

Кафедра ревматологии неинфекционных болезней

Ревматология

ЛЕКЦИЯ №2:

ВПС, протекающие с обогащением малого круга кровообращения.

ВПС, протекающие с обеднением малого круга кровообращения.

**Модуль «Внутренние болезни», специальность «Общая медицина»
интернатура**

План лекции:

1. Классификация врожденных пороков сердца у детей
2. Анатомические особенности сердечно-сосудистой системы у детей
3. Диагностические критерии ВПС.
4. ВПС, протекающие с обогащением малого круга кровообращения. Алгоритмы диагностики ВПС: без цианоза (ДМЖП, ДМПП, АВК, ОАП, ТАДЛВ); с цианозом (ТМА, ОАС, ЕЖ, комплекс Эйзенменгера)
5. ВПС, протекающие с обеднением малого круга кровообращения. Алгоритмы диагностики ВПС: без цианоза (СЛА); с цианозом (ТФ, аномалия Эбштейна)

Характеристика кровотока в МКК	Порок	
	Без цианоза	С цианозом
Обогащение кровотока МКК (1 группа)	ДМПП. ДМЖП. Открытый артериальный проток Врожденные пороки митрального клапана Атриовентрикулярная коммуникация	Комплекс Эйзенменгера Аномальный дренаж легочных вен Гипоплазия левого сердца (синдром леводеленности) Транспозиция магистральных сосудов Общий артериальный ствол
Обеднение кровотока МКК (2 группа)	Изолированный стеноз легочной артерии	Болезнь Фалло Атрезия трехстворчатого клапана Болезнь Эбштейна Транспозиция магистральных сосудов полная со стенозом легочной артерии Общий артериальный ствол (ложный)
Обеднение БКК (3 группа)	Стеноз устья аорты . Коарктация аорты	
Без нарушений гемодинамики (4 группа)	Истинная и ложная декстракардия Аномалия положения сосудов Сосудистое кольцо Болезнь Толочинова-Роже	

Масса сердца у новорождённого относительно велика и составляет 20- 25 г , что составляет 0,8% от его массы тела (у взрослых – 0,4%).

Сердце имеет шаровидную форму, что объясняется более интенсивным развитием к рождению обоих предсердий и правого желудочка. После 3 месяцев сердце приобретает овальную форму, а после 6 лет - конусовидную.

Преобладание правых отделов сердца у новорождённых и детей грудного возраста обусловлено особенностями кровообращения у плода (открыты овальное окно и артериальный (боталлов) проток, малый круг кровообращения не функционирует). Таким образом, вся нагрузка по перемещению крови по большому кругу кровообращения у плода падает на правое сердце.

Масса сердца увеличивается вдвое - к 1 году, втрое – к 2 годам и составляет к 18 годам около 300 граммов у мальчиков и 250 граммов – у девочек. Толщина стенок желудочков к рождению одинаковая и составляет около 5 мм.

Относительно большая масса сердца, широкие артерии, богатая капиллярная сеть, высокая скорость кровотока - облегчают кровообращение и способствуют росту и развитию ребёнка.

Чем младше ребёнок, тем выше у него кардио-торакальный индекс (КТИ), определяемый при рентгенографии органов грудной клетки как отношение поперечника сердца к поперечнику грудной клетки.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

1. У новорожденных и грудных детей:

- асфиксия при рождении, повторные приступы асфиксии, одышка;
- цианоз постоянный или во время плача, кормления;
- беспокойный сон, быстрое утомление, отказ от пищи;
- частые бронхолегочные заболевания;
- малая прибавка массы тела;
- наличие стигм дисэмбриогенеза и сопутствующих пороков развития;
- отсутствие пульса на бедренной артерии;
- кардиомегалия;
- признаки недостаточности кровообращения;
- шумы над областью сердца и нарушение ритма сердечных сокращений;
- неблагоприятный генеалогический и акушерский анамнез;
- данные инструментального исследования (ЭКГ, эхокардиография, рентгенография сердца в трех проекциях, МРТ и др.), позволяющие выявить признаки гипертрофии камер сердца, аномалию сердца и сосудов.

2. У детей старшего возраста, кроме описанных выше признаков, появляются или становятся отчетливыми следующие:

- наличие одышечно-цианотических приступов;
- отставание в физическом развитии;
- диспропорция в развитии;
- признаки хронической гипоксии: ногти в виде "часовых стекол", пальцы в виде "барабанных палочек»
- тусклые, ломкие волосы и ногти, ранний и распространенный кариес зубов и др.)
- деформация грудной клетки.

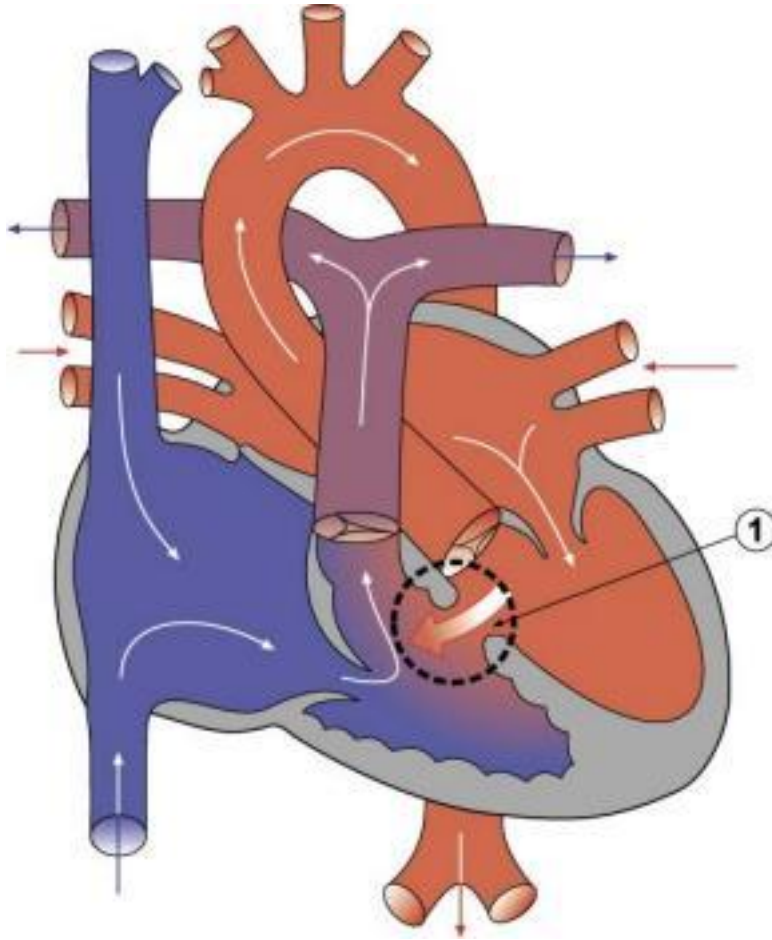
ВПС. Коарктация аорты, фаза относительной компенсации, НК0, I ФК. Вторичная артериальная гипертензия II степени.

ВПС. Изолированный стеноз легочной артерии, фаза относительной компенсации, НК II А.

Пороки с обогащением малого круга кровообращения

Характеризуется сбросом крови в правые отделы сердца и легочную артерию в результате патологического состояния между малым и большим кругами кровообращения.

Дефект межжелудочковой перегородки



— постоянное сообщение левого и правого желудочков через аномальное отверстие в недоразвившейся межжелудочковой перегородке (МЖП).

Дефекты могут располагаться в различных отделах МЖП, иметь разную форму и размеры, быть единичными и множественными.

— по месту расположения :

- под аортой
- в среднем слое
- более низкие – мышечные, которые чаще самопроизвольно закрываются и по размерам:

— по размерам:

- **большими дефектами** считаются отверстия, диаметр которых равен или больше диаметра аорты, при таких дефектах давление в обоих отделах сердца почти одинаковое
- **средние**, когда размер отверстия меньше размера аорты и давление в правом желудочке составляет 50% от давления в левом желудочке
- **малые**, при этом объем крови в малом круге кровообращения увеличивается на 25%. Обычно дети хорошо развиты физически. Жалоб не предъявляют.

Принципиально необходимо выделять две формы ДМЖП:

1) *высокий дефект в мембранозной части МЖП или крупный дефект в мышечной части МЖП*, приводящие к выраженным гемодинамическим нарушениям;

2) *мелкий дефект в мышечной части МЖП* (рестриктивный, *болезнь Толочилова—Рожде*), как правило, не влияющий на гемодинамику, спонтанно закрывающийся в процессе роста и развития сердца. ДМЖП могут сочетаться с другими ВПС — дефектом межпредсердной перегородки, открытым артериальным протоком, коарктацией аорты, стенозом устья аорты, аномалиями атриовентрикулярных клапанов и др.

ГЕМОДИНАМИКА

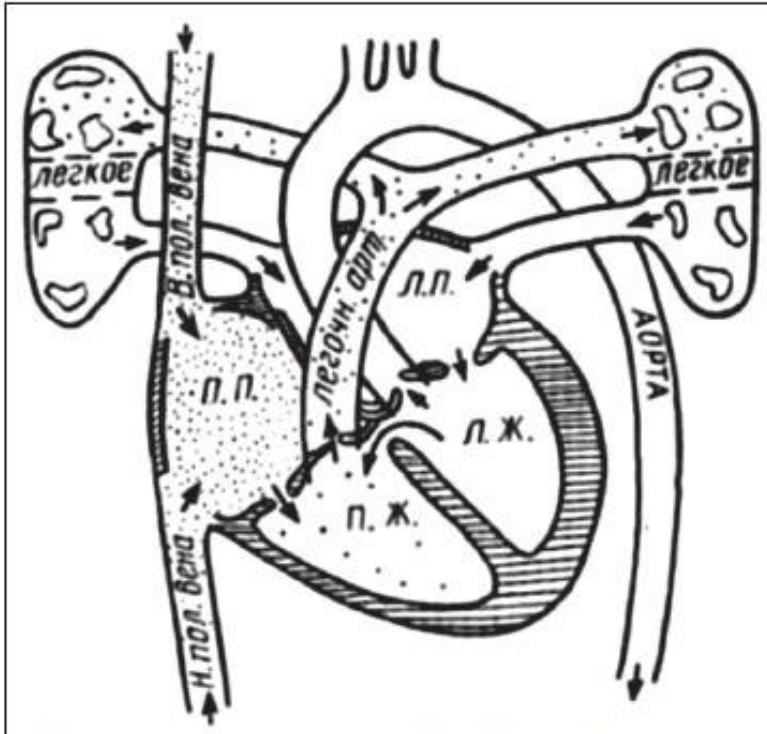


Рисунок 1. Схема гемодинамики при дефекте межжелудочковой перегородки

Гемодинамические нарушения при высоком и крупном ДМЖП развиваются быстро из-за выраженного сброса крови слева направо. Этот сброс сохраняется до тех пор, пока на фоне гиперволеии в малом круге кровообращения легочное сосудистое сопротивление остается ниже системного. Размеры левых отделов сердца прямо пропорциональны величине левоправого сброса. Увеличение правого желудочка происходит при возрастании легочного сосудистого сопротивления. Если формируется легочная гипертензия с необратимыми изменениями легочных сосудов и легочное сосудистое сопротивление превосходит системное, то возникает праволевый сброс крови (комплекс Эйзенменгера).

