


Вроджені вади серця. Невідкладна допомога, підготовка до транспортування

Кафедра педиатрії ФПО ЗГМУ
Доц. Котлова Ю.В.

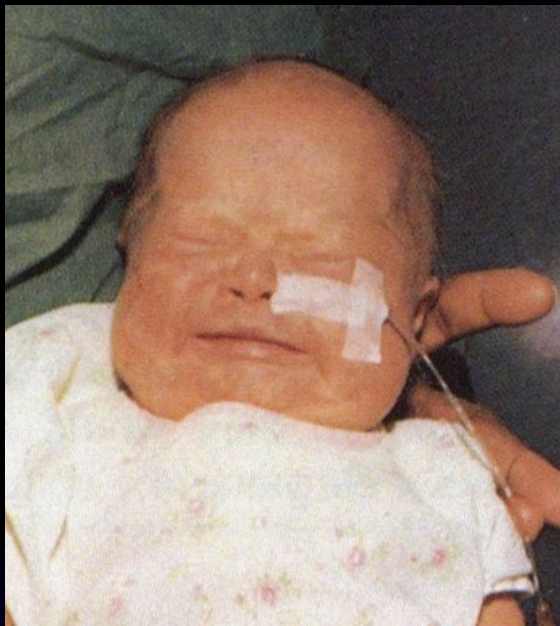
- В Украине рождается 5-6 тыс. детей с ВПС
- 30% критические пороки сердца.
- При естественном течении 1/3 умирает в первые часы-дни рождения
- Практически при всех ВПС разработана хирургическая помощь. Организация!
- Клинический протокол з акушерською допомогою «Ведення вагітності та пологів у вагітних із пренатально встановленими ВВСП», 2012
- ВПР - простые, множественные (от срока эмбриогенеза – 3-10 недели)
- Пренатальная диагностика на УЗ аппаратах экспертного класса, 20-22 неделя!

Особенности ВПС у новорожденных

- Критические, сложные, простые
 - Значительный % сложных комбинированных пороков, чем у более старших детей
 - Синдромальные формы (реже коррегируются хирургически)
 - Особенности периода новорожденности
- 

- Дети с синдромальной формой множественных пороков развития и генетическими синдромами (Дауна, Патау, Эдвардса, Нунан, Чардж)
- Сочетание аномалий и пороков развития желудочно-кишечного тракта и сердца наблюдается при синдромах Дауна, Беквита-Видемана, Корнелии де Ланге, VATER-ассоциации, синдроме Мекеля-Грубера, Аллажиля.
- Обратным расположением внутренних органов, в том числе и органов желудочно-кишечного тракта, сопровождались синдромы Картагенера и Ивемарка (синдром поли- либо асплении).

Синдром Дауна



Синдром Патау



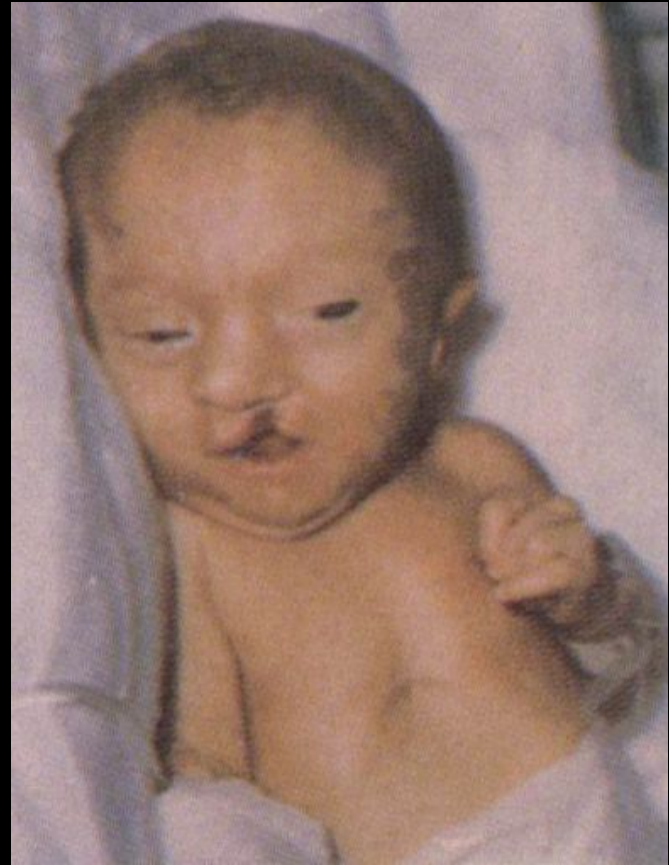
Синдром Патау



Синдром Патау



Синдром Эдвардса



Синдром Эдвардса



Нунан синдром



Синдром Нунан встречается у 1 из 8000 новорожденных (у 1 из 16000 мальчиков); кариотип нормальный.

Наследование аутосомно-доминантное.

По основным клиническим проявлениям (низким рост, крыловидные складки на шее, птоз, вальгусная деформация локтевых суставов, недоразвитие половых желез, лимфатические отеки кистей и стоп) сходен с синдромом Тернера.

Другие признаки синдрома Нунан: птоз, впалая грудная клетка, пороки правых отделов сердца (стеноз легочной артерии), треугольное лицо и умственная отсталость.

У мальчиков встречается крипторхизм или микропения.

Аладжилля синдром



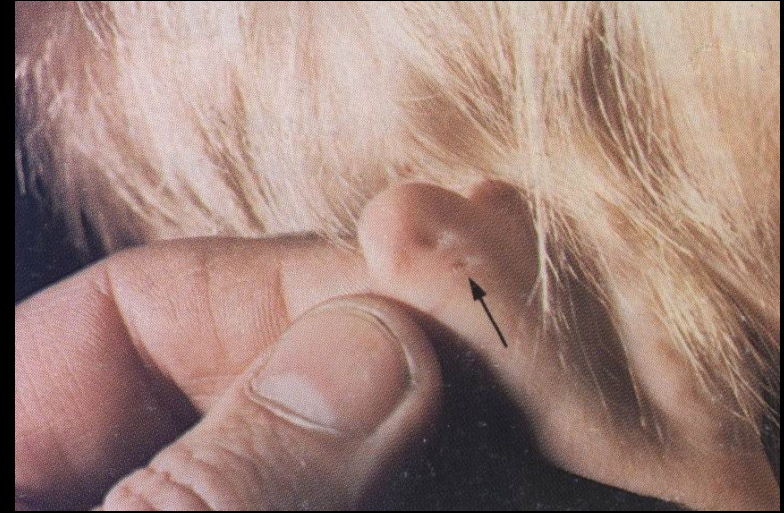
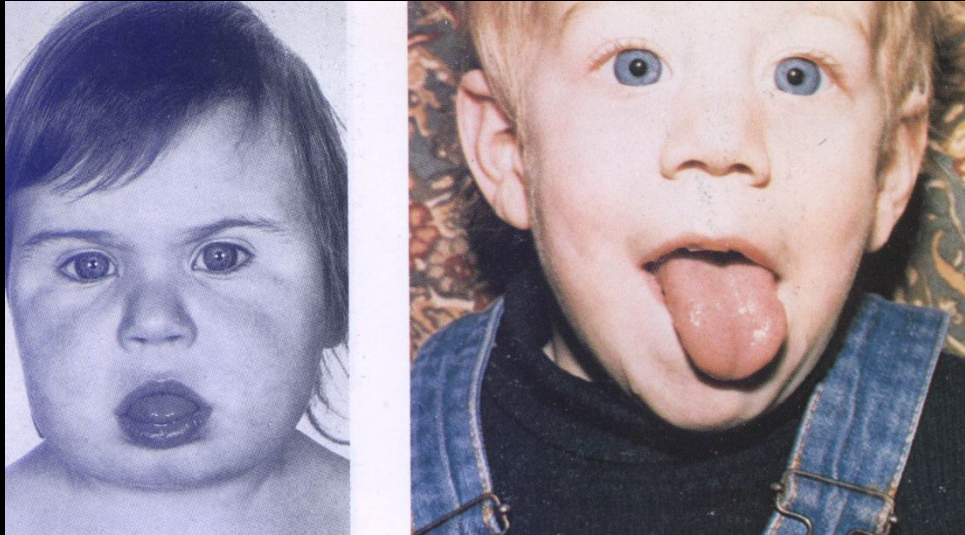
596 Alagille syndrome (arteriohepatic dysplasia).

Note: Prominent forehead, deep-set eyes with mongoloid slant and straight nose with prominent nasal bridge.

Other features: Congenital heart disease, particularly peripheral, pulmonary stenosis, neonatal hepatitis, obstructive jaundice, mild hepatic dysfunction and mild mental retardation.

Inheritance: Autosomal dominant with very variable expression

Синдром Беквита -Видеманна 11p15



Имеет частоту при рождении 1/12000
Синдром Беквита-Видеманна — триада:
пупочная грыжа, макроглоссия, гигантизм;
часто при рождении отмечают гипогликемию,
выраженную предрасположенность к развитию
опухоли Вильмса. Лицевые плоские
гемангиомы, гемигиперплазия. Лечение
медикаментозное (глюкокортикоиды) и
хирургическое (удаление опухолей). Диета. По
возможности животные жиры следует
заменять растительными, умеренное
ограничение сливочного масла.

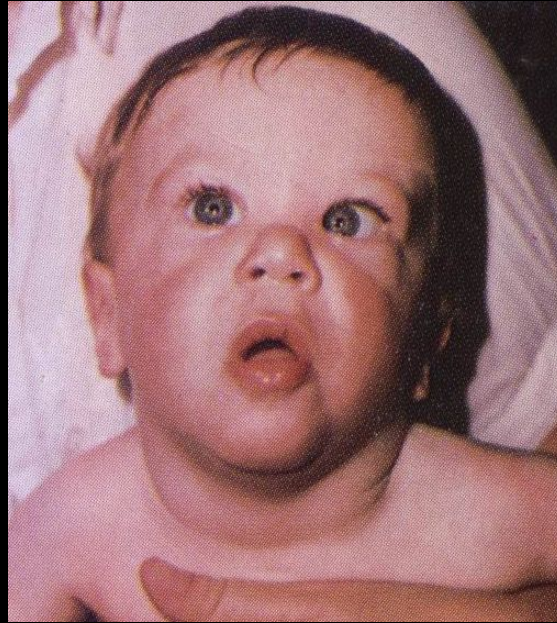
240–243 Beckwith–Wiedemann syndrome.

Note: Large tongue with open mouth. Infra-orbital hypoplasia. Horizontal creases on the lobe (arrow) of the ear together with small, punched-out pits behind the helix (arrow).

Other features: Accelerated growth and osseous maturation, omphalocele, organomegaly, diaphragmatic eventration, pancreatic islet cell hyperplasia leading to hypoglycaemia.

Inheritance: Mostly sporadic, but occasional dominant pedigrees described.

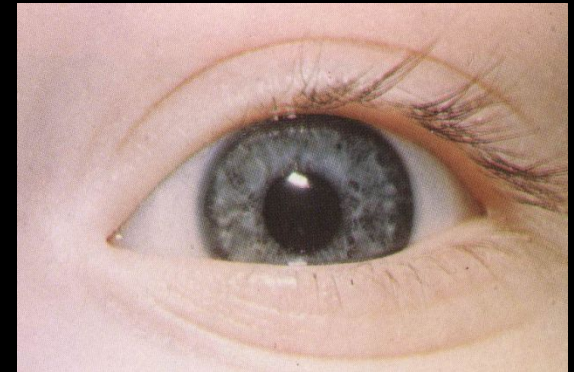
Синдром Вильямса



574–581 Williams syndrome.

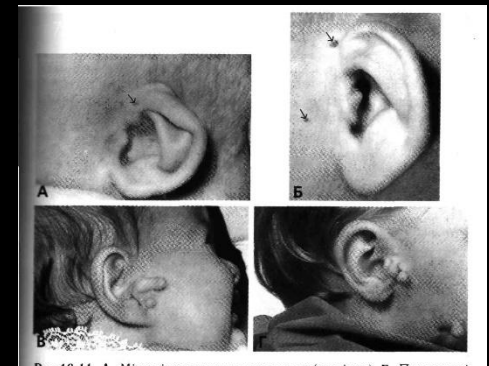
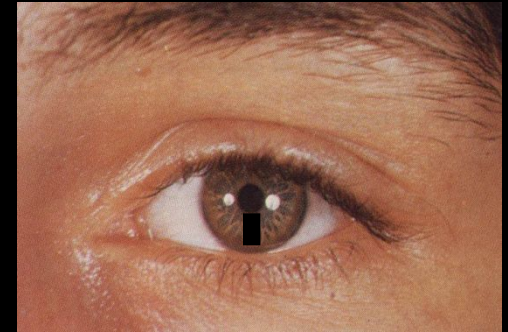
Features: Mild to moderate mental retardation, short stature, 'Elfin' facies consisting of medial eyebrow flare, stellate pattern to iris, peri-orbital fullness, drooping cheeks, long philtrum and thickish lips with a tendency for the mouth to hang open. The syndrome is associated with neonatal hypercalcaemia and heart defects, especially supravalvular aortic stenosis.

Inheritance: Usually sporadic although dominant pedigrees have been described. The recurrence risk for sibs of an isolated case is about 3%.



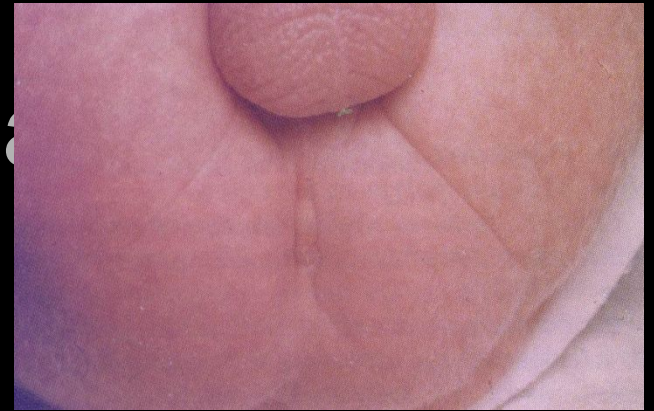
CHARGE ассоциация

- Coloboma - дефекты радужки или сосудистой оболочки
- Heart - врожденные дефекты сердца
- Atresia choane - атрезия хоан
- Retarded growth - задержка физического развития
- Genital anomalies - аномалии половых органов (гипогенитализм)
- Ear anomalies - характерные аномалии ушных раковин с частотой при рождении 1/10000 – 1/15000

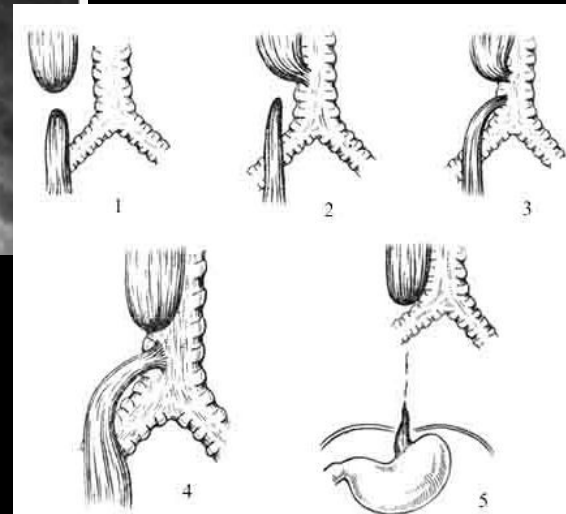
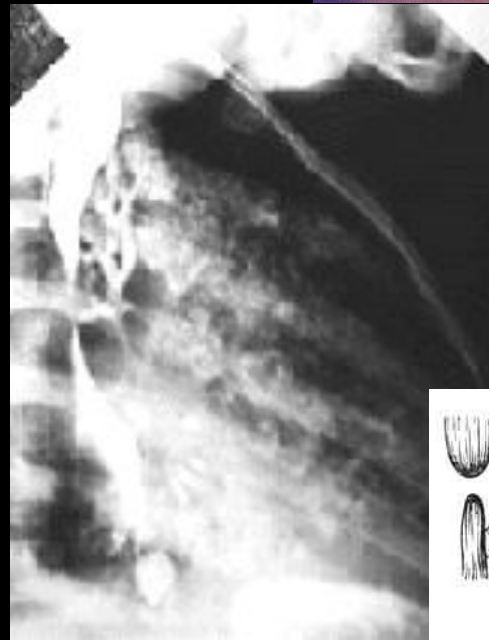


Слух должен быть проверен у всех пациентов

VATER ассоциация



- **Vertebral anomalies** - нарушение строения позвонков
- Anal atresia** - атрезия ануса
- Tracheo Esophageal fistula** - трахеопищеводный свищ
- Radial and/or Renal anomalies** - аномалии лучевых структур и/или почек



Варианты атрезии пищевода. Номер 4 - самый частый вариант.

Синдром Шерешевского Тернера

Синдром Тернера (X0), частота встречаемости 1:1500

Малая длина и масса тела, маленькая нижняя челюсть, короткая шея с крыловидными складками, низкая линия роста волос на шее, широкая грудная клетка, Гипертелоризм сосков, искривление рук в области локтевых суставов, выпуклые ногти на коротких пальцах рук

35% имеют ВПС (коарктация аорты, стеноз аортального клапана)



Факторы риска рождения ребенка с ВПС

- Близкородственный брак,
- Угроза прерывания беременности в первом триметре, многоводие
- Спонтанные аборты или мертворождения в акушерском анамнезе
- Инфекционные болезни матери, контакт с заболевшим краснухой
- Эндокринопатии у супругов (вахарный диабет)
- Наличие детей с ВПС и родителей /родственников

Факторы риска, влияющие на формирование врожденных пороков сердца у плода

1. Семейные факторы риска:

- наличие детей с ВПС;
- наличие ВПС у отца или ближайших родственников;
- наследственные заболевания в семье.

2. Материнские факторы риска:

- ВПС у матери;
- заболевания соединительной ткани у матери (СКВ, болезнь Шегрена и др.);
- наличие у матери во время беременности острой или хронической инфекции (герпес, ЦМВ, ВЭБ, вирус Коксаки, токсоплазмоз, краснуха, хламидиоз, уреаплазмоз и др.);
- прием медикаментозных препаратов (индометацин, ибупрофен, антигипертензивные, антибиотики) в 1-м триместре беременности;
- первородящие старше 38–40 лет;
- метаболические заболевания (сахарный диабет, фенилкетонурия).

