

Ижевская государственная медицинская академия

Кафедра педиатрии и неонатологии

---

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Ожегов Анатолий Михайлович

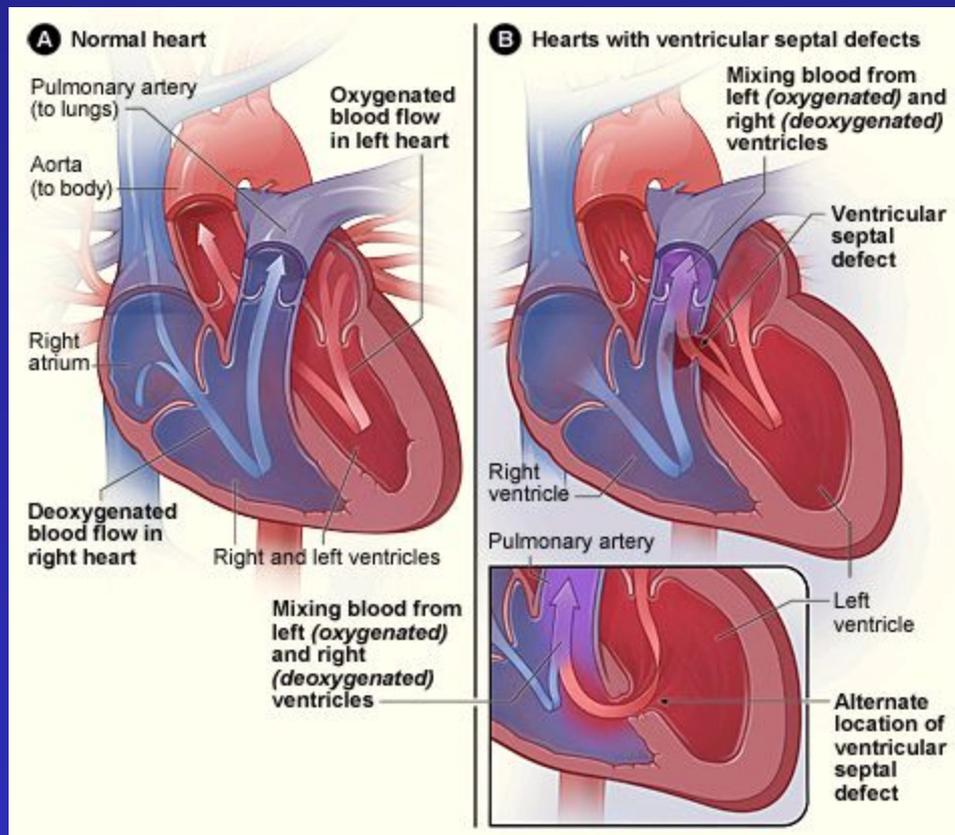
---

Ижевск – 2012 г.

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

---

- ВПС – аномалии морфологического развития сердца и крупных сосудов
- ВПС – дефект в структуре сердца и крупных сосудов, присутствующий с рождения



- Формируются на 8-12-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза

# РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

---

- За последние 10 лет неуклонный рост ВПС
- Увеличивается количество сложных и тяжелых ВПС
- 5-8 на 1000 живорожденных детей
- ВПС составляют 22% от всех ВПР

# ЛЕТАЛЬНОСТЬ

---

- В течение 1-го года оперируются 28% (на Западе – 75%)
- В 1-ю неделю жизни умирают 29% новорожденных, за 1-й месяц – 42%, к 1 году – 87% при естественном течении порока
- Средняя продолжительность жизни 2 мес.
- Основная причина смерти от пороков развития

# ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ФОРМИРОВАНИЮ ВПС

- **Генетические факторы** – точечные генные изменения, либо хромосомные мутации в виде делеции или дупликации сегментов ДНК
- Хромосомные (чаще трисомии – Дауна, Патау, Эдвардса; Шерешевского-Тернера) и нехромосомные (Нунан) синдромы (всего около 20)

# ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ФОРМИРОВАНИЮ ВПС

## *3 группы основных мутагенов:*

- **Физические** (гл.о. ионизирующая радиация; компьютерное излучение)
- **Химические** (интоксикация ртутью, свинцом; фенолы лаков, красок; нитраты; бензпирен при табакокурении; алкоголь; литий, талидомид; некоторые АБ, НПВС)

# ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ФОРМИРОВАНИЮ ВПС

- **Биологические (инфекционные) агенты** (вирус краснухи, гриппа, Коксаки В, ЦМВ, ВПГ, энтеровирус и др.)
- **Соматические заболевания матери** (в частности, СД, тиреотоксикоз)

