозоаминогликанов, 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.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ВПС

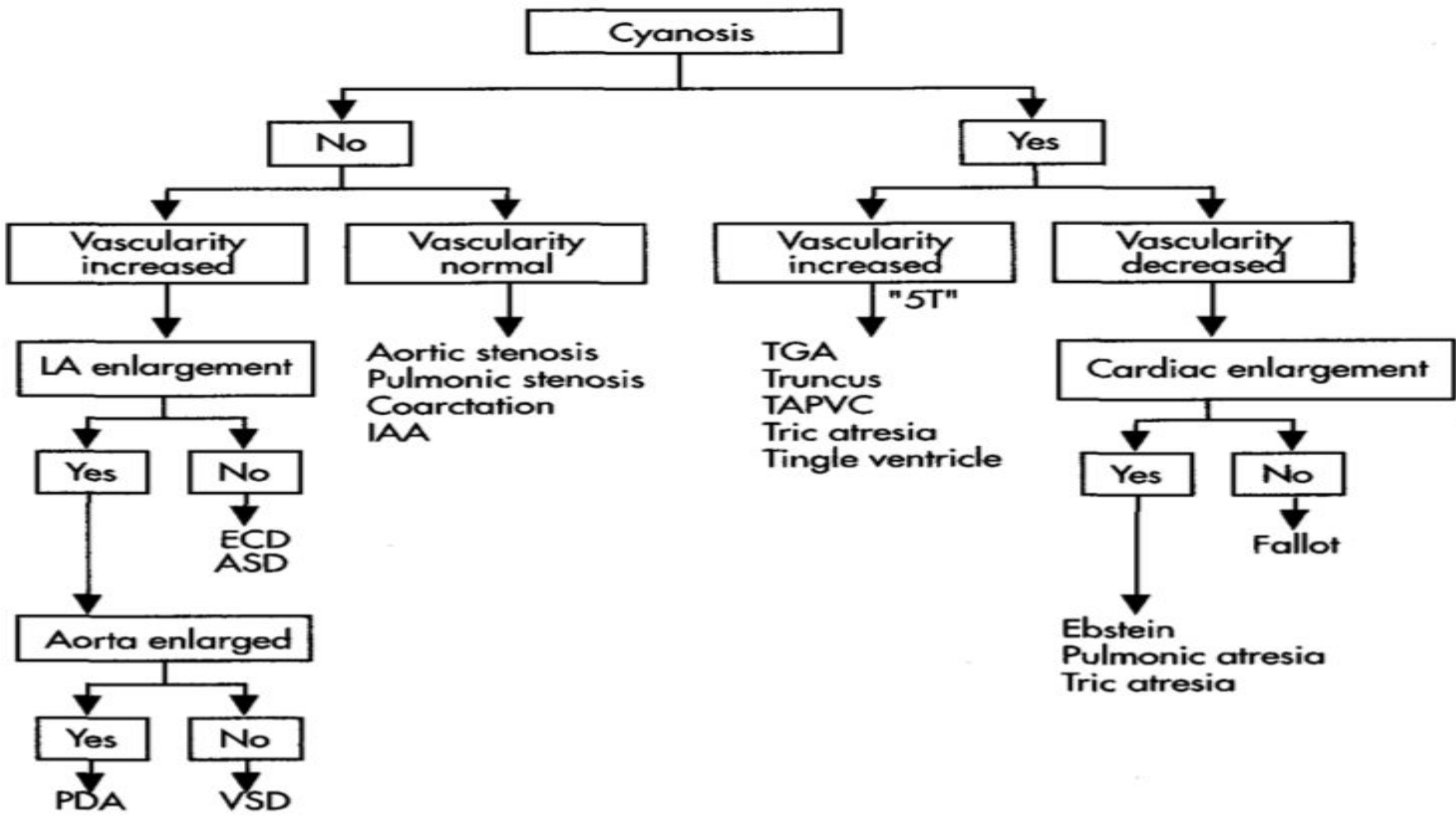
- Клинические проявления ВПС определяются анатомией порока, степенью нарушения гемодинамики и адаптационно-компенсаторных механизмов, характером осложнений.

Ведущими симптомами в клинической картине ВПС являются:

- **Цианоз** (ТМА, ТФ, АТК, ТАДЛВ, ОАС);
- **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 одноразовых и многоразовых 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_2 менее 90%;
- 2) SaO_2 менее 95% при трехкратном почасовом измерении на верхних и нижних конечностях в течение 3-х часов;
- 3) разница между SaO_2 на верхних и нижних конечностях составляет более 3% (SaO_2 правой руки > SaO_2 любой ноги).



Кардиогенный шок (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;
- 3) **сердечная недостаточность** (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие).
- **Критическое состояние** характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций 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).
- Более 50-60% всех ВПС относятся к **порокам с обогащением малого круга кровообращения (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%,

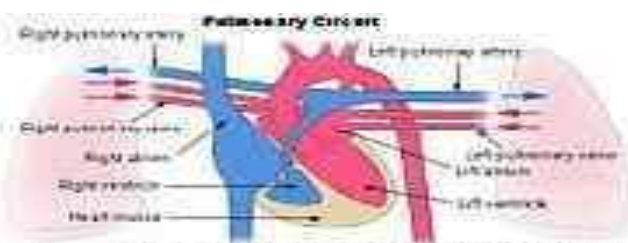
Причины сердечной недостаточности (СН) при ВПС

- Нагрузка большими объемами перекачиваемой крови (ДМПП, ДМЖП, аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) и др.)
- Критическая нагрузка сопротивлением (стеноз аорты (Ао), коарктация аорты (КоА), легочное сердце (ЛС))
- Гипоксическое и ишемическое повреждение миокарда (ТМС, аномальное отхождение коронарной артерии)

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 (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 +- 3 мм рт.ст.с верхней границей нормы 20 мм рт.ст. 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 * м².

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.



Лёгочная гипертензия

- прогрессивное повышение лёгочного сосудистого сопротивления, что ведёт к правожелудочковой недостаточности и преждевременной смерти.

- **Классификация**

- 1. Идиопатическая
- 2. Наследственная
- 3. Лёгочная гипертензия, обусловленная поражением левых камер сердца (пороки)
- 4. Легочная гипертензия, ассоциированная с заболеваниями легких и/или гипоксемией
- 5. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия
- 6. Легочная гипертензия со смешанными механизмами
- 7. Хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия
- 8. Легочная гипертензия со смешанными механизмами (васкулиты, ХПН, опухоль и др)

Клиника: одышка, кашель, кровохарканье, акцент 2 тона на легочной артерии(2 межреберье слева), верифицируется на ЭхоКГ – давление более 25 мм ртст

- **Функциональная классификация легочной гипертензии**

- Класс I – пациенты без ограничений физической активности
- Класс II пациенты со сниженной физической активностью. (одышку, слабость, боль в грудной клетке,)
- Класс III пациенты с выраженным ограничением физической активности
- Класс IV признаки правожелудочковой недостаточности, неспособность к физической активности

- **Осложнения:** ХСН, ТЭЛА, Гипертонические кризы в системе легочной артерии, которые проявляются приступами отека легких

- Лечение: оксигенотерапия, антагонисты кальция (нифедипин, Амлодипин), **Бозентан 62,5 мг 2 раза в день,** силденафил 200 мг в день,



рис. 3. Прямая и правая боковые рентгенограммы органов грудной клетки при идиопатической легочной гипертензии (ПЖ – правый желудочек)

ЛГ формируется в три основные стадии:

- 1) **Гиперводемическая стадия**, когда происходит большой артериовенозный сброс крови в МКК при незначительном защитном спазме 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.
- 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.

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

Так, при I степени оно составляет 25-50мм.рт.ст., при II степени 51-75 мм рт.ст., при III степени 76-110 мм рт.ст и при IV степени более 111 мм рт.ст. Предварительно диагностировать ВПС и наличие тяжелой ЛГ можно с помощью такого неинвазивного 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.

Патогенетические закономерности ВПС с гиперволемией МКК

- Величина сброса крови через дефект определяется размером сообщения и соотношением сосудистых сопротивлений обоих кругов кровообращения, т.е. чем значительнее величина дефекта и выше разница давления между аортой (Ао) и легочной артерией (ЛА), тем больше величина артериовенозного (лево-правого) шунта и выраженнее гиперволемия МКК.

Патогенетические закономерности ВПС с гиперволемией МКК

- Развивающиеся с течением времени под влиянием повышенного легочного кровотока и высокого давления вторичные склеротические изменения легочных сосудов ведут к резкому увеличению легочно-сосудистого сопротивления, выравниванию разницы между давлением в легочной артерии (ЛА) и Ао и извращению направления сброса крови («смене шунта»), который становится веноартериальным (право-левым).
- **Смена шунта** проявляется возникновением сначала транзиторного, а затем постоянного цианоза (клинический маркер легочной гипертензии у пациентов с ВПС бледного типа)

Одышка

**Одышка –
ранний и частый симптом
сердечной недостаточности**

Клинически:

Одышка характеризуется нарушением *глубины, частоты и ритма дыхания*, возникает сначала при физической нагрузке, а при ухудшении насосной функции сердца - в состоянии покоя.

Патогенез одышки

В основе одышки при кардиальной патологии лежит:

- *уменьшение ударного объема сердца*
- *застой крови в малом круге кровообращения*
- *гипоксия органов и тканей*
- *метаболический ацидоз*
- *уменьшению щелочных резервов*
- *возбудимость дыхательного центра*

Диагностика ВПС

- 1. Пренатальная диагностика:
 - • 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

- На правой руке (преддугтально) 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.

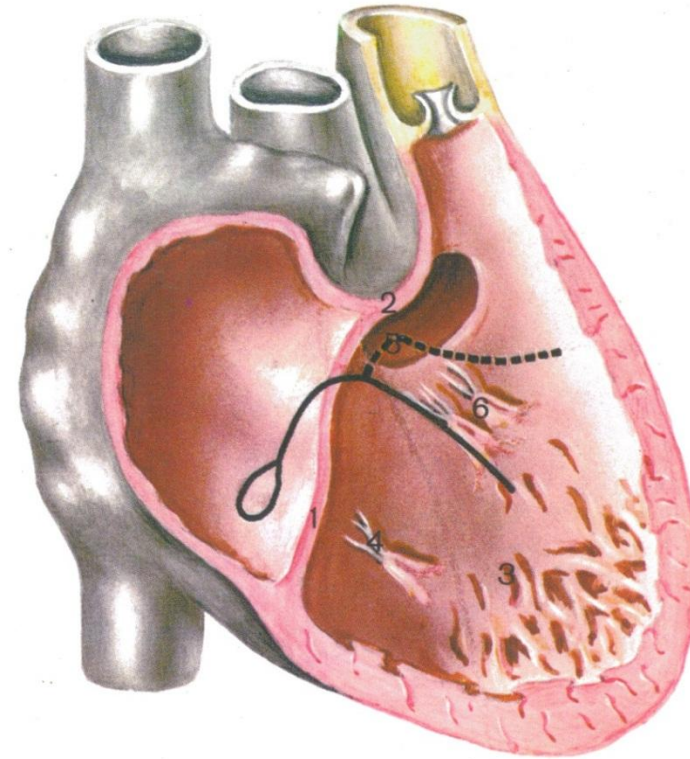
Признается, что гипероксидный тест не приводит к закрытию ОАП и его проведение не противопоказано при подозрении на наличие дуктус-зависимой патологии. Однако отсутствие эффективности кислородотерапии указывает на вероятность дуктус-зависимого кровообращения. Поэтому после проведения гипероксидного теста у новорожденного с подозрением на дуктус-зависимое кровообращение необходимо тотчас прекратить подачу кислорода. Такие дети нуждаются в незамедлительной внутривенной инфузии простагландина E1.

Алгоритм обследования детей с подозрением на ВПС

- ОАК
- ОАМ
- Биохимический анализ крови
- ЭКГ
- Рентгенография ОГК в трех проекциях
- ЭХО-КГ (в т.ч. с контрастированием)
- Зондирование полостей сердца
- Ангиография
- КТ, МРТ (при необходимости)

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

ДМЖП –
врожденный порок развития перегородки, в результате чего формируется сообщение между левым и правым желудочками.



2.64. Перимембранозный дефект мышечной части перегородки и ограничивающие его структуры.

1—центральное фиброзное тело и линия прикрепления перегородочной створки трехстворчатого клапана; 2—желудочково-инфундибулярная складка; 3—трабекулярная перегородка; 4—перегородка приточного отдела; 5—остатки перепончатой части перегородки; 6—медialная сосочковая мышца. Пунктиром обозначены треугольник Коха и ход прободающей ножки предсердно-желудочкового пучка. Верхняя граница дефекта может быть образована частично фиброзным кольцом клапана аорты, примыкающим к дефекту сзади и невидимым на рисунке.

Анатомические варианты ДМЖП:

- Перимембранозный дефект (80%)
- Инфундибулярный дефект (*подлегочный – 5-8%*)
- Мышечный дефект (*трабекулярный – 5-20%*)

Размер ДМЖП

- от 1 до 30 мм и более; дефект имеет различную форму (круглый, эллипсоидный)

Выделяют:

- большой ДМЖП – *его величина сходна с диаметром аорты или превышает его*
- небольшой или средних размеров – *меньше диаметра аорты, обычно 0,5-1,5 см*

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.

Гемодинамика ДМЖП

- В первые дни жизни сброс крови может быть перекрестным, но вскоре изменяется структура легочных сосудов, падает легочное сопротивление, в результате чего давление в большом круге намного превышает таковое в малом.
- Артериальная кровь сбрасывается из левого в правый желудочек и ЛА, откуда возвращается в левые отделы сердца.
- Особенности развития гипертензии в малом круге кровообращения такие же, как и при других сбросовых пороках.

КЛИНИКА ДМЖП

Признаки тотальной сердечной недостаточности:

гепатоспленомегалия, одышка, тахикардия, отечный синдром, застойные влажные хрипы в легких.

Общие симптомы:

гипотрофия, отставание в физическом развитии, выраженная потливость, бледность, мраморность кожных покровов с небольшим периферическим цианозом.

В более старшем возрасте появляются: боли в сердце, сердцебиение.

Физикальные данные: раннее формирование сердечного горба. При пальпации определяется систолическое «кошачье мурлыканье» по середине грудины вдоль левого края.