Факторы риска, влияющие на формирование врожденных пороков сердца у плода

3. Фетальные факторы риска:

- наличие у плода эпизодов нарушения ритма;**
- экстракардиальные аномалии;**
- хромосомные нарушения;**
- гипотрофия плода;**
- неиммунная водянка плода;**
- отклонения в показателях фетоплацентарного кровотока;**
- многоплодная беременность.**

Семиотика ВПС

- Артериальная гипоксемия / цвет кожных покровов
- Сердечная недостаточность:
 - Приступы одышки / тахипноэ, в дальнейшем покашливание
 - Тахикардия
 - Гепатоспленомегалия
 - Потливость
 - Утомляемость

Норма

pO_2 – 60 -80 мм рт ст

$Sa O_2$ - 96 – 98%

Артериальная гипоксемия

Дети с цианозом

$pO_2 < 60$ мм рт ст

$Sa O_2 < 75 - 85 \%$

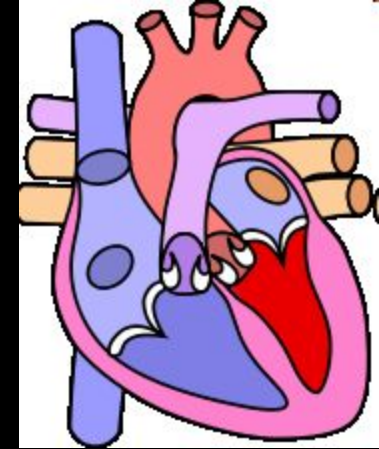
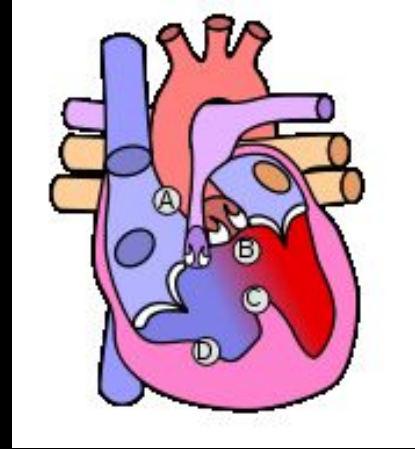
Новорожденные
с цианозом

$pO_2 < 50$ мм рт ст

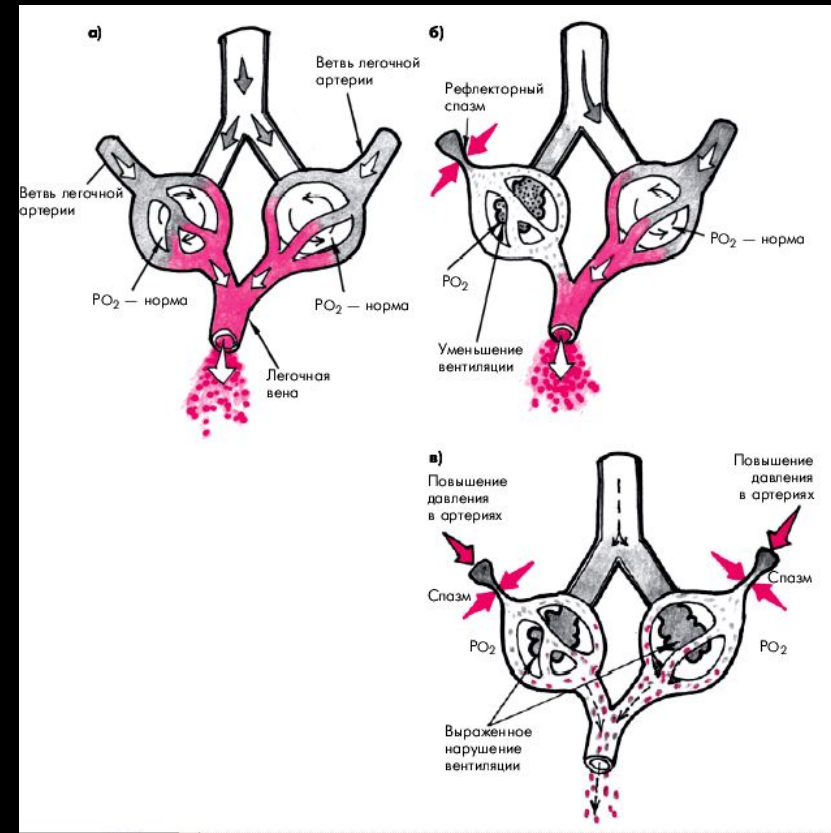
$Sa O_2 < 70 \%$

- Цианоз «скрывается» фетальным гемоглобином, анемией

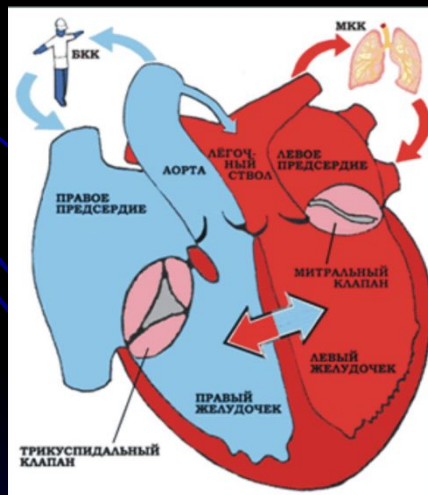
- Причины АГ :
 - Внутрисердечный сброс



- Сниженный легочный кровоток



- ТМС



Цианоз

- Генерализованный цианоз также обусловлен родовой травмой, асфиксией, респираторным дистрессом, массивными ателектазами легких, пневмо-диафрагмальной грыжей.
- Акроцианоз - изменение цвета кистей и ступней.
- Причина - периферическая вазоконстрикция, проявляющаяся в первые 24-48 часов жизни.
- Гипотермия.

**Цианоз,
сопровождающийся
нормальным или увеличенным
легочным кровотоком**

- ТМА
- ВПС с полным смешиванием крови -тотальный аномальный дренаж лёгочных вен (смешение на уровне предсердий)
- Функционально единственный желудочек (смешение на уровне желудочков);
- Общий артериальный ствол - смешивание крови на уровне крупных артерий .

**Цианоз,
ассоциированный
со снижением легочного
кровотока**

- возможно наличие обструкции на уровне ТК, ПЖ, клапана ЛА или самой ЛА, при этом обязательно наличие внутрисердечного сообщения, обеспечивающего возврат крови по венам большого круга из правых отделов сердца в левые (ТФ; атрезия легочной артерии с ДМЖП или с интактной МЖП; атрезия трехстворчатого клапана).

Таблица 3. Признаки и степень сердечной недостаточности у детей (Н.А. Белоконов, М.Б. Кубергер, 1987)

Степень	Сердечная недостаточность	
	Лево-желудочковая	Право-желудочковая
I	Признаки сердечной недостаточности в покое отсутствуют и появляются после нагрузки в виде тахикардии или одышки	
IIА	ЧСС и ЧД в минуту увеличены соответственно на 15–30 и 30–50 % относительно нормы	Печень выступает на 2–3 см из-под реберной дуги
IIБ	ЧСС и ЧД в минуту увеличены соответственно на 30–50 и 50–70 % относительно нормы; возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких	Печень выступает на 3–5 см из-под реберной дуги, набухание шейных вен
III	ЧСС и ЧД увеличены соответственно на 50–60 и 70–100 % и более относительно нормы; клиника предотека и отека легкого	Гепатомегалия, отечный синдром (отеки на лице, ногах, гидроторакс, гидроперикард, асцит)

Степень	Характеристика СН
I	<p>Умеренные тахикардия и одышка (до 120% нормы) в покое или при небольшой нагрузке (кормление) Печень выступает менее чем на 3 см из-под края рёберной дуги Размеры сердца могут быть не увеличены С помощью медикаментозной терапии удаётся добиться компенсации показателей</p>
II	<p>Тахикардия и одышка на 25-50% выше нормы (в покое) Печень выступает более чем на 3 см из-под края рёберной дуги Возможны отёки на стопах и лице, беспокойство, затруднённое кормление, непостоянные застойные хрипы в лёгких Рентгенологически или при ЭхоКГ заметна дилатация полостей желудочков Медикаментозная терапия уменьшает выраженность симптомов до уровня I степени</p>
III	<p>Тахикардия и одышка достигают 160% и более Печень плотная, увеличенная (более 5 см), периферические отёки и асцит; постоянные застойные хрипы в лёгких. Ребёнок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна, нередко необходимо проведение ИВЛ для стабилизации состояния</p>
IV карди огенн ый	<p>Артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижено наполнение капилляров кровью, холодные конечности, бледность), резкое угнетение ЦНС, олигурия. Возможна брадикардия менее 80 ударов в минуту</p>

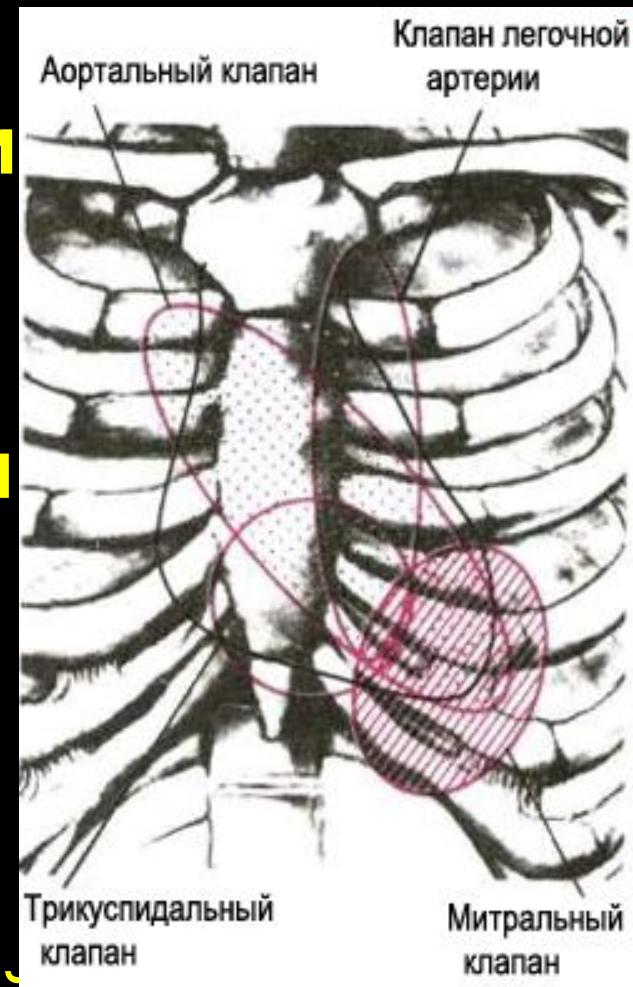
Классификация сердечной недостаточности по Ross R

- 1 класс – нет симптомов
- 2 класс – небольшое тахипное или потливость при кормлении. Диспноэ при нагрузке
- 3 класс – Выраженное тахипное при кормлении. Удлиненное время кормления.
- 4 класс – в покое тахипное, втяжение мышц, хрюканье, потливость

- Патология сердца у детей первого года жизни, представленная в большинстве случаев врожденными пороками сердца (ВПС), манифестирует триадой симптомов: сердечная недостаточность, цианоз, шум над областью сердца + утомляемость, потливость. Особенно при кормлении и плаче.
- у взрослого пациента и ребенка школьного возраста традиционными симптомами сердечной недостаточности являются тахикардия, тахипноэ, крепитация в легких, отечный синдром, гепатомегалия.
- У ребенка первого года жизни симптомы сердечной недостаточности могут быть менее специфичными, нередко манифестируя клинической картиной нарушений со стороны органов пищеварения и маскируясь под нее.

Семиотика ВПС

- Изменения при проведении инструментального обследования
- Изменение границ сердца и его конфигурации
- Изменение пульса и АД
 - (доношенный – 60 – 90 / 30 - 60 мм рт. ст.,
недоношенный – 40 – 80 / 20 – 50 мм рт. ст.
- Изменение аускультативной картины сердца



Откуда берется шум в сердце?

- Является результатом турбулентного тока крови вследствие разницы давления между смежными сердечными структурами
- Может быть в норме (физиологический, функциональный, транзиторный и т.п.), но может быть и патологическим
- Большинство (80%) детей могут иметь легкий шум в перинатальном периоде

Повышенное внимание

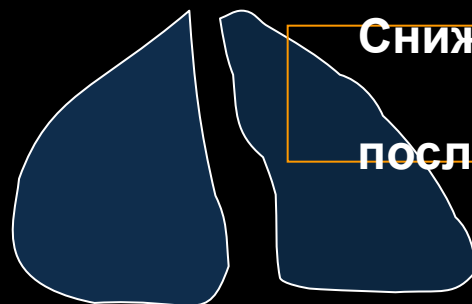
- Диастолический шум
- Постоянный шум (ОАП шумит в первые 48 часов)
- Низкочастотный шум + симптом «кошачьего мурлыкания»
- Присоединение клинических симптомов, особенно цианоза

Патологические шумы

- Возникают вследствие турбулентного тока крови в неправильно сформированных сердечных коммуникациях
- Чаще являются следствием клапанных проблем (стеноз ЛА, стеноз Ао), сужений (коарктация), дефектов сердечной перегородки (ДМПП, ДМЖП), ОАП.

Динамика «шумов» у новорожденных

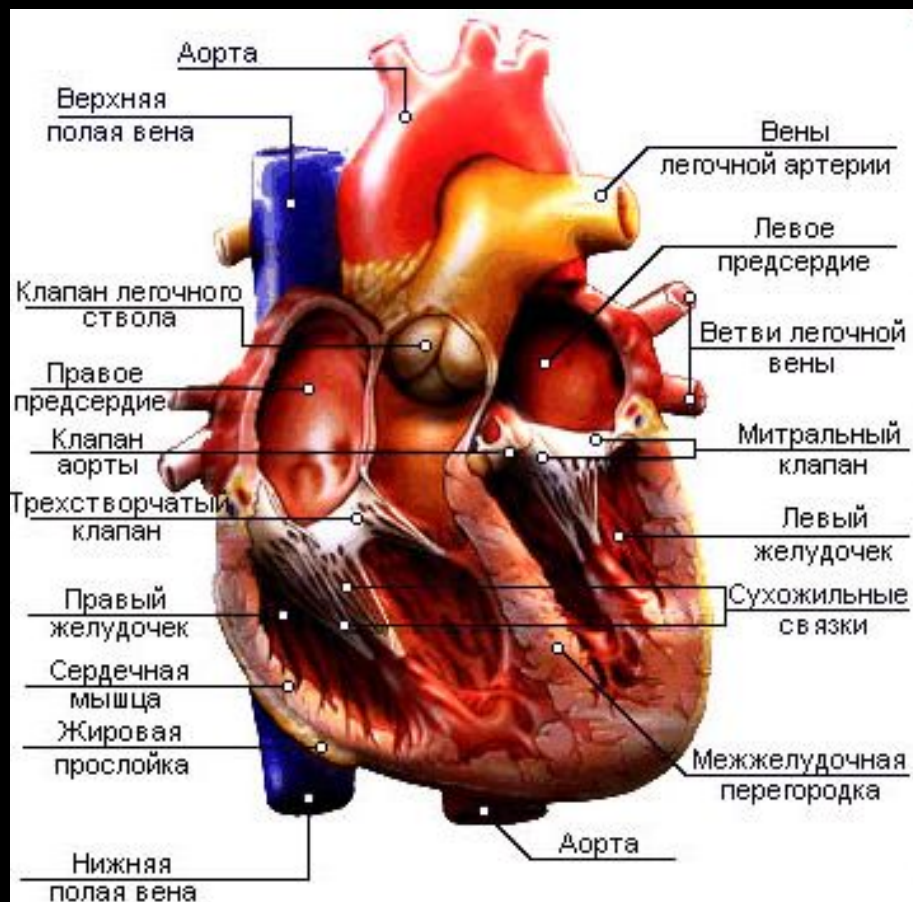
- Шум в первую неделю жизни – сужения в области клапанного аппарата сосудов или клапанов камер сердца



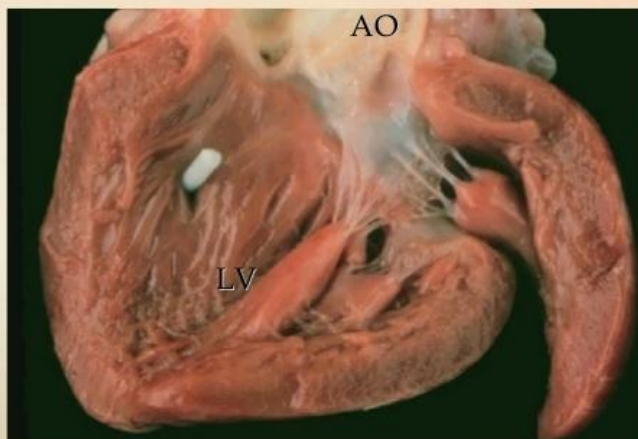
Снижение ЛС на
80%
после рождения

- В верхней части грудной клетки - легочный, аортальный стенозы
- Систолический шум на верхушке – трикуспидальный или митральный
- Функциональные 60%– ОАП закрывающийся, Ткрегургитация физиологический

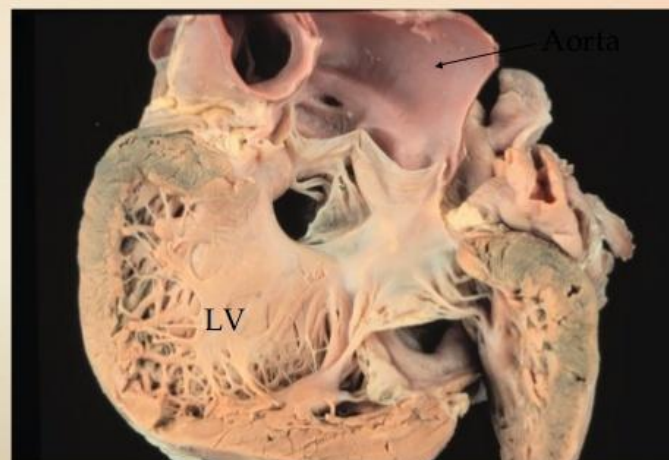
- По мере снижения легочного сопротивления после рождения (4- 6 -8 сутки) «озвучиваются» септальные пороки



Ventricular Septal Defect Anatomy - Muscular VSD



Ventricular Septal Defect Anatomy - Perimembranous VSD



- Вероятнее легочная гипертензия, а не шум

Маски ВПС «бледного» типа

- Сердечная недостаточность (СН) манифестирует со следующих симптомов «поражения ЖКТ»:
 - 1) **трудности во вскармливании** (беспокойное поведение во время еды: ребенок берет грудь или бутылочку охотно, но затем бросает ее, плачет, не может высосать необходимый объем пищи; возможен полный отказ от взятия груди или еды из бутылочки);
 - 2) ухудшение **аппетита**;
 - 3) синдром **срыгивания и рвот**.
- 4) отставание в **физическом развитии** (у 50%)
- 5) **гепатоспленомегалия**. У ребенка первого года жизни СН чаще всего носит бивентрикулярный характер с быстрым появлением гепатоспленомегалии.

- Гипотрофия на фоне ВПС обусловлена как нутритивными причинами (недостаточное поступление питательных веществ вследствие сниженного аппетита, синдром мальабсорбции), так и гиперметаболическим состоянием с **катаболической направленностью** обмена веществ вследствие тахипноэ и тахикардии.
- Гипотрофия при ВПС - поздняя диагностика ВПС и неадекватное лечение сердечной недостаточности, становится причиной **отсрочки оперативной коррекции**. Следует отметить, что немаловажным моментом для успешного исхода операции и благоприятного течения послеоперационного периода у этих детей является адекватная нутритивная поддержка.
- **Прогрессирующая гипотрофия «объясняется» наличием гипогалактии у матери и дисбактериоза кишечника у детей, несмотря на наличие достаточно интенсивного систолического шума,**

- **Артериальная гипоксемия** представляет не меньшую опасность для жизни ребенка с ВПС, чем сердечная недостаточность. При ВПС цианотического типа постепенно развивается **полицитемический синдром**, который является вторичным по отношению к артериальной гипоксемии и развивается как компенсаторная реакция на фоне повышенной секреции эритропоэтина.
- Уровень гемоглобина подчас достигает 210 г/л, а количество эритроцитов - 8 млн.
- Полицитемический синдром способен стать причиной **ишемии, тромбозов, тромбоэмболий, развития ДВС-синдрома с возможной ургентной симптоматикой со стороны желудочно-кишечного тракта, имитируя клинику инвагинации кишечника, кишечного кровотечения и острой кишечной непроходимости.**

По материалам XIII Конгресса детских гастроэнтерологов
России - 2006г.

