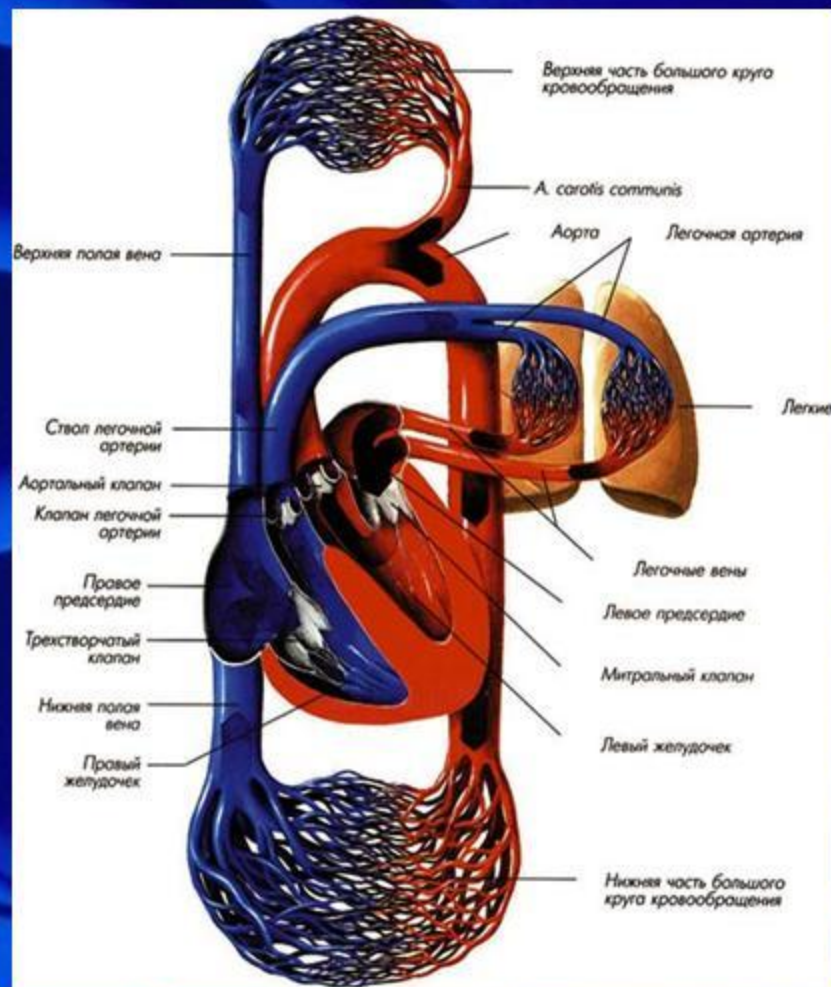


Вроджені вади серця. Діагностика, клініка

Врожденные пороки сердца

- Заболевания, возникающие из-за различных нарушений нормального формирования сердца и отходящих от него сосудов во внутриутробном периоде или остановки его развития после рождения
- Достаточно распространенная патология среди заболеваний сердечно-сосудистой системы, которая является основной причиной смерти детей первого года жизни



Врожденные пороки сердца

- Частота ВПС составляет до 30% от всех пороков развития. Лечение врожденных сердечных аномалий возможно только хирургическим путем
- Благодаря успехам кардиохирургии стали возможны сложные реконструктивные операции при ранее неоперабельных ВПС
- В этих условиях основной задачей в организации помощи детям с ВПС является своевременная диагностика и оказание квалифицированной помощи в хирургической клинике



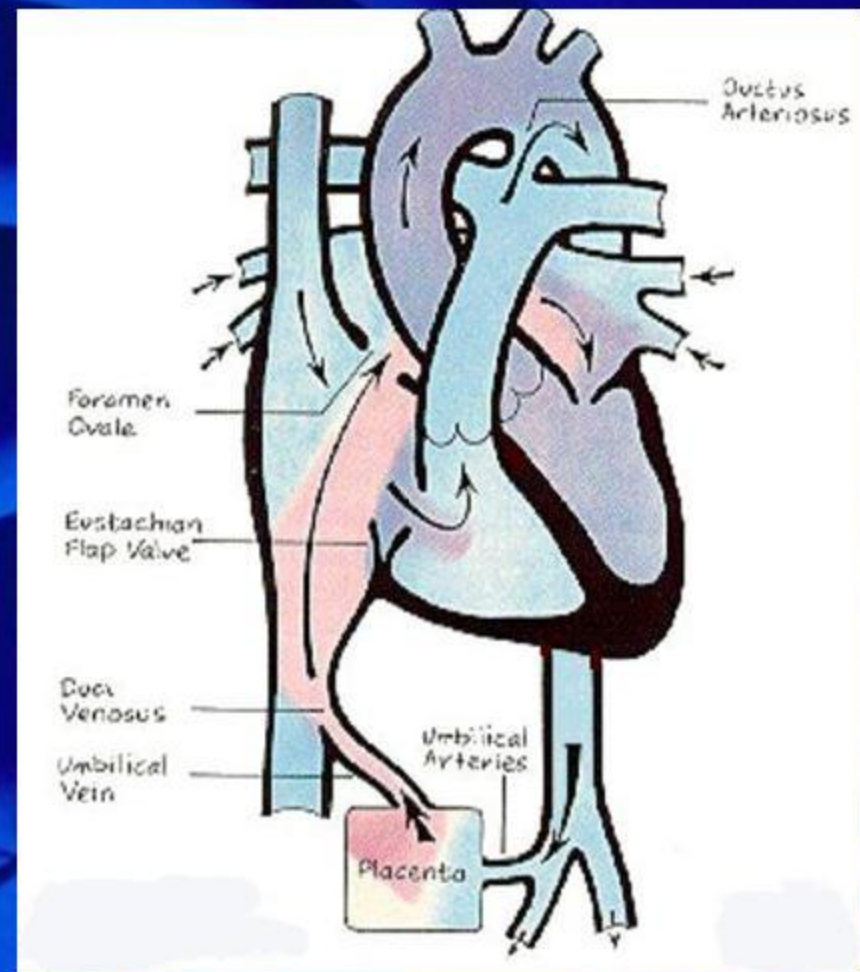
Этиология

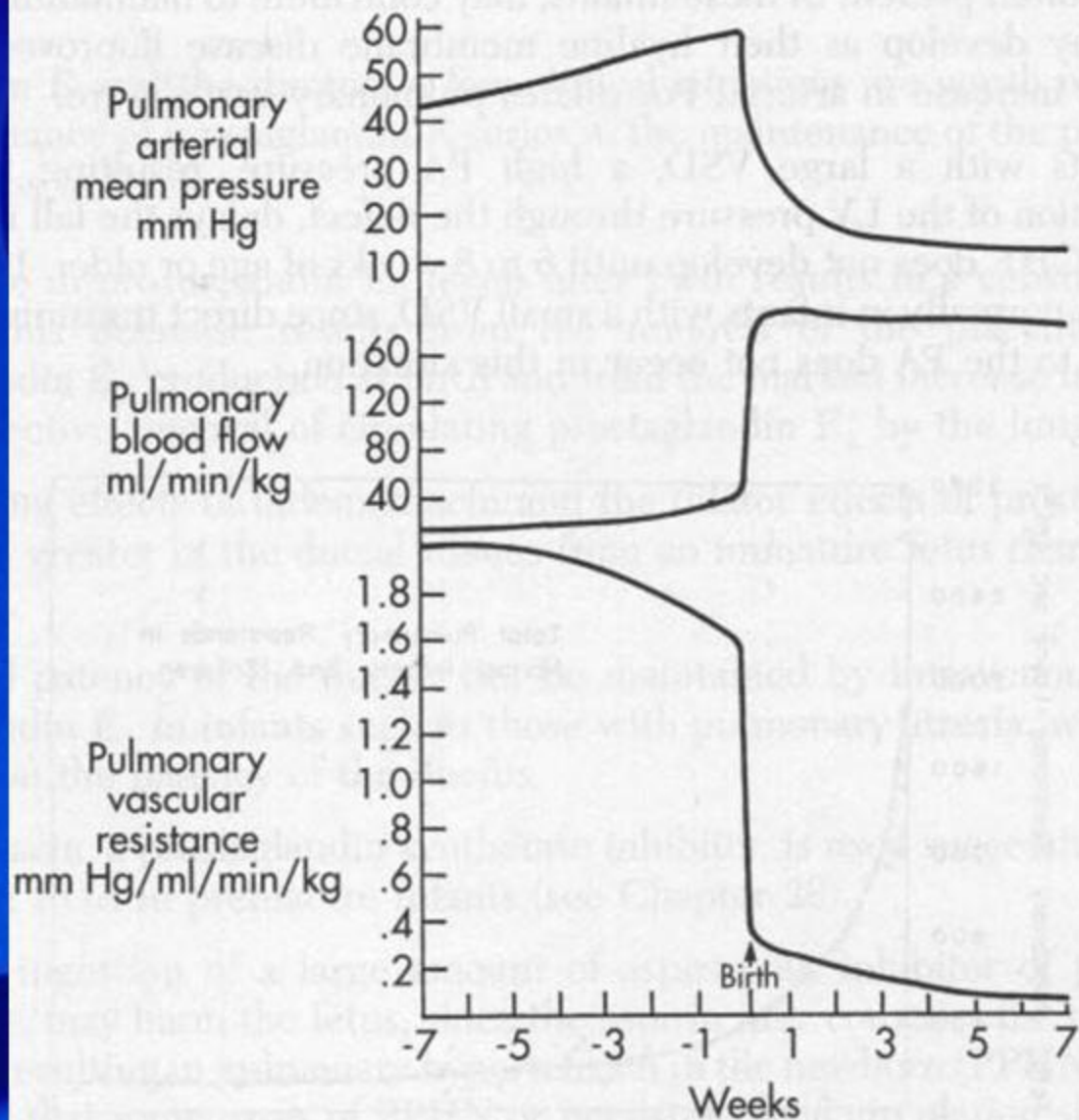
- Основными причинами рождения детей с ВПС являются:
 - хромосомные нарушения - 5%
 - мутация 1-го гена - 2-3%
 - влияние внешних факторов (алкоголизм родителей, прием лекарственных препаратов, перенесенные вирусные инфекции во время беременности и т.д.) - 1-2%
 - полигенно-мультифокальное наследование - 90%
- Помимо этиологических, выделяют факторы риска рождения ребенка с ВПС. К ним относятся
 - возраст матери
 - эндокринные заболевания супругов
 - токсикоз и угроза прерывания I триместра беременности
 - мертворожденные в анамнезе
 - наличие детей с врожденными пороками развития у ближайших родственников

Количественно оценить риск рождения ребенка с ВПС в семье может только генетик, но дать предварительный прогноз и направить родителей на медико-биологическую консультацию может и должен каждый врач

Изменения в кровообращении сразу после рождения

- Прекращение кровоснабжения плаценты (повышение системного СС, уменьшение притока по НПВ, закрытие венозного протока)
- Расправление физиологического ателектаза легких, снижение легочного СС, увеличение легочного кровотока, начало оксигенации в легких
- Закрытие артериального протока (12-24 часа)
- Увеличение притока оксигенированной крови в левое предсердие из легочных вен (САТ 100%)
- Закрытие овального окна (неполное в 30%-50% случаев)





**Изменение
сосудистого
легочного
сопротивления в
первые недели
жизни**

Классификация

1. ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП); открытый атриовентрикулярный канал (АВК)
2. ВПС синего типа с веноартериальным шунтом: транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло (ТФ), триада Фалло, атрезия трикуспидального клапана (АТК) и т.д.
3. ВПС без сброса, но с препятствием на пути кровотока из желудочков (стенозы легочной артерии и аорты)

Такое деление охватывает 9 наиболее распространенных ВПС

Классификация

- **- I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком:** аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация взрослого типа, стеноз аорты, атрезия аортального клапана; недостаточность клапана легочного ствола; митральные стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце, пороки венечных артерий и проводящей системы сердца.
- **- II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения:**
 - 1) не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, синдром Лютамбаше, аортолегочный свищ, коарктация аорты детского типа
 - 2) сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту
- **- III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:**
 - 1) не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола
 - 2) сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым дефектом межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна (смещение створок трикуспидального клапана в правый желудочек), гипоплазия правого желудочка
- **- IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами:** транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, синдром Тауссиг - Бинга, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с единым желудочком и др.

Классификация общих типов ВПС

**Изолированные
Обструктивные
ВПС**

**СЛА, МС, АоС,
КоАо,
перерыв дуги
Ао**

ВПС с левосторонним сбросом (ацианотичные с увеличенным легочным кровотоком)

**ОАП, ДМПП,
ДМЖП, АВ-канал,
Аорто-легочное
окно**

ВПС с правосторонним сбросом (цианотичные с уменьшенным легочным кровотоком)

**ТФ, Атрезия
ЛА+ДМЖП,
Атрезия ЛА с
интактн МЖП,
ТрА,
ан.Эбштейна**

**Сложные
цианотические
пороки (дефекты
смешивания)**

**ДОПЖ, ЕЖ,
ТМС, ТАДЛВ,
ОАС,
Гипоплазия
левого сердца**

Нарушение гемодинамики при врожденных пороках сердца

В зависимости от состояния малого круга кровообращения в организме больного с ВПС наблюдаются следующие патологические изменения:

- ✓ • при наличии увеличенного кровотока в легких (пороки бледного типа с артериовенозным шунтом) развивается гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения;
- ✓ • при наличии обедненного кровотока в легких (пороки синего типа с веноартериальным шунтом) у больного развивается гипоксемия;



Диагностика ВПС

- Клинические данные: +/- цианоз, СН, шумы, пульсации, перфузия тканей, тоны сердца
- Rg грудной клетки: форма и размеры сердца, сосудов, легочный кровоток
- ЭКГ: э.о.с., гипертрофия желудочков
- ЭХО: анатомия, дефекты, сбросы, клапанный аппарат
- Катетеризация сердца: газы крови, сбросы, давление в полостях, дефекты, местоположение сосудов
- Сочетание с разнообразными аномалиями

ФИЗИОЛОГИЯ

Уменьшенный
легочный
кровоток:
ГИПОКСИЯ

SAT < 75%

**Сбалансированный
легочный и
системный
кровоток**

SAT = 75-80%

Увеличенный
легочный
кровоток:
**Застойная
сердечная
недостаточность.
Легочная
гипертензия**

SAT > 85%

Цианоз 1

Содержание в капиллярной крови более 50 г/л восстановленного Hb;
снижение PO_2 ниже 75-85 %; полицитемия (Hct >45%)

✓ **Оттенок** (голубой-ТФ; малиновый-СЛА, аномалия Эбштейна;
фиолетовый-ТМС; внесердечные: (диафрагмальная грыжа, лобарная
эмфизема))

✓ Локализация

**периферический (acroцианоз) = непостоянный = сосудистая
дисфункция (PO_2 норма) - ЗАМЕДЛЕНИЕ КРОВОТОКА В КАПИЛЛЯРАХ**

- здоровые (сосудистая реакция на холод)
- СН (УМЕНЬШЕНИЕ СЕРДЕЧНОГО ВЫБРОСА), СЕПСИС, НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ(ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ)-ИЗМЕНЕНИЕ ТРАНСПОРТА O_2

- СН (снижение сердечного выброса)
- Болезни легких (атрезия хоан, дистресс синдром, первичная ЛГ, пневмония, ателектазы, родовая травма)
- Нарушение структуры гемоглобина (метгемоглобинемия)

Цианоз ²

✓ Выраженность

- Зависимость САТ от легочного кровотока ($> 85\%$ - избыточный ЛК, $70-85\%$ - сбалансированный ЛК, $<70\%$ - неадекватный ЛК)
 1. Собственный ЛК (степень СЛА)
 2. Возмещение легочного артериального кровотока (проток- зависимые ВПС: Атрезия ЛА, и др.)
- Зависимость от качества смешивания легочного и системного кровотока (сложные ВПС с нарушением смешивания: ДОПЖ, ТМС, ЕЖ, ТАДЛВ, гипоплазия левых отделов)

Причины цианоза при ВПС

1. Право-левый вено-артериальный шунт (внутрисердечные и внутридугтальные сообщения, стеноз ЛА)
2. Единственный желудочек (смешанный системный и легочный кровоток)
3. Выраженный венозный застой в легких при ЛЖСН (обструктивные ЛЖ пороки- аортальный и митральный стенозы)

Дифференциальная диагностика цианоза (гипероксический тест)

Без ВПС

- Значительное повышение PO_2 более 220мм Hg
- Значительное повышение SAT
- ИВЛ с РЕЕР (больнь гиалиновых м-н, мекониевая аспирация и др.)