- быстрая утомляемость,
- одышка при нагрузке;
- деформация грудной клетки в области грудины («сердечный горб»),
- усиленный, разлитой верхушечный толчок, систолическое дрожание, максимально выраженное в III–IV межреберьях слева у края грудины;
- смещение границ относительной сердечной тупости влево (за счет расширения сосудистого пучка, выбухания сердечной талии, гипертрофии и смещения левого желудочка) и вправо;

Аускультативные данные

I тон на верхушке слышен плохо, так как сливается с грубым, интенсивным систолическим шумом над областью сердца с максимальным звучанием в III–IV межреберьях у левого края грудины, проводящимся за его пределы влево в подмышечную и межлопаточную области;

II тон над легочной артерией усилен и расщеплен; отмечается тенденция к снижению систолического артериального давления.

- **громкий пансистолический шум в IV межреберье слева с систолическим кошачьим мурлыканьем** (наиболее звучный при малых дефектах; мышечные дефекты характеризуются шумом изменяющейся громкости, а иногда более коротким вследствие систолического сдавливания дефекта); **диастолический рокот над верхушкой** (при значительном объеме потока); после развития значительной легочной гипертензии шум исчезает, значительно усиливается II тон и может появиться диастолический шум недостаточности клапана легочного ствола (шум Грехема-Стилла).

ЭКГ

при большом ДМЖП
признаки гипертрофии
левого желудочка и
левого предсердия,
иногда также правого
желудочка

ЭхоКГ



Оперативное лечение: рекомендовано пациентам:

1) с субъективной симптоматикой, без запущенной легочной гипертензии;

2) бессимптомным с объемной перегрузкой левого желудочка.

Такое лечение рассмотрите также у пациентов с:

1) *инфекционным эндокардитом в анамнезе;*

2) *прогрессирующей недостаточностью аортального клапана вследствие выпадения створки;*

3) *артериальной легочной гипертензией, если $Q_p/Q_s > 1,5$ и давление в легочной артерии или сосудистое легочное сопротивление $< 2/3$ от системного (в исходных условиях или после введения ЛС, расширяющего легочные артерии, или после целевой терапии артериальной легочной гипертензии).*

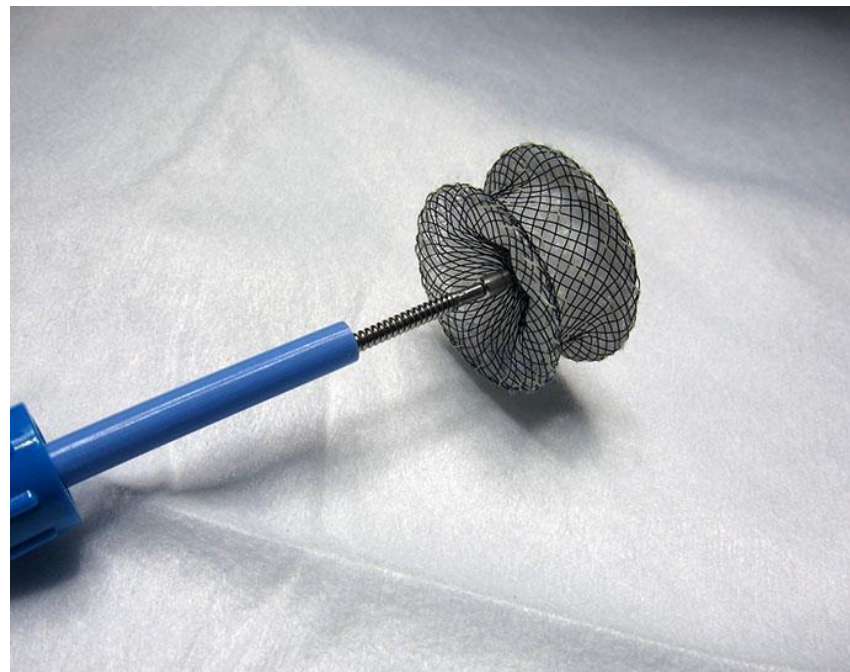
После операции пациентам без остаточных гемодинамических расстройств и сердечно-сосудистых симптомов требуется периодический контроль специалиста.

Если у ребенка **большой дефект МЖП** и есть признаки сердечной недостаточности, производится операция **в первые три месяца жизни**.

В шесть месяцев необходимость операции определяется давлением в малом круге кровообращения (легочных артериях). Для этого может понадобиться диагностическое зондирование полостей сердца.

Если давление в легочной артерии невысокое и состояние ребенка хорошее, операцию откладывают до 12 месяцев, так как за это время дефект может закрыться сам. У некоторых детей операция может быть отложена до 5 лет. В условиях искусственного кровообращения производится ушивание отверстия или пластика заплатой. Обычно операция производится через правое предсердие — это наиболее щадящий метод. При невозможности этого подхода — через левое предсердие, аорту или легочную артерию.

При небольших и средних дефектах межжелудочковой перегородки альтернативой операции является эндоваскулярное закрытие окклюдером – специальным устройством, которое в сложенном состоянии вводится через катетер и полностью изолирует желудочки друг от друга





Для закрытия
мышечных
дефектов чаще
используют
окклюдеры, а для
перимембранозных
– спирали

Дефект межпредсердной перегородки



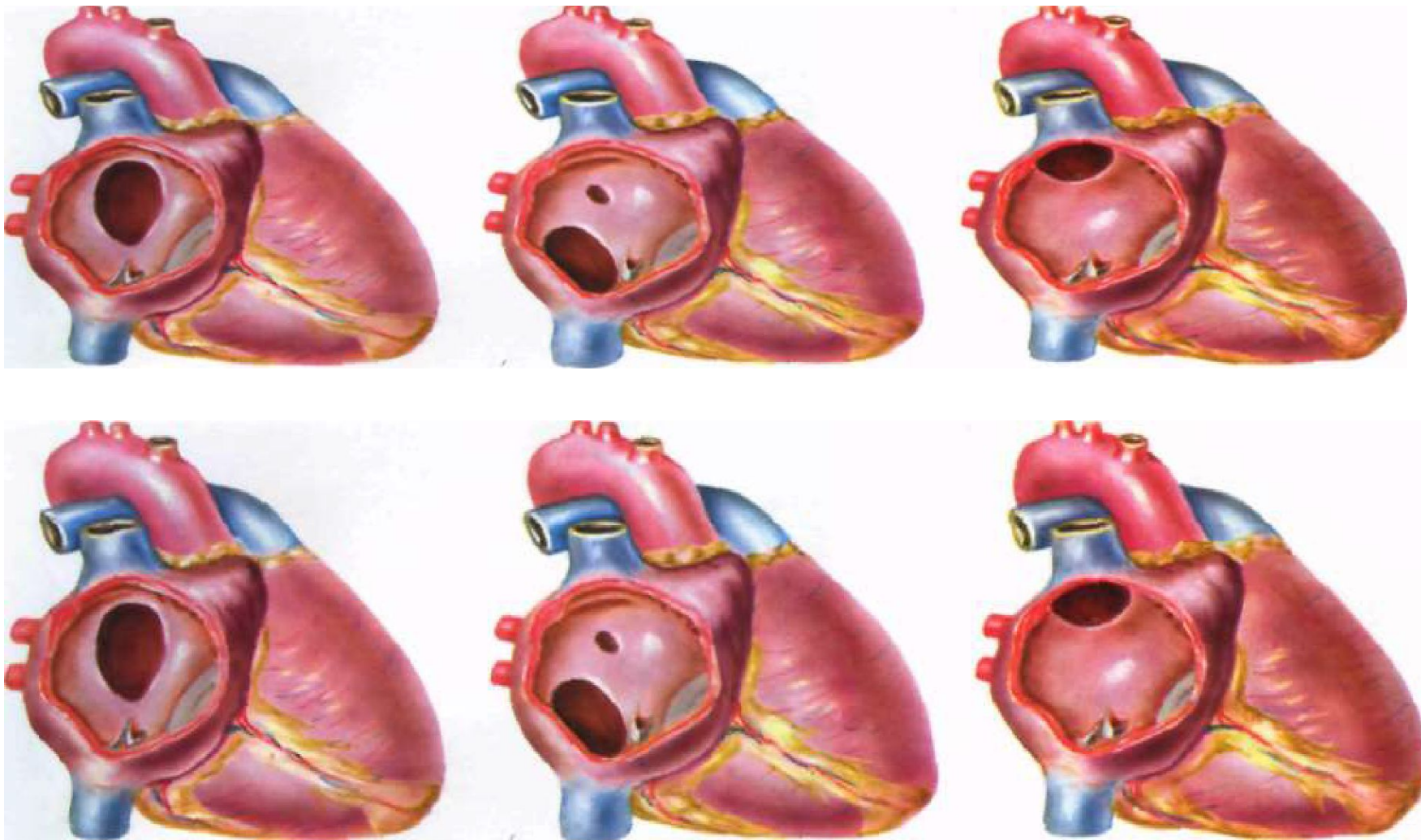
Это – постоянное сообщение между двумя предсердиями, явившееся результатом патологического развития вторичной межпредсердной перегородки (ostium secundum) или первичной межпредсердной перегородки и эндокардиальных валиков (ostium primum).