- Цианоз или выраженная бледность (бледность как аналог цианоза характеризуется **повышением** гематокритного числа);
- Гипотрофия;
- Частые простудные заболевания, в том числе протекающие с бронхитом (более 3-4 раз в год);
- Недостаточная переносимость адекватных по возрасту физических нагрузок (быстрая утомляемость при кормлении грудью, при подвижной игре, появление одышки при подъеме даже на один пролет лестницы и др.);

Врожденный характер порока сердца устанавливается при наличии

- **патологии беременности**
- **Особенности ранней/поздней неонатальной адаптации (тяжести состояния новорожденного при рождении)**
- **проявлении сердечно-сосудистого симптомокомплекса при рождении или в ближайшее время после рождения**
- **устойчивости изменений**

- Увеличение размеров сердца, установленное перкуторно или электрокардиографически, или рентгенографически;
- Деформация грудной клетки;
- Изменение тонов сердца;
- Нарушения ритма сердца;
- Появление шумов в сердце;
- Изменение пульса на руках, слабый пульс на бедренной артерии или его отсутствие;
- Изменение артериального кровяного давления;
- Любые патологические изменения ЭКГ;
- Необычные изменения, выявляемые на рентгенограмме грудной клетки;
- Превышение порога стигматизации: наличие более 5 стигм дизэмбриогенеза.

Алгоритм диагностики и лечения новорожденных с подозрением на ВПС в условиях современного родовспомогательного учреждения

- Пренатально диагностированная сердечная аномалия
 - Пренатальный анамнез; семейный анамнез
- Цианоз, респираторный дистресс, шум в сердце, тахикардия
- Ослабленная периферическая пульсация (разница давления на конечностях)
 - Пальпация прекардиальной зоны



Пульсоксиметрия*



$\text{SaO}_2 \leq 85\%$ или различие между преддуктальной и постдуктальной сатурацией

Алгоритм диагностики (продолжение 2)



**Улучшение состояния,
уменьшение/исчезновение
цианоза**

- Преимущественно экстракардиальная патология
- Респираторное заболевание, СДР Неврологическое заболевание
- Персистирующее фетальное кровообращение
- Крайне редко ВПС (ТАДЛВ)
- Сепсис

**Отсутствие значительного
улучшения, цианоз
сохраняется****

Вероятен ВПС

- Физикальное обследование
- Наличие сердечного шума
- Ослабление пульсации на бедренных артериях
- Измерение АД на всех конечностях
- ДЭхоКГ, ЭКГ
- Рентгенография органов грудной клетки
- Заболевания сердца

**Консультация детского
кардиоревматолога**

Алгоритм диагностики (продолжение 3)



Усиленный легочный кровоток

- Мониторинг СН
- Мониторинг давления в ЛА
- Диуретик
- Ингибитор АПФ
- Дигоксин
- Допамин, добутамин
- Мониторинг витальных функций
- до решения вопроса о целесообразности и сроке хирургической коррекции

Обедненный легочный рисунок

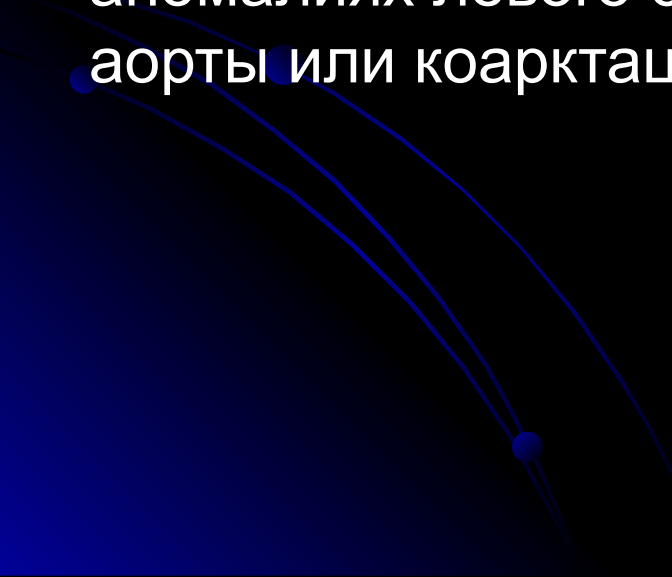
- Порок обструктивного типа (?)
- Простагландин E1
- Балонная дилатация или хирургическая коррекция с учетом степени обструкции

ПУЛЬСОКСИМЕТРИЯ

- Нормальный показатель сатурации кислорода у новорожденных составляет 96-100%.
- ВПС «синего типа» сопровождаются центральным цианозом, который нарастает при физической активности ребенка.
- Если преддуктальная сатурация выше постдуктальной, может развиваться «раздельный» или «дифференцированный» цианоз.

ПУЛЬСОКСИМЕТРИЯ

«Раздельный» или «дифференцированный» цианоз

- Возникает при нормальном соотношении магистральных сосудов, когда деоксигенированная кровь из МКК поступает в нисходящую аорту через ОАП.
 - Раздельный цианоз также наблюдается при персистирующей легочной гипертензии новорожденных, аномалиях левого сердца, дуги аорты, критическом стенозе аорты или коарктации аорты.
- 

Проба с двумя пульсоксиметрами

(преддуктальный – палец правой руки,
постдуктальный – палец ноги)

Значение	Патология
пре > пост	Шунтирование через открытый артериальный проток, в т.ч. при ПФК
пре < пост	Транспозиция магистральных сосудов
пре = пост	ВПС с внутрисердечным шунтированием или пневмония

Гипероксидный тест

- Гипероксидный тест ($P_{aO_2} < 100$ мм рт. ст. при дыхании 100% O_2 на протяжении 10 мин.) положителен при респираторном генезе цианоза и отрицателен при кардиальном генезе.
- Пациент, имеющий сатурацию кислорода менее 85%, при дыхании как атмосферным воздухом, так и 100% O_2 , вероятно, имеет внутрисердечный шунт.

Тест на гипероксию

1. Проводится для дифференциальной диагностики сердечной и легочной патологии у новорожденных детей с центральным цианозом
2. У ребенка, который дышит атмосферным воздухом производится забор крови из правой верхней части тела (правая a.radialis, a.brachialis, a. temporalis), измеряется PO_2
3. Затем в течении 10 мин ребенок получает кислород (маска, назальные канюли)
4. Повторный анализ крови из правой верхней части тела с измерением pO_2
5. pO_2 ниже 150 мм ртст может свидетельствовать о наличии у ребенка цианотичного ВПС или персистирующего фетального кровотока
6. Измерение одной сатурации недостаточно для правильной интерпретации теста на гипероксию
7. Тест на гипероксию должен быть интерпретирован только в свете клинической картины и состояния ребенка

Кислородный тест

- Кислород (100%) назначается через маску в течение 10 минут
 - При легочном заболевании артериальное P02 обычно становится выше 150 мм Hg
 - При сердечном право-левом шунте P02 не повышается выше 100 мм Hg (повышение не более чем на 10-30 ммHg)
 - Результаты теста должны рассматриваться в совокупности с другими диагностическими признаками.
 - Пульсоксиметра недостаточно
 - $Po_2=80 - Sat=100\%$
 - $Po_2=500 - Sat=100\%$

Гиперокситест (2)

Pa O₂ (% сатурации)

	Fi O ₂ =0,21	Fi O ₂ =1,0	Pa CO ₂
Норма	70 (95)	>300 (100)	35
Легочное заболевание	50 (85)	>150 (100)	50
Неврологическое заболевание	50 (85)	>150 (100)	50
Метгемоглобинемия	70 (95)	>200 (100)	35
Сердечное заболевание	<40 (<75)	<50 (<85)	35

Схема обследования новорожденного с подозрением на ВПС (Н.Н. Руденко, 2004; М.Р. Туманян, Е.Д. Беспалова, 2004; К.К. Курдов, 2004)

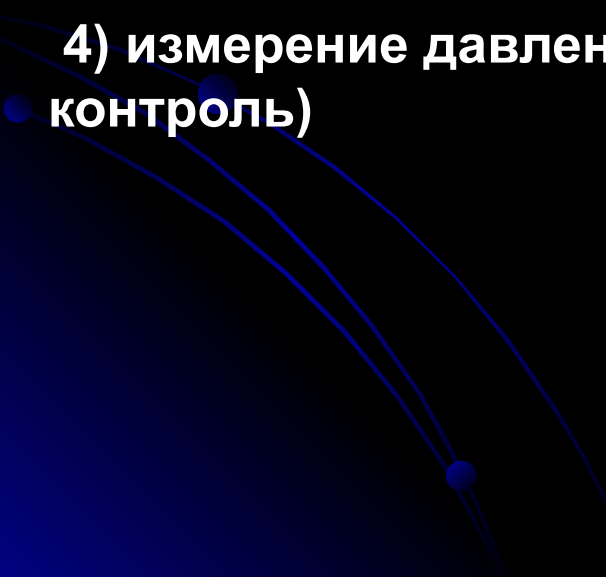
1. Подробный анамнез (материнский, семейный, пренатально диагностированная сердечная аномалия).
 2. Объективное обследование:
 - 1) осмотр больного (симптомы гипоксемии и/или сердечной недостаточности); **ТАХИПНОЕ (более 60) БЕЗ УЧАСТИЯ ВМ**
 - 2) **оценка пульсации на всех конечностях;**
 - 3) аускультация сердца и легких (динамический контроль);
 - 4) измерение давления на всех конечностях (динамический контроль)
- 

Схема обследования новорожденного с подозрением на ВПС (Н.Н. Руденко, 2004; М.Р. Туманян, Е.Д. Беспалова, 2004; К.К. Курдов, 2004)

3. Дополнительные исследования:

1) пульсоксиметрия (измерение преддуктальной и постдуктальной сатурации кислорода);

2) гипероксидный тест;

оценка КЩС (степень артериальной гипоксемии, метаболического ацидоза);

4) ЭКГ (положение электрической оси сердца, перегрузка его отделов, коронарные изменения, аритмии);

5) рентгенография органов грудной клетки (состояние легочного сосудистого рисунка, размеры сердца);

6) эхокардиография (ЭхоКГ).

Патологическая форма сердца



А – сердце в виде снеговика (Тотальный anomальный дренаж легочных вен, супракардиальная форма)

В – сердце в форме башмачка (Тетрада Фалло, Атрезия трехстворчатого клапана)

С – сердце в форме яйца, лежащего на боку (Транспозиция магистральных артерий)

(по Д.В.Лесковскому)

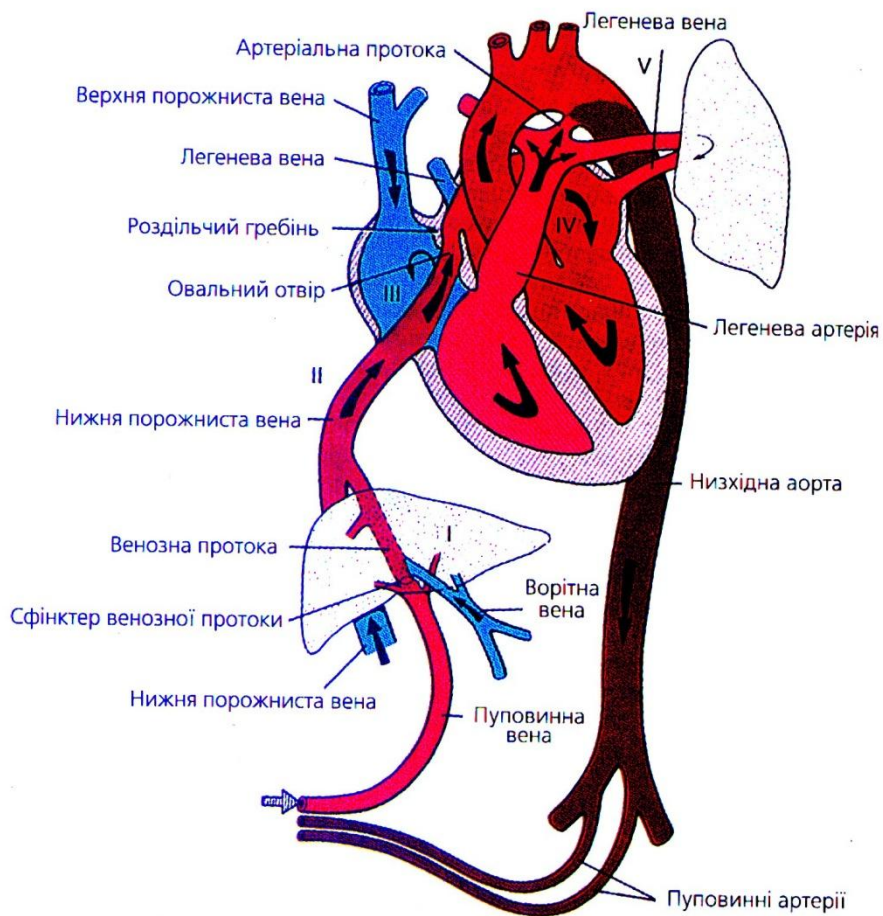


Рис.11.46. Кровообіг людини до народження. *Стрілки* вказують напрям кровотоку. Зверніть увагу, де насичена киснем кров змішується з деоксигенованою кров'ю: у печінці (I), у нижній порожнистій вені (II), у правому передсерді (III), у лівому передсерді (IV) та в місці впадіння артеріальної протоки у низхідну аорту (V).

Особенности фетального кровообращения

- Овальное окно
- Открытый артериальный проток
- Правый желудочек доминирующий – качает 2/3 сердечного выброса

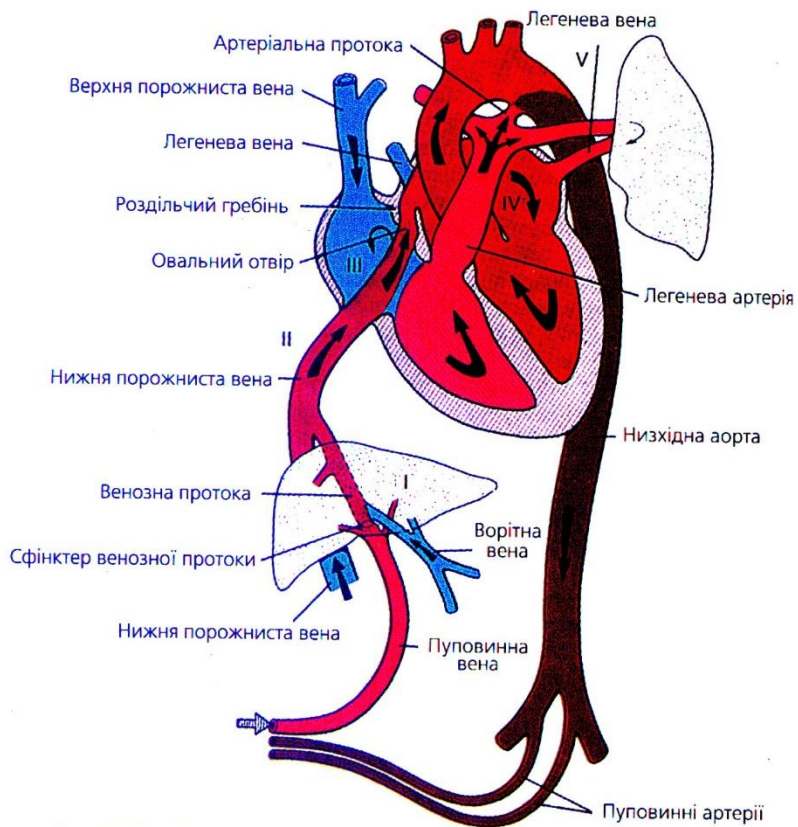
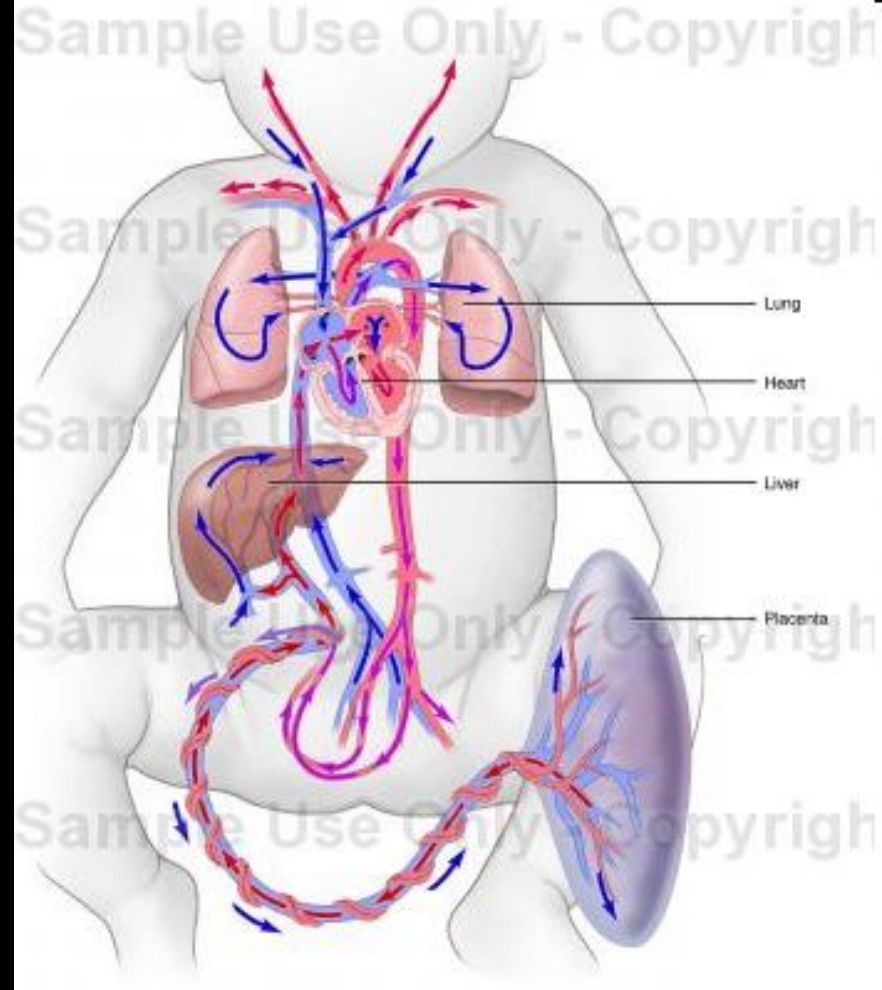


Рис.11.46. Кровообіг людини до народження. Стрілки вказують напрям кровотоку. Зверніть увагу, де насичена киснем кров змішується з деоксигенованою кров'ю: у печінці (I), у нижній порожнистій вені (II), у правому передсерді (III), у лівому передсерді (IV) та в місці впадіння артеріальної протоки у низхідну аорту (V).