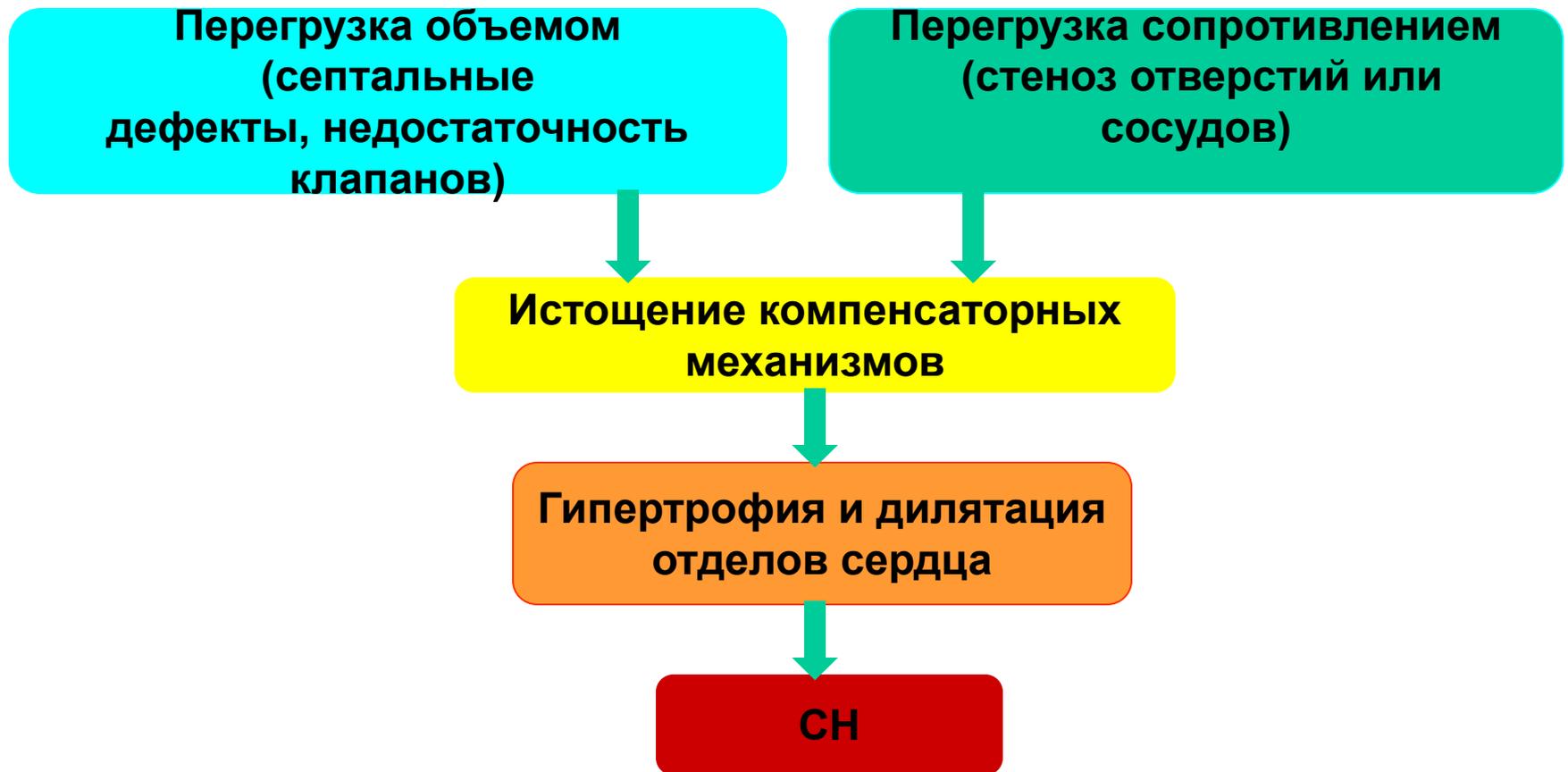
# ПАТОГЕНЕЗ

## 2 механизма:

- нарушение кардиальной гемодинамики
- нарушение системной гемодинамики

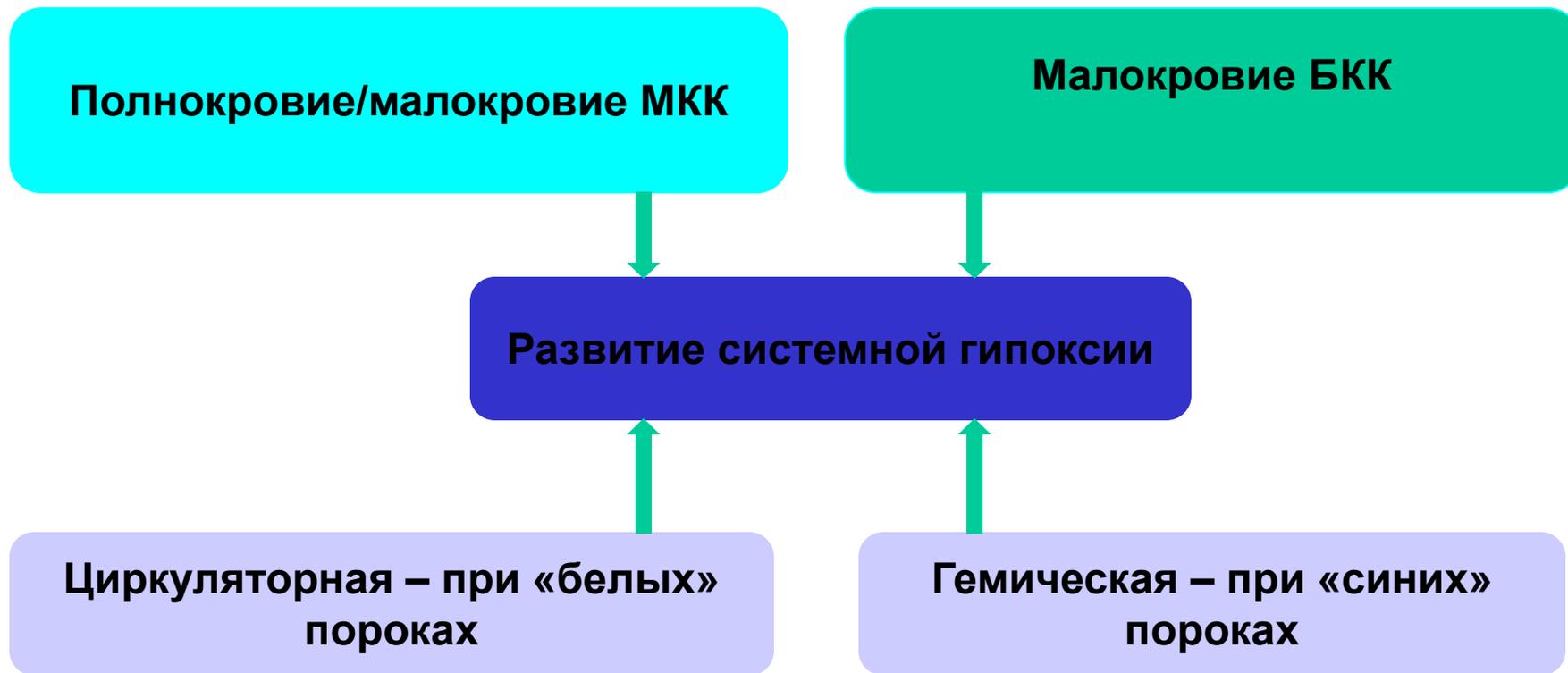
# ПАТОГЕНЕЗ

## Нарушение кардиальной гемодинамики



# ПАТОГЕНЕЗ

## Нарушение системной гемодинамики



# КЛАССИФИКАЦИЯ (Marder, 1953)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С обогащением МКК	ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК	ТМС, ОАС, ТАДЛВ, ДОС от ПЖ
С обеднением МКК	Изолированный СЛА	Болезнь Фалло, ТМС со СЛА, АТК, болезнь Эбштейна