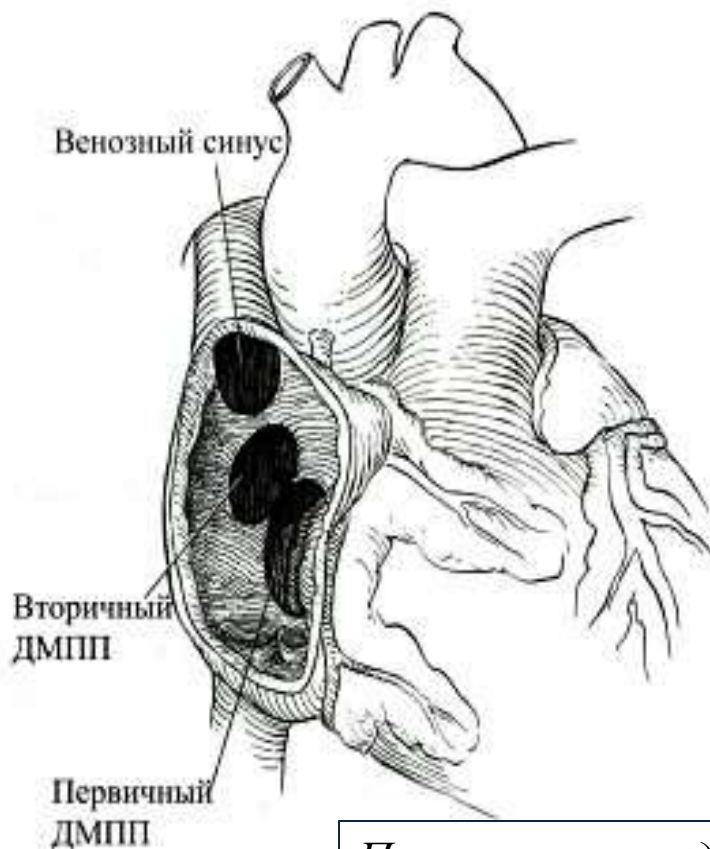
• По классификации ДМПП делятся на 3 основные группы:

- первичный дефект межпредсердной перегородки
- вторичный дефект межпредсердной перегородки
- дефект венозного синуса (sinus venosus defect)

– дефект межпредсердной перегородки в месте внедрения полых вен, почти всегда сопровождается частичным аномальным дренажем правых легочных вен.

Схематическое изображение анатомических вариантов ДМПП.
а — центральный; б — нижний; в — верхний; г — задний; д — передний; е — множественные.





Вторичный дефект МПП (*Ostium secundum*) – наиболее частый тип дефекта межпредсердной перегородки, локализуется в области овальной ямки.

Первичный дефект МПП (*Ostium primum*) – характеризуется отсутствием ткани в нижней части перегородки, в месте прикрепления митрального и трехстворчатого клапанов, межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

Верхний дефект МПП (*Sinus venosus*) – локализуется вблизи устья верхней полой вены и синусового узла.

При вторичном дефекте выражен нижний край. При первичном дефекте нижним краем является фиброзное кольцо митрального и трикуспидального клапана.

Первичный ДМПП обычно выявляют в периоде новорожденности. Порок протекает тяжело, с выраженной сердечной недостаточностью и, нередко, с цианозом.

Вторичный ДМПП в детском возрасте часто клинически не проявляется. Дети многократно переносят острые респираторные заболевания, жалуются на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке.

Отставание в физическом развитии и деформацию грудной клетки встречают редко. Клинические проявления возникают по мере взросления ребенка. Поэтому порок нередко диагностируют у детей старшего возраста.

Если вторичные ДМПП встречаются в изолированном виде, то первичные, как правило, входят в состав более сложных комбинированных ВПС (ООАВК, ТАДЛВ, ТМА и т.д.).

Вторичные ДМПП имеют градацию по размерам дефекта: маленький дефект 5-6 мм называют межпредсердным сообщением.

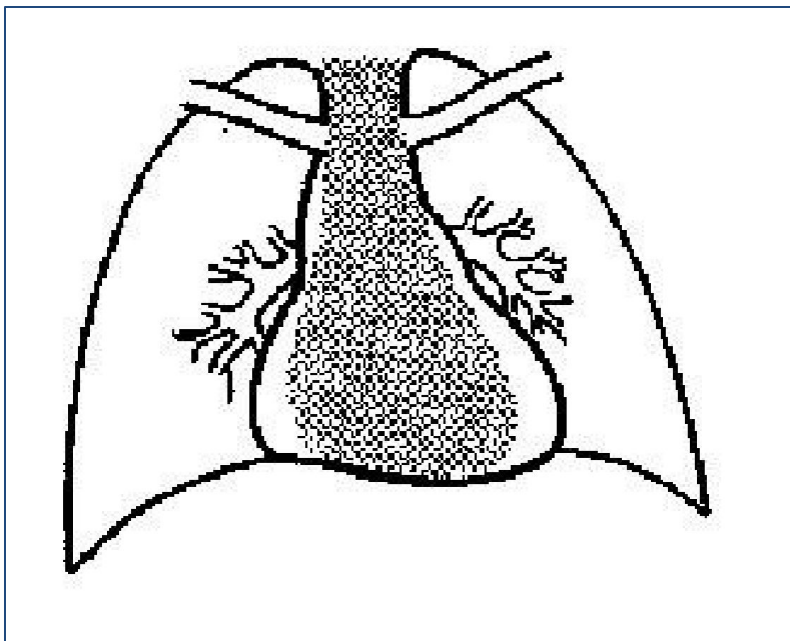
Первичные ДМПП могут сопровождаться нарушениями сердечного ритма (НСР), такими как суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия и трепетание предсердий. Нарушения сердечного ритма на фоне ВПС отличаются резистентностью к антиаритмической терапии.

- **Гемодинамические изменения** при ДМПП развиваются постепенно вследствие разницы в давлениях в большом и малом кругах кровообращения, из-за чего формируется лево-правый сброс крови через дефект. Из-за поступления избыточного количества крови в правое предсердие и правый желудочек со временем развиваются их дилатация, гипертрофия. Формируется гемодинамический (относительный) стеноз лёгочной артерии, шум которого выслушиваться при аускультации. Изменения в сосудах малого круга кровообращения происходят по общим законам, но гораздо более медленно, чем при ДМЖП.

Для ДМПП характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум с р. тах во II-III межреберье слева от грудины, который лучше всего выслушивать во сне. Со временем развивается акцент и\или расщепление II тона над лёгочной артерией.

У детей появляется цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития у детей с ДМПП, как правило, соответствуют возрастной норме.

Для пациентов раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструкцией. Признаки высокой лёгочной гипертензии развиваются поздно – к 16-25 годам.



Увеличение правого
желудочка, выбухание
дуги легочного ствола,
повышенное
кровенаполнение
легких

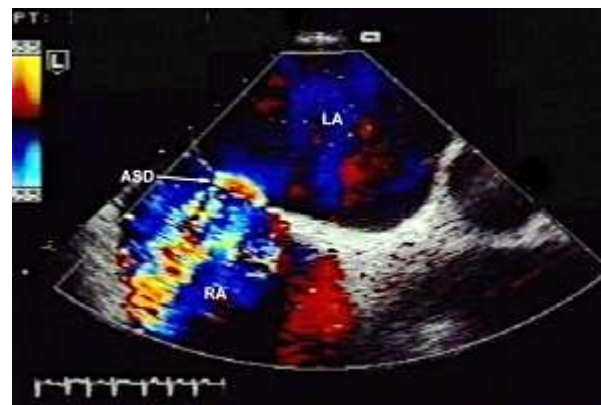
Электрическая ось отклонена вправо.

Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца – предсердия (высокий остроконечный зубец Р) и желудочка (возрастание амплитуды зубца R в отведениях aVR, $V_{1,2}$) и глубокие зубцы S в отведениях $V_{5,6}$.

Эхокардиография в В-режиме больного с дефектом межпредсердной перегородки (ASD) (LA – левое, RA – правое предсердие).



Визуализация дефекта межпредсердной перегородки при помощи В-режима в сочетании с цветным доплеровским картированием.



1. Спонтанное закрытие ДМПП возможно в раннем возрасте при небольших размерах дефекта. ДМПП размером более 8-9 мм редко закрывается самостоятельно.
2. ДМПП, как правило, не вызывает развития сердечной недостаточности и легочной гипертензии до 20-30 летнего возраста.
3. Первыми проявлениями дефекта часто становятся нарушения ритма (наджелудочковые тахикардии), которые наблюдаются в подростковом и взрослом возрасте
4. Инфекционный эндокардит не встречается при изолированном ДМПП.

Тактика ведения лиц при выявлении ООО

Дети с небольшим шунтом через ООО не нуждаются в каком-либо лечении. Терапия кислородом показана детям, у которых возникает транзиторный цианоз, а также пациентам с право-левым шунтом через ООО при легочной гипертензии.

Активность детей не ограничивается, за исключением пациентов с ООО, у которых при нагрузке появляется цианоз.

ООО 2-4 мм, без сброса, а также при отсутствии дилатации правых камер сердца и легочной гипертензии не является врожденным пороком сердца!

Наблюдение ведется за детьми с ООО и транзиторно возникающим центральным цианозом. Им показано проведение чрезкатетерной окклюзии ООО.

Осложнения: транзиторный цианоз, парадоксальная эмболия системная, инсульт мозга вследствие парадоксальной эмболии.

Открытый общий атрио-вентрикулярный канал

Анатомически этот порок — отсутствие участка перегородок, разделяющих правое и левое предсердия в их нижнем отделе, а желудочки — в их верхнем отделе. Вместо нормального сращения межпредсердной и межжелудочковой перегородок образуется большое общее отверстие между всеми четырьмя камерами сердца. Дело еще осложняется тем, что именно тут находится зона прикрепления к перегородкам предсердно-желудочковых клапанов: в левом — митрального, в правом — трехстворчатого. Крепиться им *некуда*, и они срастаются друг с другом, образуя *общие для обоих желудочков створки*. Над ними остается дефект между предсердиями, а под ними — дефект между желудочками. Возникает так называемая «*полная форма*» АВК.