С ВПС

- Незначительное повышение PO_2 (менее 220 мм Hg)
- Незначительное повышение SAT
- ИВЛ с легкими параметрами

Сердечная недостаточность: основные клинические проявления

- Кардиомегалия
 - Тахикардия
 - Ритм “галопа” и др. нарушения ритма
 - Снижение напряжения пульса
 - Шум (до 10% новорожденных)
 - Отеки
 - Кардиогенная гипотрофия
- СН по МКК (ЛЖ нед-сть-ВПС с обструкцией ЛЖ): одышка, затруднения в кормлении, “влажные легкие”
- СН по БКК (ПЖ нед-сть): Увеличение печени, отеки, расширение шейных вен.

Гемодинамические изменения при СН

- ↑ Частоты сокращений
- ↑ конечно-диастолического размера желудочка
- ↑ конечно-диастолического давления
- ↑ предсердного давления
- ↑ резистентности сосудов БКК
- ↓ системного кровотока

Компенсаторные механизмы течения СН

↑ частоты сокращений

Франк-Старлинговский механизм (первоначальное улучшение сердечной контрактильности и сердечного выброса)

Активация симпатической нервной системы
(симпатикотонуса, активация ренин-ангиотензиновой системы)

↑ 2,3- дифосфоглицератов

↑ предсердных натрийуретических пептидов (из стенки- способность растягивания предсердий)

Гипертрофия миокарда

Причины СН у новорожденных

- I Миокардиальная дисфункция** (асфиксия, сепсис, гипогликемия, миокардит)
- II Перегрузка давлением** (Ао стеноз, КоАо, гипоплазия левых отделов сердца)= ЛГ - R-L шунт - поддержание системного тока, но $< \text{Сат}$. Закрытие ОАП - с-м малого выброса - декомпенсация.
- III Объемная перегрузка** (на уровне сосудов - ОАП, ОАС, АЛ окно; на уровне желудочков - ДМЖП, ЕЖ без СЛА, АВ-канал; системные артерио-венозные фистулы)= 1-2 нед N. С 3-4 нед снижение ЛГ - \rightarrow L-R сброса - \rightarrow ЛК - дилатация желудочков - СН
- IV Аритмии: Тахикардии** (суправентрикулярная, трепетание и фибрилляция предсердий)
Брадикардии (полный АВ блок)

Причины СН у детей первого месяца жизни

- I Объемная перегрузка (на уровне сосудов - ОАП, ОАС, АЛ окно; на уровне желудочков - изолированный ДМЖП, ДМЖП+ТМС, ДМЖП+ТА, ЕЖ; на уровне предсердий- ТАДЛВ, но не простой ДМПП)
- II Аномалии миокарда (фиброэластоз эндокарда, гликогенозы II - болезнь Помпе, вирусные инфекционные миокардиты, болезнь Кавасаки)
- III Вторичная СН (болезни почек, гипотиреоз, сепсис, гипертония)

Критические состояния при ВПС у новорожденных

СОСТОЯНИЯ

синдромы

Состояния, зависящие от
фетальных коммуникаций

Дуктус-зависимость

Легочная дуктус-
зависимая циркуляция

Системная дуктус-
зависимая циркуляция

Форамен-зависимость

Ductus venosus-зависимость

Состояния, не зависящие
от фетальных
коммуникаций

Артериальная
гипоксемия
прогрессирующая

Сердечная
недостаточность

Легочная
гипертензия

Варианты проток-зависимости при ВПС

1. Улучшение смешивания легочного и системного кровотока
2. Возмещение легочного артериального кровотока

первично - гипоксемия

3. Улучшение системного кровотока

первично - низкий системный выброс

ЦИАНОЗ

O₂ проба →

артPO₂ > 220 mm

Б-ни легких, +/- нецианотические ВПС

Звонок кардиологу

Атр PO₂ < 220 мм

Звонок кардиологу

ВПС с цианозом

Б-ни легких

Оптимизация вентиляции

Углублен не обслед

SAT > 70% и N системный кровоток

Проток независимый

Проток зависимый

PGE1

Септостомия, хирургия

Дальнейшая тактика

SAT < 70% и низкий системный кровоток

PO₂ < 220 мм

Б-ни сосудов, паренхимы

PO₂ > 220 мм

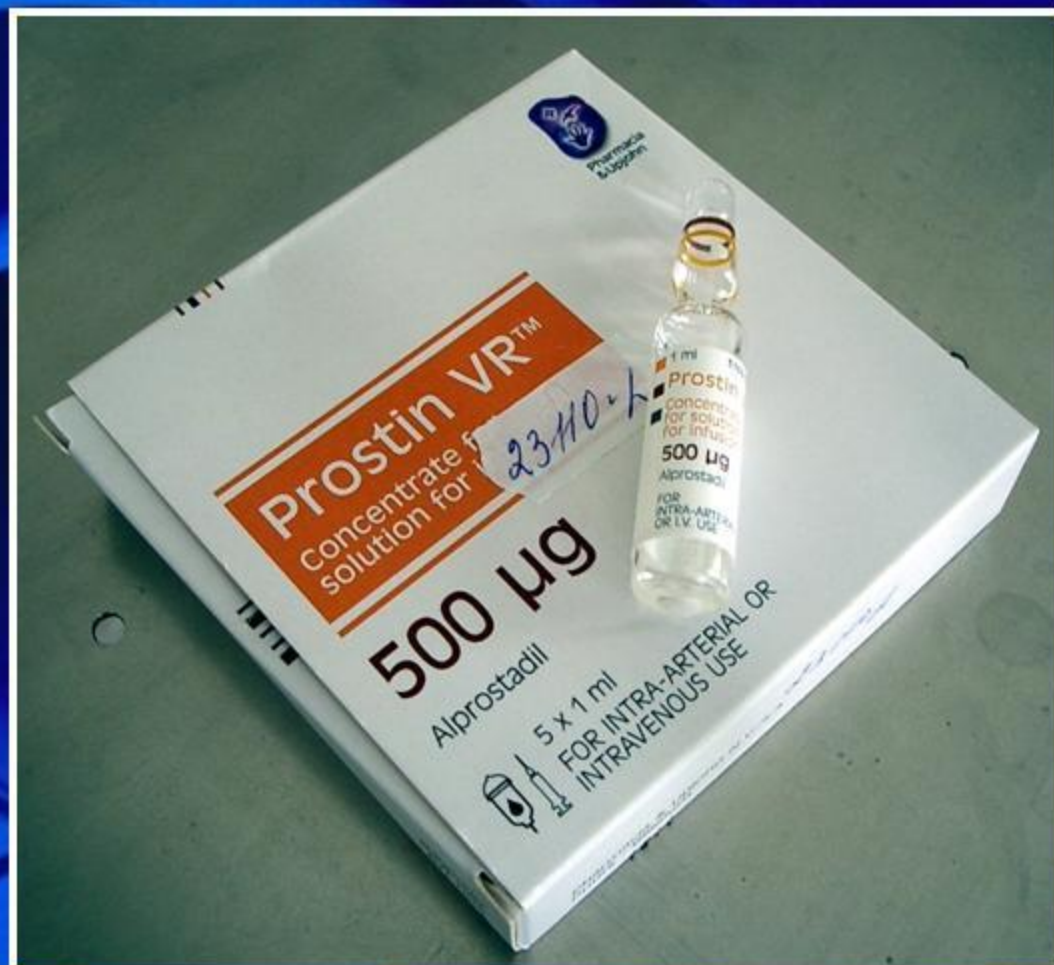
ЛГ, б-ни паренхимы

ЭХО сердца

Лечение в ICU

Ведение дуктус-зависимых ВПС

0,05 - 0,5 мкг/кг/мин



Чем дольше больного
обсуждают на консилиумах,
тем больше вероятность того,
что никто не понимает, что
происходит, и что с ним делать
(Законы Шпитцера для неонатологии)

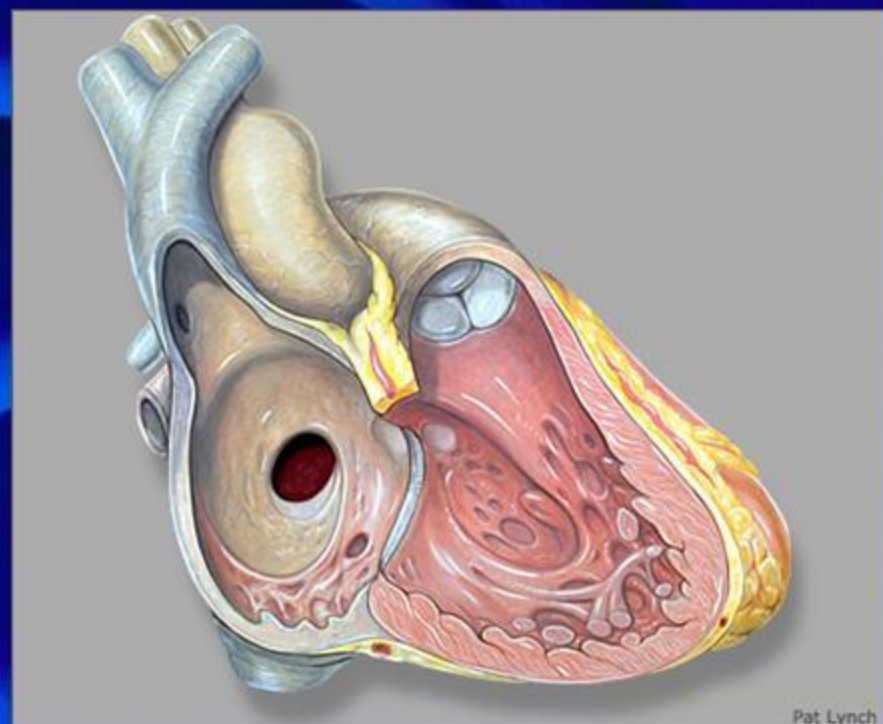
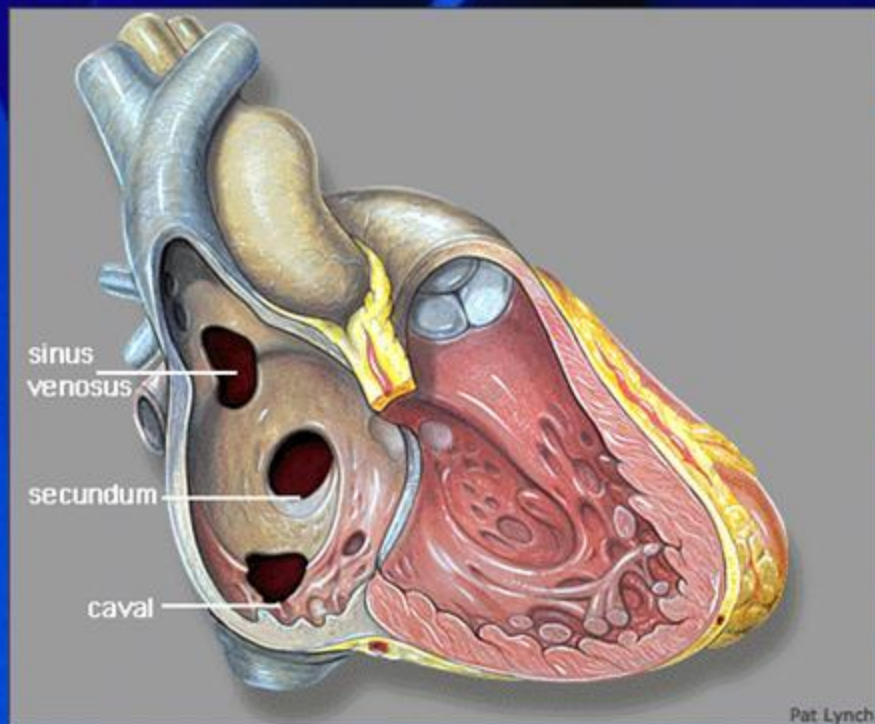
5 ступеней постановки диагноза ВПС

- I Дифференцировать цианотический или ацианотический ВПС
- II Анализ клинических данных (клиническая картина, пульсации и кровотоки, II тон, шум, Rg грудной клетки- легочный кровоток и размеры сердца, ЭКГ)
- III Идентификация по клиническим находкам
- IV Более дифференцированный ДЗ на основании перекрывающихся с-мов
- V Начало лечения (проток-зависимость, СН, цианоз, шок = объемы, инотропы, PGE1, ЭХО, септостомия, хирургия)

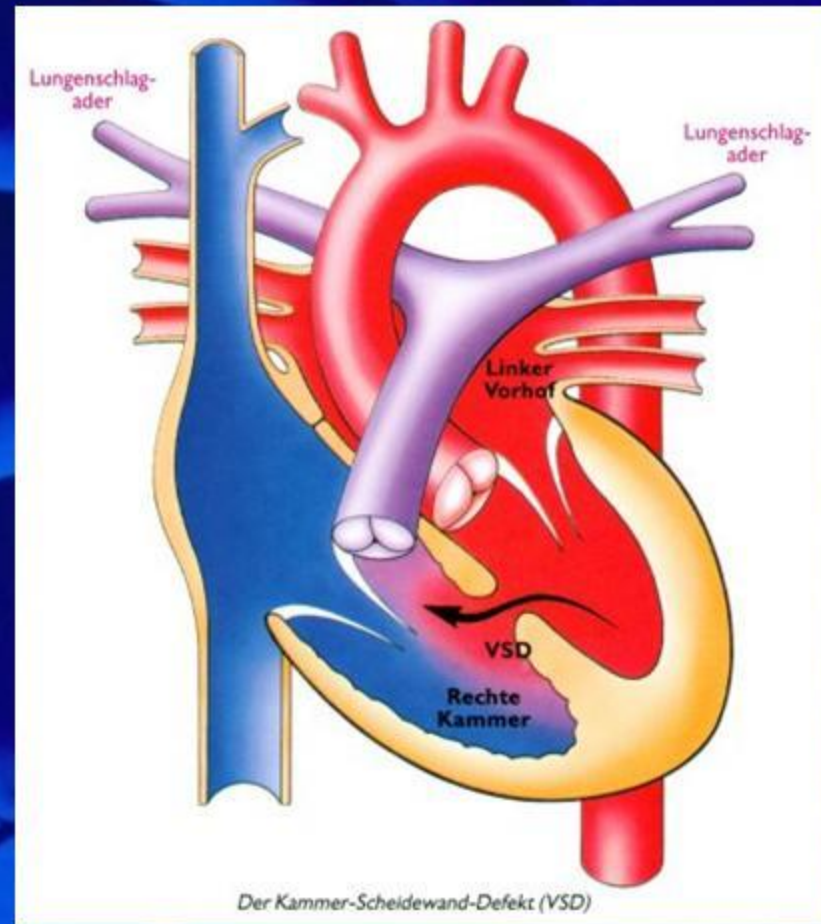
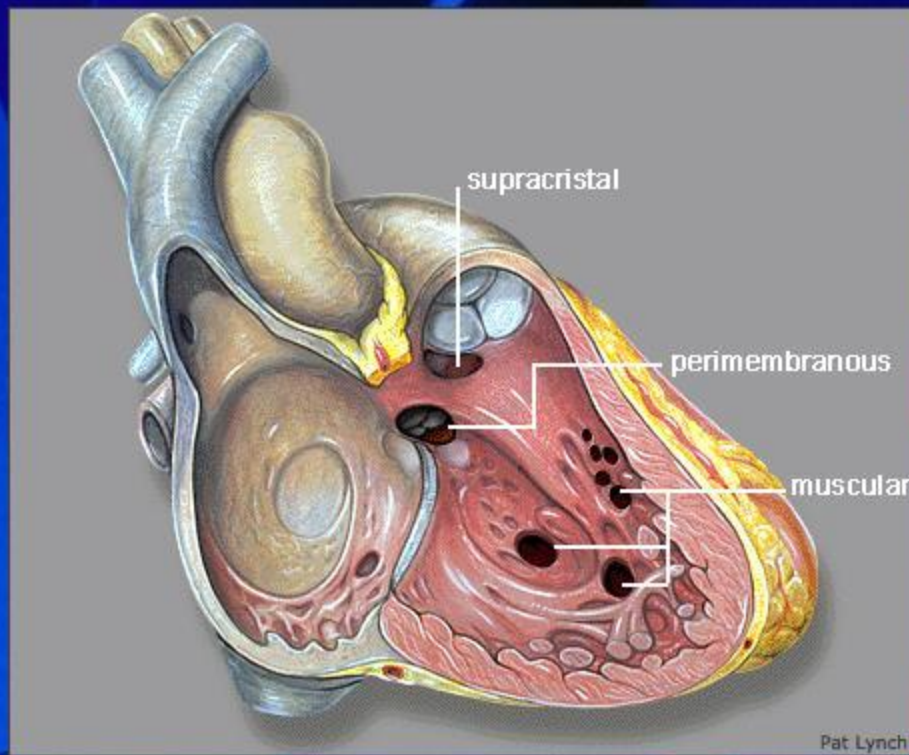
Главный гемодинамический эффект – шунтирование