# КЛАССИФИКАЦИЯ

<b>Нарушение гемодинамики</b>	<b>Без цианоза</b>
<b>С обеднением БКК</b>	Изолированный СА, КА, перерыв дуги аорты
<b>Без нарушения гемодинамики</b>	Болезнь Толочилова-Роже, декстракардия

# КЛАССИФИКАЦИЯ

**«Большая пятерка»**

**ДМЖП**

**ОАП**

**Тетрада Фалло**

**ТМС**

**Коарктация аорты**

# ФАЗЫ ТЕЧЕНИЯ ВПС

- **Первичной адаптации (становление общей и внутрисердечной гемодинамики)** – недостаточные возможности компенсации приводят к тяжелому течению порока и летальному исходу
- **Относительной компенсации (подключение кардиальных и экстракардиальных компенсаторных механизмов)** – за счет гипертрофии и гиперфункции миокарда (2-3-й годы жизни)

# ФАЗЫ ТЕЧЕНИЯ ВПС

- **Декомпенсации (истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной СН) – дистрофия миокарда, кардиосклероз, снижение коронарного кровотока**

# КЛИНИКА

---

- Зависит от типа и тяжести порока
- При ДМПП, болезни Толочилова-Роже, незначительном стенозе ЛА клиника может отсутствовать
- ВПР и стигмы дисэмбриогенеза
- Частые инфекции респираторного тракта (с обогащением МКК)
- Задержка физического развития

# КЛИНИКА



# КЛИНИКА

---

## Кардиальный синдром

- жалобы на одышку, сердцебиение, перебои, боли в области сердца
- бледность (аортальные пороки) или цианоз (тетрада Фалло, ТМС, СЛА)
- набухание и пульсация сосудов шеи
- сердечный горб
- изменение АД и характеристик пульса

# КЛИНИКА

## Кардиальный синдром

- изменение характеристик верхушечного толчка при гипертрофии и дилатации ЛЖ
- появление сердечного толчка при гипертрофии ПЖ
- систолическое или систоло-диастолическое дрожание (высокий ДМЖП, ОАП)
- расширение границ сердца
- изменение тонов (усиление I тона, расщепление, акцент или ослабление II тона на ЛА, наличие органического шума)

# КЛИНИКА

---

## Синдром СН

- одышка
- тахикардия
- признаки застоя по МКК и/или БКК

# КЛИНИКА

- **Синдром артериальной гипоксемии** ( $pO_2 < 60-80$  мм рт. ст.,  $SO_2 < 75-85\%$ , в норме 96-98%) – «сердечный» цианоз (тест со 100%  $O_2$ ), вторичная дисфункция жизненно важных органов
- **Синдром хронической системной гипоксии** (отставание в физическом и ПМР, симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол», отставание в развитии нижней половины туловища)

# КЛИНИКА

---

## СДР

- ВПС с обогащением МКК
- одышка
- влажный кашель
- цианоз

# СТЕПЕНИ НК

(Василенко-Стражеско; А.С. Шарыкин, 2000)

Признаки	I	II	III
Выраженность тахикардии и одышки	До 120% от нормы	125-150% от нормы	> 160% от нормы
Увеличение печени	+ 3 см	> + 3 см	> + 3 см
Отеки		Стопы и лицо	Отеки и асцит

# СТЕПЕНИ НК

Василенко-Стражеско; А.С. Шарыкин,  
2000

<b>Признаки</b>	<b>I</b>	<b>II</b>	<b>III</b>
<b>Застойные хрипы</b>		непостоянные	постоянные
<b>Поведение</b>		беспокойство	вялость
<b>Рентгенография и Эхо-КГ</b>		дилатация желудочков	кардио-мегалия

# СТЕПЕНИ НК

---

## **IV. Кардиогенный шок**

- Артериальная гипотония
- Периферический спазм
- Декомпенсированный ацидоз
- Резкое угнетение ЦНС
- Олигурия
- Возможна брадикардия

# Функциональная и инструментальная диагностика

- **ЭКГ** (право- или левограмма, аритмии, перегрузка/гипертрофия отделов)
- **Эхо-КГ** (морфология порока и функциональное состояние сердца)
- **Допплер-эхо-КГ** (направленность тока крови – регургитация и турбулентность)



# Функциональная и инструментальная диагностика

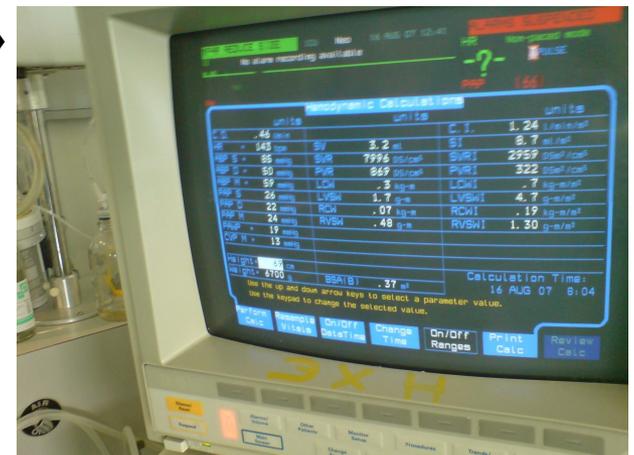
- **Рентгенография грудной клетки** (митральная конфигурация и усиление сосудистого рисунка – пороки с обогащением МКК, аортальная – с обеднением)
- **Рентгеноконтрастные методы** (катетеризация полостей и ангиография)





