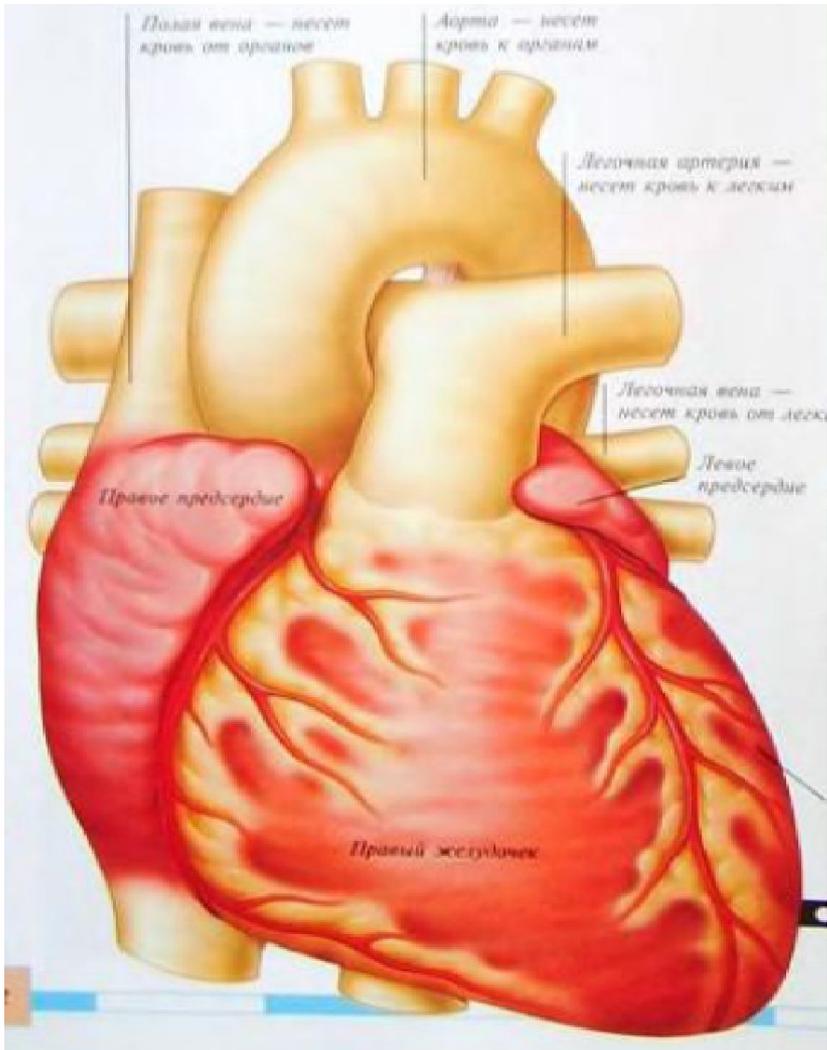


Врожденные пороки сердца у детей



ЯГМА

Кафедра факультетской педиатрии
с пропедевтикой детских болезней

Лекция для студентов IV курса
педиатрического факультета

Профессор Т.Н. Николаева

ВПС = ЭМБРИОКАРДИОПАТИИ, т.к. они формируются в первом триместре беременности (в срок 4-8-12 недель). Под влиянием различных тератогенных воздействий нарушается процесс формирования анатомических структур сердечно-сосудистой системы, в связи с чем образуются дефекты в перегородках сердца, сужение сердечных устьев, изменение формы клапанов и т.д. К врожденным порокам сердца традиционно относят так же не закрывшиеся в результате нарушения постнатальной перестройки гемодинамики фетальные коммуникации (в частности, **открытый артериальный проток).**



Этиология ВПС

Основными причинами рождения детей с ВПС являются:

Генетические поломки (мутации)

Экзо- и эндогенные средовые влияния

Сочетанное влияние генетических и средовых факторов (мультифакториальная природа)

1. На долю хромосомных aberrаций приходится до 5% случаев и мутации 1-го гена до 2-3% случаев ВПС.

Составная часть синдрома МВГР

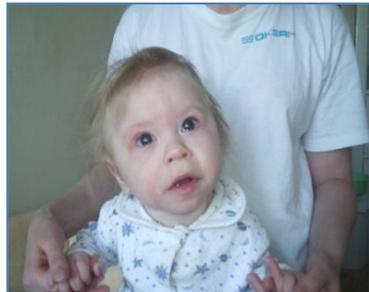
Составная часть хромосомных синдромов

Составная часть моногенных синдромов:

- **а) аутосомно-доминантных**
- **б) аутосомно-рецессивных**
- **в) Х-сцепленных**
- **г) с неустановленным типом наследования**

ВПС, обусловленные генетическими нарушениями, могут встречаться как изолированно, так и в составе синдромов со множественными врожденными пороками развития – МВПР:

- синдром Дауна (трисомия 21),**
- синдром Патау (трисомия 13),**
- синдром Эдвардса (трисомия 18),**
- синдром Шерешевского-Тернера (X0).**



**Синдром Вильямса : «лицо эльфа»,
стенотоз аорты.**

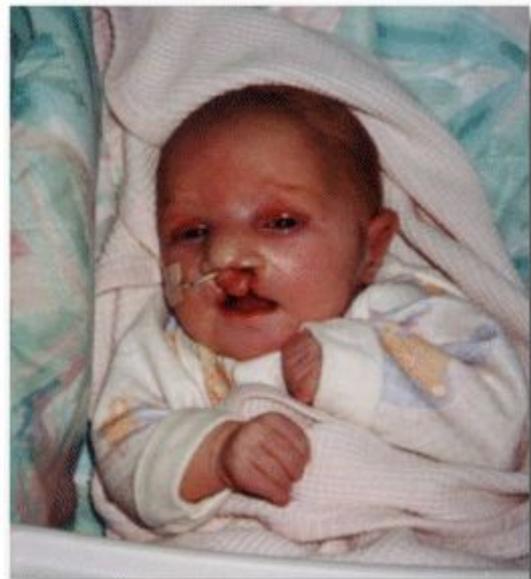


**Известны семейные формы
тетрады Фалло.**



Синдром Эдвардса (трисомия 18 пары хромосом).

Наиболее частые клинические проявления: низкая масса тела при рождении; проблемы при кормлении, вызванные затруднениями при глотании; очень существенная задержка психического и физического развития; характерная внешность: деформированный череп имеет сдавленную с боков форму, низкий лоб и широкий вытянутый затылок, реже встречается микроцефалия или гидроцефалия, маленькие рот и нижняя челюсть, характерная выгнутая форма носа («птичий профиль»), глаза маленькие, узкие, с эпикантусом, низко расположенные деформированные уши, часто укороченная грудина, укороченная толстая шея с характерной складкой деформированные низко расположенные уши; деформированные конечности («стопа качалка»); у мальчиков встречаются не опущение яичка в мошонку и/или аномалия строения пенис), у девочек – гипертрофия клитора; **пороки сердца и крупных сосудов. Наиболее частые врожденные пороки сердца - ДМЖП, неполная и полная формы АВК.**



Синдром Патау (трисомия 13).
Описан в 1961 г. Клинические признаки: микроцефалия, **расщепление губы и неба**, **полидактилия**, узкая глазная щель, эпикант, **пороки развития сердца** и других внутренних органов, гипоплазия наружных половых органов. 95% детей с синдромом Патау умирают в возрасте до 1 года.

СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА (ХО –СИНДРОМ) Клинические признаки: низкий рост, первичная аменорея, бесплодие, стертые вторичные половые признаки (гипогенезия гонад), **крыловидные кожные складки на шее**, **врожденные пороки сердца**, гипоплазия ногтей, снижение остроты зрения и слуха, поперечная ладонная складка, незначительное снижение умственного развития.



Рисунок 14. Недифференцированный синдром, включающий анофтальмию правого глаза, микрофтальмию левого глаза, полисиндактилию левой руки, ВПС (коарктация аорты)

Недифференцированный синдром включающий в себя:

- **анофтальмию левого глаза,**
- **микрофтальмию правого глаза,**
- **полидактилию левой руки,**
- **ВПС (коарктация аорты)**

2. Но в 90% случаев причиной ВПС является полигенно-мультифакториальное наследование – наследственная предрасположенность, реализующаяся под влиянием внешних факторов, таких как:

- **Инфекционные агенты (вирус краснухи, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др).**
- **Соматические заболевания матери, в первую очередь, сахарный диабет, приводят к развитию гипертрофической кардиомиопатии и ВПС.**
- **Профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т. д.).**
- **Экологические неблагоприятия.**
- **Социально-экономические факторы.**
- **Психо-эмоциональные стрессовые ситуации.**

Факторы риска рождения детей с ВПС:

- возраст матери;**
- эндокринные заболевания супругов;**
- токсикоз и угроза прерывания первого триместра беременности;**
- мертворожденные в анамнезе;**
- наличие детей с ВПС у ближайших родственников.**

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

Классификация врожденных пороков сердца (Мардер, 1953)

Гемодинамическая группа ВПС	Без цианоза	С цианозом
С гиперволемией м.к.к.	ОАП, ДМПП, ДМЖП, АВК, ЧАДЛВ, комплекс Лютембаше, КА «детского типа»	ТМА без легочного стеноза, ОАС, тотальный АДЛВ, двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Компл. Эйзенменгера, леводеленность (гипоплазия левых отделов сердца)
С гиповолемией м. к.к.	ИСЛА	Пороки Фалло, ТМА со стенозом легочной артерии, атрезия трехстворчатого клапана, аномалия Эбштейна, праводеленность (гипоплазия правых отделов сердца)
С гиповолемией б. к.к.	Стеноз устья аорты, коарктация аорты, перерыв дуги аорты	
Без нарушений гемодинамики в б.к.к. и м.к.к.	Аномалии положения сердца, МАРС, двойная дуга аорты, аномалии отхождения сосудов от дуги аорты	

Рабочая группировка
9 наиболее распространенных ВПС
(Н.А.Белоконь, В.П. Подзолков)

- **1. ВПС бледного типа с артериовенозным шунтированием крови: ДМЖП, ДМПП, ОАП**
- **2. ВПС синего типа с венозно-артериальным шунтированием крови: ТЕТРАДА ФАЛЛО, ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ, АТРЕЗИЯ ТРЁХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА.**
- **3. ВПС бледного типа без сбросов крови, но с препятствием току крови из желудочков: СТЕНОЗ УСТЬЯ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ, СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ, КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ.**

Фазы естественного течения ВПС

1. Фаза адаптации. Продолжительность фазы адаптации от нескольких недель до 2-х лет.

- В связи с особенностями внутриутробной гемодинамики (наличие плацентарного круга кровообращения и фетальных коммуникаций) у плода при большинстве ВПС не развивается декомпенсация.
- С рождением ребенка сердечно-сосудистая система новорожденного адаптируется к внеутробным условиям гемодинамики: происходит разобщение кругов кровообращения, становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики, начинает функционировать малый круг кровообращения с последующим постепенным закрытием фетальных коммуникаций: артериального протока и овального окна.
- В этих условиях при неразвитых еще механизмах компенсации гемодинамика часто оказывается неадекватной, развиваются различные осложнения. Состояние ребенка прогрессивно и резко ухудшается, что заставляет проводить консервативную терапию и экстренные хирургические вмешательства.

Осложнения фазы адаптации ВПС

У больных с ВПС первой и третьей гемодинамических групп:

Недостаточность кровообращения (ранняя, аварийная»)

Гипостатическая пневмония

Ранняя легочная гипертензия

Дистрофия (гипотрофия)

Нарушения ритма и проводимости

У больных с цианотическими ВПС:

Одышечно-цианотические (гипоксемические) кризы.

Нарушение мозгового кровообращения.

Относительная анемия

***При любых ВПС высок риск развития
бактериального эндокардита***

2. Фаза относительной компенсации (фаза мнимого благополучия). Продолжается от нескольких месяцев до десятков лет.

Для этого периода характерно подключение большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения существования организма в условиях нарушенной гемодинамики.

Выделяют кардиальные и экстракардиальные компенсаторные механизмы.

К кардиальным относятся:

- увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы);
- вступление в действие анаэробного обмена;
- закон Франка-Старлинга;
- гипертрофия кардиомиоцитов.

К экстракардиальным механизмам компенсации относятся:

- активация симпатического звена ВНС, что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения;
- повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, вследствие чего повышается артериальное давление и сохраняется адекватное кровоснабжение жизненно важных органов, а задержка жидкости приводит к увеличению объёма циркулирующей крови. При этом задержке излишней жидкости в организме и формированию отеков противостоит *предсердный натрийуретический фактор*;
- стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и, таким образом, повышению кислородной ёмкости крови.

Осложнения фазы относительной компенсации

- **Бактериальный эндокардит.**
- **Нарушения ритма и проводимости.**
- **Относительная анемия.**

3. Фаза декомпенсации (терминальная фаза).

Для этого периода характерно истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности; формирование необратимых изменений во внутренних органах.

Осложнения фазы декомпенсации ВПС (терминальной фазы)

У больных с ВПС первой и третьей гемодинамических групп:

- Хроническая недостаточность кровообращения.
- Легочная гипертензия.
- Дистрофия.
- Нарушения ритма и проводимости.

У больных с цианотическими ВПС:

- Одышечно-цианотические (гипоксемические) кризы.
- Нарушение мозгового кровообращения.
- Относительная анемия.
- Гипоксический геморрагический васкулит.
- Гепато-ренальный синдром.
- Гипоксические артриты.

У больных с аортальными пороками:

- Артериальная гипертензия.
- Стенокардитический синдром.

При всех ВПС сохраняется риск развития бактериального эндокардита

Пренатальная диагностика и пренатальная оценка тяжести ВПС



- Некоторым детям с ВПС для сохранения жизни неотложные хирургические вмешательства необходимо провести **в первые часы после** рождения.
- Поэтому пренатальная диагностика и пренатальная оценка тяжести ВПС иногда имеет решающее значение для обеспечения ребенка своевременной специализированной (в том числе, кардио-хирургической) помощью.



- **Пренатальная диагностика плода методом ультразвукового исследования (УЗИ) проводится в настоящее время всем беременным женщинам в 13-14, 22-24 и в 32-34 недели беременности . Среди большого перечня задач этого исследования – диагностика пороков развития, в том числе пороков развития сердечно-сосудистой системы.**

Выявленные пренатально ВПС по степени тяжести и риска неблагоприятного прогноза делятся на 5 категорий

- ***Пороки сердца первой и второй категорий***, в частности, транспозиция магистральных артерий (ТМА), двойное отхождение сосудов от правого желудочка, общий артериальный ствол, крайняя степень тетрады Фалло, атрезия легочной артерии с агенезией клапанов, перерыв дуги аорты, полный аномальный дренаж легочных вен и др. часто создают критические жизнеугрожающие ситуации в периоде новорожденности и в грудном возрасте. Дети с этими пороками сердца должны попасть в поле зрения кардиолога и кардиохирурга сразу после рождения.
- ***В Москве на базе Городской клинической больницы № 67 создано специализированное отделение, куда госпитализируются для родоразрешения женщины, беременные плодом с «критическим» вариантом ВПС. При необходимости, новорожденный ребенок сразу транспортируется для хирургического лечения в Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. Бакулева.***
- При некоторых пороках сердца первой группы и на современном уровне развития кардиохирургии невозможно выполнить полноценную хирургическую коррекцию. Они сопровождаются высокой естественной и послеоперационной летальностью. Если пренатально выявлены именно такие пороки, то по заключению Перинатальной комиссии встает вопрос о прерывании беременности (!?). Окончательное решение при этом принимает семья.

Третья категория - относительно простые ВПС, не угрожающие жизни больного непосредственно после рождения: (ДМЖП небольшого диаметра, мышечные ДМЖП, умеренный аортальный или легочный стеноз, изолированная дэкстрокардия, двухстворчатый аортальный клапан). В большинстве случаев эти ВПС подлежат диспансерному наблюдению и плановой хирургической коррекции. Прогноз благоприятный.

Четвертая категория: кардиомиопатии; изолированные аритмии, опухоли сердца. Эта патология подлежит терапевтическому лечению. К операции прибегают только в случае злокачественного течения заболевания.

К пятой категории отнесены фетальные коммуникации. После рождения они рассматриваются как патология при персистировании (т.е. если остаются открытыми), начиная с определенного возраста ребенка.



Ранняя постнатальная диагностика ВПС

Клинические симптомы, настораживающие в отношении ВПС у новорожденных детей:

(врач-неонатолог родильного дома и отделений патологии новорожденных)

1. **Центральный цианоз** с рождения или через некоторое время, который не устраняется назначением кислорода.
2. **Шум над областью сердца** может быть признаком порока, однако у ребенка возможны и физиологические шумы и шумы, связанные с персистенцией фетальных коммуникаций. Кроме того, наиболее тяжелые пороки сердца часто не сопровождаются шумом.
3. **Постоянная тахикардия или брадикардия**, не связанная с неврологической патологией или соматическим состоянием.
4. **Тахипноэ более 60 в минуту**, в том числе во сне, с втяжением уступчивых мест грудной клетки или без него.
5. **Симптомы недостаточности кровообращения** (включая гепатомегалию, отеки, олигурию).
6. **Нерегулярный ритм сердца.**
7. **Уменьшение или отсутствие пульсации на нижних конечностях (КА);**
8. **Генерализованное ослабление пульса** – подозрение на гипоплазию левых отделов сердца или циркуляторный шок.
9. **«Высокий» пульс** – подозрение на сброс крови из аорты с низким диастолическим АД (ОАП, ОАС).

Дополнительные обследования при подозрении на ВПС в периоде новорожденности:

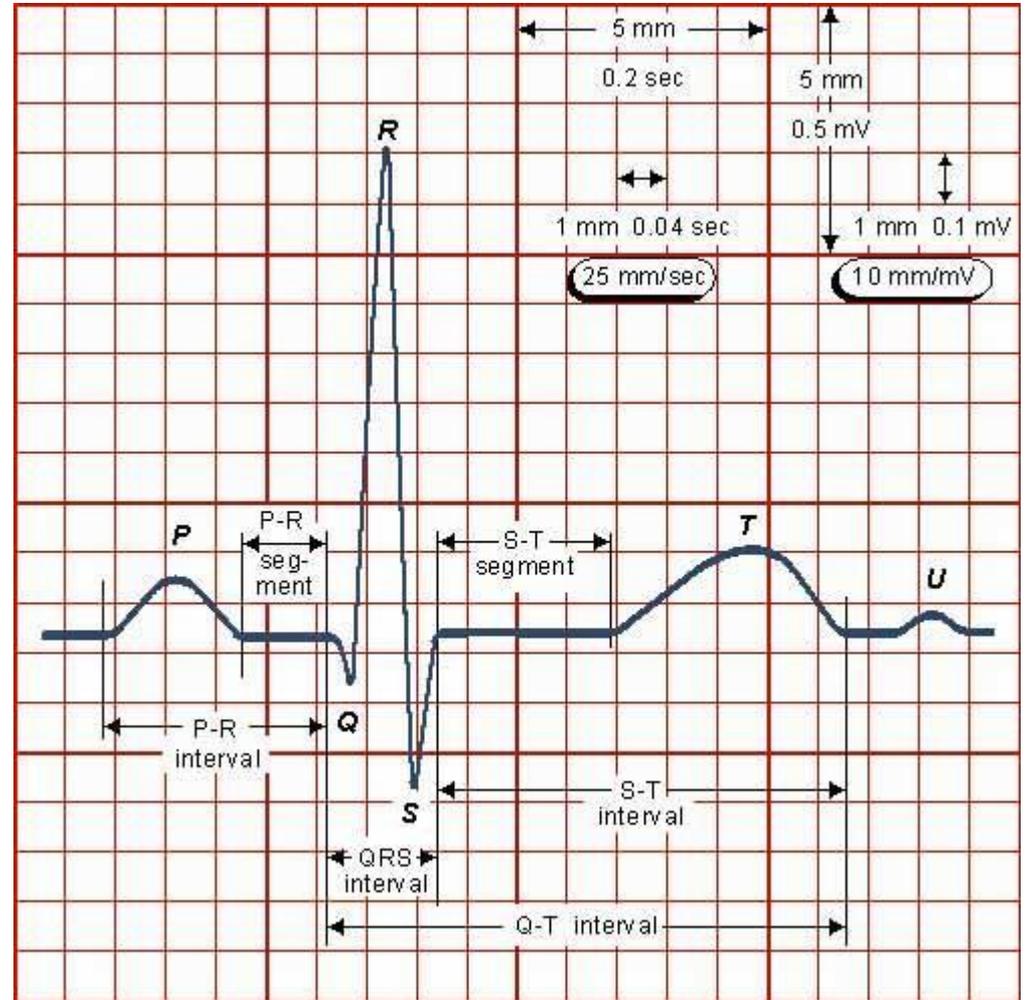
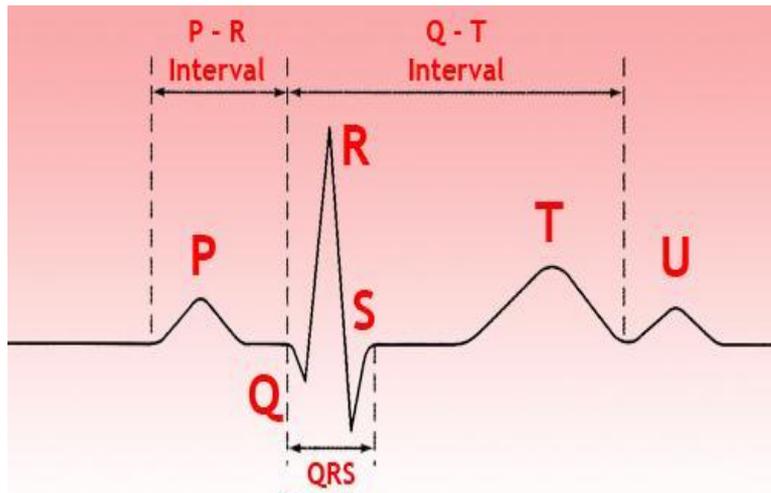
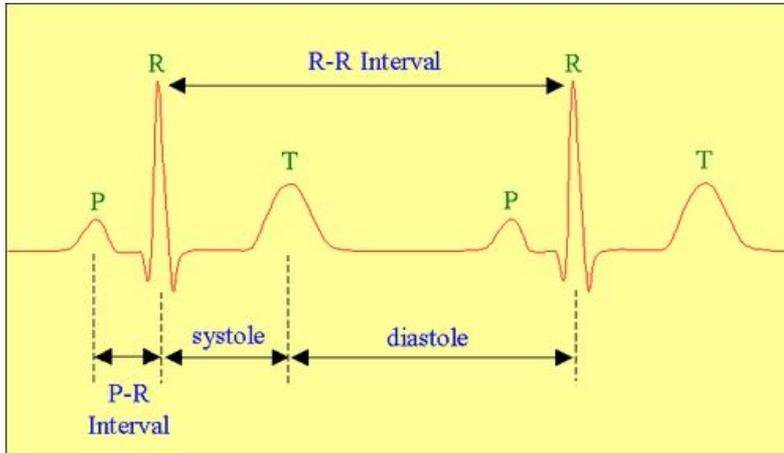
- 1. Гипероксический тест – положителен при цианозе центрального генеза.** При ВПС с право-левым шунтированием крови общий ранний цианоз имеет центральное происхождение и обусловлен сбросом венозной крови в большой круг кровообращения и снижением парциального содержания кислорода в артериальной крови. Новорожденному ребенку с выраженным общим цианозом проводится ингаляция 100% кислорода через маску в течение 10 – 15 минут под контролем анализа газов крови. При ВПС цианоз не уменьшается или снижается незначительно. Результаты теста должны рассматриваться в комплексе с другими диагностическими признаками.
- 2. ЭКГ, ЭХОКГр, рентгенография органов грудной клетки** в 3-х проекциях (фронтальной, правой и левой переднекосых).
- 3. Измерение АД** на плечевых и бедренных артериях.

Критерии диагностики ВПС в грудном и раннем возрасте

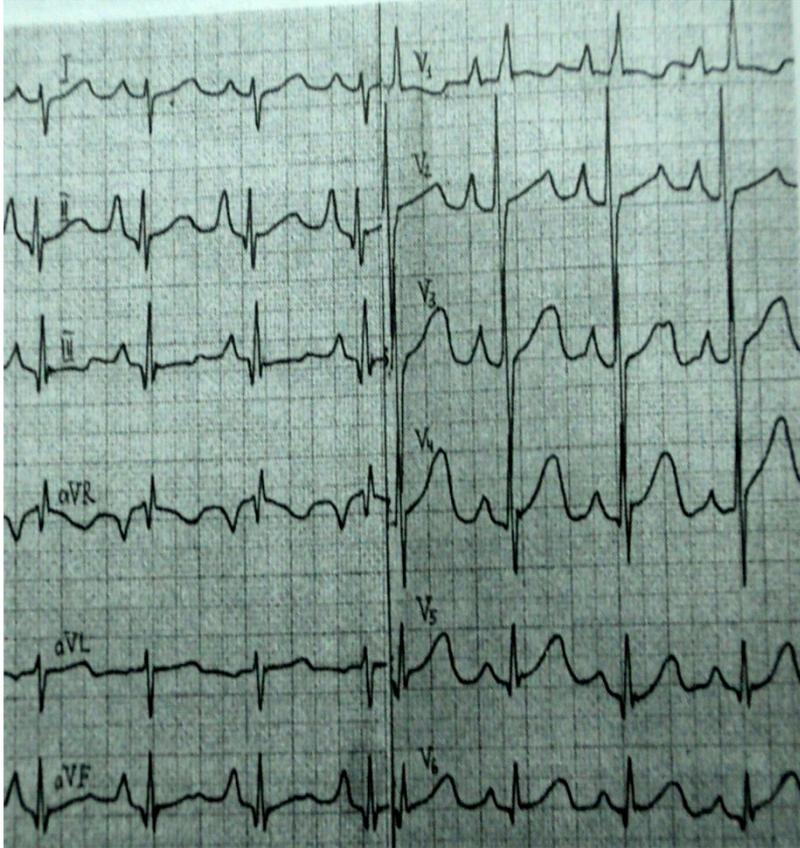
(участковый педиатр, врач общей практики, детский кардиолог)

- Клинические данные: цианоз, одышка, отставание в физическом развитии, симптомы СН, сердечный горб, кардиомегалия, изменение тонов и ритма сердца, шумы органического характера, изменение АД.
- Электрокардиография: положение эл. оси сердца, гипертрофия миокарда, дисметаболические изменения в миокарде.
- ЭХОКгр.
- Изменения на рентгенограмме органов грудной полости.
- Артериальная гипоксемия (по показателям газов крови).

Электрокардиография



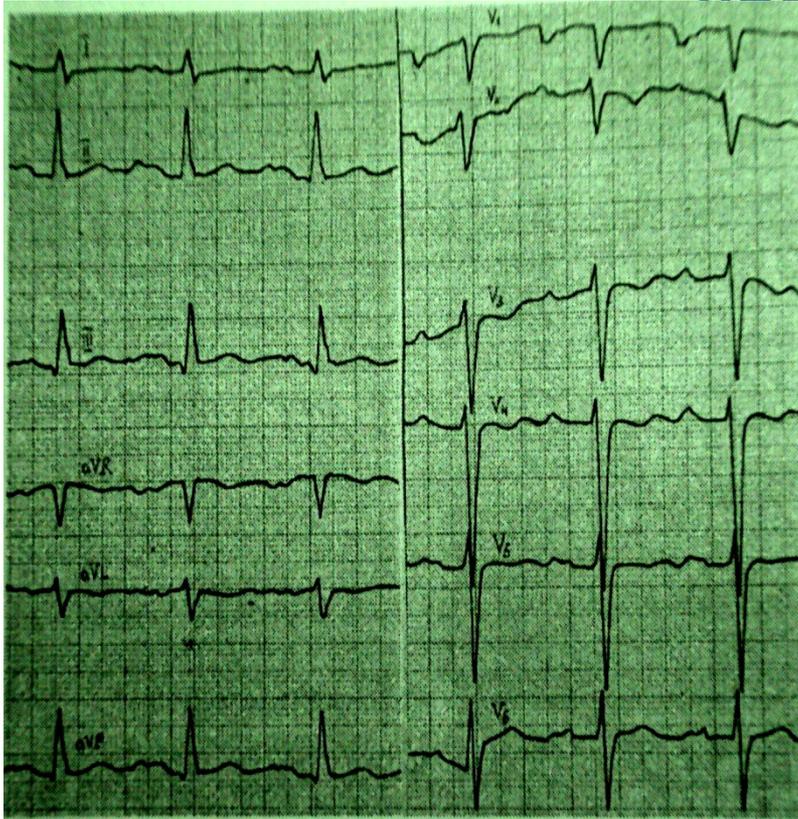
ЭКГ. Признаки гипертрофии миокарда правого предсердия



- Зубцы Р высокие остроконечные (**P-pulmonale**) особенно в отведениях II, III, aVF и в правых грудных V₁, V₂ (в последних – иногда двухфазные Р)
- Длительность зубца Р не увеличена
- Вектор Р отклонен вправо.

Гипертрофия миокарда правого предсердия: зубец Р увеличен по амплитуде (P_{II}=7 мм), остроконечный («P-pulmonale») в отведениях II, III, aVF, V1-3.

ЭКГ. Признаки гипертрофии миокарда левого предсердия



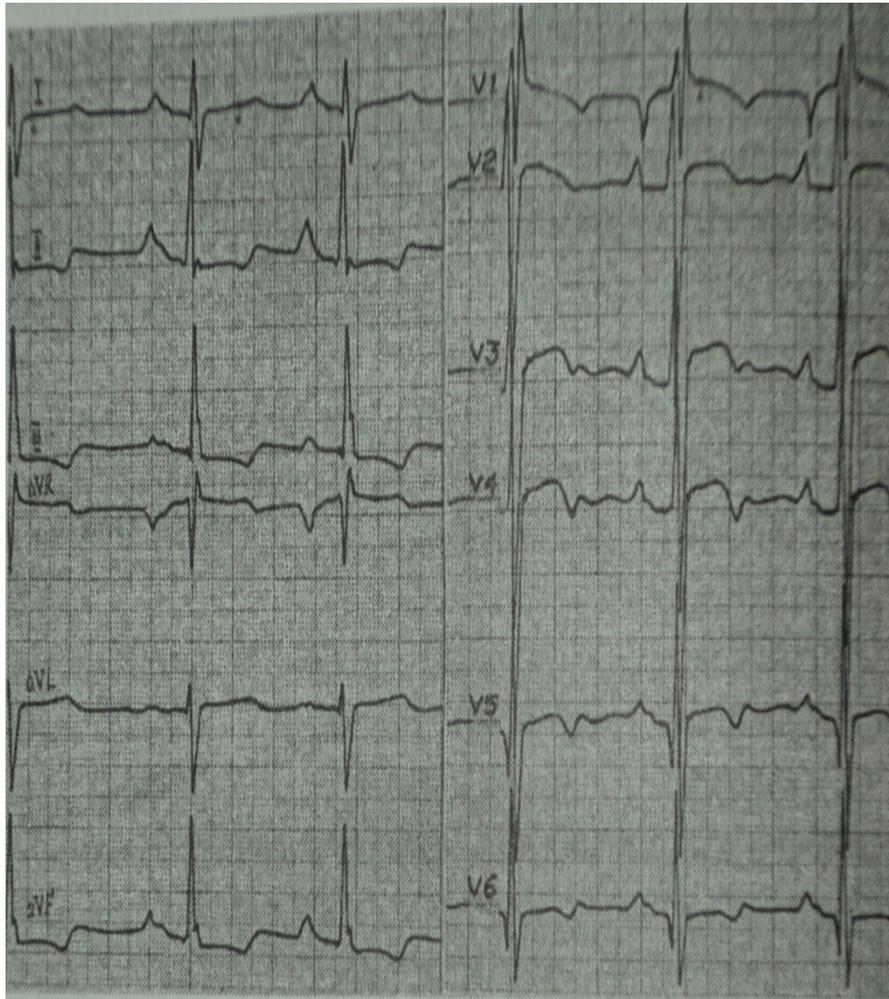
□ Зубцы Р раздвоенные (двугорбый, зазубренный Р) с небольшим увеличением амплитуды или без него, обычно регистрируются в отведениях I, II, aVL, V₅, V₆ (P-mitrale)

□ В V 1-2 зубец Р двухфазный с уширенной и глубокой второй отрицательной фазой.

□ Уширение зубца Р до 0,12 с и более

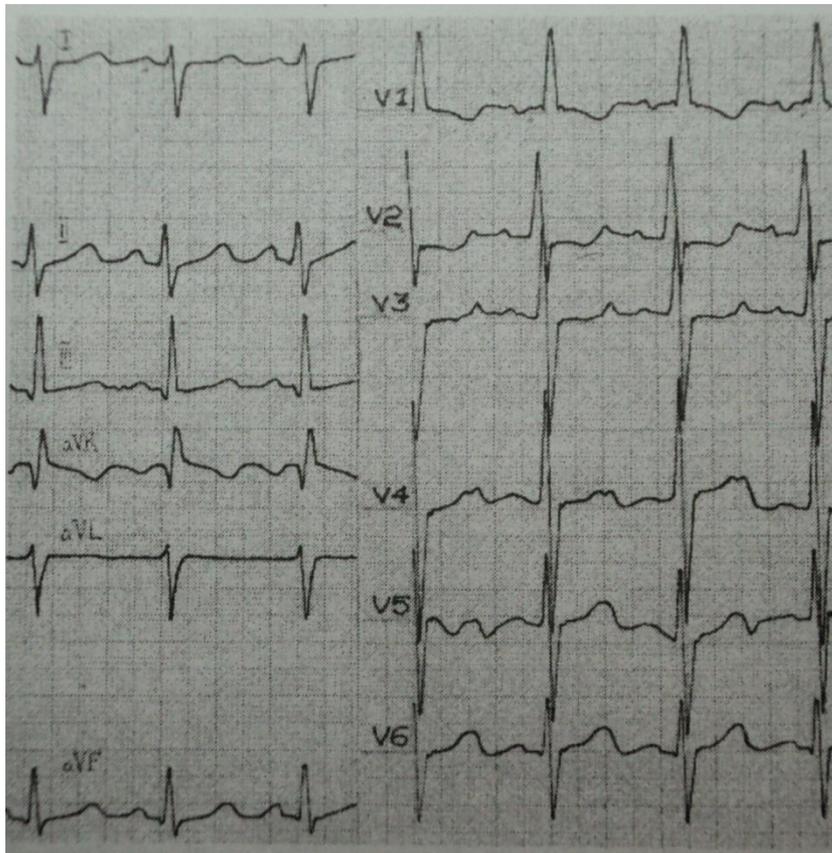
Гипертрофия миокарда левого предсердия: зубец Р в большинстве отведений 2-х фазный уширенные (0,16 с), глубокая и широкая отрицательная фаза в V1

ЭКГ. Признаки гипертрофии миокарда обеих предсердий



- Зубец Р остроконечный, высокоамплитудный в отведениях I, II, III, aVF, V1-2 (признаки гипертрофии правого предсердия),
- Зубец Р во II, V5-6 широкий (0,13с), двухфазный в aVF, V5-6, глубокая отрицательная фаза зубца Р в V1 (признаки перегрузки левого предсердия).

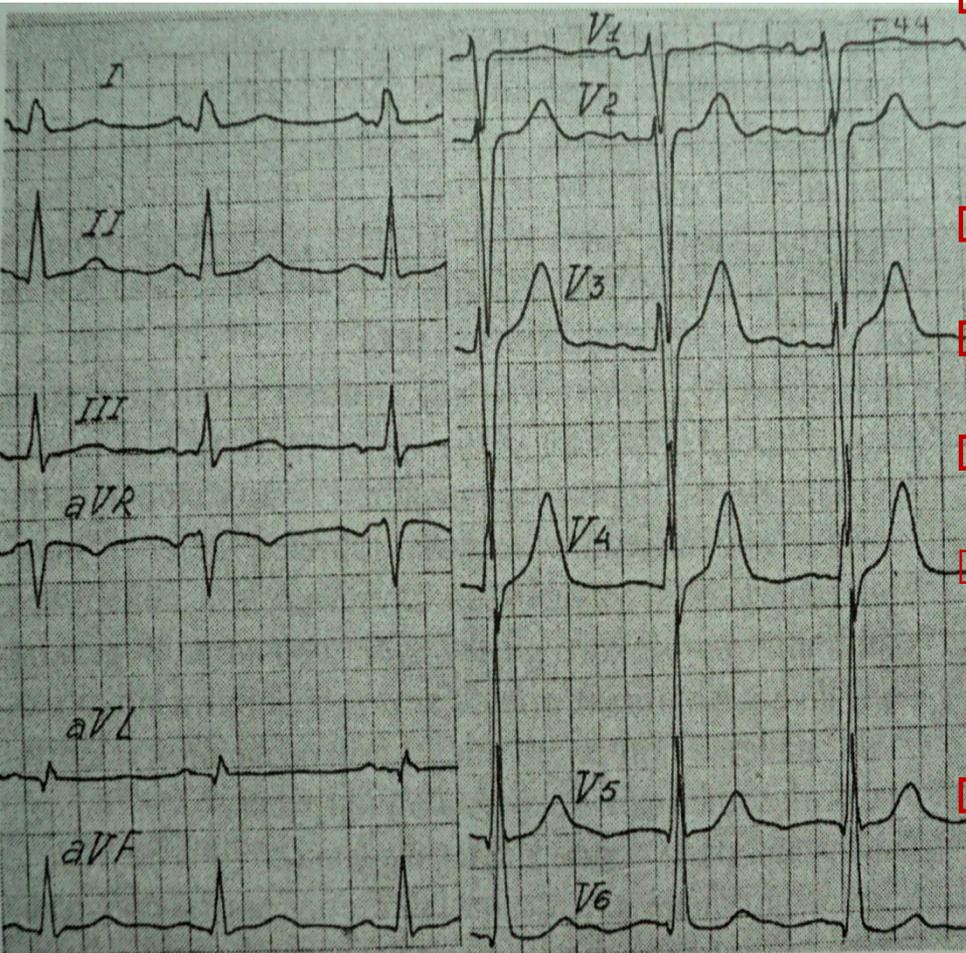
ЭКГ. Признаки гипертрофии миокарда правого желудочка



- Высокие зубцы R и выраженные зубцы S в правых грудных отведениях V_1, V_2 .
- Глубокие зубцы S в левых грудных отведениях V_5, V_6 .
- Отклонение ЭОС вправо – признак относительный, т.к. может регистрироваться у детей раннего возраста и даже иногда у более старших детей как вариант нормы. Для диагноза важно сочетание перечисленных показателей.
- Продолжительность комплекса QRS не изменена или незначительно увеличена.
- Смещение переходной зоны к левым грудным отведениям (V_4, V_5); уменьшение амплитуды зубцов R в V_5, V_6 отведениях (комплексы типа rS или RS).
- Признаки метаболических изменений в миокарде правого желудочка: сегмент ST смещен вниз, зубец T отрицательный в правых грудных отведениях V_1, V_2 , а также в III и aVF.

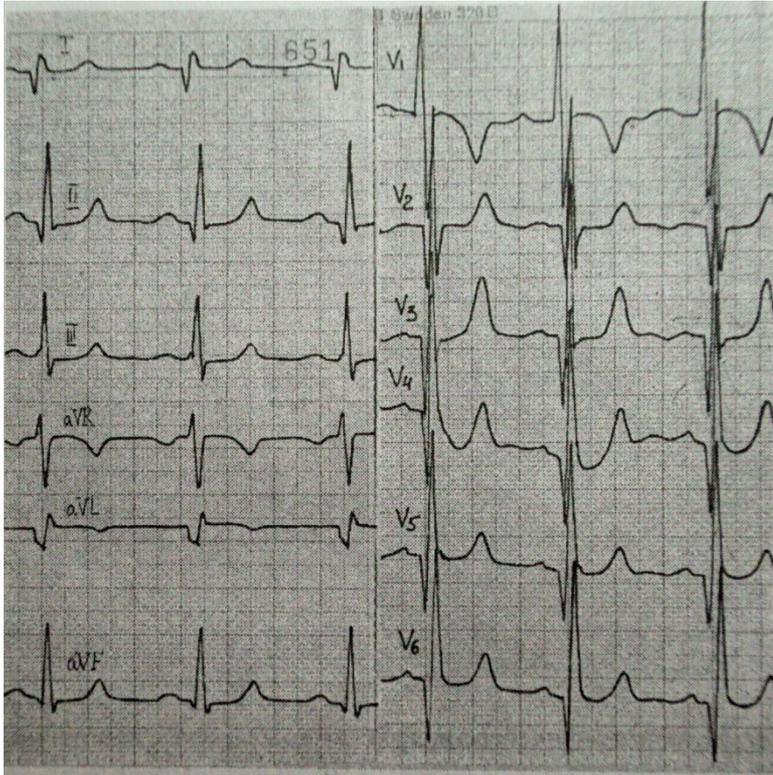
Гипертрофия миокарда правого желудочка: ЭОС отклонена вправо (угол альфа +138), комплекс qR в V_1 , $RV_1=14$ мм, $RaVr=7$ мм, глубокий S в V_5-6 .

ЭКГ. Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка



- Увеличение и небольшое уширение зубцов R, углубление зубцов Q в левых грудных отведениях, $RV5-6 > RV4$.
- Глубокие зубцы S в правых грудных отведениях V_1, V_2 .
- Увеличение продолжительности комплекса QRS.
- ЭОС умеренно отклонена влево или расположена горизонтально
- Исчезновение или значительное уменьшение амплитуды зубцов S в V_5, V_6 отведениях (комплексы qR или реже qRs).
- Признаки метаболических изменений в миокарде правого желудочка: сегмент ST может быть смещен вниз, зубец T отрицательный или двухфазный в левых грудных V_5, V_6 отведениях, а также в I и aVL.

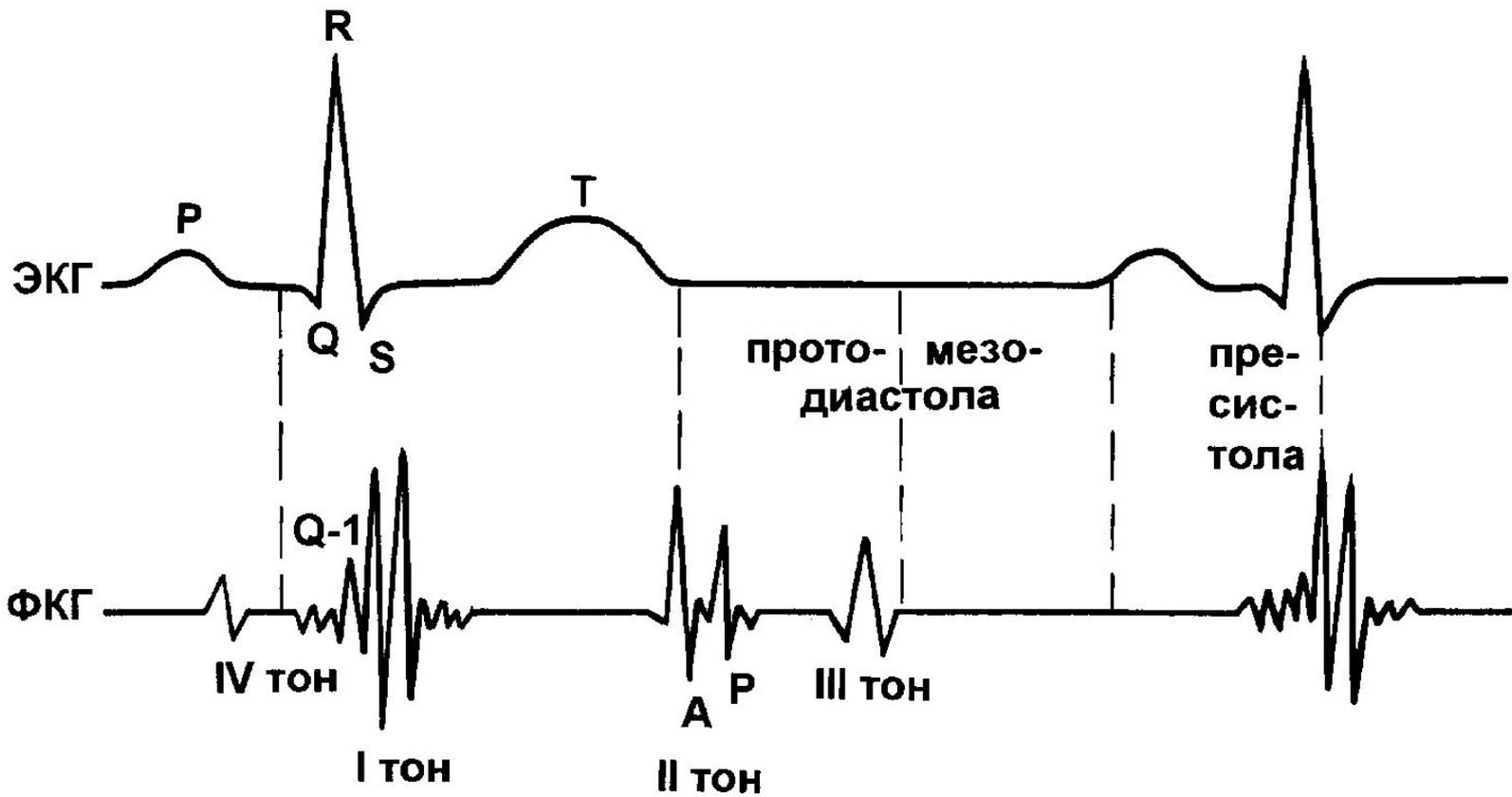
ЭКГ. Признаки комбинированной гипертрофии миокарда желудочков



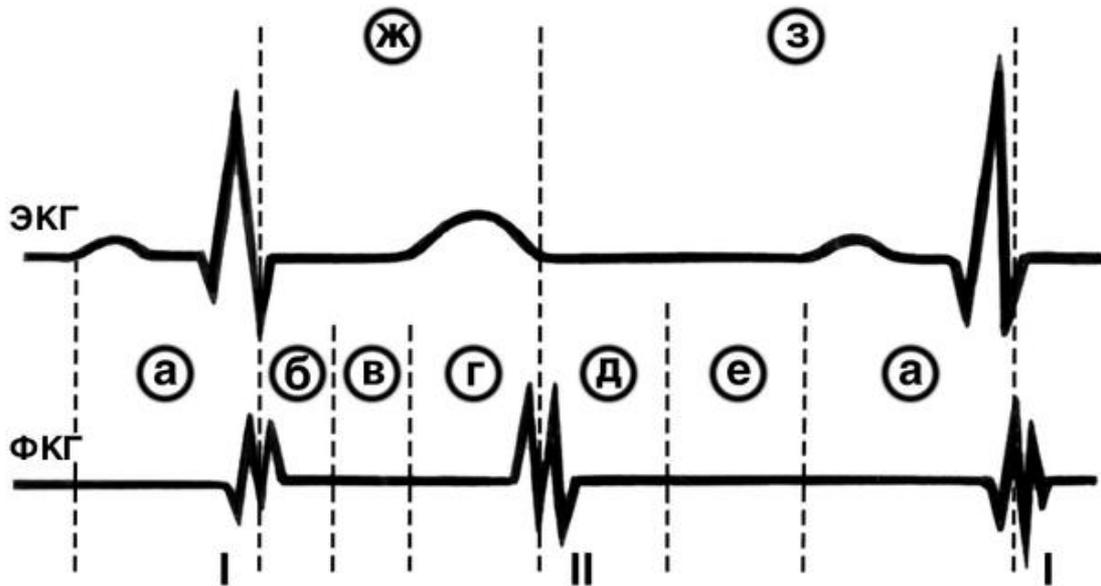
ЭОС отклонена вправо, высокие зубцы R V1-2, aVF (признак ГМПЖ), R V6 > RV5, глубокий Q в V4-6 (признак ГМЛЖ)

- При равномерной гипертрофии миокарда обоих желудочков ЭКГ признаков может не быть.
- При преобладании ГМПЖ: признаки ГМПЖ + высокий зубец R V5-6, зубец Q V5-6 более 3 мм, отклонение ЭОС влево.
- При преобладании ГМЛЖ: признаки ГМЛЖ + наличие одного из следующих признаков: высокие зубцы R V1-2, R > Q в aVR, S > R V6

Фонокардиограмма



Фонокардиограмма



Схематическое изображение электрокардиограммы (ЭКГ) и фонокардиограммы (ФКГ) I и II тонов сердца с распределением фаз систолы (между I и II тонами) и диастолы (между II и I тонами) на интервалы времени (разделены пунктиром), по которым обозначают слышимые в эти интервалы сердечные шумы: а — пресистолический; б — протосистолический; в — мезосистолический; г — телесистолический; д — протодиастолический; е — мезодиастолический; ж — голосистолический; з — голодиастолический.