- ДМПП
- ДМЖП
- ОАП
- ДМПП+ДМЖП
- **Общий артериальный ствол** (truncus arteriosus)
- **Аномальный дренаж легочных вен**

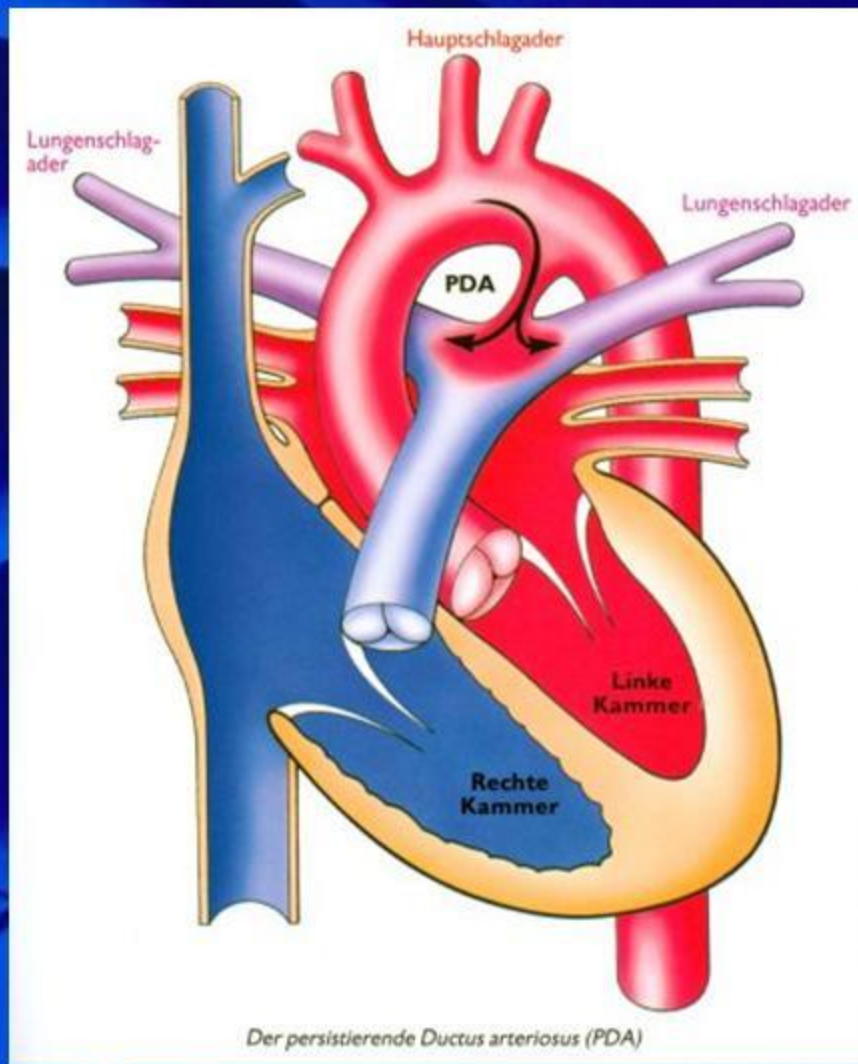
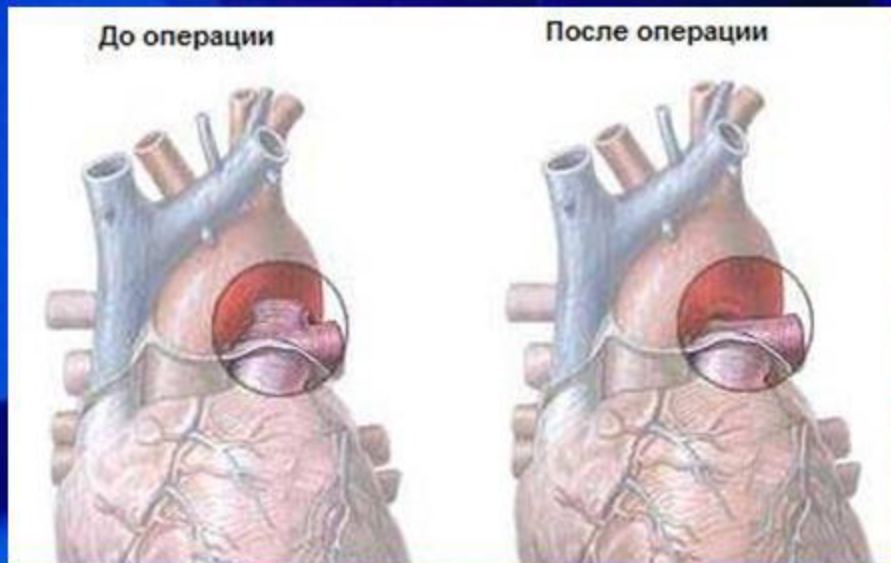
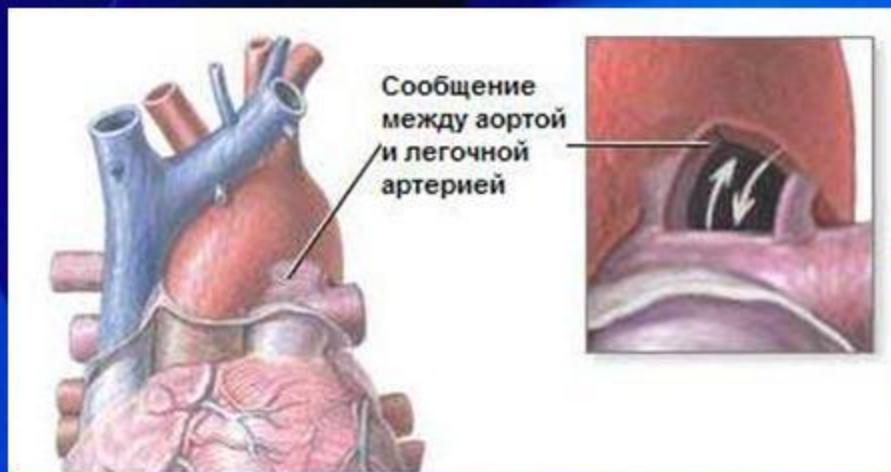
ДМПП



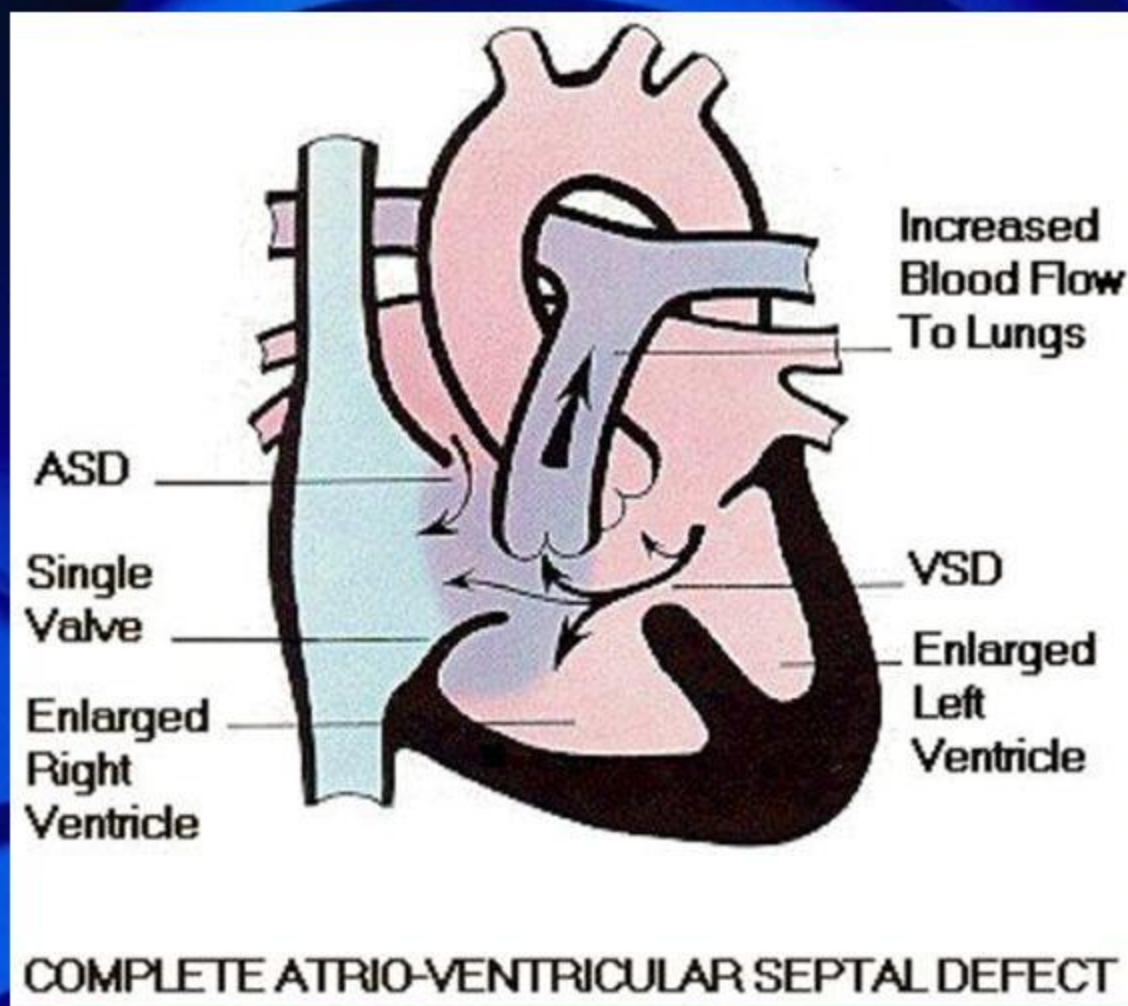
ДМЖП (ВПС с лево-правым сбросом - ацианотичный с увеличением легочного кровотока)