Выброс левого желудочка
к ЦНС – 45%
Выброс правого желудочка
в нижние отделы
туловища - 55%

Изменения после рождения

- Легочное сосудистое сопротивление начинает быстро снижаться
- Овальное окно закрывается в течение часа
- ОАП закрывается в норме в течение 48 часов
- Левое сердце становится доминирующей стороной
- Этот процесс продолжается в течение 6 – 8 недель

- Функциональное закрытие ОАП (спазм) – 80%
- анатомическое – 3 мес. – 80%, к 1 году – 95%

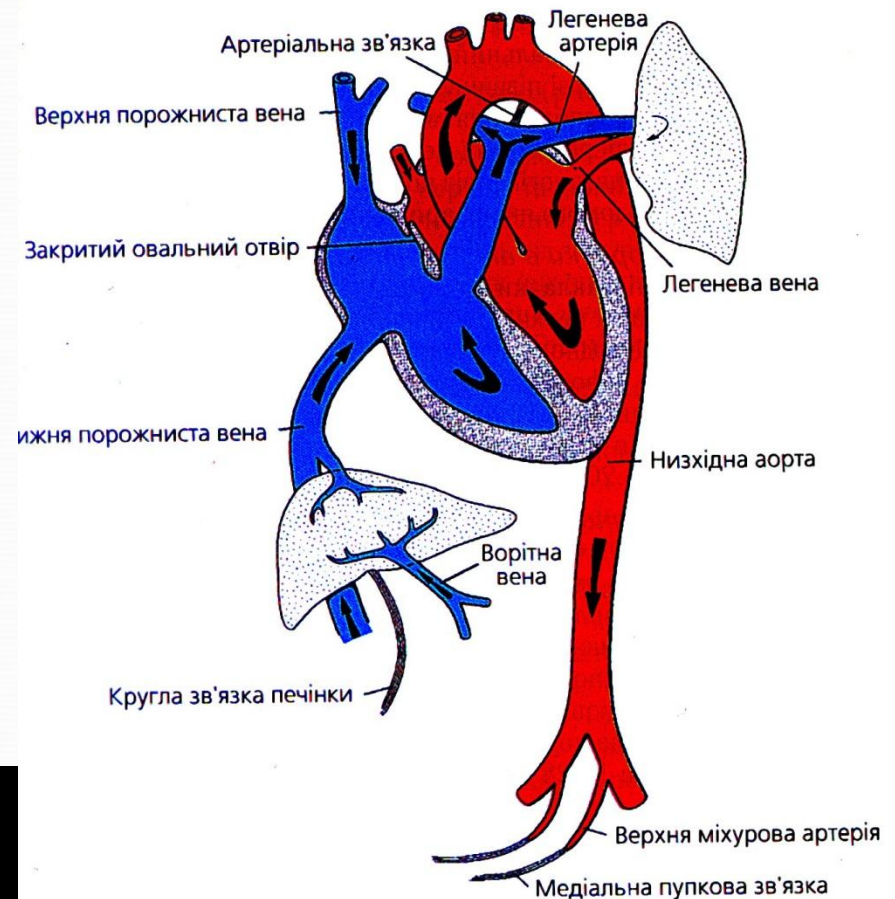


Рис.11.47. Кровообіг людини після народження. Зверніть увагу на зміни, що відбуваються внаслідок початку дихання і припинення плацентарного кровотоку. Стрілки вказують напрям кровотоку.

Классификация ВПС

- I. Пороки с неизменным легочным кровотоком (аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, стеноз аорты).
- II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения: (не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок)
- III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения: (сопровождающиеся цианозом - тетрада Фалло, гипоплазия правого желудочка_
- IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная),

Критические пороки сердца

критическое состояние в течение часов-суток
СН синдром низкого сердечного выброса, ПОН

- Критический аортальный стеноз
- Критическая коарктация аорты
- Перерыв дуги аорты
- Критический стеноз легочной артерии (Фалло)
- Атрезия легочной артерии
- ТМС с интактной МЖП
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца

Критичні ВВС

Пологи у ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги поблизу акредитованого ЗОЗ з кардіохірургії

- Транспозиція магістральних судин,
- Атрезія легеневої артерії (без великих аорто-легеневих колатеральних артерій),
- Критичний стеноз легеневої артерії
- критичний аортальний стеноз
- коарктація аорти з гіпоплазією дуги аорти
- повний перерив дуги аорти,
- тотальний аномальний дренаж легеневих вен,
- повна атріо-вентрикулярна блокада,
- тріпотіння передсердь,
- пароксизмальна тахікардія

Складні ВВС

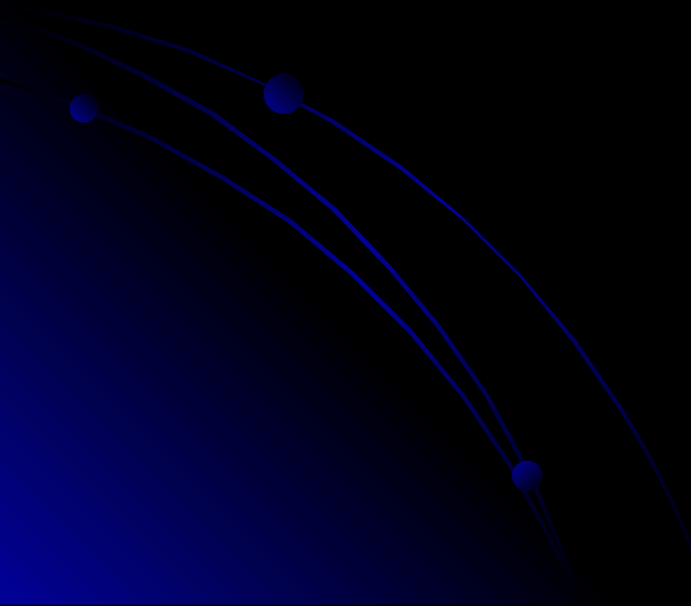
Пологи в акредитованому ЗОЗ III рівня перинатальної допомоги з обов'язковою ЕхоКГ протягом першого місяця після народження

- Повна атріо-вентрикулярна комунікація,
- тетрада Фалло,
- атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки та великими аорто-легеневими колатеральними артеріями,
- ПВПШ,
- загальний артеріальний стовбур,
- некритичні аортальні та легеневі стенози,
- підозра на коарктацію аорти без гіпоплазії дуги аорти,
- аномалія Ебштейна або дисплазія тристулкового клапана,
- пухлини серця (в т.ч. рабдоміоми),
- порушення ритму серця (крім повного атріовентрикулярного блоку, пароксизмальної тахікардії та тріпотіння передсердь)

Прості ВВС

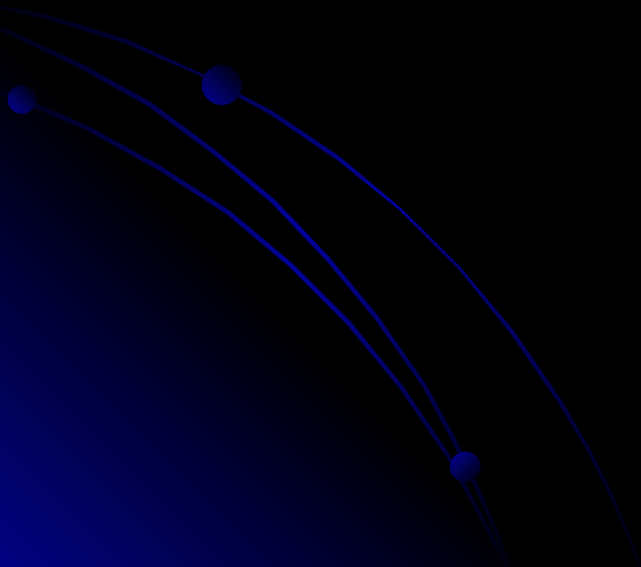
Пологи в акредитованому ЗОЗ II або III рівня перинатальної допомоги з обов'язковою ЕхоКГ протягом першого місяця після народження

- Дефект міжшлуночкової перегородки,
- дефект міжпередсердної перегородки,
- частковий аномальний дренаж легеневих вен



Критичні вади серця

- Резко меняется состояние (иногда к 7 суткам)
- Нет удовлетворительной компенсаторной реакции
- 70% могут спасены при удовлетворительной организации – условия транспортировки!



Большая пятерка ВПС – 65%

ДМЖП	26	21
Коарктация аорты (КоА)	8	64
Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	8	100
Открытый артериальный проток (ОАП)	7	30
Тетрада Фалло	7	35

- Относительная частота / Частота критических состояний

Первые 3 дня жизни

- Транспозиция магистральных сосудов с интактной МЖП (8% / 100%)
- Синдром гипоплазии левого сердца (4% / 83%)
- Синдром гипоплазии правого сердца (2% / 78%)
- Атрезия легочной артерии с интактной МЖП (8% / 5%) – неблагоприятный исход
- Критический стеноз аорты (2% / 7%)
- Коарктация аорты (8% / 64%)
- Обструктивные формы с тотальным аномальным дренажом легочных вен (2% / 2%)

Поддержание ОАП открытым

- Титрование простагландинов (вазапростан начальная доза - 50-100 нг/кг/мин, поддерживающая – 5-10 нг/кг/мин)
- УЗИ 1 раз в сутки (не менее)
- Апноэ, периферическая вазодилатация, повышение температуры тела
- Инфузия ПГЕ – вынужденная мера в момент транспортировки
- Лечение только хирургическое
- Оценка – степени СН и выраженности гипоксемии

Терапевтические назначения при транспортировке при дуктус зависимых ВПС

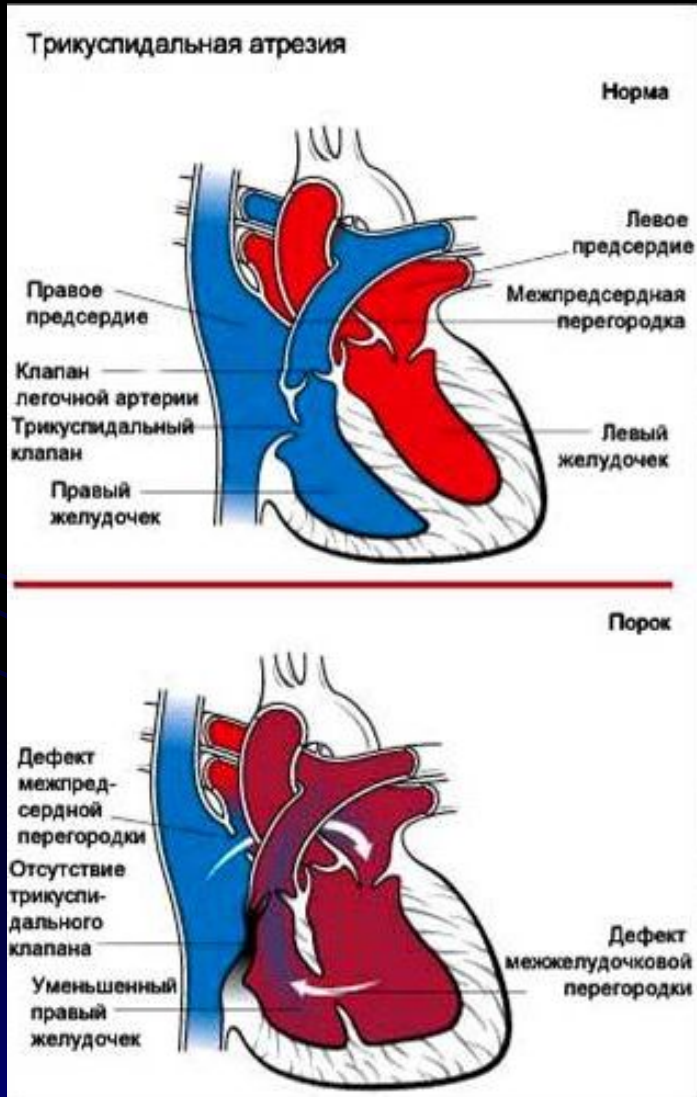
- Кислород 21%, р СО₂ 45 мм рт ст (умеренная гиповентиляция)
- Отек легких – диуретики
- Снижение АД при исключении гиповолемии – кардиотоническая поддержка - дофамин 5-10 мкг/кг/мин, Адреналин 0,05-0,1 мкг/кг/мин
- Сатурация может подняться до 85-90%, наблюдение. Приемлемая сатурация при транспортировке – 75-85%
- Антибиотики при ВУИ
- ИВЛ при нарастании ДН, отека легких, ОСН, выраженной гипоксемии

ДОМИНИРУЕТ В КЛИНИКЕ ЦИАНОЗ

ВПС СО ЗНАЧИТЕЛЬНЫМ УМЕНЬШЕНИЕМ ЛЕГОЧНОГО КРОВотоКА

- Атрезия трикуспидального клапана
- Тетрада Фалло
- Критическое сужение/атрезия клапана легочной артерии

- **Атрезия трикуспидального клапана – 2 % / 78%**



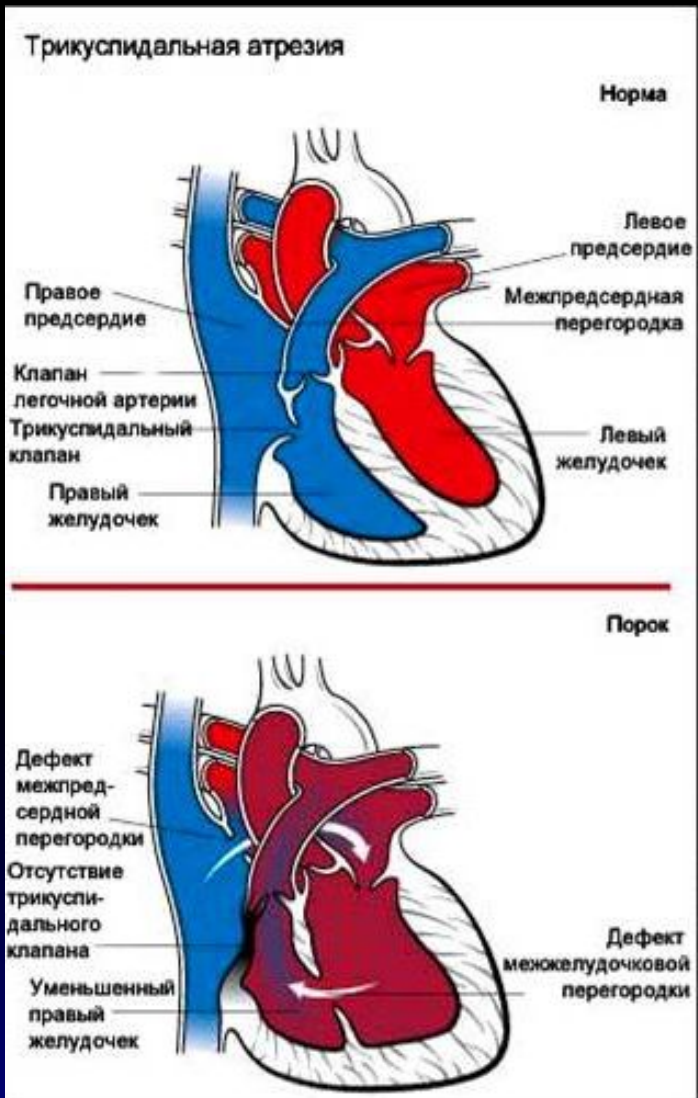
- Всегда сопутствуют дефект МПП, увеличение размеров левого желудочка и уменьшение размеров правого желудочка, его недоразвитие.

- **Насосную функцию сердца выполняет один левый желудочек.**

- **Вся венозная кровь через отверстие в правом предсердии поступает в левое предсердие.**

- По организму разносится кровь с недостаточным обогащением кислородом, цвет кожи больных имеет голубоватую окраску.

Атрезия трикуспидального клапана



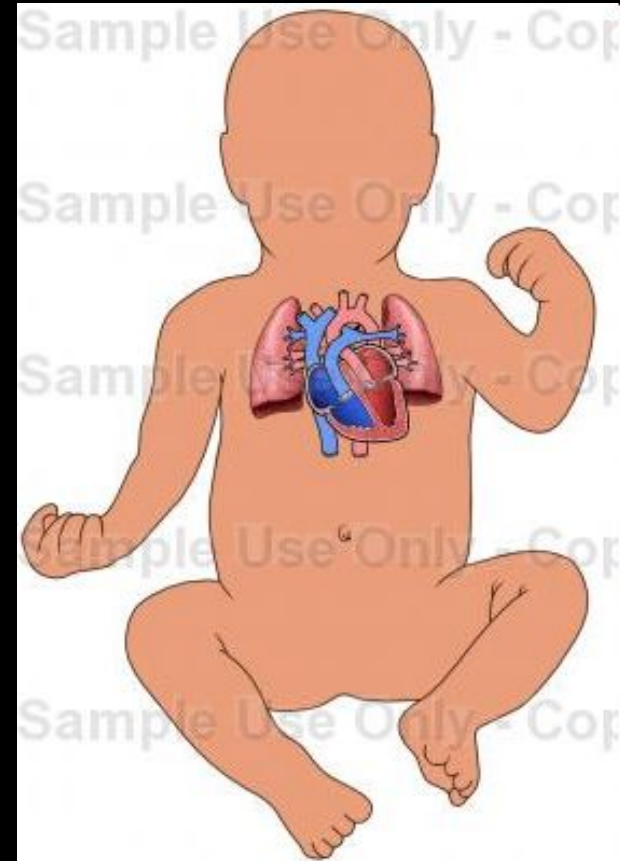
- Если отверстие в МПП небольшого размера, давление в правом предсердии увеличивается и оно растягивается и приобретает большие размеры.
- Мышца предсердия тонкая и слабая поэтому кровь скапливается в правом предсердии и больших венах, которые приносят кровь от тела. Происходит венозный застой.

Атрезия трикуспидального клапана

- Классификация порока включает три типа в зависимости от положения магистральных сосудов (аорты и легочного ствола), наличия стеноза легочной артерии – со стенозом или без стеноза легочной артерии.
- Новорожденные с этим пороком имеют синюшную окраску кожи, которая усиливается при крике, сосании.
- Проявления порока зависят **от степени давления в легочной артерии.**
- С течением возраста цианоз (синюшность) усиливается. Возможны приступы потери сознания с посинением губ, ушных раковин.
 - Развиваются симптомы - «барабанные палочки» и «часовые стекла», в крови повышается количество эритроцитов и других клеток крови.
- Больные отстают в физическом развитии. При физической нагрузке у них возникает одышка. Постепенно развивается сердечная недостаточность. При отсутствии хирургического лечения большинство детей умирает на первом году жизни, хотя известны случаи, когда больные доживали до 30 и даже 60 лет.