# Функциональная и инструментальная диагностика

- Гемограмма (при «синих» пороках – полиглобулия)
- ГКГ, КЩР
- ЭФИ (холтер, ЧПЭФИ)
- ФКГ
- КТ
- МРТ



# ОСЛОЖНЕНИЯ

---

- СН
- Бактериальный эндокардит (чаще «синие» ВПС)
- Ранние затяжные пневмонии
- Высокая ЛГ или синдром Эйзенменгера
- Синкопе, вплоть до развития ИМК (ишемический тип – «синие» ВПС и СА, геморрагический тип – КА)

# ОСЛОЖНЕНИЯ

---

- Стенокардия и инфаркты миокарда (СА, аномальное отхождение ЛКА)
- Одышечно-цианотические приступы (тетрада Фалло, ТМС)
- Релятивная анемия («синие» ВПС)

# ЛЕЧЕНИЕ

---

- 1. Оперативное** (паллиативные и радикальные операции) вмешательство в зависимости от степени компенсации
  - Небольшой ДМПП, ОАП, болезнь Толочинова-Роже – хирургическая коррекция не проводится

# ЛЕЧЕНИЕ

## 2. Консервативное лечение:

- Полноценное дробное питание
- Аэротерапия и O<sub>2</sub>
- Кардиотоники
- Мочегонные средства
- Бета-АБ (пропранолол)
- Ингибиторы АПФ
- Кардиотрофические средства (неотон)
- Ср-ва, улучшающие микроциркуляцию (ксантинола никотинат, витамин Е)



# ВПС С ОБОГАЩЕНИЕМ МКК (артериовенозный шунт)

---

## Фазы развития ЛГ (В.И. Бураковский)

### *1. Гиперволемическая:*

- Отек легких
- Частые затяжные респираторные инфекции
- Задержка физического развития
- Интенсивный шум

# ВПС С ОБОГАЩЕНИЕМ МКК (артериовенозный шунт)

---

## *2. Переходная:*

- Давление в ЛА 30-70 мм рт. ст.
- Уменьшение лево-правого сброса
- Стабильное состояние
- Менее интенсивный шум
- Акцент II тона на ЛА

# ВПС С ОБОГАЩЕНИЕМ МКК (артериовенозный шунт)

---

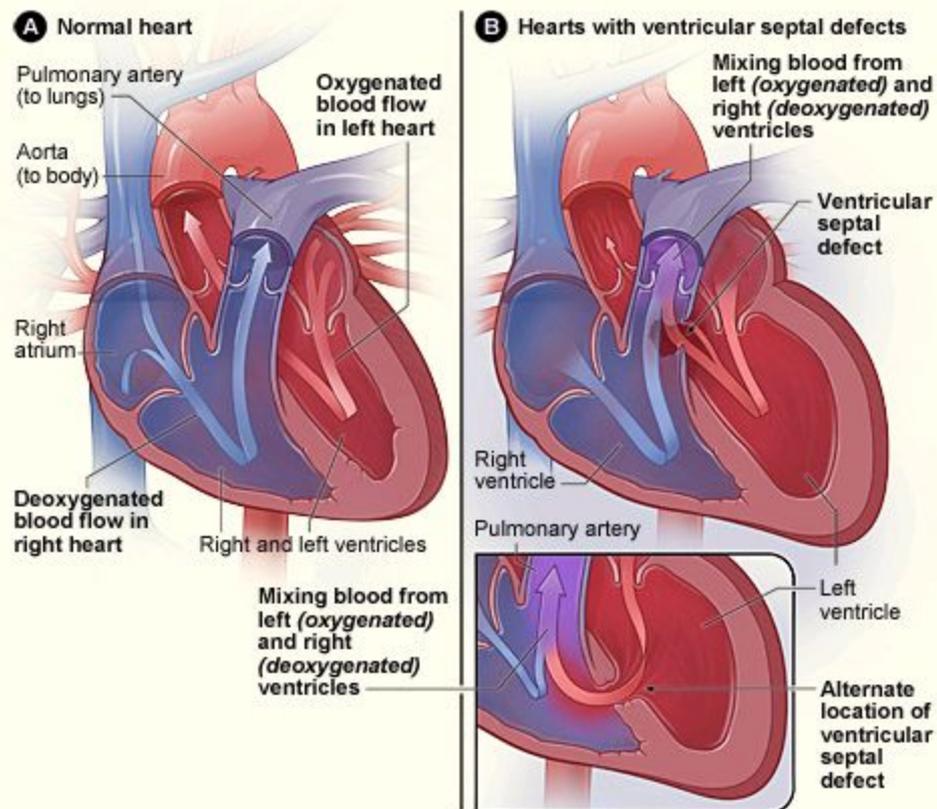
## **3. Склеротическая** (с-м Эйзенменгера):

- Давление в ЛА 100-120 мм рт. ст.
- Уменьшение сердечного шума
- Появление шума Грехема-Стилла
- Резко выраженный акцент II тона на ЛА
- Цианоз (периферический, диффузный) – право-левый сброс

# ДМЖП

- 28-42% среди ВПС

Перимембранозная  
локализация – 80%,  
мышечная – 20%



# ДМЖП

---

## Гемодинамика

- лево-правый сброс  
(гиперводемическая стадия ЛГ)
- переходная стадия
- право-левый сброс  
(синдром Эйзенменгера)

# ДМЖП

---

## Клиника

- Гипотрофия
- Ранние и тяжелые пневмонии
- СН на 1-3 мес.
- Смещение верхушечного толчка вниз и влево
- Расширение границ сердца

# ДМЖП

---

- Иногда симптом «кошачьего мурлыканья»
- Систолический шум над всей областью сердца, проводится вправо и на спину, максимум в IV межреберье слева
- Акцент II тона на ЛА

# ДМЖП

---

## Диагностика

- **ЭКГ** (перегрузка и гипертрофия ЛЖ, при ЛГ – гипертрофия правых отделов)
- **Рентгенограмма** (кардиомегалия, усиление легочного рисунка)
- **Эхо-КГ, доплер-Эхо-КГ**