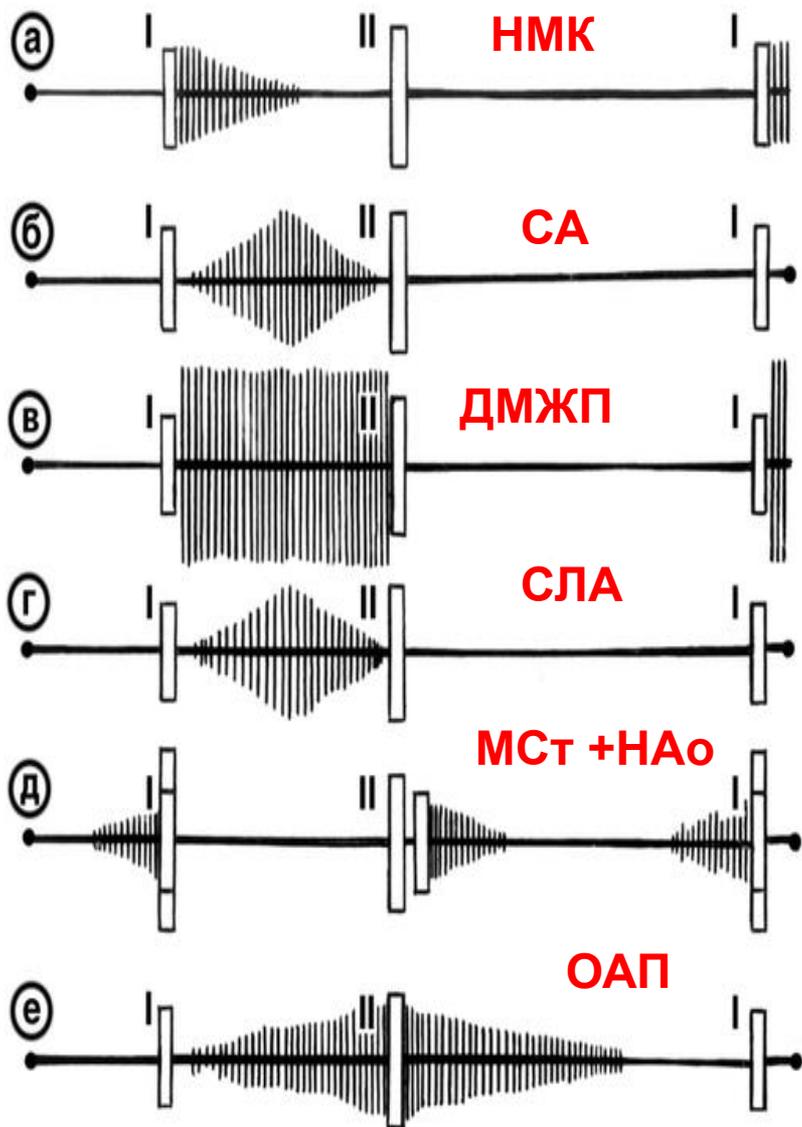
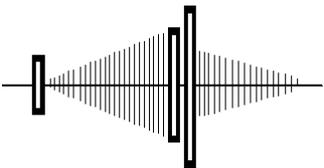


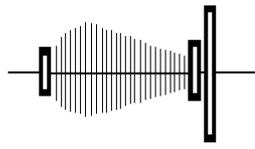
Схема фонокардиографического изображения сердечных шумов (заштрихованные участки) при некоторых пороках сердца в соотношении с I и II сердечными тонами:

- а** — убывающий протосистолический шум при митральной недостаточности ;
- б** — ромбовидный мезосистолический шум при аортальном стенозе;
- в** — голосистолический шум при дефекте межжелудочковой перегородки;
- г** — веретенообразный голосистолический шум при стенозе легочного ствола;
- д** — пресистолический (в связи с митральным стенозом) и протодиастолический (в связи с аортальной недостаточностью) шумы;
- е** — систолодиастолический шум при открытом артериальном протоке.

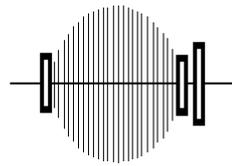
Схемы фонокардиограмм при наиболее частых врожденных пороках сердца (по К.Холльдак и Д.Вольф)



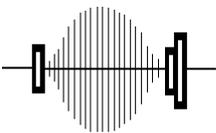
ОАП



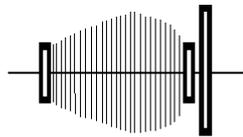
ДМЖП



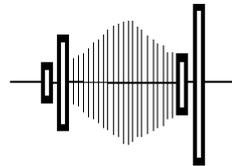
Низкий ДМЖП



Стеноз аорты



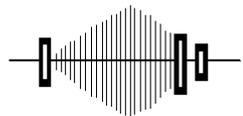
Высокий ДМЖП



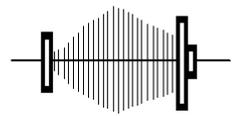
Комплекс
Эйзенменгера



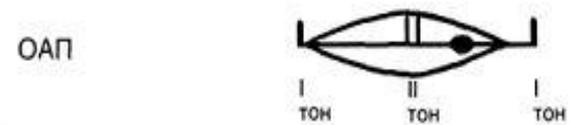
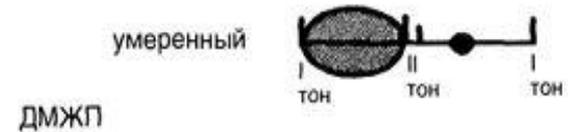
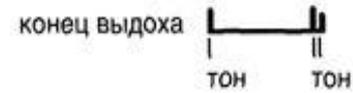
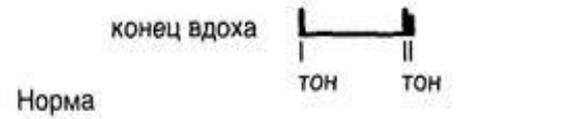
Коарктация аорты



Стеноз легочной
артерии



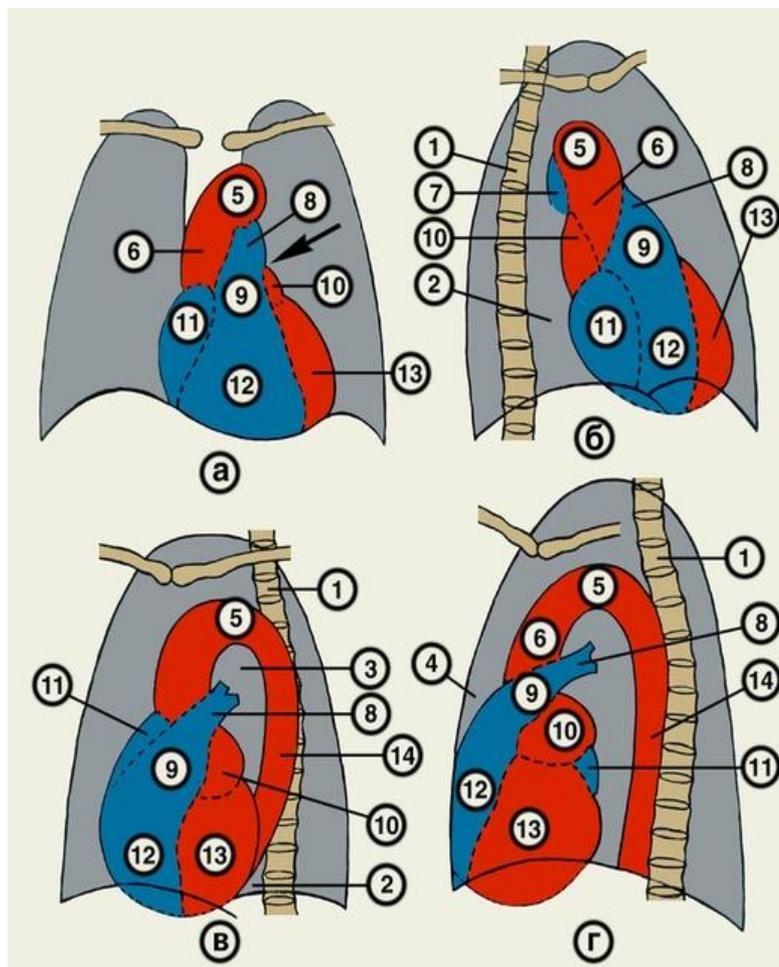
Тетрада Фалло



систолический шум

мезодиастолический шум

Рентгенография



Схемы рентгеновского изображения сердца и крупных сосудов в прямой (а), правой (первой) косой (б), левой (второй) косой (в) и левой боковой (г) проекциях:

1 — позвоночник;

2 — ретрокардиальное пространство;

3 — аортальное окно;

4 — ретростернальное пространство;

5 — дуга аорты; 6 — восходящая аорта; 7

— верхняя полая вена; 8 — легочный

ствол; 9 — легочный конус;

10 — левое предсердие;

11 — правое предсердие; 12 — правый

желудочек; 13 — левый желудочек;

14 — нисходящая аорта;

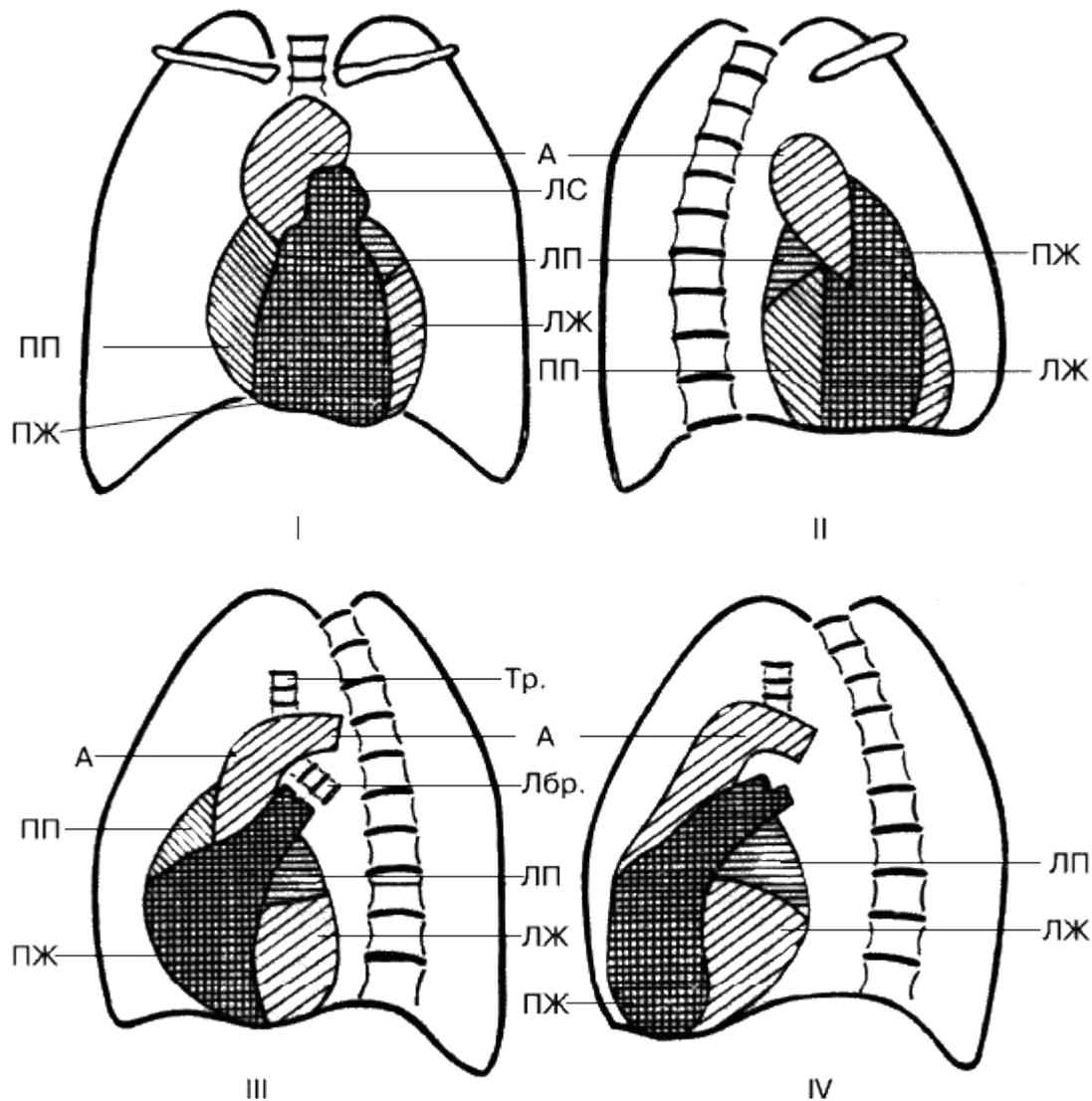
жирными черными линиями обозначены дуги контура тени сердца, образованные

соответствующими его отделами;

пунктирными линиями обозначены

границы между отделами; стрелкой

указана талия сердца.



Схематическое

изображение тени сердца:

I – передняя прямая

проекция;

II – правая косая проекция;

III – левая косая проекция;

IV – левая боковая

проекция:

А – аорта;

ЛС – легочный ствол; ЛП –
левое предсердие;

ПП – правое предсердие;

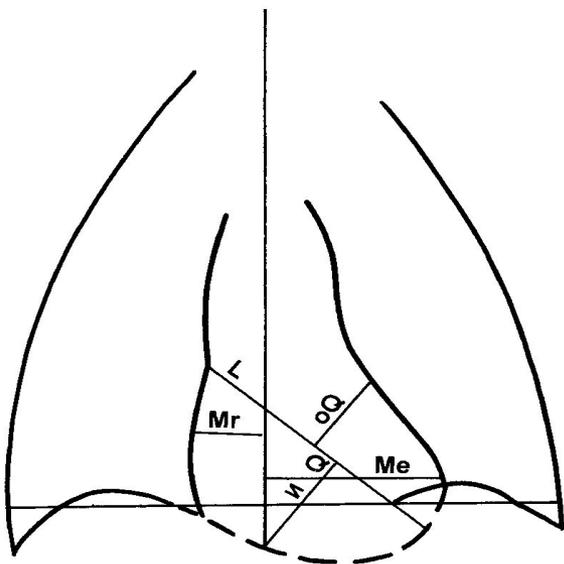
ЛЖ – левый желудочек;

ПЖ – правый желудочек;

Тр. – трахея;

Лбр. – левый бронх

Поперечный диаметр сердца (Tr) и кардиоторакальный индекс (КТИ)

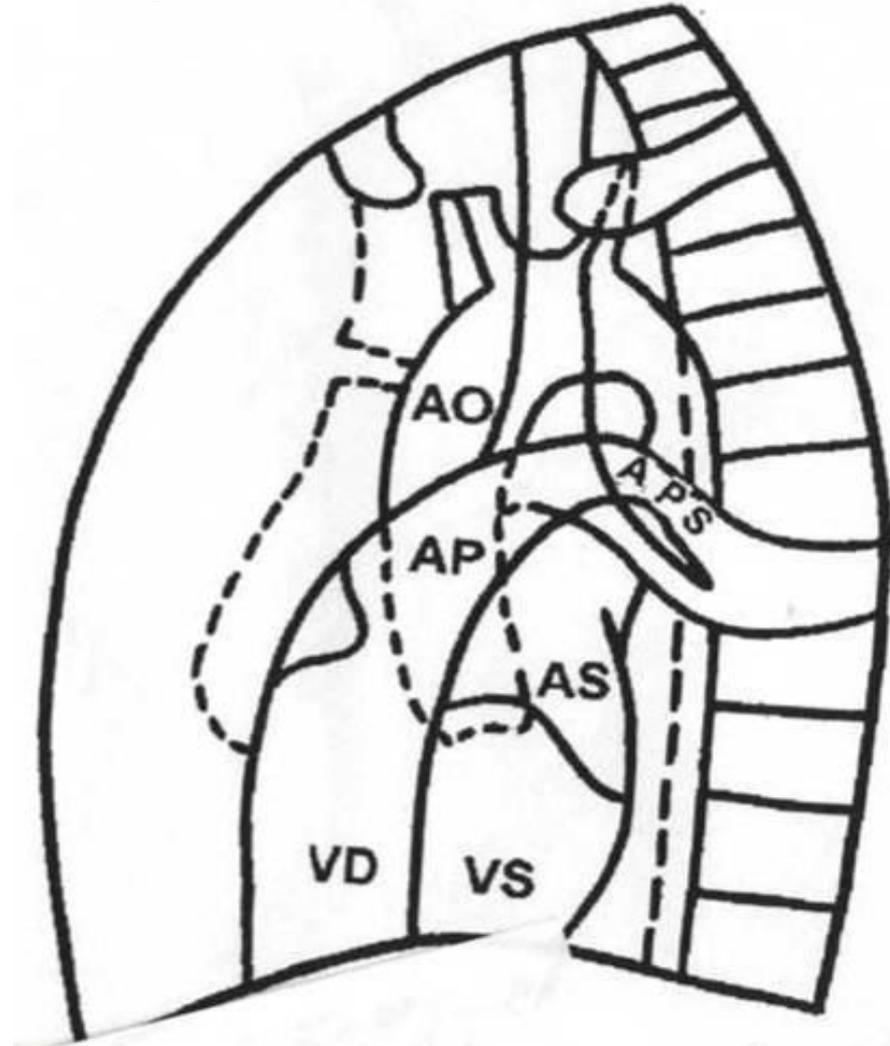


- $Tr = Me + Mr$ - поперечный диаметр сердца, равный сумме перпендикуляров, опущенных на среднюю линию из самых отдаленных точек правого и левого контуров сердца.
- КТИ = отношению поперечного диаметра сердечной тени к базальному диаметру грудной клетки. У детей до 1 года КТИ до 60%, у старших детей до 50%.
- КТИ = 50-55% соответствует увеличению сердца I-й степени, 56-60% - II-й степени и более 60% - III-й степени.

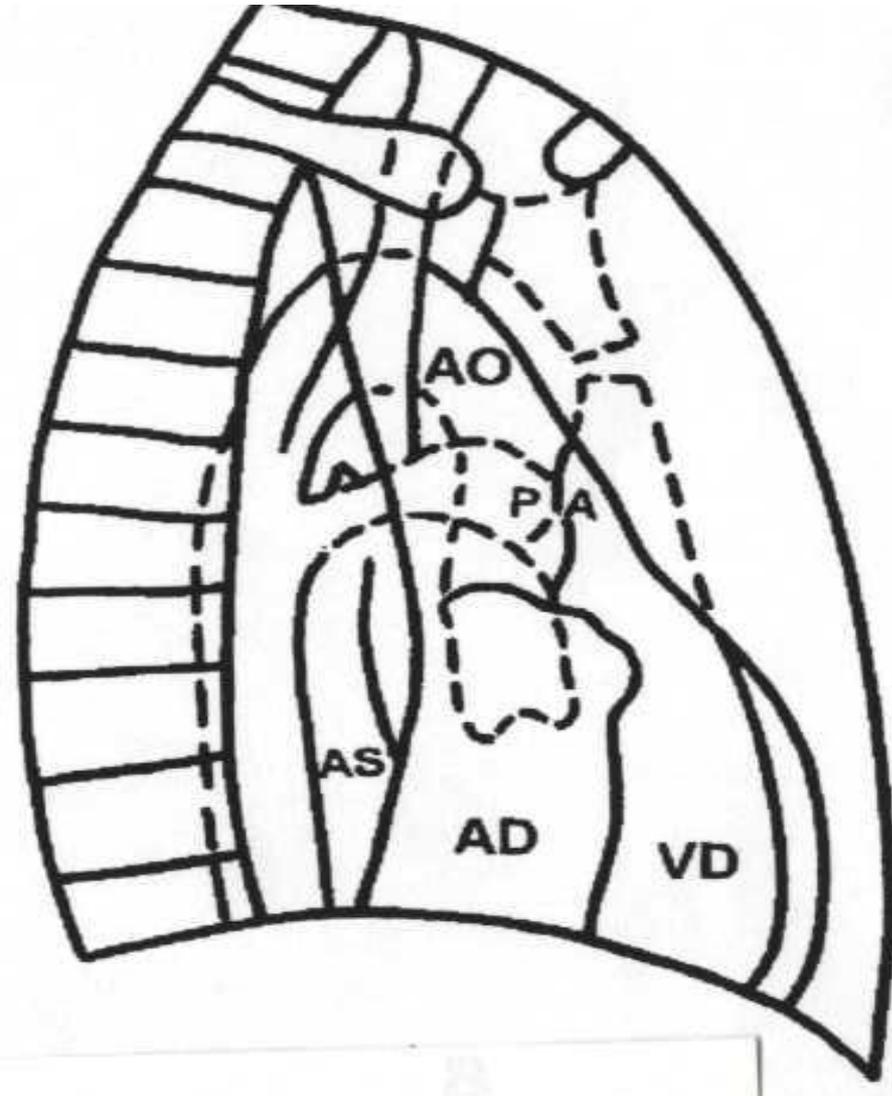


Рентгенография органов грудной клетки в левой передней косой проекции

- Ретрокардиально расположен *левый желудочек* и в верхней части – левое предсердие.
- Ретростернально расположен *правый желудочек*.

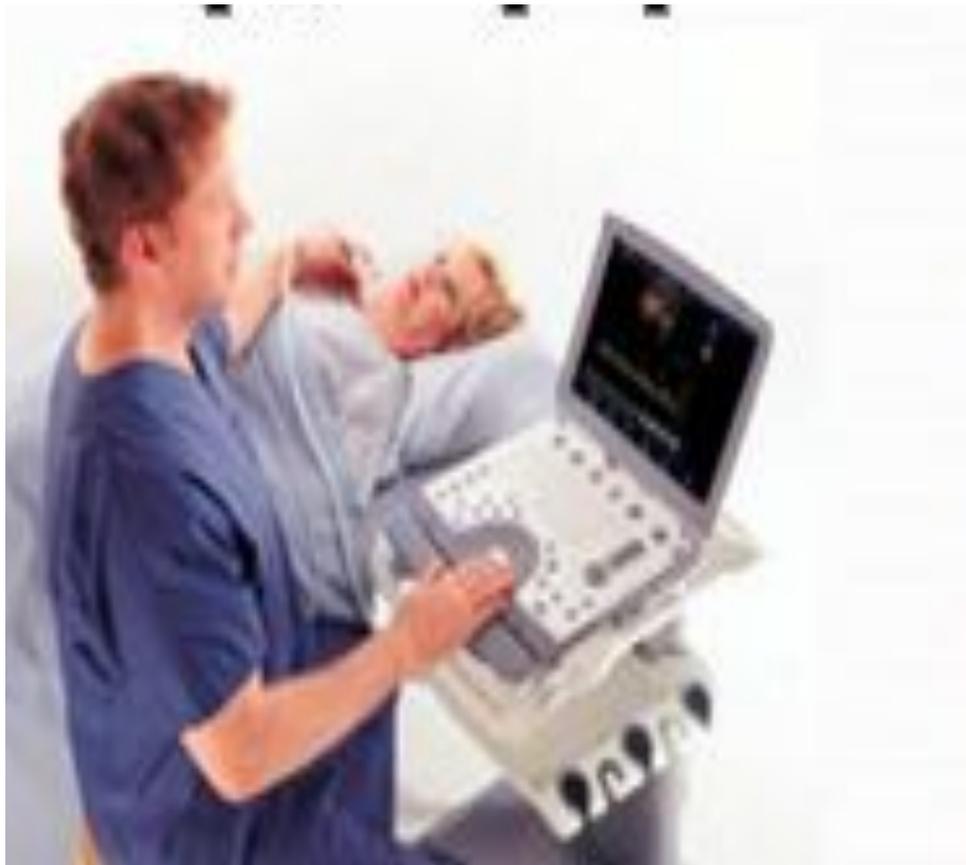


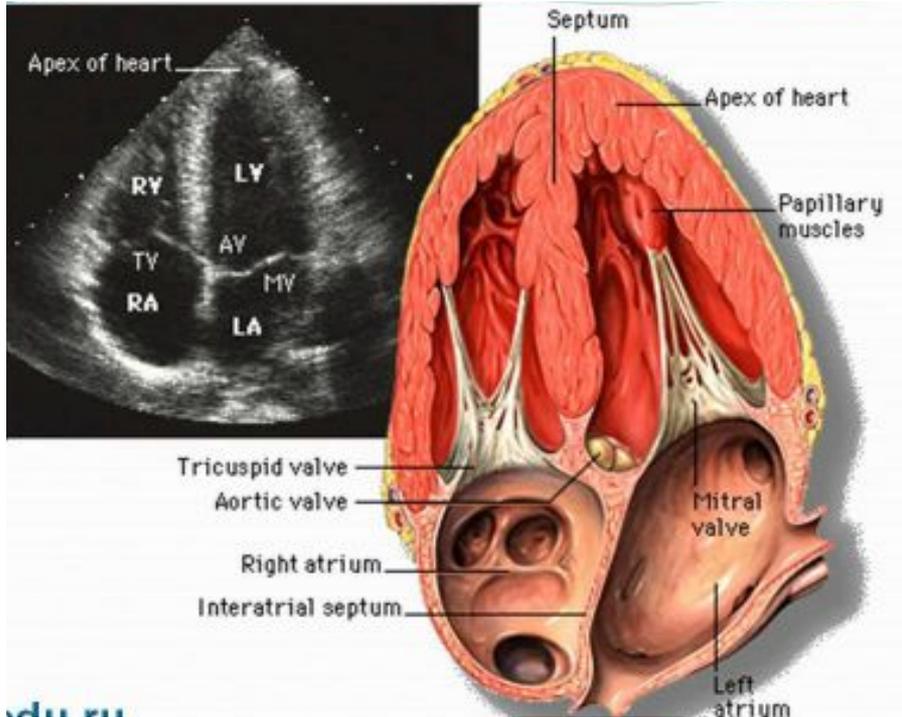
Рентгенография органов грудной клетки в правой передней косой проекции



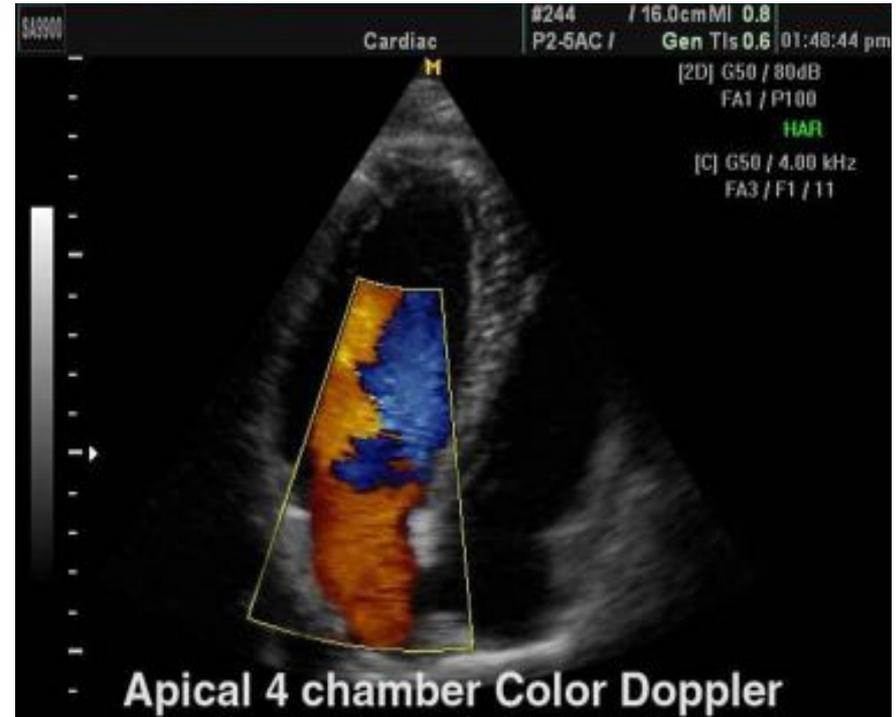
- Ретрокардиально расположены аорта и *левое предсердие* (исследование с контрастированием пищевода бариевой взвесью).
- Ретростернально расположен *правый желудочек*.

Эхокардиография

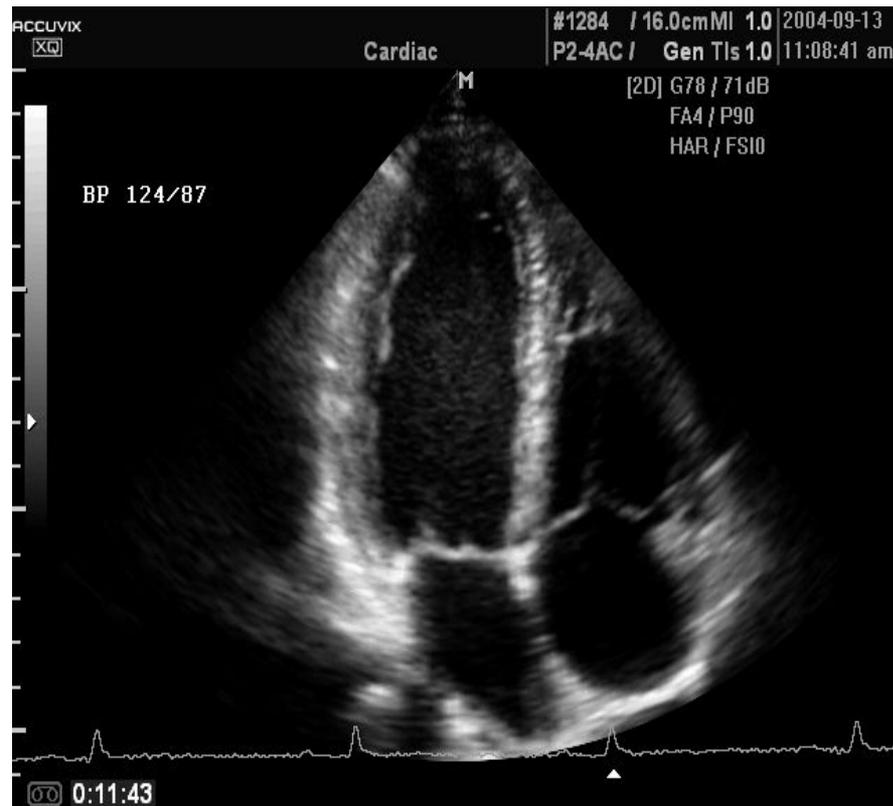
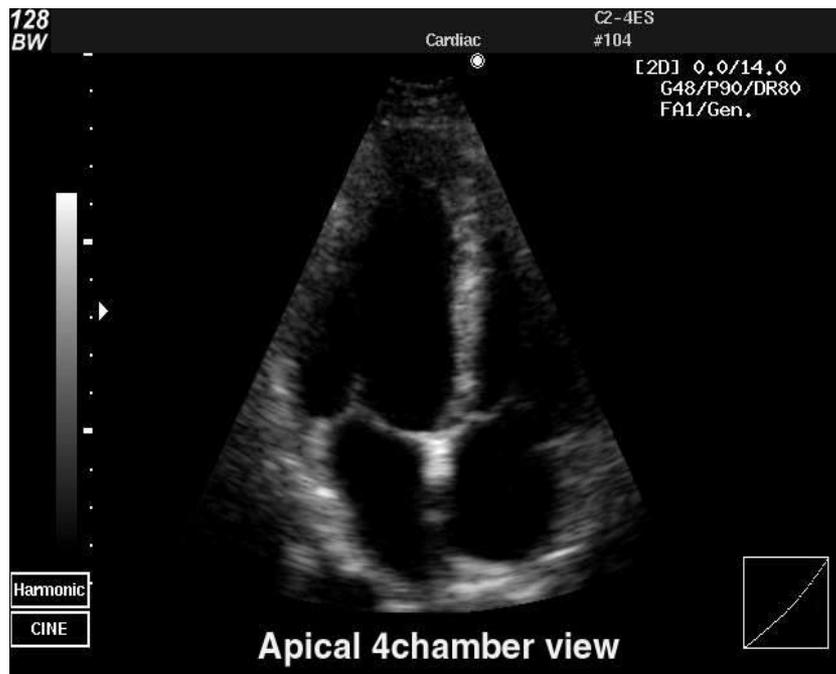




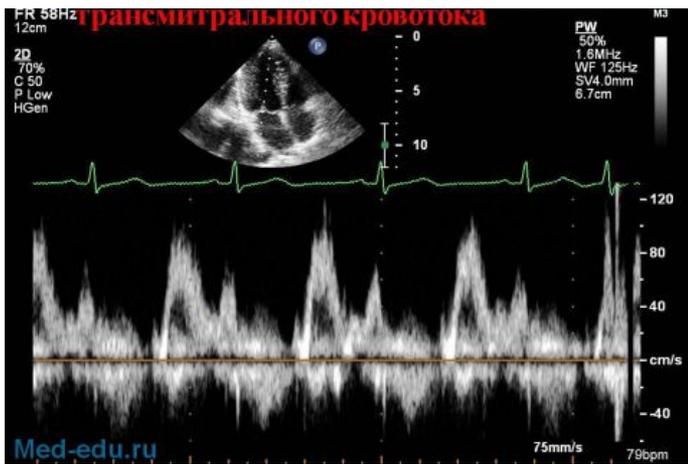
**Апикальная
четырёхкамерная
позиция**



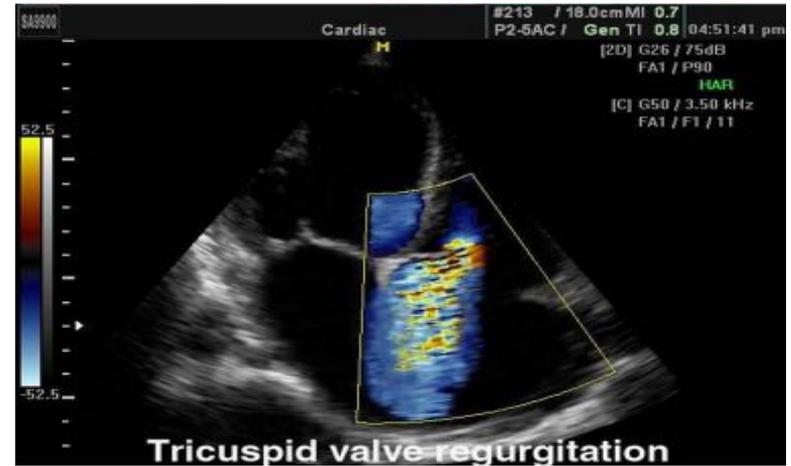
**Апикальная 4-х камерная
позиция. Цветовой доплер.
Ламинарный
диастолический кровоток
наполнения в приносящем
тракте левого желудочка**



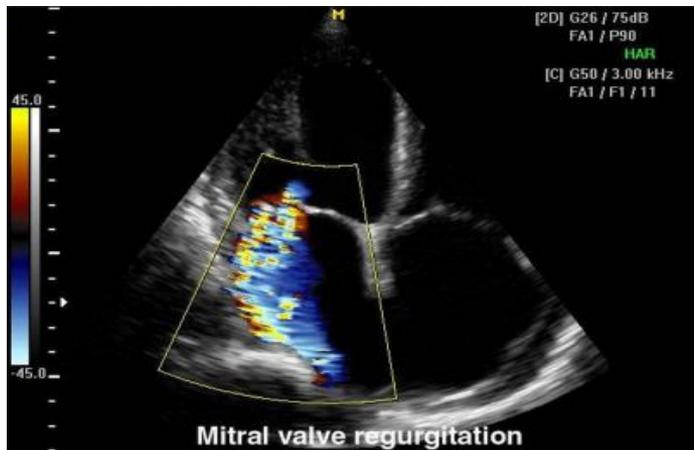
Апикальная четырехкамерная позиция



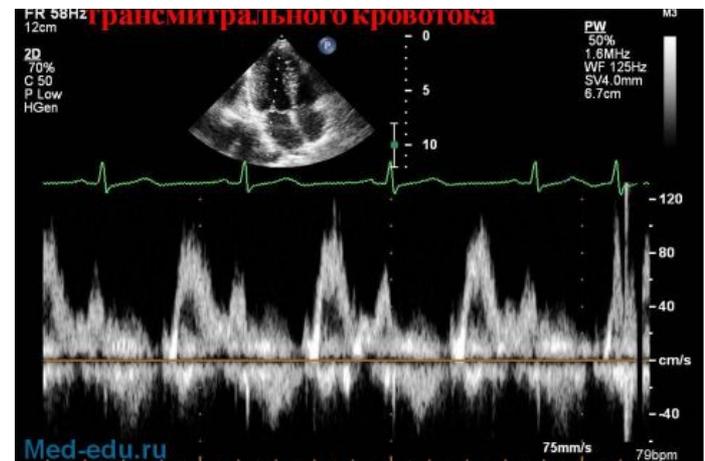
Доплеровское исследование трансмитрального кровотока



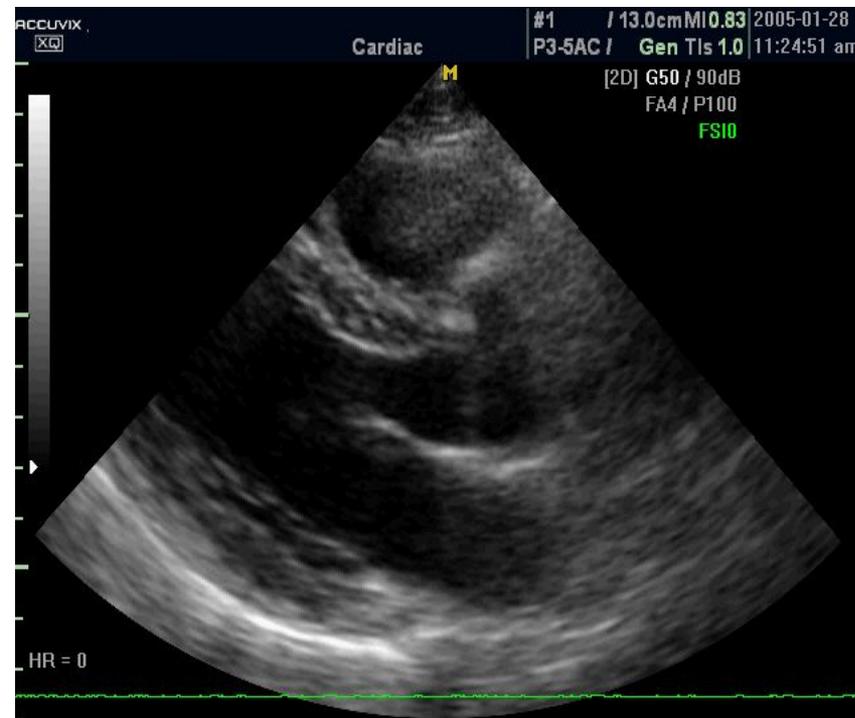
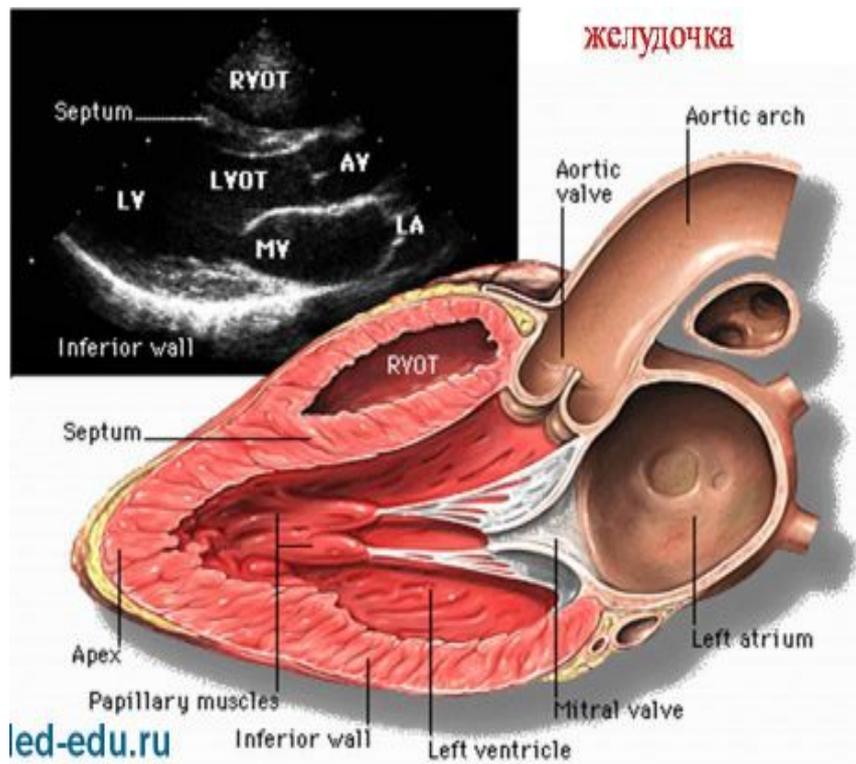
Апикальная 4-х камерная позиция. Цветовой доплер. Регургитация на трикуспидальном клапане



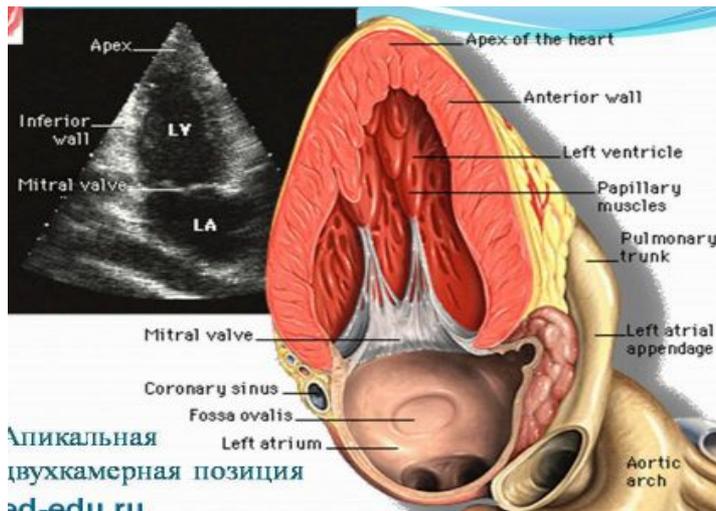
Апикальная 4-х камерная позиция. Цветовой доплер. Регургитация на митральном клапане



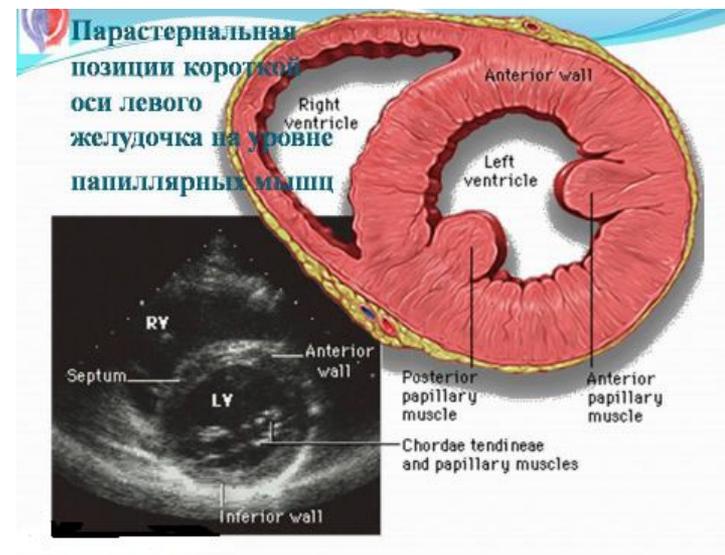
Апикальная 4- камерная позиция. Доплеровское исследование трансаортального кровотока. Регургитация на аортальном клапане



**Парастеральная позиция по длинной оси
левого желудочка**



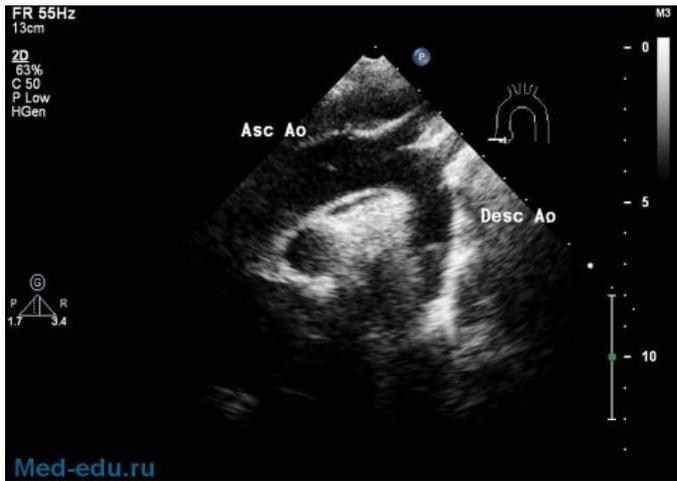
Апикальная двухкамерная позиция



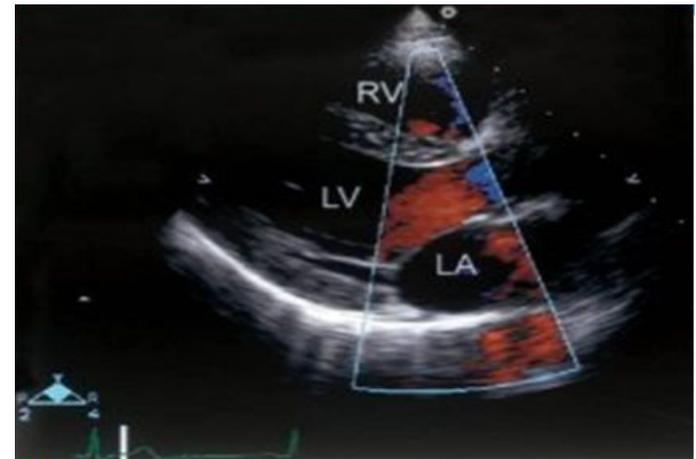
Парастеральная позиция короткой оси левого желудочка



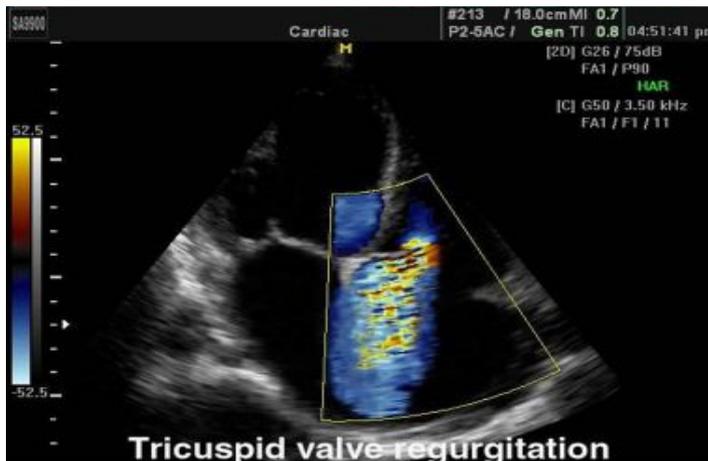
Парастеральная позиция короткой оси аортального клапана



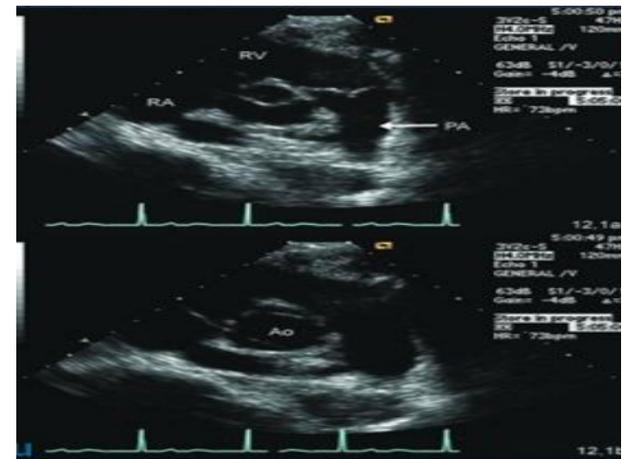
Дуга аорты



**Парастеральная позиция по
длинной оси левого желудочка.
Цветовой доплер**



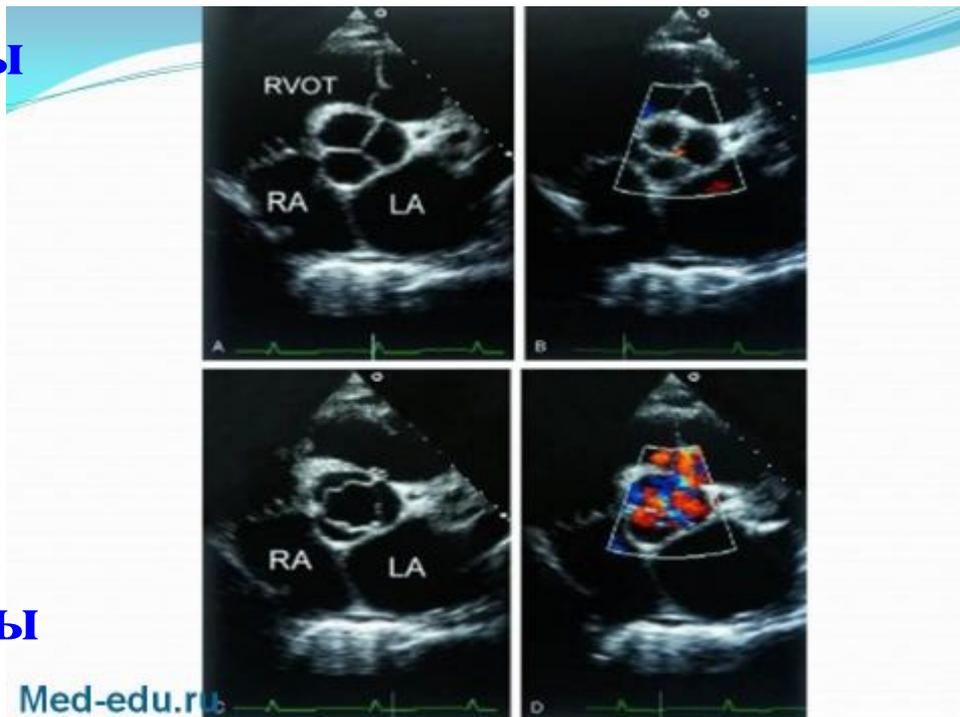
**Апикальная 4-х камерная позиция.
Цветовой доплер. Регургитация на
трикуспидальном клапане**



**Выводной тракт правого
желудочка и легочная артерия**

Клапан аорты и выводной тракт правого желудочка (RVOT)

Клапан аорты
закрыт
(диастола)



Клапан аорты
открыт
(систола)

Важнейшие параметры ЭхоКГ:

- Ритм, частота сокращений сердца.
- Масса миокарда ЛЖ ($MMЛЖ = V_T \times 1,05 : 200$ г).
- Общий размер сердца (6,36-10,6 см).
- Конечный диастолический размер полости ЛЖ (Дд; 4,6-5,7 см).
- Конечный систолический размер полости ЛЖ (Дс; 3,1-4,3 см).
- Конечный диастолический объем ЛЖ ($V_d = D_d^3$; 130 мл).
- Конечный систолический объем ЛЖ ($V_c = D_c^3$; 45 мл).
- УО = $V_d - V_c$ (60-100 мл).
- МО = ЧСС \times УО (4,5-5,5 л).