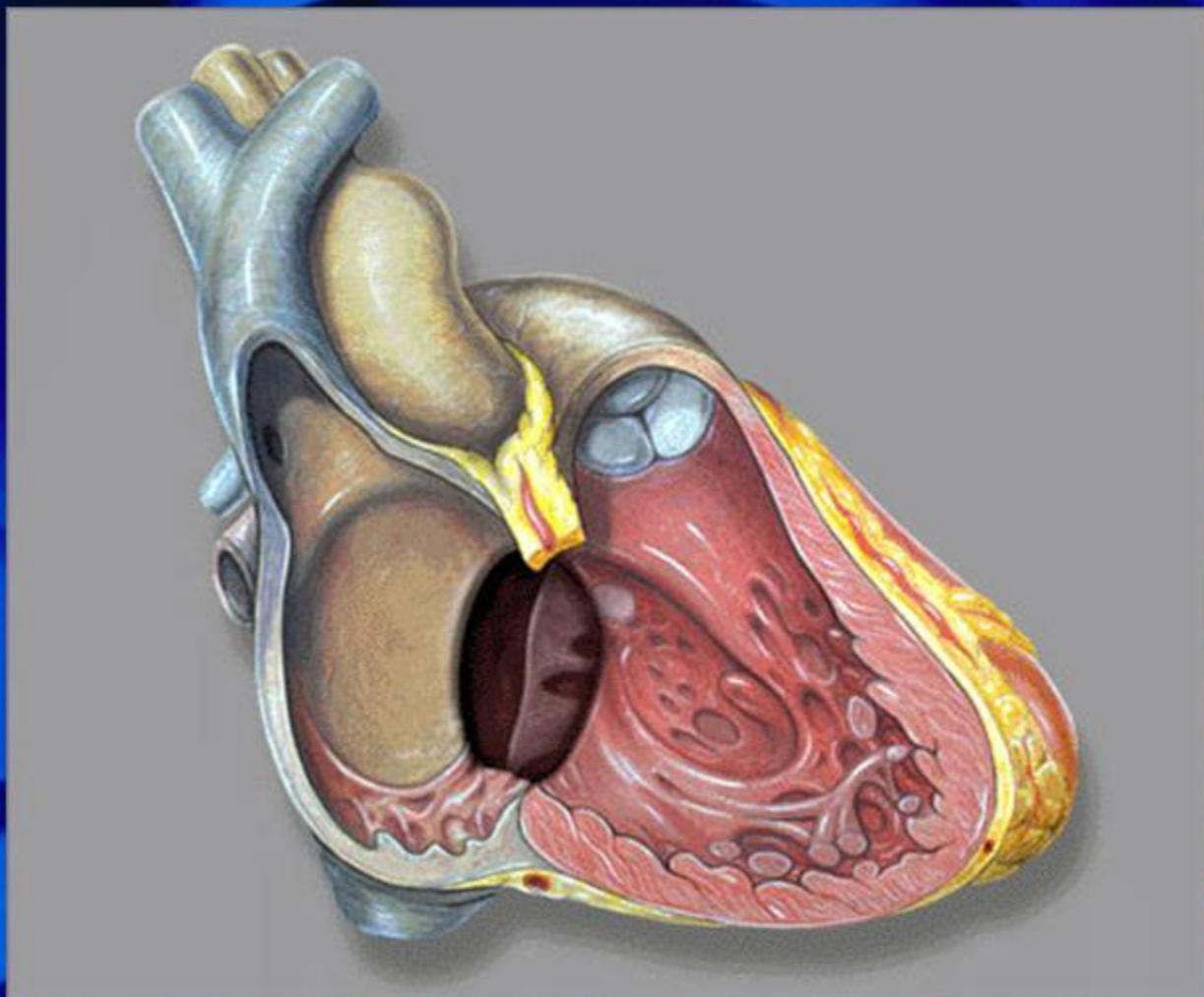
ОАП



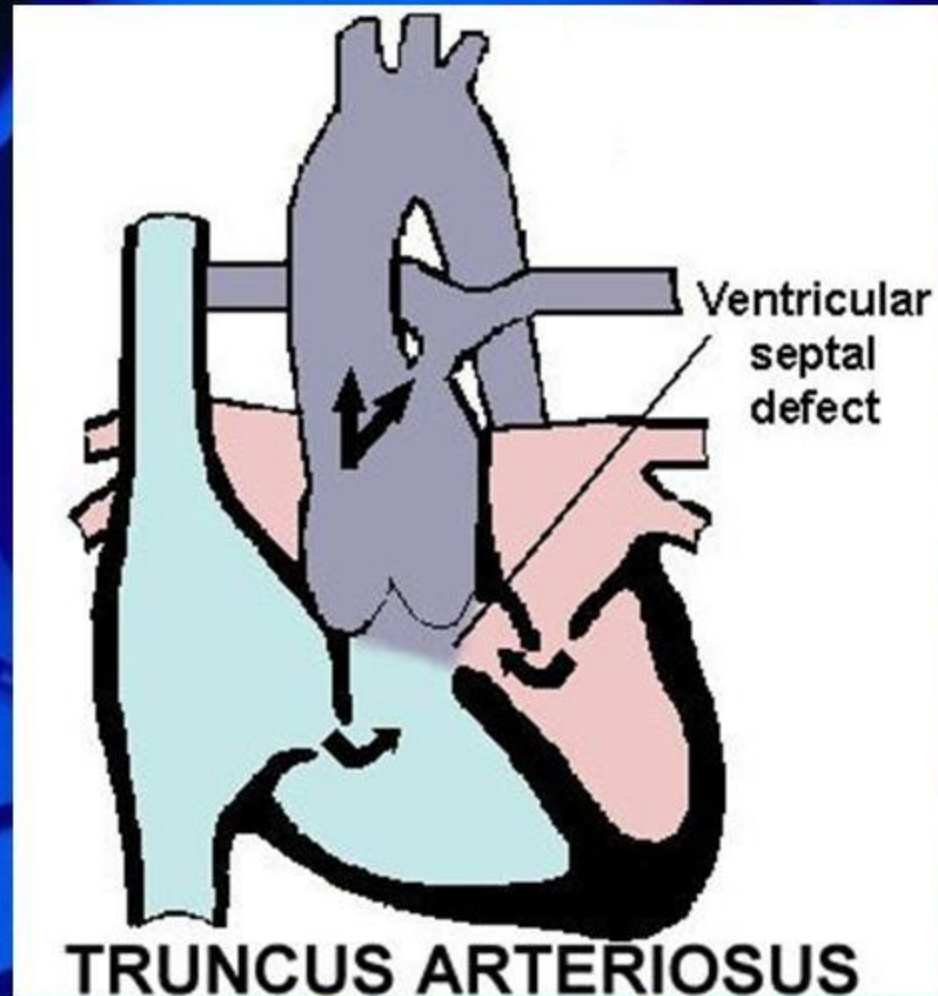
ДМПП+ДМЖП



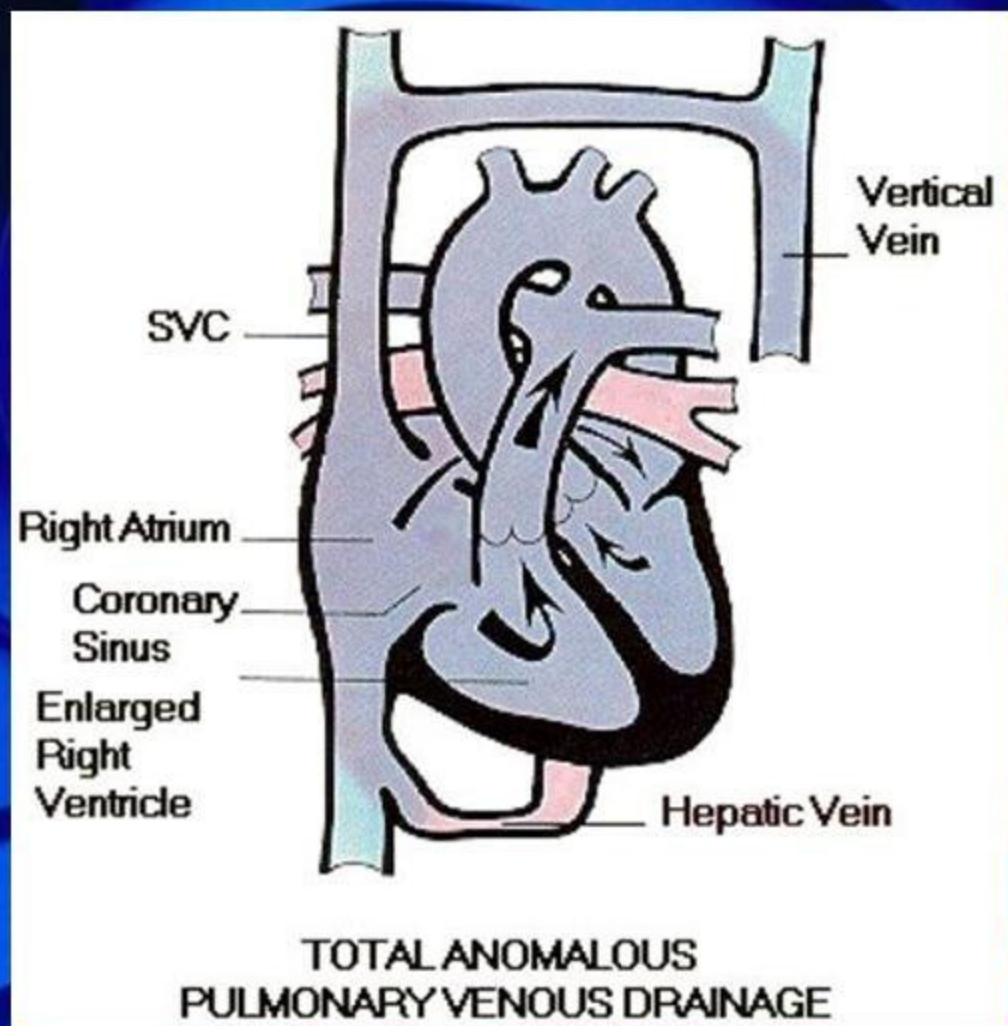
Полный АВ-канал (ВПС ацианотичный с увеличением легочного кровотока: ДМПП первичный, приточный ДМЖП, расщепление трикуспидального и митрального клапанов)



Общий артериальный ствол



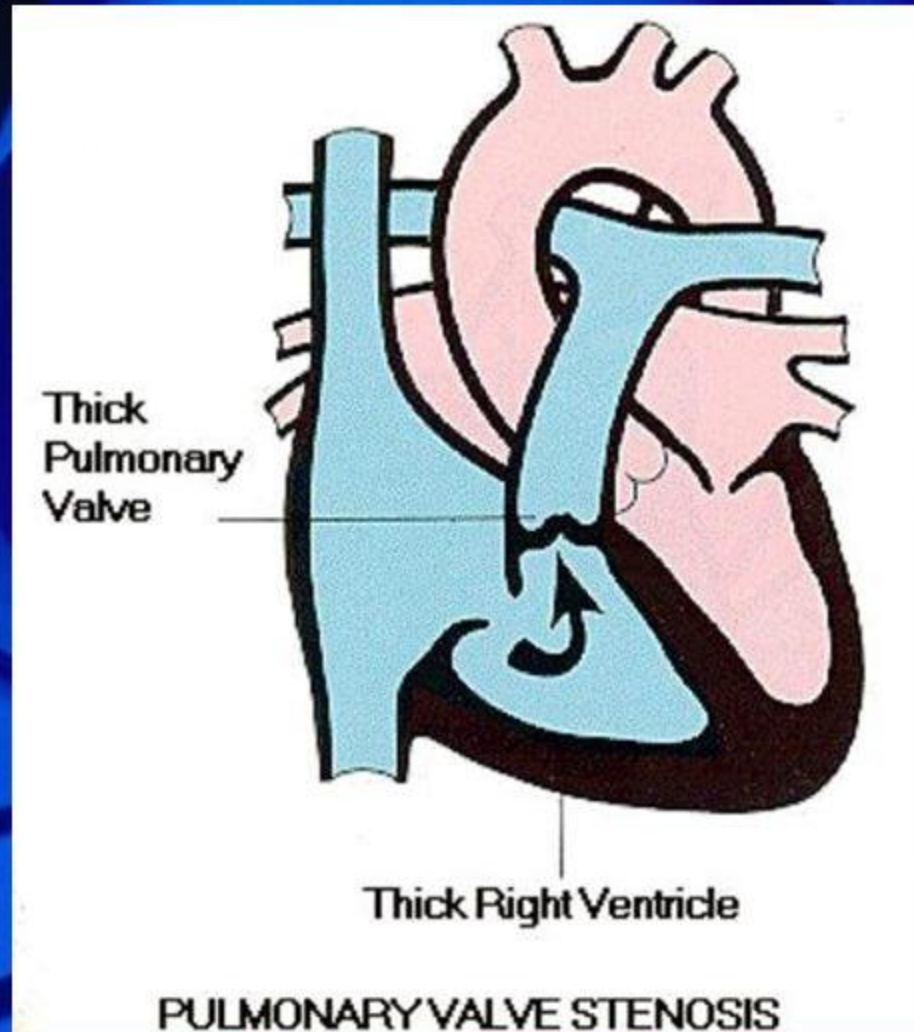
Аномальный дренаж легочных вен



Главный гемодинамический эффект – затруднение выброса из правого желудочка

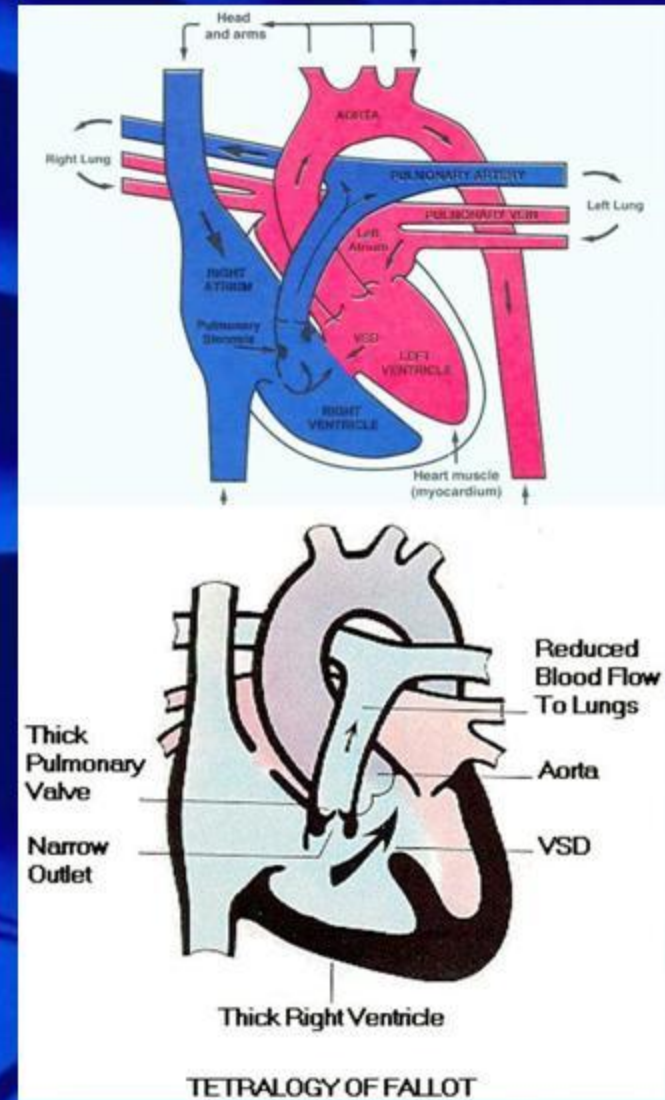
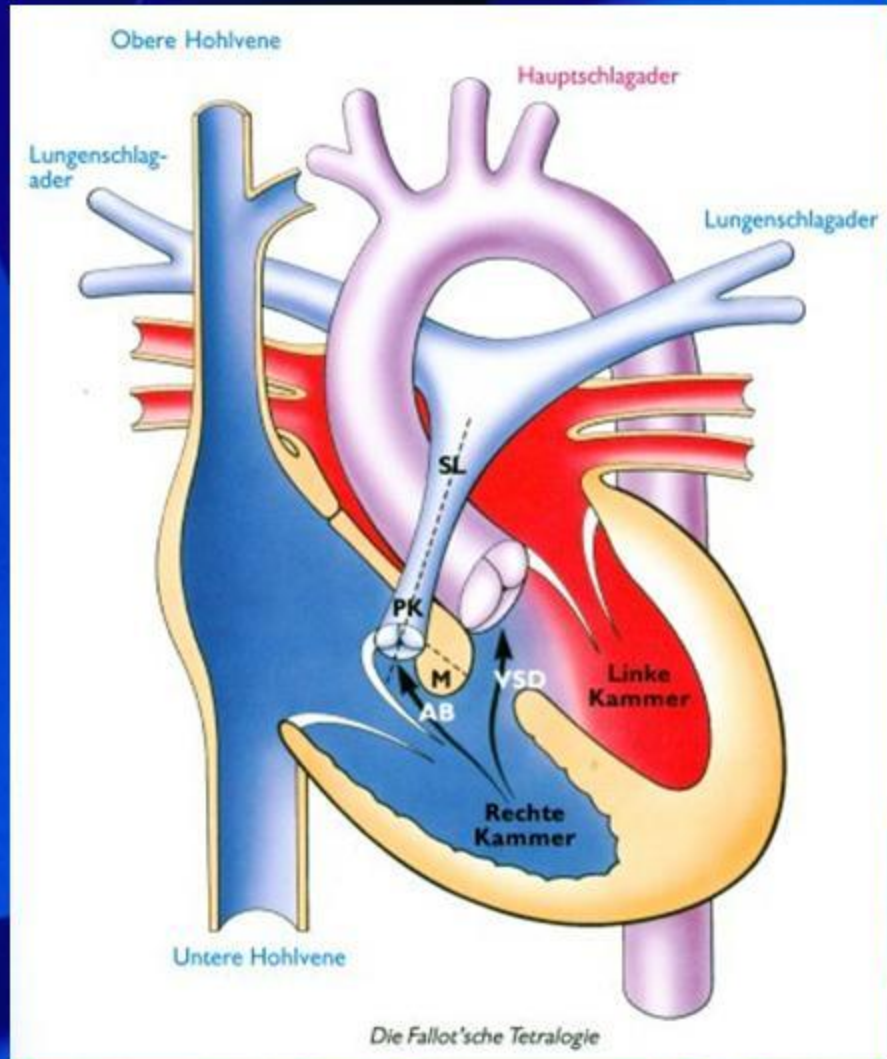
- Клапанный стеноз легочной артерии
- Тетрада Фалло
- Атрезия ЛА с ДМЖП
- Атрезия ЛА без ДМЖП
- Трикуспидальная атрезия

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии

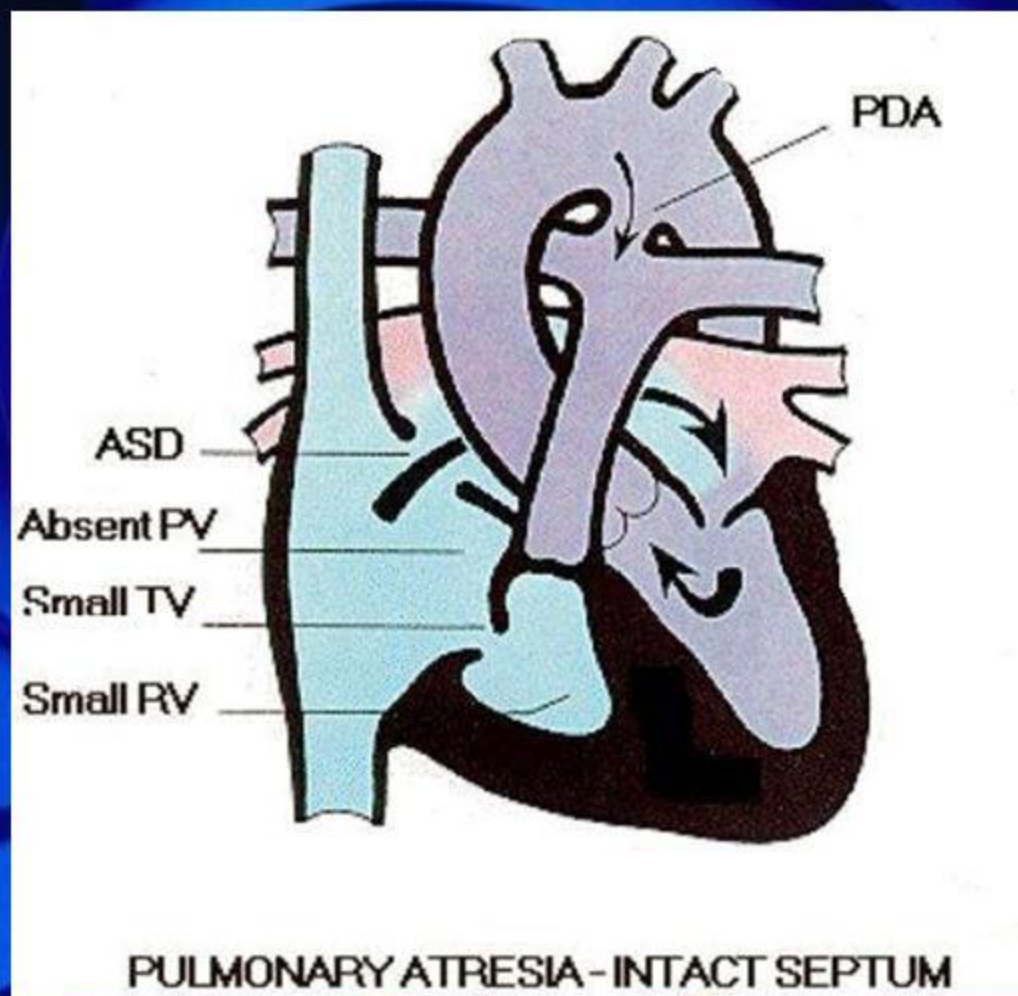


Тетрада Фалло

(ВПС с право-левым сбросом - ДМЖП, клапанный и подклапанный стеноз ЛА, дэкстрапозиция Ао, гипертрофия ПЖ, ДМПП)