КЛИНИКА ДМЖП

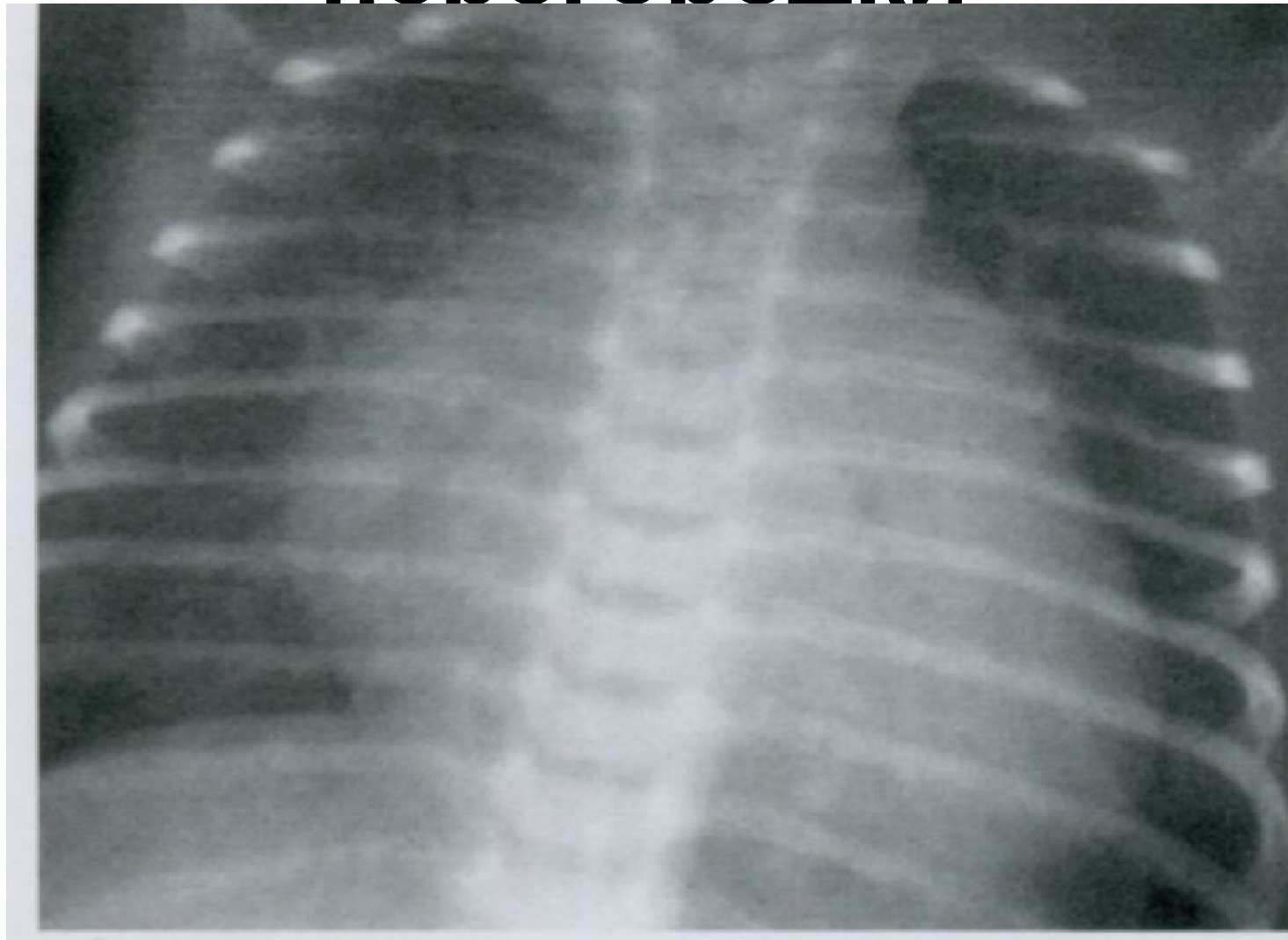
Аускультативно:

- при небольшом ДМЖП: выслушивается интенсивный грубый голосистолический шум слева у грудины; II тон может иметь физиологическое расщепление;
- при умеренном ДМЖП: выслушивается голосистолический шум в нижней части грудины слева и сопровождается систолическим дрожанием; может выслушиваться короткий третий тон и среднедиастолический щелчок на верхушке;
- при большом ДМЖП: возможен короткий систолический шум легочного изгнания в верхней парастернальной области слева; может выслушиваться продолжительный голосистолический шум трикуспидальной недостаточности
- При постепенном увеличении давления в правом желудочке шум становится более низким коротким и мягким.

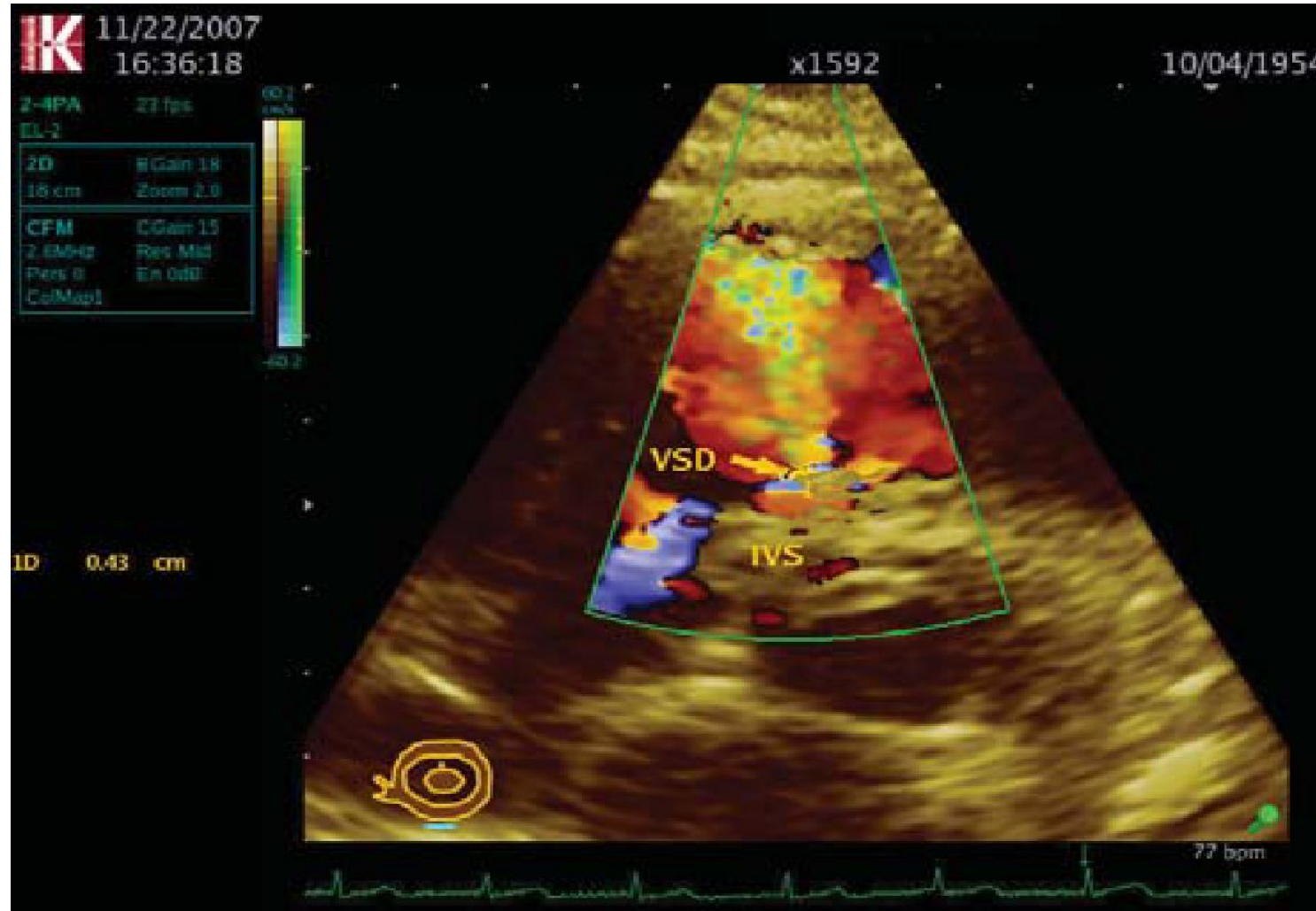
Диагностика ДМЖП

- **R- грамма:** при средних и больших дефектах легочный рисунок усилен по артериальному руслу, дуга ЛА выбухает, A_0 не изменена или гипопластична, кардио-торакальный индекс (КТИ) более 50%.
- **ЭКГ:** при небольших дефектах ЭКГ нормальная, либо с признаками увеличенной активности миокарда левого желудочка (ЛЖ);
- по мере повышения давления в легочной артерии ЭОС смещается вправо, к гипертрофии миокарда ЛЖ присоединяются признаки перегрузки правого желудочка (ПЖ).
- При большом дефекте и выраженной легочной гипертензии отмечается 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.
- Большие дефекты определяются при 2-х мерном исследовании, а небольшие - с помощью доплеровского исследования.

Дефект межжелудочковой перегородки



Ventricular septal defect. B-mode, apical four-chamber position



Лечение

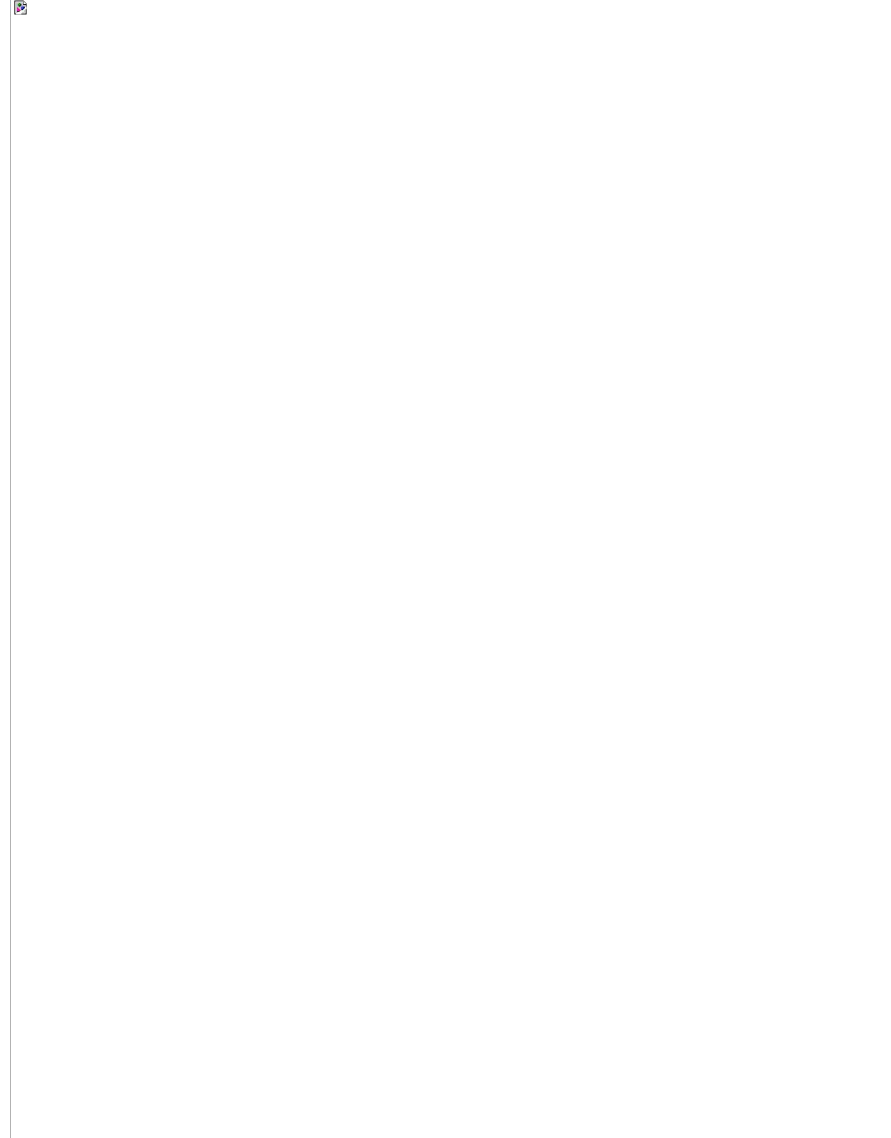
- **Консервативное:** направлено на уменьшение явлений недостаточности кровообращения, лечение осложнений (пневмонии, гипертрофии).
- **Хирургическая коррекция:** ушивание или пластическое закрытие ДМЖП (при помощи заплаты Gore-Tex) в условиях искусственного кровообращения.
- **Спонтанное закрытие дефекта** возможно у детей до 1 года, реже- после 2 лет (до 29%, чаще при мышечных ДМЖП в 80%).
- **Транскатетерная окклюзия** дефекта с помощью окклюдера Amplatzer.

Дефект межжелудочковой перегородки

- **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).

Открытый артериальный проток. (ОАП)

ОАП - это сосуд, соединяющий аорту и легочную артерию, «сохранивший нормальную для плода структуру после истечения срока его закрытия».



Открытый артериальный проток

Частота. ОАП наблюдается среди 5-10% всех детей с ВПС, если не учитывать недоношенных новорожденных, у которых наличие ОАП - типичная проблема.

У детей с массой тела при рождении меньше 1750 г в 45% определяется наличие персистирующего артериального протока, при массе тела меньше 1200 г - 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.

Анатомия ОАП

- Проток отходит от Ао на уровне левой подключичной артерии и в большинстве случаев впадает в ствол ЛА в месте его деления на две ветви или в начальную часть левой ветви; реже встречается право- или двусторонний проток.
- Проток может быть длинным, узким и извилистым или коротким и широким, диаметр его составляет от 2-3 до 30 мм, чаще 3-15 мм, длина 3-25мм.
- Систолодиастолический шум слышен, если диаметр протока превышает **4мм**.
- Артериальный проток считается аномалией, если он по клиническим данным функционирует спустя **1-2 недели после рождения**.
- Спонтанное закрытие протока после 3-х месяцев жизни встречается редко.

Анатомические типы протока: цилиндрический, воронкообразный, окончатый, аневризматический.