Методы диагностики атрезии трикуспидального клапана

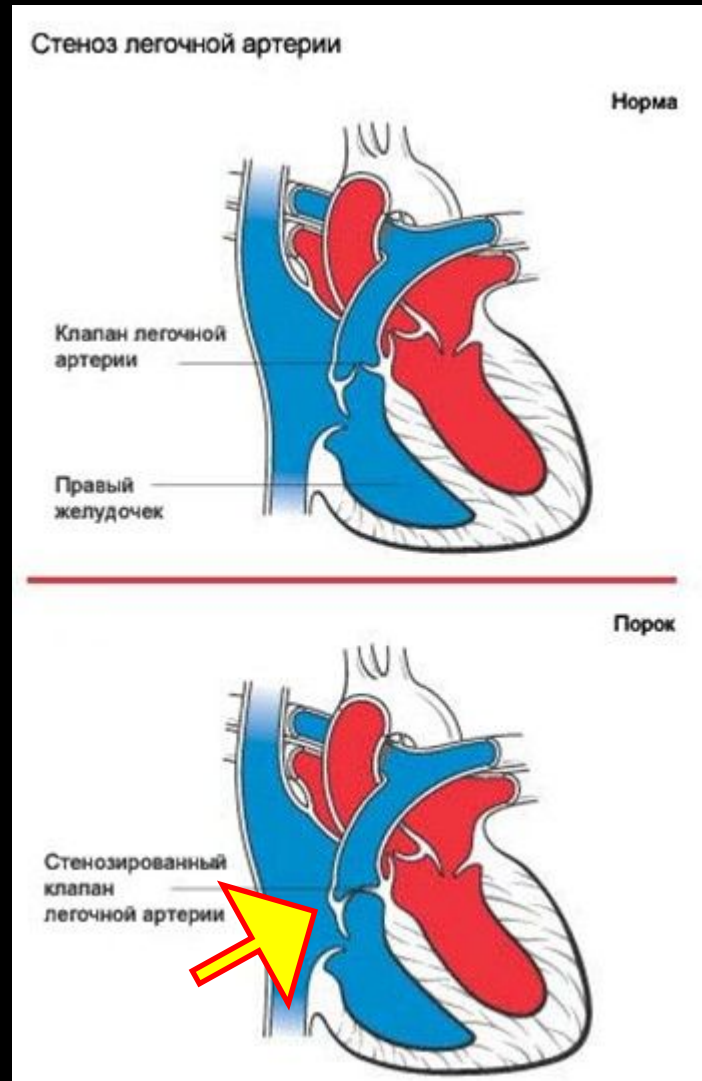
- **Выслушивание систолического шума вдоль левого края грудины. Иногда шум прослушивается и в систолу, и в диастолу.**
- **Заподозрить этот порок сердца можно по признакам увеличения левого желудочка у больного с цианозом (ЭКГ, рентген ОГК).**
- **При ангиографии контрастное вещество вводят в правое предсердие и наблюдают перемещение контрастированной крови в левое предсердие (в норме в правый желудочек), затем в аорту и легочную артерию. В области расположения правого желудочка сердца находится «светлый треугольник».**





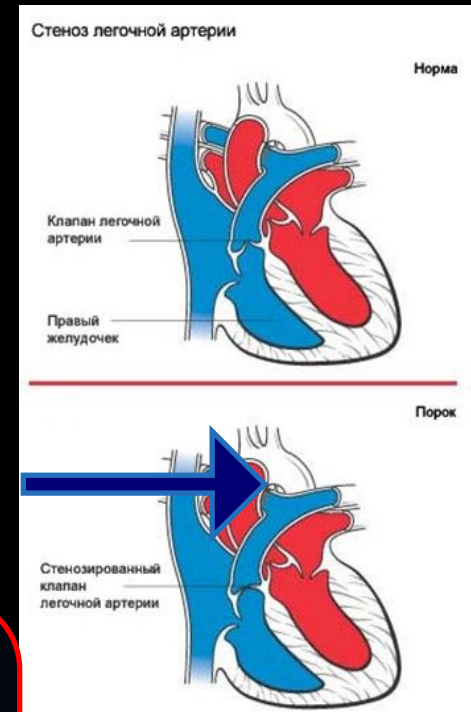
Критическое сужение/атрезия клапана легочной артерии

Частота
изолированного
стеноза легочной
артерии составляет
0,08-0,36 на 1000
новорожденных,
4-6% среди детей с
ВПС, 1,3% среди
критических ИПС



Критическое сужение/атрезия клапана легочной артерии

- Препятствие выходу из правого желудочка - **значительное повышению в нем давления**. Усиленная работа желудочка по обеспечению достаточного сердечного выброса
- При тяжелой форме порока **быстро развивается декомпенсация правого желудочка**, в нем **возрастает конечное диастолическое давление**.
- **Повышается давление в правом предсердии**, возникает **право-левый сброс крови** через межпредсердное сообщение, приводящий к **снижению насыщения кислородом артериальной крови**.



Критический легочный стеноз

- Ранняя правожелудочковая недостаточность (увеличенная плотная печень, отечность), Одышкой, центральным цианозом, **синдромом низкого сердечного выброса** (угнетение ЦНС, холодные цианотичные конечности, метаболический ацидоз).
- Симптомы рефрактерны к медикаментозной терапии.
- Аускультативно преобладает систолический шум изгнания **вдоль левого края грудины с максимумом во втором-третьем межреберье, второй тон ослаблен. Возможен дополнительный шум трикуспидальной недостаточности в четвертом межреберье.**

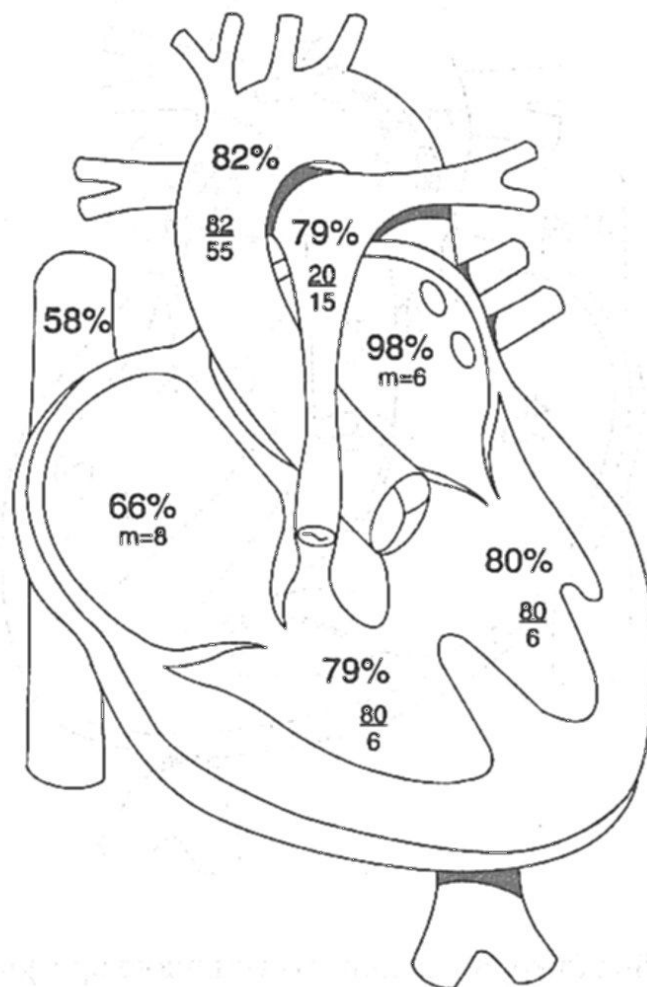
Рентгенография грудной клетки при стенозе легочной артерии

- Легочный рисунок - обеднен, при умеренном может быть не изменен.
- При стенозе без шунта тень сердца сравнительно небольшая, преобладают признаки гипертрофии правого желудочка.
- Кардиомегалия выявляется у больных, имеющих большой сброс крови через межпредсердное сообщение или недостаточность трикуспидального клапана.

Эхокардиография при стенозе легочной артерии

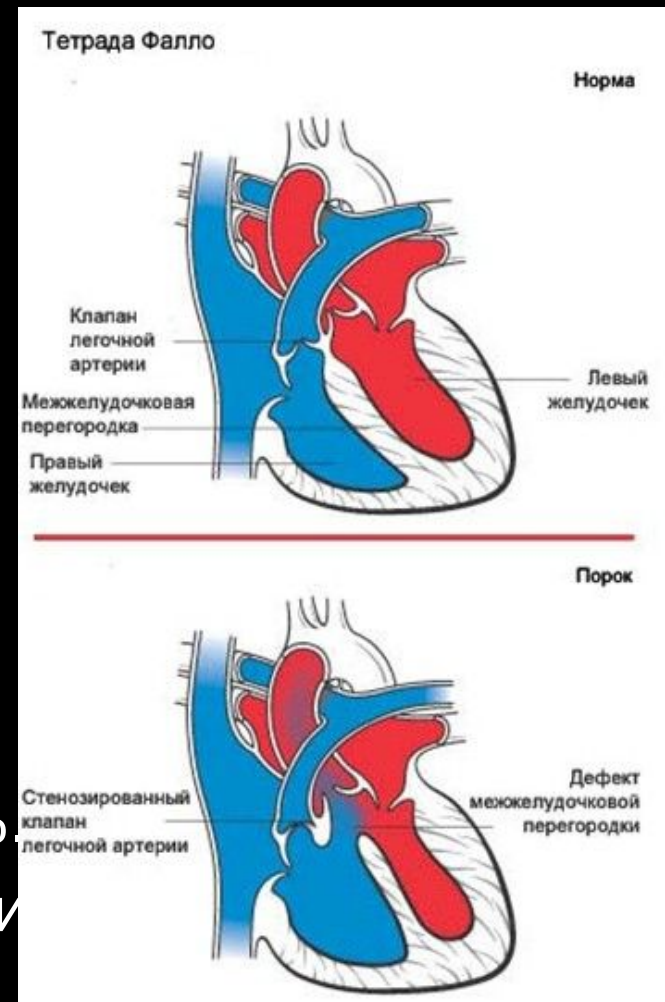
- Гипертрофия правого желудочка и межжелудочковой перегородки.
- Нарушение открытия легочного клапана,
- Утолщенные створки легочного клапана во время систолы дугообразно выбухают в легочный ствол
- Допплерэхокардиография - турбулентный кровоток на клапане, наличие градиента давления.
- На уровне межпредсердного сообщения возможен сброс справа **налево**

Тетрада Фалло



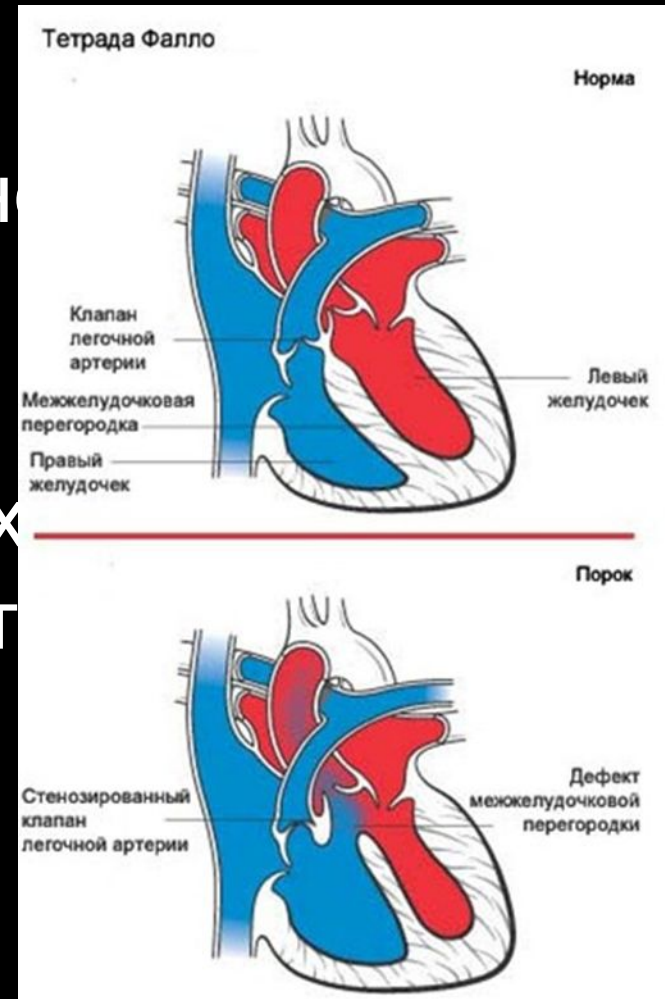
Тетрада Фалло

- Наиболее тяжелое течение при варианте с агенезией легочного клапана.
- сердечная недостаточность - внутриутробно; 60% умирают в перинатальном периоде от водянки, респираторных проблем или сопутствующей врожденной патологии.
- Всего на первой неделе жизни погибают около 6%, к 6 мес - 14%, к концу года - до 25%, к 40 годам - 95%.
- Высокая смертность в первые недели жизни отмечается при выраженной гипоплазии легочных сосудов.



Тетрада Фалло

- Во внутриутробном периоде тетрада Фалло не оказывает влияния на развитие плода.
- Синхронная работа обоих желудочков обеспечивает адекватный системный кровоток, а плацента — оксигенацию



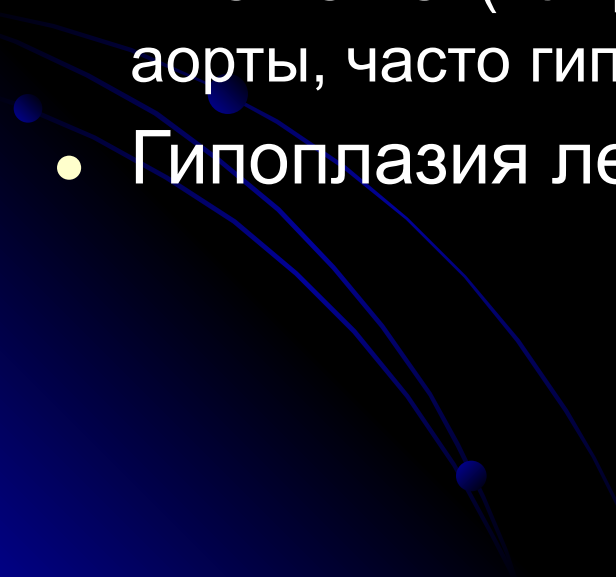
- Степень легочного стеноза и гипоплазии легочных артерий варьируют в значительной степени,
- Процесс их формирования продолжается вплоть до родов и в первые месяцы жизни ребенка. Это определяет необходимость повторных эхокардиографических исследований плода.
- Родоразрешение в специализированном учреждении, **располагающем возможностями для инфузии простагландинов и последующего хирургического лечения**, рекомендуется при выраженной обструкции легочного кровотока и гипоплазии легочных артерий.



Стабилизация состояния

- Прекращение самостоятельного энтерального кормления
- Инфузия простагландина E1 0.01-0.1 мкг/кг/мин
- При необходимости - интубация и ИВЛ (концентрация O₂ в газовой смеси - 21%)
- Обеспечение адекватного терморезима ребенка
- Энергетический и водный баланс обеспечивается за счет инфузии р-ра 5%-10% глюкозы
- Контроль КОС и коррекция нарушений каждые 4-6 часов
- Водный баланс должен быть нулевым
- Стимуляция диуреза: фуросемид в/в 0,5 мг/кг 4 раза в сутки
- При нестабильной гемодинамике допамин (добутамин) 3мкг/кг/мин
- Транспортировка в специализированное учреждение, способное оказать кардиохирургическую помощь (рентген-эндоваскулярная дилатация или хирургическая коррекция)

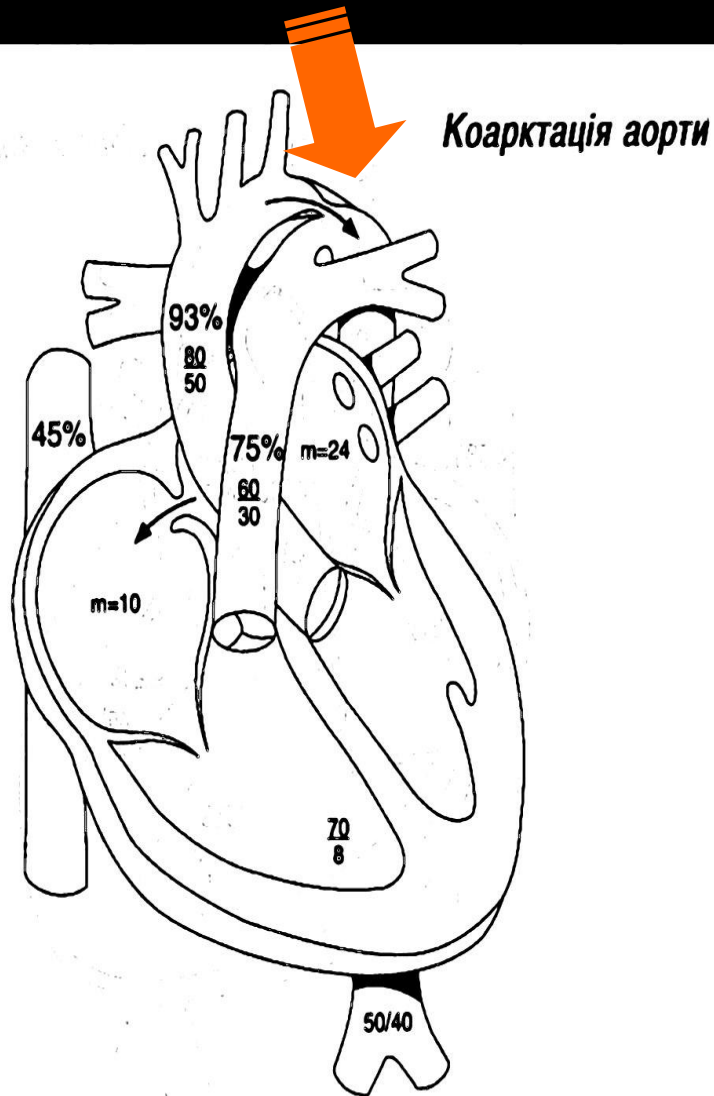
ВПС с протокозависимым системным кровообращением

- Коарктация аорты
 - Прерванная дуга аорты
 - Критическое сужение аортального клапана (на грани атрезии сужение перешейка аорты, часто гипоплазия дуги аорты)
 - Гипоплазия левых отделов сердца
- 

Общие клинические признаки

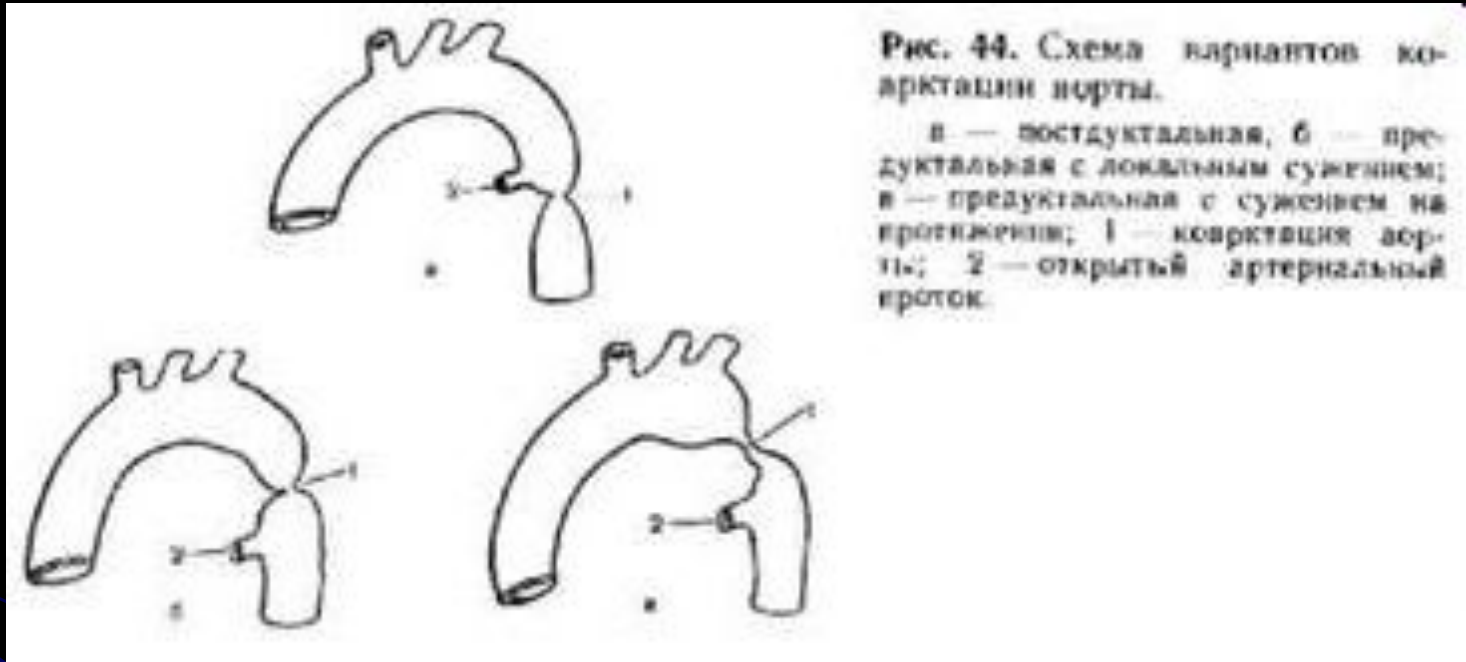
Увеличение постнагрузки ЛЖ и КДД, снижение перфузии миокарда во время диастолы, ишемия, нарушение сократительной способности миокарда

- Ослабление пульсации в бедренных артериях, градиент давления
- Рефрактерные к лечению = СН! Фракция выброса быстро падает – менее 55% плохой прогностический признак
- Тахипное
- Ретракции грудной клетки
- Бледные
- Слабый пульс
- Плохое капиллярное наполнение (СБП более 3 сек.)
- Гипоурия, анурия
- Гепатомегалия, Цитолиз гепатоцитов
- НЭК
- ЦНС поражение



- врожденный стеноз (сужение) перешейка аорты (из группы пороков «бледного» типа) вплоть до полного закрытия просвета аорты

Коарктация аорты



- После рождения закрытие ОАП у дуктус-зависимых больных способствует развитию кардиогенного шока, сопровождается высокой летальностью.