# ДМЖП

---

## Лечение

1. Консервативное (по поводу СН и ЛГ)
2. Оперативное:
  - Паллиативная – по Мюллеру (сужение ЛА)
  - Радикальная – пластика дефекта

# ДМПП

- **5-37% среди ВПС**
- Чаще **вторичный дефект** МПП (66-98%) в области ОО – самостоятельный порок
- Реже – первичный ДМПП (дефект в нижней трети МПП), входит в состав комбинированных ВПС
- ООО – у 30% здоровых лиц

# ДМПП

---

## Гемодинамика

- лево-правый сброс
- дилатация и гипертрофия ПП и ПЖ
- гемодинамический шум (относительный стеноз ЛА)
- медленное развитие ЛГ

# ДМПП

## Клиника

- Сложно заподозрить у новорожденного ребенка
- Признаки НК развиваются на 1-3 годах жизни
- Слабый или среднеинтенсивный СШ во II-III м/р слева от грудины
- Позднее акцент II тона на ЛА
- Частые ОРЗ с БОС
- Высокая ЛГ к 16-25 годам

# ДМПП

## Диагностика

- **ЭКГ** (ЭОС вправо, перегрузка и гипертрофия правых отделов)
- **Рентгенограмма** (небольшое увеличение КТИ, незначительное усиление легочного рисунка)
- **Эхо-КГ** – основной метод диагностики

# ДМПП

---

## Лечение

1. **Консервативное** (по поводу СН)
2. **Оперативное:**
  - Радикальная коррекция – пластика дефекта

# ОАП

- 5-34%
- чаще у девочек
- Часто сочетается с КА, ДМЖП
- При дуктус-зависимых пороках является жизненно необходимой аномалией

## Гемодинамика

- сброс из аорты в ЛА – диастолическая перегрузка и дилатация левых отделов (особенно ЛП) ➔ ДГ

# ОАП

## Клиника

- **новорожденный** – СШ во II м/р слева, цианоз при нагрузке
- «машинный» СДШ по мере снижения давления в МКК у детей грудного возраста
- в старшем возрасте диастолический компонент ослабевает из-за ЛГ
- усиление и расщепление II тона над ЛА

# ОАП

---

## Диагностика

- **Рентгенограмма:** увеличение КТИ, усиление легочного рисунка
- **ЭКГ:** перегрузка ЛП и гипертрофия ЛЖ, затем перегрузка и гипертрофия правых отделов
- **Эхо-КГ**

# ОАП

## Лечение

**1. Консервативное** (индометацин, ибупрофен в/в, СН)

**2. Оперативное:**

- Перевязка или
- Пересечение протока
- Катетерная эндоваскулярная окклюзия

## Прогноз

- Продолжительность жизни 20-25 лет

# ВПС С ОБЕДНЕНИЕМ МКК (вено-артериальный шунт)

---

- порок сочетается с другими аномалиями (право-левый сброс)
- прогрессирующий цианоз и одышка
- гипоксемические приступы, усиливаются на фоне ЖДА
- часто нарушения мозгового кровообращения, в терминальной стадии – геморрагический синдром, тяжелая СН

# Тетрада ФАЛЛО

- 6-14% всех ВПС
- 50-75% синих пороков

## 3 варианта:

- **классический** (сужение выводного отдела ПЖ, высокий ДМЖП, гипертрофия ПЖ и декстрапозиция аорты)
- с атрезией устья ЛА (крайняя форма)
- бледная форма (стеноз минимальный)

# Болезнь ФАЛЛО

- **Триада** (без ДМЖП)
- **Пентада** (с ДМПП)
- Часто сочетается с ОАП

## Гемодинамика

- МКК обеднен из-за СЛА
- в БКК поступает венозная кровь через ДМЖП и аорту (отсутствует НК).

# Тетрада Фалло

## Клиника

- чаще цианоз и одышка на 1-м году жизни
- отставание в физическом развитии
- рано «барабанные палочки» и «часовые стекла»
- грубый скребущий систолический шум вдоль левого края грудины
- II тон над ЛА ослаблен или отсутствует
- ОЦП (6-24 мес.)

# Тетрада Фалло

---

## Диагностика

- **Рентгенограмма:** легочный рисунок обеднен, сердце в виде «сапожка»
- **ЭКГ:** ЭОС вправо ( $120-180^\circ$ ), гипертрофия правых отделов
- **Гемограмма:** полицитемия и полиглобулия

# Оля П., д.р. 30.08.08 г.

От II беременности сроком 34 нед.  
(врожденный порок влагалища, анемия,  
угроза прерывания, ХФПН, ЗВУР), 2-х  
родов путем Кесарева сечения. **Оценка  
по Апгар 5-8 б.** М 1833 г, длина 46 см. ОГ  
29 см, груди 28 см. Проведена санация  
ВДП, дан O<sub>2</sub>. 1-2 сутки – РДС I типа.  
**Грубый СШ с рождения.** Лечилась в  
Воткинской ДБ с ВПС синего типа. ВУГ II  
ст. На 18 сутки переведена в РДКБ.

# Оля П., д.р. 30.08.08 г.

Состояние тяжелое. М 1885 г. Реакция на осмотр неадекватная. Крик слабый.

Признаки недоношенности. Кожа иктеричная с **общим цианозом**. БР 1x1 см.

Звук легочный. Дыхание ослабленное с обеих сторон. **ЧДД 44, ЧСС 140 в мин.**

**Границы сердца:** правая + 1 см, левая – 0,3 см от срединно-ключичной линии, верхняя – II ребро. Тоны ритмичные, приглушены, **грубый СШ над областью сердца**. Печень + 1,5 см.