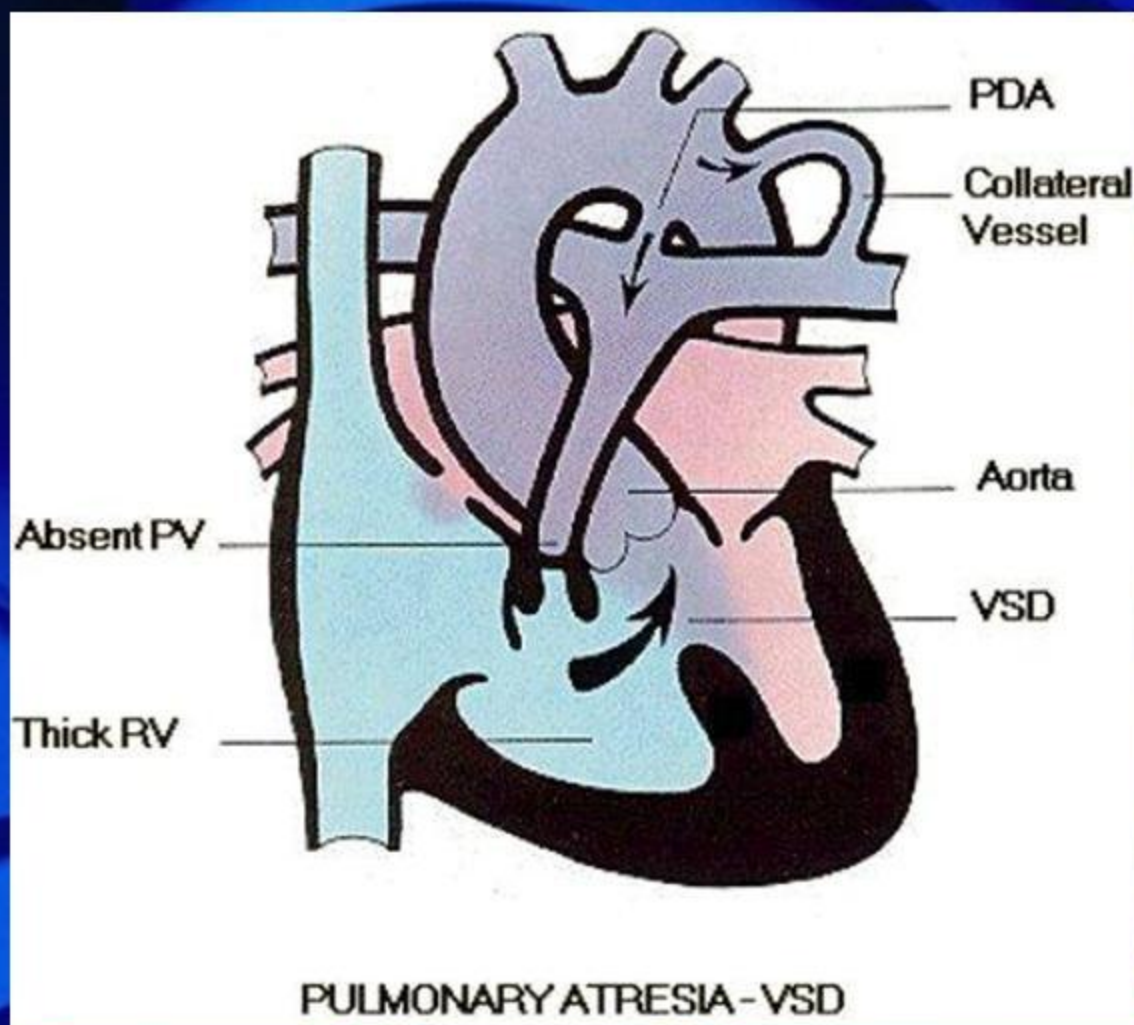


Атрезия ЛА без ДМЖП



Атрезия ЛА с ДМЖП

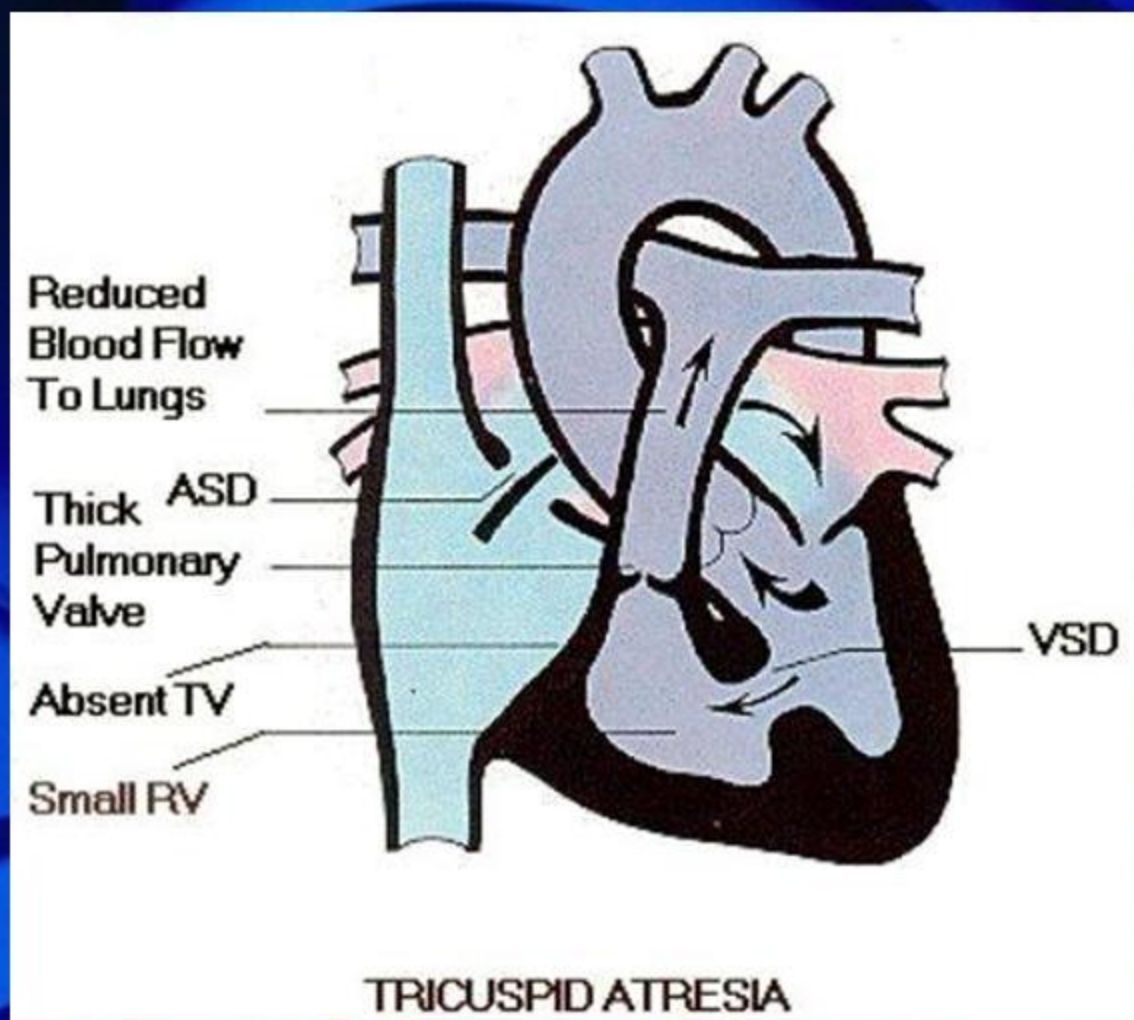
(ВПС с право-левым сбросом с проток-зависимым легочным кровотоком:
Атрезия ЛА, ДМЖП, гипоплазия ствола ЛА с хорошими размерами ветвей ЛА, ОАП)



Трикуспидальная атрезия

(ВПС с право-левым сбросом.

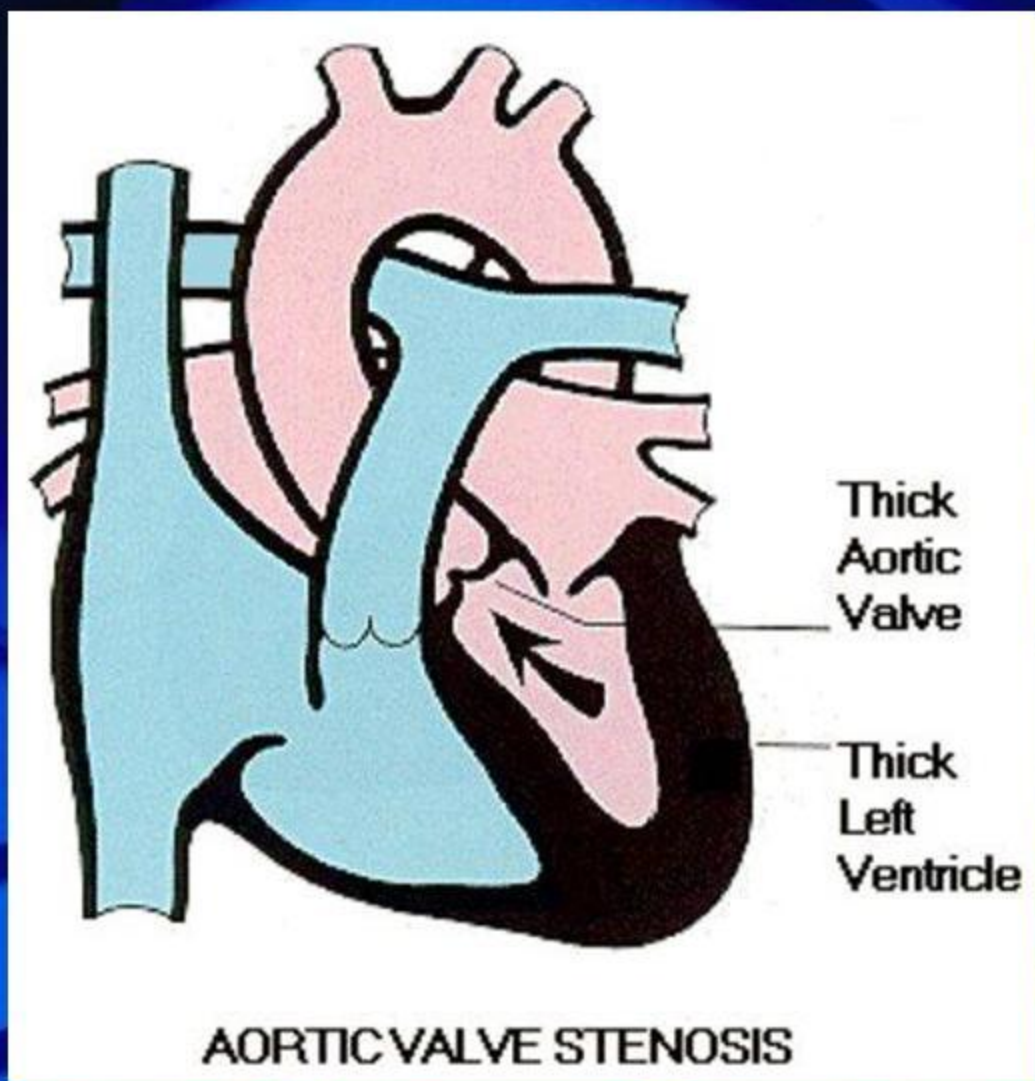
Трикуспидальная атрезия, рестриктивный ДМЖП, гипоплазия ПЖ, рестриктивный ДМПП)



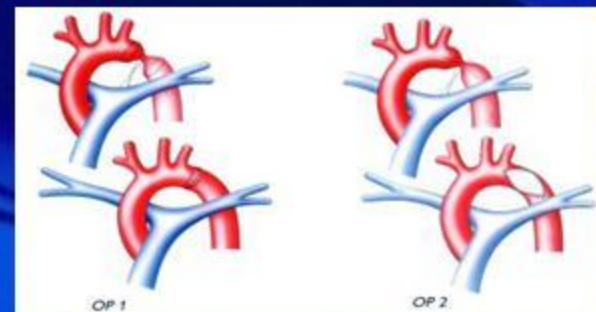
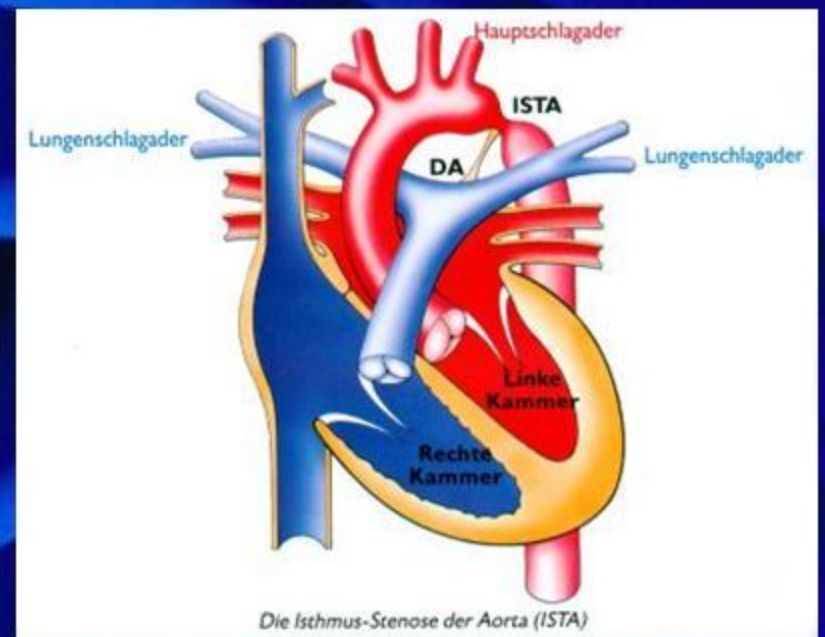
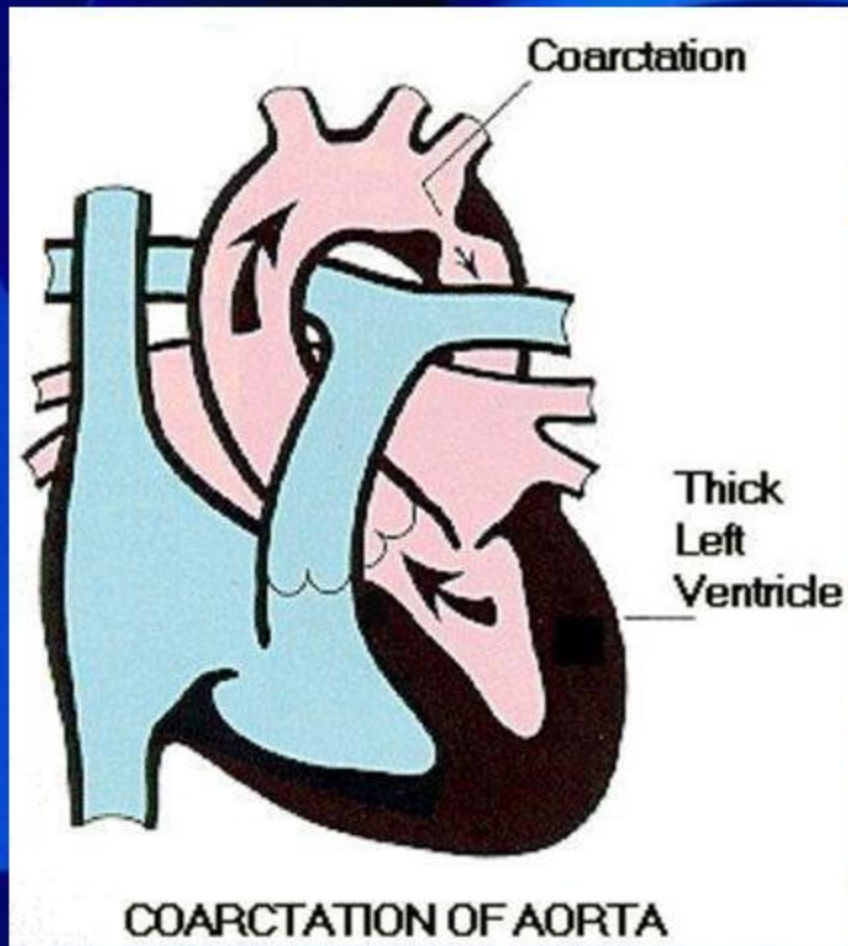
Главный гемодинамический эффект – затруднение выброса из левого желудочка

- **Аортальный стеноз (клапанный)**
- **Коарктация аорты**
- **Гипоплазия левых отделов**
- **Субаортальный стеноз**

Аортальный стеноз (клапанный)