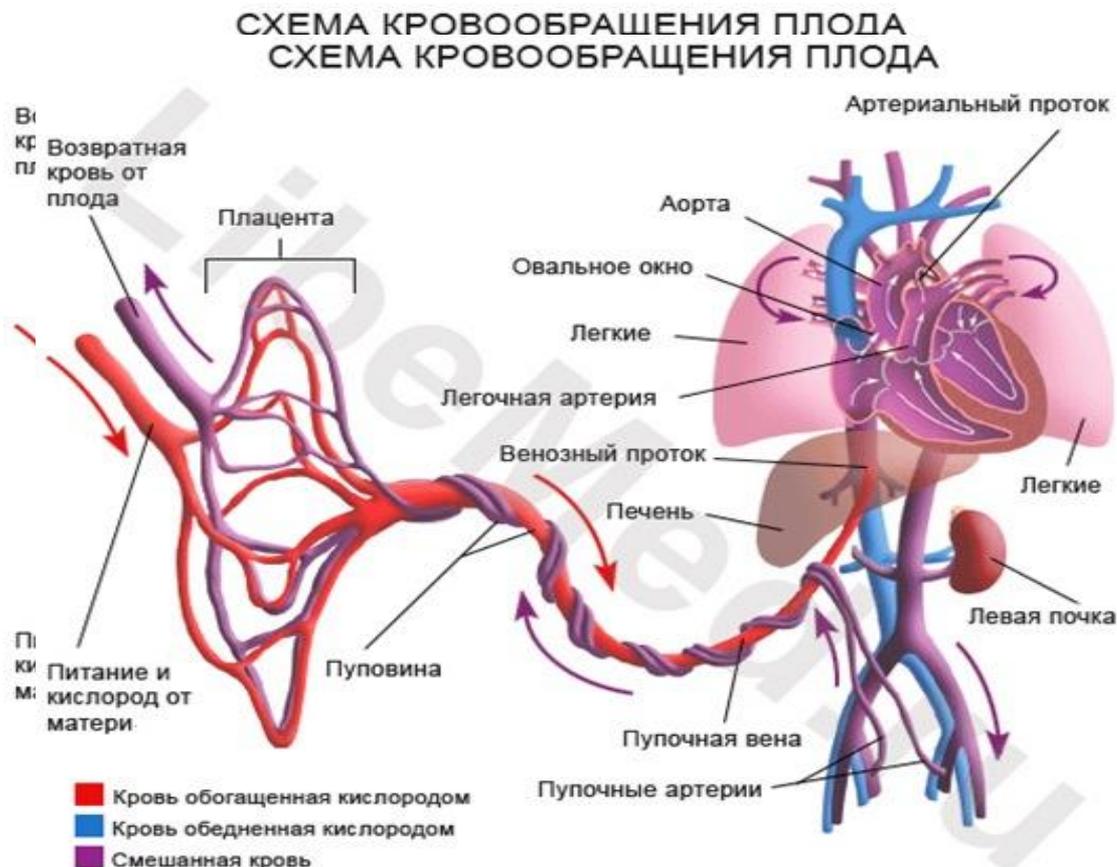
- Экскурсия ЗСЛЖ (0,95-1,10 см).
- Максимальная скорость сокращения ЗСЛЖ (3,16-5,25 см/сек.)
- Максимальная скорость расслабления ЗСЛЖ (5,85-12,7 см/сек.).
- Толщина ЗСЛЖ (0,85-1,05 см).
- Межжелудочковая перегородка (МЖП), диастолическая толщина(0,75-1,0 см).
- Экскурсия МЖП (0,50-0,95 см).
- Характер движения(нормальное, парадоксальное, гипокинетическое, акинетическое).
- Правый желудочек (ПЖ), диастолический размер ПЖ (0,95-2,05 см).
- Индекс размера ПЖ ($D \times ПЖ / T_n$; 0,75 - 1,25 см/м²).
- Трикуспидальный клапан (ТК), состояние створок, характер их движения.
- Митральный клапан (МК): общая экскурсия движения (19; 25; 5 мм); диастолическое расхождение створок (14-20 мм); скорость диастолического открытия передней створки (253-285 мм/сек.); скорость раннего диастолического закрытия передней створки (Е-Ф)-120-170 мм/сек.; состояние створки, характер ее движения.
- Левое предсердие (ЛП) (1,85-3,3 см); индекс размера ЛП (1,45 - 2,9 см/м²).
- Основание аорты: ее просвет (1,8-3,0 см); особенности стенок, их подвижность, состояние аортального клапана.
- Состояние легочной артерии (ЛА); с V-позиции датчика лоцируется основание ЛА и ее клапан.

КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ ВПС ПЕРВОЙ ГЕМОДИНАМИЧЕСКОЙ ГРУППЫ (ВПС С ГИПЕРВОЛЕМИЕЙ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ)

- Общими жалобами и клиническими симптомами у больных с пороками сердца этой гемодинамической группы являются: **одышка, быстрая утомляемость** (в том числе, при кормлении ребенка грудью), **задержка физического развития** (у детей грудного возраста, в первую очередь, за счет дефицита прибавки массы), **склонность к бронхо-легочным заболеваниям** (в том числе к пневмонии).
- На рентгенограммах органов грудной клетки во всех случаях (наряду со специфическими для каждого порока сердца изменениями размеров и конфигурации тени сердца) выявляется **усиление легочного сосудистого рисунка** за счет увеличенного притока крови.

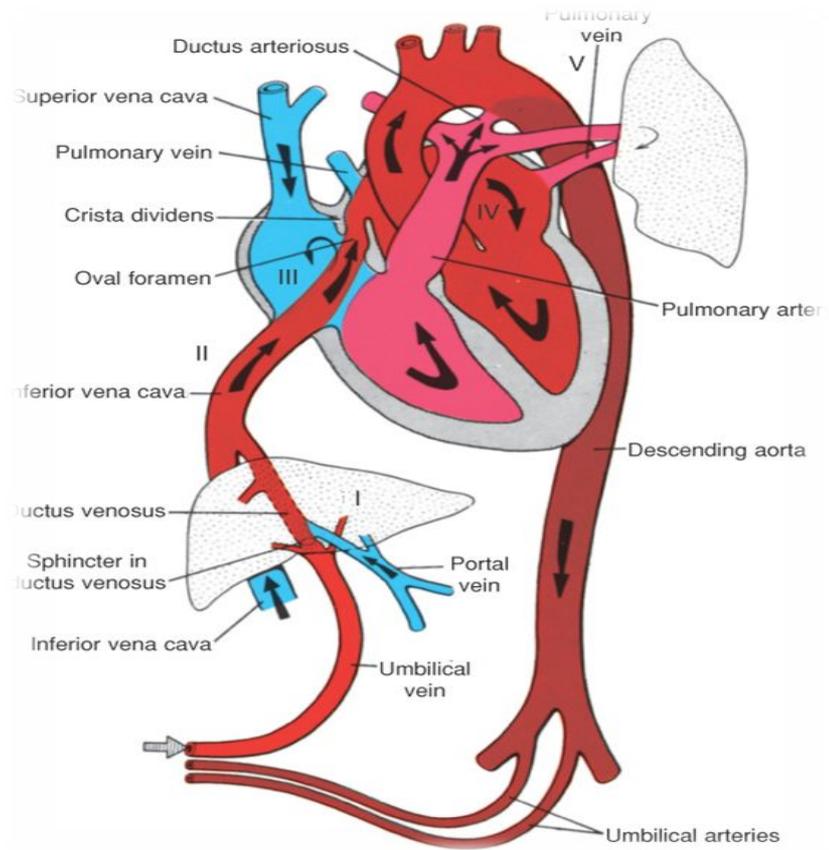
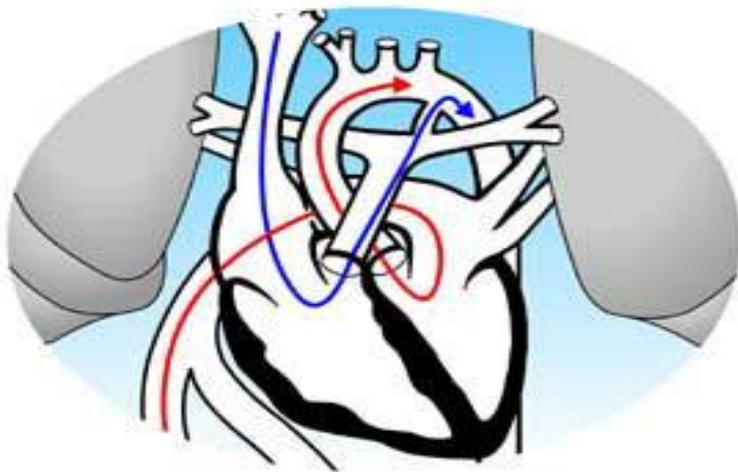
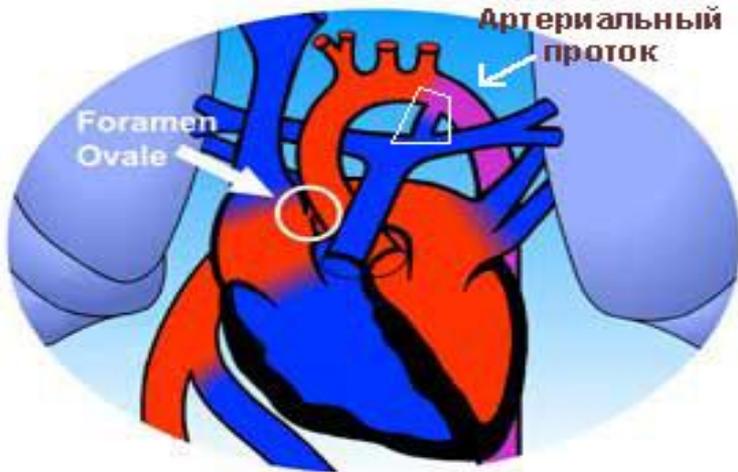
Открытый артериальный проток (ОАП/ PDA)

Артериальный проток (АП), наряду с овальным окном в межпредсердной перегородке сердца и Аранциевым протоком относится к фетальным коммуникациям, обеспечивающим гемодинамику плода.



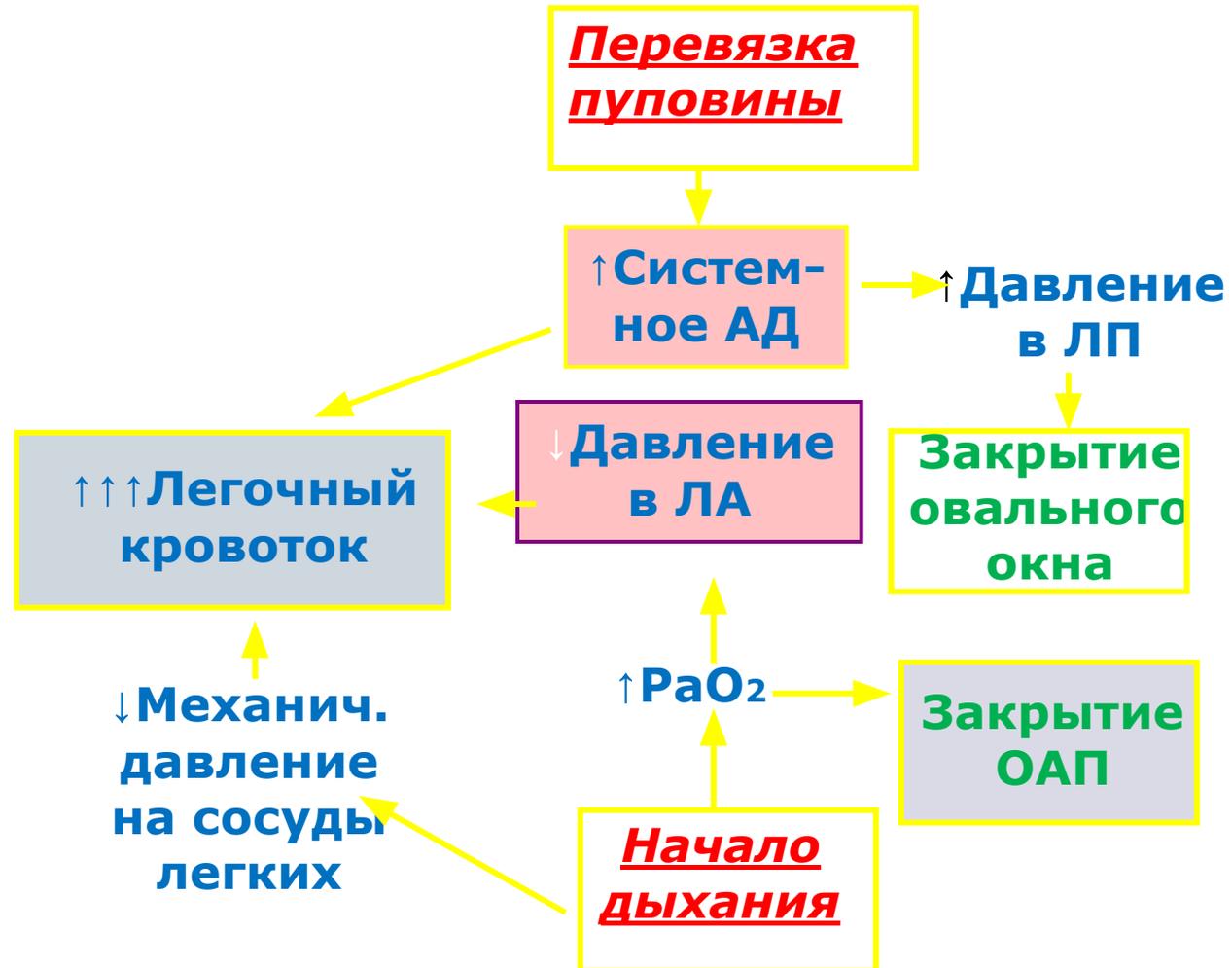
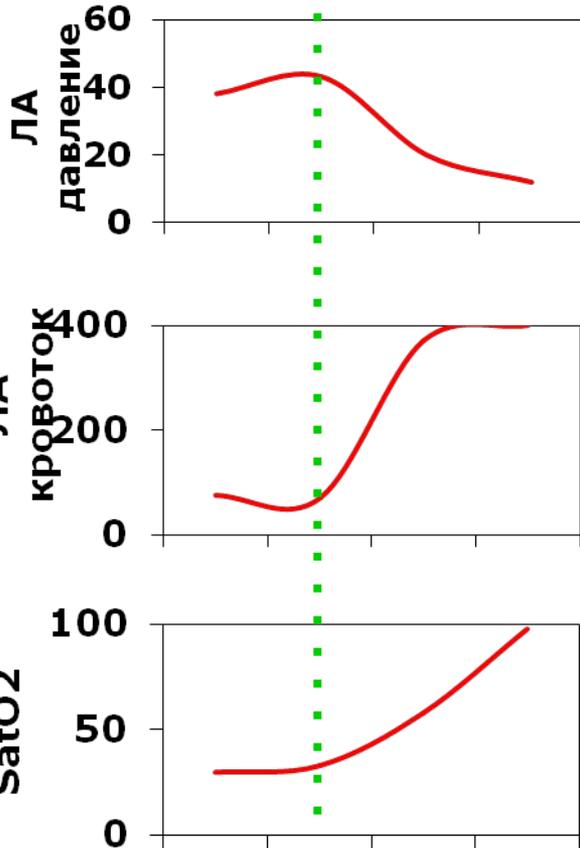
Кровоток по фетальным коммуникациям на стадии внутриутробного развития происходит в направлении справа-налево, в связи с чем в большом круге кровообращения плода циркулирует смешанная артерио-венозная кровь.

Кровообращение плода (фетальное кровообращение)



Овальное отверстие
и артериальный проток у плода.

Механизм закрытия АП и ОО после рождения ребенка



Механизм физиологического закрытия АП после рождения ребенка

- **Прекращение плацентарного кровообращения** приводит к закрытию венозного (Аранциева) протока и к уменьшению притока крови к сердцу ребенка по нижней полой вене (НПВ).
- **Начало самостоятельного дыхания** сопровождается расправлением физиологических ателектазов в легких, снижением давления крови и сосудистого сопротивления в малом круге кровообращения.
- В большом круге кровообращения, напротив, повышается давление крови и системное сосудистое сопротивление. Увеличивается градиент систолического и диастолического давления Ао/Ла, в связи с чем изменяется направления тока крови через проток (слева-направо).
- **Начинается оксигенация крови в легких.** По легочным венам в левое предсердие, а, следовательно, в левый желудочек и в большой круг кровообращения поступает оксигенированная кровь (в аорте – артериальная кровь).

- После рождения лёгкие высвобождают брадикинин, который сокращает гладкие мышцы стенок артериального протока.
- Таким образом, изменение направления потока крови через проток, её оксигенированность и высокая концентрация брадикинина в крови ребенка в первые 24 часа после рождения приводит к его рефлекторному спазму и функциональному закрытию.
- Кроме того, ОАП, в отличие от сосудов магистрального типа, является сосудом мышечного типа с мощной вагусной иннервацией, что так же способствует его спазму.
- Анатомически проток закрывается в 2-4 месяца. Он превращается в связку – *lig. arteriosum magnum*.

Функционирующий (персистирующий) артериальный проток в периоде новорожденности

Аntenатальные факторы, нарушающие физиологический процесс постнатального закрытия АП:

□ **Незрелость, недоношенность.** ОАП встречается чаще, в связи с увеличением выживаемости недоношенных детей. Задержка закрытия протока и его гемодинамическая значимость находится в **обратной связи с гестационным возрастом (ГВ)** при рождении (дефицит сурфактанта, нарушение дыхательных функций, затянувшаяся физиологическая легочная гипертензия, высокое содержание в крови у недоношенных детей простогландина E).

1/3 новорожденных <30 недель гестации требуется медикаментозная стимуляция закрытия ОАП или хирургическое вмешательство (клипирование протока).

Evans N. *Advances in Neonatal Care*.2003;3,(4),168-177.

- **Отсутствие антенатальной профилактики РДС (респираторного дистресс синдрома).**
- **Анте- и интранатальная гипоксия плода.**
- **Пренатальное применение НПВП.**
- **Применение в родах некоторых препаратов, стимулирующих родовую деятельность (энзапрост?).**
- **Анатомические особенности – широкий и короткий АП.**



Постнатальные факторы риска персистенции ОАП

- **РДС** любого генеза (врожденные ателектазы, порок развития бронхолегочной системы, перинатальная пневмония, внутричерепная родовая травма и др.).
- Применение сурфактанта
- Анемия
- Гипервентиляция легких
- Фототерапия
- Ингаляция оксида азота

Гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток у новорожденного ребенка (ГЗФАП)



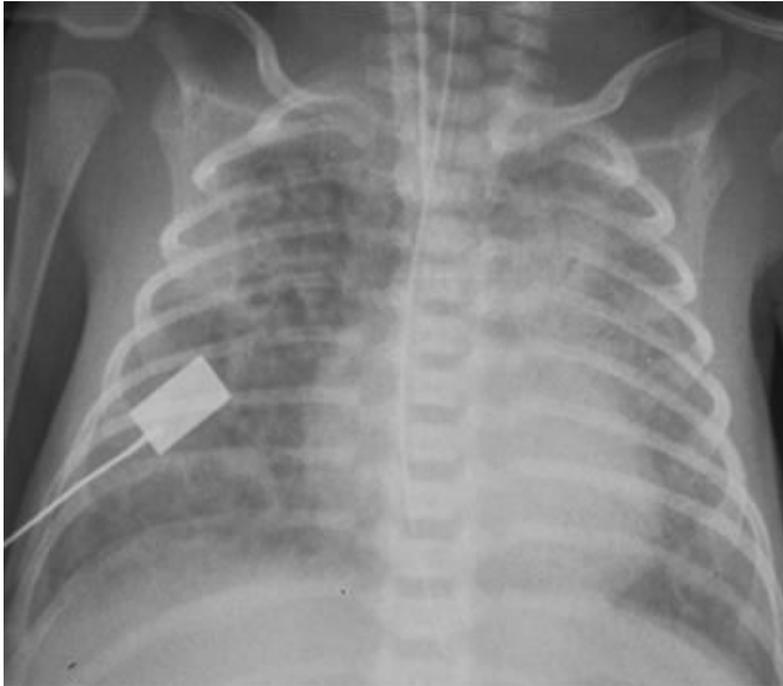
Клиника ГЗФАП у новорожденных детей

- Гемодинамически значимый ОАП клинически может не проявляться («молчать») в течение первых двух суток после рождения ребенка.
- Клинические симптомы зависят от объёма шунтируемой через ОАП крови. Наиболее характерные из них: тахипное, тахикардия, усиленный верхушечный толчок, изменения АД (систолю-диастолическая разница, аретриальная гипотония), систолический шум (!) во II-III межреберьях слева от грудины.
- Не все клинические симптомы специфичны и достаточно чувствительны. В частности, систолический шум не выслушивается у 42% доношенных и у 66% недоношенных детей с эхокардиографически подтвержденным ОАП.

Skelton R, et al. J. Paediatr Child Health, 1994; 30: 406-411

Davis P, et al. Arch pediatric Adolesc Med. 1995; 149: 1136-1141

Reller MD et al. Pediatr cardiol 1985; 6:17-24



Рентгенография органов грудной клетки новорожденного ребенка:

- признаки отека легких - усиление бронхосудистого рисунка, подчеркнутость междолевой плевры;
- увеличение размеров сердца, в основном за счёт левых отделов.

Эхокардиография проводится в первые 48ч:

- новорожденным ГВ ≤ 30 недель;
- новорожденным ГВ 31-34 недель если: им проводится ИВЛ, применяется сурфактант, а так же при легочном кровотечении.

Основные эхокардиографические критерии гемодинамической значимости ОАП

- Диаметр АП $> 1,5$ мм
(Вес < 1500 г)
- Диаметр АП $> 1,4$ мм/кг
(Вес > 1500 г)
- Шунтирование крови слева направо
- Ретроградный кровоток в постдуктальной аорте $\geq 50\%$ антеградного кровотока



Дополнительные эхокардиографические критерии гемодинамической значимости

- Левое предсердие/корень аорты LA/Ao $\geq 1,4$
- Диаст. скорость кровотока ЛА $\geq 0,2$ м/с
- СВ ЛЖ/кровоток ВПВ (LVO/SVC) ≥ 4
- КДР ЛЖ/корень аорты (LVd/Ao) $\geq 2,1$
- Ri передней мозговой артерии $\geq 0,8$
- Диастолическое обкрадывание и/или антеградный кровоток в почечной и/или мезентериальной артериях.

Открытый артериальный проток может считаться гемодинамически значимым, если имеются все основные критерии и, как минимум, один из дополнительных.

Профилактика ГЗФАП

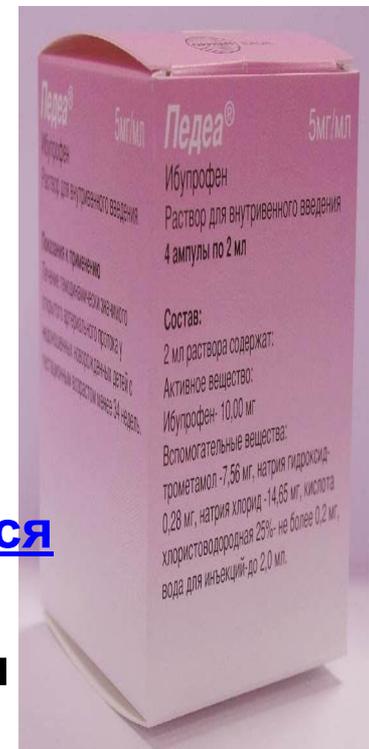
- Антенатальная кортикостероидная терапия
- Адекватная оксигенация и отсутствие эпизодов гипоксии. Профилактика апноэ.
- Ограничение объема вводимой жидкости (?):
 - ежедневный мониторинг веса и диуреза
 - выхаживание в условиях высокой влажности воздуха.
- «Мягкие» методики респираторной терапии: NCPAP, возможноранняя экстубация, INSURE (интубация-сурфактант-экстубация).

NB! Следует избегать назначения фуросемида в первую неделю жизни, так как его влияние на катаболизм простагландинов приводит к повышению уровня циркулирующего PGE₂.

Медикаментозная коррекция ГЗФАП направлена на подавление синтеза простагландинов препаратами группы НПВС, ингибирующими циклооксигеназу (ЦОГ-1 и ЦОГ-2)

- ПЕДЕА (ibuprofen /ибупрофен, "Никомед«) единственный, зарегистрированный в России (в 2004 году), препарат для лечения ГЗФАП.
- Это ибупрофен для в/в введения.
В ампулах по 2 мл. 1 мл - 5 мг ибупрофена.
- *Показание: ГЗФАП у новорожденных ГВ < 34 нед.*
- *Курс из 3-х инъекций: 10 мг/кг – 5 мг/кг – 5 мг/кг с интервалом 24 ч.*
- *Если проток не закрылся через 48 часов, проводится повторный курс.*
- *Максимальная эффективность и безопасность при применении в первые 3-4 дня жизни.*

Педея® не используется с профилактической целью и не вводится ранее 6 часов после рождения.



Противопоказания к назначению Педеа

- Жизнеугрожающее инфекционное заболевание (лечение которого не начато).
- Активное кровотечение в течение последних 24 ч.
- Значительное нарушение функции почек
- НЭК или подозрение на НЭК.
- Гипербилирубинемия, требующая заменного переливания крови (ЗПК).
- Нарушение гемостаза, тромбоцитопения
- Дуктус-зависимый ВПС.

Обязательные условия проведения медикаментозной стимуляции спонтанного закрытия ОАП:

- клиническое наблюдение врачами ОРИТН,
- ЭХОкг перед началом курса терапии,
- - возможность мониторинга витальных функций, в том числе биохимического и клинического анализа крови.

Форма выпуска: ПЕДЕА Р-Р Д/ИН 5МГ/МЛ 2МЛ №4 (MERCILE).

Цена упаковки 23350.0 руб.

Возможные осложнения терапии ГЗФАП НПВС (Педеа)

- *Со стороны свертывающей системы крови и органов кроветворения:* тромбоцитопения, нейтропения. нарушения свертывания крови.
- *Со стороны нервной системы:* часто - **внутрижелудочковое кровоизлияние**, перивентрикулярная лейкомаляция.
- *Со стороны дыхательной системы:* очень часто - **бронхолегочная дисплазия; часто - легочное кровотечение**; редко - гипоксемия (возникла в течение 1 ч после первой инфузии с нормализацией состояния в течение 30 мин после ингаляции оксидом азота).
- *Со стороны пищеварительной системы:* часто - **некротизирующий энтероколит, прободение кишечника**; редко - **желудочно-кишечное кровотечение**.
- *Со стороны мочевыделительной системы:* часто - олигурия, задержка жидкости, гематурия; редко - острая почечная недостаточность.
- *Лабораторные показатели:* очень часто - повышение концентрации креатинина в крови, снижение концентрации натрия в крови.

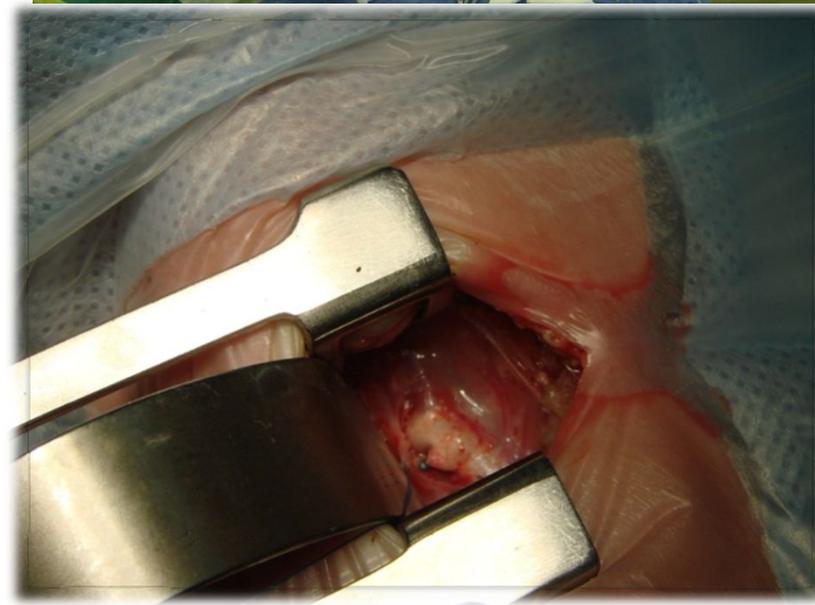
Хирургическая коррекция ГЗФАП - торакоскопическое клипирование

Первая успешная операция
проведена в 1963 году
пациенту массой 1413 г



 Низкая вероятность
повторного открытия АП.

 Задержка нервно-
психического развития,
ателектаз легкого, БЛД,
ретинопатия, слепота,
глухота, стресс для
недоношенного ребенка,
высокая цена

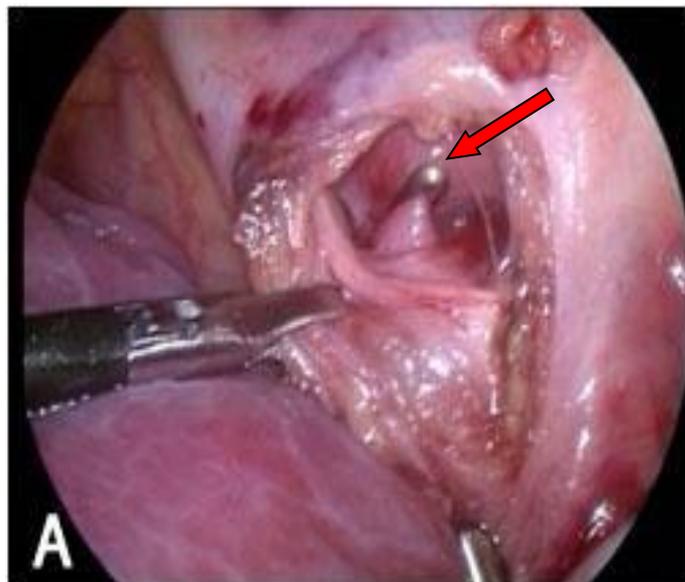


Gersony W et al. The Journal of Pediatrics.1983;102 (6):895-906.
Kabra NS et al. J Pediatr.2007;150(3):229-34.
Chorne N et al.Pediatrics.2007;119:1165-71.

А - торакоскопическое клипирование открытого артериального протока.

В – Миниторакотомия у ребенка с открытым артериальным протоком, **массой тела 800 г.**

Б - вид ребенка после торакоскопического клипирования открытого артериального протока.



Артериальный проток,

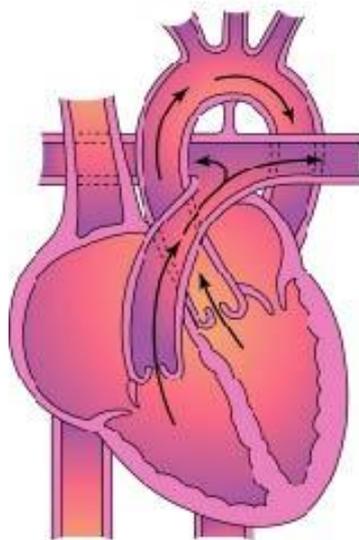
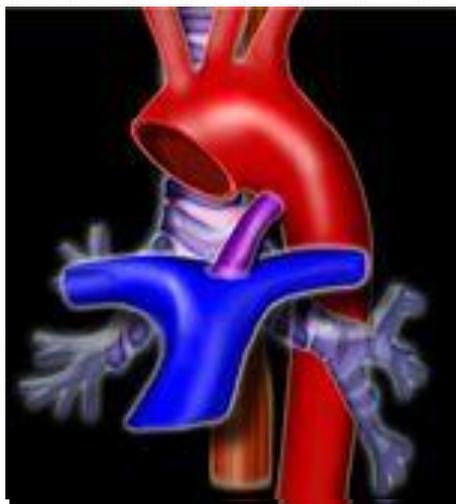
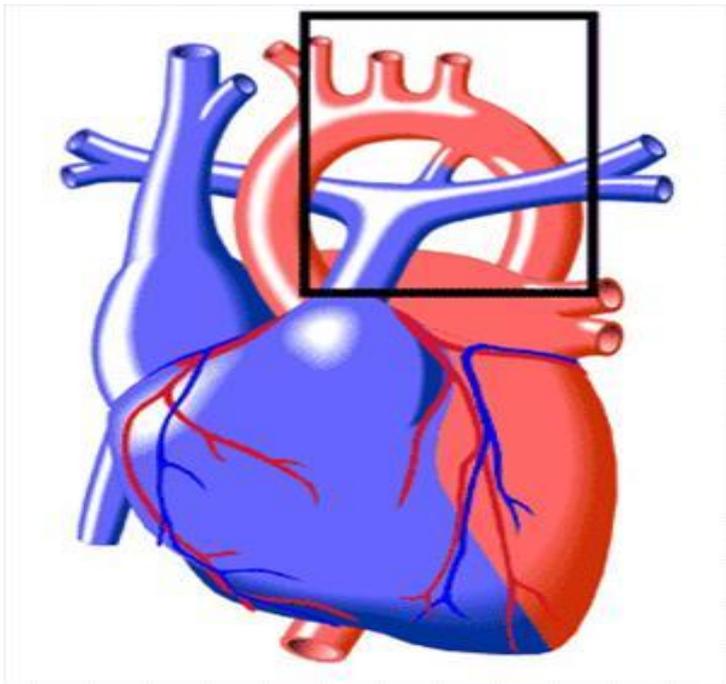
не закрывшийся в постнатальном периоде,

«...сохранивший нормальную для плода структуру после истечения срока его закрытия» (Г.Банкл, 1980)

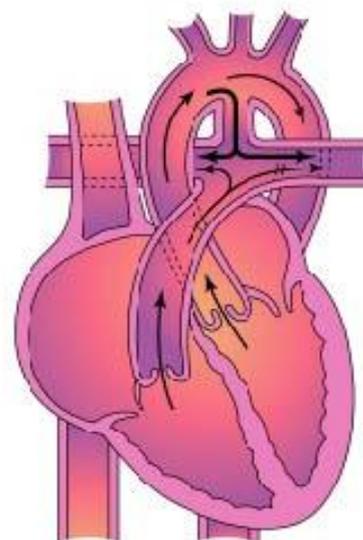
считается аномалией, т.к. отягощает гемодинамику новорожденного ребенка, может привести к недостаточности кровообращения, гипостатической пневмонии, что затрудняет лечение СДР и может привести к летальному исходу.

- ОАП чаще всего отходит от аорты (Ао) на уровне левой подключичной артерии (ЛПА) или несколько дистальнее, впадает в легочную артерию (ЛА) в месте её бифуркации или в начальном отделе левой ветви. Его диаметр составляет 2–30 мм, чаще 3 - 15 мм, длина – 3–25 мм. По форме различают воронкообразный, цилиндрический, окончатый ОАП.

Функционирующий артериальный проток после рождения

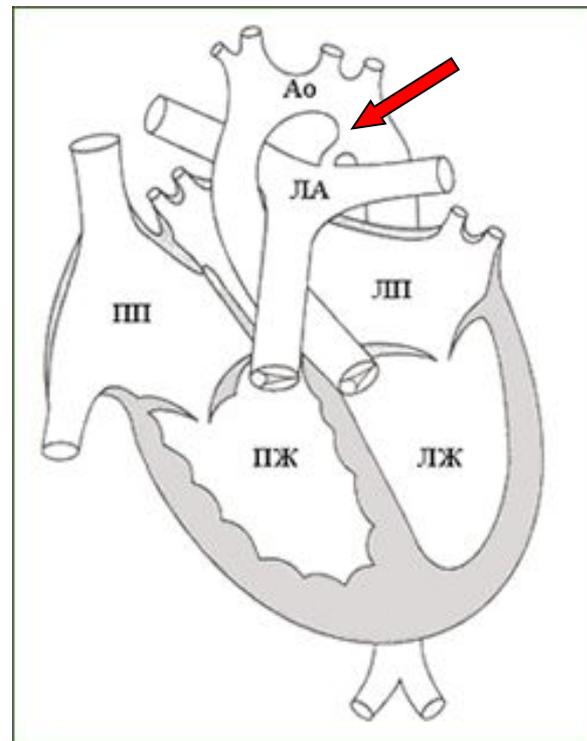
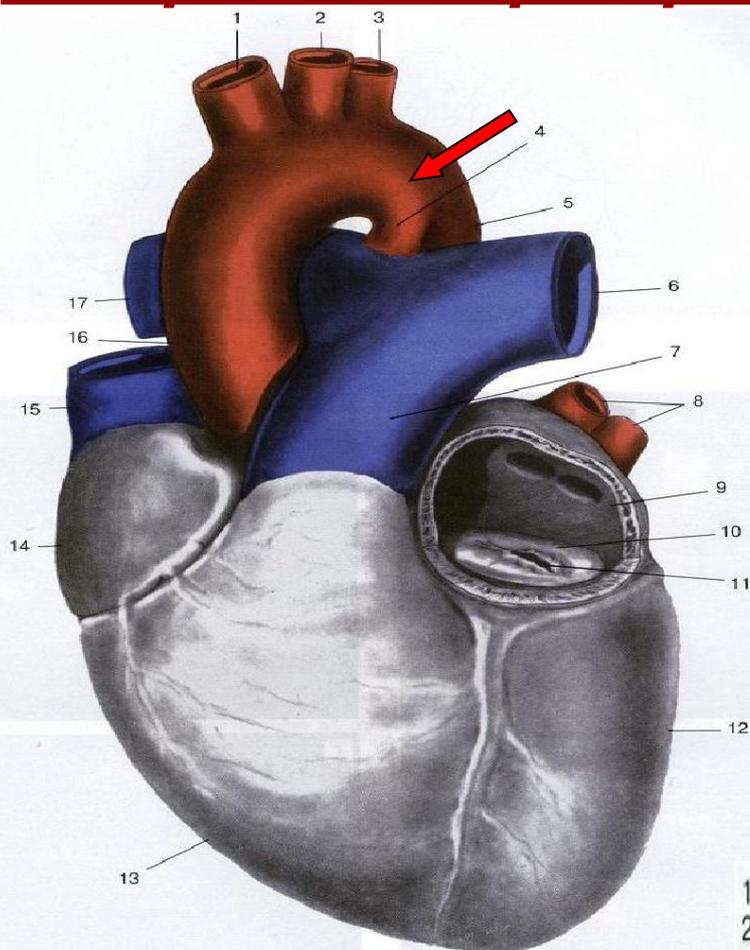


Норма



Артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП/ PDA)



Открытый артериальный проток
Вишневский А.А., Мазаев П.Н.,
Джагарян А.П., 1963.
Рисунок А.П.Джагаряна.

- 1 – плечеголовной ствол,
- 2 – левая общая сонная артерия,
- 3 – левая подключичная артерия,
- 4 – открытый боталлов проток,
- 5 – нисходящая аорта,
- 6 – левая ветвь легочной артерии,
- 7 – легочная артерия,
- 8 – левые легочные вены,
- 9 – левое предсердие,

- 10 – левое фиброзное кольцо,
- 11 – створки митрального клапана,
- 12 – левый желудочек,
- 13 – правый желудочек,
- 14 – правое предсердие,
- 15 – верхняя полая вена,
- 16 – восходящая аорта,
- 17 – правая ветвь легочной артерии.

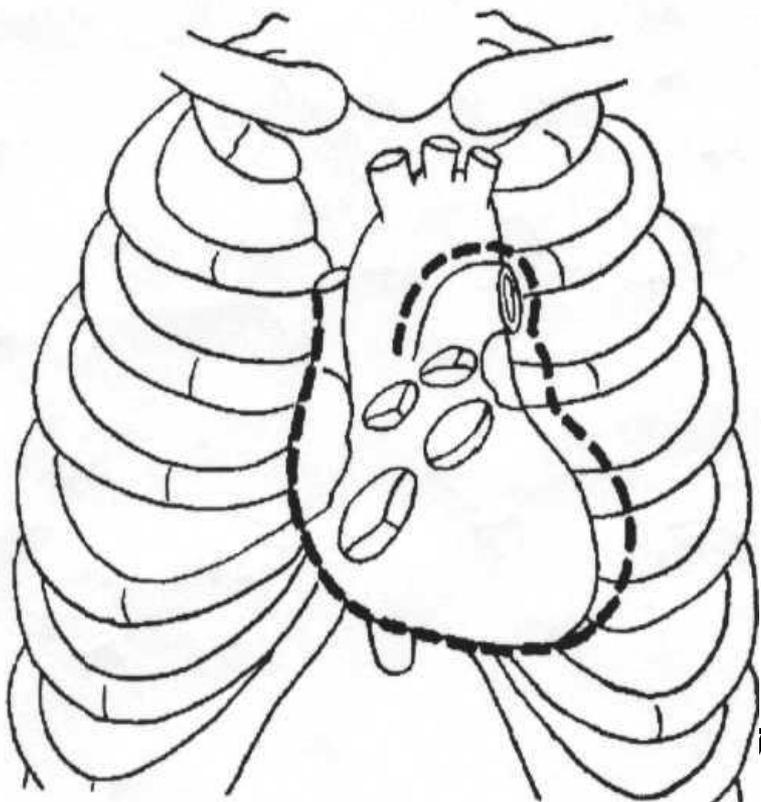
- Самопроизвольное закрытие протока в течение 6—12 месяцев жизни происходит лишь у 0,5 % детей.
- У большинства больных открытый аортальный проток диаметром 2,5-4-5 мм клинически проявляется в конце первого или на 2—3-м году жизни. Такие дети обычно не отстают в физическом и психомоторном развитии (до клинических симптомов болезни), и фаза адаптации у них протекает относительно легко.
- Ранние клинические проявления порока возникают при широких протоках или аневризмах и сопровождаются развитием сердечной недостаточности, гипостатической пневмонии, ранней легочной гипертензии, гипотрофии и других осложнений, за счет которых 20 % детей с ОАП умирают в первой фазе болезни.
- Средняя продолжительность жизни при этом пороке — 39 лет.

Особенности гемодинамики при ОАП

- Для развития нарушений гемодинамики имеет значение размер протока, угол его отхождения от аорты, разность давлений в большом и малом кругах кровообращения. Дополнительный объём крови, сбрасываемый из аорты в лёгочную артерию, приводит к развитию гиперволемии в малом круге кровообращения и к диастолической перегрузке и дилатации левых отделов сердца, особенно левого предсердия. Ствол легочной артерии расширен.

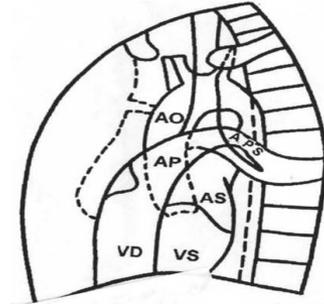
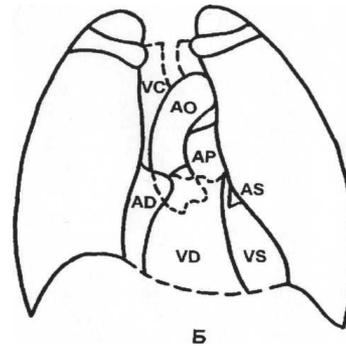
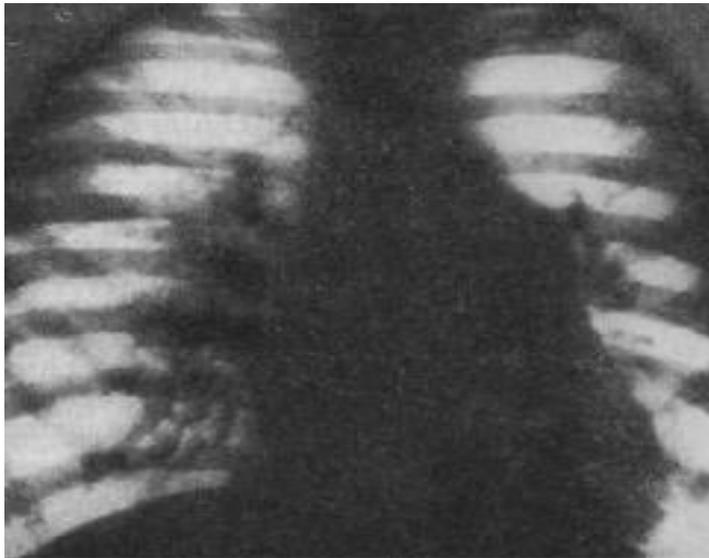
Клинические симптомы ОАП

1. «Сердечный горб».
2. Усиленный, разлитой, смещенный влево и вниз верхушечный толчок. Расширение границ относительной сердечной тупости влево. Систола-диастолическое дрожание и систоло-диастолический шум с р.мах.во – II-м межреберье слева от грудины.
3. Расщепление второго тона с усиленным легочным компонентом (акцентом) на легочной артерии.
4. Высокий и быстрый («скачущий») пульс из-за резкого перетока крови из АО в ЛА.
5. Нормальное или несколько повышенное систолическое и низкое диастолическое вплоть до нулевого АД, что приводит к увеличению пульсового давления.

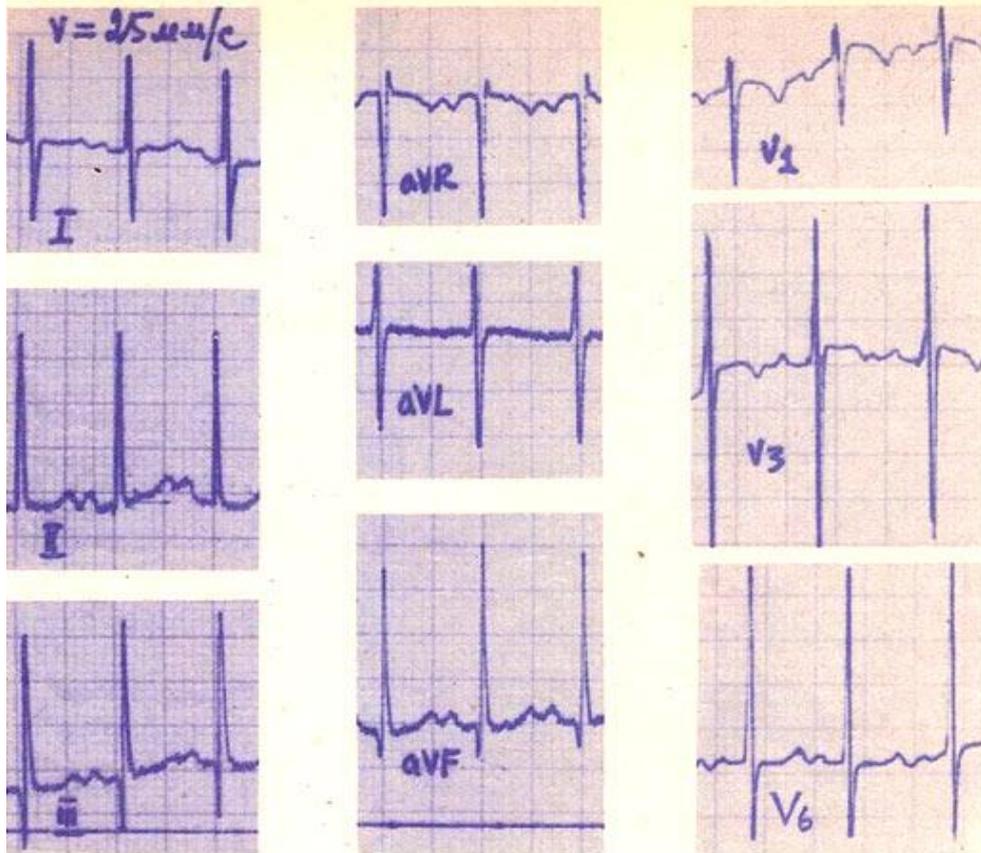


Рентгенологически при ОАП определяются: усиление легочного сосудистого рисунка, увеличение размеров кардиоторакального индекса (от минимального до кардиомегалии), признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность вершины сердца в диафрагму, выбухание восходящей части аорты).