Генетические факторы, влияющие на развитие атриовентрикулярного канала:

- Врожденный порок сердца развивается у детей с синдромом Дауна (хромосомное нарушение) в 45% случаев.
- У 40% матерей с этим пороком у ребенка развивается такой же порок.

Симптомы зависят от возраста в котором проявляется порок. Чем больше дефекты перегородок и нарушение функции клапанов сердца, тем более выражены симптомы и тем раньше они появляются.

Симптомы у новорожденных:

- утомляемость
- потливость
- бледность кожи
- частое дыхание
- частый пульс
- отсутствие интереса к кормлению
- плохой набор веса

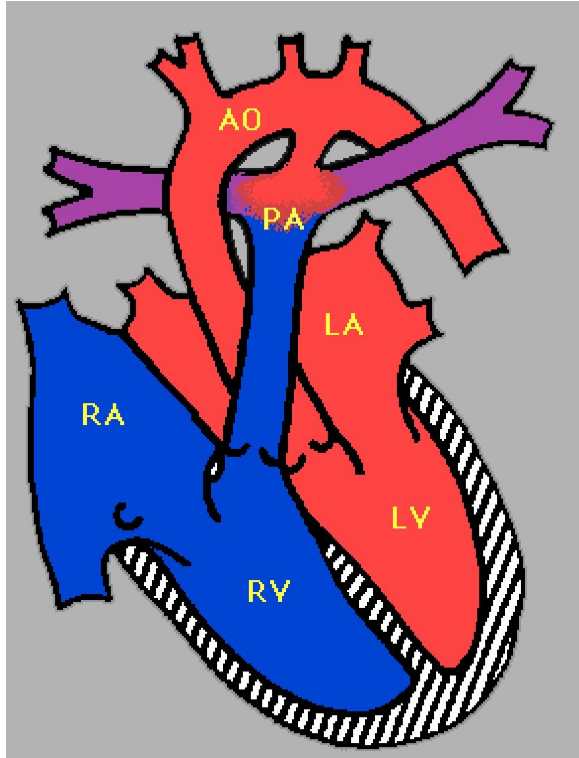
- **Рентгенография грудной клетки** – позволяет выявить увеличение сердца и перегрузку легких.
- **ЭКГ** - отклонение электрической оси сердца влево, наблюдаются блокада ножек пучка Гиса, удлинение атриовентрикулярной проводимости и перегрузка правого или обоих желудочков, а также предсердия.
- **Эхокардиография (узи сердца)** – позволяет посмотреть структуры сердца и потоки крови, найти дефекты перегородок и определить замыкательную функцию клапанов.
- **Катетеризация камер сердца** – инвазивное обследование, которое проводится в условиях рентгеновского облучения с применением контраста через специальные катетеры, установленные в бедренные сосуды. Контраст позволяет лучше визуализировать структуры сердца. На современном этапе развития кардиохирургии катетеризация нужна не у всех пациентов, так как ее можно заменить магнитно-резонансной томографией сердца.
- **Магнитно-резонансная томография сердца (МРТ)- неинвазивный** современный метод, позволяющий поставить точный диагноз ребенку с врожденным пороком сердца и выбрать правильную тактику лечения. С помощью магнитно-резонансной томографии сердца можно определить насколько развиты правый и левый желудочки сердца, определить всю сопутствующую патологию (стеноз выходного отдела левого желудочка, стеноз выходного отдела правого желудочка, коарктация аорты и т.д.) и можно ли выполнить радикальную операцию коррекции порока или необходимо выполнять паллиативную коррекцию (операция Фонтена).

С момента установления у новорожденного диагноза несбалансированного атриовентрикулярного канала необходимо в первые недели жизни выполнить операцию, которая защитит легочное сосудистое русло и не позволит развиваться легочной гипертензии. Для этого выполняется операция – сужение легочной артерии. Это вмешательство позволит достичь важных целей:

- уменьшить проявления сердечной недостаточности
- предотвратить нарушение функции клапана
- защитить легкие

Наблюдение ребенка после выполнения операции по поводу АВК :

Большинство прооперированных новорожденных и детей более старшего возраста после выписки чувствуют себя достаточно комфортно. Ребенок начинает хорошо набирать вес и нормально развиваться. После полной реабилитации ребенок полностью восстанавливается. Дополнительные рекомендации и назначения могут зависеть от кардиолога. Длительность наблюдения у кардиолога зависит от исходной формы порока.



Открытый артериальный проток (ductus arteriosus, боталлов проток) — сосуд, соединяющий начальную часть нисходящей аорты (приблизительно на уровне левой подключичной артерии) с легочной артерией в области ее бифуркации.

На долю данного порока приходится около 10—18 — 30% всех случаев врожденных аномалий сердца [Кутушев Ф. Х., 1972; Abbott M., 1927; Bankl H., 1980].

У каждого восьмого ребенка с открытым артериальным протоком отмечаются тяжелые клинические проявления [Keith J. et al., 1978, и др.].

Функциональное закрытие артериального протока происходит в течение первых 2 сут жизни новорожденных (чаще к концу первых). Анатомическое закрытие протока происходит к концу 11 —14-х суток внеутробной жизни. Считают, что если диаметр протока более 2 мм, то спонтанное закрытие его маловероятно.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

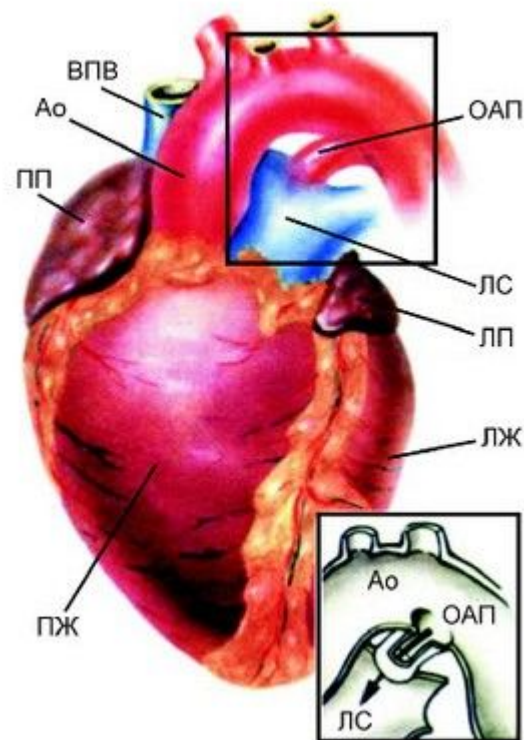
Тахипноэ, респираторный дистресс

**Систо-диастолический «машинный» шум, лучше всего
выслушивается во втором межреберье слева**

**Большая систо-диастолическая разница
АД**

«Подпрыгивающий пульс»

Сброс крови слева направо (артериовенозный) как в систолу, так и в диастолу обусловлен разницей давления в аорте и легочной артерии и происходит до тех пор, пока легочное сосудистое сопротивление ниже системного. Шунтирование крови приводит к переполнению МКК и перегрузке левых камер сердца. Степень увеличения левого предсердия и левого желудочка находится в прямой зависимости от диаметра ОАП, объема сброса крови через проток и величины легочного и системного сосудистого сопротивления. По мере развития легочной гипертензии происходит увеличение правых камер сердца.



ОАП у недоношенных новорожденных:

**1. Гиперволемиа малого круга
кровообращения**

**(невозможность смягчения параметров
ИВЛ и**

перевода на спонтанное дыхания).

**2. Системная гипоперфузия (угроза
развития**

**некротического энтероколита,
преренальной**

почечной недостаточности).

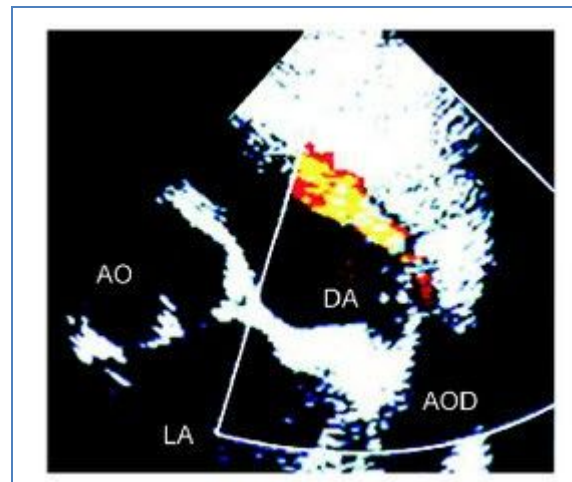
ОАП у доношенного новорожденного:

**Гиперволемиа малого круга
кровообращения**

ЭКГ

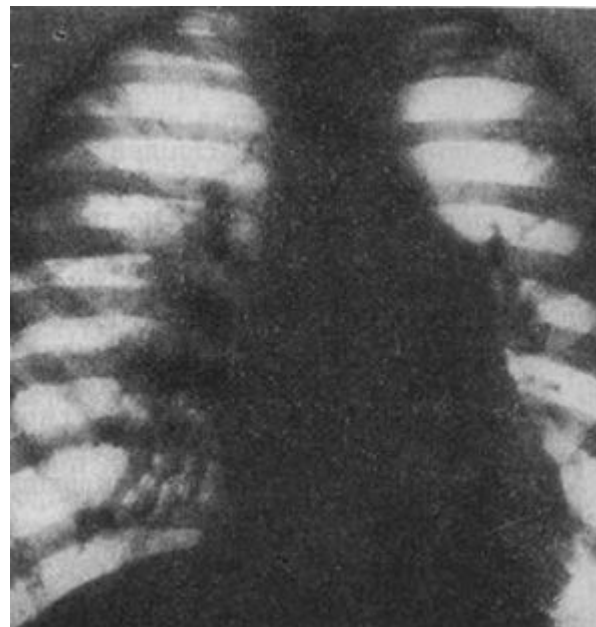
Если сброс крови небольшой, патологических симптомов не обнаруживают. При перегрузке левых отделов сердца большим объёмом избыточной крови отмечают признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка. На фоне выраженной лёгочной гипертензии на ЭКГ выявляют признаки гипертрофии и правого желудочка.