Гемодинамика ОАП

- Сброс оксигенированной крови из аорты в легочную артерию происходит как в период систолы так и диастолы.
- Артериальная кровь сбрасывается в систему МКК, вызывая его перегрузку, а затем вновь возвращается в левое сердце.
- Утечка крови из системы большого круга ведет к снижению диастолического давления.
- Сердечный выброс ЛЖ увеличивается, что ведет к его перегрузке и гипертрофии.
- Увеличение МОК малого круга вызывает развитие ЛГ, при нарастании которой разница в давлении между Ао и ЛА уменьшается, уменьшается сброс крови из Ао в ЛА.
- Значительное повышение сосудистого сопротивления в системе МКК ведет к гипертрофии ПЖ.
- Если давление в ЛА становится выше, чем в Ао, то изменяется направление шунта: сначала возникает перекрестный сброс, а затем справа налево.

Клиника ОАП

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).

- Отставание в физическом и психомоторном развитии.
- Снижение толерантности к физической нагрузке (при кормлении, ходьбе, беге), появляется транзиторный цианоз.
- Определяется сердечный горб, расширение границ сердца влево, на основании сердца- систолодиастолическое дрожание.
- Характерен громкий I тон, акцент и раздвоение II тона.
- Сразу после рождения ребенка шум отсутствует, к концу первой недели жизни появляется систолический шум.
- В дальнейшем шум становится типичным систолодиастолическим (**шум «мельничного колеса», «машинный» шум**), лучше выслушивается во II м/р слева у грудины и на спине.
- У детей первых месяцев жизни шум определяется ниже (в 3-4 м/р) и тогда он трудно отличим от шума при ДМЖП и аорто-легочном свище.

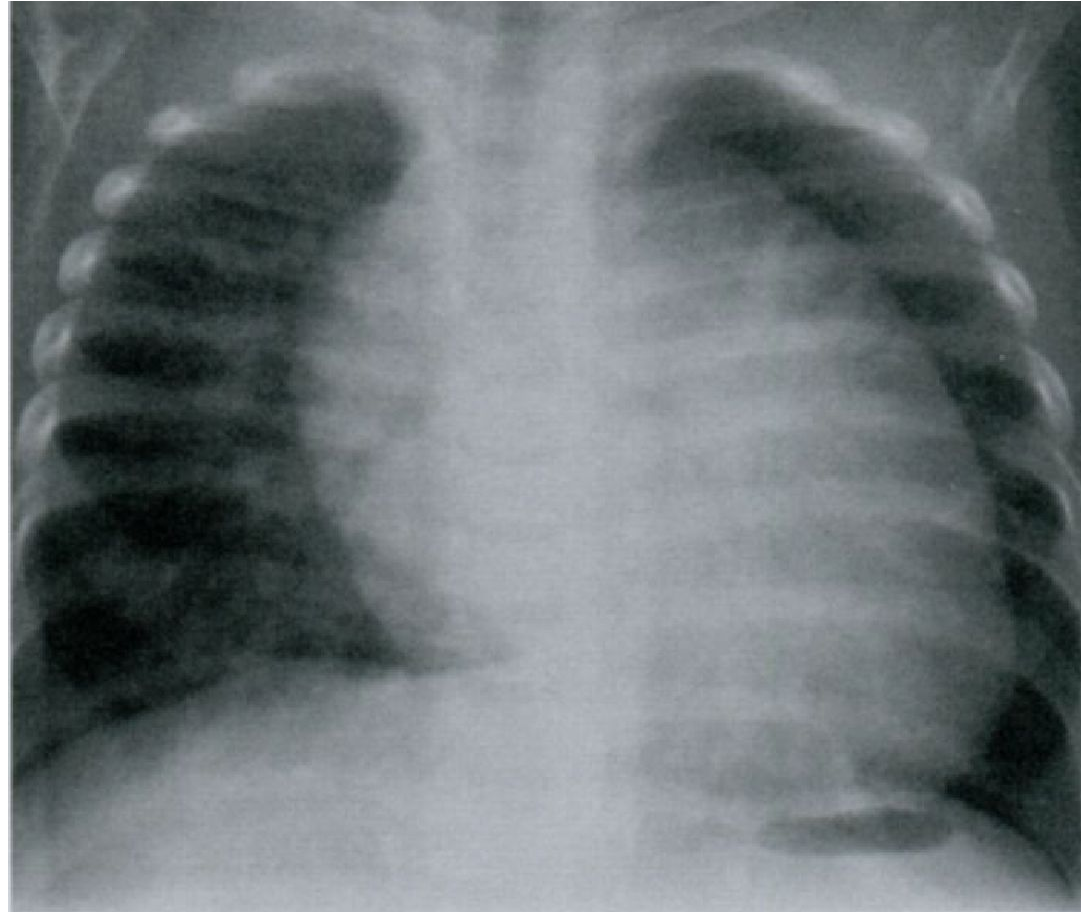
Клиника ОАП

- **Признаки сердечной недостаточности:** одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия.
- После 3-5 лет возможны жалобы на боли в сердце, сердцебиения, обмороки.
- САД – N или умеренно повышено, ДАД- снижено до 20-30-0 мм рт. ст.
- **При узких и длинных ОАП** единственным проявлением порока с первых дней жизни может быть систоло-диастолический шум на основании сердца, развитие ребенка в раннем возрасте может не страдать, клиническая манифестация порока возможна к 5-6 годам жизни.
- **При прогрессировании ЛГ** – систоло-диастолический шум ослабевает или исчезает, появляется шум относительной недостаточности клапана ЛА (шум Грехема-Стилла).

Диагностика ОАП

- **R-логическое исследование:** отмечается усиление легочного рисунка в результате гиперволемии, а затем и гипертензии в сосудах малого круга кровообращения (МКК), выбухание дуги легочной артерии (ЛА), увеличение левого предсердия (ЛП) и левого желудочка (ЛЖ), расширение восходящей части аорты.
- **ЭКГ:** - при небольшом сбросе через проток – может не изменяться;
 - при большом лево-правом сбросе крови определяется нормограмма, реже отмечается отклонение ЭОС влево, у больных с выраженной легочной гипертензией отклонение ЭОС вправо, признаки перегрузки левых камер сердца;
 - при выраженной легочной гипертензии – гипертрофия обоих желудочков;
 - нарушения сердечного ритма и проводимости.
- **ЭХО-КГ:** обычно удается визуализировать проток, систолический поток в ЛА на уровне бифуркации. Доплеровское исследование позволяет определить гемодинамическую ситуацию, направление шунта и градиент давления.

Открытый артериальный проток

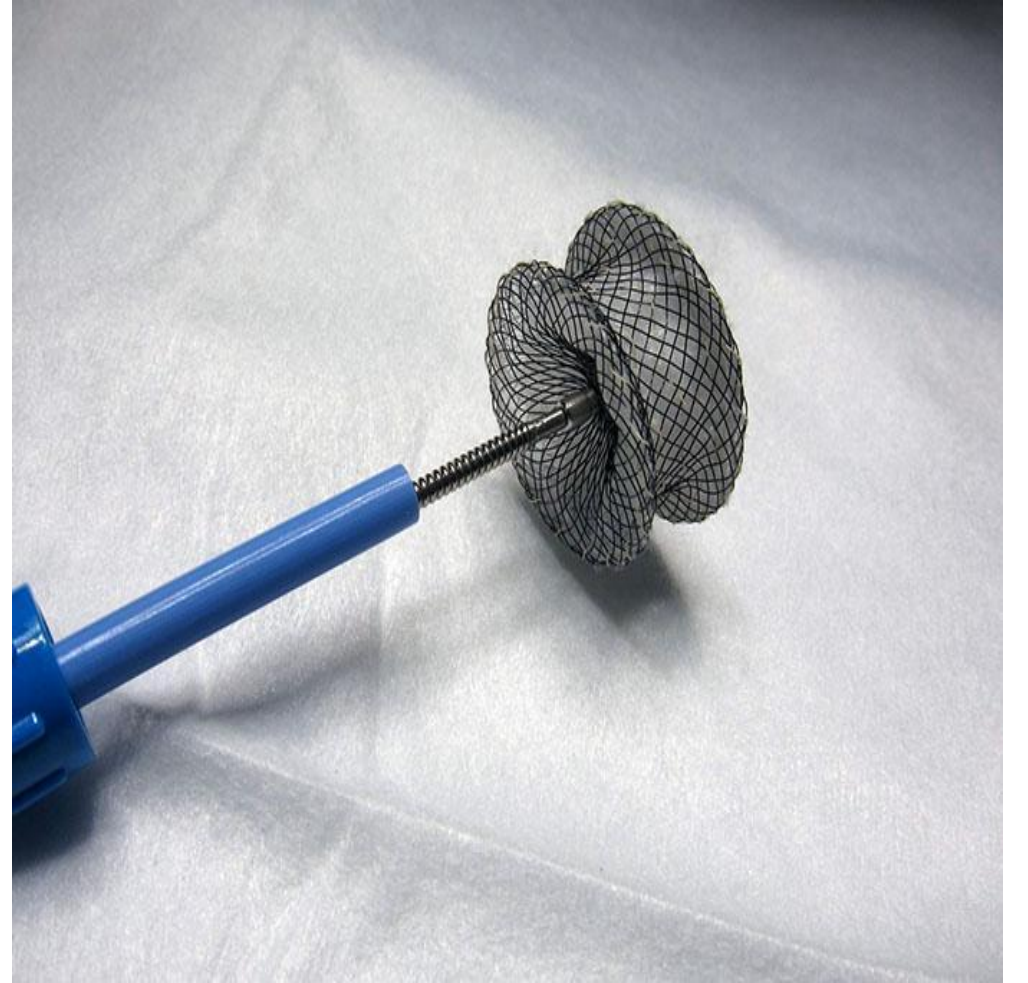
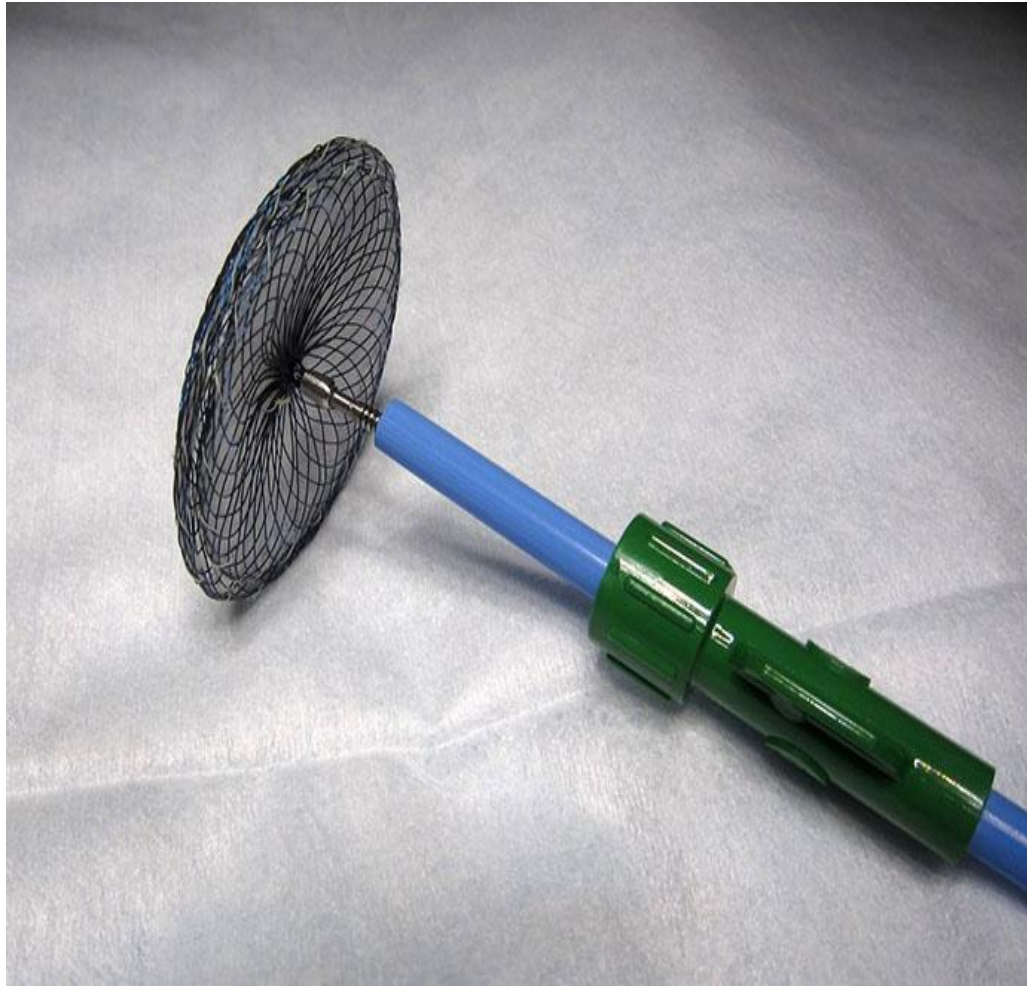


Открытый артериальный проток

- **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,

Лечение ОАП

- Недоношенным детям с большим ОАП, новорожденным первых двух недель жизни назначают в/в **индометацин** (ингибитор простагландинов E2 и J2) - 0,1-0,25 мг/кг каждые 12 часов в первые 10-14 дней жизни (под контролем ЭХО-КГ).
- **Консервативное:** лечение недостаточности кровообращения (НК) (дигоксин, мочегонные препараты, ингибиторы АПФ), кардиотрофические препараты
- **Транскатетерная окклюзия ОАП** – окклюзия с использованием колец Gianturco, колец с контролируемым механизмом освобождения (Duct-Occlud), пособия Amplatzer.
- **Хирургическая коррекция** - лигация протока или лигация с рассечением ОАП.