Увеличение левых отделов сердца, особенно хорошо выявляющееся в левой переднекосой проекции с одновременным контрастированием пищевода бариевой взвесью.

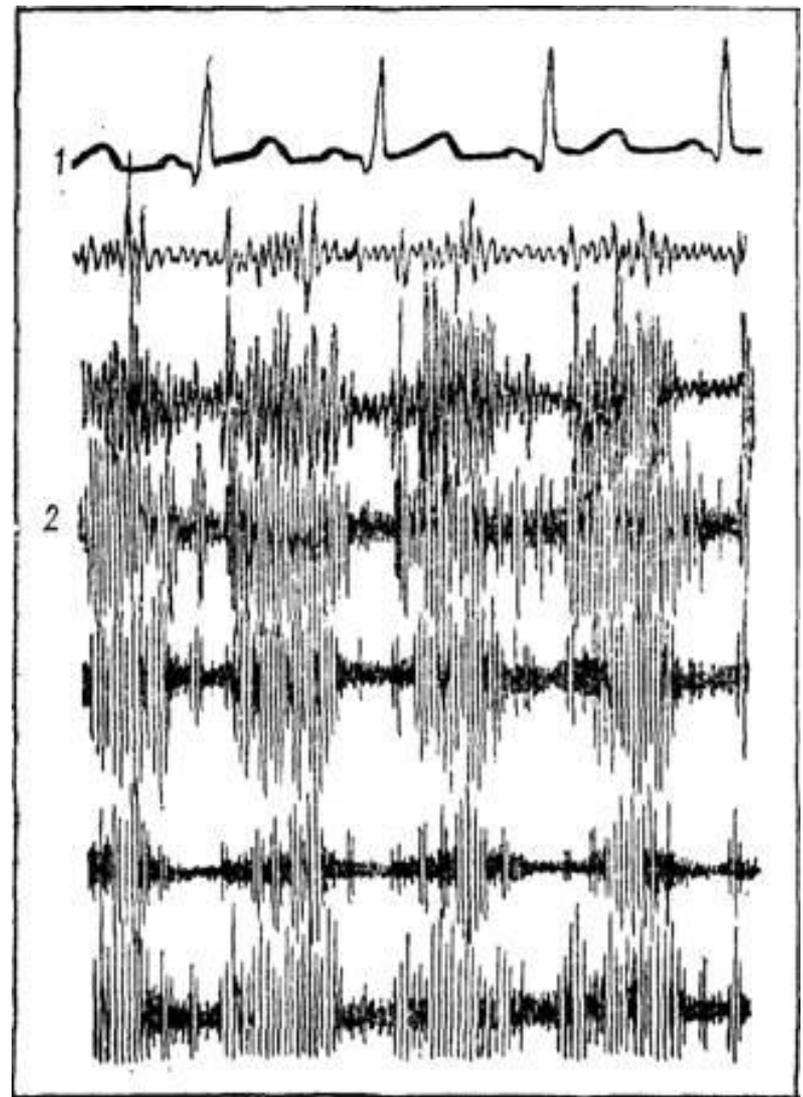


- **На электрокардиограмме** в начальных стадиях течения ОАП регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка:
 - Отклонение электрической оси сердца влево.
 - Высокие зубцы R и выраженные зубцы Q в отведениях I, AVL, V1-2.
 - Глубокие зубцы S в отведениях III, AVF, V5-6.
 - Метаболические изменения в миокарде левого желудочка проявляются снижением ниже изолинии интервала ST, снижением амплитуды зубца T, его деформацией, конкордантностью в отведениях I, AVL, V1-2.
- В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов, что является ЭКГ-признаком гипертензии в МКК.



Электрокардиограмма Тани 3., 4 мес. Диагноз: открытый артериальный проток, недостаточность кровообращения 2-а ст. Проток диаметром 8 мм; давление в легочной артерии 50/20 мм рт. ст.

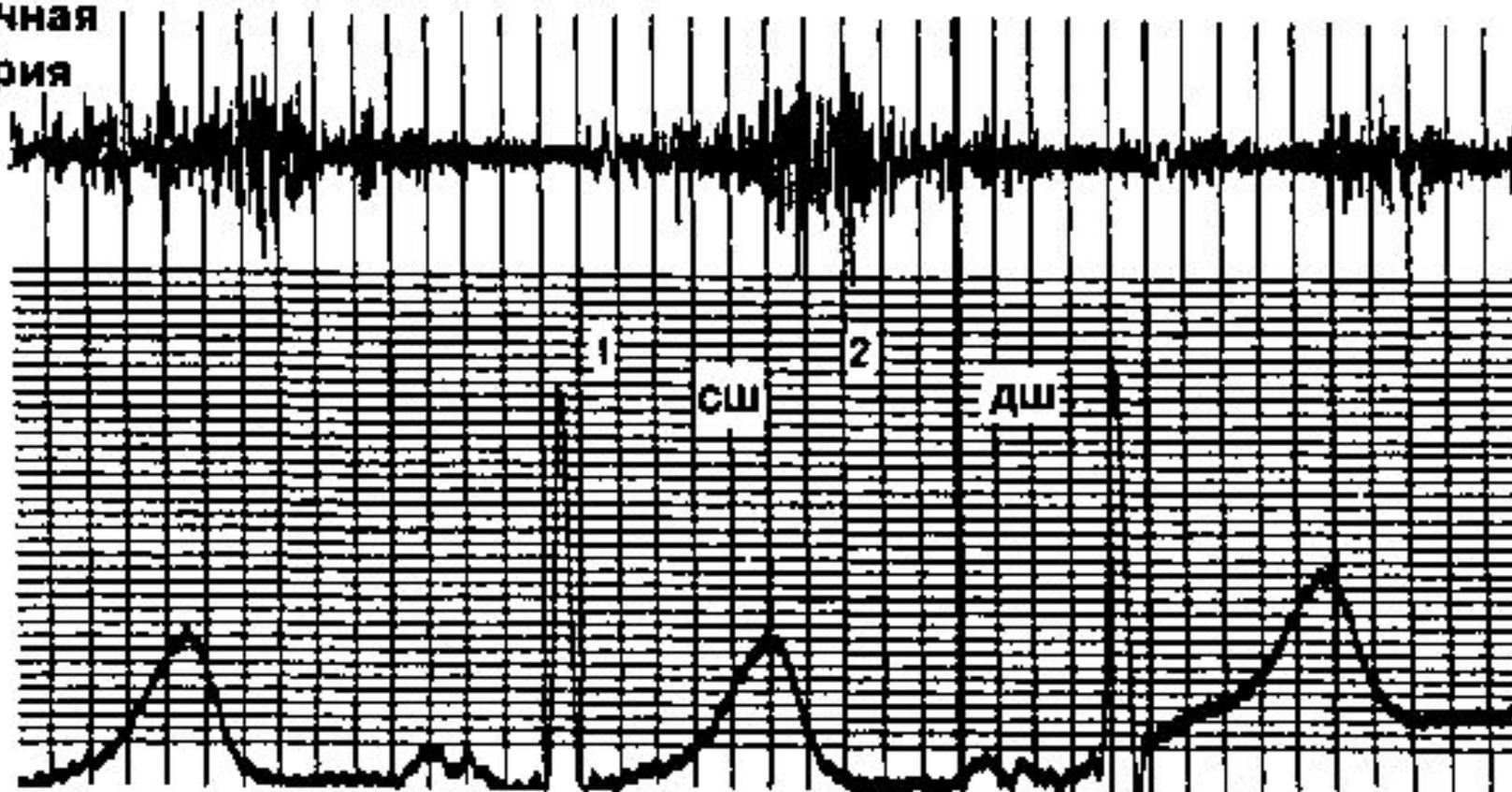
На электрокардиограмме: ритм синусовый правильный 150 сокращений в 1 мин ($R-R = 0,40$ с); $P-Q = 0,12$ с; $QRS = 0,08$ с, $Q-T = 0,28$ с ($N = 0,24$ с), $z_{ос} = +78^\circ$, зубец P в aVF высокий. Кроме увеличения правого предсердия имеются признаки комбинированной гипертрофии обоих желудочков. Скорость движения ЭКГ-ленты 25 мм/с.



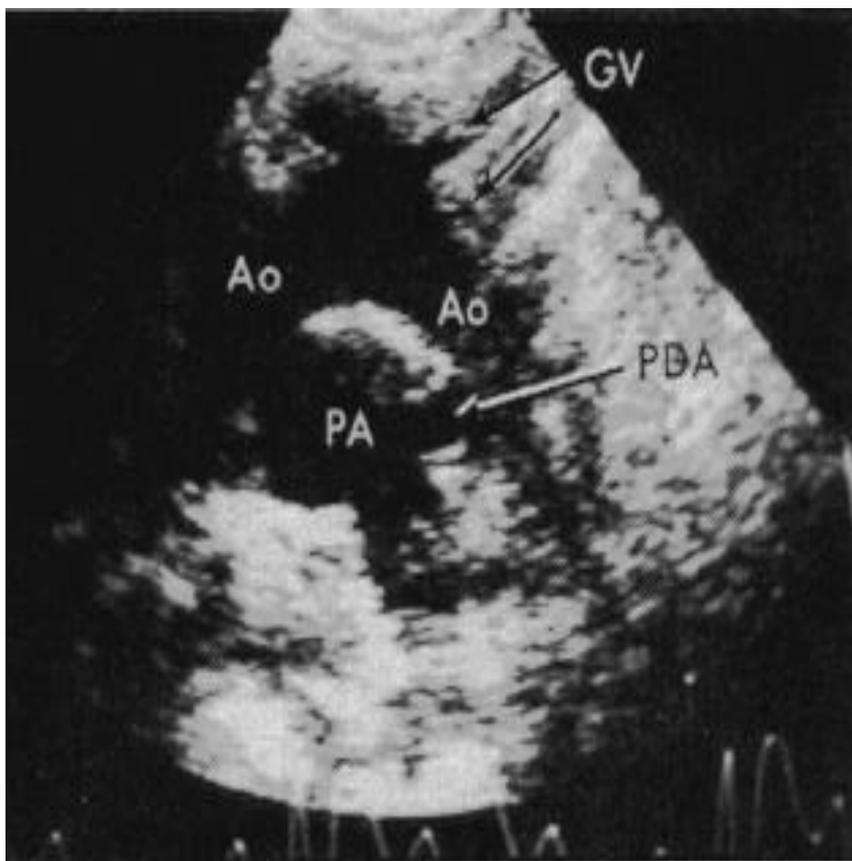
Фонокардиограмма (2) больного с открытым артериальным протоком.

Фонокардиограмма. Постоянный систоло-диастолический шум при ОАП

Легочная
артерия



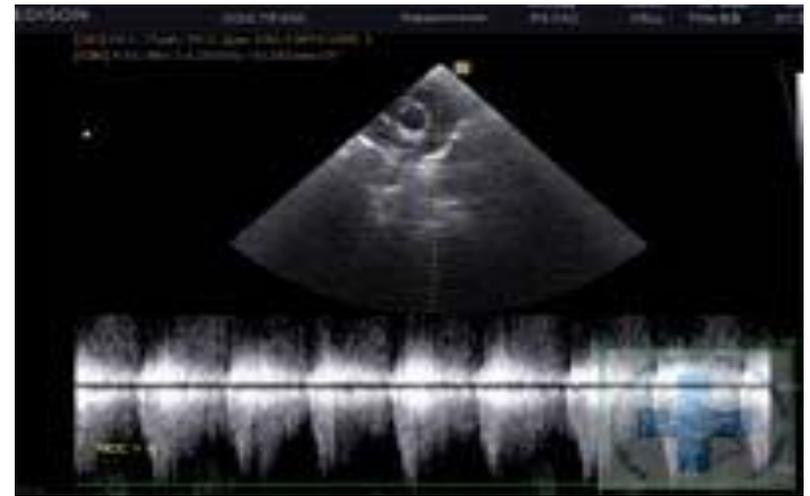
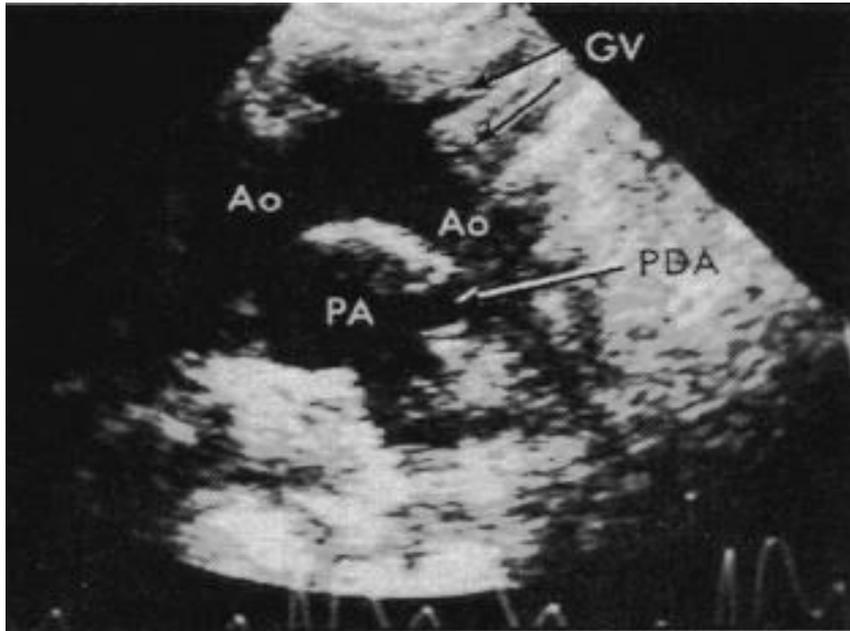
ЭхоКГ позволяет определить косвенные признаки наличия ОАП и визуализировать его непосредственно, измерить размеры протока, определить градиент давления Ао/Ар.



ЭХОКГ. Признаки открытого артериального протока в постоянно-волновом режиме.



ЭХОКГ. Видно шунтирование крови по протоку в цветовом режиме



ЭХОКГ. Признаки открытого артериального протока в постоянноволновом режиме.



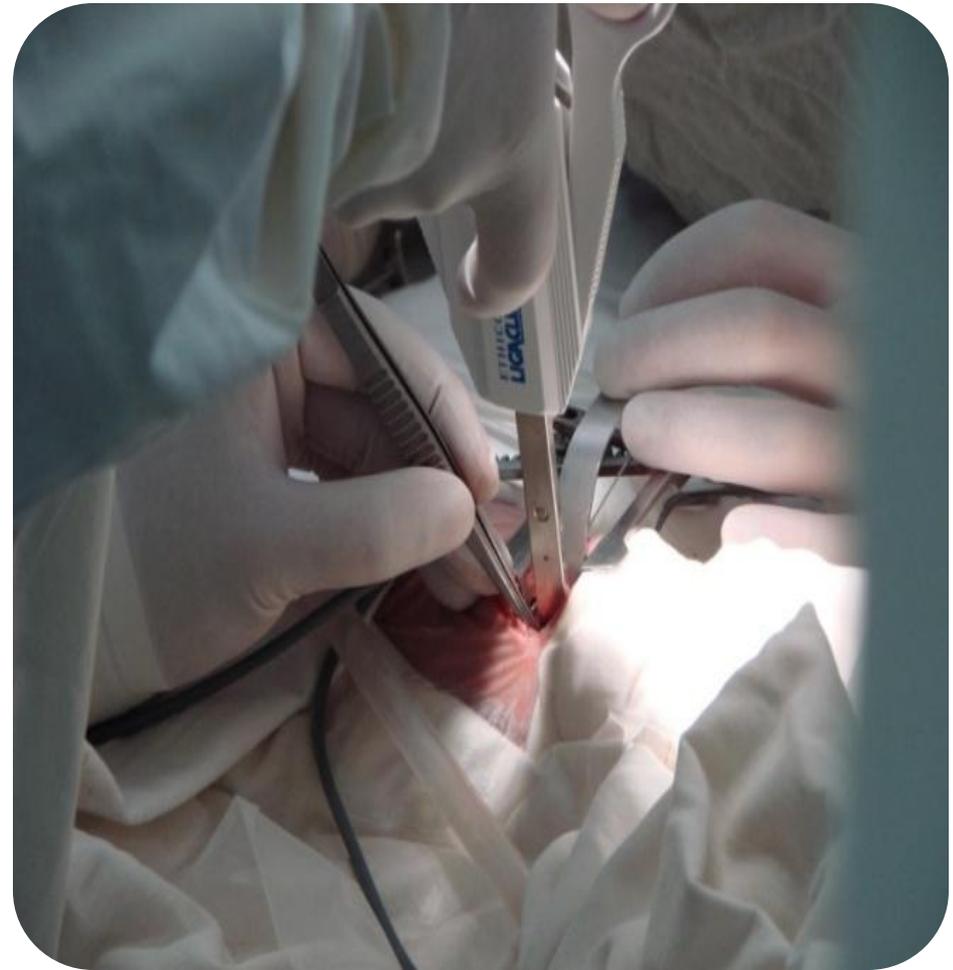
ЭХОКГ. Видно шунтирование крови по протоку в цветовом режиме

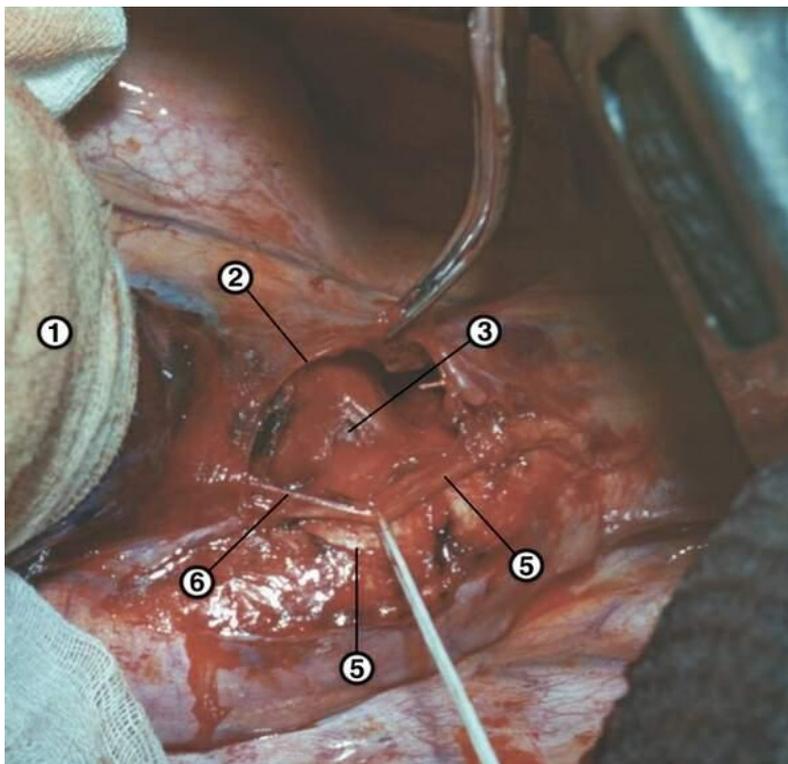
Коррекция ОАП

- Классическое оперативное лечение - **перевязка и прошивание протока.**

Первая успешная операция перевязки открытого боталлова протока была произведена в 1938 г. Гроссом (Gross) и эта дата считается годом рождения хирургии врожденных пороков сердца.

- В настоящее время применяются так же высокотехнологичные хирургические методы его закрытия: **эндоскопическое клипирование и эндовазальная окклюзия.**





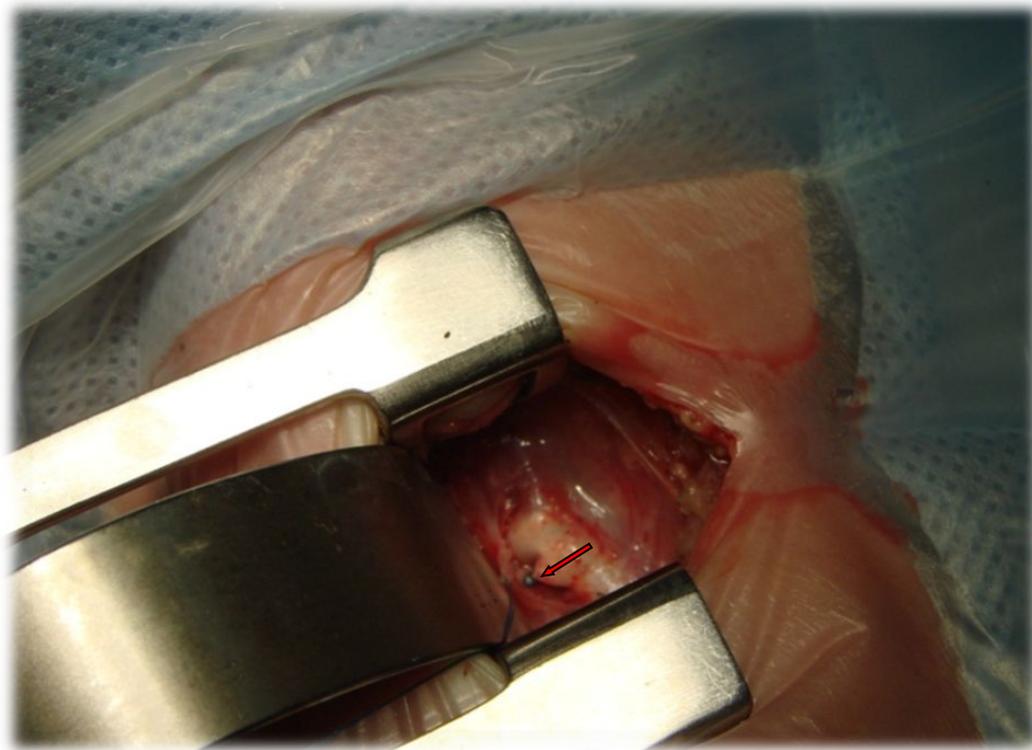
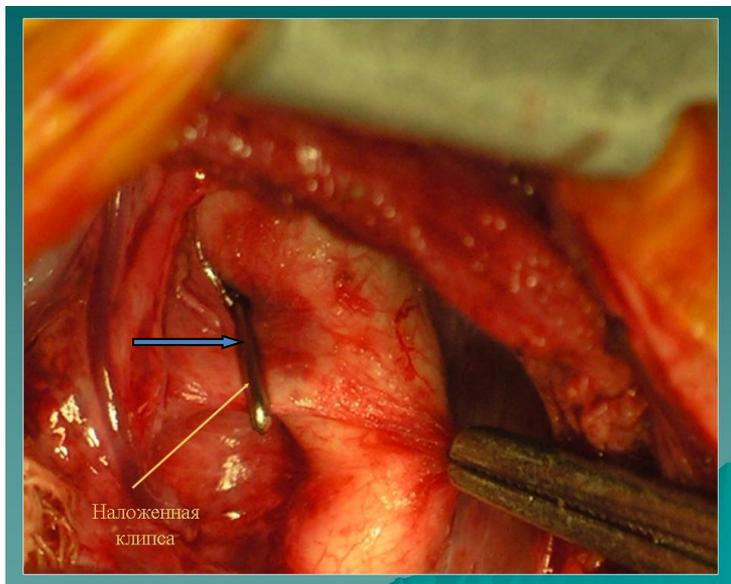
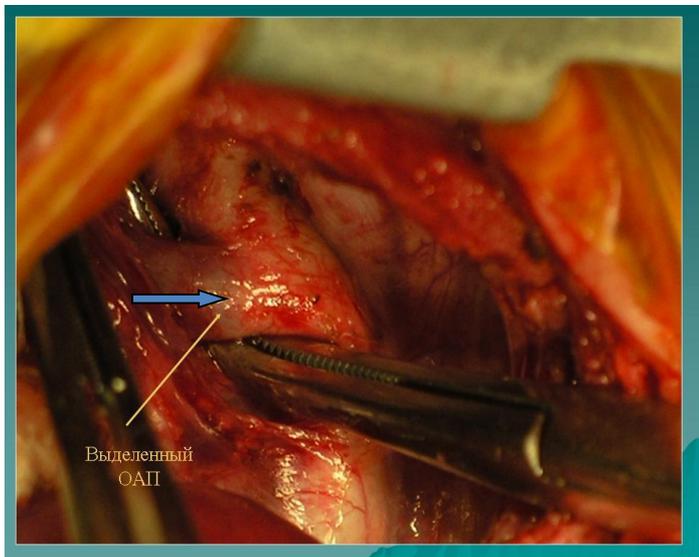
Этап операции перевязки открытого артериального протока. Доступ через левую плевральную полость, левое легкое отжато салфеткой (1), вскрытием медиастинальной плевры (2) обнажен широкий открытый артериальный проток (3), лигатурой отведен в сторону блуждающий нерв (4), лежащий на аорте (5), под нижний полюс протока уходит возвратный нерв (6), являющийся ориентиром для выделения протока перед его перевязкой.



Наложена лигатура на артериальный проток

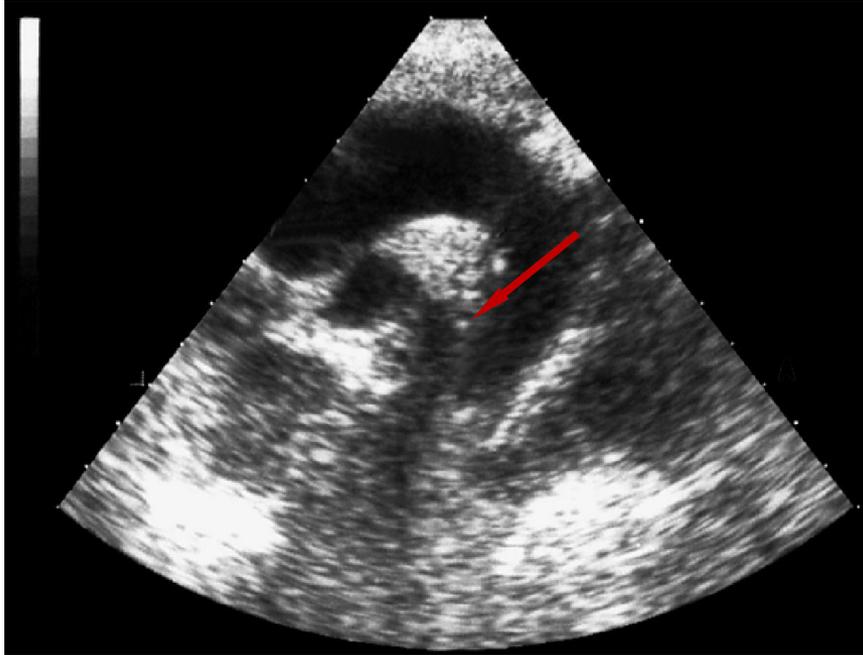


Проводится прошивание артериального протока



Клипирование ОАП

Окклюдер в месте ОАП (стрелка) у девочки 13 лет.



Транскатетерная эмболизация протока проводится чрескожным доступом без торакотомии. При этом применяются различные окклюзирующие устройства (спирали Gianturco, «двойной зонтик» Rashkind, «пуговичное устройство» Sideris и др.). Через прокол в бедренной артерии вводится специальный зонд, который доставляет к протоку специальную спираль (для протоков малых размеров) или окклюдер (если проток большой), с помощью которых ОАП закрывается. Как и все эндоваскулярные операции, такой метод закрытия ОАП является малотравматичным и наиболее безопасным, поэтому он является предпочтительным.

Малоэффективна данная операция при широких, извилистых, коротких протоках. В послеоперационном периоде необходимо контрольное ультразвуковое исследование с целью определения эффективности операции, реканализации протока, осложнений. Возможна визуализация окклюдера в просвете ЛА или АО



Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

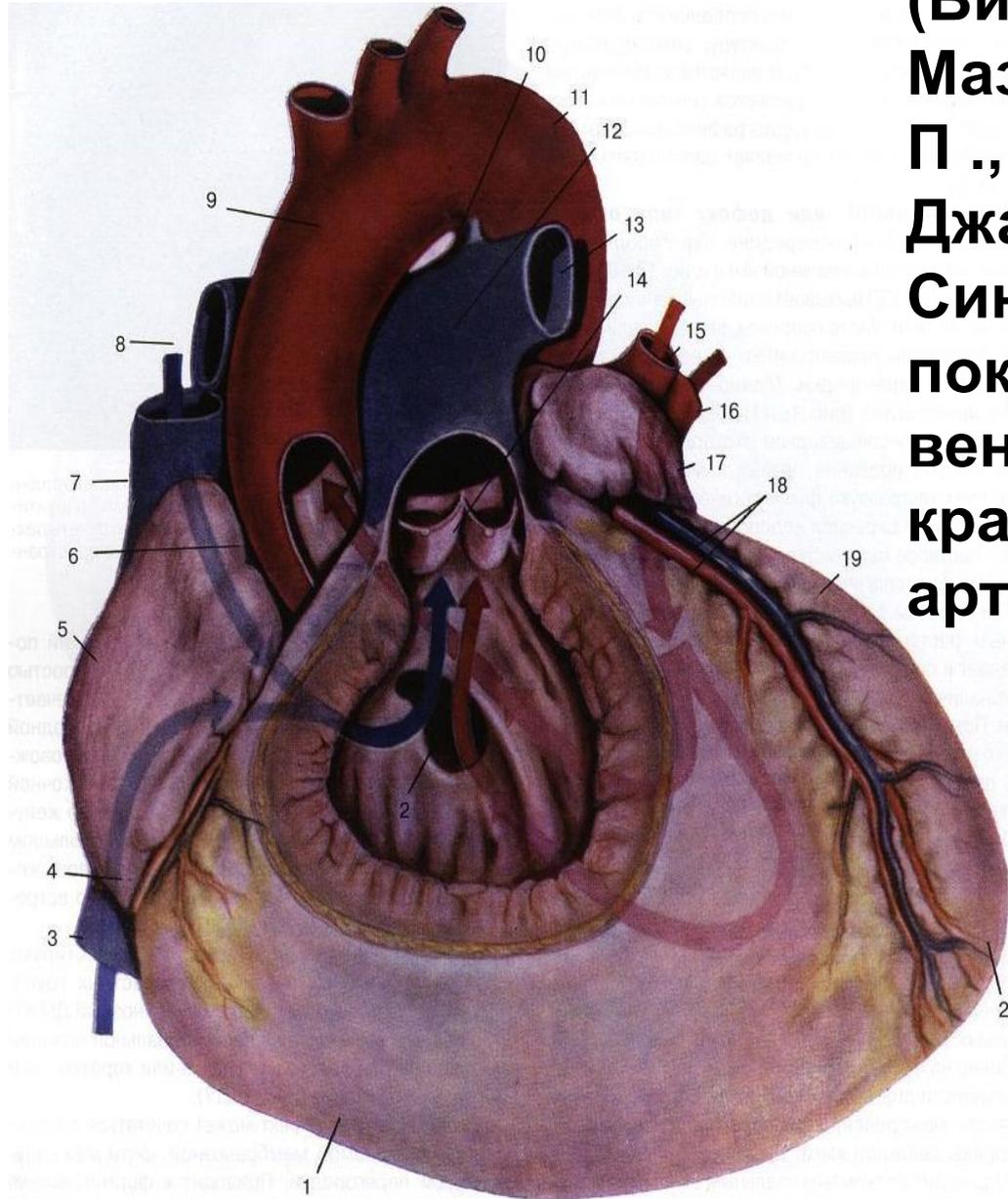
Врожденное аномальное сообщение между двумя желудочками сердца, возникающее вследствие недоразвития МЖП на различных ее уровнях.

ДМЖП – наиболее часто встречаемый порок сердца. Его частота составляет 11–25% среди всех ВПС.

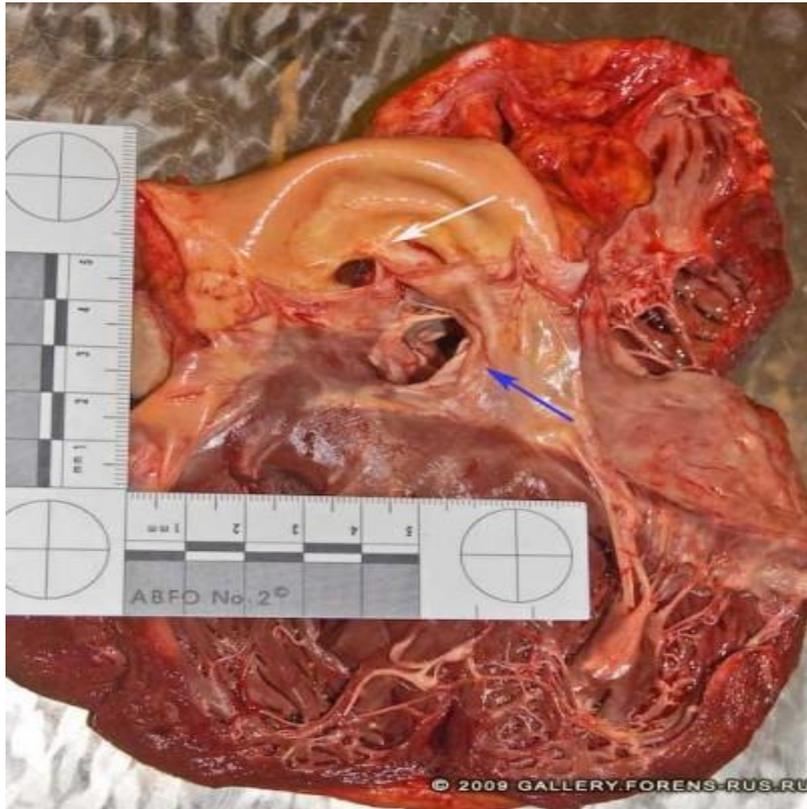
ДМЖП может быть в изолированным и/или сочетаться с другими ВПС (ДМПП, ОАП, коарктация АО, недостаточность МК и АК, стенозы АО и ЛА).

ДМЖП входит в состав сложных комбинированных пороков сердца (тетрада Фалло, двойное отхождение сосудов, ТМС, трикуспидальная атрезия и др.), является составной частью наследственных синдромов (синдром Дауна, Эдвардса, Грега и др.).

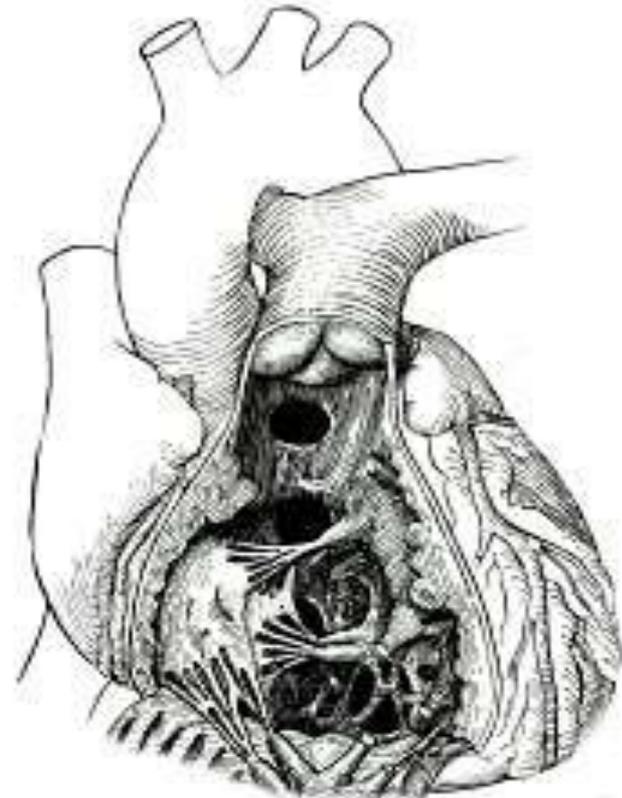
**Мышечный дефект МЖП
(Вишневецкий А.А.,
Мазаев П.Н., Джагарян А
П., 1963. Рисунок А.П.
Джагаряна).
Синими стрелками
показано движение
венозной крови,
красными –
артериальной крови).**



- | | |
|---|--|
| 1 – правый желудочек, | 12 – легочная артерия, |
| 2 – дефект межжелудочковой перегородки, | 13 – левая ветвь легочной артерии, |
| 3 – нижняя полая вена, | 14 – клапан легочной артерии, |
| 4 – правая коронарная артерия, | 15 – левая верхняя легочная вена, |
| 5 – правое предсердие, | 16 – левая нижняя легочная вена, |
| 6 – восходящая аорта, | 17 – ушко левого предсердия, |
| 7 – верхняя полая вена, | 18 – передняя нисходящая ветвь левой коронарной артерии, |
| 8 – правая ветвь легочной артерии, | 19 – левый желудочек, |
| 9 – дуга аорты, | 20 – верхушка сердца. |
| 10 – боталлова лигатура, | |
| 11 – нисходящая аорта, | |

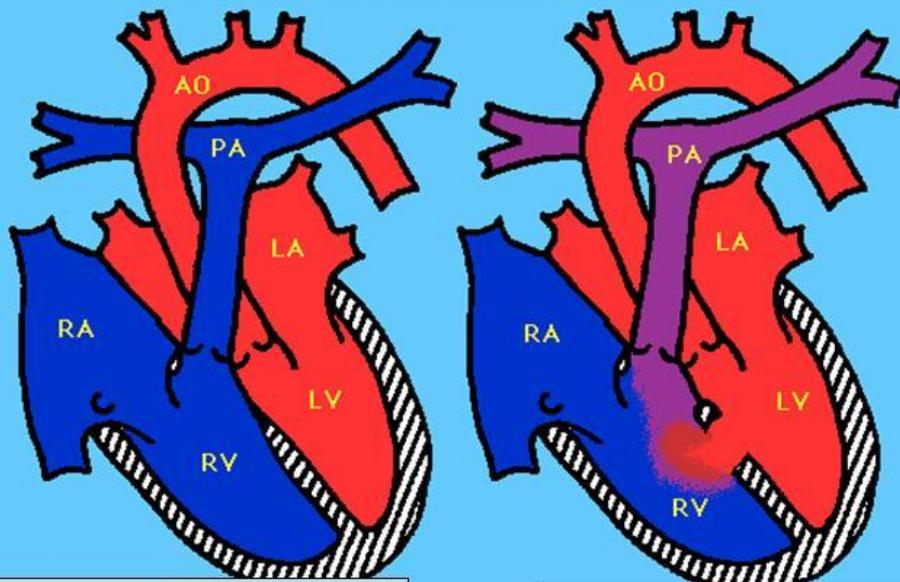


**Полость левого желудочка и устье аорты
Дефект межжелудочковой перегородки
обозначен синей стрелкой. Белой стрелкой
обозначен тромб, закупоривший устье правой
венечной артерии.**



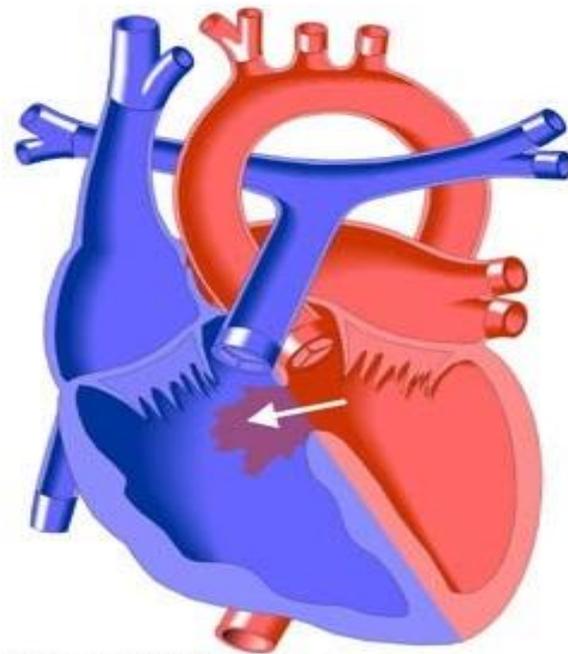
**Схема локализации основных типов
дефектов межжелудочковой
перегородки: (сверху вниз)
надгребешковый, подгребешковый,
канальный, мышечный типы.**

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)



Норма

ДМЖП



Согласно «анатомической» классификации Anderson R., Becker A. (1983), среди ДМЖП выделяют:

- а) мышечные дефекты – приточные, трабекулярные, отточные;
- б) дефекты в мембранозной части перегородки – перимембранозные, субаортальные, отточные.

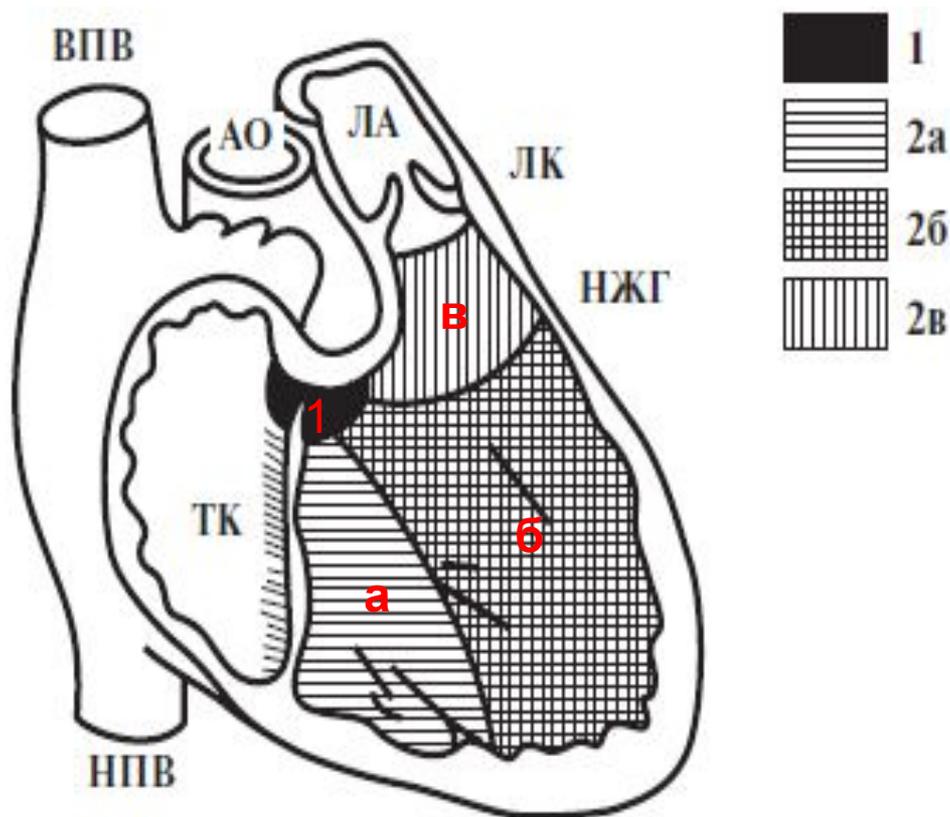
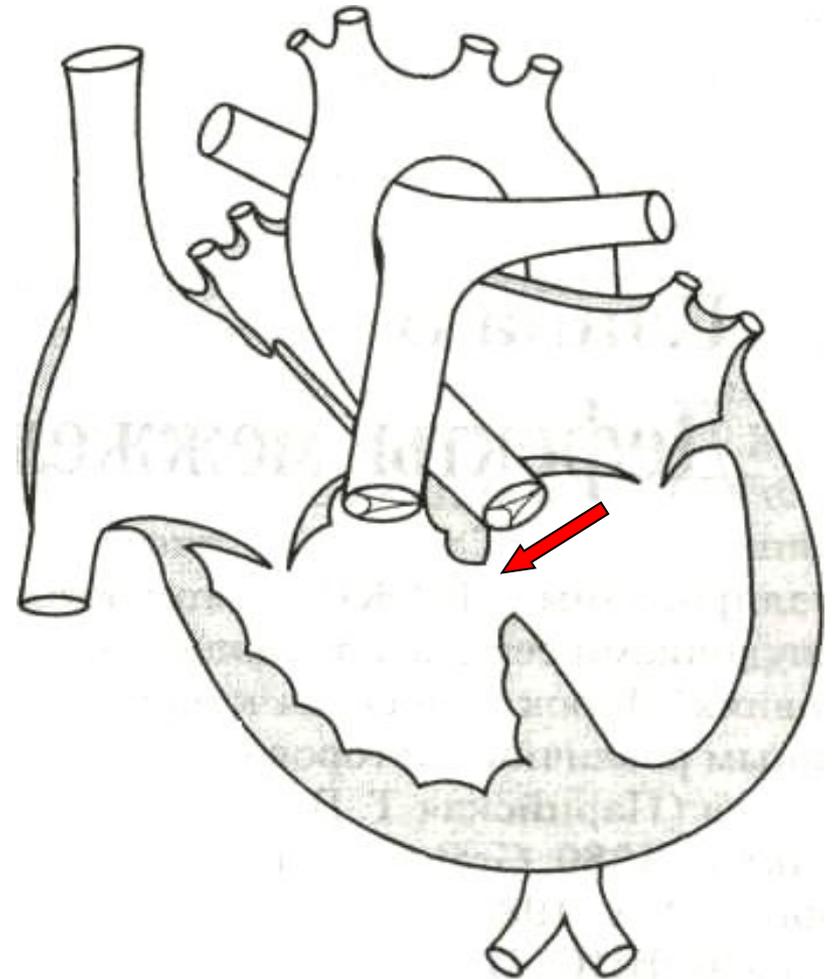
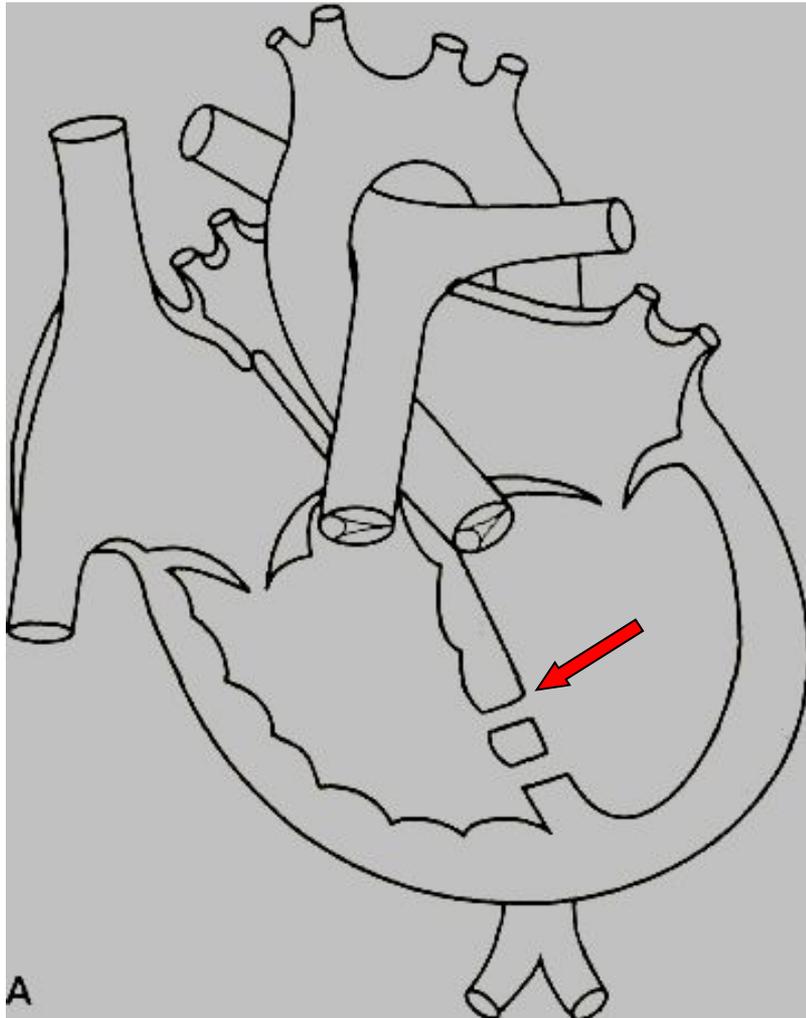


Схема морфологического строения МЖП:

1. Мембранозная часть.
 2. Мышечная часть:
 - а – приточная,
 - б – трабекулярная,
- в - отточная

**С клинических позиций различают два варианта ДМЖП:
мышечный (низкий ДМЖП,
болезнь Толочинова-Роже)
и мембранозный (высокий ДМЖП)**



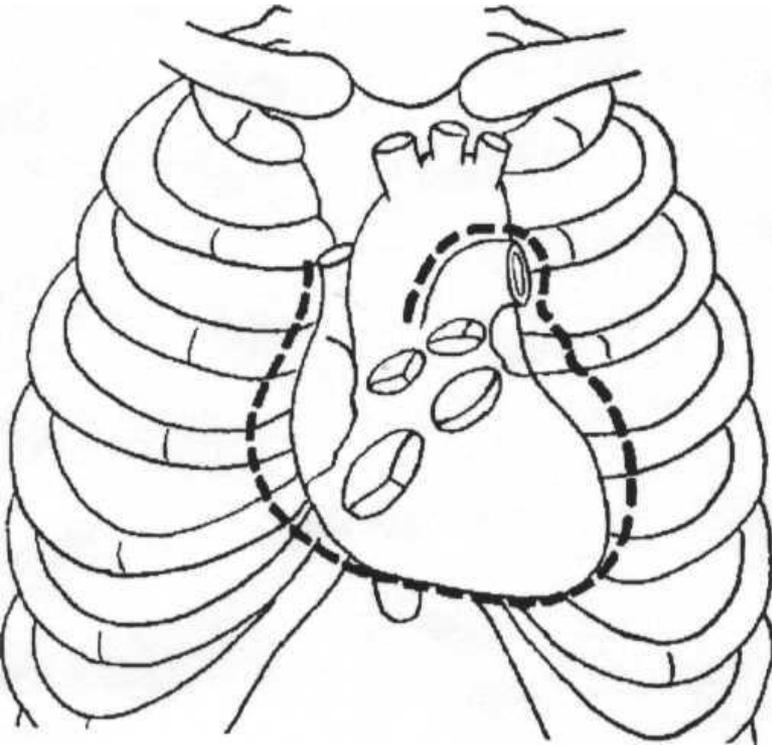
Мышечный (низкий ДМЖП, болезнь Толочинова-Роже)

- Дефект расположен в нижней, мышечной части межжелудочковой перегородки, между волокнами миокарда, имеет обычно щелевидную форму.
- Во время систолы желудочков диаметр дефекта уменьшается, в связи с чем сброс крови из левого желудочка в правый, гиперволемиа в МКК и перегрузка сердца минимальные.
- Осложнений в течение фазы гемодинамической адаптации обычно не бывает.
- Основным клиническим симптомом низкого ДМЖП является систолический шум вдоль левого края грудины с р.тах. в IV-м межреберье («много шума из ничего»).
- **С возрастом по мере увеличения массы миокарда МЖП дефект может самопроизвольно закрыться.**

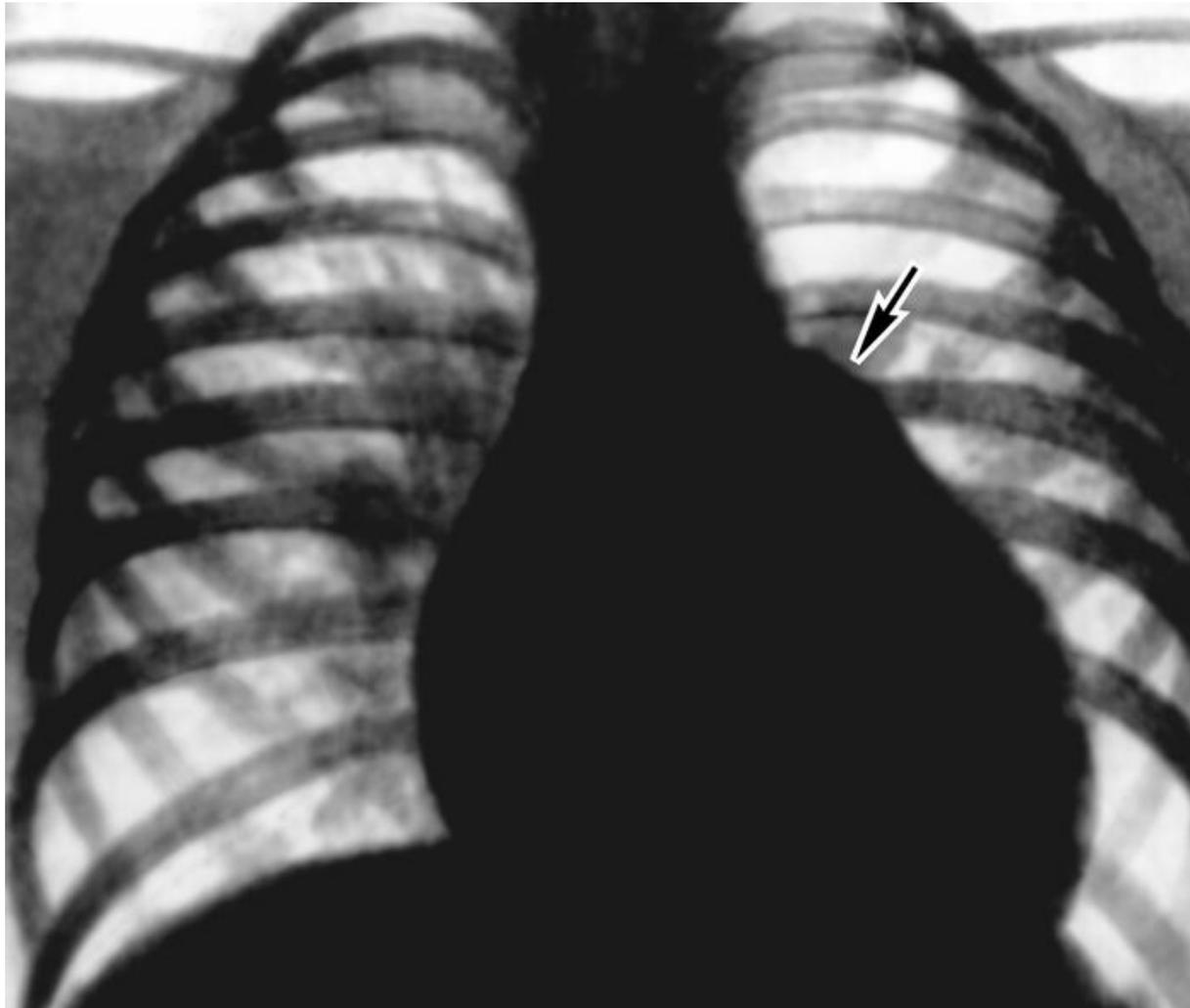
Гемодинамика при высоких ДМЖП

- В течение внутриутробной жизни ДМЖП не вызывает нарушений гемодинамики.
- После рождения ребенка гемодинамические и клинические проявления порока определяются размерами дефекта, величиной градиента давления между желудочками и легочно-сосудистого сопротивления. В раннем неонатальном периоде из-за высоких цифр давления в ЛА отмечается перекрестный сброс крови через дефект, который по мере физиологической инволюции легочных сосудов впоследствии становится лево-правым и достигать **50–80 % МОК в МКК**.
- При сбросе слева направо артериальная кровь из ЛЖ поступает в ПЖ, ЛА, сосуды легких, затем по легочным венам в левые отделы сердца. Развивается объемная перегрузка левых отделов, смешанная перегрузка ПЖ (вследствие увеличения объема и сопротивления выбросу крови). Гиперволемиа в МКК постепенно осложняется формированием легочной гипертензии.