ЭхоКГ (цветное доплеровское картирование)



**Виден сброс крови по
открытому
артериальному протоку.**

На R-грамме: умеренное увеличение сердца в поперечнике, выбухает вторая дуга левого контура. Корни легких застойные. Отмечается расширение левого предсердия (ЛП), левого желудочка (ЛЖ), основного ствола и ветвей легочной артерии, усиление легочного рисунка. При рентгеноскопии выявляется усиление пульсации восходящей аорты.



Осложнения и последствия

- Аневризма (мешкообразное расширение) протока и ее разрыв.
- Сердечная недостаточность.
- Бактериальный эндокардит.
- Пневмония.
- Инсульты.
- Высокая легочная гипертензия.

- Внутривенное введение ингибиторов простагландина (индометацин, ибупрофен)
- Схема введения индометацина: 0,2 мг/кг-0,1 мг/кг-0,2 мг/кг каждые 12 ч.
- Применяется у недоношенных новорожденных
- Эффективность лечения более 80%
- В случае неэффективности – хирургическое лечение – клипирование ОАП.

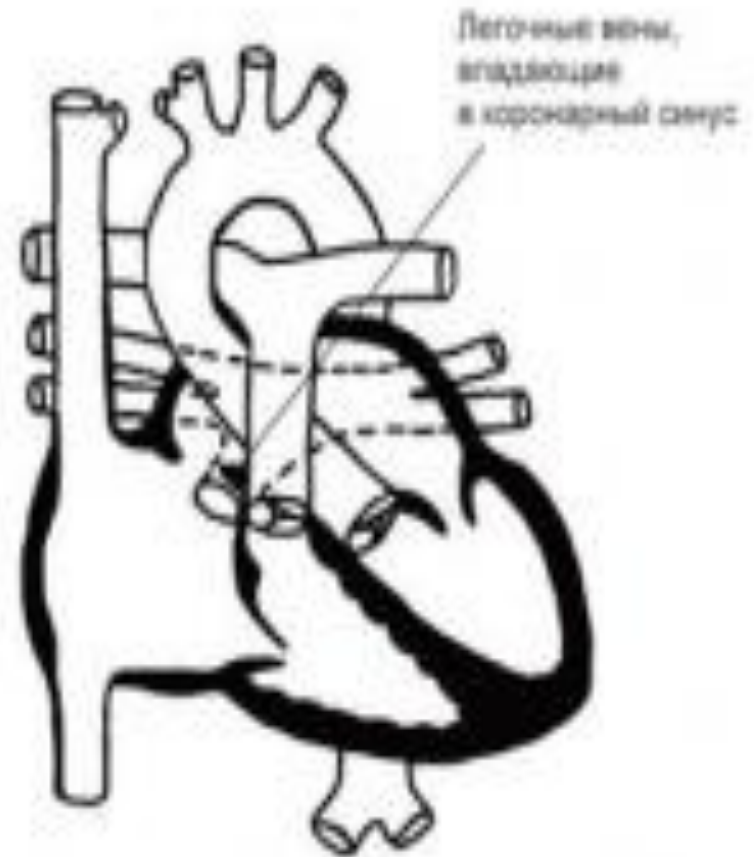
Оптимальный возраст для операции 2-5 лет

Аномальный дренаж легочных вен

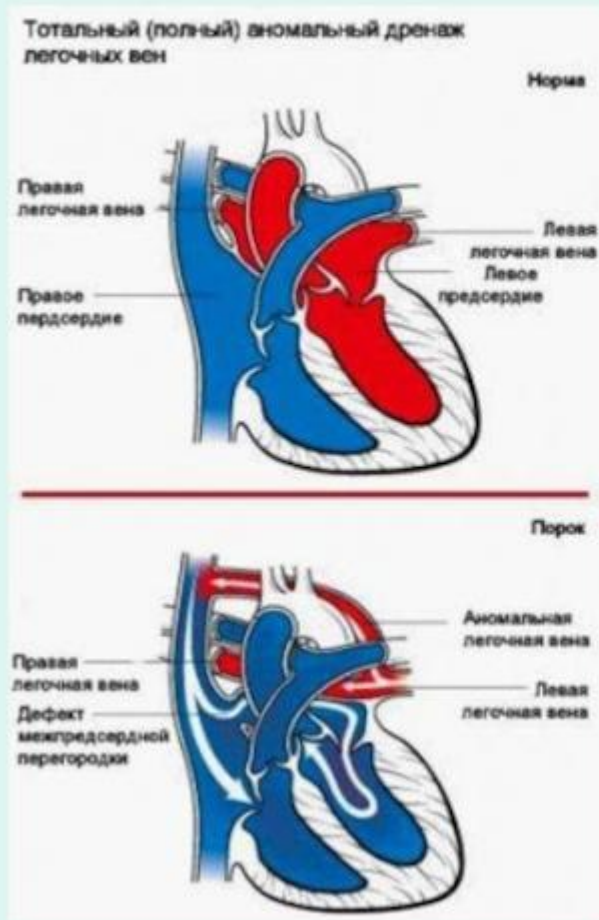
В норме легочные вены несут артериальную кровь из легких и впадают в левое предсердие. Оттуда кровь попадает в левый желудочек и по аорте и артериям разносит кислород по всему организму.

При **аномальном дренаже легочных вен** они могут впадать в правое предсердие или в полые вены несущие венозную кровь в правое предсердие.

Этот порок может быть полным или частичным.



Полный аномальный дренаж легочных вен



- все четыре легочные вены от обоих легких соединяются в один сосуд-коллектор, который соединяется с венозной системой организма, обычно через большую вену. При этом артериальная кровь, минуя сердце, попадает в большие вены и в правое предсердие. Затем, пройдя через ДМПП, попадает в ЛП

На основании уровня впадения легочных вен аномальный дренаж классифицируется на 4 анатомических типа (варианта).

I вариант - Супракардиальный (наблюдается в 50% случаев): легочные вены общим коллектором или по отдельности дренируются в верхнюю полую вену или ее ветви (непарную вену, левую безымянную либо добавочную верхнюю полую вену). Кровь попадает в плечеголовную вену и оттуда в верхнюю полую либо непосредственно в верхнюю полую вену.

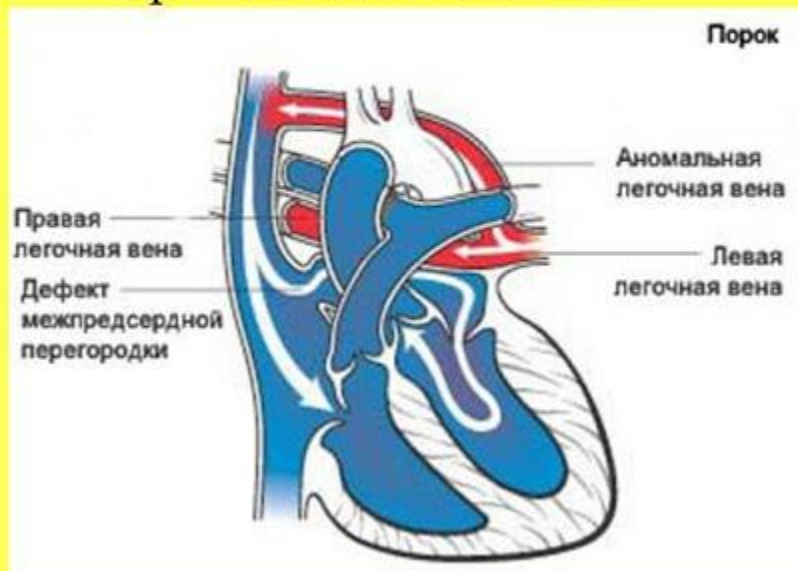
II вариант –Кардиальный (20%): кровь дренируется в коронарный синус или непосредственно в правое предсердие

III вариант –Инфракардиальный, известный также как **поддиафрагмальный** (20%) : кровь дренируется в воротную или печеночные вены и оттуда в нижнюю полую вену.

IV вариант – Смешанный (10%) - когда функционируют сразу несколько из указанных вариантов.

При полном аномальном дренаже легочных вен нет прямого сообщения между легочными венами (малым кругом кровообращения) и левым предсердием (большим кругом кровообращения). Такое состояние несовместимо с жизнью. Но если у ребенка имеются другие пороки развития (наличие дефекта межпредсердной или межжелудочковой перегородки, незакрытое овальное отверстие), кровь все-таки может попадать в левые отделы сердца и возможно лечение.

Тотальный (полный) аномальный дренаж легочных вен



1) Имеется обязательный сброс справа налево, обычно через растянутое овальное отверстие или ДМПП.

Легочный кровоток зависит от сопротивления легочного сосудистого русла. **(2) Препятствие на пути**

кровотока по легочным венам может существовать в любом из приведенных вариантов аномального дренажа, но чаще наблюдается при инфракардиальном.

(а) При тяжелой обструкции давление в легочных венах и артериях высокое, легочный кровоток низкий, а системная артериальная кровь значительно обеднена кислородом. **(b) Если обструкции на путях притока нет**, легочный кровоток высокий, давление в легочных сосудах повышено незначительно, дефицит кислорода в артериальной крови незначительный.

- **При наличии обструкции** легочных вен ощущается пульсация правого желудочка, выслушивается громкий расщепленный второй тон, ритм галопа, шумов обычно не бывает.
- сердечная недостаточность
- легочная гипертензия
- отек легких
- транзиторный, реже стойкий цианоз
- широкое и стойкое расщепление 2 тона , усилен над ЛА
- наполнение левого желудочка осуществляется посредством право-левого сброса через персистирующее овальное окно

Рентгенограмма грудной клетки при ТАДЛВ



Рис. 15. Рентгенограмма грудной клетки при тотальномanomальном дрениже легочных вен

Фигура «снеговика» (расширение верхнего средостения в связи с дилатацией верхней полой вены и левой вертикальной легочной вены (I тип)
Кардиомегалия (I и II типы)
Небольшие размеры сердца и отек легкого (III тип)
Сужение средостения (II и III типы)
Увеличение васкуляризации легких.