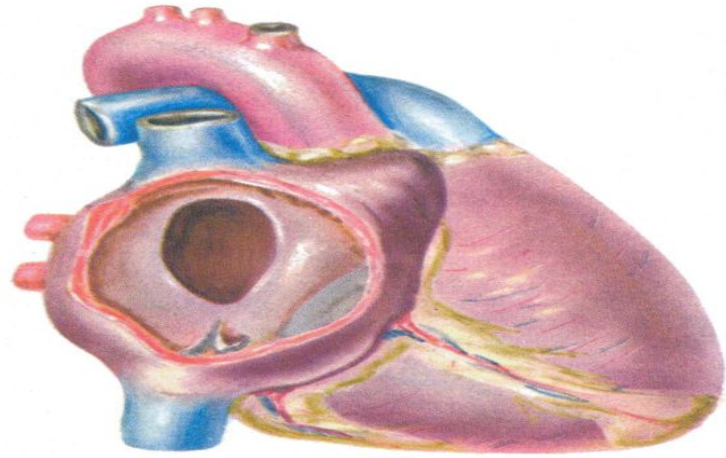


Окклюдеры

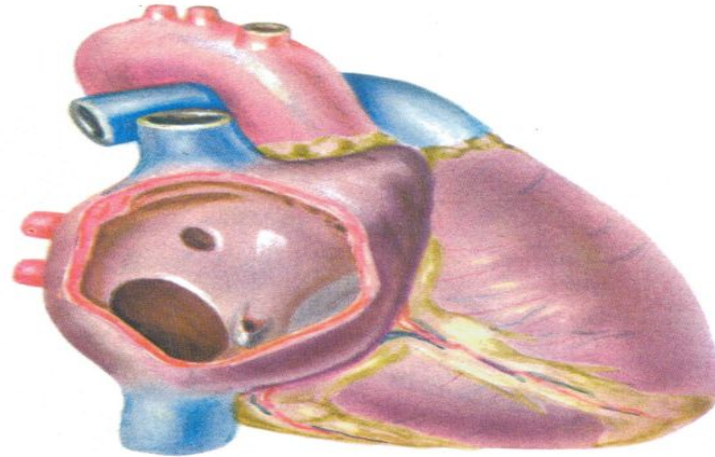


Внешний вид спирали

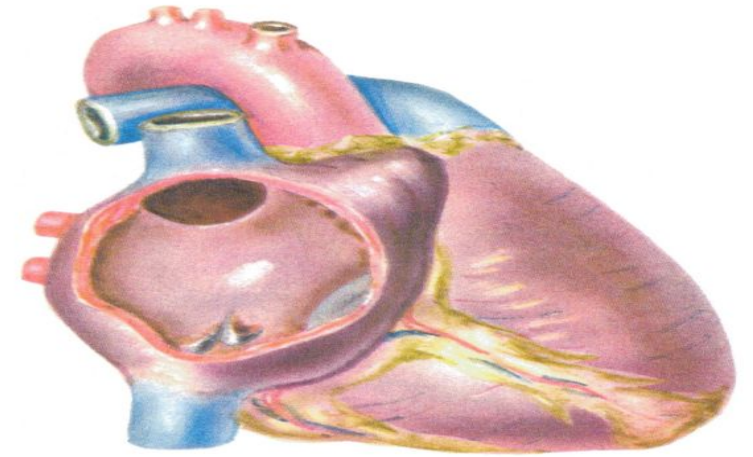
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)



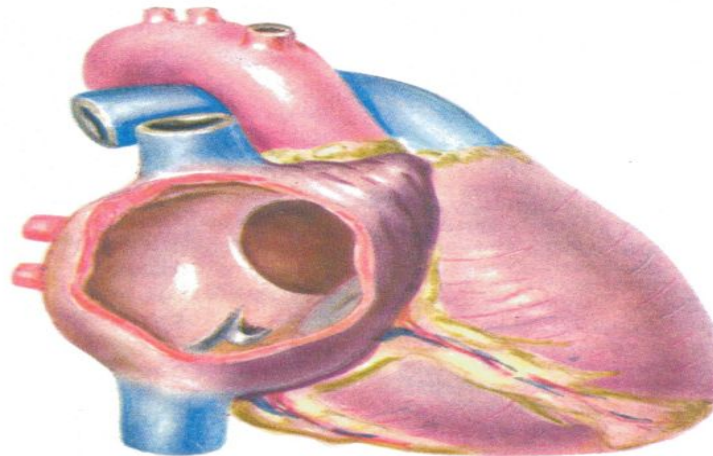
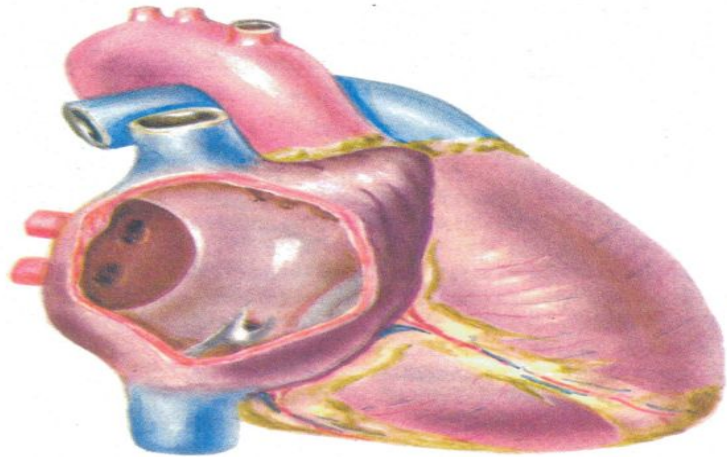
а



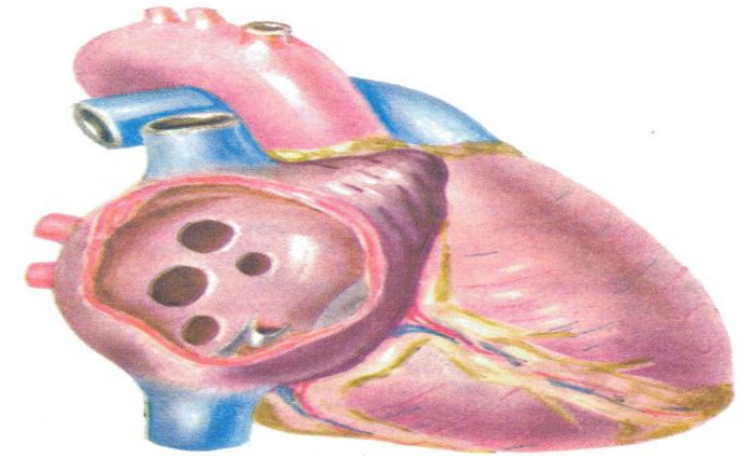
б



в



д



е

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

ДМПП – это аномальное сообщение между двумя предсердиями – является результатом ненормального развития первичной и вторичной межпредсердных перегородок и эндокардиальных валиков.

Формы ДМПП

1. **Первичный дефект межпредсердной перегородки**
(большие по размеру дефекты 1/3-1/2 перегородки, в нижней части перегородки)
2. **Вторичный дефект межпредсердной перегородки**
(вследствие недоразвития вторичной МПП, размеры- 2-5-20-30 мм)
3. **Открытое овальное окно**
4. **Полное отсутствие межпредсердной перегородки.**

Анатомическая классификация ДМПП

- 1. Дефект овальной ямки или центральный дефект** (вторичный ДМПП) – стенка межпредсердной перегородки полностью окружает дефект.
- 2. Дефект венозного синуса** (дефект верхней полой вены, высокий дефект) – обычно 2-3 см в диаметре, лежит непосредственно ниже устья верхней полой вены и в стороне от овальной ямки. Верхней и часто задней границ нет, дефекту обычно сопутствует частичный аномальный дренаж правых легочных вен.
- 3. Дефект у нижней полой вены**, расположен у основания перегородки предсердия так что нижний край перегородки нависает над отверстием нижней полой вены, которая сообщается больше с левым предсердием, дефект обычно большой (2-3 см); при отсутствии заднего края одна или несколько легочных вен могут дренироваться больше в правое предсердие, чем в левое, - так называемый ложный аномальный дренаж легочных вен.

Анатомическая классификация ДМПП (продолжение)

4. **ДМПП в сочетании с левой верхней полой веной, впадающей в левое предсердие**, дефект располагается в том месте, где в норме имеется коронарный синус.
5. **Общее предсердие** – полное отсутствие межпредсердной перегородки или наличие только рудиментарных элементов ее, атриовентрикулярные клапаны чаще расщеплены, рже сформированы нормально, межжелудочковая перегородка интактна, нередко сочетается с аспленией.
6. **Дефекты, захватывающие область атриовентрикулярного клапана:**
 - Первичный дефект в изолированном виде встречается редко, обычно сочетается с расщеплением атриовентрикулярных клапанов;
 - Открытый общий атриовентрикулярный канал.

Гемодинамика ДМПП

- При наличии дефекта происходит аномальный сброс крови из ЛП в правое предсердие (ПП) (по градиенту давления и вследствие физиологической растяжимости и податливости ПП и ПЖ).
- Развивается гиперволемиа малого круга кровообращения, диастолическая перегрузка и дилатация ПЖ.
- Наблюдается расширение легочного ствола, ЛП также может быть расширенным.
- Левый желудочек остается нормальных размеров.
- В поздних стадиях вследствие развития легочной гипертензии (в 1,8-27% случаев) возникает перекрестный сброс, а затем постоянный из ПП в ЛП.

КЛИНИКА ДМПП

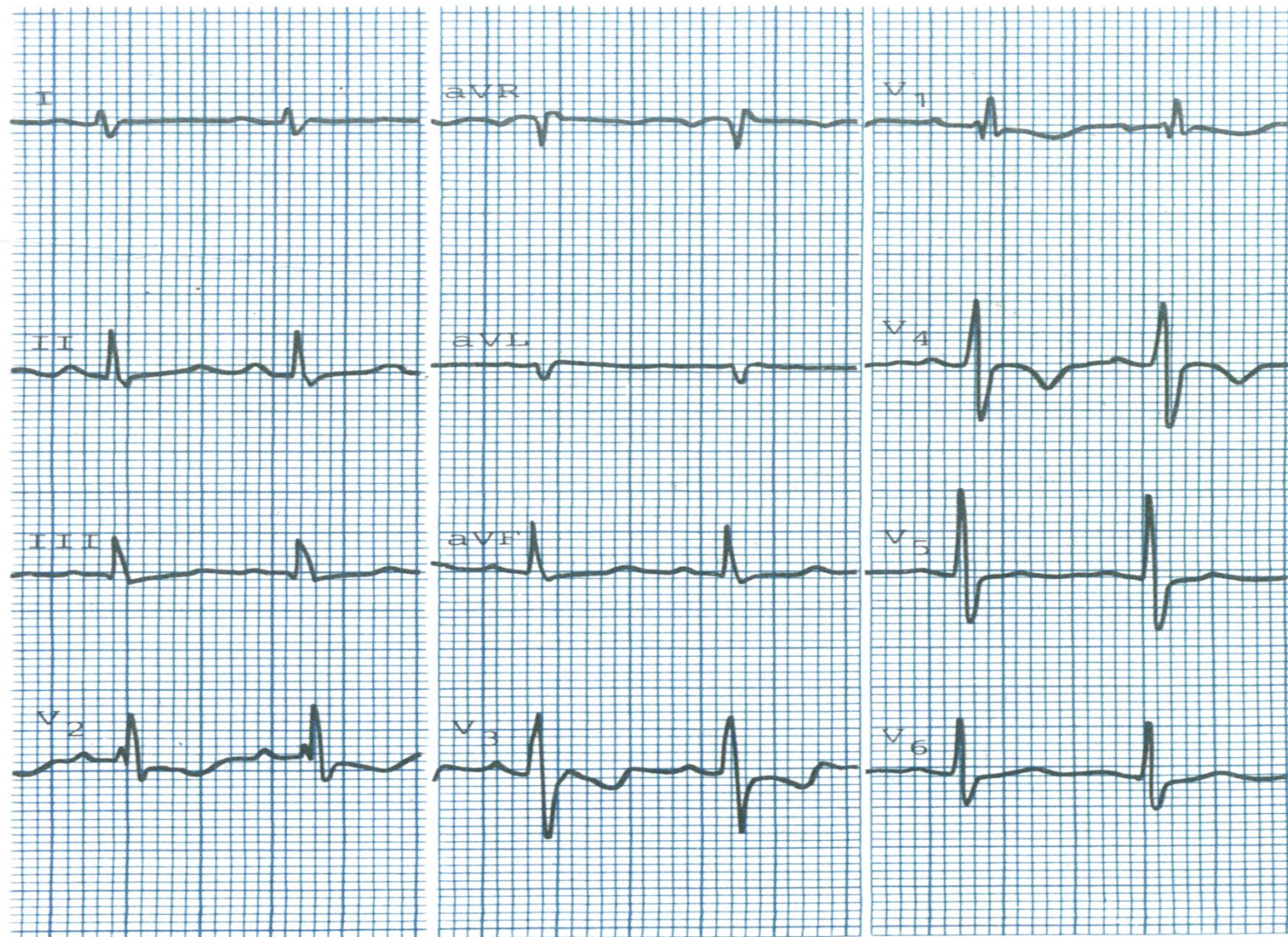
- У детей с небольшими ДМПП порок протекает бессимптомно.
- До 2-3 лет симптоматика может быть скудной.
- Характерны частые ОРВИ, рецидивирующие бронхиты, пневмонии; умеренное отставание в физическом развитии; возможны головокружения, обмороки.
- При значительной объемной перегрузке легочной циркуляции порок проявляется у новорожденных и манифестирует застойной сердечной недостаточностью.
- Характерны: расширение границ сердца вправо, усиленный I тон в области ТК и стойкое расщепление II тона над ЛА.

КЛИНИКА ДМПП

- Выслушивается систолический шум средней интенсивности, не очень грубый, без выраженной проводимости, с локализацией во II–III межреберье слева у грудины (лучше - в горизонтальном положении);
с возрастом (обычно к 5-7 годам) интенсивность шума усиливается, нередко присоединяется короткий мезодиастолический шум во II– III межреберье слева.
- Мезодиастолический шум свидетельствует об умеренном или большом дефекте.
- У больных ДМПП на верхушке могут выслушиваться клики и поздний систолический шум – признаки пролапса митрального клапана (он имеет общие с ДМПП механизмы возникновения).
- АД чаще нормальное.

Диагностика ДМПП

- **R-грамма:** усиление легочного рисунка;
ствол ЛА расширен, выбухает; тень сердца увеличена в поперечнике за счет правых отделов,
талия сглажена, верхушка закруглена и приподнята.
- **ЭКГ:** признаки перегрузки правых отделов сердца;
 - у 50-95% детей определяется неполная блокада правой ветви предсердно-желудочкового пучка Гиса;
 - во 2-3 отведениях отмечается увеличенный заостренный зубец R;
 - возможно замедление A-V проводимости.
- **ЭХО-КГ:** позволяет выявить дефект межпредсердной перегородки, измерить величину дефекта и определить его расположение



2.39. Электрокардиограмма больного с вторичным ДМПП.