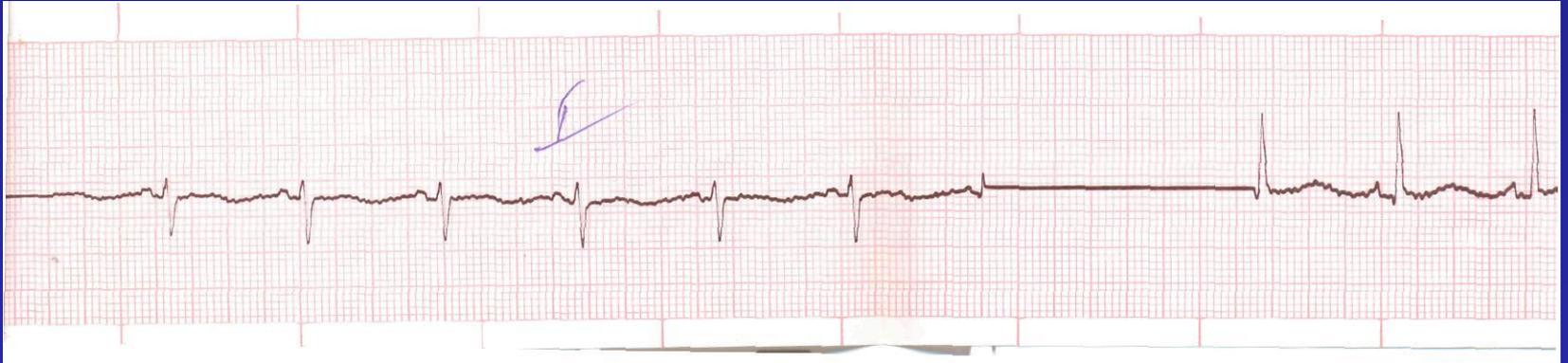


**Оля П., д.р. 30.08.08 г.**

18.09. Эр. 4,15, Hb 156 г/л, Ht 41%,  
Л. 14,2, Тр. 426.

**ЭКГ** – ритм синусовый, ЧСС 160,  
правограмма, «P-pulmonale».

**R-гр.:** Сердце в виде «лежащего» овала.  
КТИ 55%. Расширение сосудистого пучка.  
Заключение: ВПС.



# Оля П., д.р. 30.08.08 г.

**Эхо-КГ:** декстрапозиция корня аорты, увеличение камеры и сужение выходного отдела ПЖ, уменьшен размер ЛЖ; мембранозный дефект (6 мм) в верхней части МЖП, гипоплазия ствола ЛА и кольца ЛК. ОАП? ООО (3,2 мм). Фракция изгнания 69%.

**Диагноз:** Тетрада Фалло (с атрезией устья ЛА). ОАП? НК II А. Недоношенность II. ВУГ II. Неонатальная желтуха.

# Тетрада Фалло

## Лечение

### 1. Консервативное

- профилактика ЖДА, ОЦП
- при ОЦП – O<sub>2</sub>, анальгетики, седативные, мезатон,  $\beta$ -АБ, гидрокортизон, сода, дезагреганты, инфузионная терапия, ЭМ, ИВЛ

*Исключение  $\beta$ -миметиков и сердечных гликозидов!*



# Тетрада Фалло

---

## Лечение

### 2. Хирургическое:

- паллиативная операция – подключично-легочный анастомоз
- радикальная операция – устранение всех аномалий

## Прогноз

- продолжительность жизни – 12-15 лет

# ВПС С ОБЕДНЕНИЕМ БКК

---

- неблагоприятное течение 1-й фазы с ранней СН
- в терминальную фазу ХСН, часто НМК или коронарная недостаточность

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

---

- **6-15%**, чаще у мальчиков

## **3 варианта:**

- изолированная (взрослый тип)
- в сочетании с ОАП (преддуктальная и постдуктальная) – детский тип
- в сочетании с другими ВПС

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

---

## Гемодинамика

- 2 гемодинамических режима – гипертонический и гипотонический
- постдуктальный тип – сброс крови через ОАП в ЛА с развитием ЛГ
- преддуктальный тип – АВ или ВА шунт

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

## **Клиника у детей грудного возраста** *постдуктальный тип:*

- одышка, бледность, холодные ноги
- застойные хрипы в легких
- гипотрофия, м.б. «сердечный» горб
- сердечный толчок усилен, разлитой
- границы сердца расширены, тахикардия
- СШ в межлопаточном пространстве или СДШ ОАП
- II тон на аорте усилен

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- снижение пульсации на бедренной артерии, повышение АД на руках, снижение или норма на ногах
- *преддуктальный тип с ВА сбросом* – цианоз ног

## **Клиника у детей старшего возраста**

- порок случайно при обнаружении АГ
- развитая верхняя половина туловища, нижняя – астенична, м. б. боли в ногах, перемежающаяся хромота, острые нарушения МК

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

---

## Диагностика

- **Рентгенограмма:** усиление легочного рисунка, кардиомегалия, выбухает дуга ЛА, узурь на нижнем крае ребер
- **ЭКГ:** ЭОС вправо, гипертрофия желудочков

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

---

## Лечение

**1. Консервативное** (лечение СН)

**2. Хирургическое:**

- иссечение участка сужения и соединение концов
- баллонная ангиопластика

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

---

## Прогноз

- первичная адаптация – высокая смертность из-за ЛСН
- Продолжительность жизни – 30-35 лет
- Причины смерти: аневризма аорты, инсульты, бактериальный эндокардит

# ПРОГНОЗ

---

- Благоприятный у большинства больных при условии своевременного установления диагноза и оперативного вмешательства в оптимальные сроки – летальность 1-2%
- При сложных комбинированных пороках летальность составляет 25%
- 3-е место среди причин детской инвалидности

# ПРОФИЛАКТИКА

- Охрана здоровья беременных
- Предупреждение вирусных и других инфекционных заболеваний на ранних сроках беременности
- Исключение вредных привычек и неблагоприятных экологических воздействий
- Щадящий режим, правильное питание
- Медико-генетическое консультирование
- Прерывание беременности в случае сложного порока сердца

*Спасибо  
за внимание!*



## Обструкция выхода в ЛА: одышечно-цианотический приступ

- Седация (кроме кетамина)
- O<sub>2</sub>
- β-блокаторы (пропранолол 0,02-0,1 мкг/кг, эсмолол 500 мкг/кг)
- Сода (2-3 мл/кг)
- Мезатон
- Исключение любых β-миметиков!!!
- Исключение сердечных гликозидов
- ИВЛ
- Наложение системно-легочного анастомоза