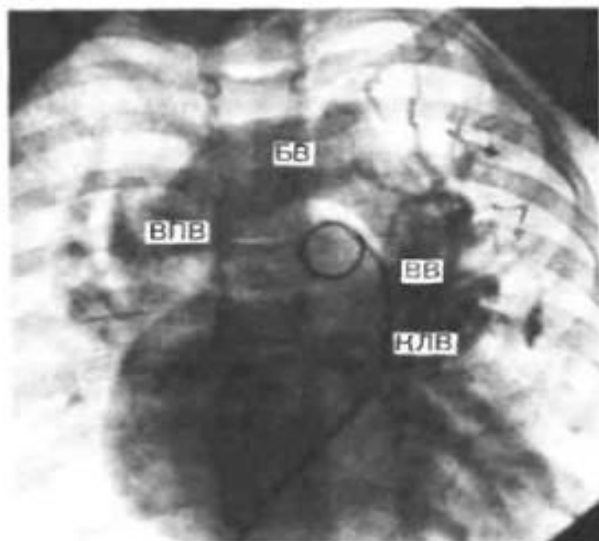


Рис. 16. Супракардиальная форма тотальногоanomального дрениже легочных вен. Лингокардиограмма. Объяснение в тексте.

Критерии диагностики:

- дилатация правых отделов [сердца](#);
 - расширение легочной артерии;
- относительное уменьшение ЛП и ЛЖ;
 - расширенная верхняя полая вена.

Точная диагностика порока возможна только при зондировании сердца и ангиокардиографии (исследовании сосудов сердца).

Диагностический алгоритм:

Жалобы: одышка,
тахикардия, кашель,
цианоз при нагрузке,
плохая прибавка в весе

Физикально: акцент II тона на основании
слева, мягкий, дующий систолический шум
на легочной артерии, увеличение печени;
периферические отеки; утолщены
концевые фаланги пальцев (у более
старших детей).

КЩС – повышение
уровня лактата $>2,2$;
признаки
метаболического
ацидоза снижение рН
крови - 4,0;

ЭКГ: высокий зубец Р во II
или в правых отведениях,
ЭОС отклонена вправо,
признаки гипертрофии
правого желудочка

ЭхоКГ: отсутствует впадение
ЛВ в ЛП в типичных местах,
ЛП и ЛЖ малых размеров,
наличие ДМПП, расширены
вертикальная вена и верхняя
полая вена.

МРТ\КТ-ангиография : определяются
ЛВ, впадающие в камеру позади ЛП,
общая ЛВ соединяется с левой
безымянной веной, коронарным
синусом или правым предсердием.

диагноз установлен

Хирургическая коррекция порока

Тактика ведения ТАДЛВ

1. Высокое PEEP +6-8 см H₂O при отеке легких
2. Высокое FiO₂ , умеренная гипервентиляция (Pa CO₂ 35 мм рт ст), защелачивание, избегать метаболического ацидоза
3. ИВЛ
4. Диуретики, при необходимости инотропы, введение катехоламинов лучше избегать
5. Ограничение объема вводимой жидкости на 20% от ФП

Частичный АДЛВ

- Только некоторые легочные вены впадают в систему большого круга кровообращения
- Остальные легочные вены впадают нормально в левое предсердие
- Праволевый шунт с перегрузкой объемом
- Сочетается с синдромом асплении (правый изомеризм).

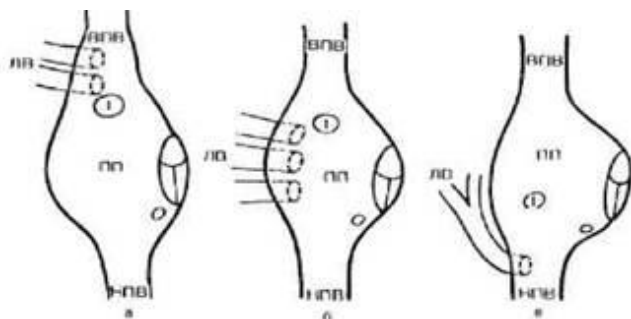


Рис. 12. Схема наиболее распространенных вариантов частичного аномального дренажа правых легочных вен.

а — супракардинальный уровень: аномальный дренаж ЛПВ в ВПВ; б — кардинальный уровень: аномальный дренаж ЛПВ в ПП; в — инфракардинальный уровень: аномальный дренаж ЛПВ в НПВ; 1 — дефект межпредсердной перегородки.

При **частичном аномальном дренаже легочных вен**, одна вена может впадать в левое предсердие и тогда состояние новорожденного зависит от объема аномального сброса крови. Полный аномальный дренаж легочных вен встречается с частотой около 3% от всех врожденных пороков сердца.

Клиника определяется гиперволемией малого круга кровообращения за счет обструкции легочного венозного возврата на уровне межпредсердного сообщения или на уровне впадения коллектора легочных вен.

- дети с ЧАДЛВ обычно асимптомны !
- при наличии дренажа правых ЛВ в НПВ у детей могут быть частые бронхолегочные инфекции.

Если обструкции нет, физикальные данные аналогичны таковым при ДМПП с большим сбросом, включая усиленный сердечный толчок за счет увеличенного правого желудочка, кардиомегалию, стойкий расщепленный второй тон с громким легочным компонентом, систолический шум изгнания во втором-третьем межреберье у левого края грудины с широкой иррадиацией и мезодиастолический шум в нижних отделах у левого края грудины.

ЭКГ при частичном АДЛВ:

электрическая ось сердца расположена нормально или отклонена вправо, есть признаки перегрузки правых отделов, неполной блокады правой ножки пучка Гиса, возможно удлинение интервала *PR* .

Рентгенологическое исследование грудной клетки при ЧАДЛВ

Выбухание ствола легочной артерии и усиленная пульсация корней легких .
Тень сердца увеличена за счет правых отделов ; правое предсердие дилатировано в большей степени , чем при изолированном ДМПП . При АДЛВ в верхнюю полую вену видно ее расширение .
Овальная тень от правых легочных вен , идущая к нижней полой вене вдоль правой границы сердца: саблевидный синдром или картина турецкой сабли

Пороки с обеднением малого круга кровообращения

Возникают в результате сужения легочной артерии
и часто сочетается со сбросом крови из ПЖ в
большой круг кровообращения (шунт справа
налево).

Патологоанатомическими признаками порока являются стеноз выходного отдела правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, декстропозиция аорты и гипертрофия правого желудочка.

- Степень нарушения гемодинамики при пороке определяются величиной обструкции выбросу крови из правого желудочка. Величина ДМЖП определяющего значения в нарушении гемодинамики не имеет. Размер ДМЖП обычно равен диаметру аорты. Сброс венозной крови в артериальное русло через дефект может достигать 70%, что обуславливает степень гипоксемии и выраженность цианоза.

Клиническая картина порока зависит от величины стеноза выходного тракта правого желудочка.



Fallot's Tetralogy

Осложнения

- абсцесс головного мозга
- тромбозы сосудов головного мозга (инсульт, гемиплегия)
- инфекционный эндокардит

Признаки

цианоз
одышно-цианотичные приступы
"барабанные" палочки



Компоненты:

положение аорты на перегородке сердца

P.S

V.S.D

R.V.H



область выслушивания легочной артерии

дующий сист. шум
систолическое дрожание
громкий второй тон
(не раздвоенный!)



- Для **синей формы**, характерен цианоз и полицитемия, при этом показатели восстановленного гемоглобина в сосудах кожи и слизистой достигает 50 г/л. У больных формируется утолщение ногтевых фаланг пальцев и изменение формы ногтей по типу «часовых стекол». При тяжелых формах порока характерна вынужденная поза во время отдыха: на корточках с приведенными к животу ногами. Появление у ребенка одышно-цианотических приступов (спазм мышечного вала выходного отдела правого желудочка) является характерным признаком тетрады Фалло.



**Вынужденное
положение ребенка
при тетраде Фалло**

Для тетрады Фалло характерны симптомы:

- ранний цианоз (синюшность);
- задержка физического (в том числе моторного) и умственного развития;
- головокружение;
- частые обмороки;

одышка (характерным является одышечно-цианотический приступ при тетраде Фалло).

В зависимости от того, когда появился цианоз, выделены пять форм тетрады Фалло:

ранняя цианотичная – с первых месяцев жизни;

классическая – со 2-3 года;

тяжелая – наблюдаются одышечно-цианотические приступы;

поздняя цианотичная – цианоз появляется к 6-10 годам жизни;

ацианотичная – без цианоза.

При пороке средней тяжести цианоз проявляется, когда ребенок начинает ходить. Тяжелая форма порока характеризуется ранним проявлением цианоза и одышки.

При аускультации у больного выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины, 2-й тон на легочной артерии ослаблен.

На рентгенограмме выявляется увеличение правого желудочка с приподнятой сердечной верхушкой, легочной рисунок обеднен, выступает дуга восходящей аорты. Сердце приобретает форму «сапожка» с выраженной «талией».

На ЭКГ –
гипертрофия ПЖ и ПП.



Одышечно-цианотический (гипоксический) приступ

“Спазм” выходного тракта правого желудочка

- Системное сосудистое сопротивление
- Гиповолемия
- Дегитратация
- Гипоксемия стимулирует дыхательный центр гиперпноэ (частое глубокое дыхание), негативное торакальное давление, системный венозный возврат к правому сердцу **R-to-L-внутрижелудочковый шунт.**

Принципы лечения:

- Улучшить легочный кровоток
: обязательно улучшится
артериальная оксигенация и
сатурация кислорода.
- **Прервать порочный круг**

- **Успокоить пациента**

O₂ потребность, снять возбуждение

Использовать сначала нефармакологические
способы

Морфин -при необходимости

- **Системное сосудистое сопротивление**

Привести колени к грудной клетке

(Посадить «на корточки»): повышает
системное сосудистое сопротивление,
уменьшает R-to-L шунт улучшает легочный
кровоток

1. «Литическая смесь» (пипольфен, аминазин, промедол по 0,1мл/год жизни).
2. В/в 20% ГОМК в дозе 100 мг/кг массы.
3. Постоянная ингаляция увлажненного кислорода.
4. В/в капельно 4% раствор бикарбоната натрия в разовой дозе 4 мл/кг массы.
5. В/в капельно анаприлин в дозе 0,1 мг/кг массы тела (под контролем АД и ЭКГ).
6. Введение «поляризующей смеси» (100 мл 10% раствора глюкозы, 5 мл панангина, 2 ЕД инсулина и гепарин в дозе 100 ЕД/кг массы тела).