Лечение

- **Консервативное:** лечение НК (дигоксин, мочегонные препараты, ингибиторы АПФ), кардиотрофические препараты.
- **Хирургическое** (в возрасте 2-4 лет): ДМПП закрываются ушиванием под умеренной гипотермией или пластикой в условиях искусственного кровообращения.
- **Транскатетерная окклюзия дефекта.**

Тетрада Фалло (ТФ)

- Это самый частый цианотический порок, наблюдаемый после первого года жизни.
- **Патанатомия.**
- Оригинальное описание ТФ, как комбинация **четырёх** 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.
- **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.

Клинико – анатомические варианты порока

- Тетрада Фалло с атрезией устья легочной артерии
- Классическая форма с различной степенью стеноза
- Бледная форма тетрады Фалло.

Гемодинамика при тетраде Фалло

- При выраженном стенозе и большом ДМЖП благодаря препятствию току крови из правого желудочка в МКК значительная часть венозной крови поступает в аорту.
- При умеренном стенозе легочной артерии препятствие на пути тока крови из правого желудочка в МКК не столь значительно, кровь из левого желудочка через ДМЖП поступает в правый желудочек; Минутный объем крови МКК увеличивается.
- При гипоплазии и атрезии устья ЛА венозная кровь поступает в малый круг кровообращения, через ОАП, а после его закрытия – через коллатеральные сосуды.
 - **Компенсаторные механизмы, уменьшающие гемодинамические нарушения:**
 - Развитие коллатеральной сети сосудов
 - Развитие полицитемии.

Клиника тетрады Фалло

- **Одышечно-цианотические приступы** (возникают, протекая наиболее тяжело в возрасте от 6 до 24 месяцев, на фоне относительной анемии без высокого уровня гематокрита).
- Одышка выражена по типу диспноэ.
- **Симптом «часовых стекол» и «барабанных палочек»** появляется в зависимости от степени гипоксемии на первом – втором году жизни.
- **Толерантность к физической нагрузке снижена** (дети часто присаживаются на корточки или лежат в постели с приведенными к животу ногами).
- Повторные ОРВИ,
- Кариес зубов,
- Хронический тонзиллит, гайморит.

- **Тетрада Фалло:**

- дефект межжелудочковой перегородки
- расположение аорты над ДМЖП
- затруднение оттока крови из правого желудочка (гипоплазия легочной артерии)
- гипертрофия правого желудочка

СИМПТОМЫ:

- Цианоз
- Замедление физического развития
- Одышка при нагрузках
- Полицитемия
- “Барабанные перкоции”





Normal angle
of nail bed



Distorted angle
of nail bed

Clubbed fingers



Тетрада Фалло

- *Физикальные данные.*
- 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»).

Аускультативная картина тетрады Фалло

Определяется:

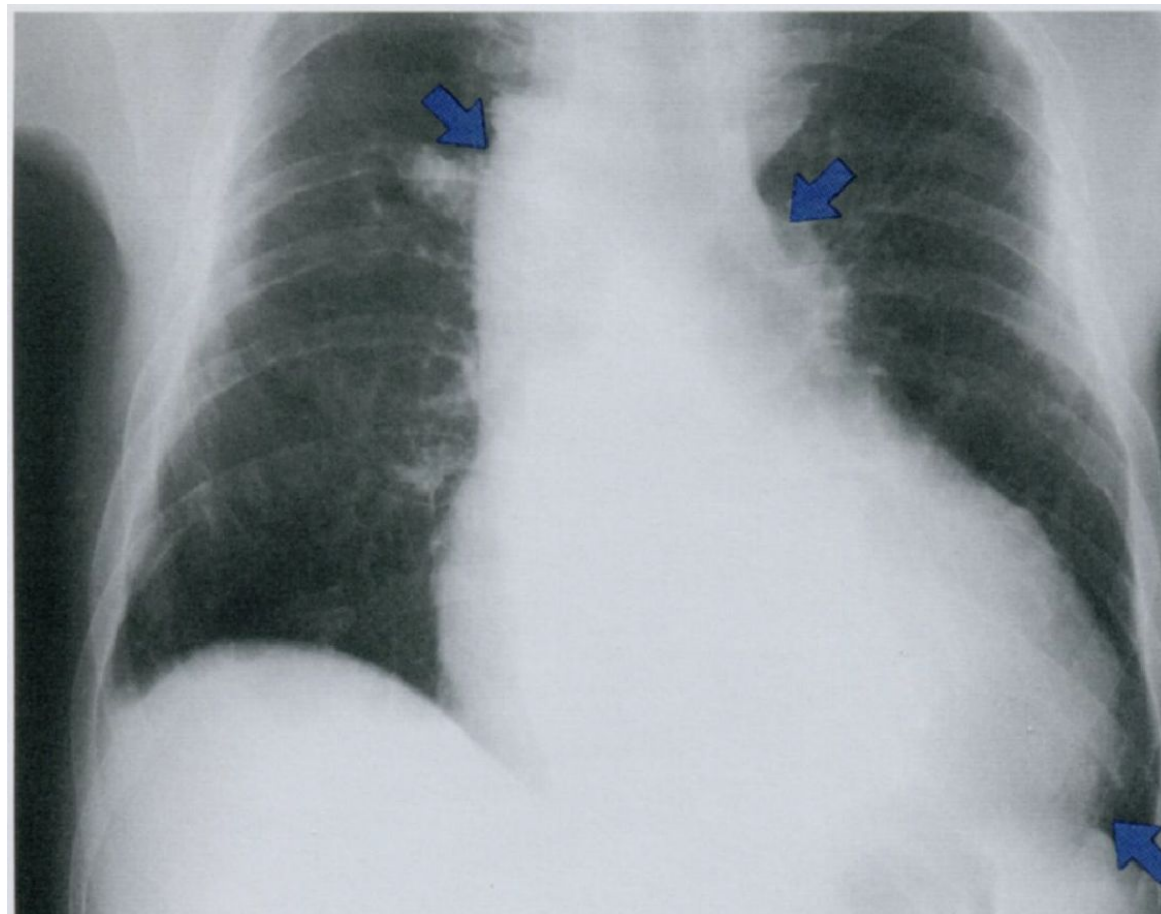
- громкий первый тон,
- грубый систолический шум изгнания с максимумом в третьем и четвертом межреберьях слева (при инфундибулярном стенозе) или во втором межреберье (при сочетании с клапанным).

При выраженности коллатерального кровообращения на спине над легочными полями может выслушиваться систолический или систолодиастолический шум.

Диагностика тетрады Фалло

- **R- грамма:** Повышенная прозрачность легочных полей, легочный рисунок обеднен, корни легких узкие. Сердечная тень в передней прямой проекции имеет конфигурацию в виде голландского «деревянного» башмачка.
- Верхушка сердца закруглена и приподнята над диафрагмой. Талия сердца резко выражена. Сосудистый пучок расширен за счет смещения и расширения восходящей аорты.

Тетрада Фалло

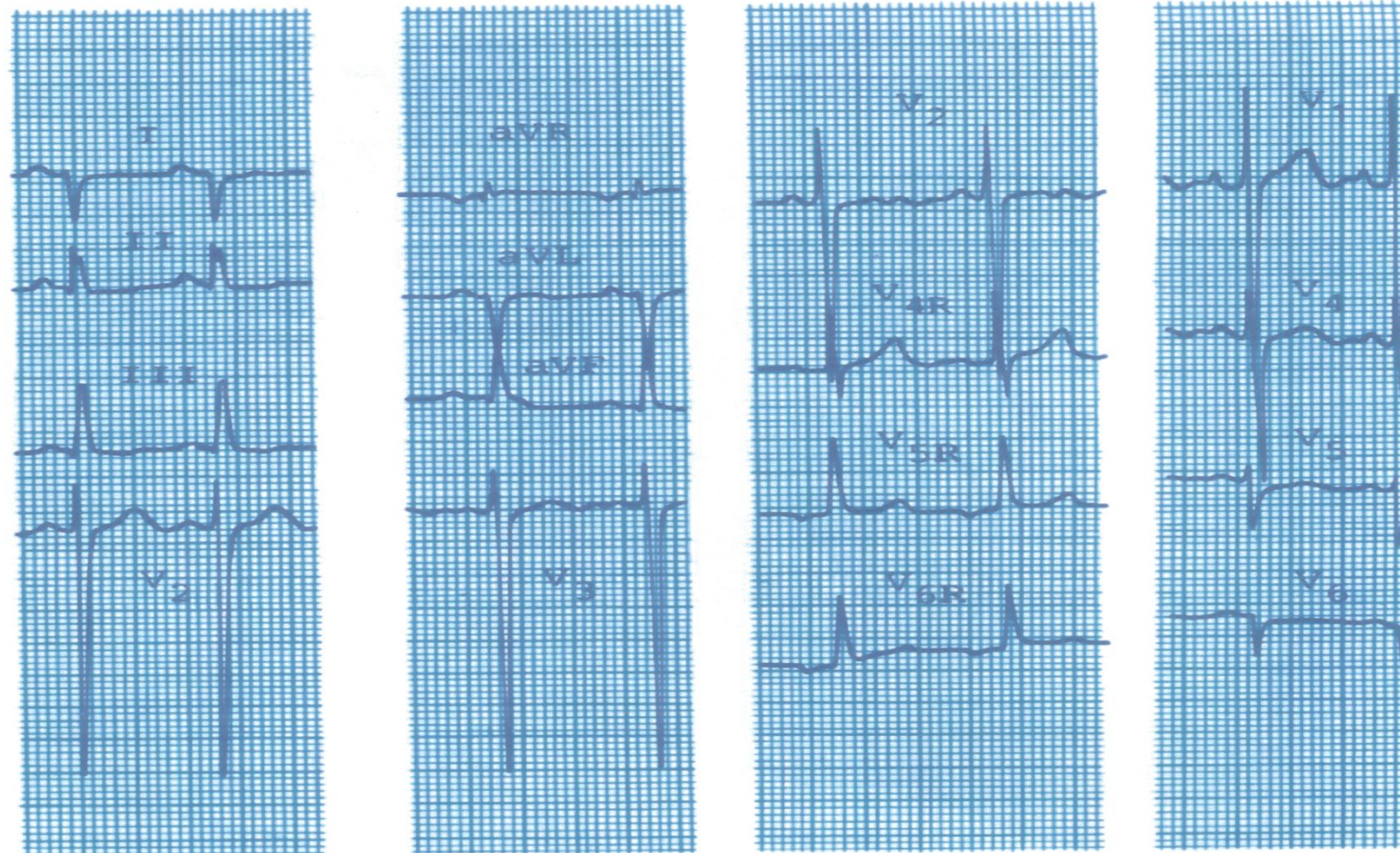


Диагностика тетрады Фалло

- **ЭКГ:** Отклонение ЭОС вправо.

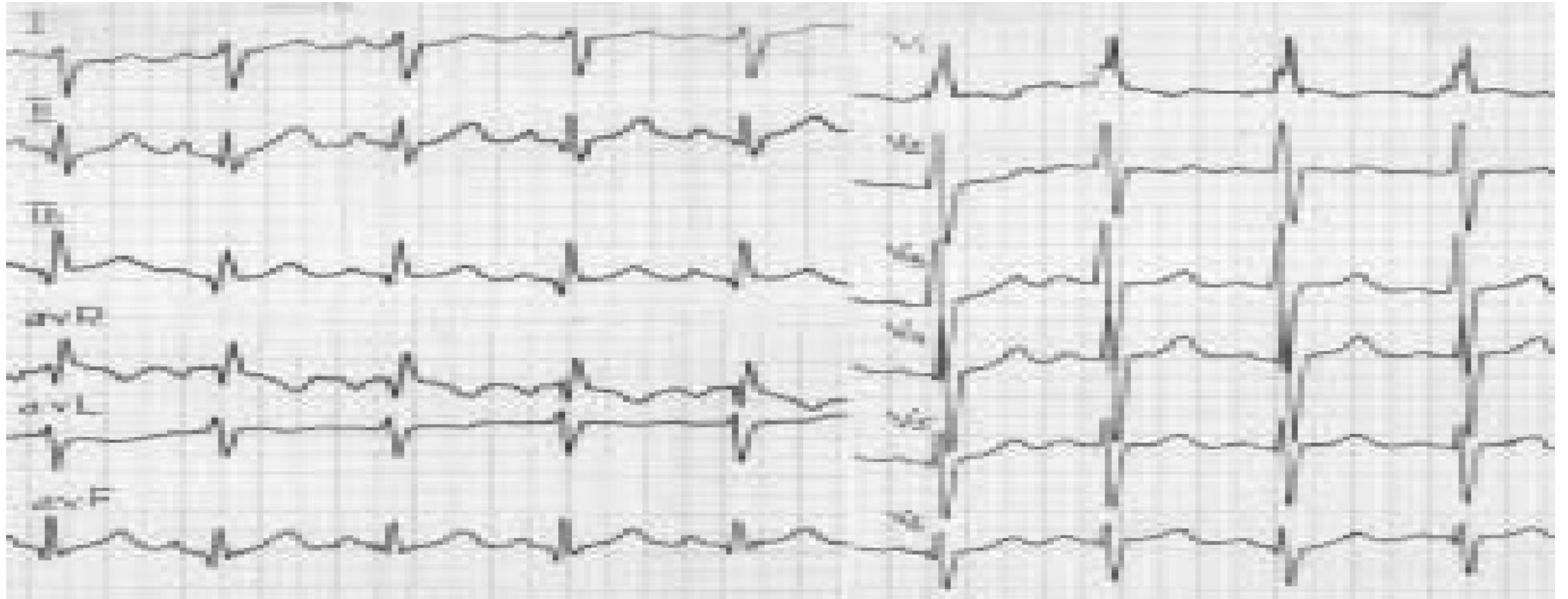
Признаки гипертрофии ПЖ и гипоксии миокарда.
Нарушение внутрижелудочковой проводимости.
Частичная блокада правой ножки пучка Гиса (ПНПГ) и другие нарушения А-В проводимости.

- **ЭХО-КГ:** Позволяет определить величину смещения аорты, степень легочного стеноза и гипертрофию правого желудочка. Двухмерная эхокардиография и доплеровское исследование могут быть достаточными для постановки диагноза и определения плана лечения.



*Электрокардиограмма больного с
правосформированным праворасположенным
сердцем и тетрадой Фалло.
Электрическая ось сердца отклонена вправо;
признаки гипертрофии правых отделов сердца.*

Тетрада Фалло: отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка



Тетрада Фалло

- **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 является одним из возможных осложнений.