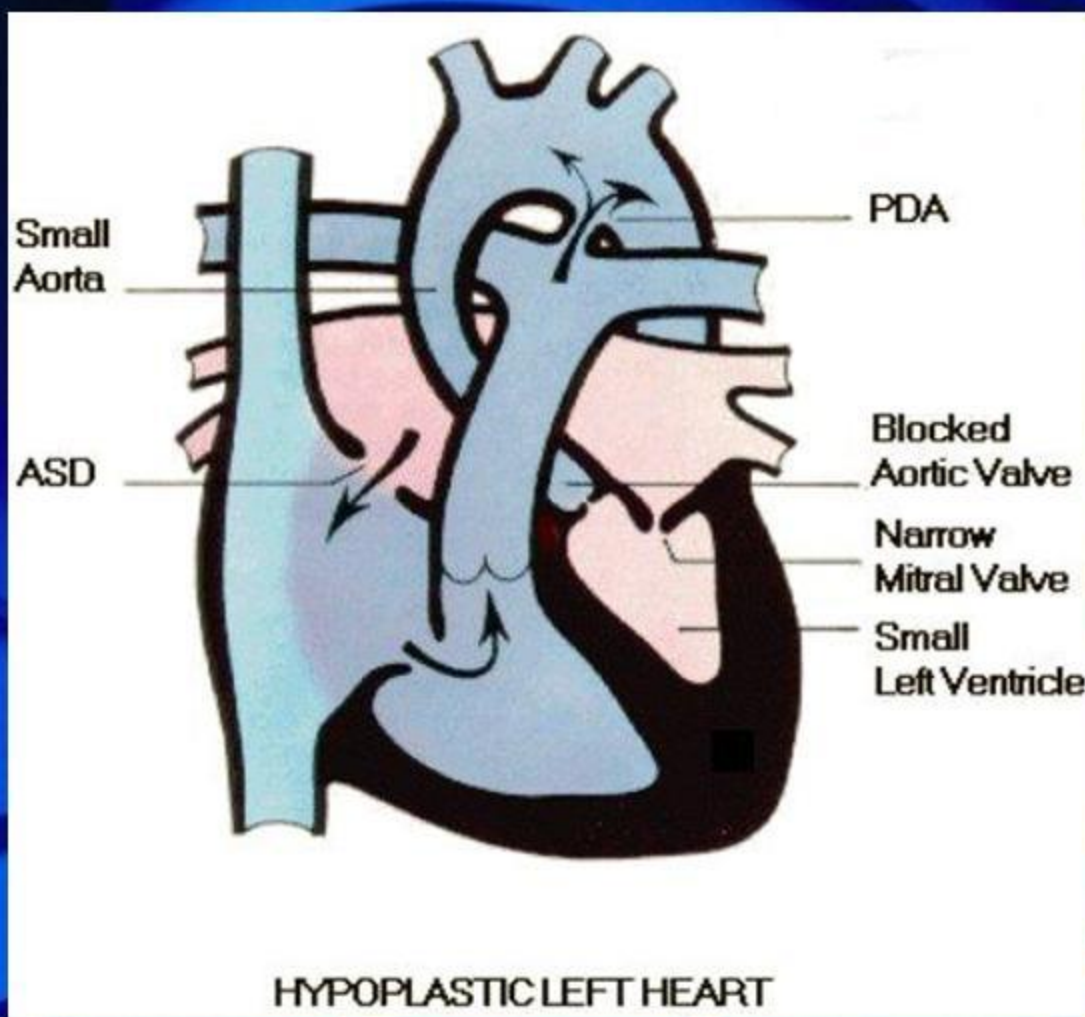


Коарктация аорты

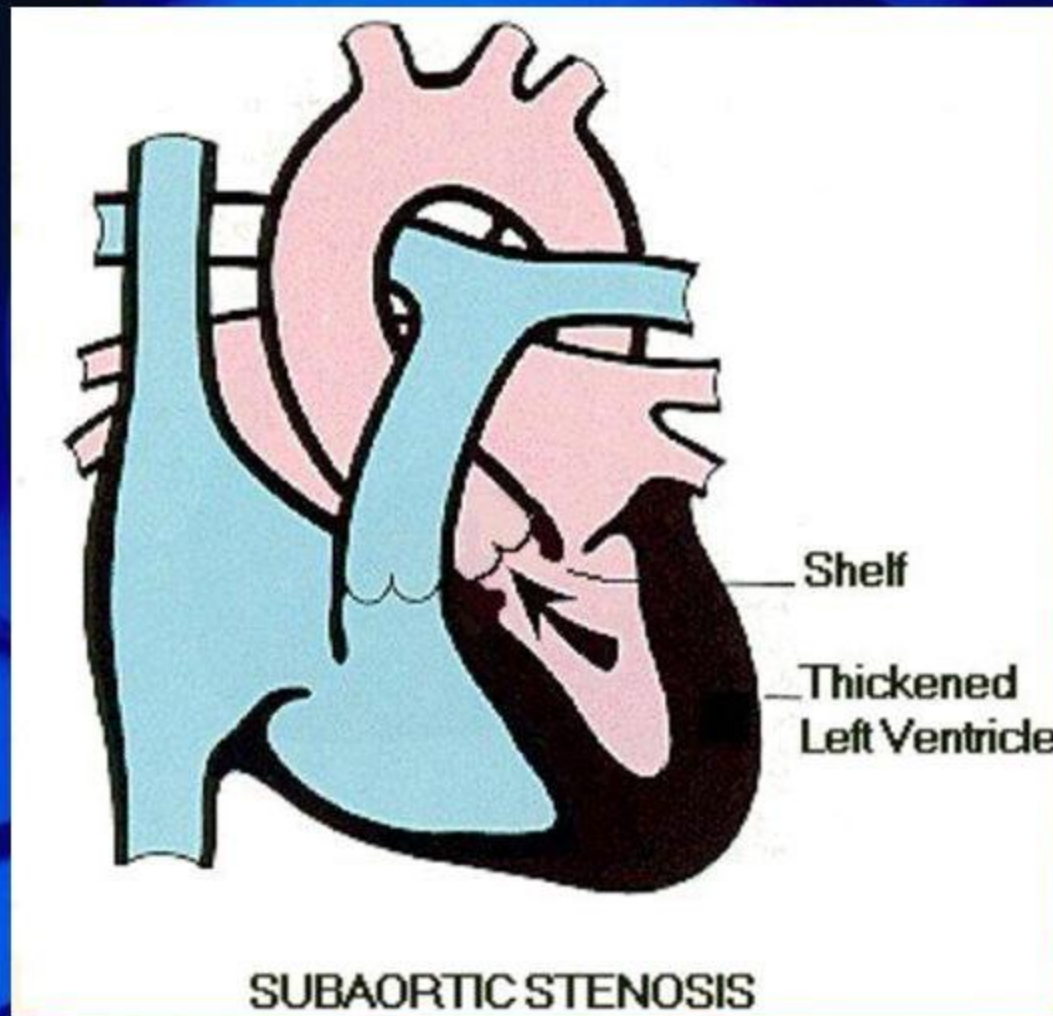


Гипоплазия левых отделов

(ВПС с проток-зависимым системным кровотоком:
Гипоплазия левых отделов сердца. Митральная и аортальная
атрезия, ДМПП, ОАП)



Субаортальный стеноз



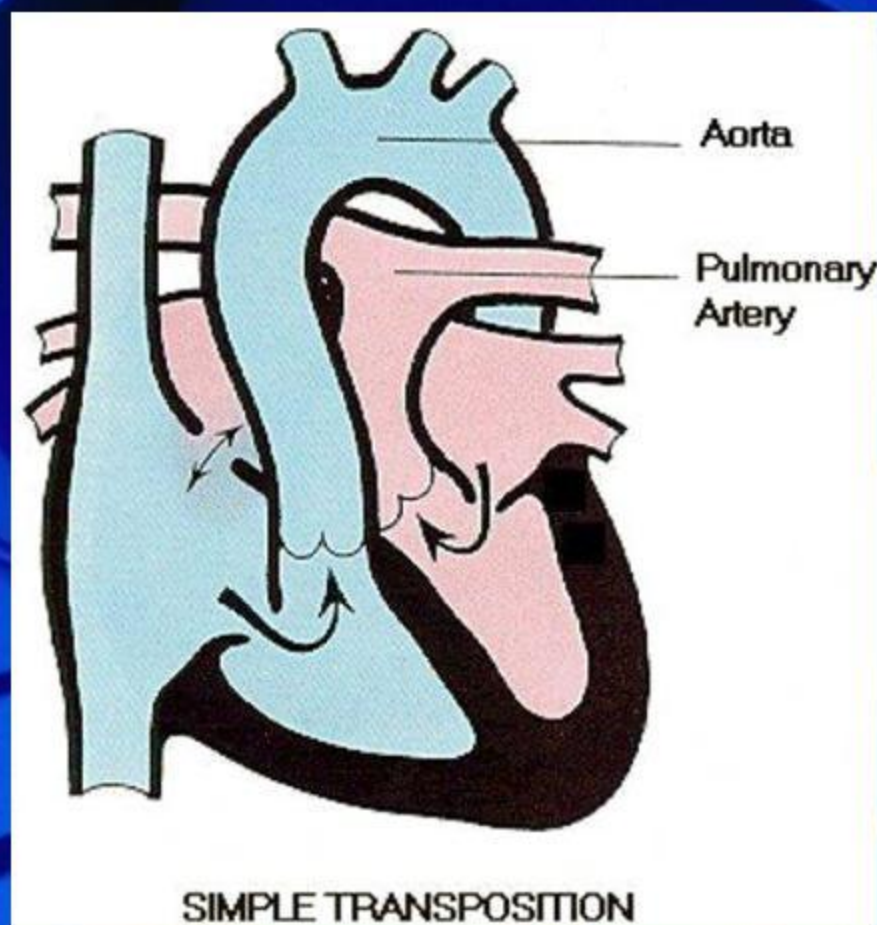
Главный гемодинамический эффект – параллельная циркуляция

- Транспозиция магистральных сосудов
- Комплексная ТМС
- ТМС с ДМЖП и клапанным стенозом ЛА

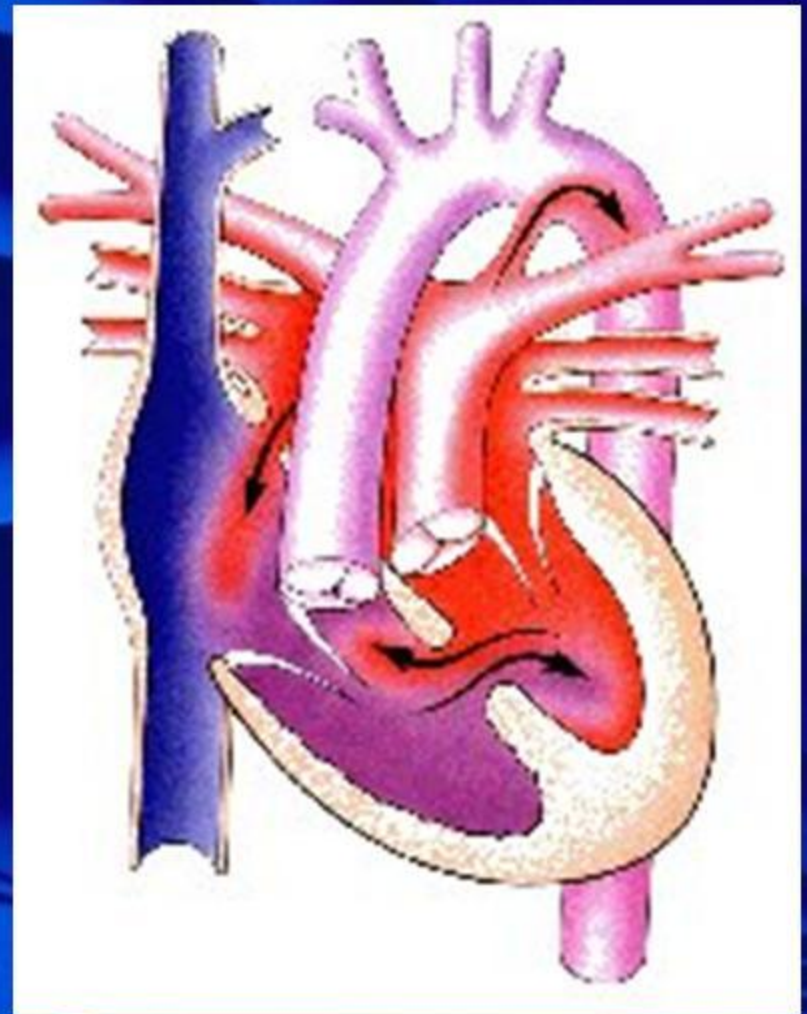
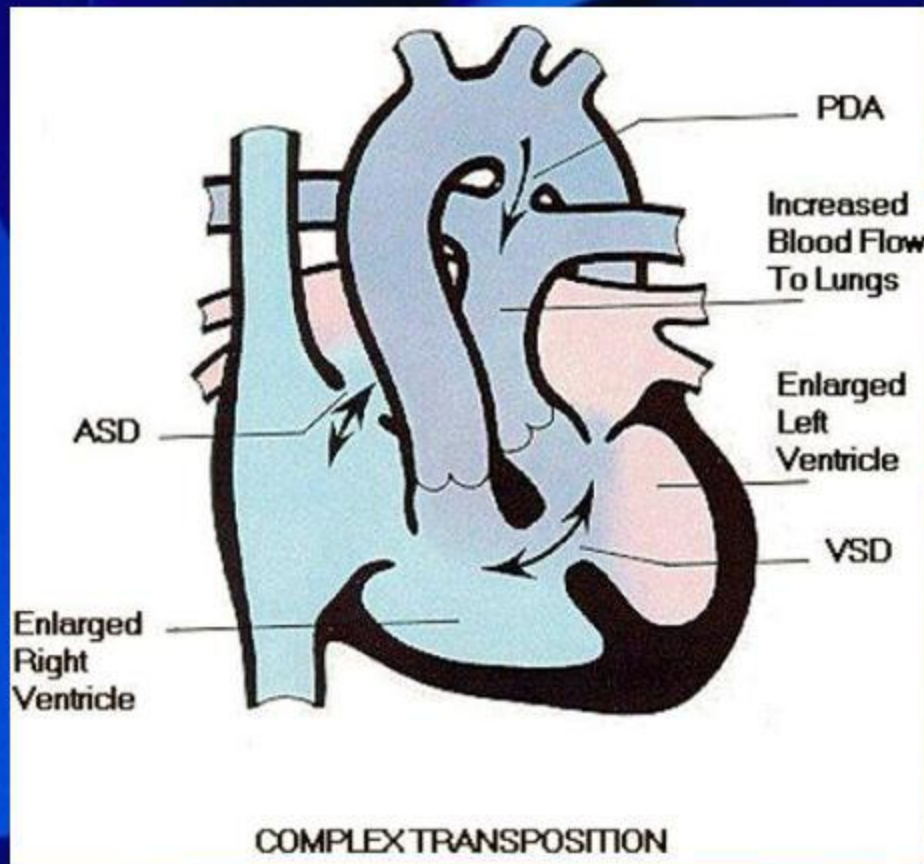
Простая транспозиция магистральных сосудов

(Проток-зависимый ВПС с цианозом:

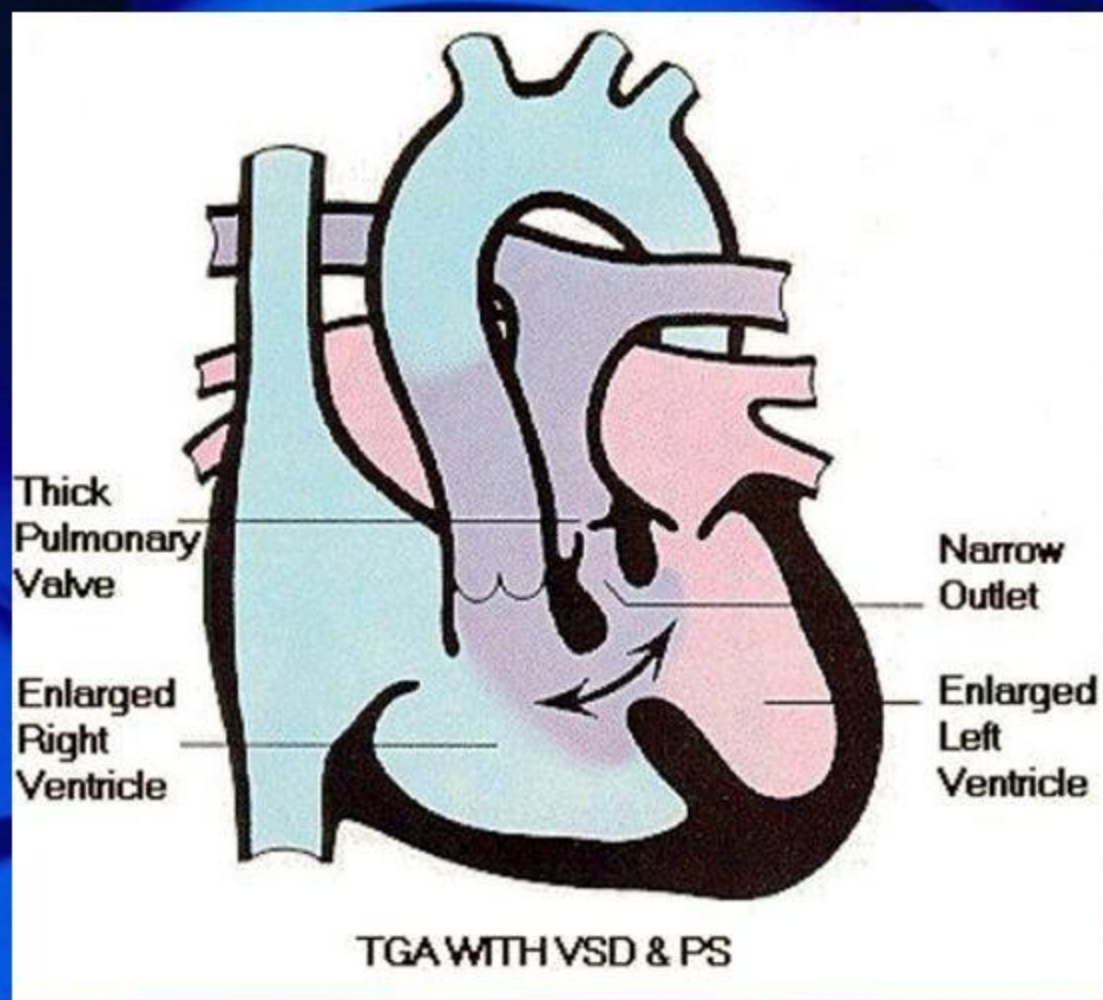
Простая транспозиция магистральных сосудов с интактной межжелудочковой перегородкой)