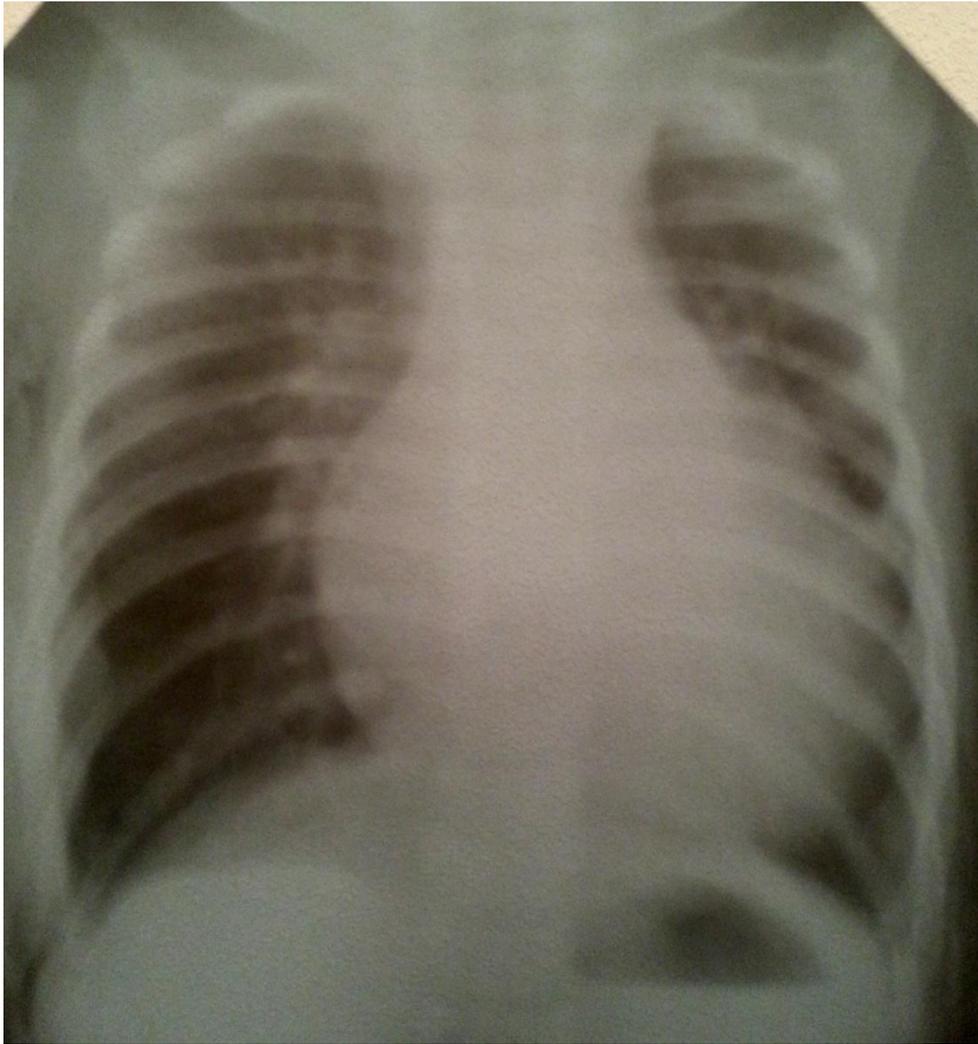
Клиника высокого ДМЖП



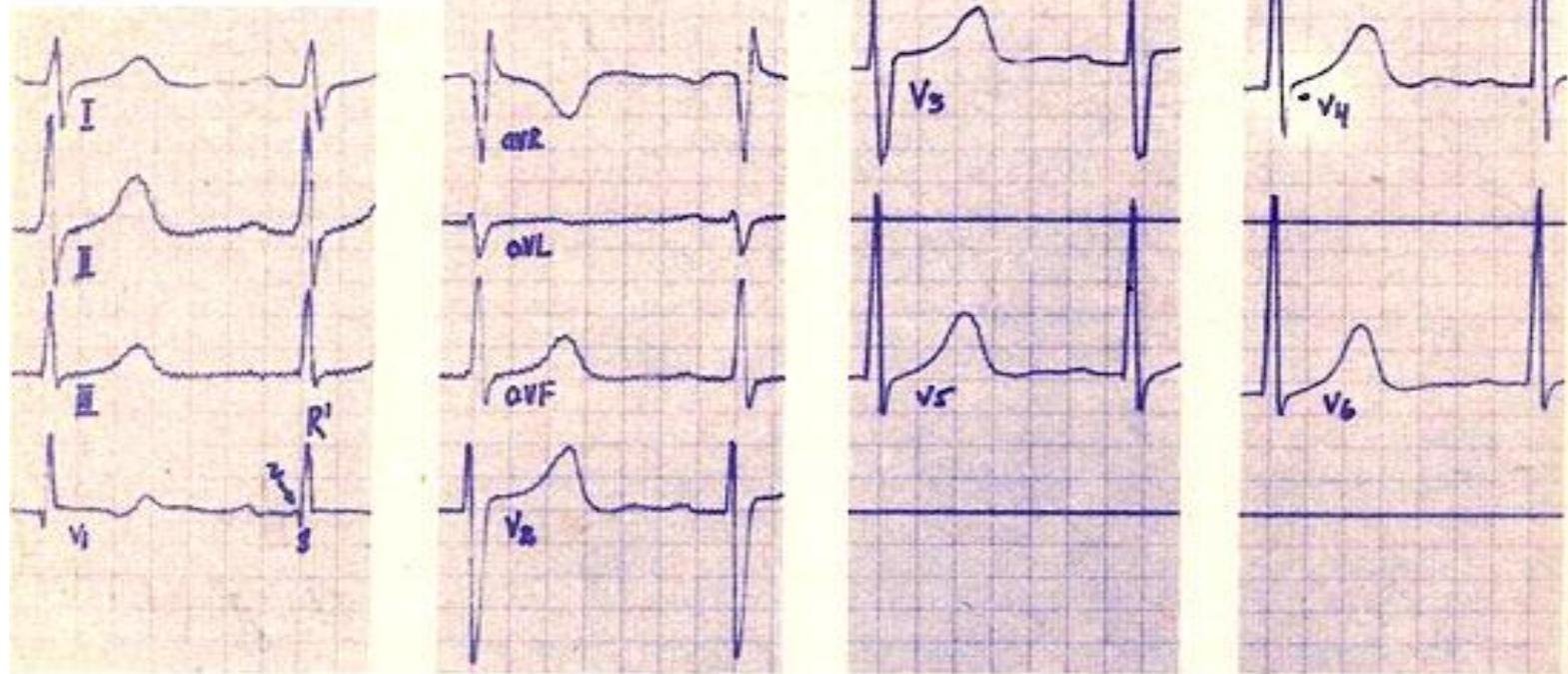
1. Сердечный горб.
2. Верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен влево.
3. Систолическое дрожание в 3-ем межреберье слева от грудины.
4. Расширение правой границы относительной сердечной тупости, смещение верхушки сердца влево, талия сердца сглажена или выбухает.
5. Интенсивный систолический шум с р. тах. в 3-ем межреберье слева от грудины. Акцент 2-го тона на легочной артерии.



Рентгенограмма грудной клетки больного с дефектом межжелудочковой перегородки (прямая проекция): тень сердца увеличена за счет обоих желудочков, заметное выбухание дуги легочного ствола (указано стрелкой), легочный рисунок в прикорневых отделах легких усилен.



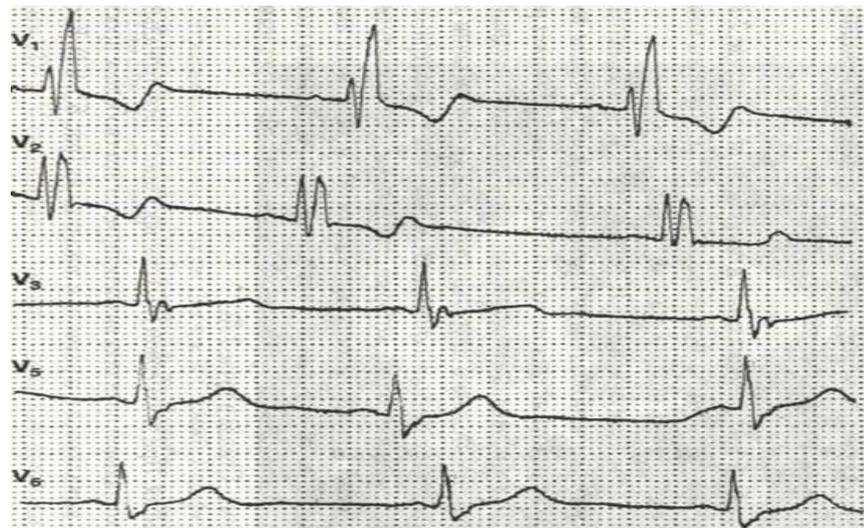
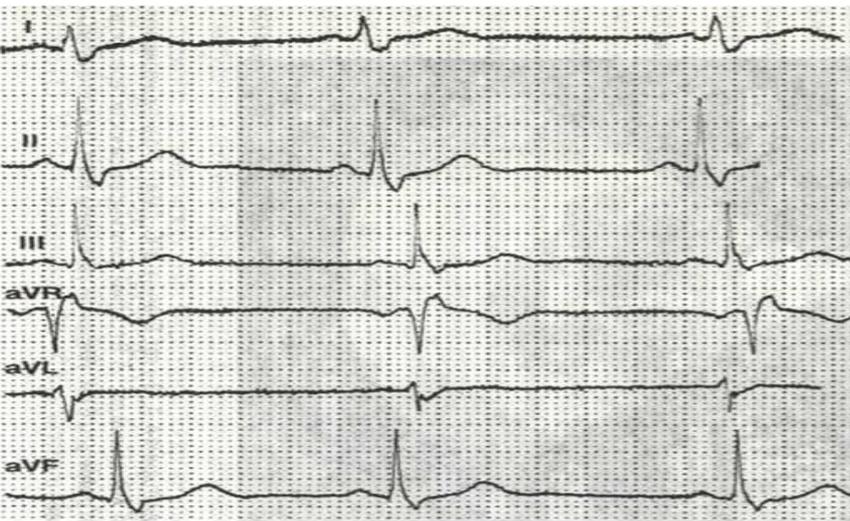
**Лиза П. Возраст 4 месяца.
Мембранозный дефект
межжелудочковой
перегородки.
Рентгенограмма органов
грудной клетки (прямая
проекция): Легочный
сосудистый рисунок
усилен, тень сердца
увеличена за счет обоих
желудочков, верхушка
сердца закруглена,
приподнята над
диафрагмой, талия
сердца сглажена.**



Девочка Алла А., 6 лет. Диагноз: изолированный дефект межжелудочковой перегородки, давление в правом желудочке 72/25 мм рт. ст., в легочной артерии 64/20 мм рт. ст.; легочных капиллярах 25/18 мм рт. ст.; в левом предсердии 24/8 мм рт. ст. и в левом желудочке 106/8 мм рт. ст., сброс крови на уровне желудочков слева направо 60% от -мутного объема малого круга кровообращения.

На электрокардиограмме: ритм синусовый (незначительная аритмия), число сокращений 86-77 в 1 мин ($R - R = 0,70-0,78$ с); $P-Q = 0,18$ с; $QRS = 0,10$ с; $Q-T = .33 - 0,34$ с ($N = 0,32 - 0,34$ с), $z.a = +90^\circ$, двугорбый P 111 с увеличенной амплитудой терминальной части, комплекс rSR' в правых прекардиальных отведениях, увеличенная амплитуда зубца R в левых прекардиальных отведениях и глубокий зубец S, в отведениях V2 -V3, высокие зубцы TII>V2-V6-Признаки гипертрофии и перегрузки обоих желудочков, признаки гипертрофии левого предсердия.

Имеет место нарушение атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимостей.



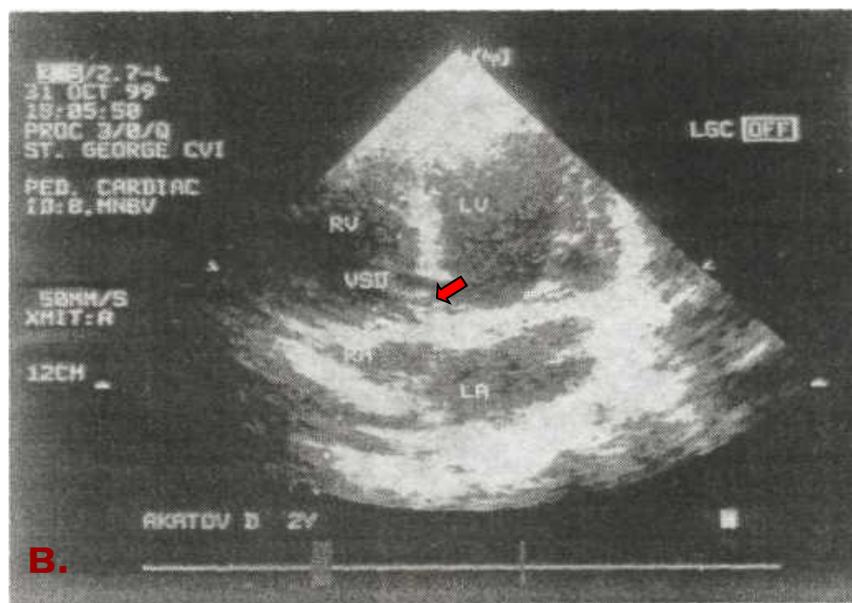
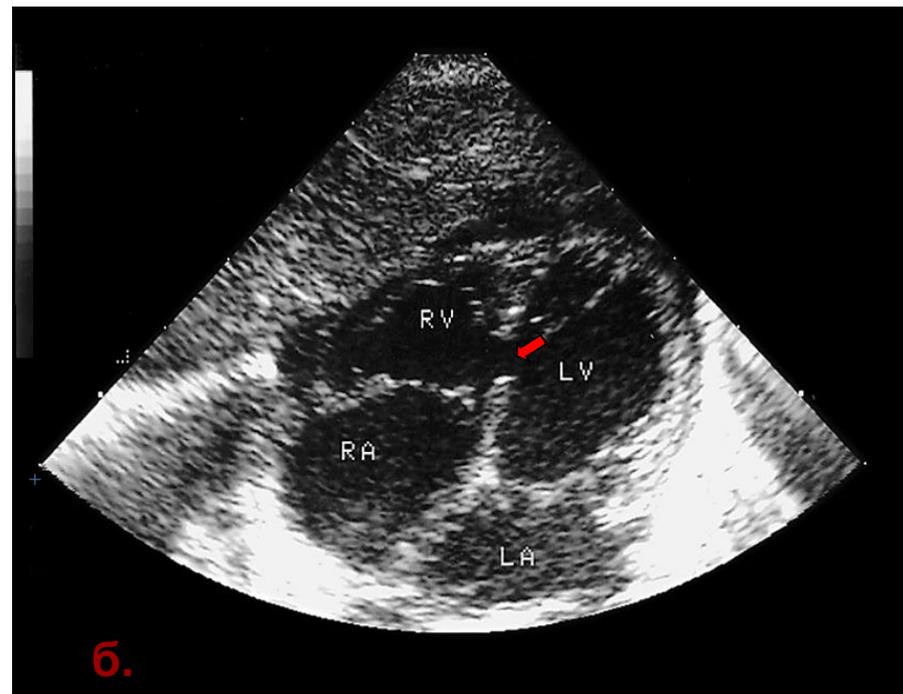
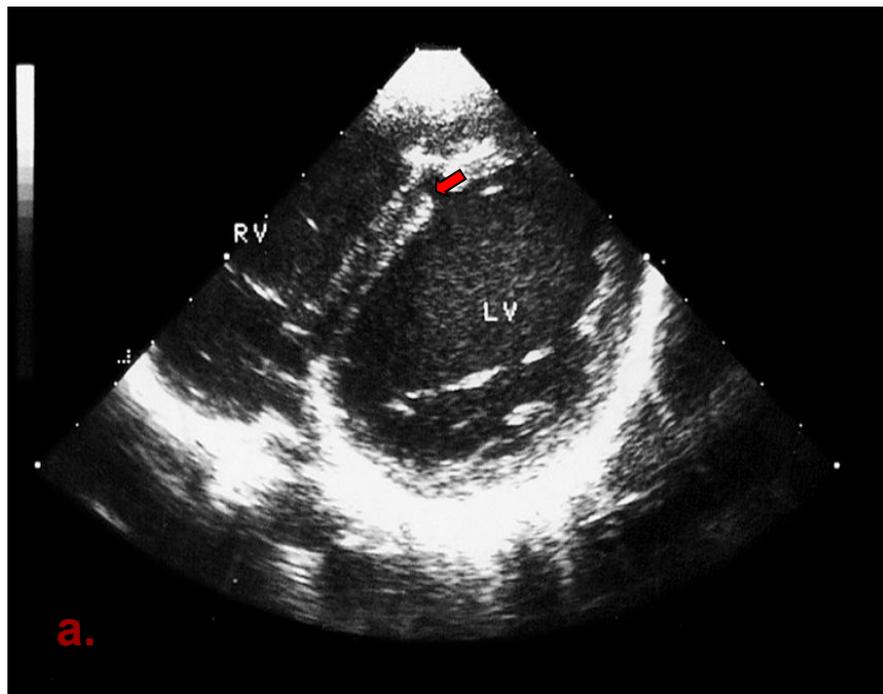
ЭКГ девочки 5 лет.

Диагноз: Мембранозный ДМЖП. D = 11 мм.

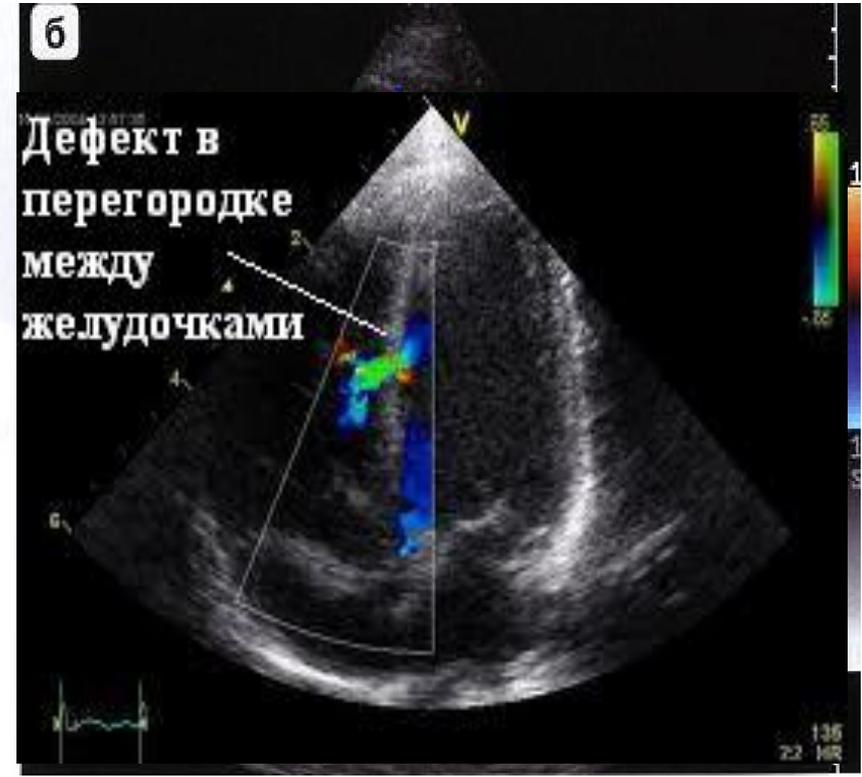
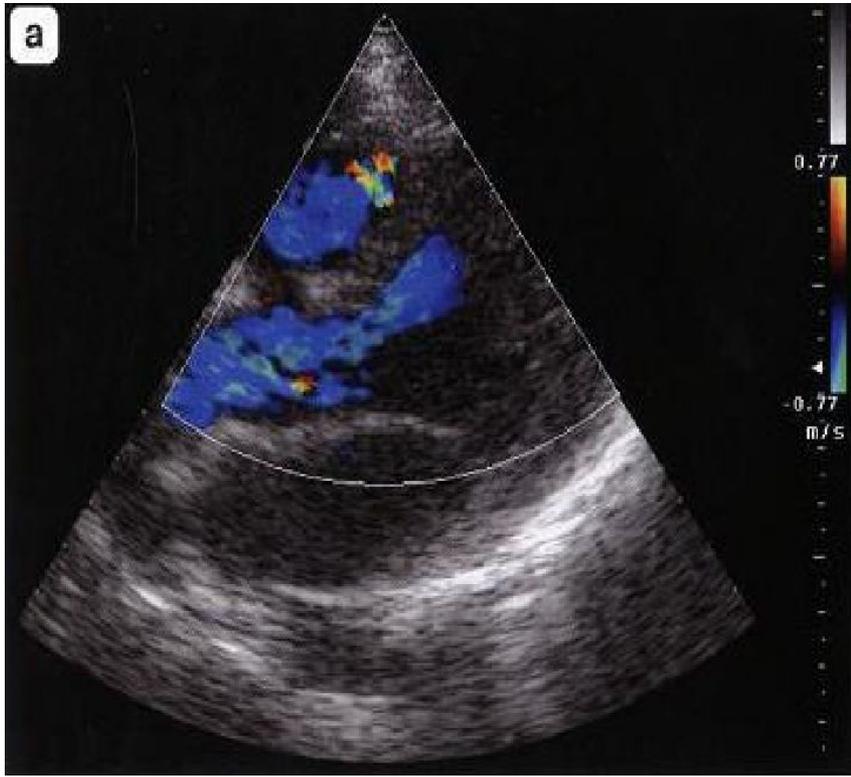
Умеренное отклонение электрической оси сердца вправо, умеренная перегрузка обоих предсердий, гипертрофия миокарда правого желудочка с систолической перегрузкой.

Признаки гипертрофии миокарда правого желудочка:

- Отклонение электрической оси сердца вправо.
- Высокие зубцы R и выраженные зубцы Q в отведениях III, AVF, V5-6. Глубокие зубцы S в отведениях I, AVL, V1-2.
- Метаболические изменения в миокарде правого желудочка проявляются снижением ниже изолинии интервала ST, снижением амплитуды зубца T, его деформацией, конкордантностью в отведениях III, AVF, V5-6.

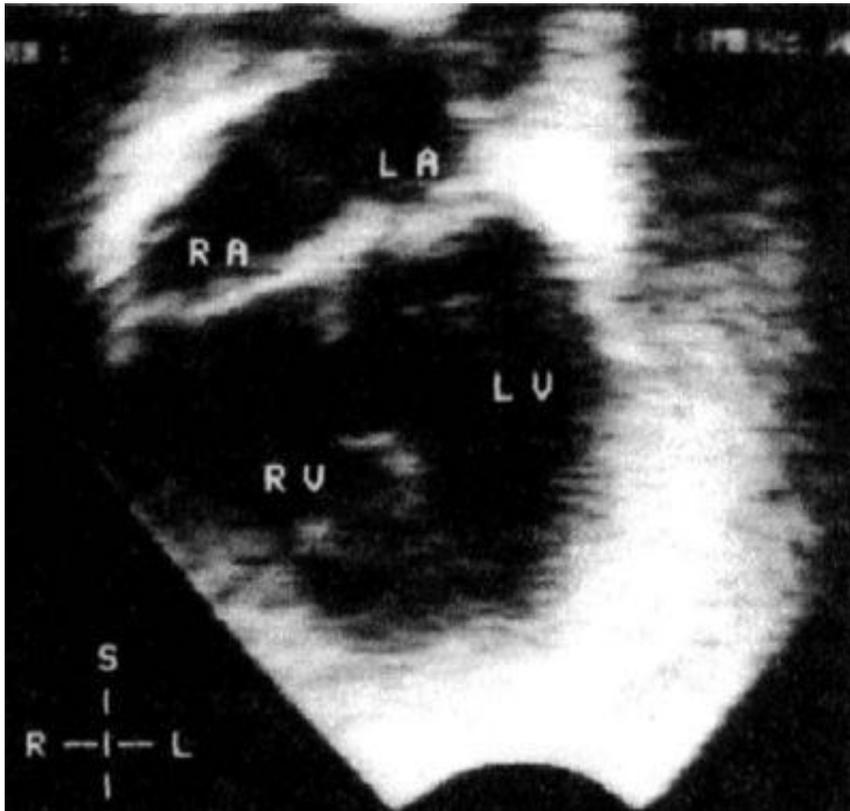


- а.** Трабекулярный центральный мышечный ДМЖП у девочки 12 лет.
- б.** Приточный мышечный ДМЖП у новорожденного ребенка.
- в.** Ребенок 2-х лет. Высокий мембранозный ДМЖП (VSD), $d = 12$ мм, с фиброзными краями.



- а. Два дефекта в мышечной части межжелудочковой перегородки у ребенка 6 лет;**
- б. Один дефект в апикальном отделе межжелудочковой перегородки.**

Цветной доплер.

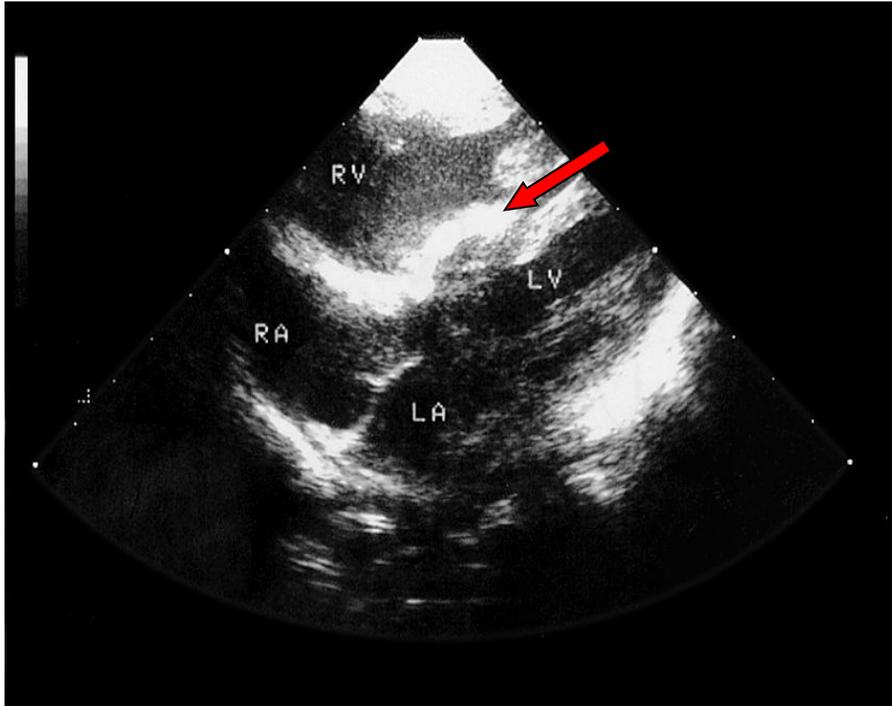


Мышечный дефект задней части межжелудочковой перегородки при ЭхоКГ в четырехкамерной позиции из апикального доступа. Диаметр дефекта около 1 см. LA — левое предсердие; LV — левый желудочек; RA — правое предсердие; RV — правый желудочек.

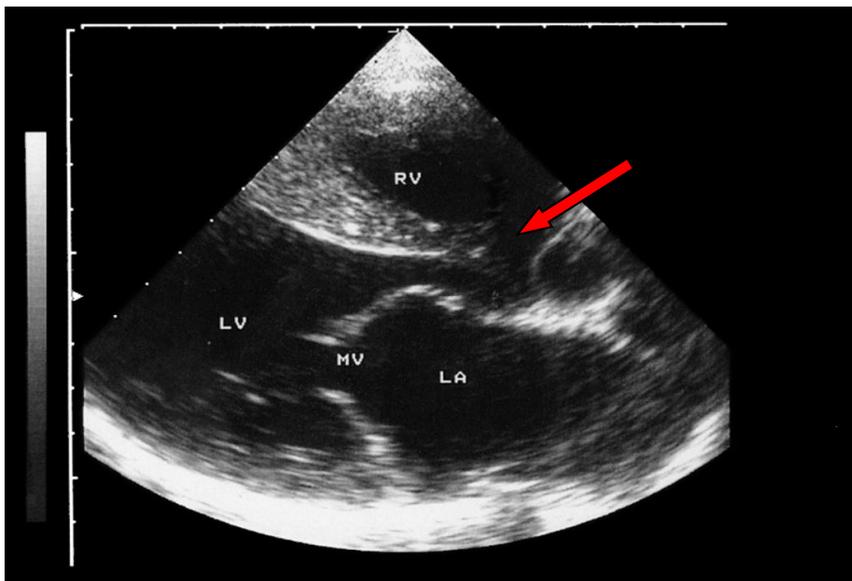


Дефект межжелудочковой перегородки. Длинная ось сердца. Стрелками показан дефект межжелудочковой перегородки. АО - аорта.

Тактика хирургического лечения ДМЖП



- **Операция при «мембранозных» ДМЖП производится методом ушивания малых и пластики больших дефектов желательна в возрасте до 3-х лет.**
 - **На рисунке заплата в области ДМЖП у ребенка 1 года 1 мес.**
-
- **По показаниям (торпидные к терапии осложнения периода гемодинамической адаптации) операция возможна в грудном возрасте.**
 - **В тяжелых случаях она проводится в 2 этапа: 1 – сужение ствола легочной артерии (операция Мюллера), 2 – при улучшении состояния ребенка не далее как через 6-12 месяцев – пластика ДМЖП (суживающее кольцо с легочной артерии при этом убирается).**



Субаортальный ДМЖП у подростка 15 лет с высокой легочной гипертензией.

• **СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА (СЭ)**

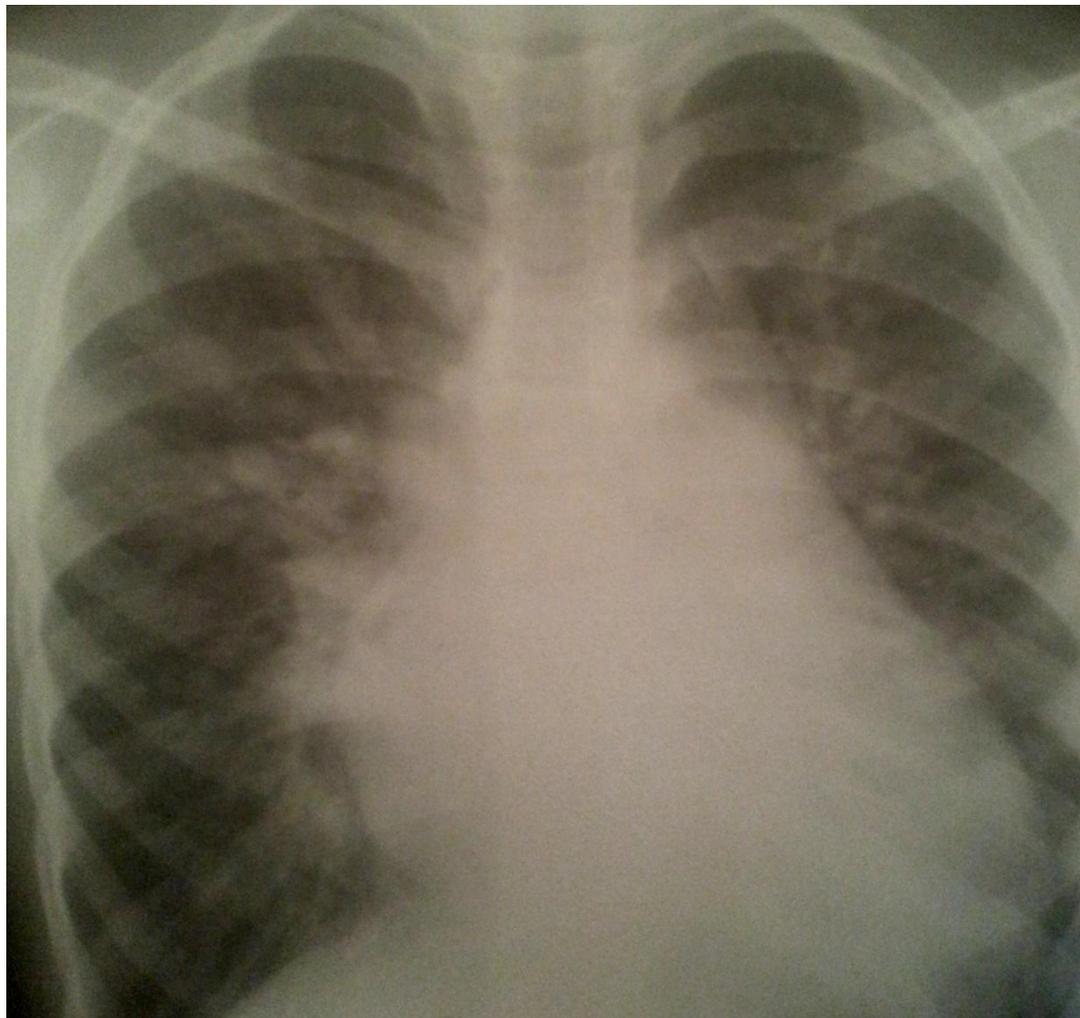
(ДМЖП, осложненный вторичной легочной гипертензией):

- высокий ДМЖП,
- смещение устья аорты вправо (расположено над дефектом),
- гипертрофия миокарда правого желудочка.

• **КОМПЛЕКС ЭЙЗЕНМЕНГЕРА (КЭ):**

анатомические составляющие те же, но выявляются с рождения, легочная гипертензия первичная, в связи с «эмбриональным» типом строения легочных сосудов, цианоз с рождения.

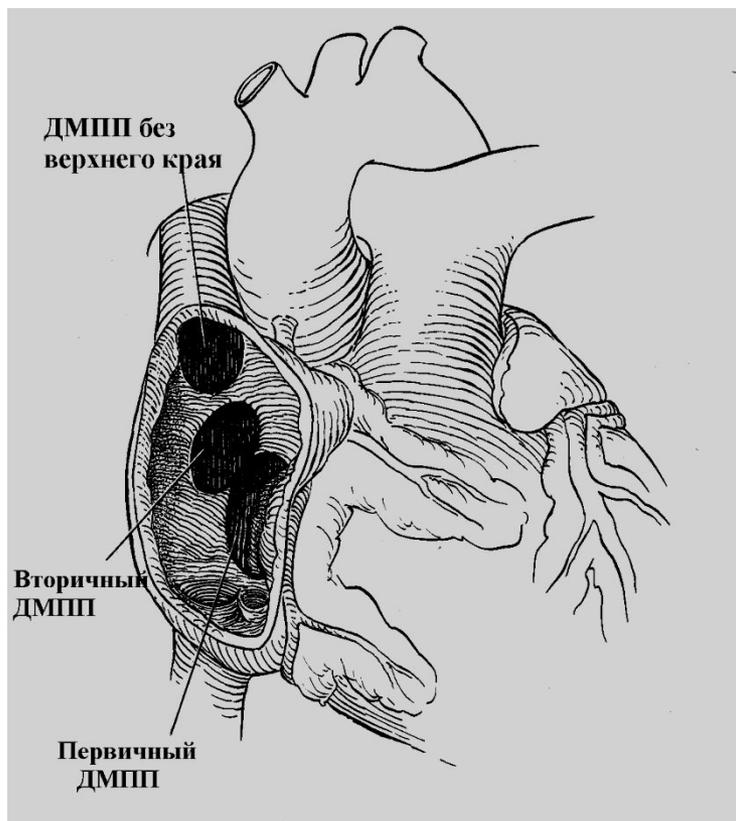
КЭ - неоперабелен.



**Катя Б. Возраст 10 лет.
Диагноз: ДМЖП,
осложненный легочной
гипертензией (синдром
Эйзенменгера).
Рентгенограмма органов
грудной клетки
(фронтальная проекция):
легочный сосудистый
рисунок усилен в
прикорневых зонах и
обеднен на периферии,
корни уплотнены, тень
сердца расширена, талия
сглажена, легочный ствол
выбухает.**

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

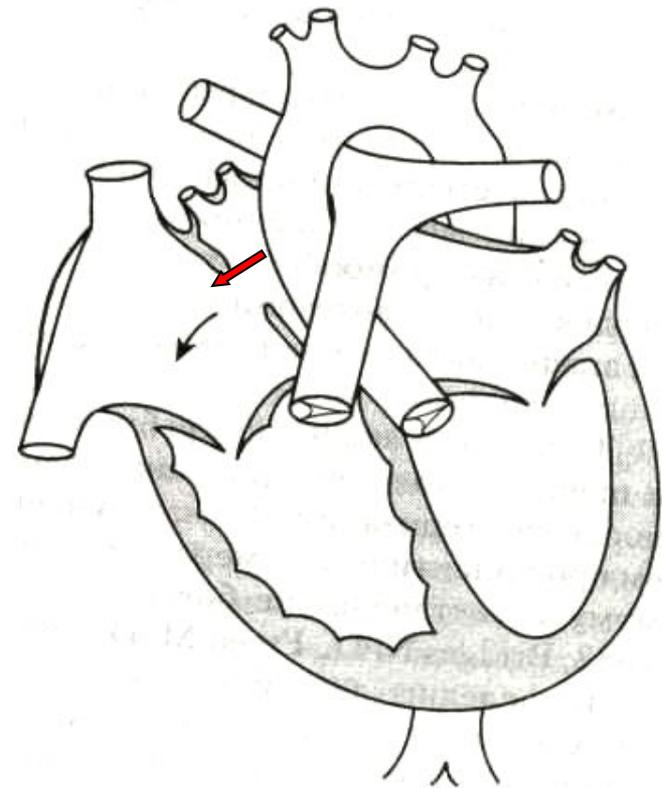
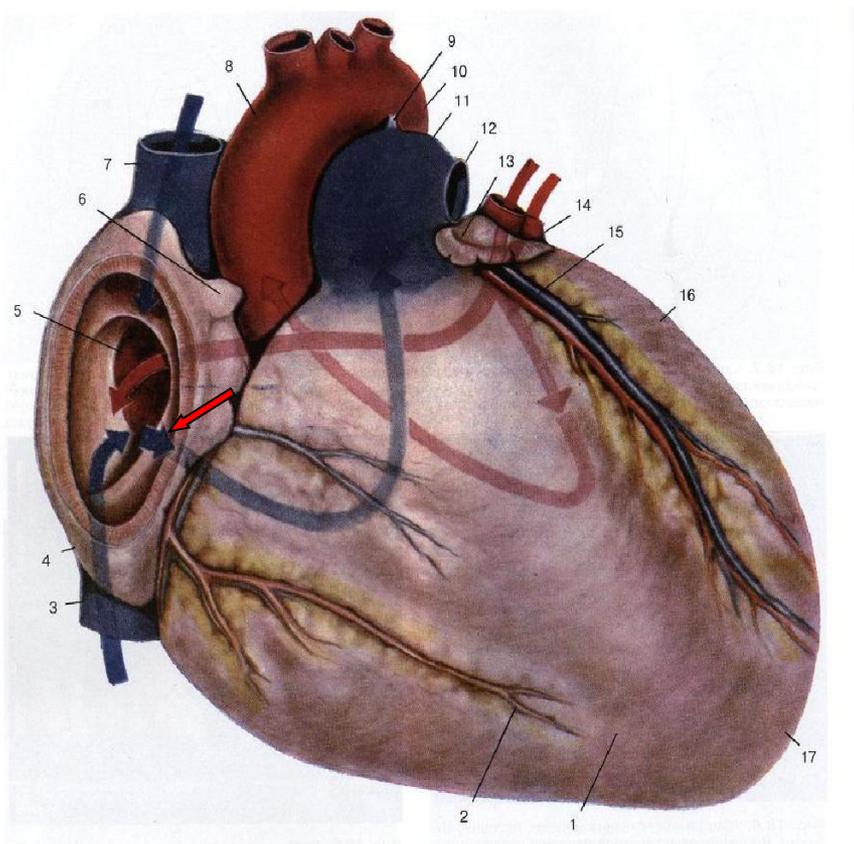
- **ДМПП** – Врожденное аномальное сообщение между двумя предсердиями сердца, возникающее вследствие недоразвития первичной или вторичной МПП на различных ее уровнях.
- **ДМПП** относится к распространенным порокам сердца. Его частота составляет 5–15% от всех ВПС. ДМПП может быть изолированным ВПС или составной частью таких пороков, как АВК, АДЛВ, синдром Лютембаше и др., (ТМА, аномалия Эбштейна, триада и пентада Фалло, СГЛЖ и СГПЖ, и т.д.). ДМПП может входить в состав наследственных синдромов (кошачьего глаза, Холта–Орама, Рубинштейна–Тейби, Эллиса–Ван Кревельда и др.).



- По эмбриональному происхождению выделяют первичный, вторичный ДМПП и общее предсердие.
- Первичный ДМПП является следствием нарушения формирования первичной МПП, располагается в нижней части перегородки над а-в клапанами, его нижним краем служит перегородка между ними.
- Вторичный ДМПП возникает при нарушении формирования вторичной МПП, расположен в средней и верхней части МПП и его нижним краем является часть межпредсердной перегородки над а-в клапанами.
- Общее предсердие представляет собой редкий порок, при котором отсутствует МПП или имеются ее рудименты в сочетании с расщеплением створок а-в клапанов. Порок относят к группе пороков ОАВК.

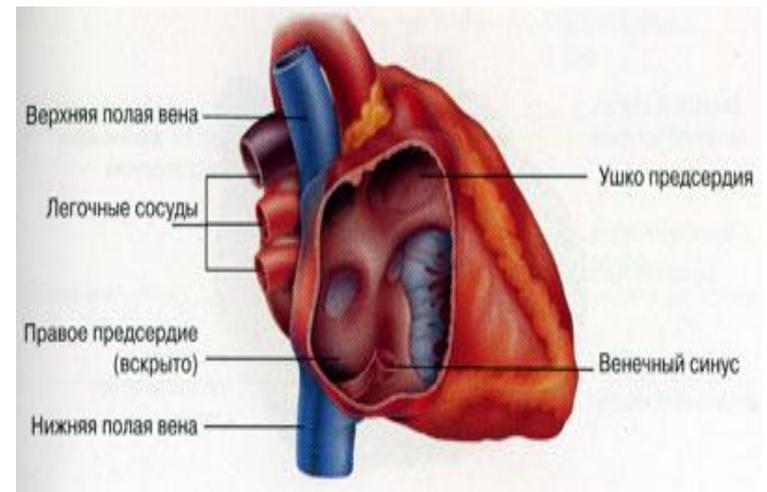
Вторичный ДМПП

- Эта форма порока является наиболее распространенной, составляет 85–98% от общего числа изолированных ДМПП.
- В зависимости от расположения выделяют следующие формы вторичного ДМПП:
 - Центральный ДМПП (около 66%) располагается в центре МПП, имеет выраженные края.
 - Нижний ДМПП (12%) находится над устьем НПВ.
 - Верхний ДМПП (дефект коронарного синуса) (7,1%) лежит ниже устья ВПВ, сочетается с АДЛВ.
 - Задний ДМПП (2,5%) располагается в задней части перегородки, его задний край образуется стенкой предсердия.
- **Открытое овальное окно** является одной из фетальных коммуникаций, не закрывшихся после рождения вследствие или недоразвития, или дефекта его клапана. ООО это вариант межпредсердной коммуникации, но не истинный ДМПП, т.к. ткань перегородки развита правильно.