• Гипоксические приступы

- Гипоксические приступы могут развиваться у детей раннего возраста (чаще в возрасте 2-4 месяцев) и могут приводить к неврологическим повреждениям (судороги, потеря сознания) и смерти.
- Гипоксические приступы при ТФ характеризуются пароксизмом одышки, беспокойством и затяжным плачем, усилением цианоза и снижением интенсивности систолического шума.
- Обычно, приступы случаются после периода плача, кормления или дефекации.
- Нет связи со степенью цианоза в покое и вероятность возникновения приступов.

Тетрада Фалло

- **Лечение приступов** состоит в прерывании порочного круга неэффективной одышки и гипоксии.
- 1. Ребенка следует привести в положение с согнутыми конечностями
- 2. Морфин в дозе 0,2 мг/кг назначается подкожно или внутримышечно для подавления возбуждения дыхательного центра
- 3. Кислород обычно назначается, хотя не оказывает значительных изменений в насыщении крови кислородом
- 4. Ацидоз корректируется введением соды бикарбоната в дозе 1 мЭкв/кг внутривенно. Доза может быть повторена через каждые 10-15 минут. Сода снижает стимулирующее влияние ацидоза на дыхательный центр
- Если все эти меры не помогают, то следующими шагами должны быть:
- 5. Вазоконстрикторы, такие как фенилэфрин (мезатон) назначаются внутривенно в дозе 0,02 мг/кг.
- 6. Кетамин, от 1 до 3 мг/кг назначается внутривенно в течение 60 секунд, повышает системное сосудистое сопротивление и седатирует ребенка
- 7. Обзидан (пропранолол), 0,01-0,25 мг/кг назначается внутривенно медленно, снижает частоту ритма, может прервать приступ.
- 8. Интубация и перевод на искусственную вентиляцию легких.
- **Для профилактики приступов** может применяться пероральное введение пропранолола (обзидана) в дозе 2-6 мг.

Лечение тетрады Фалло

- **Консервативное лечение:**
 - При одышечно-цианотическом приступе необходимо чтобы ребенок прижал колени к груди (уменьшается венозный возврат).
 - Применяется р-р промедола 1% по 0,1\год жизни п\к, кордиамин 0,2\кг п\к. При спазме легочной артерии-обзидан 0,1-0,05 мг\кг в\в капельно , внутрь.
- **Радикальная хирургическая коррекция**
- **Паллиативные операции:**
 - - системно-легочные или межартериальные анастомозы Блелока – Тауссиг (подключично-легочный анастомоз),
 - - анастомозы Ватерстоуна – Кули (внутриперикардальный анастомоз между восходящей аортой и правой легочной артерией).

Полная транспозиция аорты и легочной артерии (ТМС)

ТМС -синий ВПС, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет оксигенированную кровь; легочная артерия - от морфологически левого желудочка.

Анатомические варианты ТМС:

- D –транспозиция (аорта находится справа и кпереди от легочной артерии).
- L –транспозиция (восходящая аорта находится слева и спереди от легочной артерии).
- O – транспозиция (аорта лежит прямо впереди перед легочным стволом)

ТМС делится на 2 типа:

1. С переполненным легочным кровотоком
2. С обедненным легочным кровотоком.

Гемодинамика ТМС

- Основной особенностью гемодинамики является разобщенность кругов кровообращения, которые соединяются при помощи шунтов.
- Через шунт артериальная кровь из левого сердца попадает в аорту, а венозная из правого сердца – в легкие, поэтому сброс перекрестный.
- При наличии 2-х шунтов каждый из них может функционировать преимущественно в одном направлении.

Клиника ТМС

Основные симптомы появляются с первых дней жизни: цианоз (разной степени выраженности), одышка, тахикардия.

На 3-4 неделе жизни появляются:
периферические отеки, увеличение печени,
застойные хрипы в легких, гипотрофия, отставание в
психомоторном развитии, частые ОРВИ, пневмонии.

Клиника ТМС

Аускультативная картина:

- при ТМС с переполненным легочным кровотоком - вдоль левого края грудины выслушивается негромкий систолический шум, но у 20- 25% детей шум отсутствует;

- при ТМС с обедненным легочным кровотоком выслушивается грубый систолический шум во 2 – 3 межреберье слева от грудины,

-так как появление шума обусловлено наличием компенсирующих коммуникаций, то его характер может быть весьма различным.

Диагностика ТМС

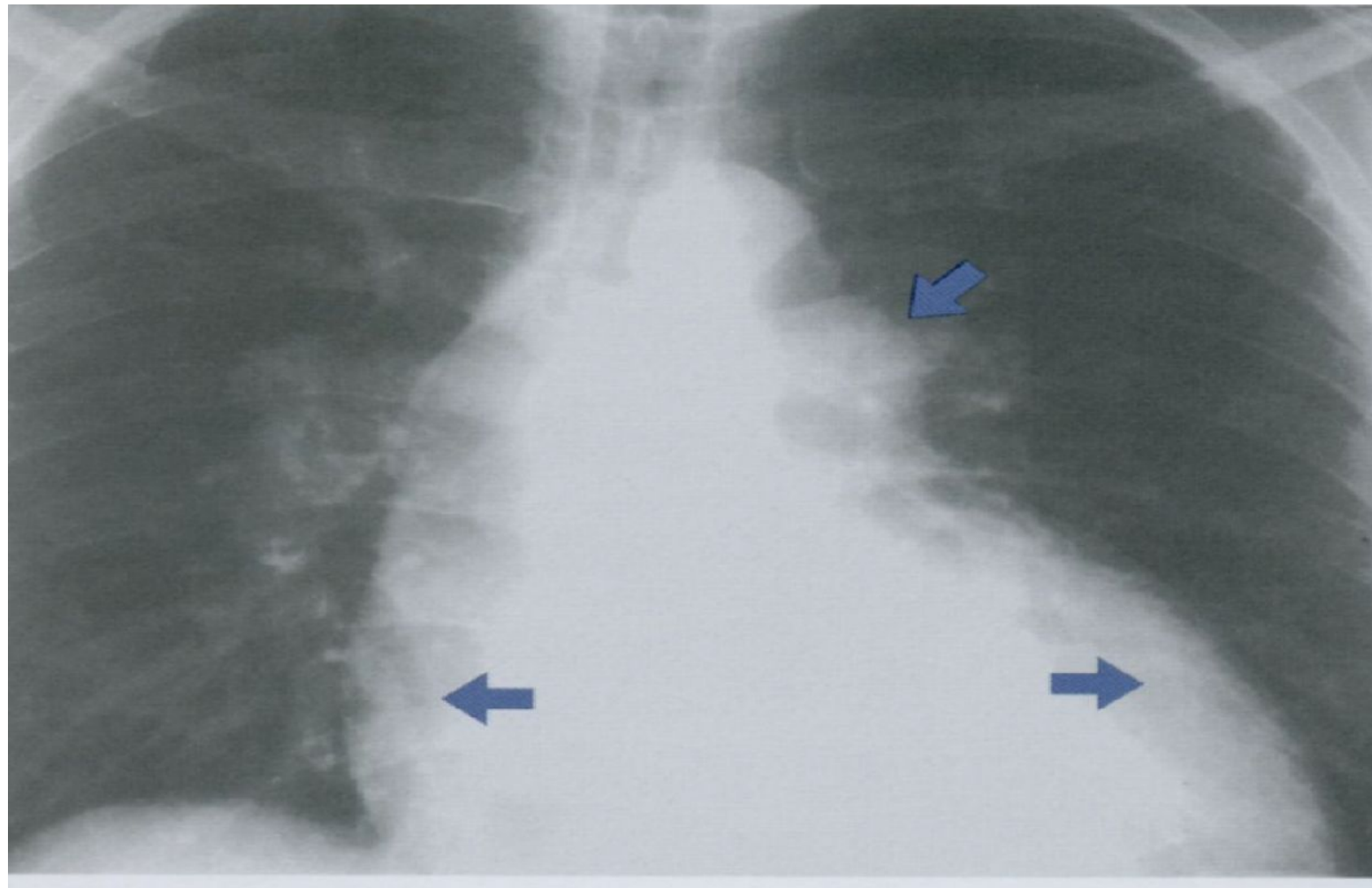
- **R- грамма:** сердце имеет овальную форму в виде «яйца, лежащего на боку», с узким сосудистым пучком в передне-задней проекции и расширено в боковой.
- **ЭКГ:** отклонение ЭОС вправо; признаки гипертрофии миокарда ПЖ, реже гипертрофии миокарда обоих желудочков и перегрузка предсердий.
- **ЭХО-КГ:** позволяет определить анатомическое положение сосудов, соответствие желудочков отходящим от них сосудов и выявить