Комплексная ТМС



ТМС с ДМЖП и клапанным стенозом ЛА

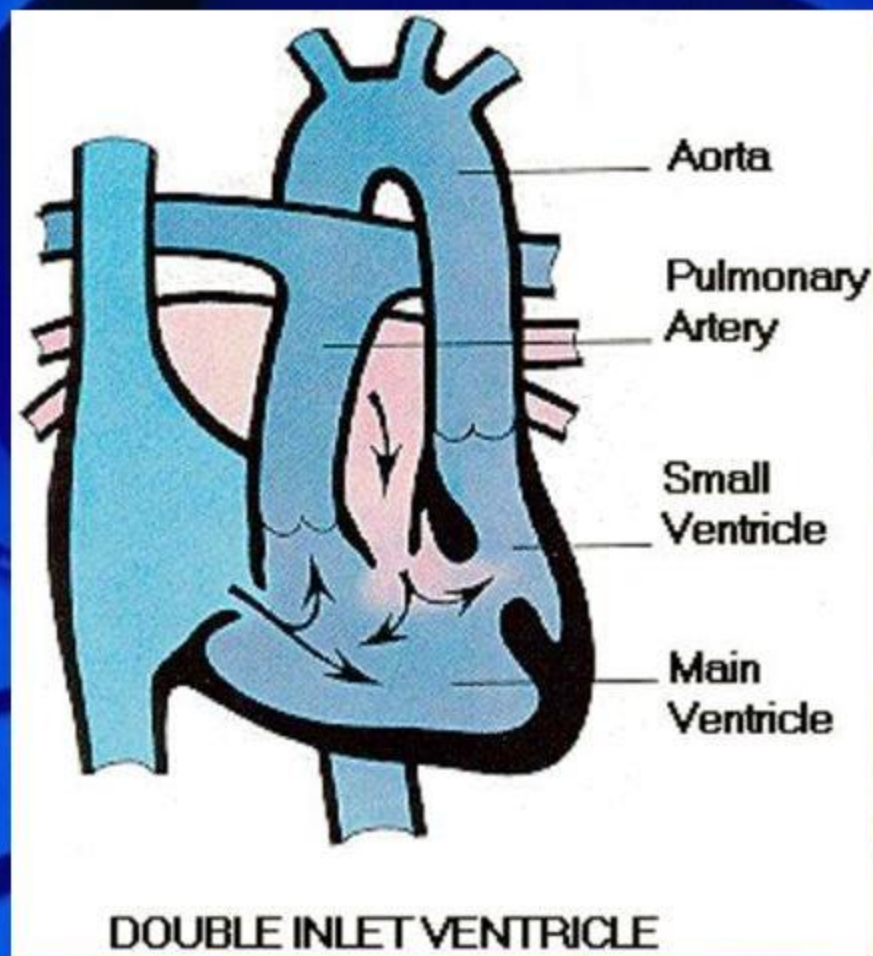


Двойное отхождение сосудов от правого желудочка,

желудочка,

(ВПС с цианозом:

транспозиция магистральных сосудов, ДМЖП)



Тактика при критических ВПС «синего» типа

Лечение	ВПС с проток-зависимым легочным кровотоком	ВПС с проток-зависимым системным кровотоком
Простогландин E1	Да (следить за PO2)	Да (следить за метаболическим ацидозом)
ИВЛ, интубация	Если нуждается и для транспортировки	Да
РЕЕР	Нет	Да (8-10 мм)
Кислород	Да	Нет
Мочегонные	Если нуждается	Да
Дигоксин	нет	нет
Инотропы	скорее нет	скорее да
Показатели крови	Hct > 45%	Hct>45%

Лечение критических состояний при ВПС

- Кислород (не всегда!!)
- Коррекция метаболического ацидоза
- Коррекция гипогликемии
- Интубация, ИВЛ
- Инотропная терапия, дигоксин
- Мочегонные
- Температурный режим (кувез)
- Парентеральное питание
- Септостомия
- Хирургия
- Простогландины, индоцин

Операбельность ВПС

- При цианотических формах ВПС наличие сброса венозной крови в артериальную или смешение крови ведут к увеличению объема крови в большом круге кровообращения и уменьшению в малом, что приводит к снижению насыщения крови кислородом (гипоксемии) и к появлению цианоза кожи и слизистых. Для улучшения доставки кислорода к органам и повышения эффективности вентиляции происходит развитие коллатерального кровообращения между сосудами большого и малого круга кровообращения. Перестройка коллатеральной сети кровообращения происходит в сосудах всех органов. Особенно это выражено в сосудах сердца, легких и головного мозга.

Операбельность ВПС

- Благодаря компенсаторным механизмам состояние больного с цианотическими формами ВПС, несмотря на тяжелые нарушения гемодинамики, может быть длительно удовлетворительным, но постепенно компенсаторные механизмы истощаются, длительная гиперфункция миокарда приводит к развитию тяжелых необратимых дистрофических изменений в сердечной мышце. Поэтому оперативное вмешательство при цианотических пороках (радикальное или паллиативное) показано в самом раннем детском возрасте.

Если Вы не можете
определить, что происходит с
ребенком, то позовите хирурга.
Они тоже ничего не выявят, но
точно что-нибудь с ним
сделают. (Законы Шпитцера для
неонатологии)

Тактика хирургического лечения

Тактика оказания помощи больным с ВПС строится с учетом течения порока, эффективности консервативного лечения, возможности и риска проведения хирургического лечения. После установления диагноза необходимо решить:

1. Как лечить больного (медикаментозно или хирургически)?
2. Оценить сбалансированность легочного кровотока
3. Определить сроки выполнения операции.
4. Выбрать тактику хирургического лечения

Классификация (J. Kirklin и соавт. 1984) сроков оперативного лечения

- 0-я группа - больные с ВПС, с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции
- 1-я группа - больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более)
- 2-я группа - больные, которым операция показана в ближайшие 3-6 мес.
- 3-я группа - больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель
- 4-я группа - больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации)

В зависимости от вида возможной операции

К. Turley и соавт. в 1980 г. предложили разделить ВПС на 3 группы:

- **К 1-й группе** относятся такие наиболее часто встречающиеся пороки, как ОАП, ДМЖП, ДМПП, частично открытый АВК, коарктация аорты, стеноз и недостаточность митрального и аортального клапанов. При установлении данных пороков единственным выбором может быть операция. Она может быть отложена, если нарушения гемодинамики нерезко выражены, а возраст ребенка и масса тела слишком малы (более поздний возраст и достаточная масса тела снижают риск выполнения кардиохирургических вмешательств)
- **Во 2-ю группу** входят сложные цианотические пороки, такие, как тетрада Фалло, стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии 1-го типа, транспозиция магистральных сосудов и др. Выбор между радикальной и паллиативной операцией зависит от анатомической тяжести порока, степени гипоксемии и массы тела ребенка
- **К 3-й группе** относятся ВПС, при которых возможна только паллиативная или гемодинамическая коррекция порока. К ней относятся различные варианты сложных пороков: атрезия трикуспидального и митрального клапанов, двухкамерное сердце, синдром гипоплазии правого и левого сердца, единственный желудочек сердца и др.

Хирургическое лечение

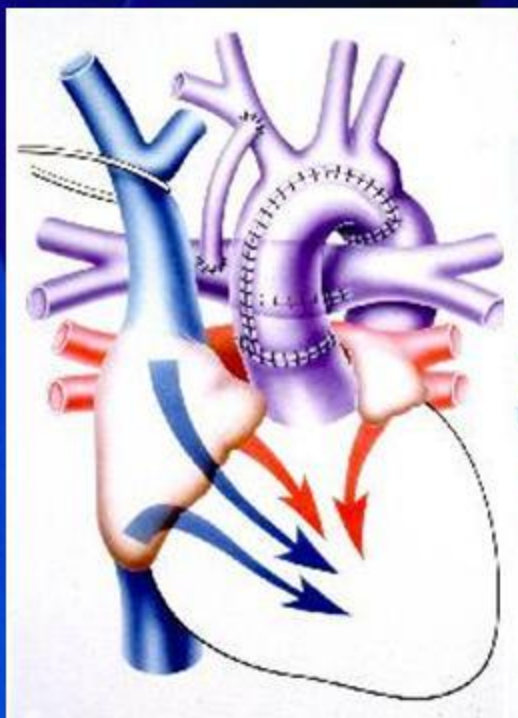
Радикальная коррекция простых неосложненных пороков не представляет технических трудностей для специализированной кардиохирургической клиники.

- При ДМЖП и ДМПП выполняется ушивание или пластика дефектов заплатой
- При ОАП - перевязка протока
- При выраженной гипоксемии первым этапом у больного с ВПС проводится паллиативная операция - наложение различных межсистемных анастомозов . После проведения операции улучшается насыщение крови кислородом, что позволяет ребенку развиваться в более благоприятных условиях. Выполнение двухэтапных операций, по данным различных авторов, не только не увеличивает риск вмешательства, но уменьшает летальность при радикальной коррекции

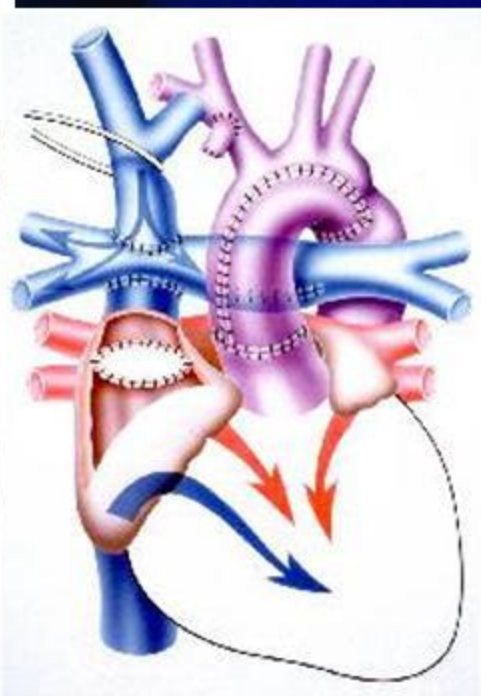
При анатомически сложных ВПС

- В случаях, когда отсутствуют или недоразвиты различные отделы сердца (атрезия трикуспидального и митрального клапанов, единственный желудочек сердца, двухкамерное сердце и т.д.) выполнение радикальной операции не представляется возможным и единственной операцией может быть гемодинамическая коррекция внутрисердечной гемодинамики, которая позволяет разделить артериальные и венозные потоки крови, не устраняя полностью анатомические пороки. К ним относятся различные модификации гемодинамической коррекции по методу Фонтена, Мастарда и Сенинга

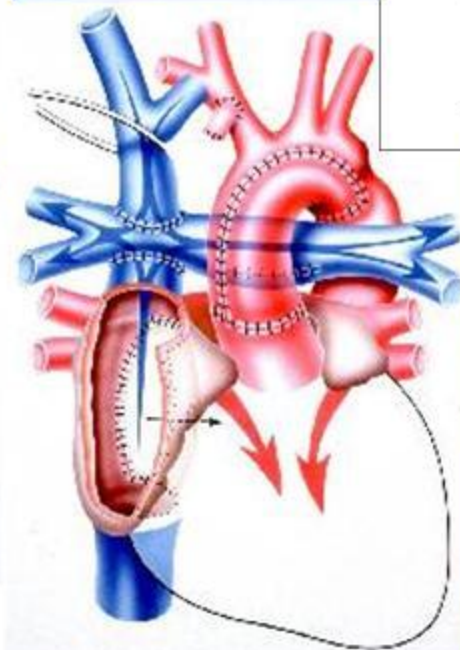
Операция Норвуда (гипоплазия левых отделов)



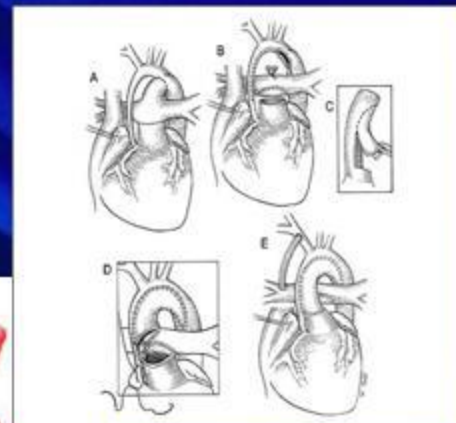
Norwood Stufe I



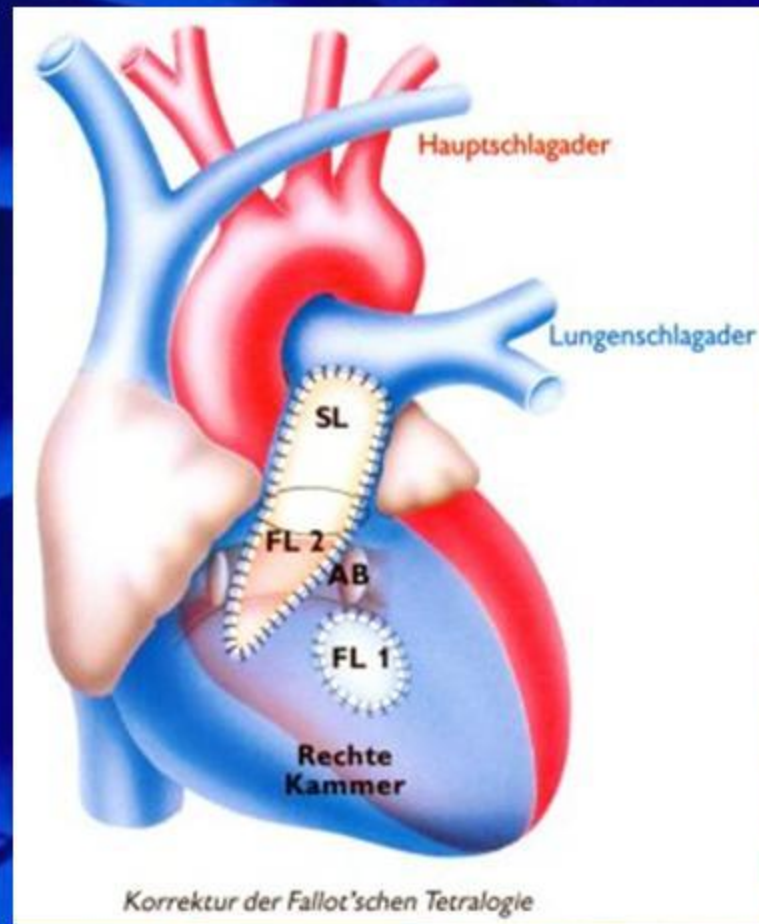
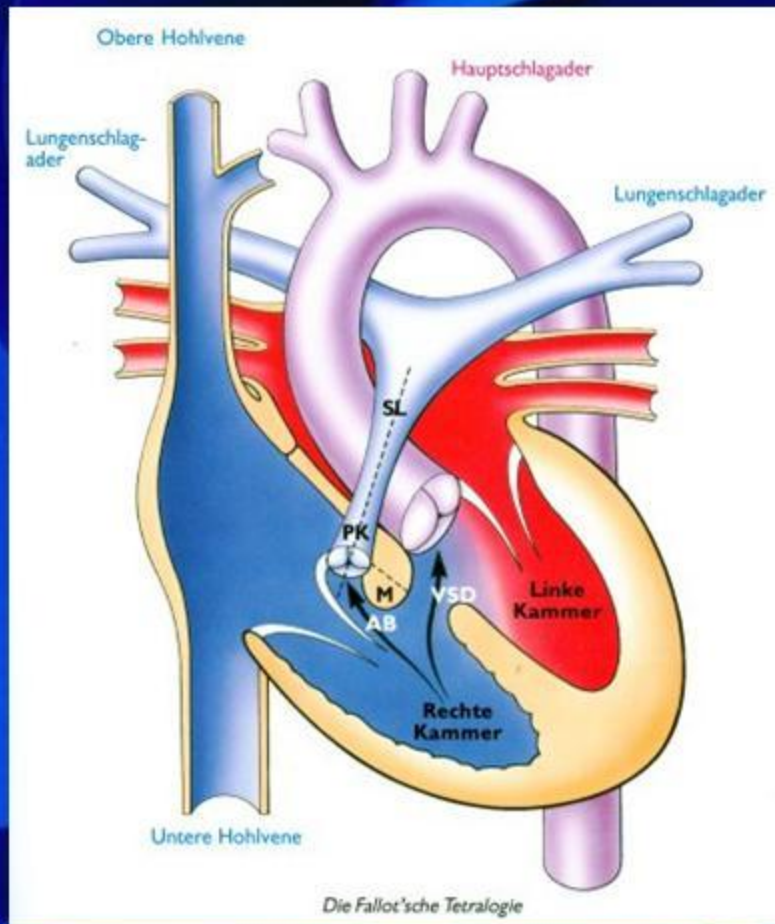
Norwood Stufe II
Hemifontan Operation