Вторичный ДМПП в области овальной ямки.

(Вишневский А.А., Мазаев П.Н., Джагарян А.П., 1963. Рисунок А.П.Джагаряна). Синими стрелками показано движение венозной крови, красными – артериальной крови).



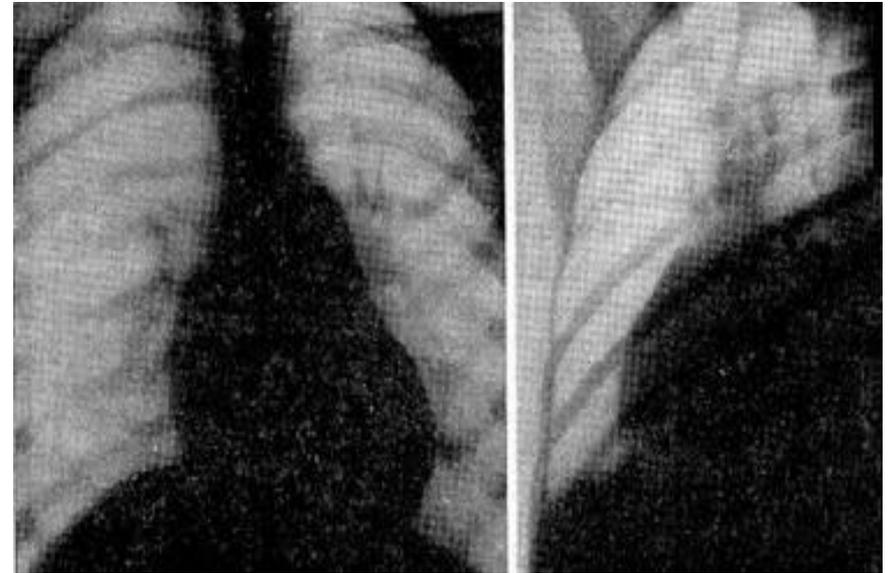
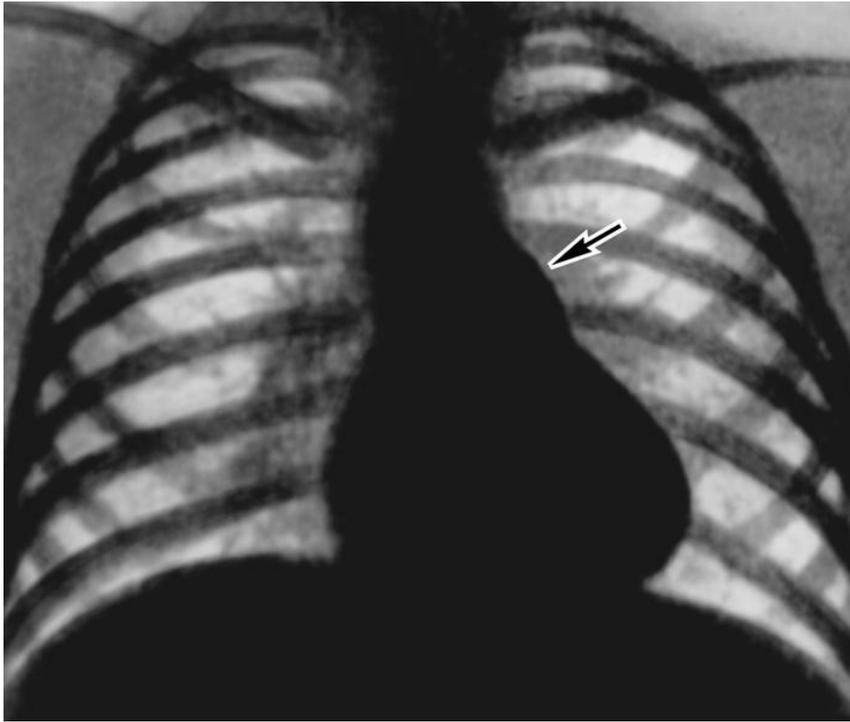
- ***Истинный порок развития межпредсердной перегородки (ДМПП)*** относится к гемодинамически длительно компенсированным и маломанифестным порокам. До ЭХОкг-эры диагностировался нередко только после 3-х лет. Более тяжело и с ранней манифестацией протекают сочетания ДМПП с другими пороками (неполная или полная АВК, компл. Лютембаше, частичный или тотальный аномальный дренаж легочных вен).

Гемодинамика при ДМПП

- При ДМПП происходит артериовенозный сброс крови из ЛП в правое, что приводит к гиперволемии малого круга кровообращения, диастолической объемной перегрузке правых отделов сердца, развитию относительного стеноза ЛА. Величина сброса крови определяется размерами дефекта, диастолической растяжимостью желудочков, разностью давлений в предсердиях, степенью ЛГ.
- ЛГ при ДМПП развивается значительно позже, чем при ОАП и ДМЖП (только когда легочный кровоток превышает норму в 3 раза). Связано это с такими факторами, как отсутствие непосредственного влияния на сосуды легких высокого давления ЛЖ, значительная растяжимость правых отделов сердца, резервная емкость и низкое сопротивление сосудов легких.
- У новорожденных и детей первых месяцев жизни ДМПП обычно имеет доброкачественное течение вследствие одинаковой растяжимости желудочков в диастолу и небольшого сброса крови даже при больших дефектах.
- С возрастом ребенка соотношение растяжимости желудочков меняется за счет гипертрофии ЛЖ сердца, что отражается на увеличении объема шунтируемой крови через дефект и клиническом состоянии.

Клиника ДМПП

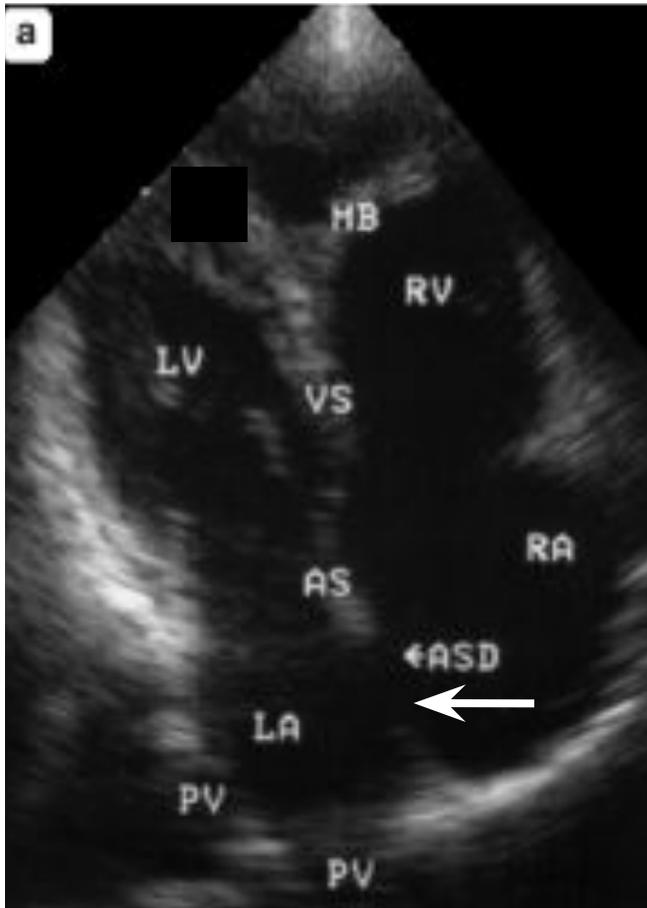
- Редко формируется «сердечный горб».
 - Не бывает симптома «систолического дрожания».
 - Границы относительной сердечной тупости меняются так же, как при ДМЖП: расширение правой границы относительной сердечной тупости, смещение верхушки сердца влево, талия сердца сглажена или выбухает.
 - Систолический шум относительного стеноза устья легочной артерии и протодиастолический шум сброса крови на уровне предсердий во 2-м межреберье слева от грудины.
 - Расщепление второго тона с усиленным легочным компонентом (акцентом) на легочной артерии.
- ! ОСОБЕННОСТЬ:** Чаще, чем при других ВПС, различные нарушения ритма и проводимости



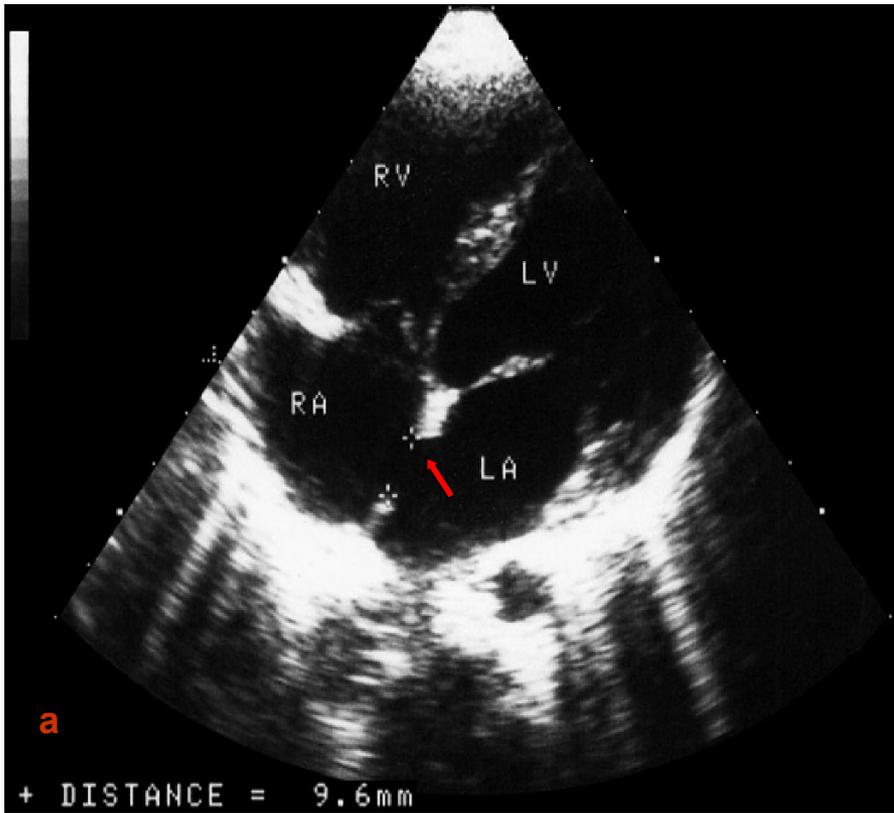
Рентгенограмма грудной клетки при дефекте межпредсердной перегородки (прямая проекция): увеличение правых отделов сердца, выбухание дуги легочного ствола по левому контуру тени сердца (указано стрелкой); признаки гиперволемии сосудов легких.

Рентгенограмма грудной клетки при вторичном дефекте межпредсердной перегородки: умеренное усиление легочного рисунка по артериальному руслу, выбухание дуги легочной артерии, увеличение правого предсердия.

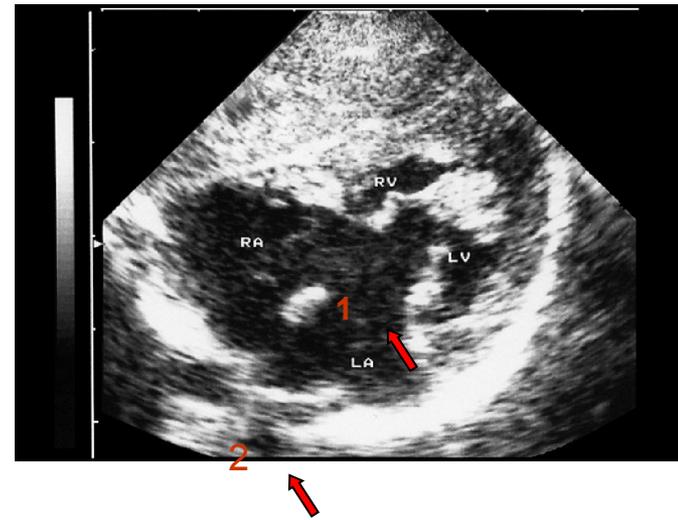
- **На ЭКГ** при вторичном ДМПП выявляются: отклонение электрической оси сердца вправо, перегрузка ПЖ и ПП, неполная блокада правой ножки пучка Гиса типа RSR', rsR' в отведении V1, являющаяся следствием локальной гипертрофии наджелудочкового гребня, специфичной для ДМПП.
- **При ЭХОКг-исследовании** прямым признаком порока является визуализация дефекта в виде перерыва эхосигнала от МПП. К косвенным признакам порока относятся: объемная перегрузка правых отделов сердца, увеличение амплитуды движения ТК (из-за увеличения кровотока через него), уменьшение амплитуды движения и скорости раннего диастолического наполнения МК (из-за уменьшения кровотока через него).
- Объемная перегрузка правых отделов включает: увеличение правых отделов сердца, парадоксальный характер движения межжелудочковой перегородки.



Эхокардиограммы больных с дефектом межпредсердной перегородки. Апикальный доступ, 4-х камерная позиция

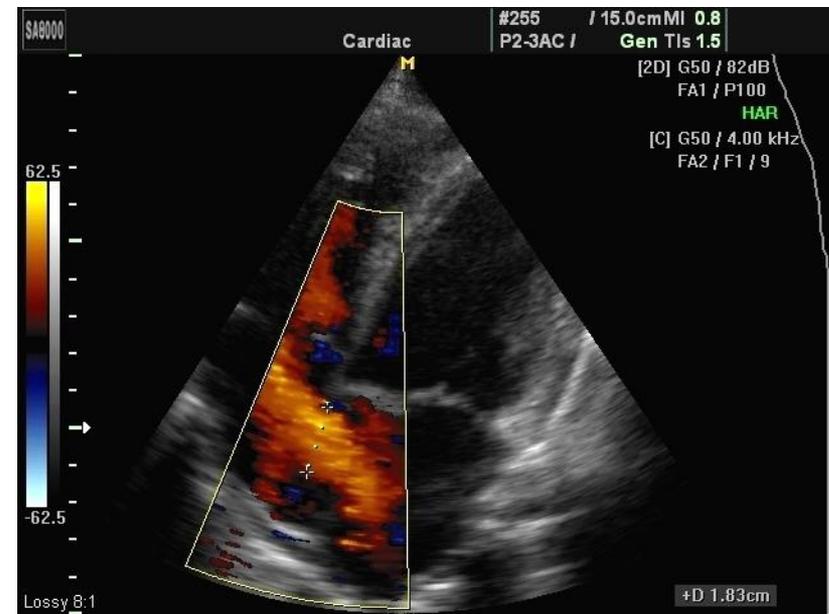
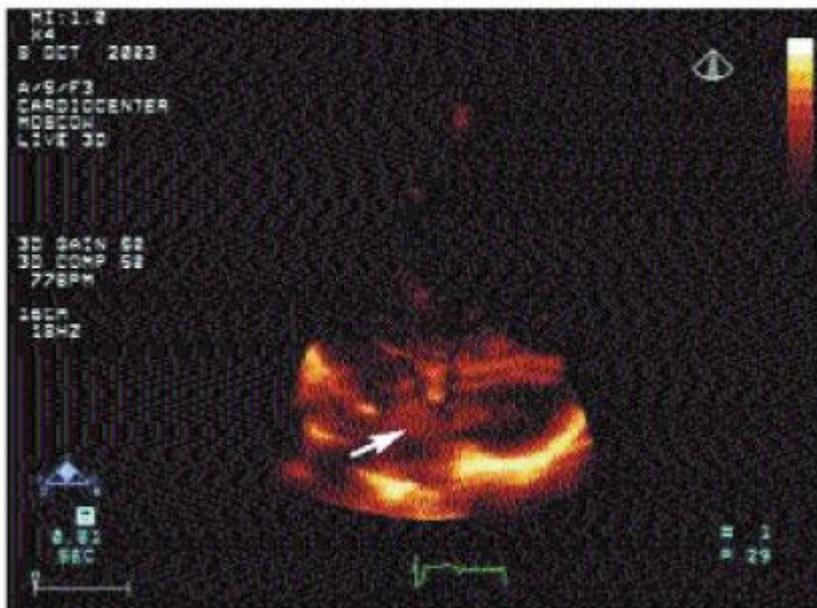


а – вторичный центральный ДМПП у ребенка 7 лет. **Апикальный доступ, 4-х камерная позиция**



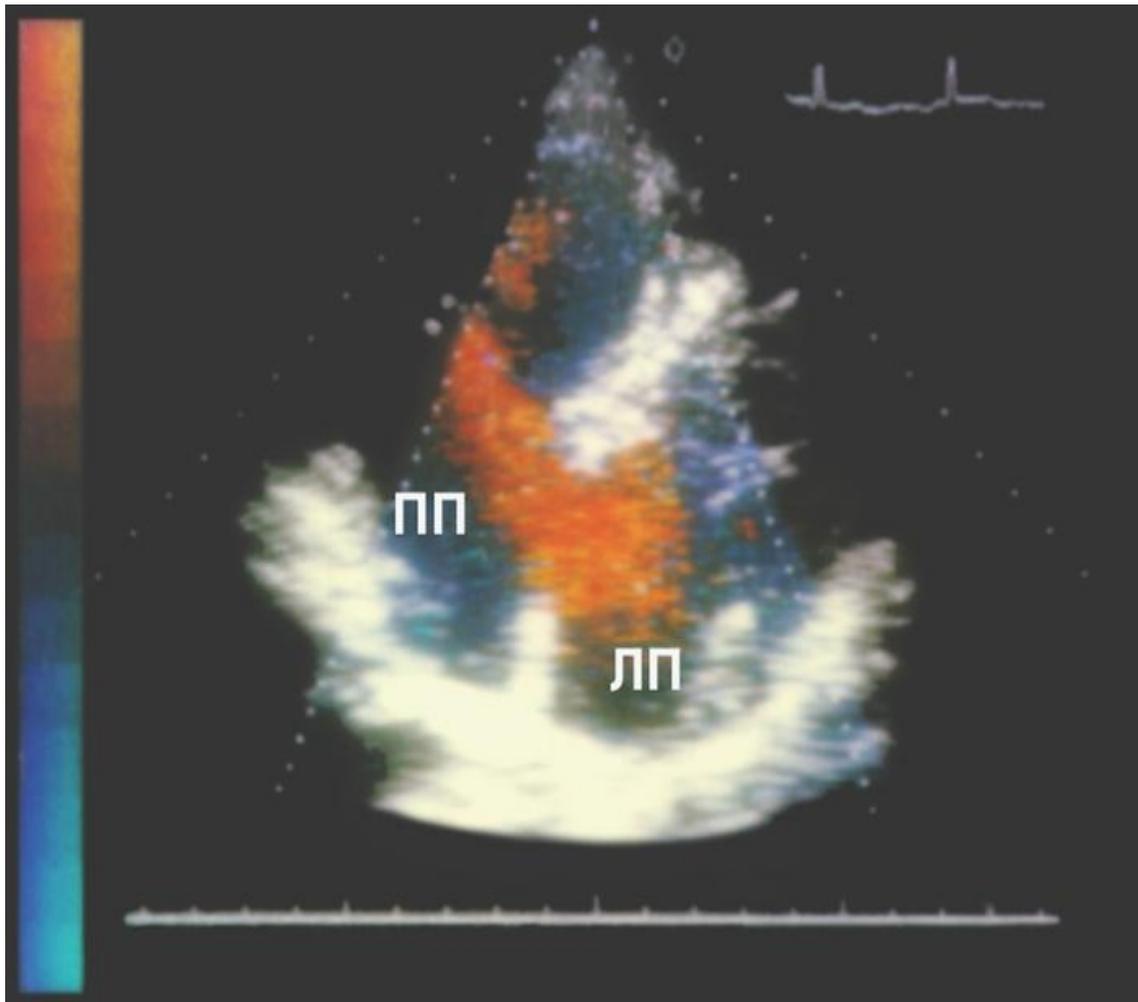
б

б – двойной ДМПП у новорожденного ребенка:
 1 – первичный ДМПП,
 2 – вторичный верхний ДМПП



Режим реального времени
 (Live 3D) с углом сканирования
 30°. Стрелка указывает на
 вторичный дефект
 межпредсердной перегородки.

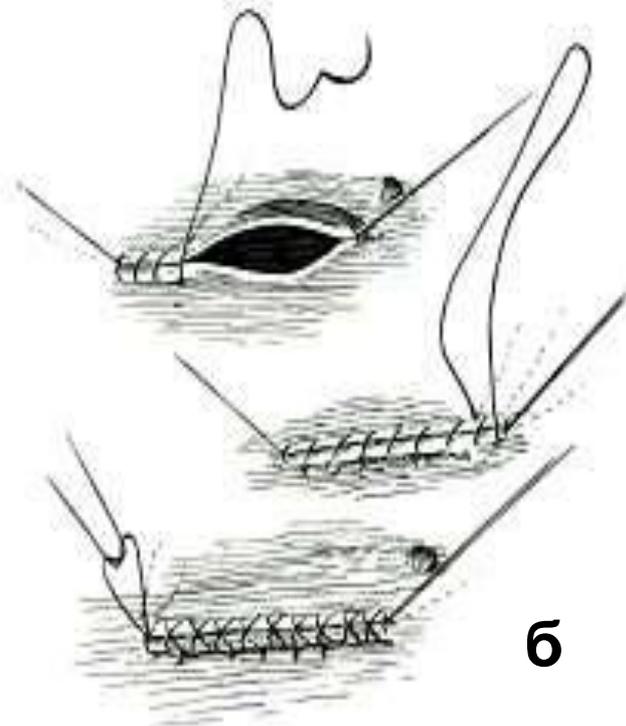
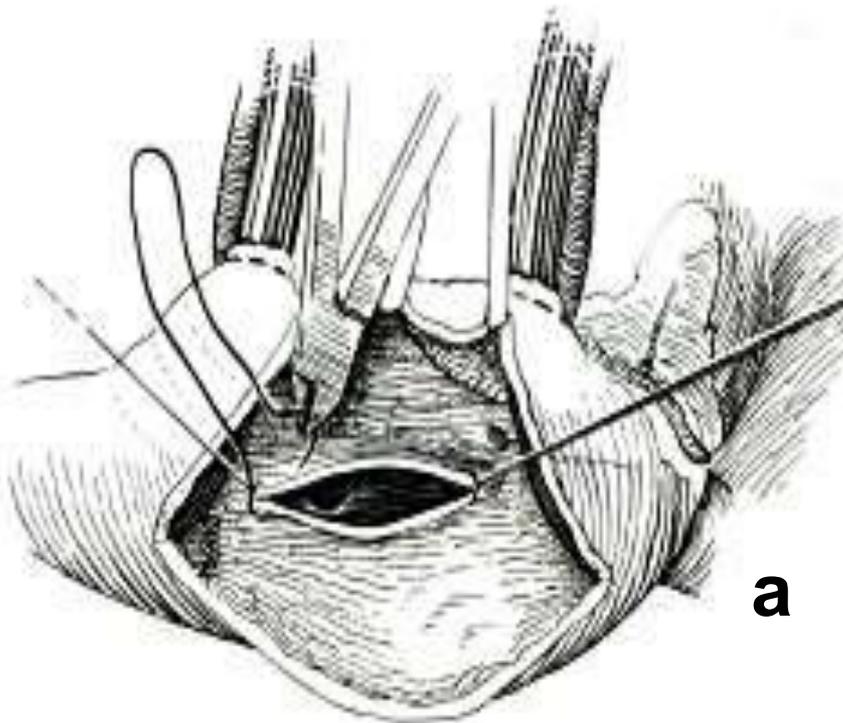
Дефект межпредсердной
 перегородки. Дилатация правых
 камер сердца, шунтирование
 крови через дефект в режиме
 цветового доплера. Апикальный
 доступ, 4-х камерная позиция.



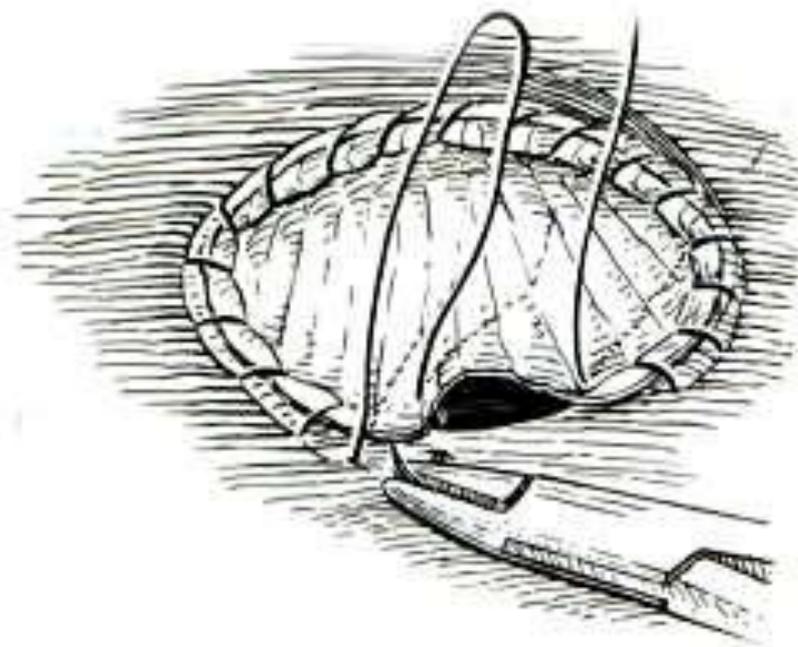
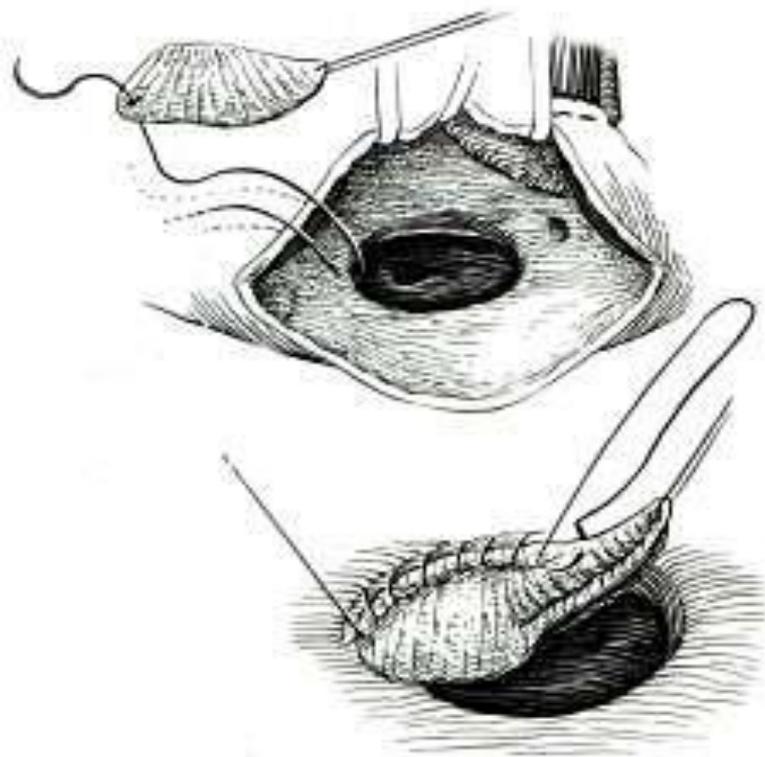
- Двухмерная цветная доплер-эхокардиограмма больного с первичным дефектом межпредсердной перегородки: в области дефекта виден представленный красным цветом поток крови слева направо (шунт).

Коррекция ДМПП

- ДМПП небольших размеров могут спонтанно закрываться, иногда с образованием аневризмы на месте дефекта. В связи с этим оперативное лечение при небольших размерах дефекта в раннем возрасте не производится.
- Оптимальным для операции является возраст 5–10 лет.
- Закрытие ДМПП производится путем ушивания или пластики перегородки заплатой из аутоперикарда или синтетической ткани.
- Возможно транскатетерное закрытие дефекта различными окклюдизирующими устройствами (окклюдерами).
- **Примечание:** до операции и после нее обязательно проводится динамическое ультразвуковое исследование сердца с целью наблюдения за состоянием МПП - стабильное закрытие дефекта, его реканализация, формирование аневризмы, ее разрыв.

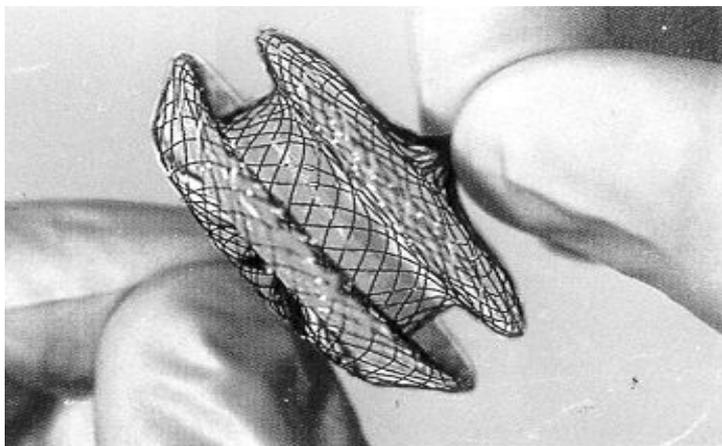


Ушивание дефекта межпредсердной перегородки в условиях искусственного кровообращения. Дефект щелевидной формы (а), ушит непрерывным обвивным двухрядным швом (б).



Этапы пластики большого дефекта межпредсердной перегородки заплатой

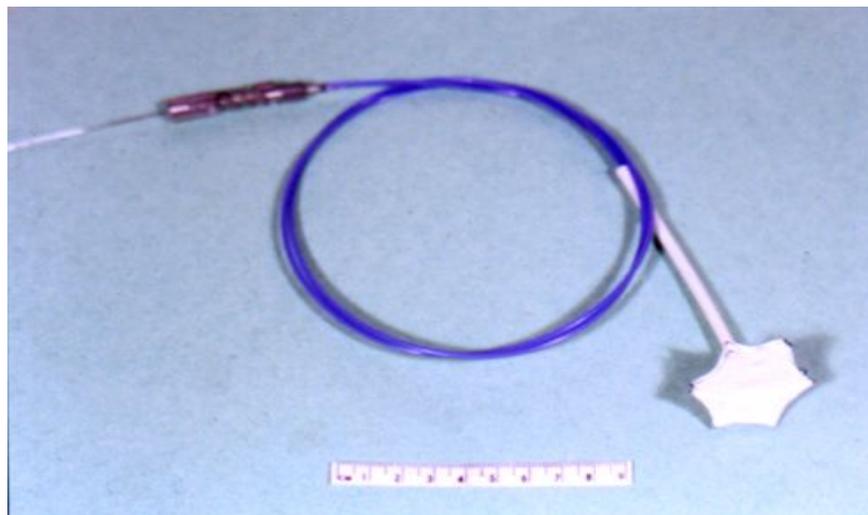
Типы окклюдеров



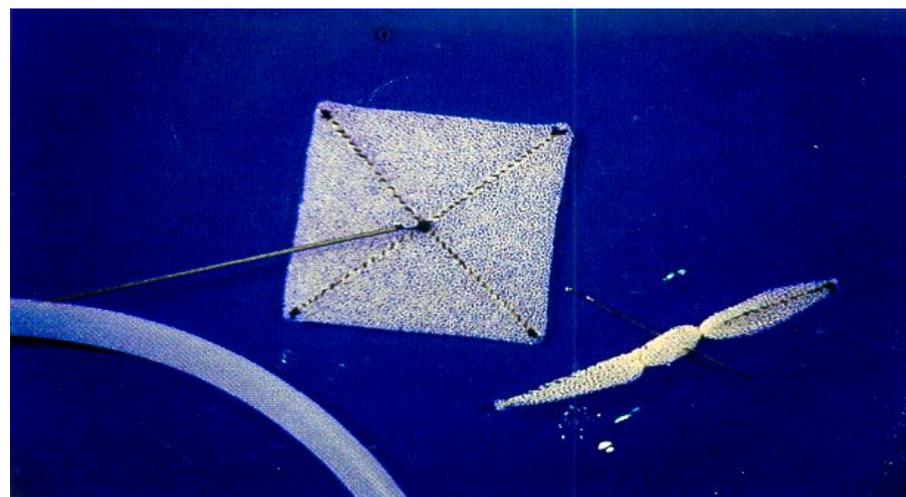
Amplatzer Septal Occluder (США)



**Устройство Сидериса
заплата- окклюдер (Греция)**

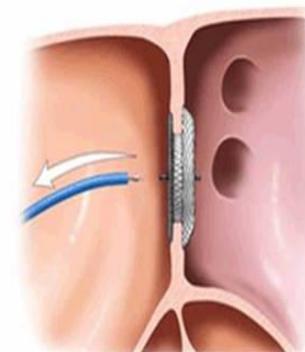
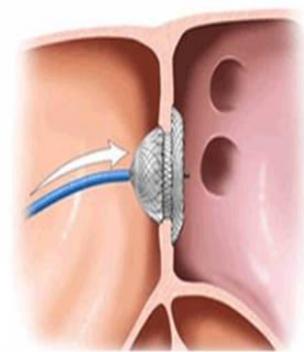
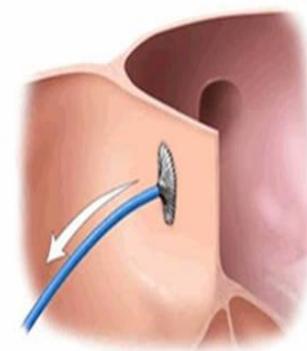
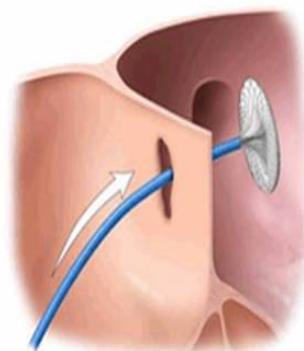
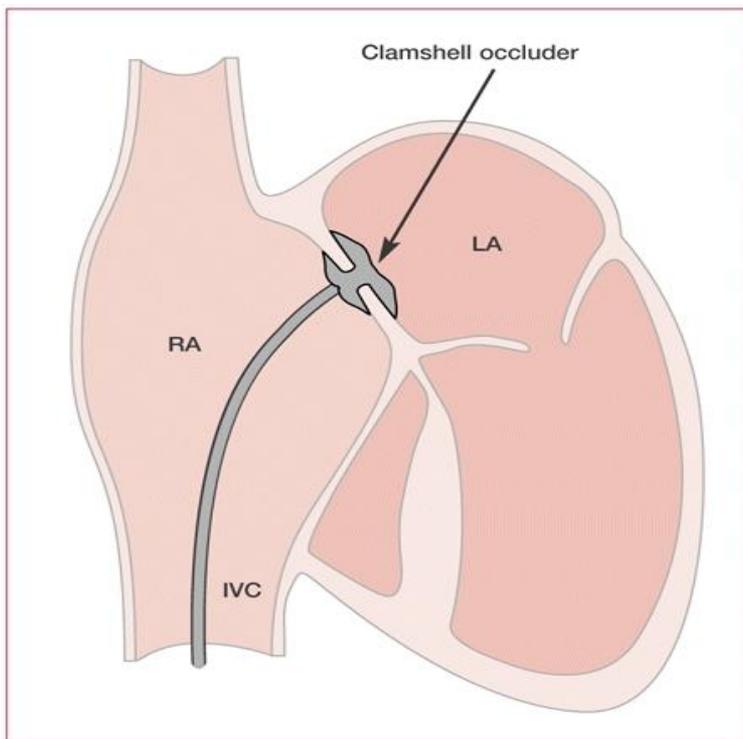
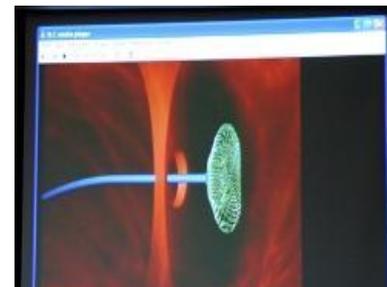


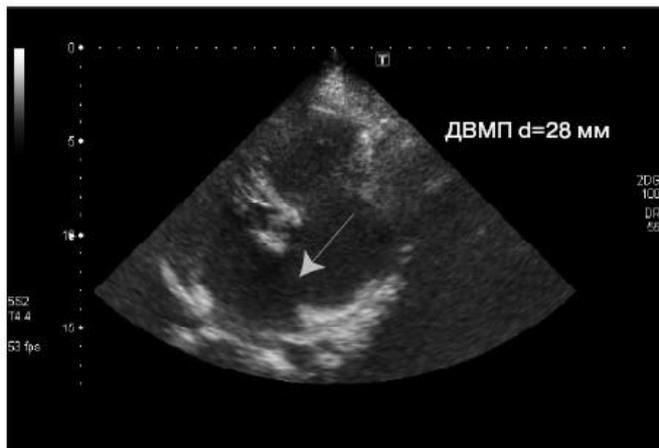
Устройство Кручинина-Карпенко (Россия)



Пуговичное устройство Сидериса (Греция)

Устранение дефекта межпредсердной перегородки окклюдером. Схемы операции

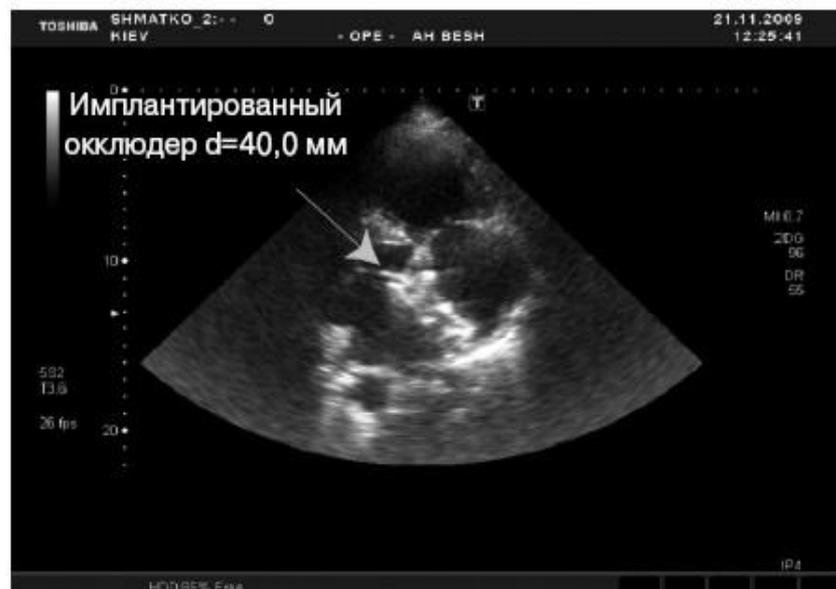




Эхокардиограмма до операции. Дефект вторичной межпредсердной перегородки.



Окклюдер Amplatzer.

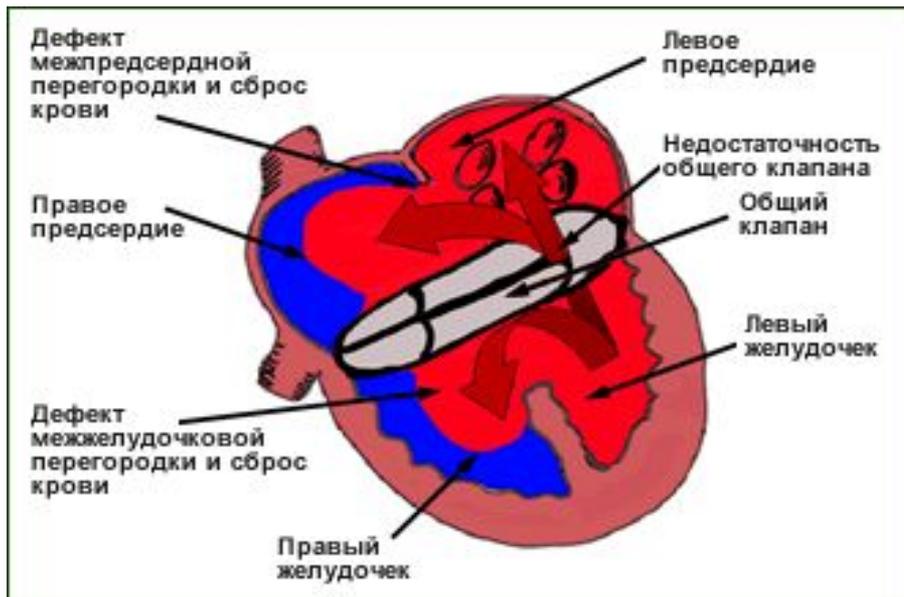


Эхокардиография после операции. Имплантирован окклюдер диаметром 40 мм.

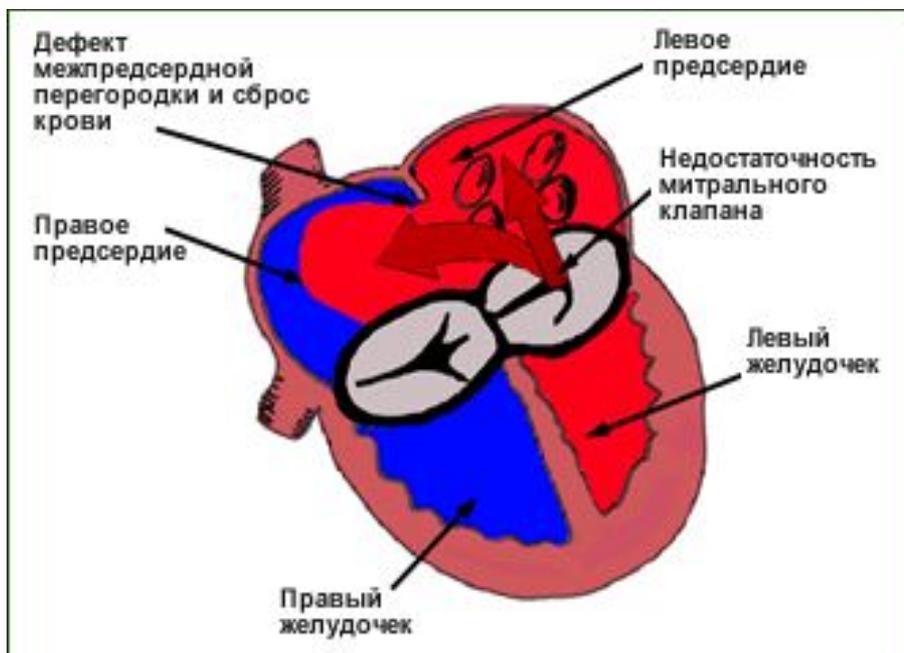
Атриовентрикулярная коммуникация (АВК) –
сочетание дефектов перегородок сердца и дефектов
формирования левого и/или правого
атриовентрикулярного (АВ) каналов

**Выделяют две формы порока:
неполную и полную форму АВК:**

- **Неполная форма** включает в себя ДМПП и дефект развития правого и/или левого АВ каналов с расщеплением створок митрального и/или трикуспидального клапанов.
- **Полная форма** включает в себя ДМПП + ДМЖП сразу под атриовентрикулярными клапанами + общее кольцо АВ клапанов.
- **В период новорожденности гемодинамические проблемы развиваются, как правило, у детей с полной АВК.**

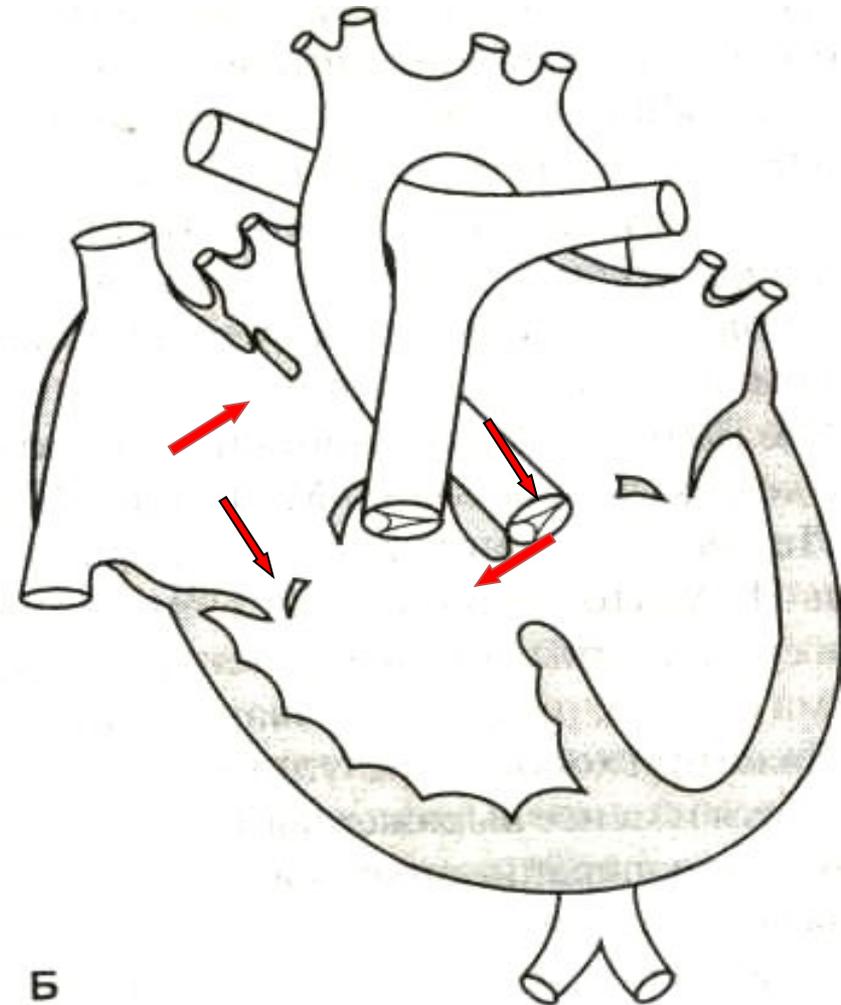
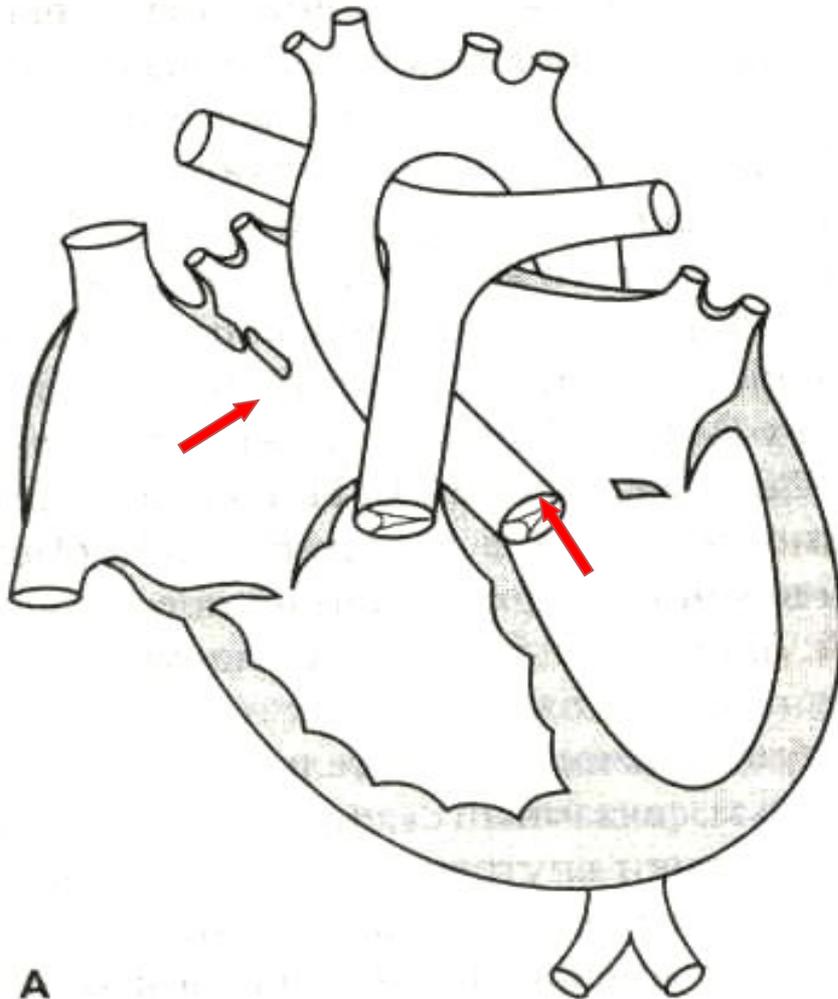


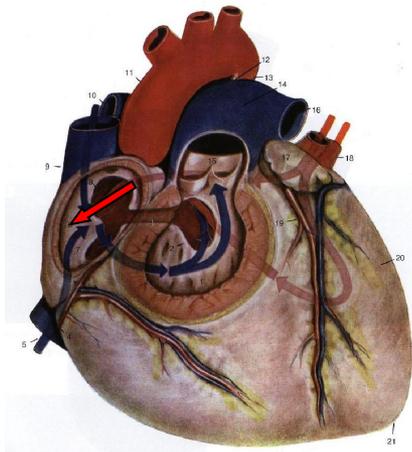
**Полная форма
атриовенткулярного
канала.**



**Частичная (неполная) форма
атриовенткулярного канала.**

**Атриовентрикулярная коммуникация (АВК) -
открытый атриовентрикулярный канал --
неполная (А) и полная (Б) формы**



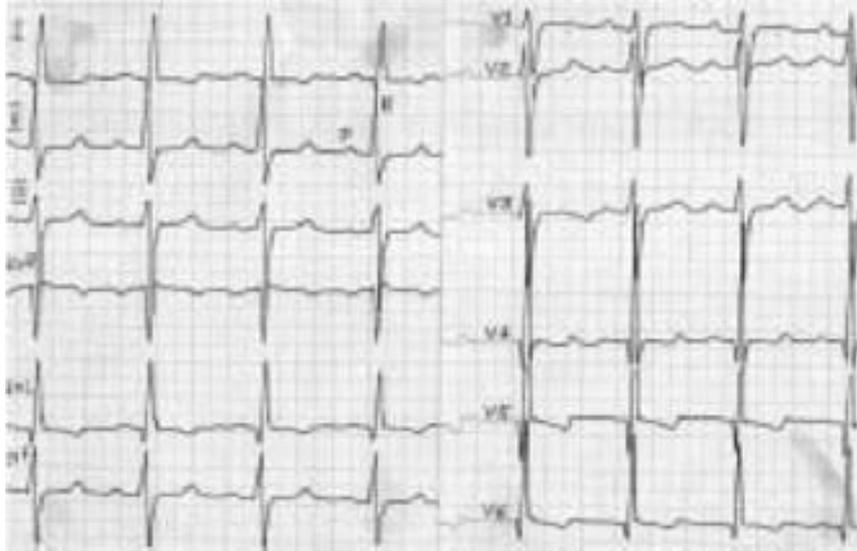


Полная АВК

(Вишневский А.А., Мазаев П.Н., Джагарян А.П., 1963. Рисунок А.П. Джагаряна). Синими стрелками показано движение венозной крови, красными – артериальной крови).