Транспозиция магистральных

сосудов



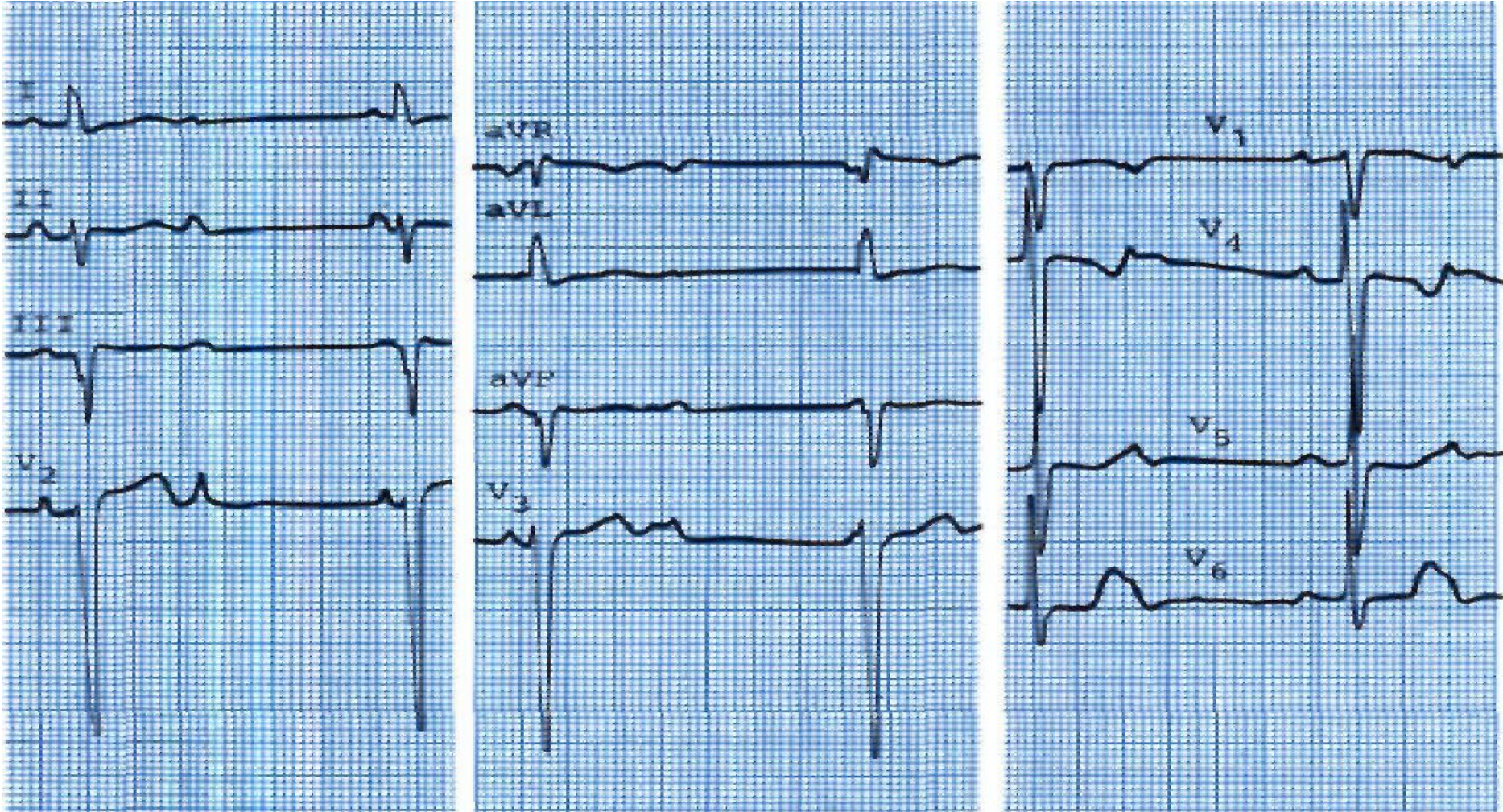
Транспозиция магистральных сосудов



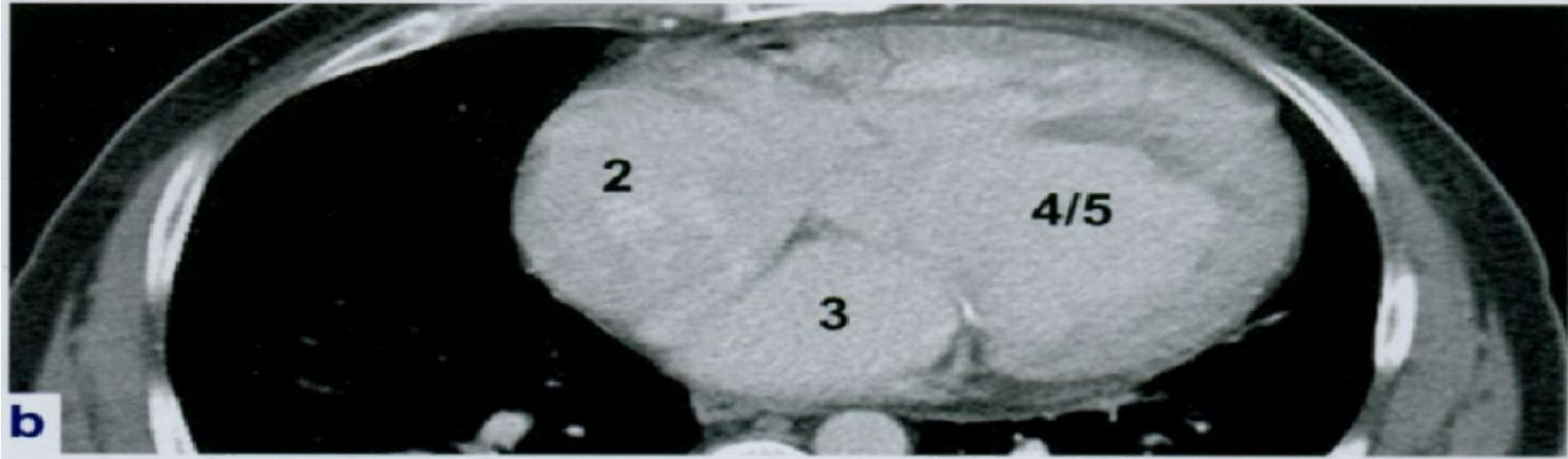
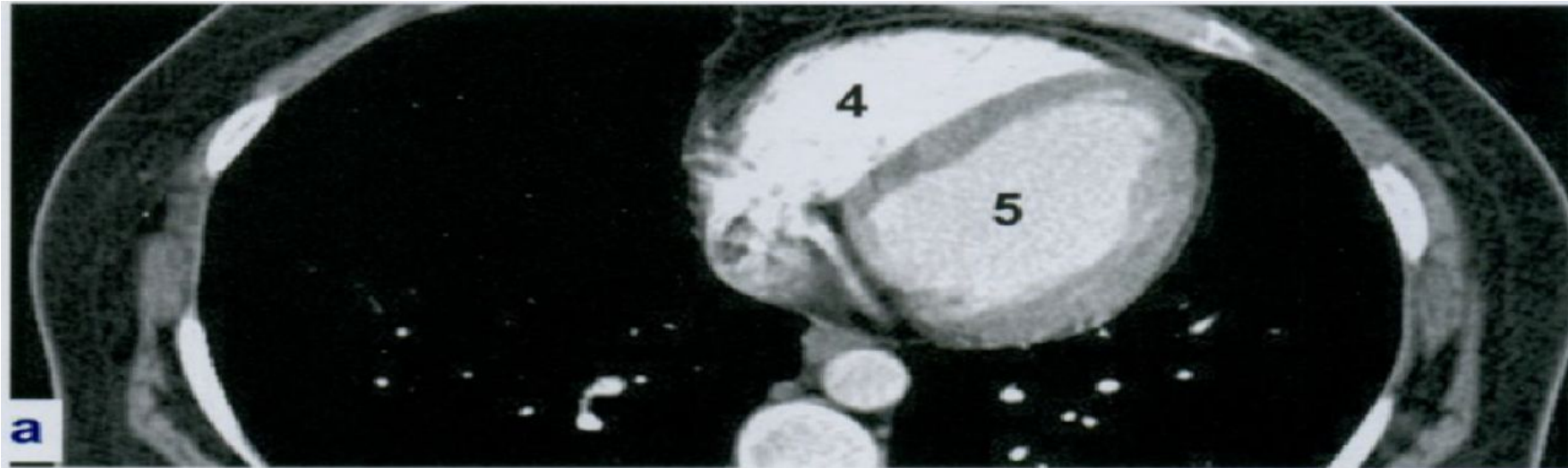
ТМС: электрическая ось сердца отклонена вправо, признаки гипертрофии (overload), правого желудочка, overload предсердий



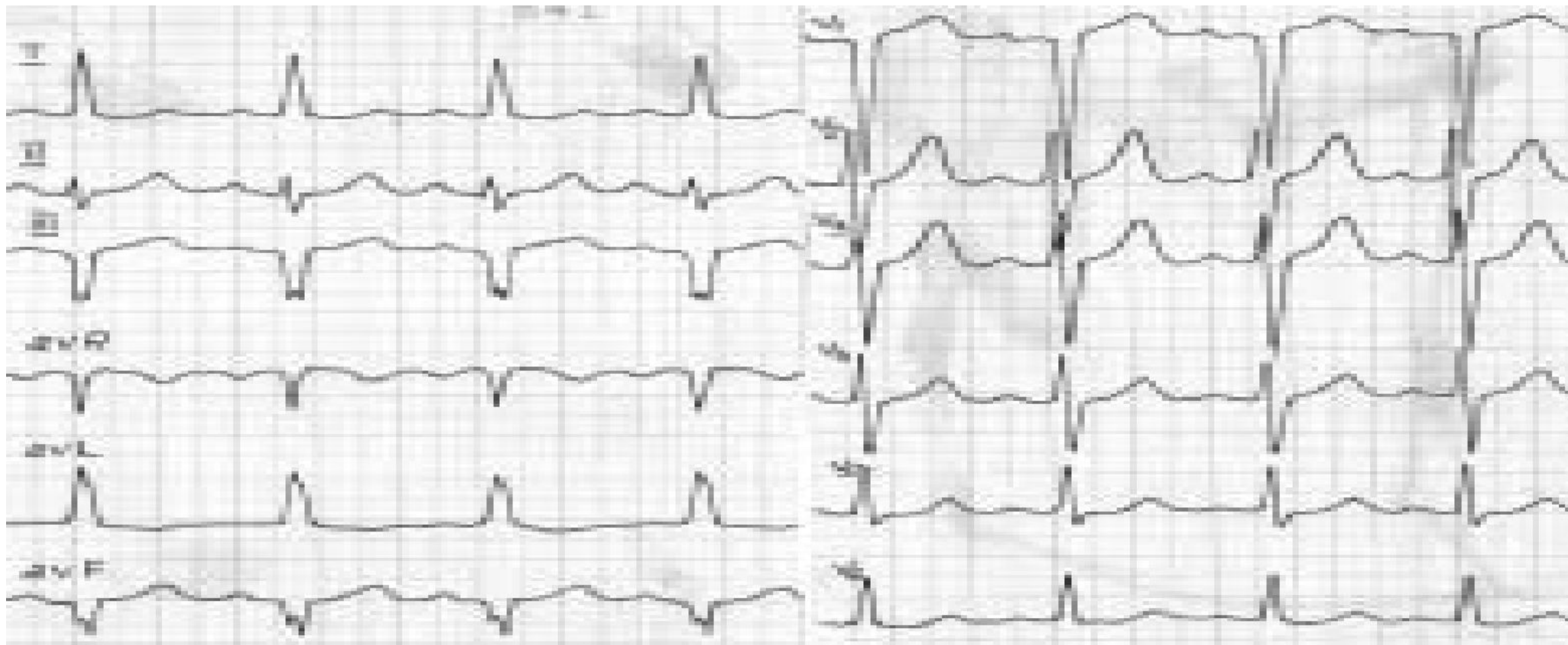
ЭКГ пациента с коррегированным ТМС и умеренной недостаточностью атриовентрикулярного клапана. Полный поперечный блок, Q-волна в левых грудных отведениях



СТ: а – нормальное сердце, б - с ТМС



Коррегированный ТМС: отклонение электрической оси сердца влево (угол α QRS 16°), Q-волна в V5, V6 не определяются, QS закруглен в отведениях III, aVF, V1.

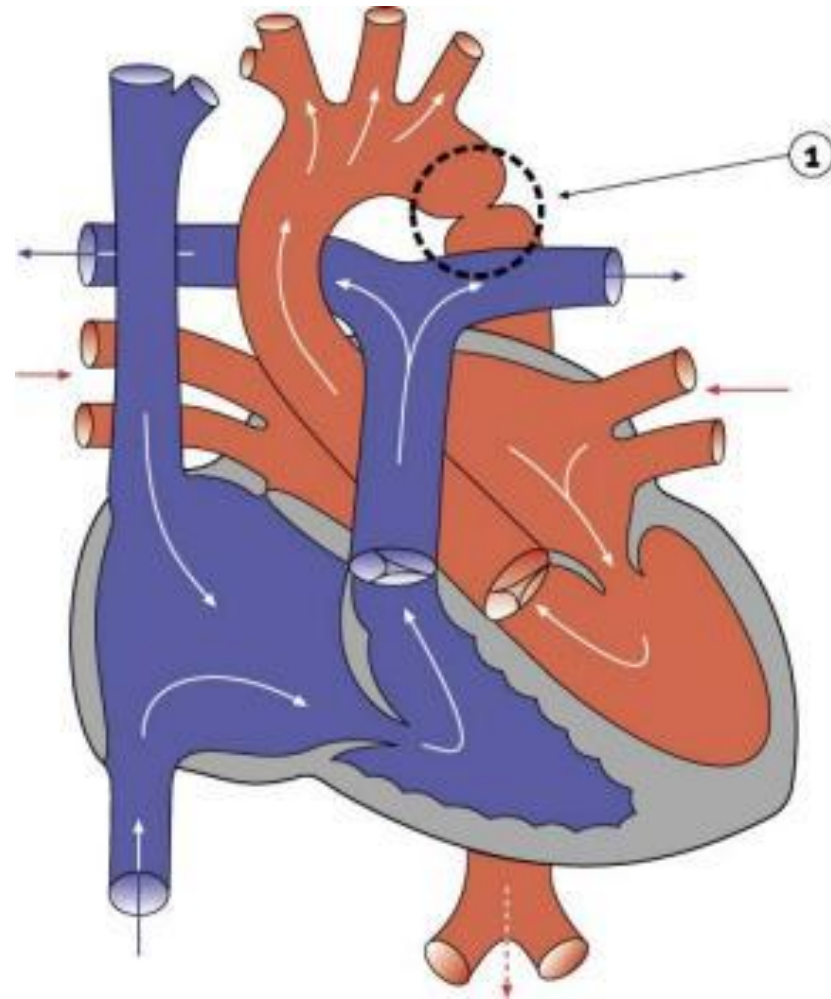


Лечение ТМС

- **Консервативное лечение:** на первом этапе проводится постоянная инфузия простагландина E1;
- коррекция метаболического ацидоза бикарбонатом натрия;
- при отеке легкого и тяжелой гипоксемии больной переводится на ИВЛ.
- **Хирургическое лечение:** радикальная анатомическая коррекция порока – артериальное переключение; при сопутствующей патологии коронарных артерий – предсердное переключение (операция по Сеннингу или процедура Мастарда).

Коарктация аорты.

Коарктация аорты представляет собой врожденное сужение или полный перерыв аорты в области перешейка ее дуги, иногда в грудной или брюшной части.



Анатомические варианты коарктации аорты (КоА)

1. **Изолированная коарктация**
2. **Коарктация в сочетании с ОАП:** *постдуктальная* (расположена ниже отхождения ОАП), *юкстадуктальная* (проток открывается на уровне сужения), *преддуктальная* (артериальный проток отходит ниже коарктации).
3. **Коарктация в сочетании с другими ВПС** (ДМЖП, ДМПП, стеноз аорты, аневризма синуса Вальсальвы, транспозиция магистральных сосудов).
4. **Атипичная локализация** – коарктация в области грудной или брюшной аорты.

Гемодинамика КоА

Имеется систолическая перегрузка левого желудочка и существует 2 гемодинамических режима:

- 1. Гипертонический** (выше места коарктации – верхняя половина туловища)
- 2. Гипотонический** (ниже сужения – брюшная полость, нижние конечности)

При постдуктальной коарктации кровь из аорты под высоким давлением сбрасывается через ОАП в легочную артерию, при этом может рано развиваться гипертензия.

При преддуктальном варианте направление сброса через артериальный проток будет определяться разницей давлений между легочной артерией и нисходящей аортой ниже места коарктации; сброс может быть артериовенозным и веноартериальным.

Клиника КоА

У детей раннего возраста:

1. Повторные пневмонии,
2. Явления легочно-сердечной недостаточности:
 - отмечаются резкая бледность кожных покровов,
 - выраженная одышка,
 - застойные хрипы в легких, имитирующие пневмонию.
3. Дети отстают в физическом развитии, имеется гипотрофия I-III степени.
4. АД на руках у детей достигает высоких цифр – до 190-200/90-100 мм рт. ст., при сочетаниями с другими ВПС АД 130-170/80-90 мм рт. ст.
5. На ногах давление не определяется или резко снижено.

Клиника КоА

У детей старшего возраста (при отсутствии жалоб повышенное АД обнаруживают случайно):

- головокружения,
- тяжесть и боль в голове,
- повышенную утомляемость,
- носовые кровотечения,
- боли в сердце.

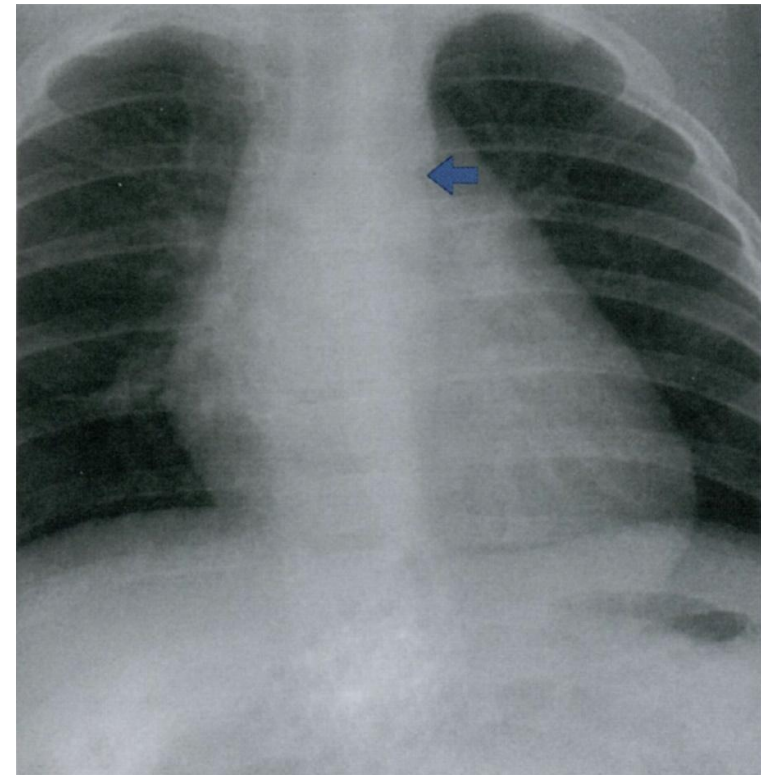
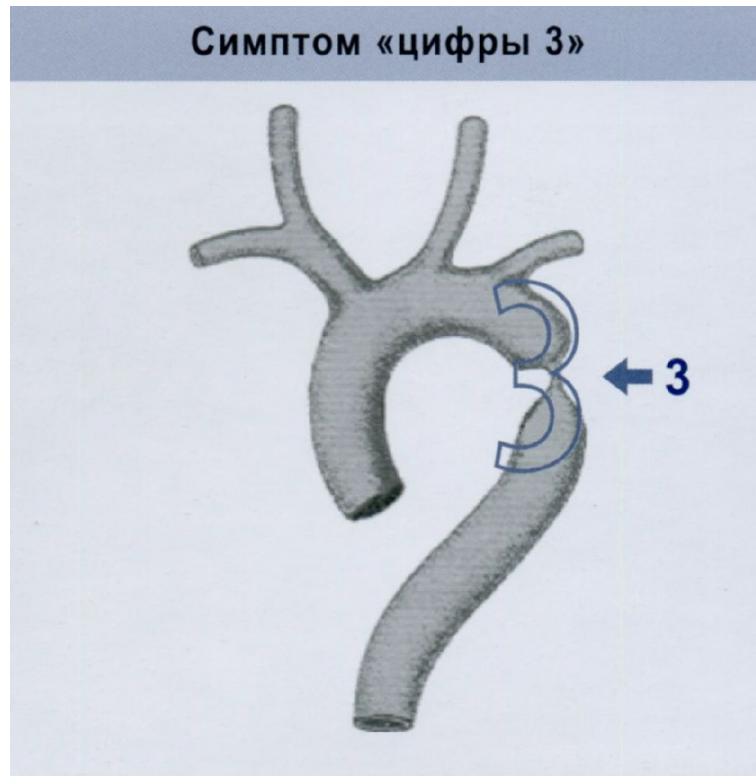
Аускультативная картина КоА