(О.А. Мутафьян, 2013)

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО У ДЕТЕЙ РК

Кислород подается через маску, 6л/мин	Кислород оказывает вазодилатирующие действие на легочные сосуды и системное вазоконстрикторное действие.
Коленно-грудное положение	Повышает ОПСС и легочный кровоток
Морфин 0,1-0,2 мг/кг в/м или 0,01- 0,02 мг/кг медленно внутривенно в течение 5-10 минут. С седативной целью также могут использоваться: Фентанил 1-2 мкг/кг в/в Кетамин 1-2 мг/кг в/в	Оказывает седативное действие, контроль гиперпноэ
Эсмолол 0,5 мг/кг в/в в течение 1-2 минут, затем можно продолжить в/в инфузию препарата 50-300 мкг/кг/мин. до 48 часов. Метопролол 0,1 мг/кг медленно в/в (в течение 5 мин.). При необходимости в/в введение может быть повторено через 5 минут, максимально до 3 доз. В последующем можно продолжить в/в инфузию 1-2 мкг/кг/мин. Пропранолол 0,1-0,2 мг/кг в/в. При β -блокаторы снижают частоту сердечных сокращения, снимают спазм ВОПЖ необходимости в/в введение может быть повторено до 3-4 раз в день.	β -блокаторы снижают частоту сердечных сокращения, снимают спазм ВОПЖ

**Фенилэфрин 5-20 мкг/кг/сут.
медленно в/в болюсом, при
необходимости в/в введение может
быть повторено через 10-15 минут.
Норадреналин в/в инфузия 0,01-0,02
мкг/кг/мин**

**α -адреномиметики повышают
системное сосудистое сопротивление,
тем самым увеличивая легочный
кровоток.**

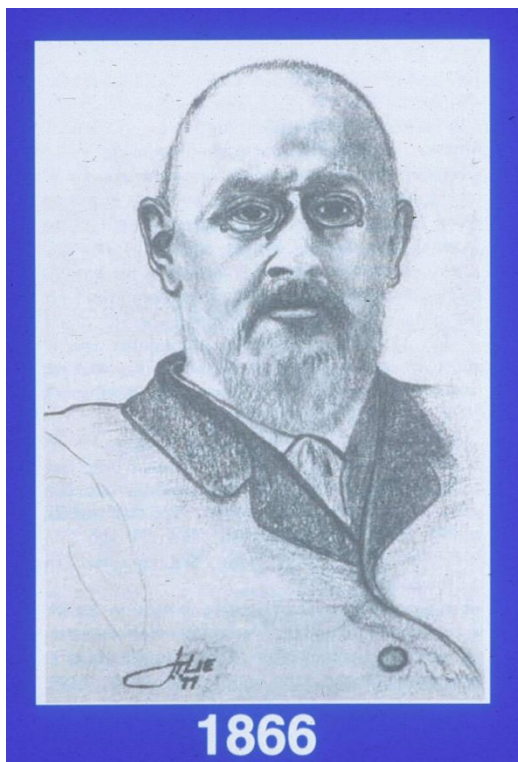
**Натрия бикарбонат 4% 1 мл/кг
медленно в/в в течение 5-10 минут.
Может быть повторен через 10 минут**

Коррекция ацидоза

**5% глюкоза/ физиологический
раствор/раствор Рингера в/в 20-30
мл/кг/час**

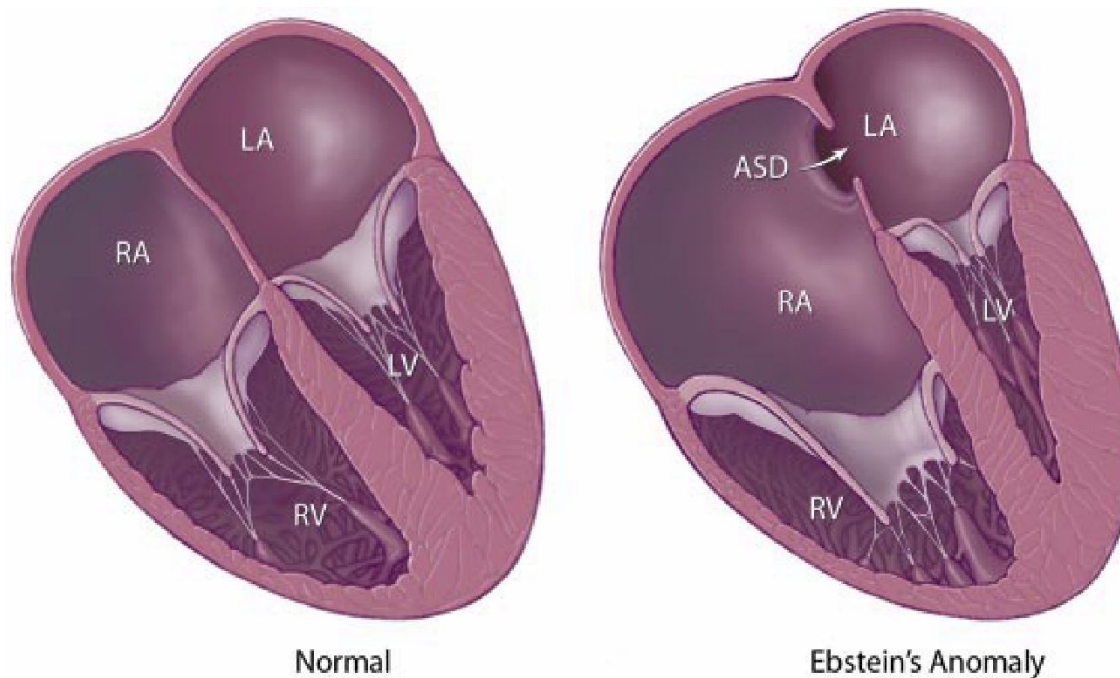
**Способствует увеличению легочного
кровотока, за счет повышения
венозного возврата и снижения
вязкости крови.**

Аномалия Эпштейна



Аномалия Эбштейна – редкий ВПС характеризующийся смещением створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка.

Патологическая анатомия аномалии Эбштейна.



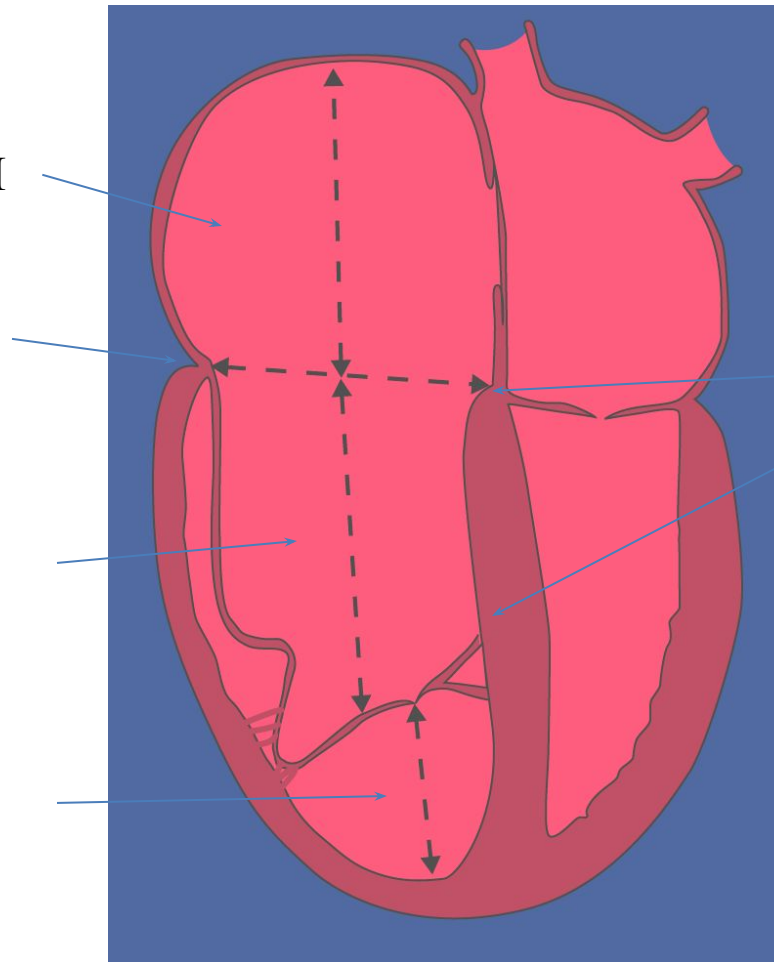
- 1. Передняя створка большая, подвижная, задняя и септальная смещены или отсутствуют; Размер атриализированной камеры желудочка относительно маленький;
- 2. Передняя, задняя, и часто септальная створки присутствуют, но они относительно малы и смещены по направлению к верхушке. Размер атриализированной камеры желудочка умеренно большой;
- 3. Передняя створка имеет ограничения в движении и укорочена, имеет слившиеся укороченные хорды. Часто наблюдается прямое вставление папиллярных мышц в переднюю створку. Задняя и септальная смещены, диспластичны. Размер атриализированной камеры желудочка большой.
- 4. Передняя створка значительно деформирована и смещена во внутрь выходного тракта правого желудочка. Хорды могут отсутствовать или присутствовать только несколько из них, характерно также прямое вставление папиллярных мышц в выступающий край клапана. В типичном случае задняя створка диспластична или отсутствует, а септальная представлена гребнем фиброзной ткани. Почти вся полость правого желудочка атриализирована.

Увеличение ПП

Расширение
кольца ТК

Большая
атриализованная
часть ПЖ

Маленькая
функциональная
часть ПЖ



Смещение
септальной
створки (8
mm/m²) и
задней

Уменьшенная полость ПЖ приводит к снижению ударного объема ПЖ и легочного кровотока.

Деформация трехстворчатого клапана нарушает его компетентность и ведет к возврату венозной крови в ПП во время систолы ПЖ.

Развивается гипертрофия и дилатация ПП.

Повышение давления в ПП, при наличии межпредсердного сообщения, приводит к сбросу венозной крови в ЛП и артериальной гипоксемии.

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Гипоксемический (одышка, быстрая утомляемость при небольших физических нагрузках, низкая работоспособность, цианоз и т.п.);

Кардиальный (боли в сердце, выраженные нарушения ритма, связанные с морфологическими изменениями правого предсердия).