## Интенсивная терапия легочной гиперемии

- Ограничение жидкости (2 мл/кг/ч)
- Фуросемид
- Допамин 5-10 мкг/кг/мин
- При низком сердечном выбросе, низком диастолическом АД, «коронарных» изменениях ST + адреналин (0,05-0,1 мкг/кг/мин)
- Исключение любых вазодилататоров (в том числе, добутамина)
- Быстрая дигитализация (0,03-0,05 мг/кг в течение 48 часов)

# СИНДРОМАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

**ВПС, проявляющиеся преимущественно артериальной гипоксемией:**

- Вследствие сброса венозной крови в артериальное русло
- Вследствие уменьшения легочного кровотока
- Вследствие разобщения кругов кровя
- Вследствие закрытия ОАП при дуктус-зависимом легочном кровотоке

# СИНДРОМАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

**ВПС, проявляющиеся преимущественно сердечной недостаточностью:**

- Вследствие объемной перегрузки
- Вследствие нагрузки сопротивлением
- Вследствие поражения миокарда
- Вследствие закрытия ОАП при дуктус-зависимом системном кровотоке

# СИНДРОМАЛЬНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

**ВПС, проявляющиеся преимущественно нарушениями ритма:**

- Постоянная тахикардия
- Полная АВ блокада
- Пароксизмальная тахикардия

# ТМС

- 4-10%
- чаще у мальчиков
- **дуктус-зависимый порок (ОАП, ДМПП, ДМЖП)**
- у большинства больных гиперволемиа МКК

## Гемодинамика

- Полная ТМС несовместима с жизнью
- При наличии сообщений – частичное смешение артериальной и венозной крови

# ТМС

## Клиника

- **Новорожденный** - тотальный цианоз кожных покровов (фиолетовый оттенок), одышка, СШ персистирующих фетальных коммуникаций
- рано гипотрофия
- деформация концевых фаланг
- СН

# ТМС

## Диагностика

- **Рентгенограмма:** сердечная тень в виде «яйца, лежащего на боку», узкий сосудистый пучок в прямой проекции и широкий – в боковой, усиление легочного рисунка
- **ЭКГ:** ЭОС вправо, гипертрофия правых отделов, либо гипертрофия обоих желудочков
- **Гемограмма:** полицитемия ( $Hb$  180-220 г/л, повышение  $Ht$ , снижение СОЭ)

## Михай (девочка), д.р. 31.08.08 г.

От III беременности сроком 34 нед., 3-х родов. I п-д – 4 часа 25 мин., II – 15 мин., III – 15 мин. Оценка по Апгар 8-8 б. М 2100 г, длина 44 см. ОГ 30 см, груди 29 см. Проведена санация ВДП, дан O<sub>2</sub>. Переведена в ПИТ (кислородная палатка.) Сосет активно из соски 30-40 мл. В покое акроцианоз, при крике – генерализованный цианоз.

УЗИ сердца – сложный ВПС.

# Михай (девочка), д.р. 31.08.08 г.

5.09 из роддома №6 переведена в РДКБ. Состояние ближе к тяжелому. М 2205 г. Реакция на осмотр адекватная. Признаки недоношенности. **Общий цианоз**. Скудное отделяемое из пупочной ранки. БР 1x1 см. Звук легочный. Дыхание пуэрильное. **ЧДД 56, ЧСС 164 в мин. Границы сердца расширены: правая + 2 см, левая – по срединно-подмышечной линии, верхняя – II ребро. Тоны ритмич-ные, приглушены, короткий СШ в III м/р, на основании – СДШ. Печень + 1 см.**



03 час.	остаток	3
	введено	
всего за сутки	пунктурный 9-21	
усвоено	инт. в/в (не б/к) x 9-21	
	инт. в/в 4-5 в/в	
Рос	инт. Оз по нект-тс)	
Ф	инт. 9-21	