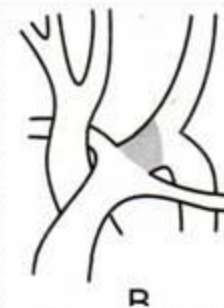
Анатомия

Три типа, в зависимости от участка прерывания:

A. Прерывание дистальнее левой подключичной артерии

B. Прерывание между левой общей сонной и левой подключичной артериями

C. Прерывание между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией



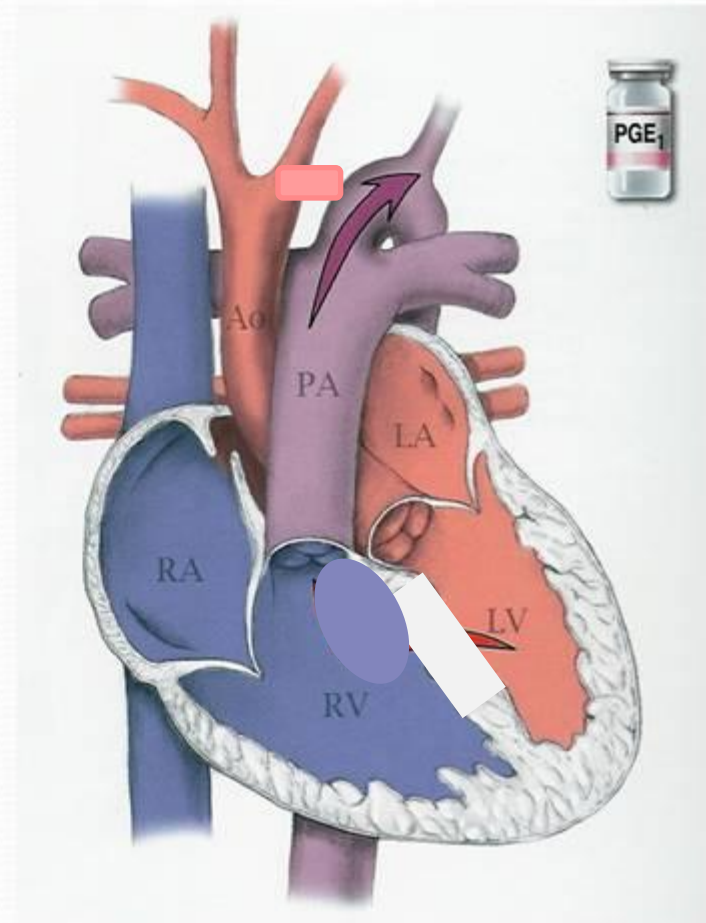
Гемодинамика

Левый желудочек обеспечивает кровоток в восходящей аорте.

Правый желудочек обеспечивает кровоток в легочном стволе, откуда одна часть направляется в легочные артерии, а другая через ОАП – в нисходящую аорту.

При закрытии ОАП возникает синдром гипоперфузии нижней половины туловища, метаболический ацидоз, олигоурия.

Постоянный высокий легочной кровоток приводит к явлениям застойной сердечной недостаточности.



Коарктация аорты

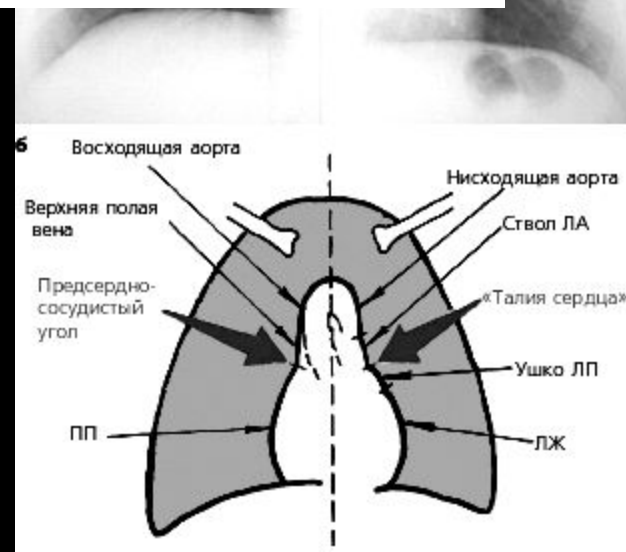
- основные физикальные признаки коарктации аорты - шум над аортой или слева от грудины с иррадиацией в межлопаточную область
- Артериальная гипертензия на руках и градиент давления (низкое) на ногах, отсутствие пульса на бедренных артериях или резкое ослабление пульса на бедренных артериях и запаздывание пульса на бедренных артериях .
- СН (миогенная дилатация)
- ЭКГ – ишемия миокарда с деформацией конечной части желудочкового комплекса.

Рент

- Аоральная
- сердца
- Расширен
- аорты и л
- подклю
- Сужение
- и постсте
- расширен
- виде циф
- патогном
- оничный признак
- коарктации.
- Увеличение размеров
- сердца
- Нарастание СН
- сопровождается
- нарастанием застоя в
- легких



Рис. 46. Рентгенограмма грудной клетки больного 8 лет с коарктацией аорты. Сердце небольших размеров, расширение восходящей аорты, верхушка сердца закруглена, видна узурация нижних ребер.



Клиническое определение эффективности сердечного выброса

Показатели клинического состояния

Малый сердечный выброс

Адекватный сердечный выброс

АД

Сглаженная кривая инвазивного АД

Соответствие возрастной норме

Диурез

< 1 мл/кг/час

>1 мл/кг/час

СИ

< 2 л/мин•м²

>2 л/мин•м²

ИОПС

> 2700 дин•сек•см⁻⁵•м²

< 2700 дин•сек•см⁻⁵•м²

Метаболический ацидоз

BE > -5 ммоль/л

BE < -5 ммоль/л

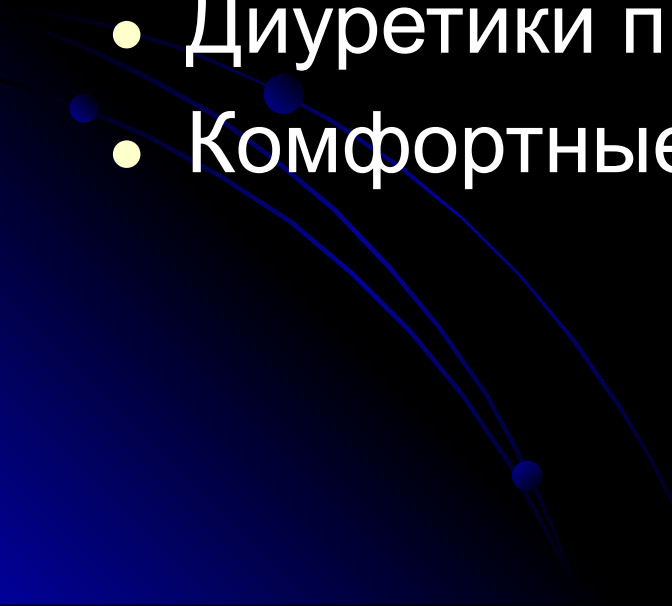
Уровень лактата

> 4 ммоль/л

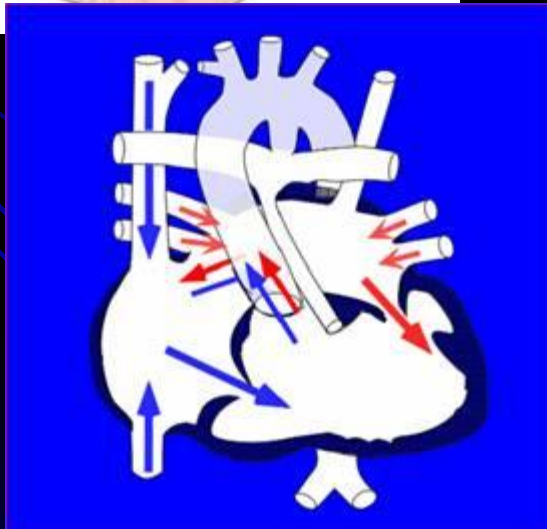
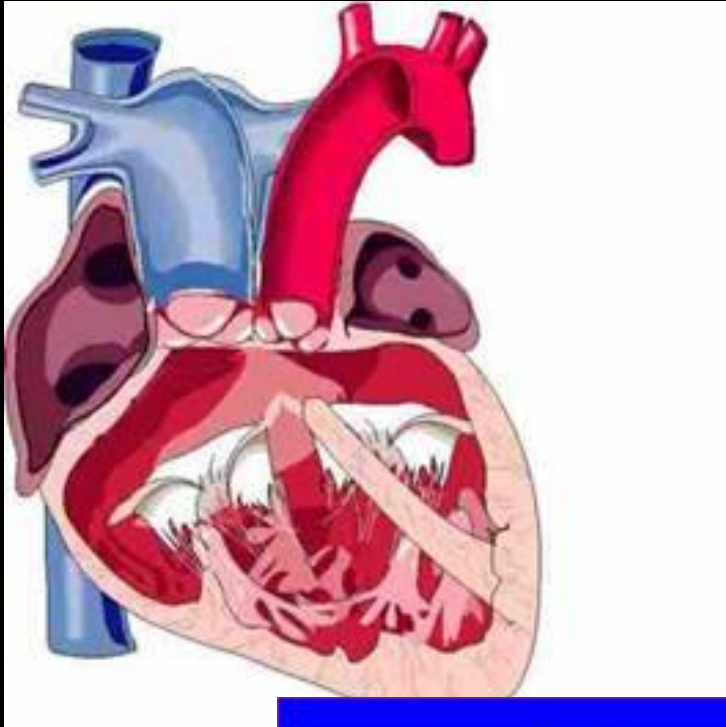
< 2 ммоль/л

(Труба Я.П., 2008)

Лечение

- Баллонная дилатация аорты
 - Простагландины E
 - ИВЛ (уменьшение потребности в сердечном выбросе)
 - Диуретики при застойной СН
 - Комфортные температурные условия
- 

• Гипоплазия левого сердца 4 % / 82 %

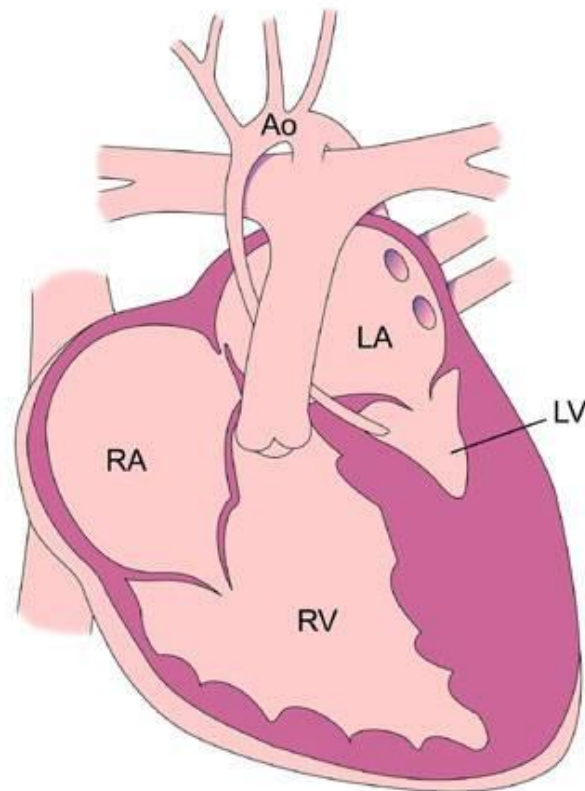


- 300 детей ежегодно в Украине
 - 100% летальность

- 2 варианта порока
- I — СГЛЖ с атрезией устья аорты в сочетании : а) с атрезией или б) стенозом митрального клапана ;
полость левого желудочка при атрезии обоих клапанов минимальна (щелевидная) ;
- II — СГЛЖ со стенозом и гипоплазией устья аорты в сочетании со стенозом митрального клапана , гипоплазия полости менее значительная , почти всегда имеется фиброэластоз эндокарда .

Гипоплазия левых отделов

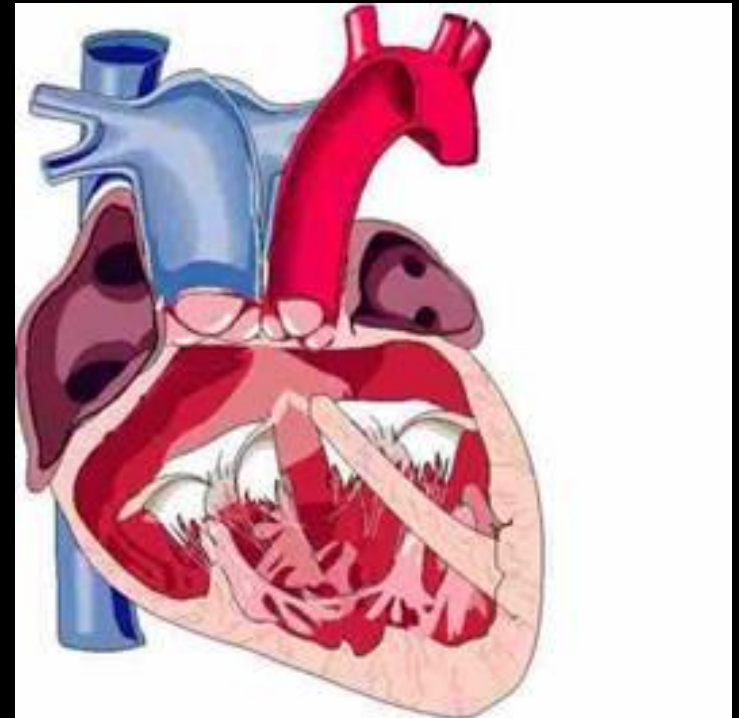
- Большой диапазон клинических вариантов, например при экстремальной форме почти нет левого желудочка, митральная атрезия, аортальная атрезия, коарктация аорты
- При закрытии ОАПв кровь не попадает в большой круг – несовместимое с жизнью состояние
- Физикальное исследование не дает четкой информации



- Самой распространенной формой СГЛЖ является сочетание стенозов аорты и МК (II вариант).
- Гипоплазия левого желудочка выражена в меньшей степени (объем его 0,5 - 4,5 см³), в 3 — 4 раза меньше правого желудочка .
- Миокард левого желудочка гипертрофирован до 6 — 15 мм , у многих больных имеется фиброэластоз эндокарда .

При обоих вариантах СГЛЖ всегда имеются

- широкий ОАП,
- открытое овальное окно ,
- расширенные правые отделы и легочная артерия ,
- гипертрофия миокарда правого желудочка .



- **Легочная гипертензия** из - за неадекватных размеров левого желудочка (I), обеспечение правым желудочком кровообращения по большому и малому кругу .
- Артериальная кровь **из левого предсердия** из за препятствия на уровне митрального клапана через открытое овальное окно поступает в правое предсердие , правый желудочек,
- затем **в легочную артерию** и **через открытый артериальный проток** в нисходящую аорту ;
- небольшое количество крови **ретроградно** поступает в гипоплазированную восходящую аорту и коронарные сосуды .



Рис. 71. Скелетом гипоплазии левого желудочка (I вариант, митрально-аортальная атрезия). Схема гемодинамики. Обозначение в тексте.

- В большом круге кровообращения при СГЛЖ циркулирует **смешанная кровь** , что приводит чаще к **умеренной артериальной гипоксемии**
- Сниженный кровоток по большому кругу кровообращения (**проявляется множеством ишемических некрозов во внутренних органах, головном мозгу**) и коронарным артериям , легочная венозная и артериальная гипертензия , **гипертрофия миокарда правого желудочка** с расширением его полости и ранней декомпенсацией .

- Первые признаки патологии , возникающие **внезапно** вскоре после рождения , напоминают **респираторный дистресс-синдром** , поражение ЦНС или шок .
- Бледно - серый цвет кожных покровов , **адинамия** , выраженная **одышка** до 80 — 100 дыхательных движений в минуту **с** **втяжением уступчивых мест** грудной клетки, **влажные хрипы в легких** (как проявление левожелудочковой недостаточности) имеются у всех детей .

- Резкий цианоз не характерен для СГЛЖ, с рождения цианоз выражен умеренно;
- возможен **дифференцированный цианоз** - его нет на руках , но есть на ногах из за право-левого сброса через ОАП в нисходящую аорту.
- Диф.диагноз: У больных с транспозицией магистральных сосудов , стенозом легочной артерии цианоз с рождения бывает значительным , возможны одышечно-цианотические приступы , одышка в покое менее значительная , чем у больных с I и II вариантами СГЛЖ .



- Важным клинико - диагностическим критерием является **слабый , едва ощутимый пульс на ногах и руках в сочетании с усиленным сердечным толчком и видимой эпигастральной пульсацией**
- Характерным является наличие **более слабого пульса на руках , чем на ногах , что обусловлено резкой гипоплазией дуги аорты** Более слабый пульс на ногах , чем на руках , — признак сопутствующей **коарктации аорты**
- Систолическое АД не превышает 60-80 мм рт. ст ., в результате чего пульсовое АД составляет 20-25 мм рт . ст .

- Дрожания над областью сердца нет .
- Границы сердечной тупости резко расширены **вправо**.
- При аускультации определяется тахикардия до 160- 200 уд / мин , **тоны сердца приглушены** (особенно при сочетании с фиброэластозом), систолический шум негрубый , непродолжительный или отсутствует.
- **II тон над легочной артерией акцентирован** .
- Ведущим симптомом СГЛЖ является **прогрессирующая сердечная недостаточность** , печень , как правило , очень большая , у / з детей в терминальной стадии развивается отечный синдром.

На ЭКГ

- у большинства больных отмечаются **низкий вольтаж** комплексов QRSt
- отклонение электрической оси сердца **вправо**
- признаки **гипертрофии обоих предсердий**, больше правого и **резкой гипертрофии правого желудочка**
- отсутствуют зубцы Q в левых грудных отведениях .

При рентгенографии органов грудной клетки

- усиление легочного рисунка за счет **переполнения венозного** , в меньшей степени — артериального русла . Венозный застой (вплоть до картины отека легкого) более выражен в случаях атрезии аорты и митрального клапана и небольшого овального окна .
- Кардиомегалия возникает с 4 — 6- го дня жизни (кардиоторакальный индекс более 60 65 %), характерна для всех вариантов СГЛЖ ,
- Конфигурация тени сердца **приближается к шаровидной** .
- Характерно **отсутствие тени восходящей аорты по правому контуру сердца из - за резкой ее гипоплазии** , видна необычная угловатость контура в месте соединения верхней поллой вены с правым предсердием , в связи с чем правый контур сердца приобретает форму перевернутой цифры 5 ; этот признак острого угла не встречается при других ВПС .