При внешнем осмотре определяется:
цианоз вследствие сброса крови справа налево и —холодный акроцианоз вследствие застойной сердечной недостаточности;
симптом Гиппократа — изменение концевых фаланг пальцев и ногтей в виде — барабанных палочек и — часовых стекол;
набухание шейных вен.

—сердечный горб вследствие увеличения
ПП и атриализованной части ПЖ;
смещение верхушечного толчка в У-УІ
межреберье до передней подмышечной
линии (из-за смещения левого желудочка
увеличенными ПП и атриализованной
частью ПЖ);
гепатомегалия (у 40% пациентов).

Границы сердечной тупости значительно
смещены вправо и влево.

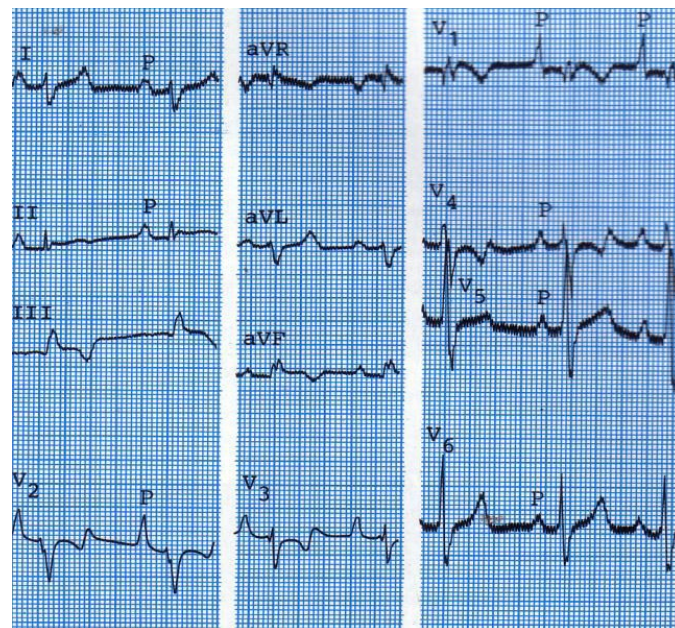
Аускультация

- ☐ глухость сердечных тонов;
- ☐ ослабление II тона над легочной артерией;
- ☐ систолический шум трикуспидальной
недостаточности или диастолический шум
трикуспидального стеноза.

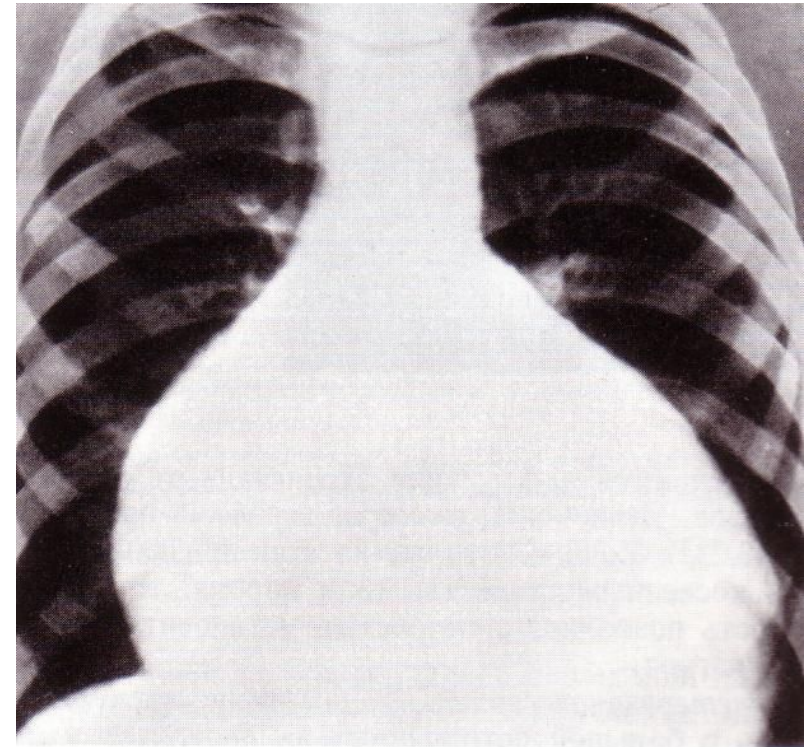
Часто выслушивается ритм «галопа», т. е.
трех- или четырехчленный ритм,
обусловленный раздвоением I и II тонов
сердца или наличием дополнительных III и
IV тонов.

ЭКГ : Во II стандартном и правых грудных отведениях – **высокие остроконечные зубцы Р** – признак гипертрофии и дилатации правого предсердия (нередко амплитуда зубца Р превышает амплитуду зубца R).

Признаки блокады ПНПГ при отсутствии признаков гипертрофии правого желудочка. Нередко – признаки синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта.

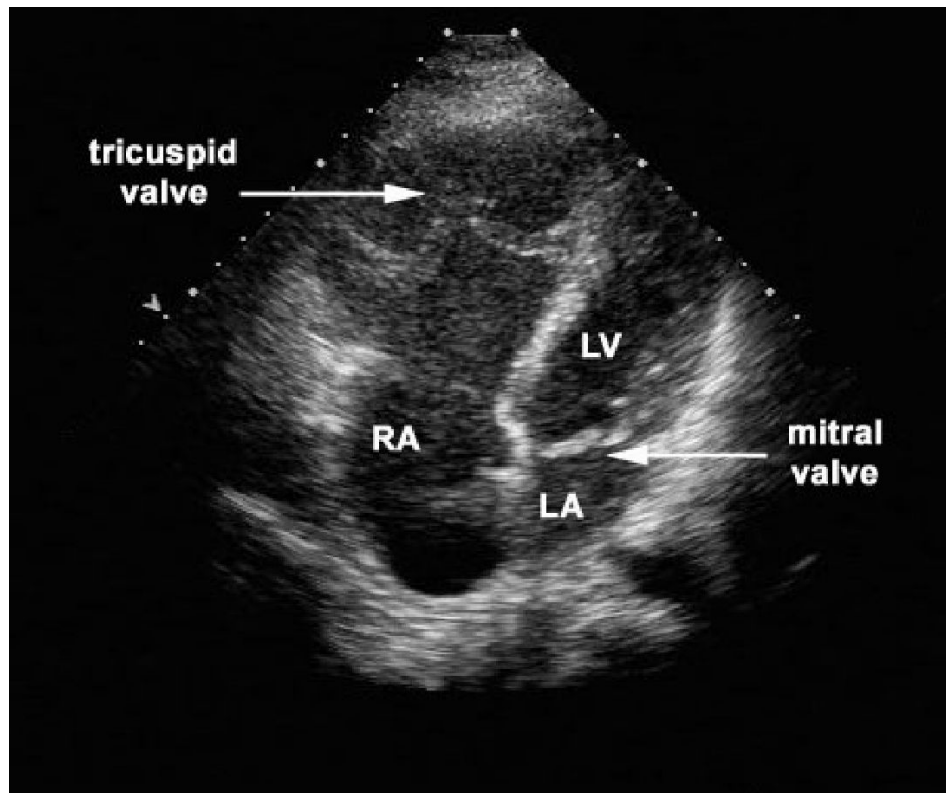


Легочные поля прозрачные за счет обеднения сосудистого рисунка;
В прямой проекции сердце значительно увеличено в размерах и имеет шаровидную форму (правый атрио-вазаль-ный угол смещен вверх);
Возможно западение дуги легочной артерии;
Размеры левых отделов, как правило, не увеличены



ЭхоКГ больного с аномалией Эбштейна

- смещение трикуспидального клапана в полость ПЖ по направлению к верхушке;
- более позднее закрытие трикуспидального клапана по сравнению с митральным;
- деформация створок трикуспидального клапана;
- увеличение размеров ПП.



Фаза ВПС	Осложнения	Вариант ВПС
Фаза адаптации	Недостаточность кровообращения I, II А, IIБ, III степени чаще смешанного право-или левожелудочкового типа Дистрофия (гипоплазия, гипотрофия)	Все ВПС, кроме 4 группы
	Инфекционный эндокардит Пневмония Гипоксемические кризы Коллаптоидные состояния	ОАП, ИСЛА, ДМЖП ВПС 1 и 3 групп ВПС 2 группы с цианозом ВПС 2 группы с цианозом
	Аритмии (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия)	Все ВПС при наличии НК и метаболических нарушений в миокарде
	Неполная АВ-блокада	ДМПП (в.т.ч. в сочетании с аномалийным дренажем легочных вен), болезнь Эбштейна
	Полная АВ-блокада	Большие септальные дефекты, изолированные аномалии проводящей системы сердца Все ВПС 1 группы

Фаза относительной компенсации**	Инфекционный эндокардит	ОАП, ИСЛА, ДМЖП, ДМПП, ОАП
	Мерцательная аритмия	Болезнь Эбштейна
	Пароксизмальная тахикардия	ДМЖП
	Полная или частичная АВблокада	Септальные дефекты, болезнь Эбштейна
	Пневмония	Все ВПС 1 группы
	Первичный туберкулез легких	Все ВПС 2 группы
Терминальная фаза	Хроническая НК (вторичная, поздняя)	Все ВПС, кроме 4 группы
	Гипертензия малого круга кровообращения	ВПС 1 группы
	Коллаптоидные состояния Относительная гипохромная	Все ВПС цианотического типа

Основная:

1. Детские болезни под редакцией проф. Н.П. Шабалова Санкт-Петербург. 2012 г.
2. Детская кардиология и ревматология: практическое руководство / Под общ. ред. Л.М. Беляевой. –М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011

Дополнительная:

1. Н.А.Белоконь, В.П. Подзолков: Врожденные пороки сердца -М.: Медицина, 1991 г - 352с.
2. Баранов А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. / Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Бокерия Е.Л., Басаргина Е.Н. –М.: Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России 2010. – 160 с.
3. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков 2009 г - 560с.
4. Белозеров Ю.М. Детская кардиология 2004 г. - 600с.
5. Банкл Г. - Врожденные пороки сердца и крупных сосудов.

Благодарю за внимание!