1 – правый желудочек,
 2 – дефект межжелудочковой перегородки,
 3 – общее предсердно желудочковое отверстие,
 4 – правая коронарная артерия,
 5 – нижняя полая вена,
 6 – правое предсердие,
 7 – правое фиброзное отверстие,
 8 – дефект межпредсердной перегородки,
 9 – верхняя полая вена,
 10 – правая ветвь легочной артерии,
 11 – дуга аорты,

12 – боталлова лигатура,
 13 – нисходящая аорта,
 14 – легочная артерия,
 15 – полулунные клапаны легочной артерии,
 16 – левая ветвь легочной артерии,
 17 – ушко левого предсердия,
 18 – левые легочные вены,
 19 – передняя нисходящая ветвь левой коронарной артерии и большая вена сердца,
 20 – левый желудочек,
 21 – верхушка сердца.

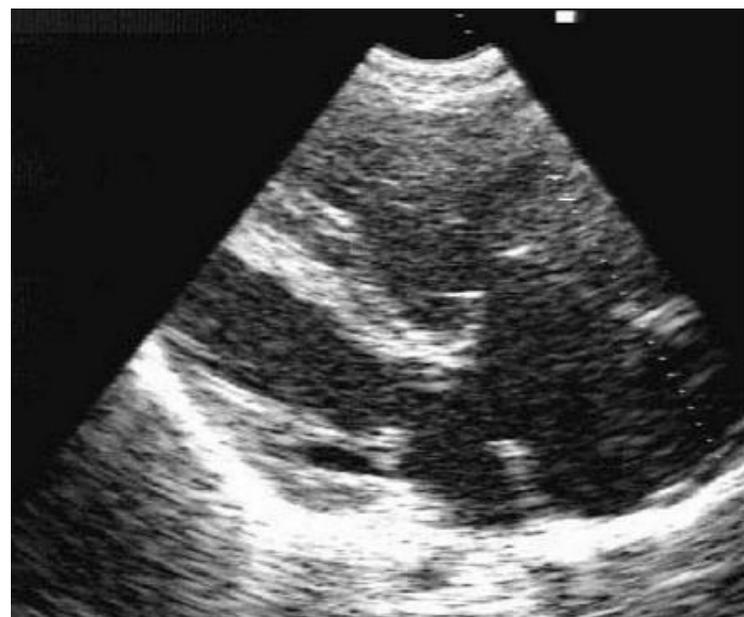


**Частично открытый
атриовентрикулярный канал:
отклонение электрической оси
сердца влево (угол а QRS -54°),
замедление атриовентрикулярной
проводимости (P-R — 0,18 с),
признаки перегрузки обоих
предсердий, больше правого
(высокие зубцы P_{I,II}, U₁₋₂).**



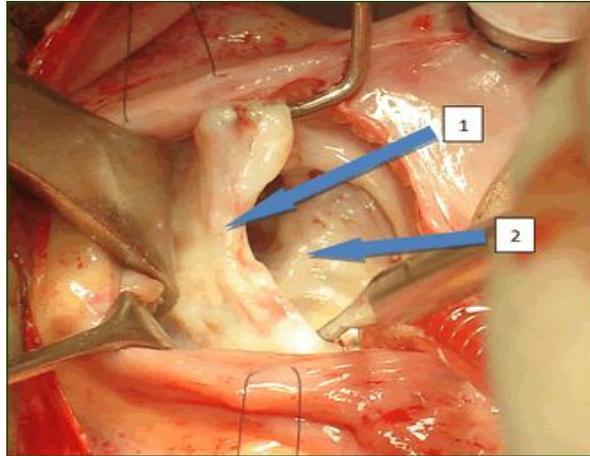
Эхокардиографическое исследование сердца у пациента с полной формой АВК. Стрелками показаны дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

Двухмерная ЭХОКг при неполной (частичной) форме АВК: первичный ДМПП с расщеплением передней створки митрального клапана, сужение выходного тракта левого желудочка.

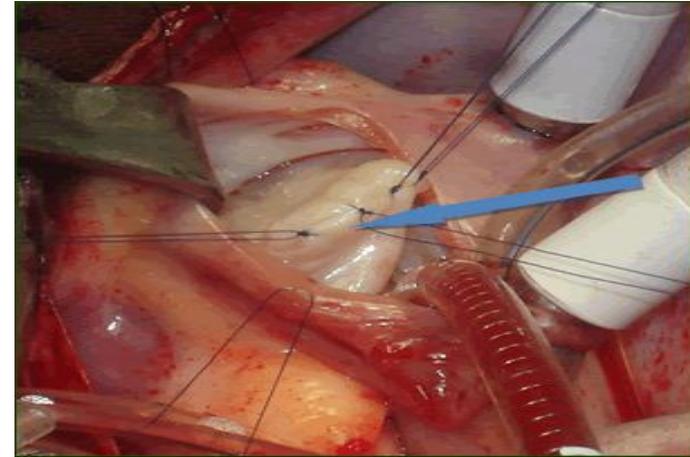


ЭХОКг при полной форме АВК. Стрелками показаны дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородках.

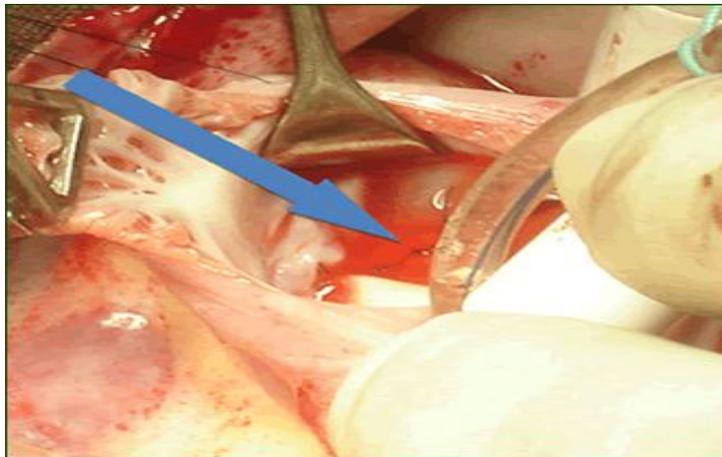
Операция по поводу частичной формы АВК



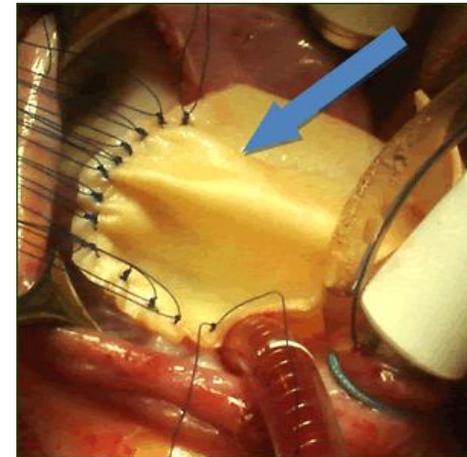
Расщеплённая передняя створка митрального клапана



Расщеплённая передняя створка митрального клапана ушита



Гидравлическая проба для определения функциональной состоятельности восстановленного митрального клапана

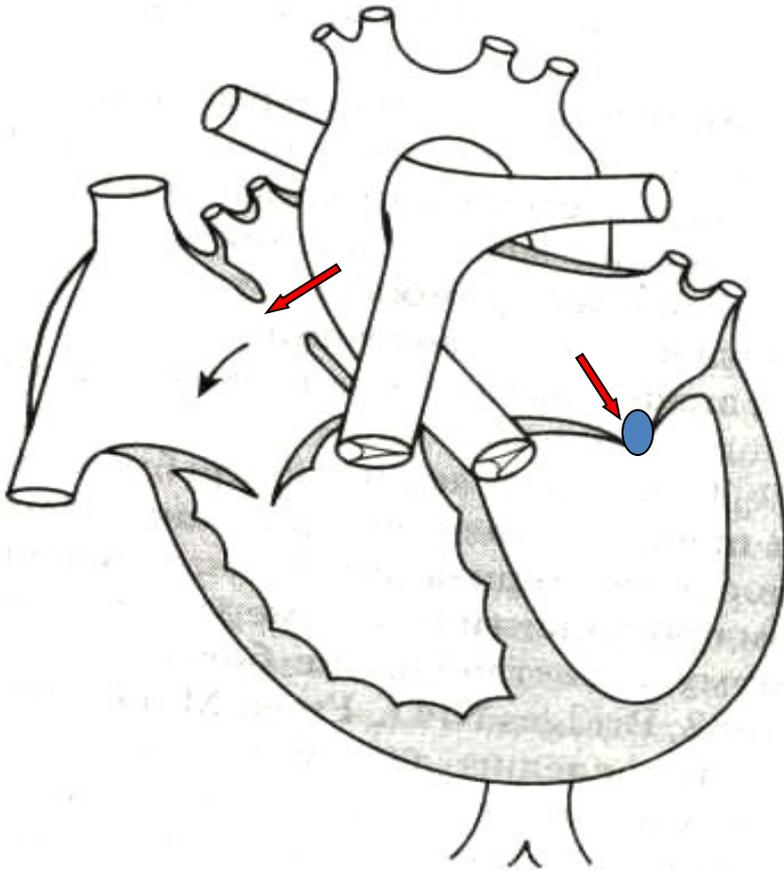


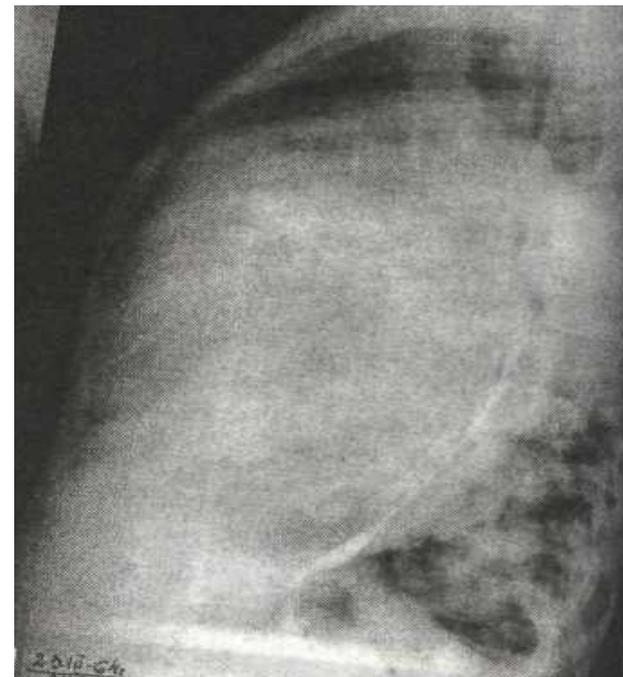
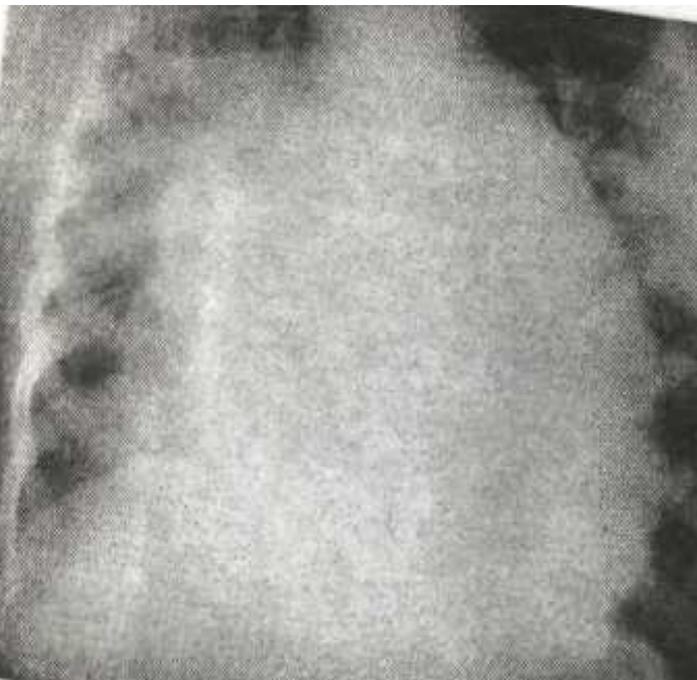
Первичный дефект межпредсердной перегородки закрывается заплатой из ксеноперикарда

Комплекс Лютембаше

**- сочетание ДМПП
с врожденным стенозом
левого
атрио-вентрикулярного
отверстия**

**(т.е. с митральным
стенозом), что клинически
проявляется митральной
конфигурацией границ
относительной сердечной
тупости и диастолическим
шумом на вершшке сердца**





Рентгенограммы ребенка 10 лет.

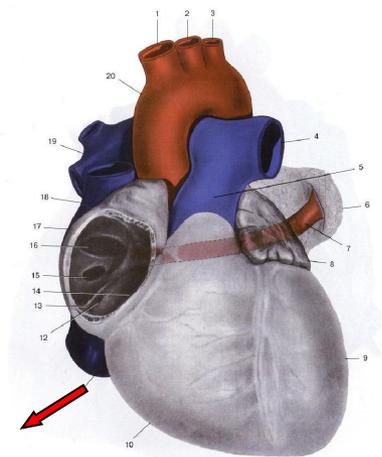
**Комплекс Лютембаше: вторичный дефект МПП (12 мм) + стеноз
левого атриовентрикулярного отверстия.**

**Кардиомегалия (КТИ 70%) за счет правых отделов сердца и
левого предсердия. Выбухание дуги легочной артерии.**

Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ)

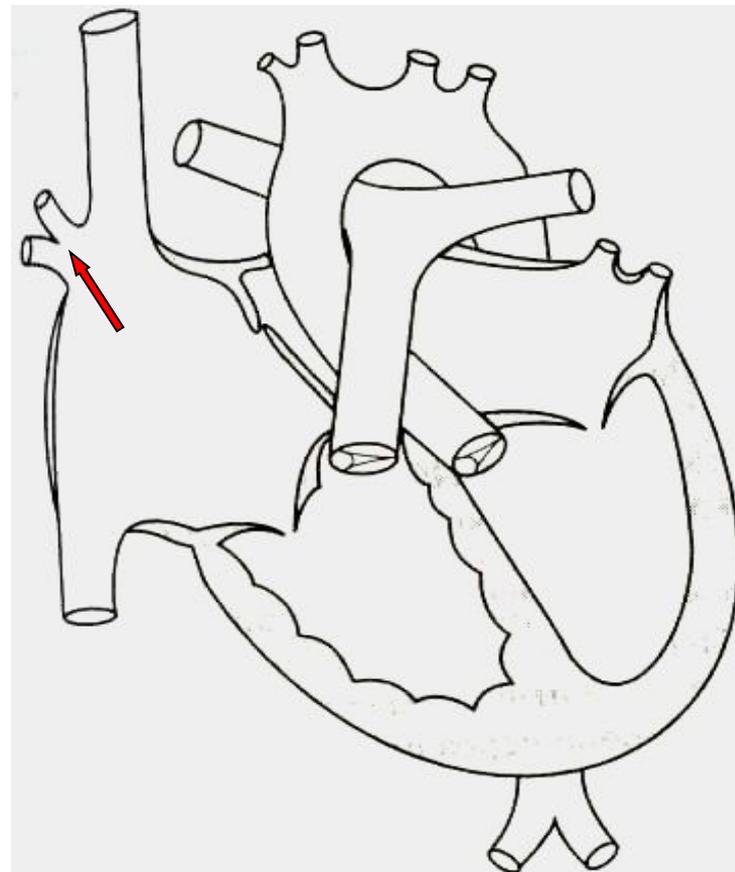
- **АДЛВ** – порок, при котором легочные вены (ЛВ) впадают в правое предсердие (ПП) или во впадающие в него системные вены.
- В изолированном виде порок встречается редко. В большинстве случаев он сочетается с ДМПП (в 90-94% случаев).
- Может входить в состав сложных ВПС (ТМС, тетрада Фалло, ОАС, общее предсердие, единый желудочек, и др.).

Аномальный дренаж левых (рисунок А.П.Джагаряна, 1957) и правых легочных вен (схема)



- 1 – плечеголовной ствол,
- 2 – левая общая сонная артерия,
- 3 – левая подключичная артерия,
- 4 – левая ветвь легочной артерии,
- 5 – легочная артерия,
- 6 – левое легкое,
- 7 – левая легочная вена,
- 8 – ушко левого предсердия,
- 9 – левый желудочек,
- 10 – правый желудочек,

- 11 – нижняя полая вена,
- 12 – клапан коронарного синуса (тибезиева заслонка),
- 13 – клапан нижней полой вены (евстахийев клапан),
- 14 – правое венозное отверстие,
- 15 – устье левой легочной вены,
- 16 – открытое овальное отверстие,
- 17 – правое предсердие,
- 18 – верхняя полая вена,
- 19 – правая ветвь легочной артерии,
- 20 – дуга аорты.



- В зависимости от числа аномально дренирующихся ЛВ в ПП или в системные вены различают тотальный **(ТАДЛВ)** и частичный **(ЧАДЛВ)**.
- В зависимости от уровня впадения легочных вен выделяют четыре анатомических типа порока, которые могут встречаться как при частичном, так и при тотальном АДЛВ:
 - **Супракардиальный тип** – ЛВ впадают в левую безымянную вену, верхнюю полую вену или одну из ее ветвей.
 - **Кардиальный тип** – ЛВ впадают в ПП или коронарный синус.
 - **Инфракардиальный тип** – ЛВ впадают в нижнюю полую или воротную вену.
 - **Смешанный тип** – различное сочетание всех типов.
- ЛВ могут впадать отдельными стволами в ПП и полые вены или собираться в единую камеру – коллектор.

- **Частичный АДЛВ** составляет 2/3 всех случаев данного порока, среди всех ВПС встречается в 0,7–9,4% случаев.
- Наиболее часто наблюдается частичный аномальный дренаж вен правого легкого и супракардиальный анатомический тип порока.
- Частичный АДЛВ обычно сопровождается вторичным ДМПП, который чаще располагается под устьем ВПВ, но может иметь другую локализацию или отсутствовать.
- Гемодинамические и клинические изменения при частичном АДЛВ аналогичны таковым при ДМПП и определяются числом аномально дренирующихся вен, величиной артериовенозного сброса, размерами ДМПП, сопутствующими ВПС.
- Порок может протекать бессимптомно при дренировании одной ЛВ и отсутствии ДМПП.

- **Тотальный АДЛВ** составляет 1/3 всех случаев этого порока, а среди всех ВПС встречается в 1,6–7,7% случаев.
- При данной форме порока полностью отсутствует сообщение между легочными венами и ЛП. Все ЛВ впадают в ПП или во впадающие в него системные вены через коллектор.
- ДМПП является обязательной составной частью порока, без которой невозможна жизнь пациента.
- При тотальном АДЛВ чаще отмечается супракардиальный и кардиальный типы порока, реже – инфракардиальный и смешанный типы.
- Гемодинамические изменения при тотальном АДЛВ обусловлены смешением артериальной и венозной крови в ПП, ее циркуляцией в большей степени по малому кругу кровообращения и в меньшей степени по большому кругу кровообращения. Это способствует перегрузке правых отделов сердца, уменьшению левых отделов, развитию ЛГ.

- **Клиническое течение и прогноз ТАДЛВ определяются уровнем общелегочного сопротивления, степенью легочной венозной обструкции, размерами ДМПП, состоянием миокарда ПЖ.**
- **Признаки сердечной недостаточности могут появляться в первые дни и месяцы жизни. Цианоз отмечается в любом возрасте, его выраженный характер наблюдается при легочной венозной обструкции.**
- **Аускультативная картина при АДЛВ напоминает таковую при ДМПП. В случае впадения коллектора в верхнюю полую вену и наличия легочной венозной обструкции над ключицей справа или слева выслушивается продолжительный систолический шум.**

- **Ультразвуковая диагностика АДЛВ сложна. Можно заподозрить наличие этого порока**

по косвенным признакам:

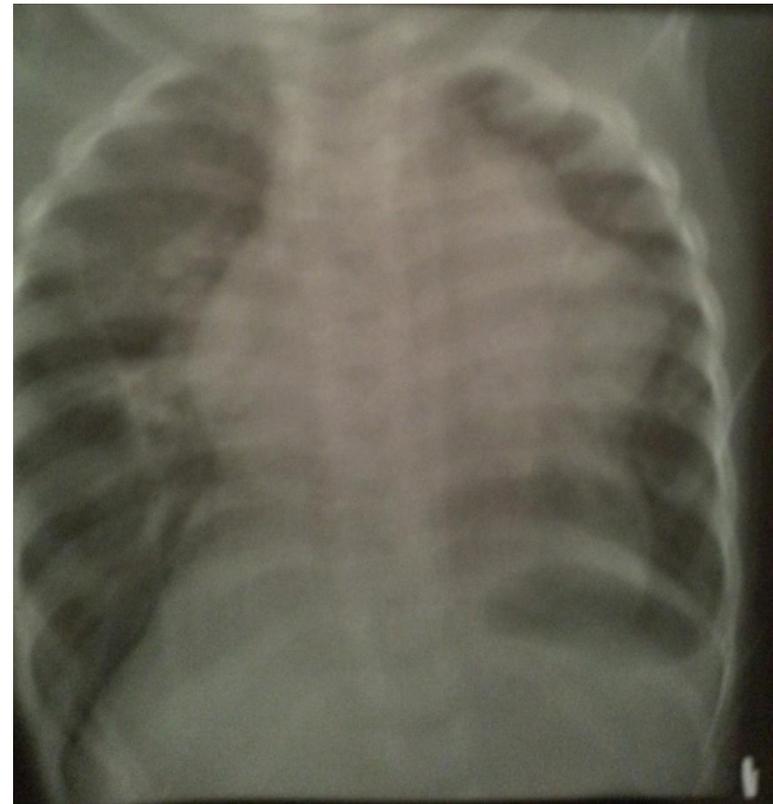
- **объемная перегрузка правых отделов сердца,**
- **уменьшение левых отделов,**
- **отсутствие визуализации впадения легочных вен в ЛП,**
- **несоответствие объемной перегрузки правых отделов сердца небольшим размерам вторичного верхнего ДМПП, расположенного под устьем ВПВ.**

Евгения С., 1 год 2 мес.

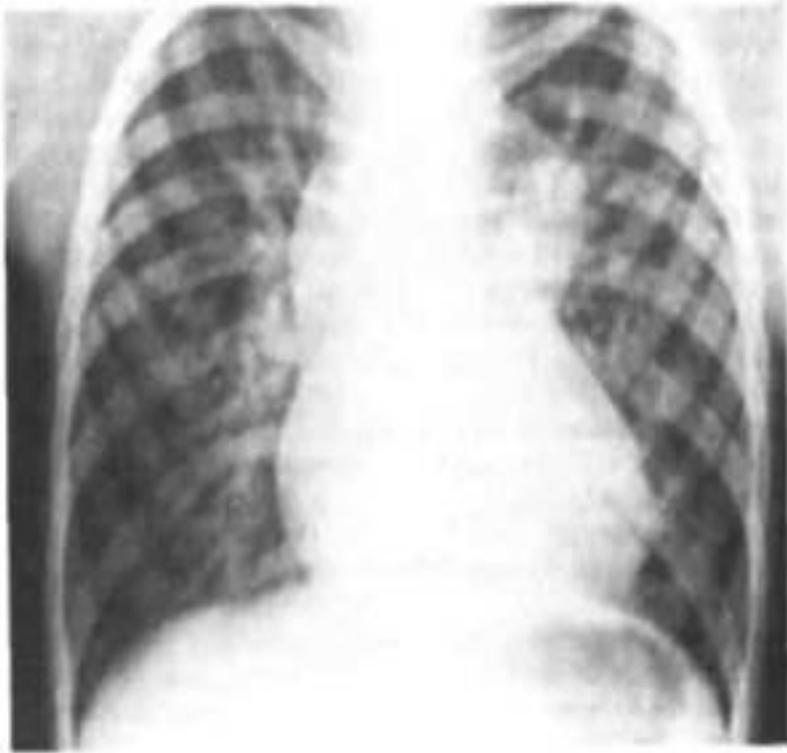
Диагноз: Врожденный порок сердца синего типа с гиперволемией малого круга кровообращения тотальный аномальный дренаж легочных вен, ДМПП 15 мм, период декомпенсации. НК 2 А

Осложнение: высокая легочная гипертензия

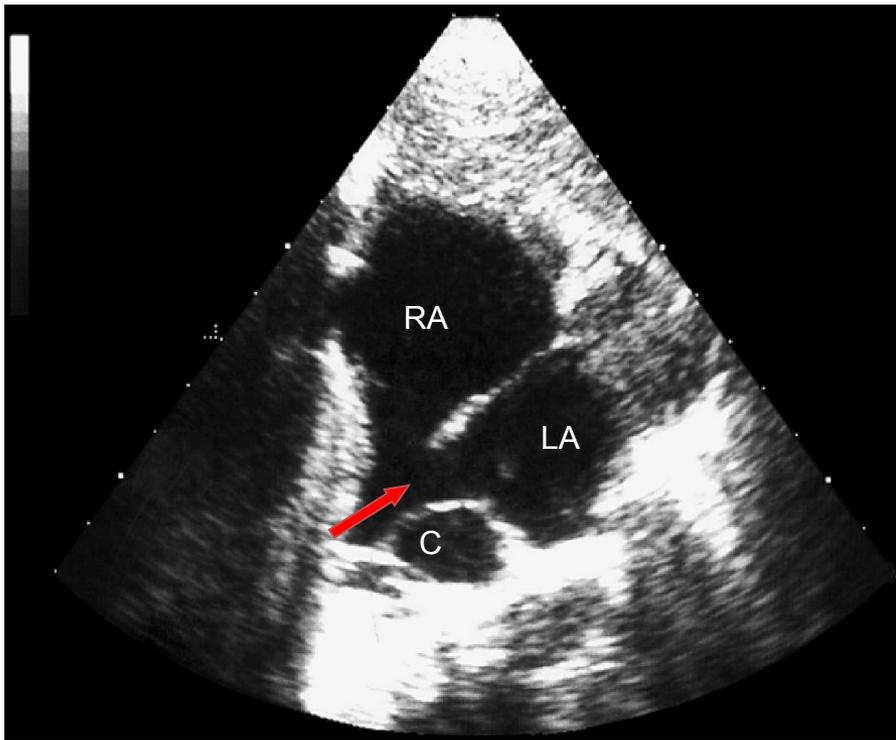
Описание: на рентгенограмме органов грудной клетки легочный рисунок усилен, деформирован, сгущен (за счет легочной гипертензии). Корни инфильтрированы. Органы средостения по средней линии. Левый контур сердечной тени - симптом «кулис». КТИ 68%.



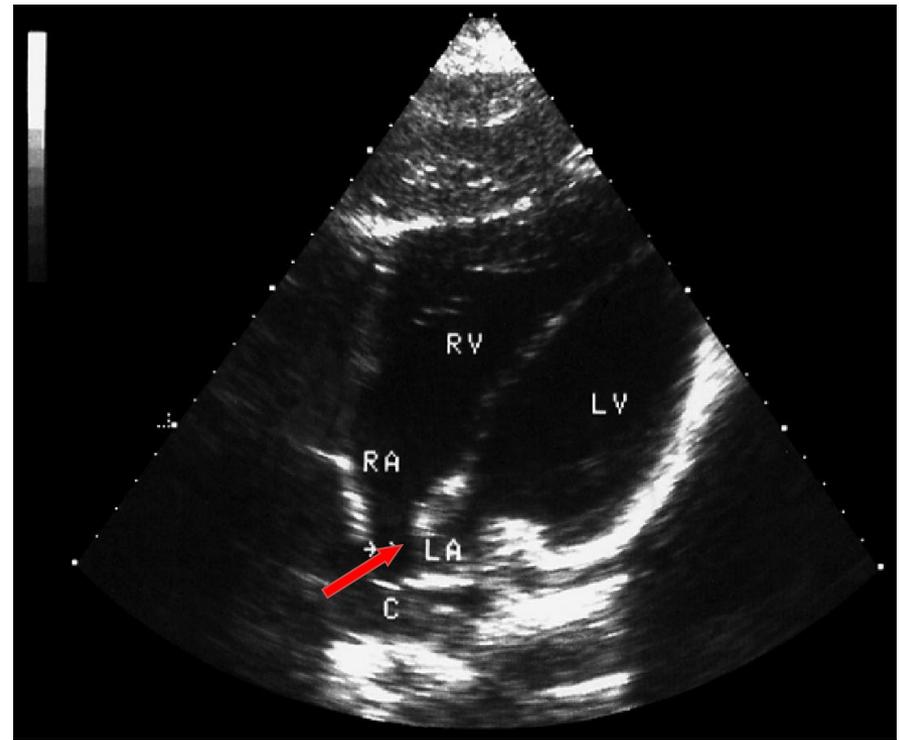
Прямая фронтальная проекция



- **Рентгенограмма грудной клетки при тотальномanomальном дренаже легочных вен: усиление легочного рисунка по артериальному и венозному руслу, сердечная тень в виде «снежной бабы».**
- **Эхокардиография** позволяет выявить только ДМПП. Тотальный АДЛВ можно заподозрить по небольшим размерам левых отделов сердца и дополнительномуanomальному движению межжелудочковой перегородки кзади от левого предсердия



Частичный АДЛВ (кардиальный тип) у ребенка 1 года 8 мес. Наблюдается вторичный верхний ДМПП (стрелка), коллектор легочных вен (С). Субкостальный доступ. Длинная ось сердца.



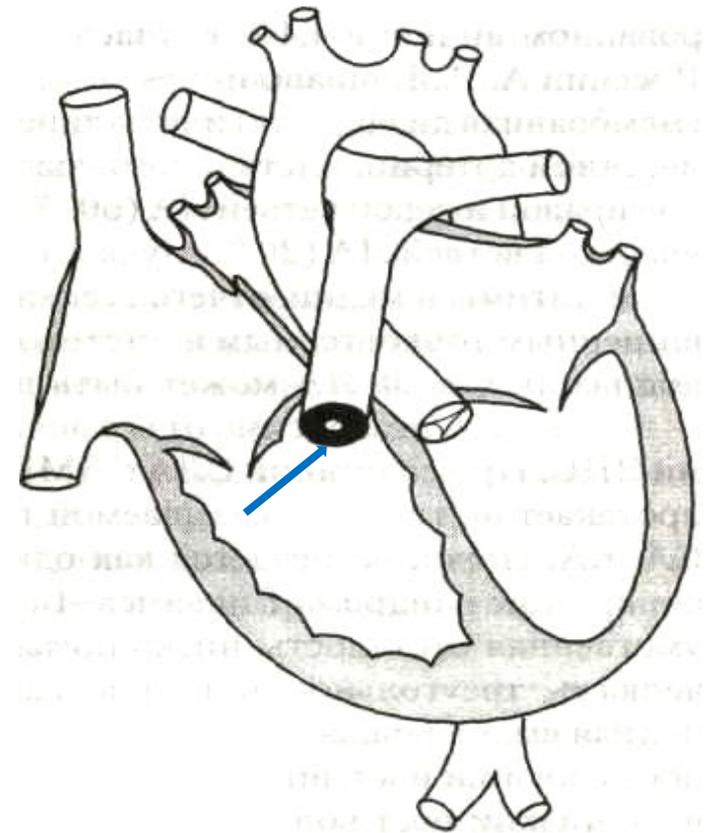
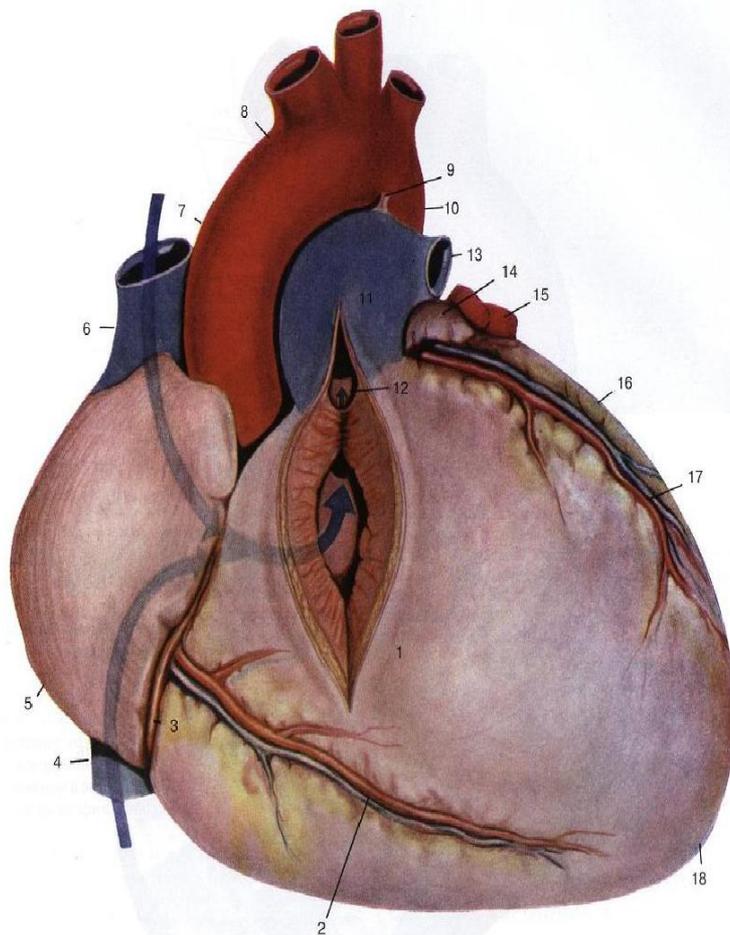
Тотальный дренаж легочных вен (супракардиальный тип) у новорожденного ребенка. Вторичный верхний ДМПП (стрелка). За ЛП располагается коллектор легочных вен (С). Субкостальный доступ. Длинная ось сердца.

**КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И
МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ ВПС ВТОРОЙ
ГЕМОДИНАМИЧЕСКОЙ ГРУППЫ
(ВПС С ГИПОВОЛЕМИЕЙ МАЛОГО КРУГА
КРОВООБРАЩЕНИЯ)**

Стеноз устья легочной артерии

К группе изолированного стеноза ЛА относятся:

- 1. Инфундибулярный стеноз ЛА (подклапанный)**
- 2. Стеноз клапана ЛА**
- 3. Надклапанный стеноз ЛА и ее ветвей.**
- 4. Атрезия ЛА с интактной МЖП.**
- 5. Стеноз выходного отдела ПЖ вследствие аномалии мышц.**



Стеноз клапана легочной артерии.

(Вишневский А.А., Мазаев П.Н., Джагарян А.П., 1963. Рисунок А.П.Джагаряна).

Синими стрелками показано движение венозной крови, красными – артериальной крови).

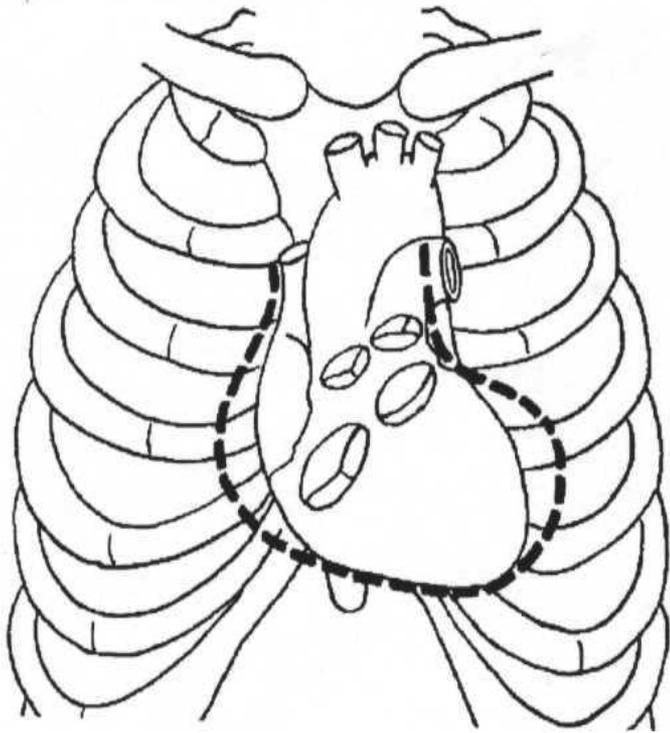
- 1 – правый желудочек,
- 2 – краевая ветвь правой коронарной артерии,
- 3 – правая коронарная артерия,
- 4 – нижняя полая вена,
- 5 – правое предсердие,
- 6 – верхняя полая вена,
- 7 – восходящая аорта,
- 8 – дуга аорты,
- 9 – боталлова лигатура,

- 10 – нисходящая аорта,
- 11 – легочная артерия,
- 12 – стеноз клапана легочной артерии,
- 13 – левая ветвь легочной артерии,
- 14 – ушко левого предсердия,
- 15 – легочные вены,
- 16 – левый желудочек,
- 17 – левая коронарная артерия,
- 18 – верхушка сердца.

Клапанный стеноз ЛА является распространенным пороком сердца. Его частота составляет 12% среди ВПС. Порок встречается в сочетании с другими ВПС (ОАП, ДМПП, ДМЖП, стенозы АО, коарктация АО, двустворчатый АК и т.д.), может входить в состав генетически наследуемых синдромов Вильямса–Бойрена, Леопарда, Холта–Орама, Нунана). Сужение располагается в области клапана, который чаще всего представлен диафрагмой с центральным или эксцентричным отверстием диаметром от 1 до 10 мм.

Гемодинамика осложнена препятствием току крови из правого желудочка в легочную артерию, что приводит к гиповолемии МКК, к систолической перегрузке правого желудочка, гипертрофии его миокарда, гипоплазии легочной артерии. Происходит увеличение СД в ПЖ, градиента давления между ПЖ и ЛА, что находится в прямой зависимости от величины просвета стеноза.

Клинические симптомы КСЛА:



**Границы относительной
сердечной тупости при
ИСЛА и тетраде Фалло.**

- **сердечный горб,**
- **усиленный, смещенный влево
верхушечный
толчок,**
- **расширение границ
относительной сердечной
тупости вправо, по левому
контуру западает «сердечная
талия»,**
- **систолическое дрожание,
интенсивный систолический
шум и ослабление 2-го тона во
2-м межреберье слева от
грудины.**

**В зависимости от величины СД в ПЖ (СДПЖ) и
клинического состояния больных различают 4 стадии
СЛА**

(Пипия В.И., НЦ
ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 1965) :

Стадия 1 – умеренный стеноз. СДПЖ увеличено до 60 мм рт. ст. Жалобы отсутствуют. На ЭКГ имеются начальные признаки перегрузки ПЖ.

Стадия 2 – выраженный стеноз. СДПЖ колеблется в пределах 61–100 мм рт. ст. Клинически определяется выраженная картина порока (одышка, боли в области сердца, может быть акроцианоз). На ЭКГ отклонение электрической оси вправо, гипертрофия ПП, ПЖ.

Стадия 3 – резкий стеноз. СДПЖ более 100 мм рт. ст. Клиническое течение порока тяжелое, имеются признаки правожелудочковой сердечной недостаточности, акроцианоз, трикуспидальная недостаточность. Могут быть головокружения, синкопальные состояния.

На ЭКГ к признакам перегрузки правых отделов сердца присоединяются признаки дефицита коронарного кровотока и обменных нарушений в миокарде.

Стадия 4 – стадия декомпенсации. Отмечается дистрофия миокарда с тяжелой степенью нарушения кровообращения. СДПЖ может быть не очень высоким.

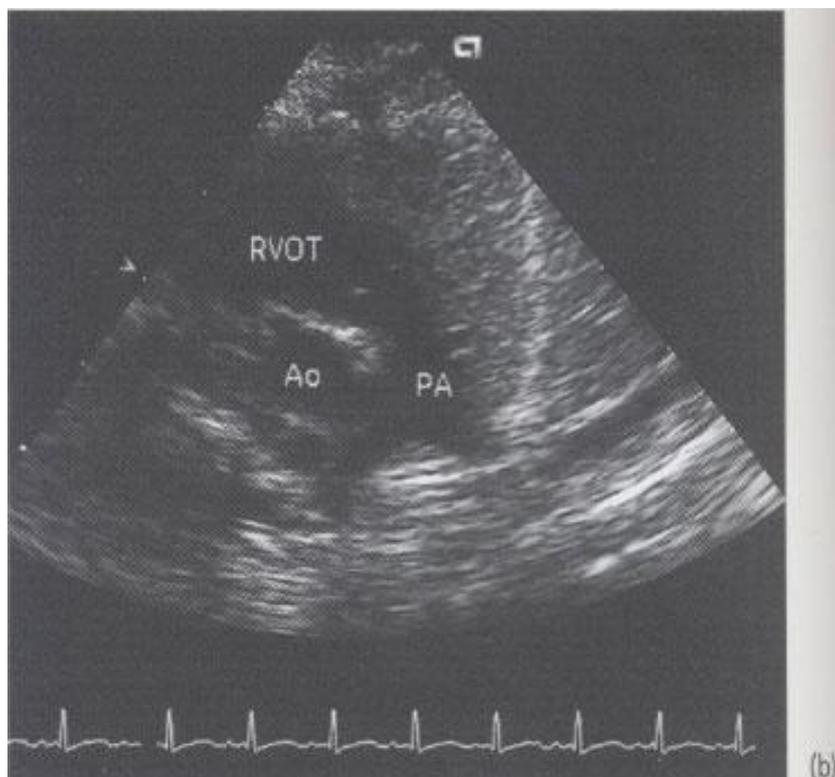
- Порок имеет прогрессирующее с возрастом течение: увеличивается степень обструкции, развивается фиброз миокарда. Тактика ведения детей с СЛА зависит от стадии порока.

При первой стадии порока оперативное лечение не проводится, пациенты находятся под наблюдением.

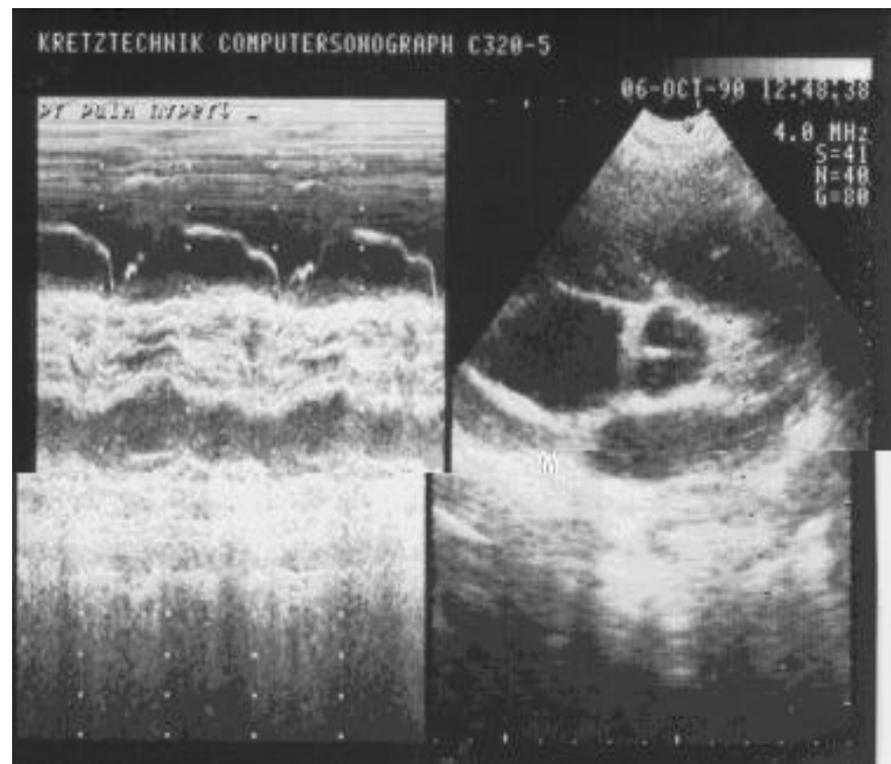
При второй и третьей стадиях порока показано оперативное лечение, при четвертой стадии – только после предварительной терапии недостаточности кровообращения.

- Для **оперативного лечения КСЛА** применяют как хирургические методы, включающие закрытые и открытые операции (вальвулотомию), так и рентген-эндоваскулярные вмешательства – баллонную вальвулопластику, стентирование.

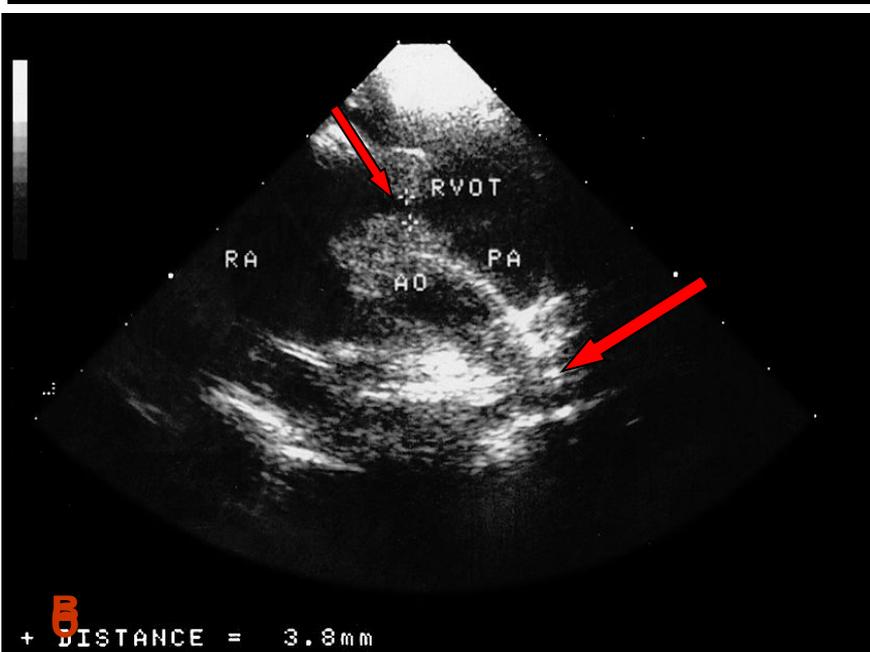
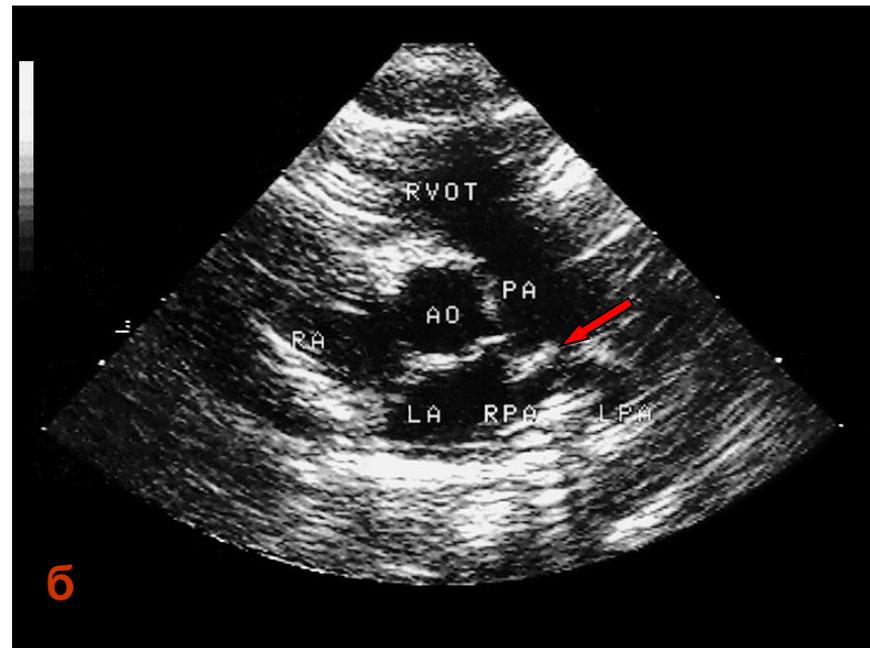
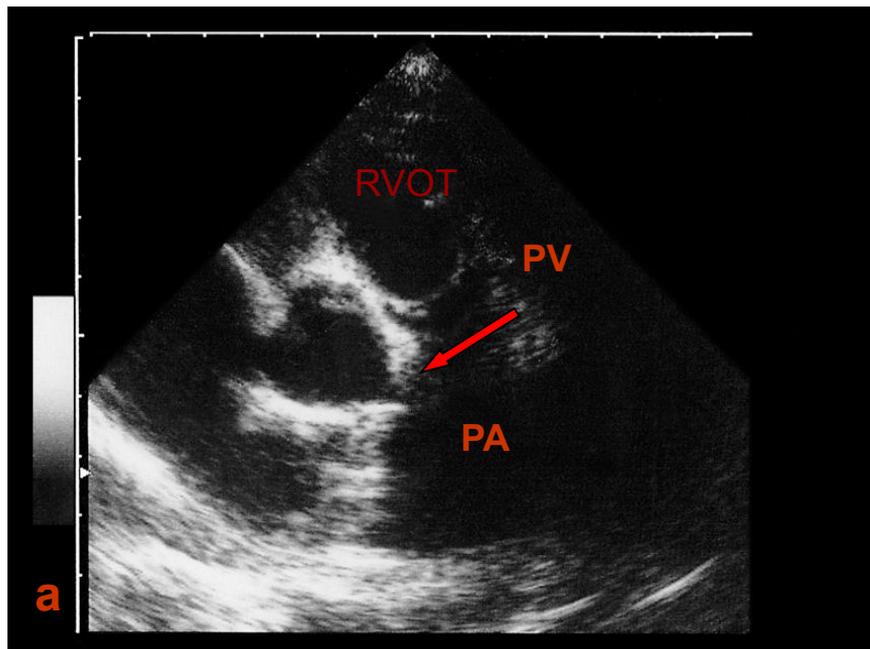
Предпочтение отдается последнему методу как достаточно эффективному и менее травматичному.