Стабилизация состояния

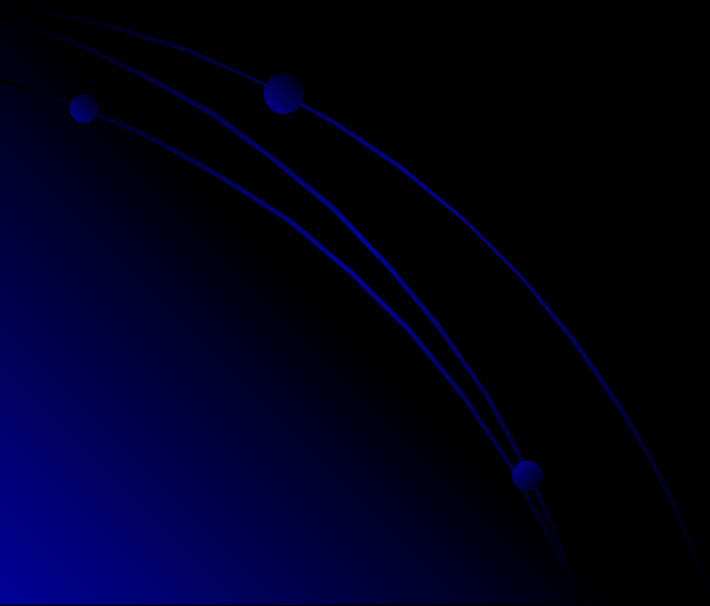
Контроль вводимой жидкости - минимизировать

- Прекращение самостоятельного энтерального кормления
- Инфузия простагландина E1 0.01-0.1 мкг/кг/мин
- При необходимости - интубация и ИВЛ (концентрация O₂ в газовой смеси - 21%)
- Обеспечение адекватного терморезима ребенка
- Энергетический и водный баланс обеспечивается за счет инфузии р-ра 5%-10% глюкозы
- Контроль КОС и коррекция нарушений каждые 4-6 часов
- Водный баланс должен быть отрицательным либо нулевым
- Стимуляция диуреза: фуросемид в/в 0,5 мг/кг 4-6 раз в сутки
- При нестабильной гемодинамике допамин (добутамин) 3мкг/кг/мин
- Транспортировка в специализированное учреждение, способное оказать кардиохирургическую помощь (рентген-эндоваскулярная дилатация или хирургическая коррекция)

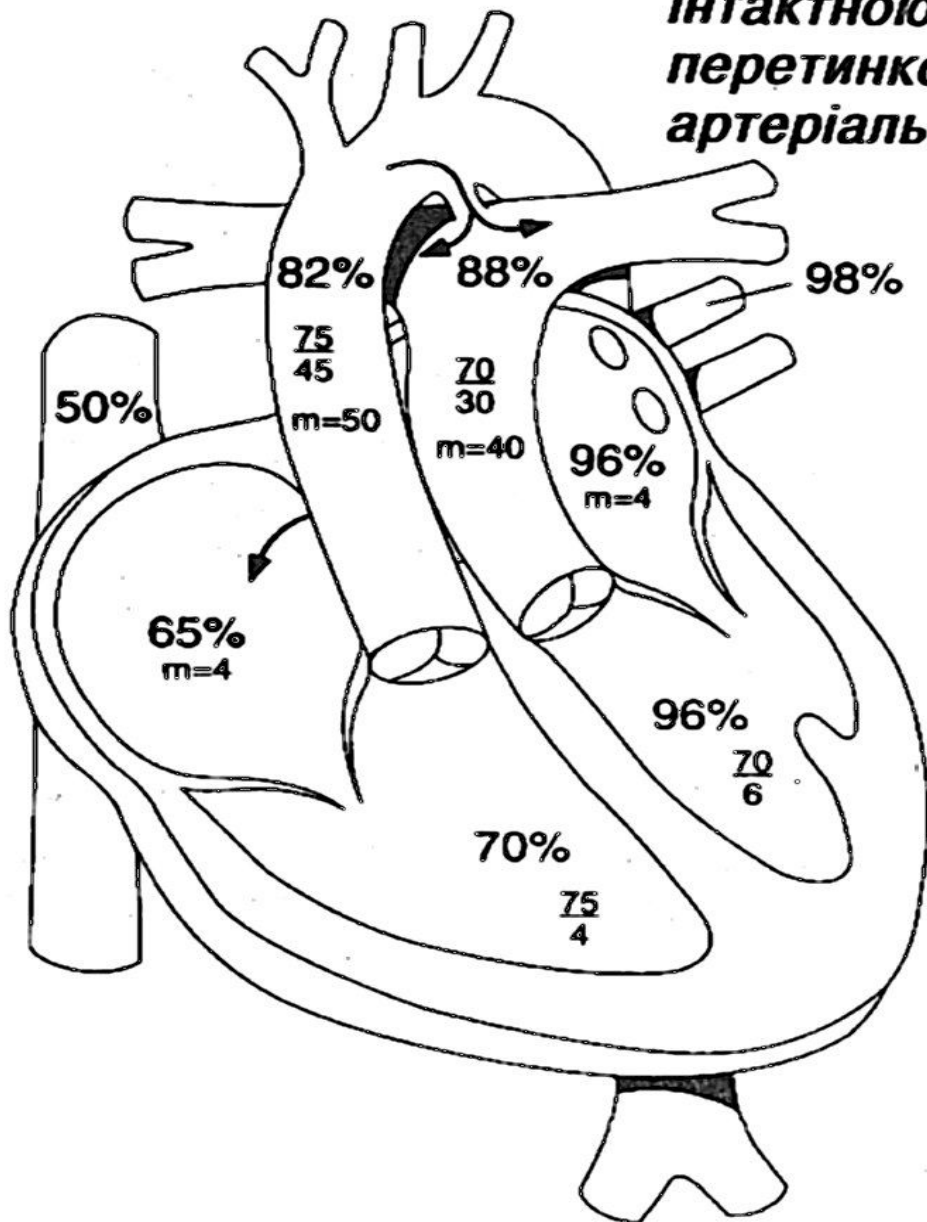
(Труба Я.П., 2008)

ВПС с протокозависимым смешиванием крови

- ТМС
- Общий артериальный ствол
- Полный аномальный дренаж легочных вен

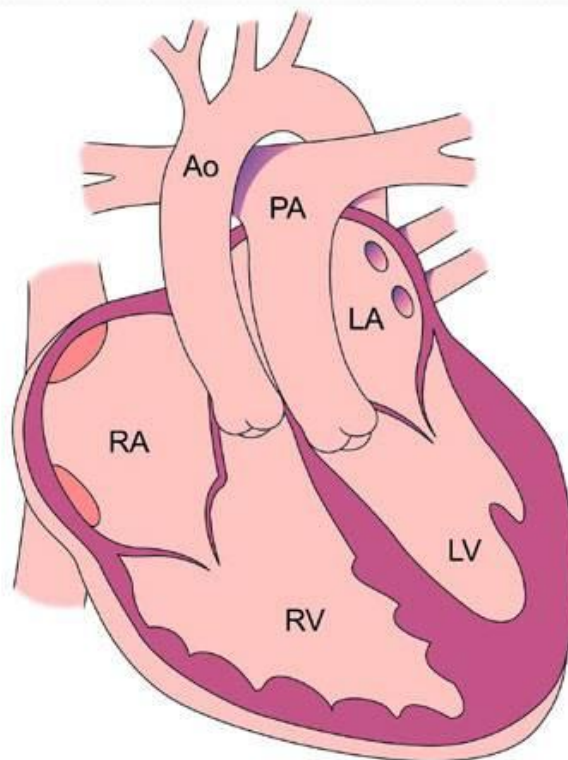


**Транспозиція крупних артерій з
інтактною шлуночковою
перетинкою, крупною відкритою
артеріальною протокою**



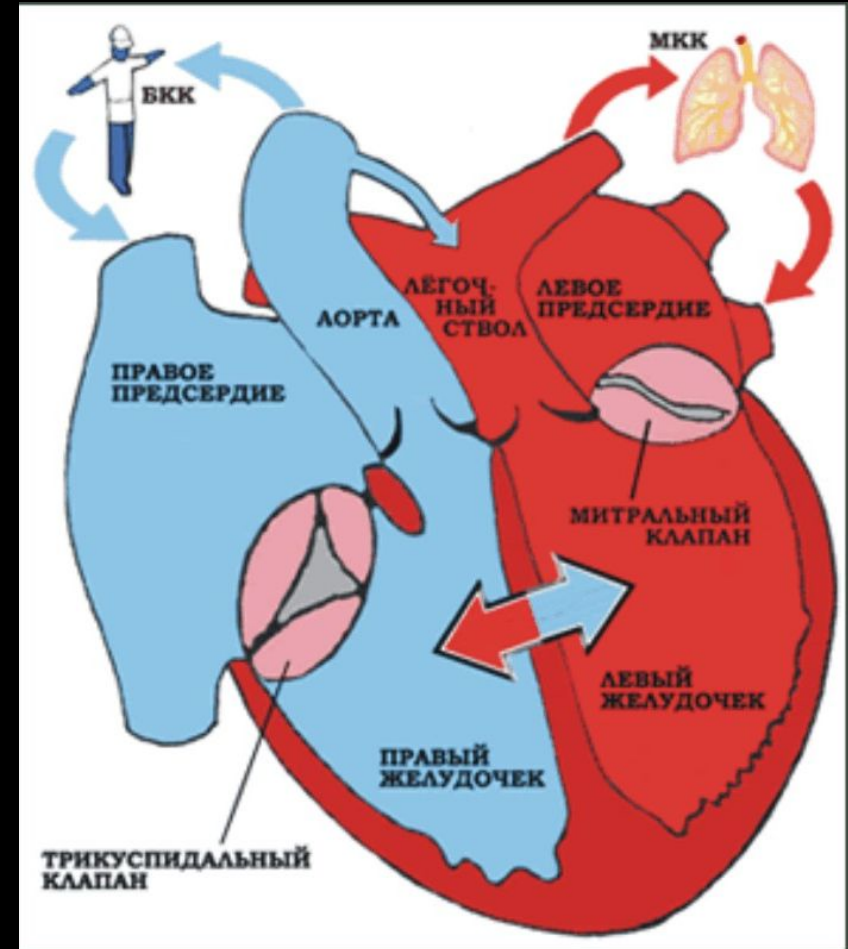
Транспозиция магистральных сосудов

- Аорта выходит из ПЖ, ЛА из ЛЖ
- ТМС несовместима с жизнью, если нет смешивания (ДМПП, ДМЖП, ОАП)
- Рентгенологическая картина: “Яйцо на ниточке”
- Чаще не шумит



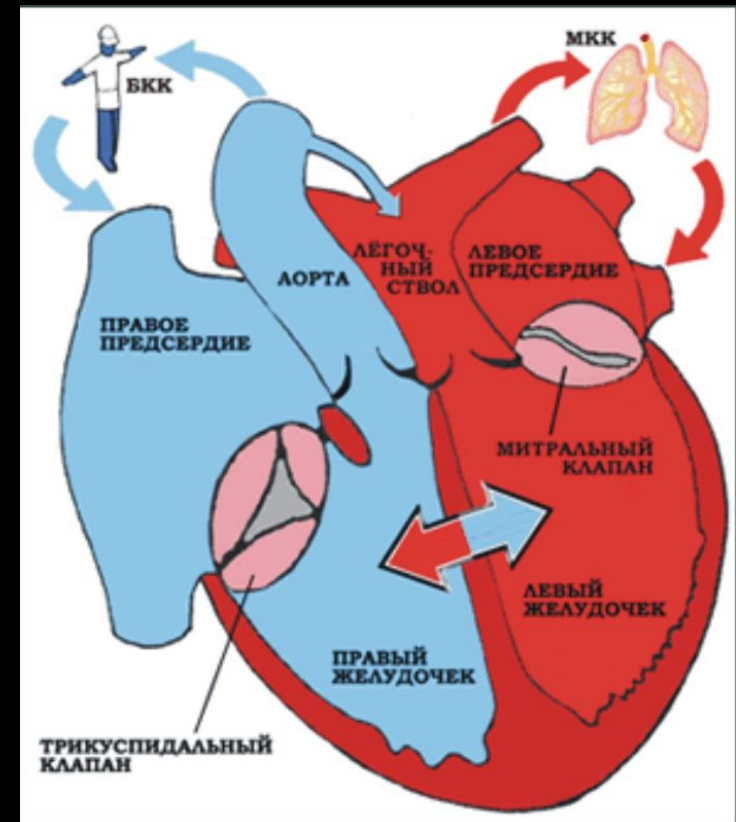
Гемодинамика ТМС

- Кровоток осуществляется по двум разобщенным кругам кровообращения
- Венозная кровь поступает из правого желудочка в аорту и, пройдя большой круг кровообращения, через полые вены и правое предсердие вновь возвращается в правый желудочек.
- **Артериальная кровь** поступает из левого желудочка в легочную артерию и, пройдя малый круг кровообращения, через легочные вены и левое предсердие вновь возвращается в левый желудочек, **в легких циркулирует кровь с высоким содержанием кислорода.**

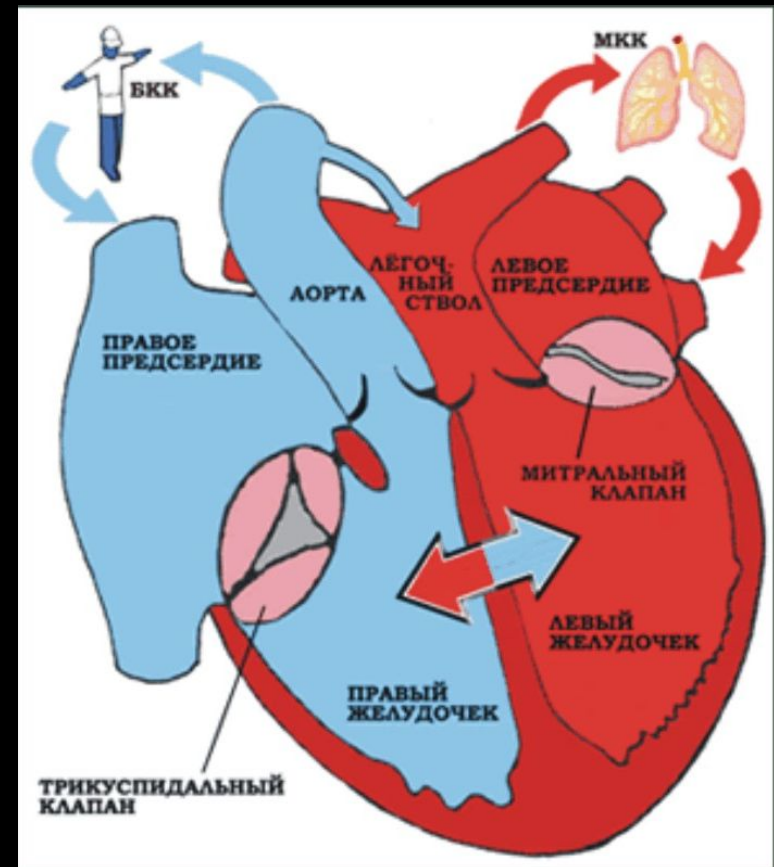


- Существование порока существенно не сказывается на развитии плода, но после рождения смешение крови двух кругов кровообращения возможно лишь при наличии коммуникаций, размер которых определяет выраженность гипоксемии и эффективность легочного кровотока
- **Сброс крови на уровне коммуникации всегда осуществляется в двух направлениях**, так как односторонний его характер привел бы к полному опорожнению одного из кругов.

- У новорожденных с началом дыхания происходит увеличение сосудистого русла легких и падение легочно-сосудистого сопротивления ниже системного, что приводит к веноартериальному сбросу крови из аорты в легочную артерию через ОАП и бронхиальные сосуды.
- В результате этого увеличиваются объемы циркулирующей крови в малом круге кровообращения и возвращающейся из него в левое предсердие: среднее давление в левом предсердии возрастает, что приводит к сбросу крови слева направо через межпредсердное сообщение.



- При **небольшом и среднем ДМЖП** сброс крови
- П-Л = систола,
- Л-П = диастола;
- При **большом ДМЖП** из-за **быстро развивающейся легочной гипертензии с высоким общелегочным сопротивлением**, а также при выраженном стенозе легочной артерии сброс крови
- П-Л = диастола,
- Л-П = систола
- При одновременном существовании нескольких коммуникаций обмен крови через них осуществляется в противоположных направлениях.



Клиническая картина во многом определяется состоянием легочного кровотока

- Хорошие масса-ростовые показатели
- Светлый промежуток несколько часов
- Цианоз раньше, чем ДН
- Сердце не шумит
- ТМС с изолированным межпредсердным сообщением - с рождения преобладают выраженные артериальная гипоксемии и ацидоз,
- состояние ребенка прогрессивно ухудшается, что связано с закрытием ОАП и открытого овального окна.
- Нет реакции на кислород (P_{aO_2} практически не меняется).
- У всех больных с рождения отмечаются полицитемия, высокий гематокрит.
- Диф диагноз – пневмония, РДС, патология ЦНС, диафрагмальная грыжа

- У больных с увеличенным легочным кровотоком (ДМЖП) отмечаются одышка до 60—80 в 1 мин, но цианоз и ацидоз выражены нерезко, так как происходит адекватное смещение крови.
- Начиная со 2—4-й недели жизни основным проявлением порока является бивентрикулярная, рефрактерная к медикаментозному лечению, сердечная недостаточность (одышка, тахикардия, гепатомегалия, хрипы в легких), характерны повторные пневмонии!

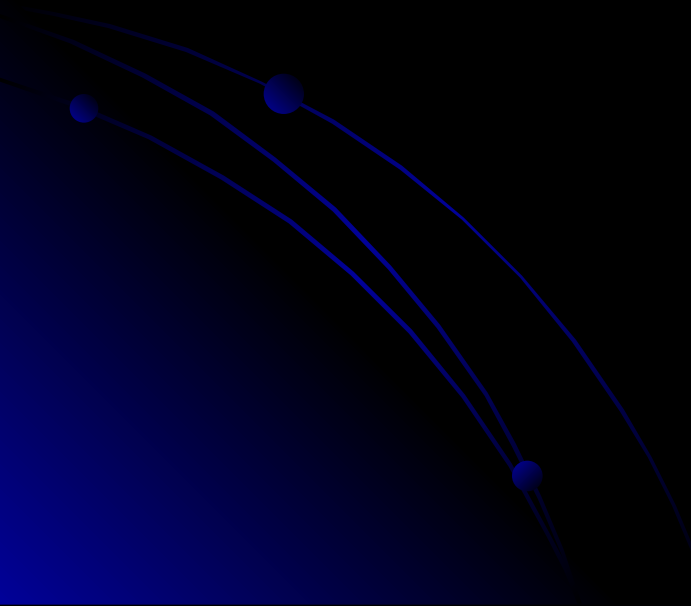
При аускультации

- II тон слева акцентирован, что связано с усиленным закрытием аортальных клапанов (аортальный щелчок захлопывания) или легочной гипертензией.
- Усиление I тона и диастолический шум на верхушке обусловлены увеличенным кровотоком через митральный клапан.
- У больных с открытым овальным окном шум отсутствует, реже во втором и третьем межреберье слева у грудины слабый систолический шум.
- При большом ДМЖП с высокой легочной гипертензией шумы могут не выслушиваться.
- При небольшом ДМЖП систолический шум громкий, грубого тембра, выслушивается он в третьем и четвертом межреберье слева от грудины.
- Размеры сердца на первой неделе жизни могут быть нормальными или слегка увеличенными, в дальнейшем быстро развивается кардиомегалия, что объясняет иногда раннее появление сердечного горба.