Norwood Stufe III
Fontan Operation



Коррекция тетрады Фалло



Сужение легочной артерии



Операция Гленна

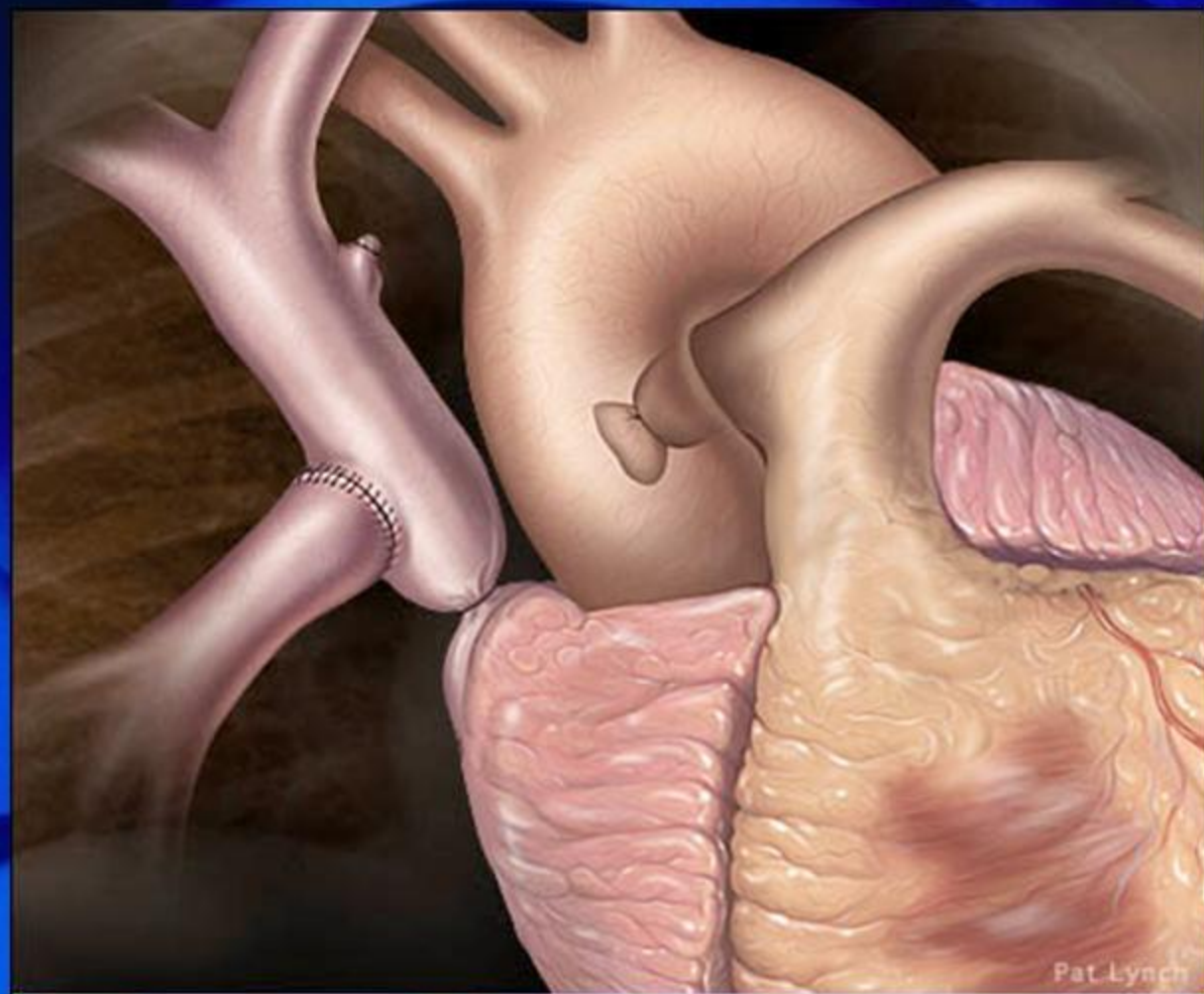
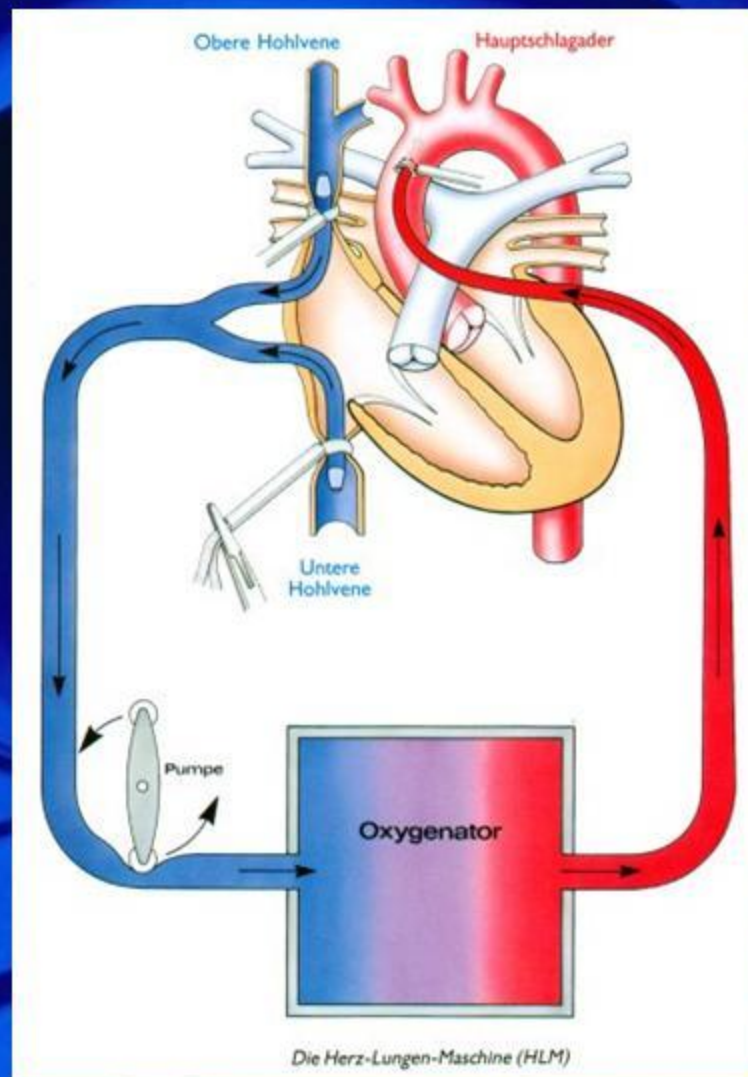


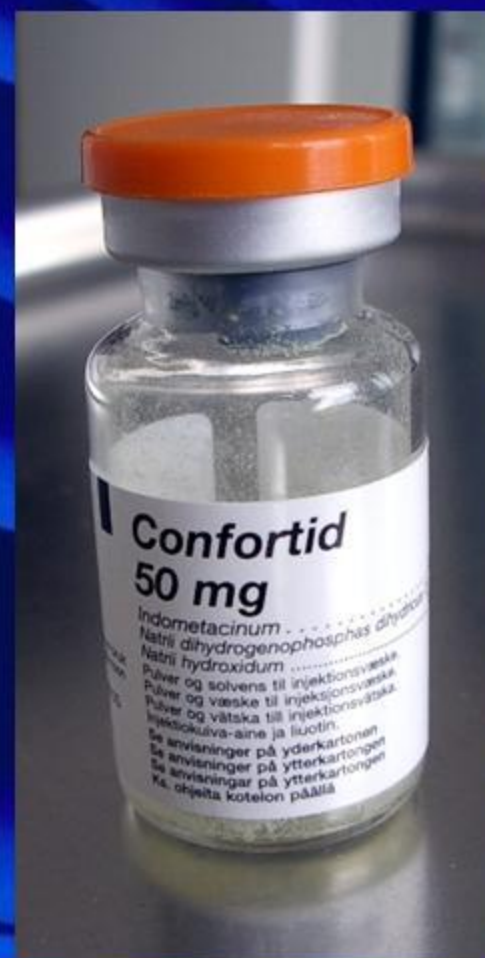
Схема by-pass



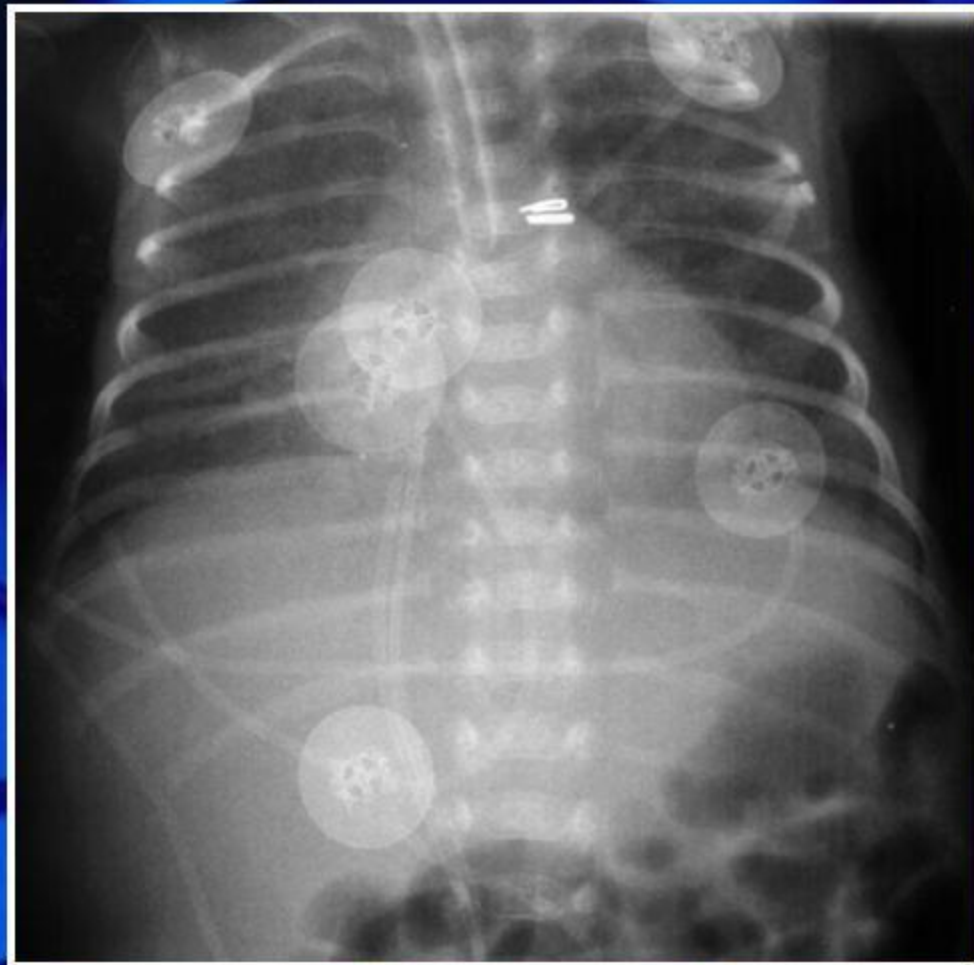
Консервативная терапия ОАП

Индометацин

0,25 мг/кг каждые 12 часов
в/в три раза



Оперативное лечение ОАП



Легочная гипертензия

- Примерно 50% детей первого года жизни с большим сбросом крови в малый круг кровообращения без хирургической помощи погибают при явлениях сердечной недостаточности
- Если ребенок переживает этот критический период, то к году в результате спазма легочных артериол уменьшается сброс крови в малый круг и состояние ребенка стабилизируется, однако это улучшение касается только самочувствия больного, так как одновременно начинают развиваться склеротические процессы в сосудах легких
- Существует много классификаций легочной гипертензии

Факторы, влияющие на повышение ЛСС

- Легочная вазоконстрикция из-за гипоксемии и ацидоза
- Повышение легочного кровотока из-за лево-правого шунта (ОАП, ДМЖП и т.д.)
- Уменьшение объема сосудистого русла легких из-за гипертрофии медиального слоя мелких легочных артерий
- Пребывание в районах высоко над уровнем моря

Легочная гипертензия : фазы развития

1. Гиперволемическая (увеличение объема - СН. Давление и сосудистое сопротивление МКК в норме)
2. Смешанная (спазм сосудов - увеличение давления и сосудистого сопротивления МКК - уменьшение лево-правого шунтирования)
3. Склеротическая

Легочная гипертензия

- Прекапиллярная (артериальная)- увеличение сопротивления в артериолах и мелких артериях.
 - ВПС с увеличенным легочным кровотоком
- Посткапиллярная (венозная)- увеличение КДД в левом желудочке, ЛП, и легочных венах.
 - миокардиты
 - ВПС с обструкцией ЛЖ и аномалии МК
- Первичная

Легочная гипертензия

Классификация, основанная на величине давления в легочной артерии, степени сброса крови и соотношении общелегочного сопротивления к показателям большого круга кровообращения (В.И. Бураковский и соавт., 1975)

Стадия гипертензии	Отношение систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения в %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному
IA (норма)	До 30	<30	До 30
IB	30	>30	30
II	До 70	В среднем 50—60	30
IIIA	>70	>40	<60
IIIB	<100	<40	>60
IV	100	Справа-налево	100

Согласно этой классификации, больные делятся на 4 группы, где I и III стадия разделены на подгруппы А и Б. Больные IA группы имеют небольшие нарушения гемодинамики и нуждаются в наблюдении кардиолога. У больных IB и II группы ставится вопрос об операции. Легочная гипертензия в этих группах носит функциональный характер

Операбельность ВПС

У больных III группы при большом сбросе крови в малый круг изменения в легочных сосудах значительно более выражены. При IIIА гемодинамической группе возможна радикальная коррекция порока, и давление после операции снижается. В IIIБ и IV группе хирургическое лечение не показано. Дифференциальный диагноз между IIIА и Б группами сложен, и нередко для решения вопроса об операбельности порока необходимо выполнить внутрисосудистое ультразвуковое исследование и/или биопсию легкого для изучения морфологических изменений в легочных сосудах. Для оценки этих изменений наиболее часто используется классификация, предложенная Д. Хитом и Дж. Эдвардсом в 1958 г.

Гистологические изменения в легочных сосудах

Стадия	Изменения
1	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий от 15 до 300 мкм
2	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий в сочетании с клеточной пролиферацией интимы
3	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий и склероз внутренней
4	Истончение средней оболочки, дилатация просвета артерий и развитие плексиформных структур
5	Генерализованная дилатация артерий и гемосидероз легких
6	Некротизирующий артериит

Лечение кризов ЛГ

- Гипервентиляция 100% кислородом с созданием респираторного алкалоза
- Создание метаболического алкалоза
- $\text{pH} > 7,5$
- Седатация с миорелаксацией
- Инотропные препараты
- Интравенозные легочные вазодилататоры (нитрорепараты, простогландин)
- Ингаляторные вазодилататоры (оксид азота)

Выводы

- Анализ и этапность оценки всех клинических данных позволяет правильно поставить диагноз
- Точная дифференциальная диагностика порока должна проводиться в специализированном отделении с использованием ЭХОКГ и других методов
- Оценка легочного и системного кровотока является основой в выборе тактики лечения новорожденных, находящихся в критическом состоянии
- Правильная и своевременная постановка диагноза залог успешного хирургического лечения



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!