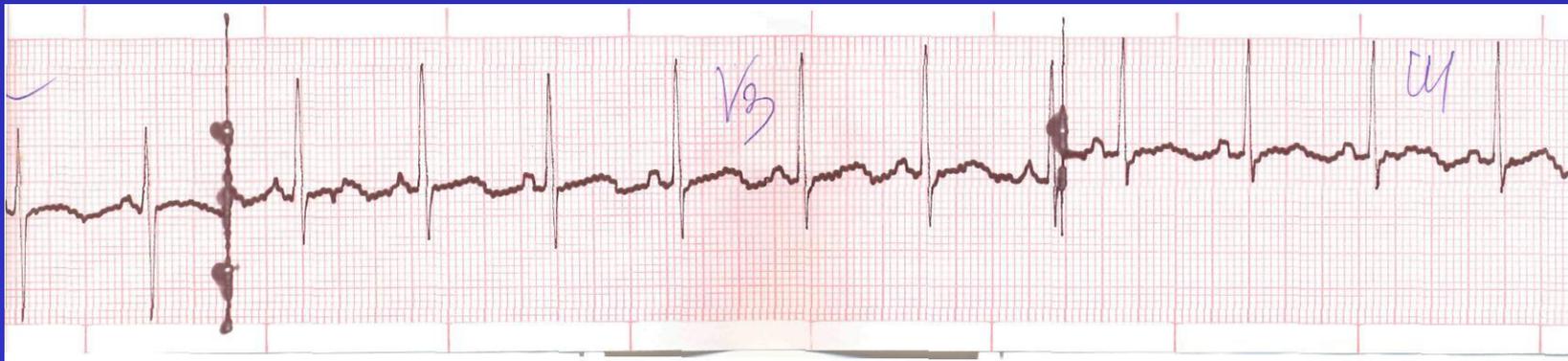


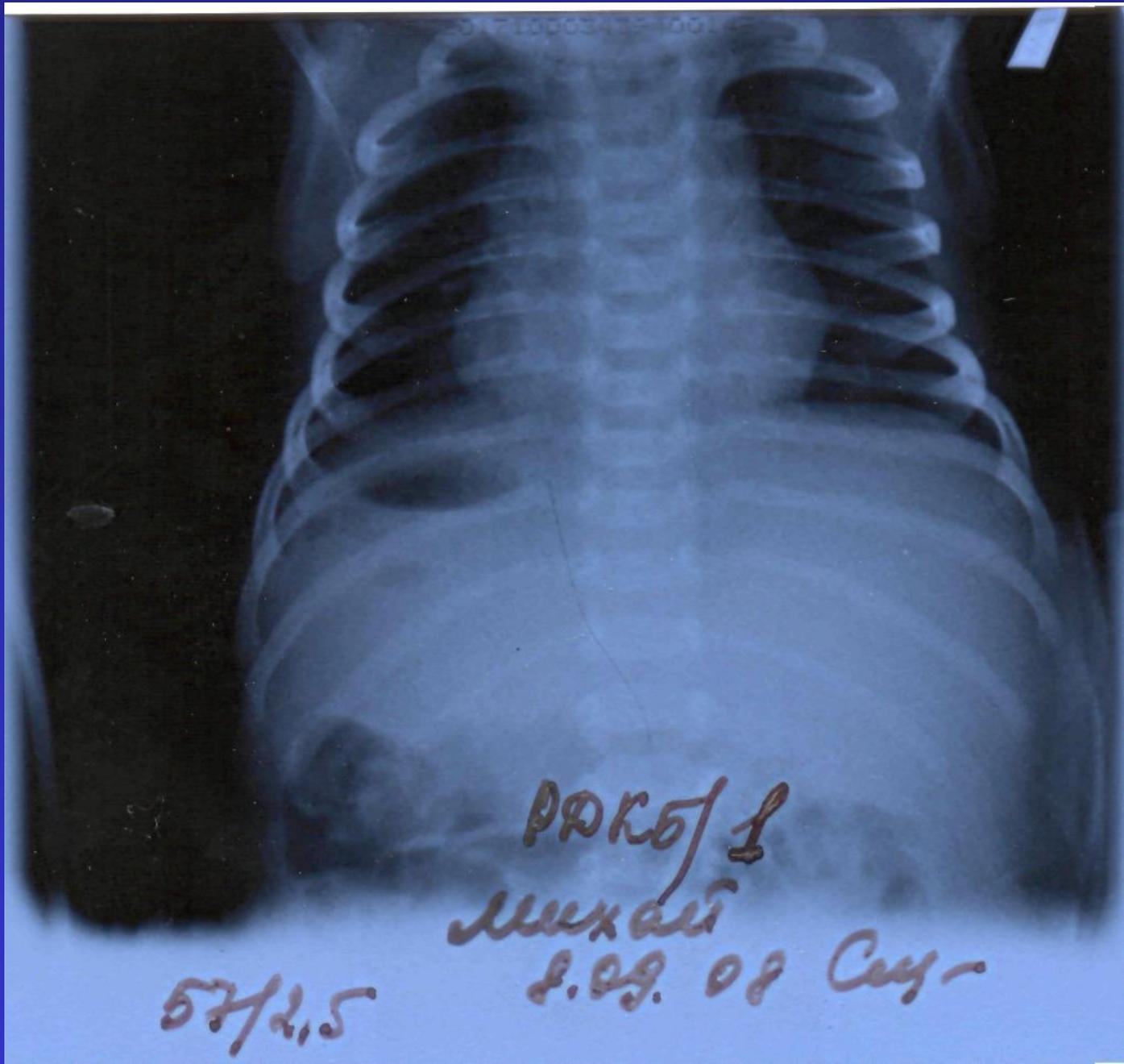
# Михай (девочка), д.р. 31.08.08 г.

8.09. Эр. 4,76, Нв 175 г/л, Нt 47%,  
Л. 12,7, Тр. 600.

**ЭКГ** – ритм синусовый, ЧСС 196,  
правограмма, «Р-pulmonale», перегрузка  
правых отделов сердца и ЛЖ.

**Р-гр.:** усиление легочного рисунка. КТИ  
55%. Газовый пузырь желудка справа,  
тень печени слева. Заключение: Обратное  
расположение органов. ВПС?





РРКБ/ I  
Михай  
8.09.08 Сыз-

57/2,5

# Михай (девочка), д.р. 31.08.08 г.

**Эхо-КГ:** двойное отхождение аорты и ЛА от ПЖ с ТМС (L-аорта) и гипоплазией ствола ЛА. ДПЖП, перимембранозный (6 мм). Аневризма МПП, вторичный центрально-верхний ДМПП (5 мм). Фракция изгнания 70%.

**Допплер-Эхо-КГ:** косвенные признаки ОАП. Нельзя исключить аномальный дренаж легочных вен (кардиальный тип)

# Михай (девочка), д.р. 31.08.08 г.

**Диагноз:** ВПС, комбинированный:  
двойное отхождение аорты и ЛА от ПЖ с  
ТМС (L-аорта) и гипоплазией ствола ЛА.  
ДПЖП, перимембранозный. Аневризма  
МПП, вторичный ДМПП. ОАП. АДЛВ?  
НК II А-Б.

Катаральный омфалит. Недоношенность 34 нед.

**Лечение:** дигоксин, верошпирон,  
панангин, элькар.

# ТМС

## Лечение

### Хирургическая коррекция:

- в первую неделю жизни – закрытая катетерная атрисептотомия (процедура Рашкинда) или наложение аорто-легочного анастомоза
- радикальная операция Жатене – ретранспозиция радикальных сосудов с реимплантацией венечных артерий (2-3 нед. жизни)

# ТМС

---

## Прогноз

- при полной ТМС погибают в периоде новорожденности после закрытия ФК
- при наличии коммуникаций – смерть в возрасте 2-5 лет

# Функциональная и инструментальная диагностика

## Эхо-КГ

- ФВ
- КДО обоих желудочков
- Наличие ОАП
- Градиенты давления на клапанах/недостаточность
- Градиенты давления на аорте и ЛА/недостаточность