- ТМС диагностируют у больных с уже в роддоме на основании цианоза (у 100% больных), одышки (у 100% больных), реже -- шума в сердце (у 27% больных).
- Выраженность цианоза определяется размером шунта и бывает максимальной **при открытом овальном окне и маленьком ДМЖП**, при крике ребенка цианоз принимает фиолетовый оттенок.
- Дифференцированный цианоз
- у больных с **сопутствующей предуктальной коарктацией аорты и ОАП**: цианоз в большей степени выражен на верхней половине туловища, чем на нижней.

- На ЭКГ отмечаются отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правого желудочка и правого предсердия.



- На рентгенограмме органов грудной клетки **легочный рисунок** бывает нормальным (при небольших размерах коммуникаций), при ДМЖП и ОАП — в разной степени усиленным.
- Для ТМС характерна прогрессирующая **в течение нескольких недель кардиомегалия**. Сердечная тень имеет типичную конфигурацию **{яйцо, лежащее на боку}**
- Сердце увеличено за счет обоих желудочков, с возрастом оно принимает шаровидную конфигурацию, **размеры его тем больше, чем больше ДМЖП и сердечная недостаточность.**



Рис. 5В. Полная транспозиция магистральных сосудов. Рентгенограмма грудной клетки. Объяснение в тексте.



Стабилизация состояния

**Показание к ИВЛ не гипоксемия, нарастание метаболического ацидоза.
ИВЛ ухудшает перекрестный сброс на уровне предсердий**

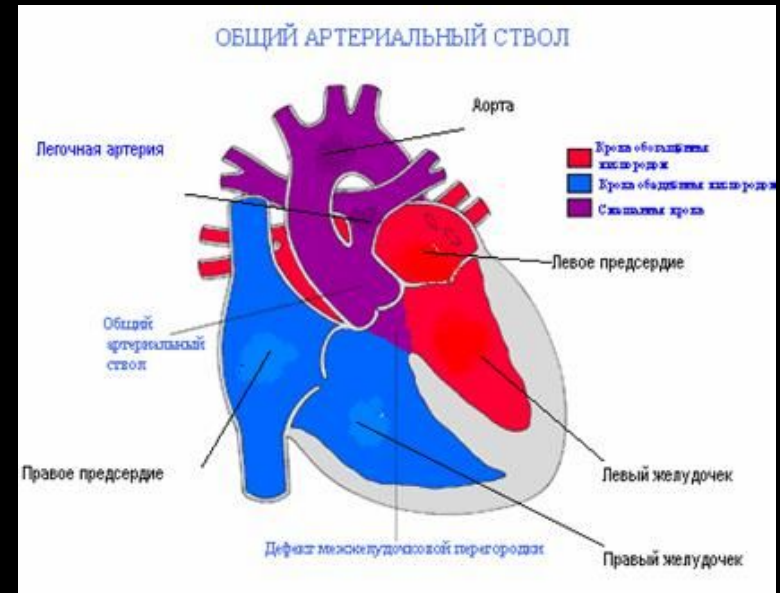
- Прекращение самостоятельного энтерального кормления
- Инфузия простагландина E1 0.01-0.1 мкг/кг/мин
- При необходимости - интубация и ИВЛ (концентрация O₂ в газовой смеси - 21%)
- Обеспечение адекватного терморегима ребенка
- Энергетический и водный баланс обеспечивается за счет инфузии р-ра 5%-10% глюкозы
- Контроль КОС и коррекция нарушений каждые 4-6 часов
- Водный баланс должен быть нулевым
- Стимуляция диуреза: фуросемид в/в 0,5 мг/кг 4 раза в сутки
- При нестабильной гемодинамике допамин, начиная с 3мкг/кг/мин, Левосимендан (Симдакс) 0,1-0,2 мкг/кг/мин
- Транспортировка в специализированное учреждение, способное оказать кардиохирургическую помощь (процедура Рашкинда)
- *(Емец И.Н., Руденко Н.Н., 2012; Лазоришинец В.В., Труба Я.П., 2008)*

- 30% детей, родившихся с полной ТМС, умирают в первую неделю жизни, 50 % — в первый месяц; 90 % — к концу первого года, 7 % — в возрасте до 5 лет, 2 % — до 10 лет.
- **Лечение**
- **Снижение потребностей в O₂**
- Оксигенотерапия ухудшает состояние
- Нормальный ОЦК
- Поддержание межсистемных коммуникаций
- закрытая баллонная атриосептостомия, предложенная W . J . Rashkind и W . W . МШег в 1966 г.
- показана всем новорожденным с полной ТМС при первом зондировании;
- эффективность процедуры Рашкинда ниже у больных первого месяца жизни, а у детей старше 3 мес она вообще не эффективна, так как межпредсердная перегородка становится малоподатливой
- При быстром нарастании одышки, цианоза и сердечной недостаточности закрытую атриосептостомию следует производить срочно.

Общий артериальный ствол

- От сердца вместо двух магистральных сосудов: аорты и легочной артерии – отходит один большой сосуд, несущий кровь в большой круг кровообращения, в легкие и в венечные сосуды сердца.

- Этот сосуд – *артериальный ствол* – не разделился на 4 - 5 неделе внутриутробной жизни плода, «сидя» верхом над двумя желудочками, несет смешанную кровь в оба круга кровообращения (желудочки сообщаются между собой через огромный дефект межжелудочковой перегородки).



- Легочные артерии к обоим легким могут отходить от ствола одним общим сосудом (и потом разделяться на ветви) или раздельно.
- При этом пороке глубоко нарушена вся система кровообращения. В желудочках смешиваются потоки венозной и артериальной крови

- Недонасыщенная кислородом кровь поступает в большой круг и в **легкие под одинаковым давлением**,
- сердце работает со значительной нагрузкой.
- Проявления порока очевидно в первые дни после рождения: одышка, быстрая утомляемость, потливость, синюшность, учащенный пульс, увеличенная печень – признаки тяжелой сердечной недостаточности.

- Ответ сосудов легких на усиленный кровоток приводит к их изменениям, которые очень скоро станут необратимыми.
- 65 % детей с общим артериальным стволом погибают в течение первых 6 месяцев жизни,
- 75 % не доживают до первого дня рождения.
- Больных, даже достигших всего лишь двух-трехлетнего возраста, оперировать, как правило, уже поздно, хотя они и могут дожить до 10 – 15 лет.

Полный аномальный дренаж легочных вен (АДЛ)



- Нарастание рефрактерной СН (одышка, влажные легкие — пассивное венозное наполнение легких, цианоз, нарастающий при кормлении, нет сердечного шума!!!или в атипичном месте, Р ОГК — снеговик! При супракардиальной форме)

Стабилизация состояния

- Прекращение самостоятельного энтерального кормления
- При необходимости - интубация и ИВЛ (PEEP)
- Обеспечение адекватного терморезима ребенка
- Энергетический и водный баланс обеспечивается за счет инфузии р-ра 5%-10% глюкозы
- Контроль КОС и коррекция нарушений каждые 4-6 часов
- Водный баланс должен быть нулевым
- Стимуляция диуреза: фуросемид в/в 0,5 мг/кг 4 раза в сутки
- При нестабильной гемодинамике допамин (добутамин), начиная с 3мкг/кг/мин, Левосимендан (Симдакс) 0,1-0,2 мкг/кг/мин
- Транспортировка в специализированное учреждение, способное оказать кардиохирургическую помощь (экстренная хирургическая коррекция)

(Труба Я.П., 2008)

Особенности вскармливания новорождённых с симптомами СН

- **Снижение физической активности** - снятие ребёнка с кормления грудью и перевода его на **кормление из бутылочки, на полное или частичное зондовое питание.**
- Кормление необходимо проводить более **часто** (на 1-2 кормления больше, чем у здоровых детей), но меньшими объёмами. Возможно кормление в **ночное время.**
- Для кормления детей с СН целесообразно использовать смеси с более **низким содержанием натрия.** При сопутствующих состояниях показано использование специальных **антирефлюксных или безлактозных смесей.**

- **Возвышенное положение, температурный комфорт, использование седативных препаратов.**
- **Кислородотерапия** всегда должна быть патогенетически обоснованной
- При ВПС оксигенотерапию определяют видом порока сердца и **его дуктус-зависимостью**, с учётом особенности влияния кислорода на ОАП и дилатацию сосудов малого круга кровообращения.
- Оксигенотерапия противопоказана
 - при неизвестной топике ВПС,
 - при дуктус-зависимых ВПС (простая ТМА, атрезия легочной артерии с интактной МЖП, коарктация аорты)
 - **при ВПС, протекающих с гиперволемией малого круга, обусловленной левоправым шунтированием.**

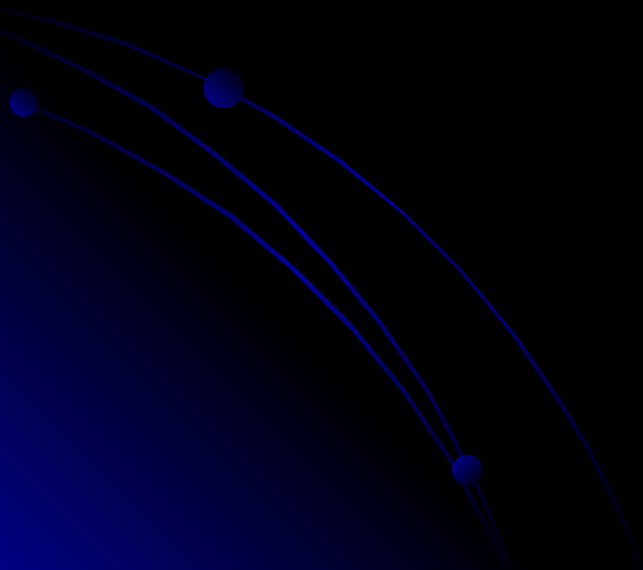
недостаточность кровообращения II степени

- независимо от причины, приведшей к СН (объемные перегрузки или критическая нагрузка давлением), **назначаются диуретики**.
- Предпочтение фуросемиду (лазиксу) в дозе 1 мг/кг 2–3 раза в сутки, хороший результат дает комбинация фуросемида с верошпироном (1–3 мг/кг/сут. внутрь в 2–3 приема).
- При длительном лечении фуросемидом - **препараты калия**.
- Максимально осторожное отношение к диуретикам - сгущение крови, угроза тромбозов, ДВС-синдрома и одышечно-цианотических приступов
- Из ингибиторов АПФ у новорожденных предпочтителен каптоприл в дозе 0,1–0,5 мг/кг каждые 8 часов.

Диуретики

- С целью снижения ОЦК, уменьшения отёчного синдрома и проявлений лево-желудочковой недостаточности (отёка лёгких).
- В неонатальной кардиологии наиболее часто используют петлевые и калийсберегающие диуретики.
- Петлевой диуретик — фуросемид (1-3 мг/кг х сут.; при необходимости доза может быть повышена).
- Калийсберегающий диуретик спиронолактон — антагонист альдостерона, в дозе насыщения 5 мг/кг х сут. с последующим переходом на поддерживающую дозу 2-3 мг/кг х сут.
- Триампур (гидрохлоротиазид+триамтерен), (2-3 мг/кг сут.).
- **Возможно комбинированное применение диуретиков, а также сочетание диуретических препаратов с дигоксином.**
- **Лечение диуретиками необходимо проводить под контролем диуреза, кривой нарастания массы тела, ЭКГ, гемограммы (возможность сгущения крови).**

- **Дети с ВПС нуждаются в проведении инфузионной терапии с целью улучшения микроциркуляции и коррекции метаболических нарушений**
- **Снижение ОЦК за счёт уменьшения инфузии до 80 мл/кг x сут. — 80% возрастных потребностей**



Ингибиторы АПФ

- Застойная СН, резистентная к назначению диуретиков и СГ.
- Показания: КМП, миокардит, недостаточность митрального или аортального клапана, послеоперационная дисфункция левого желудочка, клапанная недостаточность после оперативной коррекции ВПС, легочная гипертензия.
- Дискутируется вопрос о целесообразности применения ингибиторов АПФ при ВПС с левосторонним шунтированием в дооперационном периоде (ДМЖП) в связи с теоретической возможностью увеличения объёма сбрасываемой через дефект крови на фоне лекарственной вазодилатации сосудов малого круга кровообращения.
- У новорождённых используют каптоприл (0,5-2,0 мг/кг x сут.); в более старшем возрасте назначают также эналаприл (0,15-0,4 мг/кг x сут).
- Каптоприл у новорождённых можно назначать при любой стадии СН как монотерапию, в комбинации с дигоксином и диуретиками, за исключением калийсберегающих диуретиков.
- контроль АД.
- Появление кашля требуют отмены.

СН IIБ–III степени

- ограничить физическую нагрузку с исключением акта сосания у новорожденных (кормление через зонд)
- назначить сердечные гликозиды - дигоксин
- При прогрессировании СН II Б – III перевести ребенка на ИВЛ (устраняется работа дыхательной мускулатуры), а также требуется кардиотоническая поддержка - допамин, добутамин, адреналин.
- Если СН сочетается с артериальной гипотонией, не поддается другим видам лечения, при острой сердечной недостаточности (ОСН), а также при развитии кардиогенного шока инотропного эффекта можно достичь с помощью допамина.

Сердечные гликозиды

- Сердечные гликозиды подключаются при разворачивании клинических симптомов сердечной недостаточности. Последняя является наиболее частой причиной летального исхода у новорожденных и грудных детей с ВПС.
- Традиционные препараты в лечении СН.
- Применяют для повышения инотропной функции миокарда.
- Препарат выбора у новорождённых — дигоксин, которые в зависимости от тяжести состояния ребёнка могут быть назначены парентерально или через рот.
- недоношенные: доза насыщения — 20 мкг/кг, доза поддерживающая — 5 мкг/кг;
- доношенные: доза насыщения — 30 мкг/кг, доза поддерживающая — 8- 10 мкг/кг;

Сердечные гликозиды

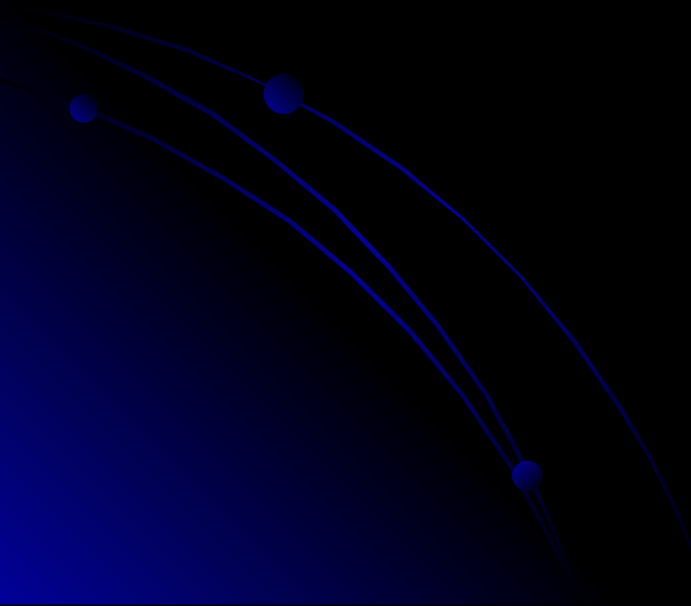
- Доза насыщения дигоксина назначается 3 раза в день с интервалом 8 час,
- Поддерживающая доза - 2 раза в день через 12 ч.
- Возможно назначение дигоксина без насыщения, сразу с поддерживающей дозы - 10 мкг/кг в сут. в 2 приёма с интервалом в 12 час.
- Перед каждым приёмом препарата определяют ЧСС.
- В ходе лечения дигоксином показано назначение препаратов калия,
- ЭКГ-контроль ЧСС, проводимости миокарда, состояния процессов реполяризации, эктопических аритмий желудочкового происхождения.
- **Противопоказание для назначения дигоксина — патологические состояния, протекающие с синдромом малого выброса** (обструктивная ГКМП, выраженный стеноз или коарктация аорты), острый миокардит.

Допамин

- Эндогенный **предшественник** норэпинефрина с **симпато-миметическими** свойствами.
- Эффект допамина **определяют заданной скоростью введения** и активизацией соответствующих рецепторов.
- При скорости введения до 5 мкг/(кг мин) происходит стимуляция допаминовых рецепторов с последующим расширением сосудов головного мозга, почек, брыжейки, мышц, сосудов сетчатки. Усиление диуреза — один из клинических эффектов заданной скорости введения.
- При скорости введения 5-10 мкг/ (кг x мин). Происходит стимуляция β-рецепторов миокарда с последующим кардиотоническим эффектом,

- При скорости более 10 мкг/(кгхмин) активируются α -рецепторы сосудов с последующей вазоконстрикцией и повышением АД.
- применяют при выведении больных из шокового состояния.
- Инфузию допамина необходимо осуществлять в центральные вены. При недостаточной эффективности допамина в лечение подключают добутамин в дозе 5-15 мкг/(кгхмин) или эпинефрин с 0,1-0,2 до 0,5-1,0 мкг/(кгхмин).

- Инфузия простагландинов E2 сохраняет функционирующим ОАП.
- Для оказания **инотропной поддержки** применяют **негликозидные инотропные средства** (допамин, добутрекс).



Открытие артериального протока

Как только заподозрен диагноз СГЛЖ, необходимо начать введение алпростадил (вазапростана), для предупреждения закрытия ОАП или его открытия.

Если порок выявлен внутриутробно, введение вазапростана начинают сразу после рождения.



Инфузию проводят непрерывно, через центральную вену, в начальной дозе 0,05 мкг/кг/мин, при необходимости постепенно увеличивают до 0,1 мкг/кг/мин.

При отсутствии эффекта можно повысить дозировку до 0,2-0,4 мкг/кг/мин.



Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС (1)

1. Воздержаться от энтерального кормления
2. Адекватный температурный режим (подогрев воздуха в транспортном кювезе), мониторинг температуры тела

N.B! В декабре 2013 г в МОЗ Украины принят приказ по современным принципам перинатальной транспортировки (в том числе *in utero*)

Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС (2)

1. Обязателен мониторинг уровня глюкозы
транспортировка только при стабильном уровне
глюкозы (желаемый уровень 3,5-5,5 ммол/л)
2. Обязательна постоянная инфузия глюкозы со
скоростью подачи 0,25-0,35 г/кг/час
3. Обязательна постоянная поддерживающая
инфузия глюкозо-солевыми растворами в объеме
s от ЖП, перед транспортировкой обязательно
устранить имеющуюся гиповолемию
4. Коррекция дисэлектролитемийи нарушений КОС
до транспортировки

Правила транспортировки новорожденного ребенка с критическим ВПС (3)

5. Транспортировка должна занимать не более 6 часов
6. Транспортировка осуществляется на специально оборудованном реанимобиле или санавиацией в сопровождении реаниматолога и реанимационной сестры
7. Контроль состояния ребенка обеспечивается с помощью кардиомонитора (ЭКГ, Sat O₂, инвазивное или неинвазивное измерение АД), газового анализатора (pO₂ pCO₂ pH)
8. Во время транспортировки обязательно наличие 2 венозных доступов, постановка желудочного зонда, постановка мочевого катетера
9. Соблюдение рекомендаций по стабилизации состояния пациентов с ВПС

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!