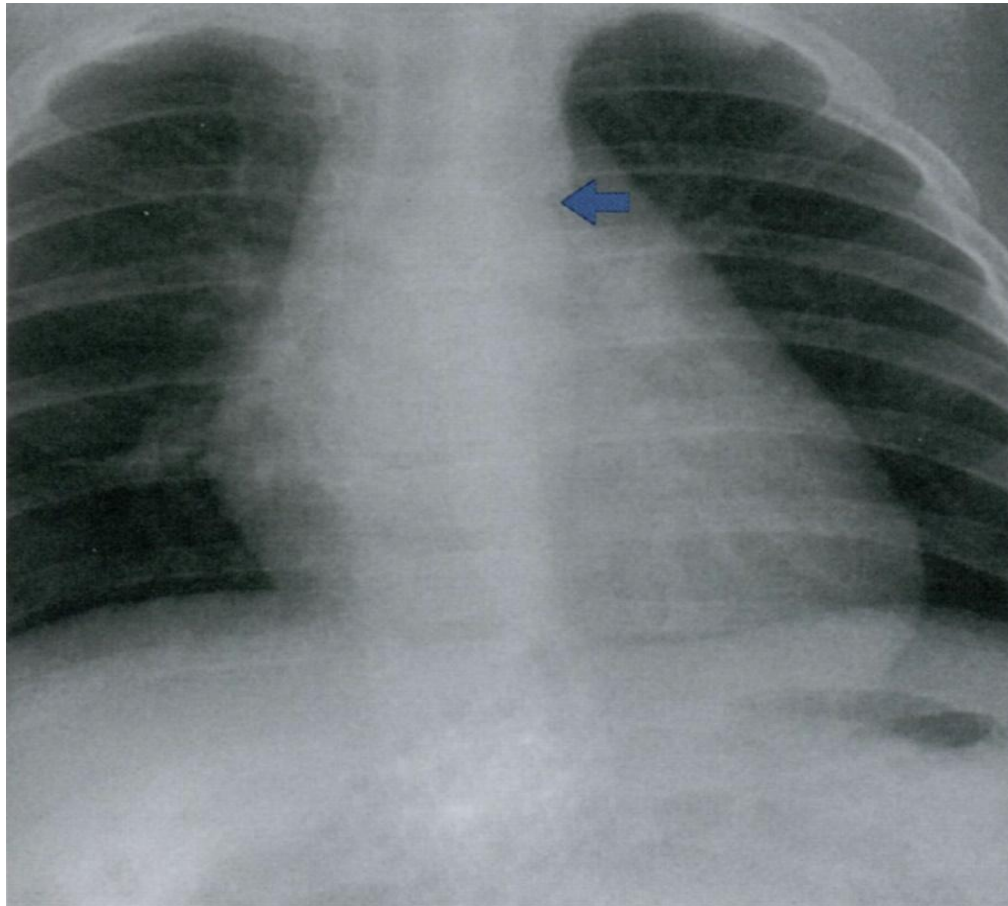
- Систолический шум грубого тембра шума изгнания различной продолжительности преимущественно на основании сердца или сзади в межлопаточной области слева (место проекции перешейка аорты).
- Кроме систолического шума при аускультации можно заподозрить двустворчатый аортальный клапан (негрубый систолический шум во втором межреберье справа) или его недостаточность (протодиастолический шум во втором и третьем межреберьях слева у грудины), недостаточность митрального клапана (систолический шум на верхушке с иррадиацией в левую аксиллярную область).

Диагностика КоА

- **R- грамма:** Легочный рисунок не изменен.
- По нижнему краю задних отрезков 6-7 ребер определяются краевые «узурь». Талия сердца выражена. Аорта расширена в восходящем отделе, «пуговка» аорта западает. Левый желудочек гипертрофирован.
- **ЭКГ:** Нормальное положение ЭОС. Нарушение процессов реполяризации в желудочках (отрицательный зубец Т в отведении V4).
- **ЭХО-КГ:** При 2-х мерном исследовании можно увидеть место и степень сужения аорты, оценить сократительную способность левого желудочка, определить сопутствующие врожденные пороки.

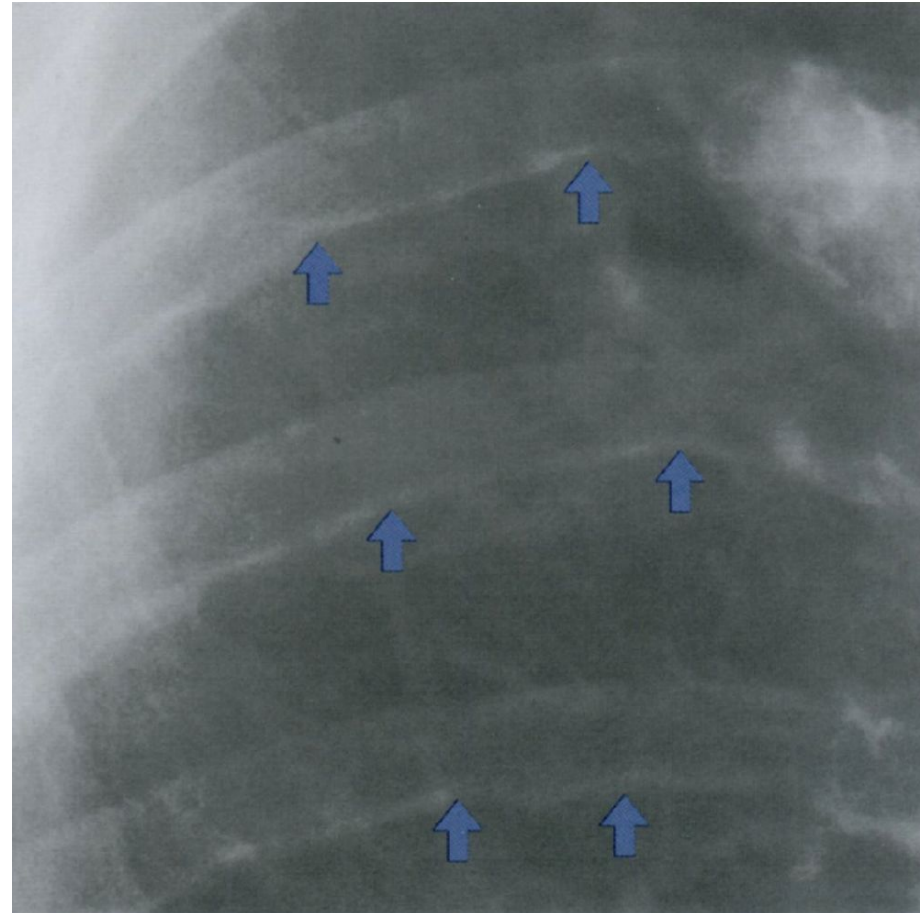
Симптом «цифры 3» (престенотическое и постстенотическое расширение нисходящей аорты в зоне коарктации аорты)





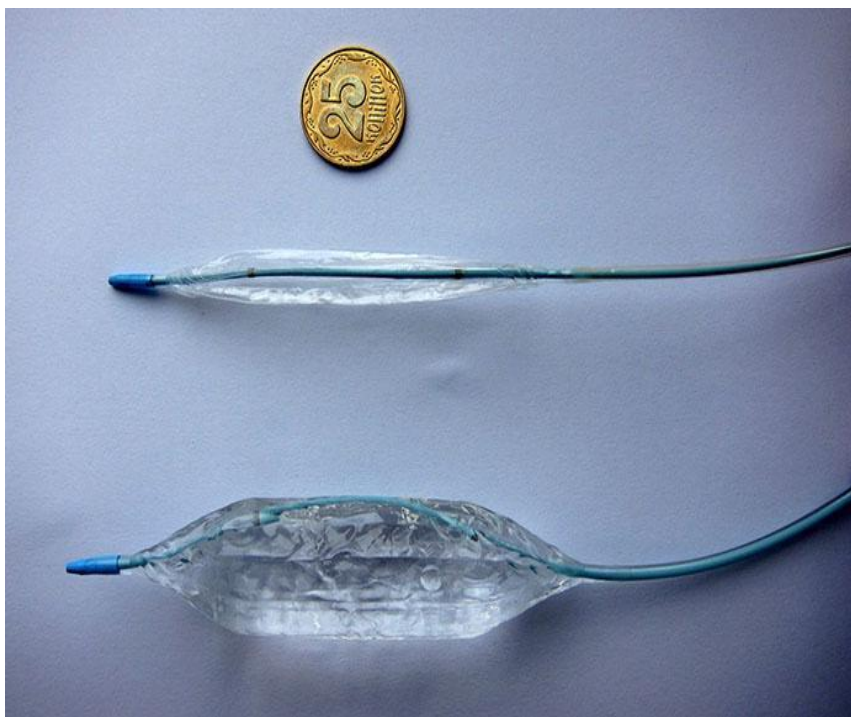
Симптом «цифры 3» (престенотическое и постстенотическое расширение нисходящего отдела аорты в области коарктации Ао)

“Узурация” ребер при коарктации аорты

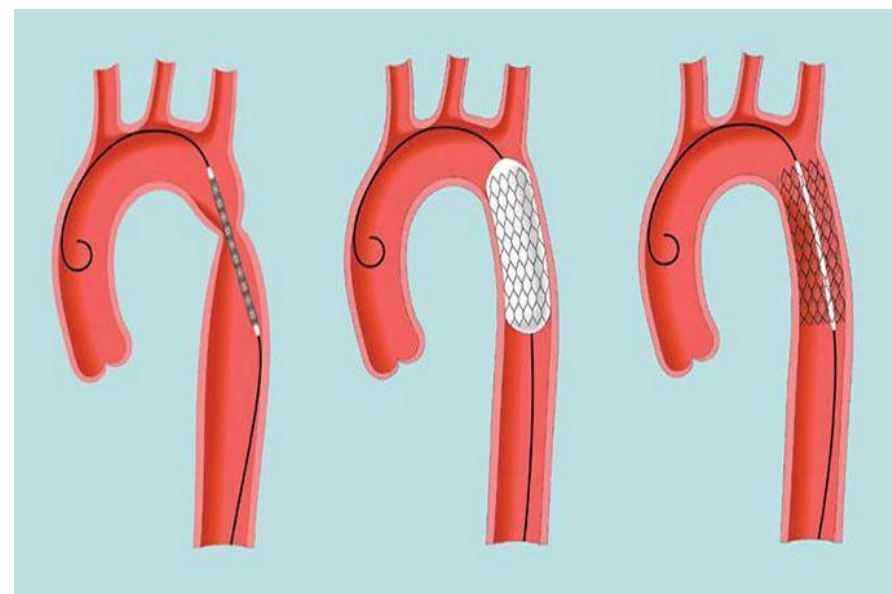


Лечение КоА

- **Консервативное лечение:** При раннем дебюте - лечение застойной сердечной недостаточности (диуретики, инотропные средства).
- При позднем дебюте – лечение артериальной гипертензии эффективно корректируется назначением β -адреноблокаторов.
- **Хирургическое лечение:** У новорожденных и детей раннего возраста применяется операция аортопластики с пластикой левой подключичной артерии.
- У больных старше 5 – 6 лет наибольшее распространение имеет методика резекции коарктации аорты с наложением анастомоза конец в конец.
- В последнее время стала применяться баллонная дилатация сужения и транскатетерные методы.



Баллон



**Схема стентирования
аорты**

Тактика ведения детей с ВПС

- **Лечение ХСН:**
- сердечные гликозиды (строфантин, коргликон – 0,1 мл/год жизни, не более 1 мл в сутки, дигоксин – доза насыщения – 0,03-0,04 мг/кг на три введения, затем переход на поддерживающую дозу – 0,01 мг/кг ,сутки на два приема)
- мочегонные (лазикс, фуросемид – 1-3 мг/кг , верошпирон 2-4 мг/кг)
- ингибиторы АПФ (каптоприл – 1-2 мг/кг?сутки на два- три приема)
- β -блокаторы – пропранолол – 0,1-0,2мг/кг/сут.
- **ЭКМО** – экстракорпоральная мембранная оксигенация крови
- Коррекция нарушений ритма сердца.

Тактика ведения детей с ВПС

- **Коррекция осложнений со стороны органов дыхания** (бронхиты, пневмонии)-
 - антибактериальная терапия: защищенные пенициллины (амоксиклав, аугментин); цефалоспорины II-III поколения (кефзол, фортум, цефосин, супракс), макролиды (азитромицин, кларитромицин);
 - муколитические и отхаркивающие препараты (лазолван, бромгексин, амброксол, геделикс, эrespал),
 - посиндромная терапия (жаропонижающая, дезинтоксикационная и др.).
- **Коррекция иммунной недостаточности** (иммуноглобулины –в/м, в/в-иммуновенин, пентаглобин; интерфероны- виферон, кипферон; адаптогены).
- **Коррекция фоновых состояний** (рахита, анемии, гипоксически-ишемических поражений ЦНС, дисбиоза кишечника).
- **Оперативное лечение ВПС.**

- **Благодарю за
внимание!**