Парастеральная короткая ось.
RVOT - выходной тракт правого
желудочка,
PA - легочная артерия

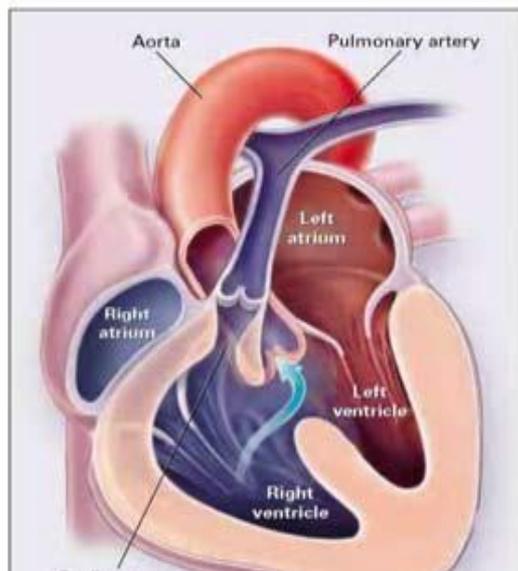


Подклапанный
(инфундибулярный)
стеноз легочной артерии,
среднесистолическое
прикрытие клапана.



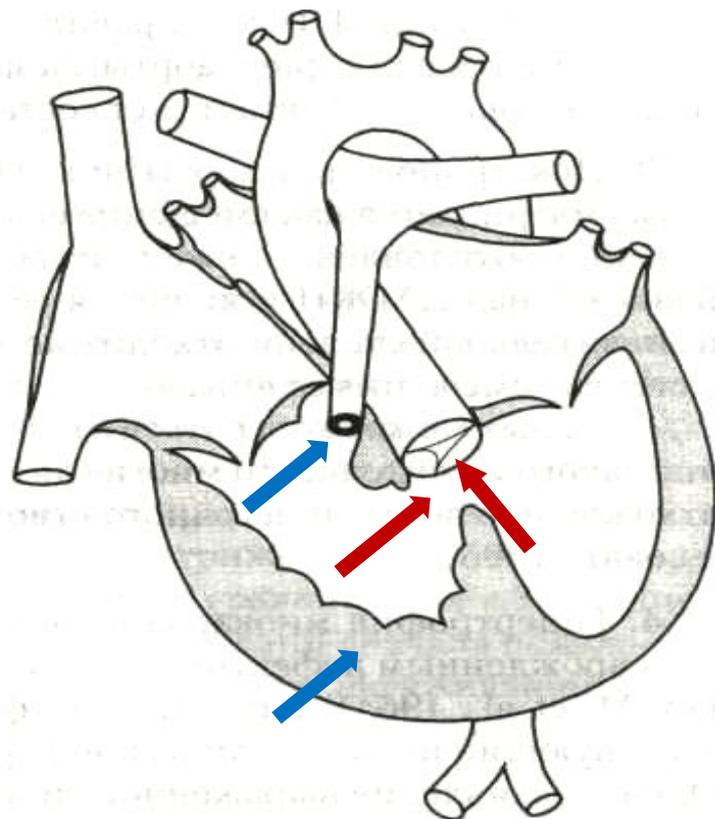
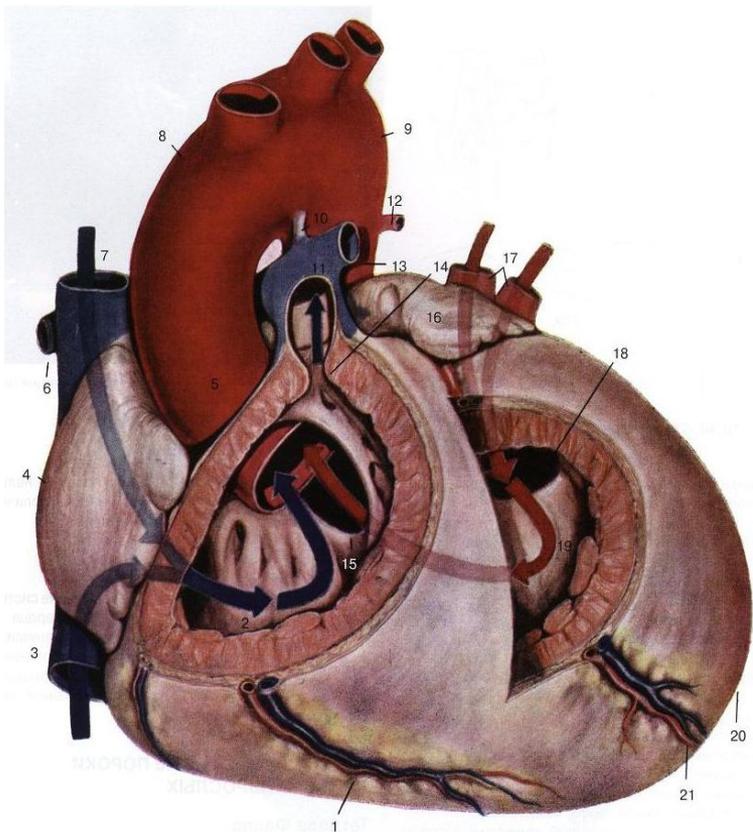
• Варианты стеноза легочной артерии:

- а.** Клапанный СЛА у ребенка 8 лет. Куполообразное выбухание створок ЛК в просвет ЛА в систолу.
- б.** Надклапанный стеноз ЛА у новорожденного ребенка. В стволе ЛА ближе к бифуркации лоцируется мембрана с отверстием(стрелка).
- в.** Инфундибулярный стеноз ЛА у ребенка 9 мес. Отмечается сужение выходного отдела ПЖ, гипертрофия миокарда ПЖ.



Тетрада Фалло (ТФ)

- Тетрада Фалло** относится к порокам конотрункуса. В основе формирования порока лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки, что способствует возникновению анатомических изменений, включающих четыре основных признака:
- **стеноз выходного отдела правого желудочка,**
 - **ДМЖП,**
 - **декстропозиция корня АО,**
 - **гипертрофия миокарда ПЖ**



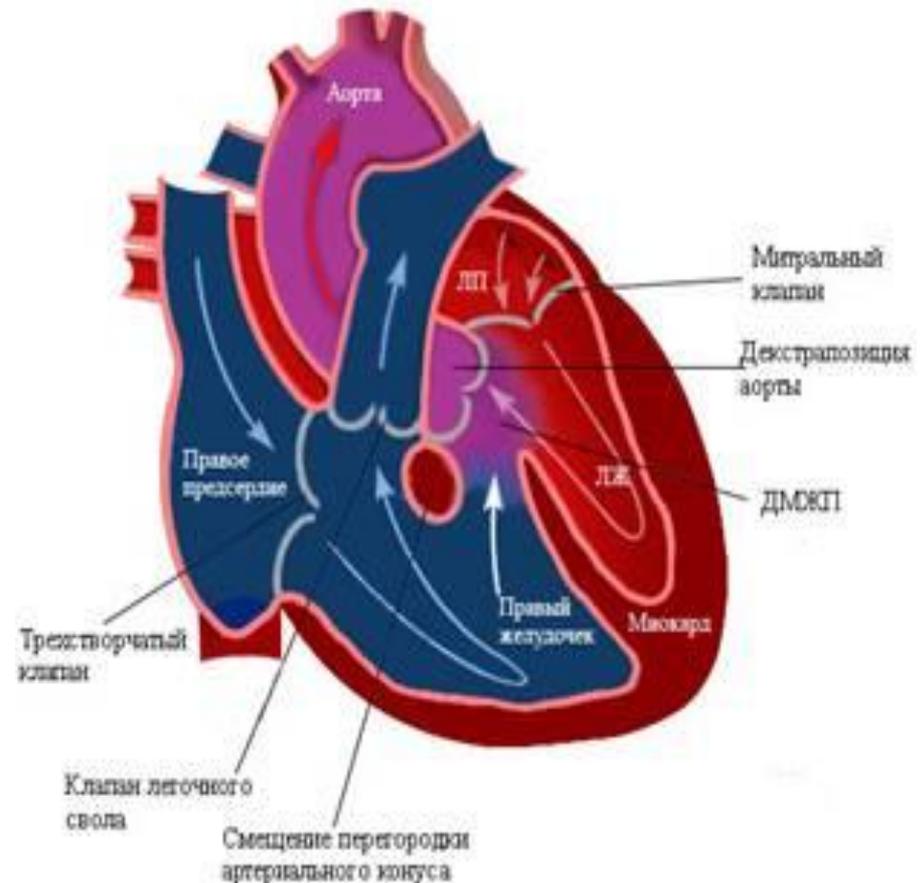
Тетрада Фалло

(Вишневский А.А., Мазаев П.Н., Джагарян А.П., 1963. Рисунок А.П. Джагаряна). Синими стрелками показано движение венозной крови, красными – артериальной крови).

- 1 – ветвь правой коронарной артерии,
- 2 – правый желудочек,
- 3 – нижняя полая вена,
- 4 – правое предсердие,
- 5 – восходящая аорта,
- 6 – правая ветвь легочной артерии,
- 7 – верхняя полая вена,
- 8 – дуга аорты,
- 9 – нисходящая аорта,
- 10 – боталлова лигатура,
- 11 – легочная артерия,

- 12 – бронхиальная артерия,
- 13 – левая ветвь легочной артерии,
- 14 – сужение легочной артерии,
- 15 – дефект межжелудочковой перегородки,
- 16 – ушко левого предсердия,
- 17 – левые легочные вены,
- 18 – левое фиброзное отверстие,
- 19 – левый желудочек,
- 20 – верхушка сердца,
- 21 – передняя нисходящая ветвь левой коронарной артерии.

- **Распространенность ТФ в популяции составляет 0,21-0,26 на 1000 новорожденных.**
- **Среди всех ВПС на долю ТФ приходится у новорожденных 5–8%, у детей старшего возраста – 12–14%. Порок составляет 50–75% всех синих пороков сердца.**
- **В 40% случаев пороку сопутствуют различные ВПС – правосторонняя дуга АО, ОАП, ОАВК, двойная дуга АО, АДЛВ, добавочная левосторонняя ВПВ и др.**
- **В 10–20% пороку сопутствует экстракардиальная патология – синдром Нунана, синдром Дауна и др.**





Étienne-Louis Arthur Fallot
(1850-1911). Французский
патологоанатом.
Описал этот порок сердца в
1888 году.

Гемодинамика при тетраде

Фалло:

- Стеноз устья легочной артерии создает препятствие току крови из правого желудочка в легочную артерию и в МКК. Развивается гипоплазия легочной артерии, гиповолемия в малом круге кровообращения, гипертрофия миокарда правого желудочка.
- В связи с высоким давлением крови в правом желудочке происходит сброс крови через ДМЖП справа-налево.
- Этот поток венозной крови получает декстропозированная аорта. В большом круге кровообращения циркулирует смешанная артерио-венозная кровь (гипоксия).

- **Тяжесть тетрады Фалло** определяется степенью легочного стеноза и выраженностью декстрапозиции аорты.
- При умеренном стенозе и небольших размерах ДМЖП сопротивление выбросу крови в легкие ниже, чем в аорту, отмечается сброс крови слева направо, что соответствует **бледной или нецианотичной форме ТФ** (а точнее – предцианотическая стадия порока).
- По мере увеличения стеноза появляется перекрестный, затем веноартериальный сброс крови и переход в цианотичную форму порока – **классическая форма ТФ**.
- При изначально выраженном стенозе ЛА и больших размерах ДМЖП в аорту с рождения поступает смешанная кровь из обоих желудочков, что рано приводит к развитию артериальной гипоксемии и **тяжелой форме ТФ**:
 - а. тяжелая форма с ранним появлением цианоза и одышки, но без одышечно-цианотических приступов,
 - б. тяжелая форма порока с одышечно-цианотическими приступами, обусловленными спазмом мышц выходного отдела ПЖ и поступлением венозной крови в аорту. Приступы могут сопровождаться кратковременной потерей сознания.
- При атрезии ЛК легочный кровоток осуществляется через ОАП и коллатеральные аортолегочные сосуды.

Клиника тетрады Фалло

- **Симптомы, обусловленные хронической гипоксией:**
 - тахикардия;
 - общий генерализованный цианоз,
 - одышка,
 - одышечно-цианотические приступы (гипоксемические кризы),
 - симптом «приседания на корточки»,
 - симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол»,
 - полицитемия.





**Умеренно выраженный общий цианоз.
Диагноз: Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии,
персистенцией фетального кровотока (ОАП), дефектом
межжелудочковой перегородки.**

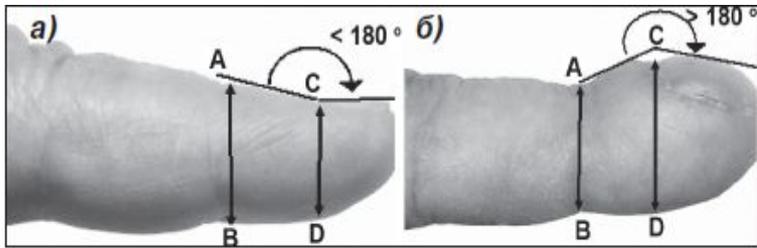


Рисунок 2. Признаки пальцев Гиппократ: а) норма — угол ACE $< 180^\circ$, б) патология — угол ACE $> 180^\circ$



Симптом приседания на корточках у ребенка с тетрадой Фалло

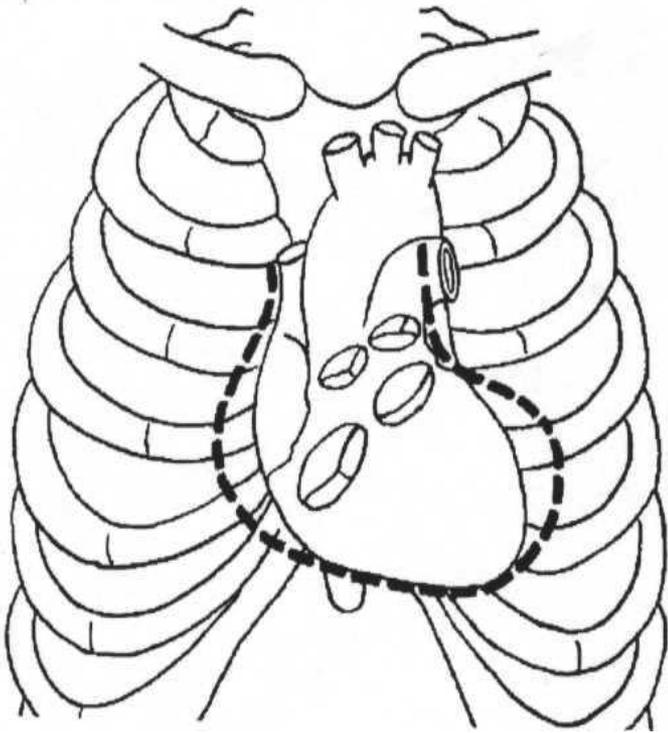


Пальцы в виде «барабанных палочек» с ногтями в виде «часовых стекол» (ноготь Гиппократ)



При объективном исследовании выявляются:

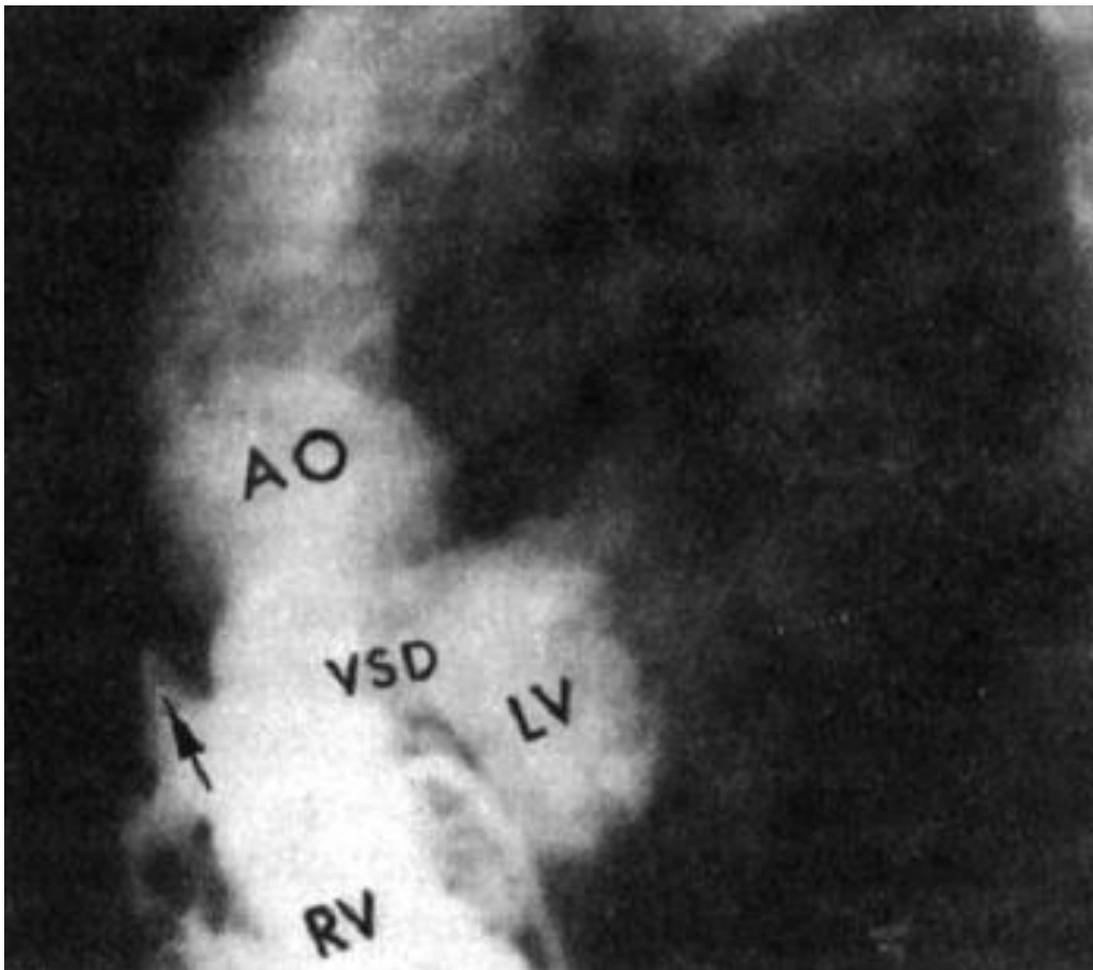
- сердечный горб,
- усиленный, смещенный влево верхушечный толчок,
- расширение границ относительной сердечной тупости вправо, по левому контуру западает «сердечная талия»,
- систолическое дрожание, интенсивный систолический шум и ослабление 2-го тона во 2-м межреберье слева от грудины.



Границы относительной
сердечно
й тупости при тетраде
Фалло.

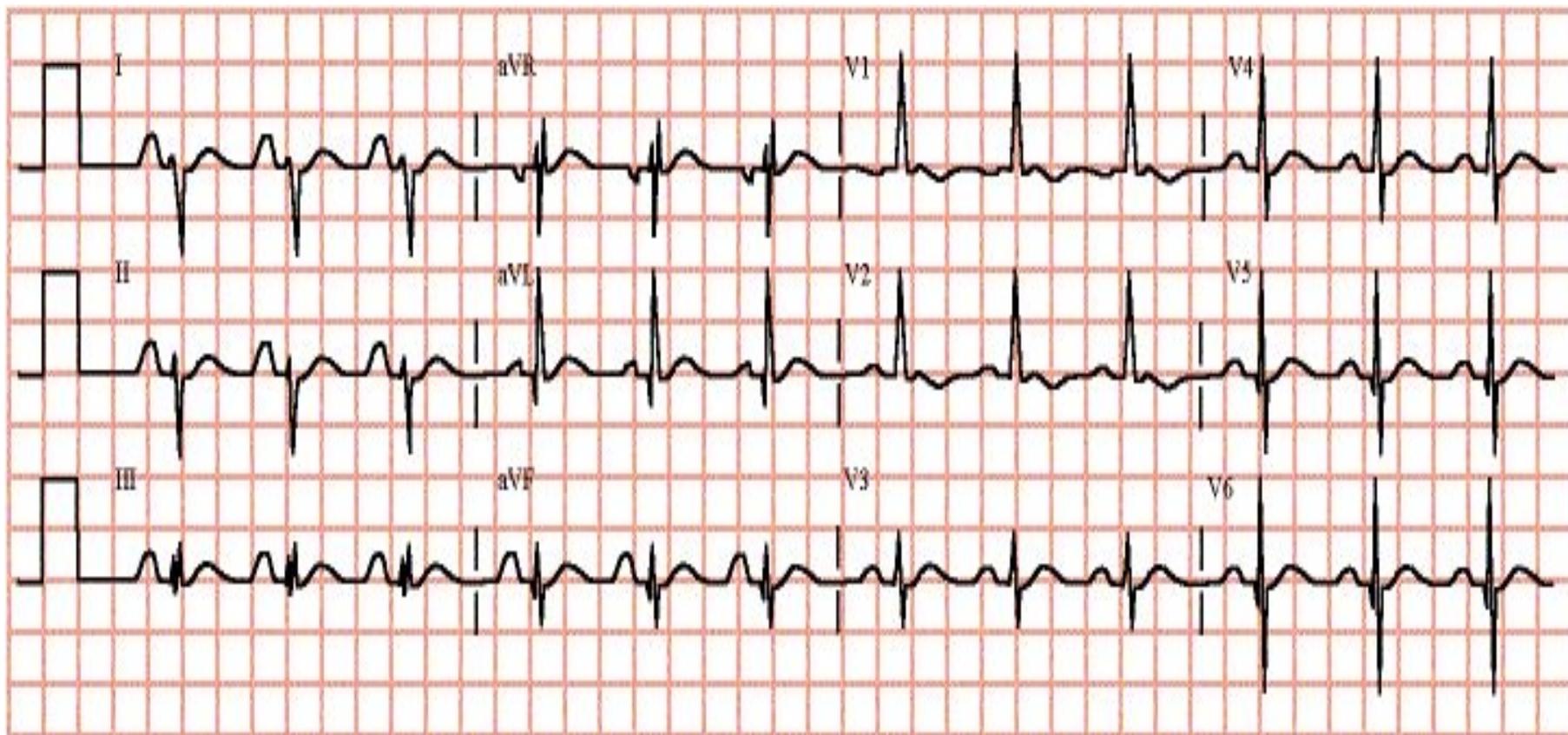


Рентгенография органов грудной клетки ребенка с тетрадой Фалло. Прямая (фронтальная) проекция. Ослабление легочного сосудистого рисунка. Тень сердца расширена за счет правого желудочка, верхушка закруглена, приподнята над диафрагмой, по левому контуру западает сердечная талия за счет уменьшения тени легочной артерии. В целом тень сердца напоминает форму «деревянного башмака».

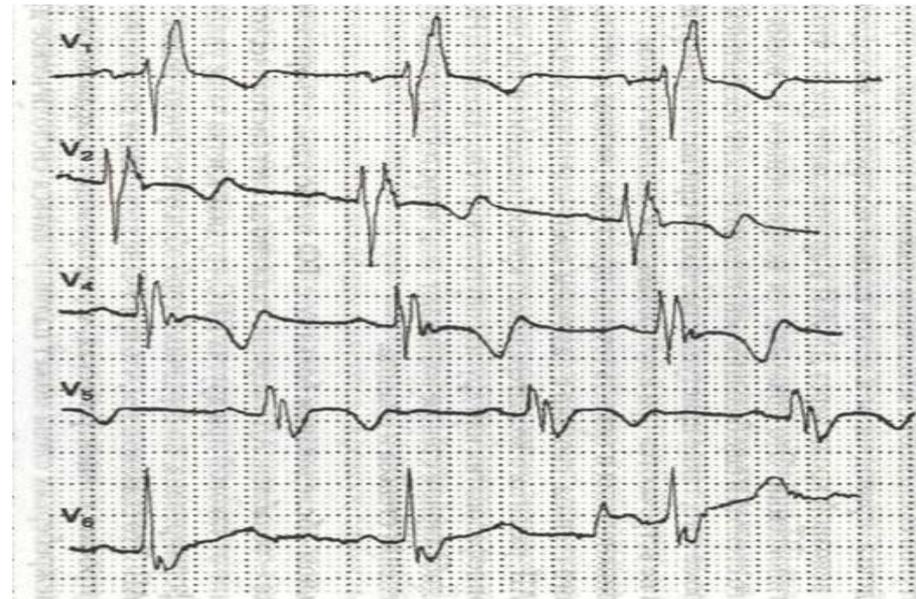
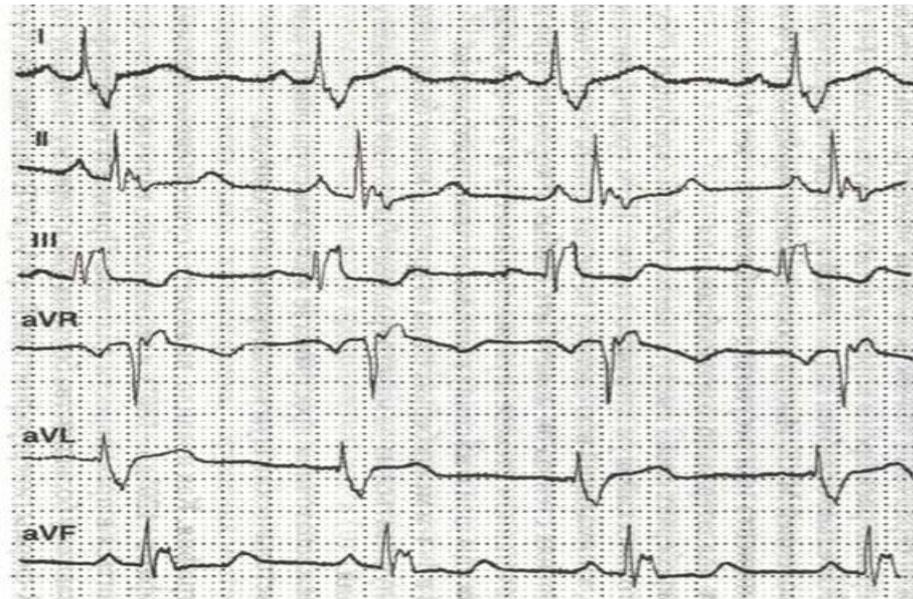


- Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии, рентгеноконтрастное исследование сердца в косой проекции. Большой дефект межжелудочковой перегородки переходит в сидящую верхом на перегородке аорту. Стрелка указывает на атрезию выносящего тракта правого желудочка. АО — аорта; LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; VSD — дефект межжелудочковой перегородки.

Электрокардиограмма ребенка с тетрадой Фалло: признаки гипертрофии миокарда правого желудочка и правого предсердия.

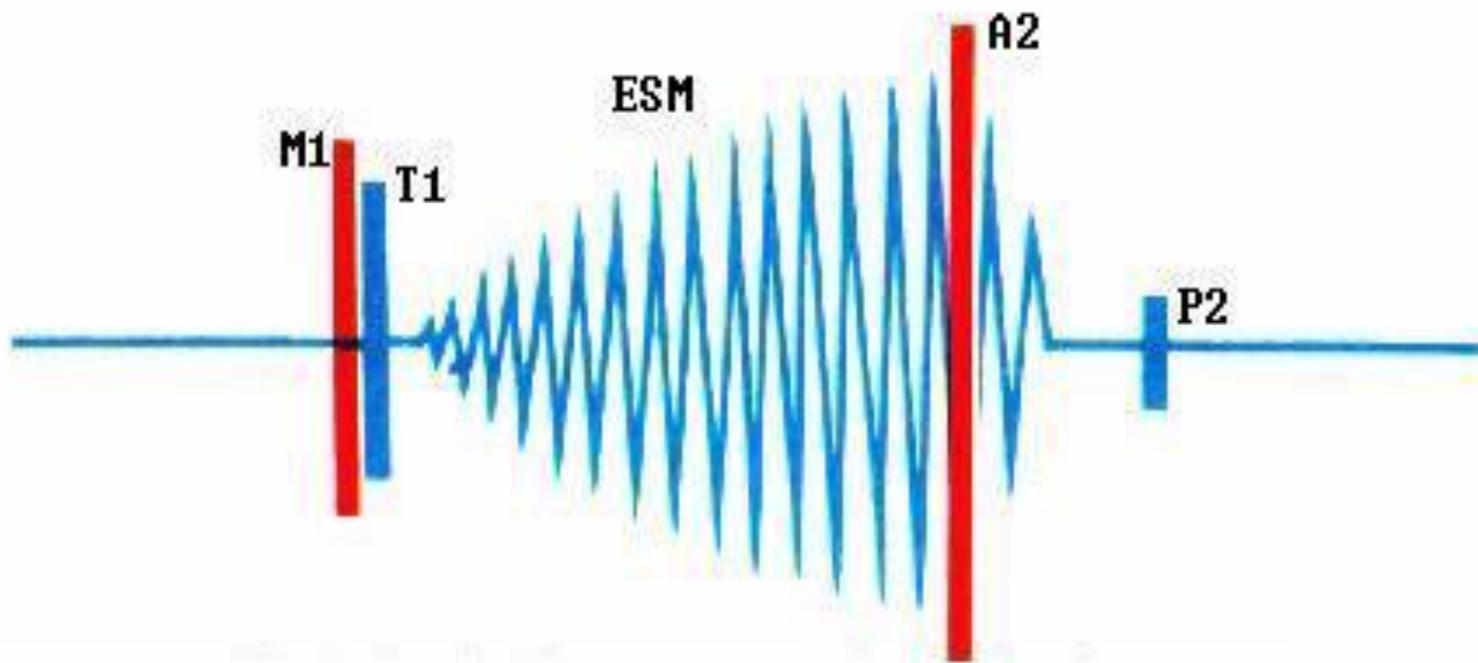


На ЭКГ определяются: отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии правых отделов сердца



- Электрокардиограмма девочки 13 лет. Тетрада Фалло. Отклонение электрической оси сердца вправо. Выраженная гипертрофия миокарда правого предсердия, «блокадная» форма гипертрофии правого желудочка с его выраженной систолической перегрузкой Отрицательные зубцы Т в отведениях V1 – V5.

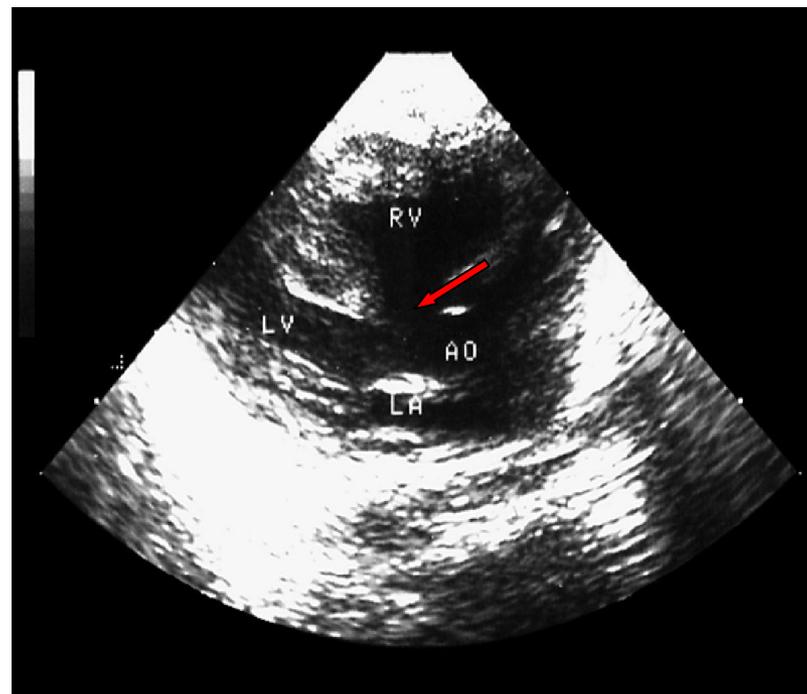
Фонокардиограмма больного с тетрадой Фалло (схема):
нарастающий шум изгнания, щелчосистолический к
закрытия клапана аорты; уменьшение и запаздывание
пульмонального компонента 2-го тона.



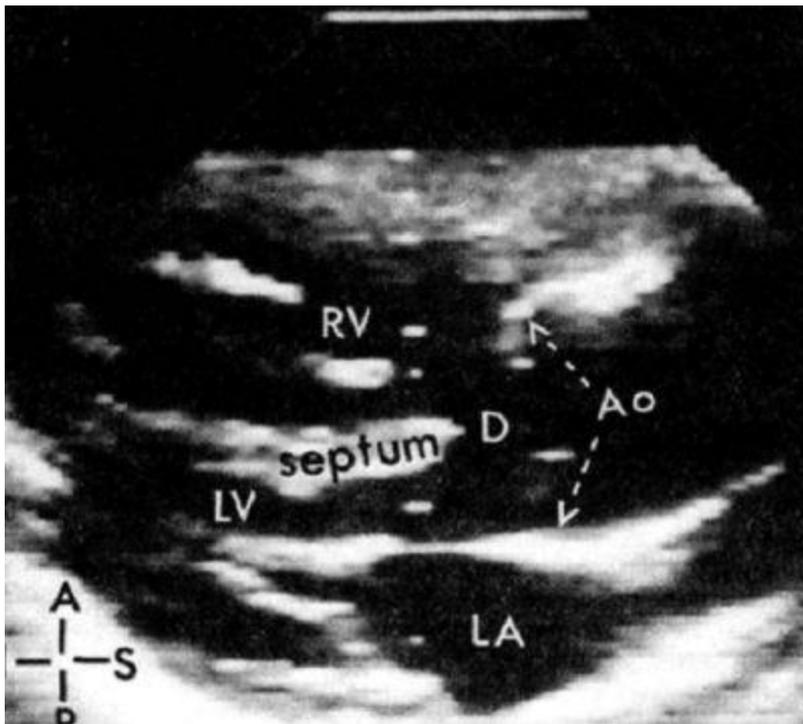
- **ЭХОКгр** выявляет все 4 структурных компонента ТФ:
 - декстропозицию корня АО и ее степень,
 - расширение корня АО ,
 - наличие ДМЖП, его размеры),
 - гипертрофию ПЖ.



Перимембранозный ДМЖП.



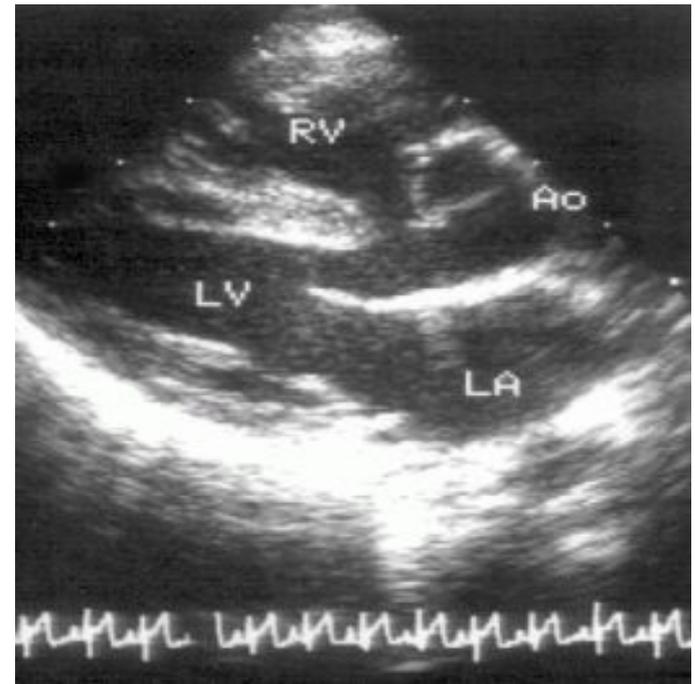
Тетрада Фалло у ребенка 1года.
Стрелкой отмечен субаортальный ДМЖП.
Отмечаются декстропозиция корня АО и гипертрофия миокарда ПЖ.



Тетрада Фалло, ЭхоКГ из парастернального доступа, длинная ось левого желудочка. Видна аорта, отходящая от обоих желудочков.

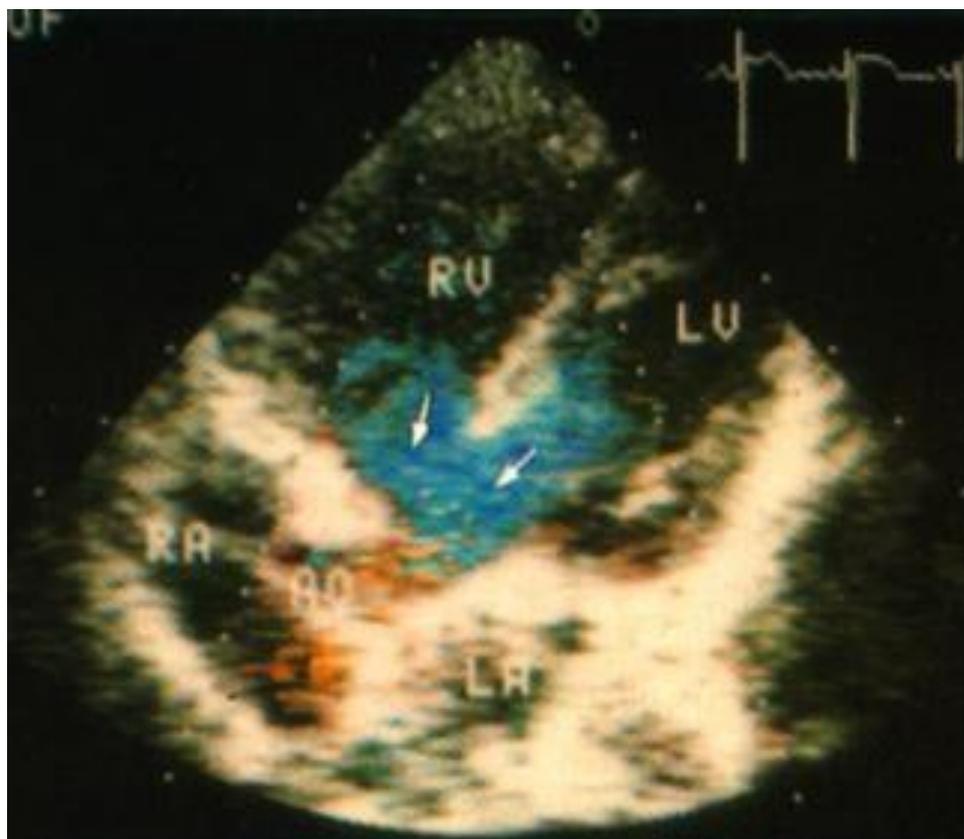
Ao — аорта; D — дефект межжелудочковой перегородки;

LA — левое предсердие; LV — левый желудочек; RV — правый желудочек; septum — межжелудочковая перегородка.

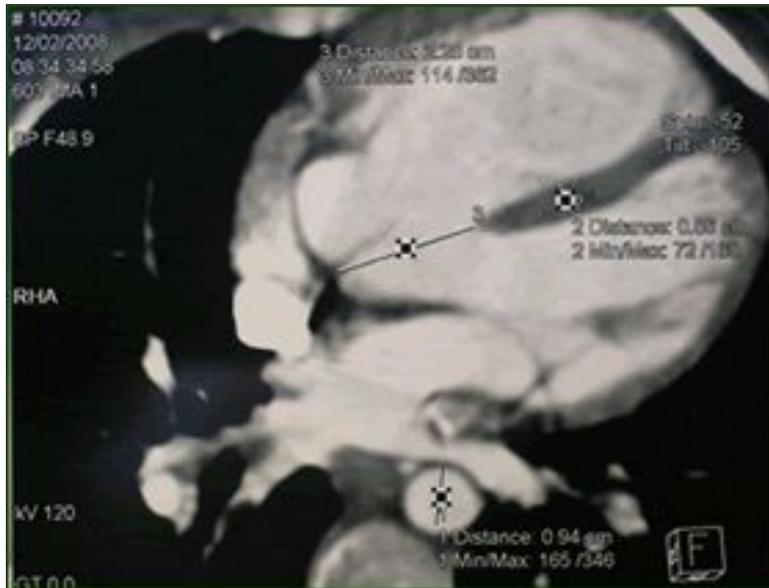


Тетрада Фалло: парастеральная позиция длинной оси левого желудочка: хорошо виден дефект межжелудочковой перегородки и «сидящая верхом» на ней аорта. LA — левое предсердие, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек, Ao — проксимальная часть восходящего отдела аорты.

Доплер-Эхокг при тетраде Фалло: турбулентный поток крови через дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозированная аорта.



С 2000г. золотым стандартом для диагностики гипоплазии системы легочной артерии, ДМЖП и декстрапозиции аорты при тетраде Фалло стала спиральная компьютерная томография с 3-D реконструкцией



ДМЖП



Гипоплазия системы легочной артерии и декстрапозиция аорты

Хирургическая коррекция ТФ

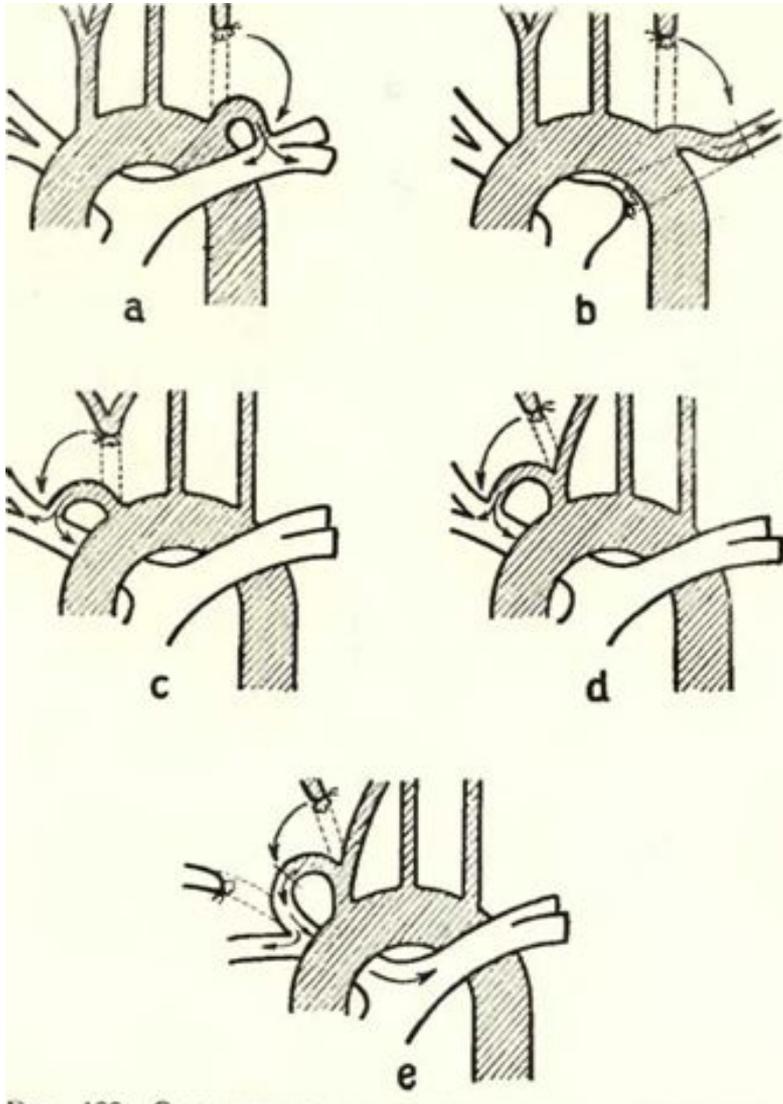
- **Показания к хирургическому лечению на первом году жизни:**
 - «крайняя» форма ТФ с частыми и длительными гипоксическими кризами;
 - стойкая одышка и тахикардия, не купирующаяся консервативной терапией
 - нарастание дистрофии и релятивной анемии;
 - тяжелый инфундибулярный стеноз или выраженная гипоплазия легочной артерии (диаметр менее $\frac{1}{4}$ диаметра восходящей артерии).

- В этих случаях **первым этапом может быть паллиативная операция.**

К наиболее распространенным паллиативным операциям относятся системнолегочные (межартериальные) анастомозы: по Блелоку–Тауссиг (подключично-легочный анастомоз), Вишневскому–Донецкому (соединение этих сосудов с помощью специальных колец или тканевого протеза), Ватерстоуну–Кули (внутриперикардальный анастомоз между восходящей АО и ПЛА), Поттсу–Смиту (анастомоз между нисходящей АО и ЛПА).

- Через 2-3 года после паллиативной операции проводится радикальная реконструктивная операция с одновременным закрытием наложенного ранее анастомоза.

- В качестве экстренного вмешательства для снятия гипоксемии при тетраде Фалло успешно применяется баллонная вальвулопластика клапанного стеноза.



При пороках "синего" типа, вызванных сужением легочной артерии, производят операции, обеспечивающие поступление крови в малый круг кровообращения:

- Для этой цели Блелок (1945) предложил анастомоз между левой подключичной артерией и стволом левой легочной артерии.
- Поттс (Potts) (1946) разработал технику наложения анастомоза между нисходящей аортой и левой легочной артерией.
- После образования таких анастомозов часть артериальной крови поступает в легочную артерию выше места ее сужения.
- А. Н. Бакулев, Е. Н. Мешалкин и Шумахер (Shumacker) предложили более физиологичный путь сброса венозной крови в легочную артерию через анастомоз между верхней полой веной и легочной артерией (кавапульмональный анастомоз).

- **Относительные противопоказания к проведению хирургического вмешательства при ТФ:**

- **острое нарушение мозгового кровообращения;**
- **манифестно текущий инфекционный эндокардит;**
- **НК 2Б-3;**
- **аноксическая кахексия с полиорганной недостаточностью;**
- **активный туберкулез легких.**

- **Радикальная (реконструктивная) операция как второй этап хирургического лечения ТФ** проводится через 2-3 года после паллиативной операции, но не позже, чем в 6-7 летнем возрасте больного. Наложённый ранее анастомоз при этом закрывается.
- **Первичная радикальная (реконструктивная) операция** показана больным старше 3-х лет с легкими не осложненными формами ТФ. Оптимальный возраст 4-7 лет.
- **Выполняются:**
 - устранение стеноза и пластика выводного отдела правого желудочка(баллонная пластика клапанного СЛА, наложение кондуита при выраженном стенозе выводного тракта правого желудочка и др.);
 - пластика ДМЖП синтетической (тефлон, дакрон) или биологической (ксеноперикард)заплатой;
 - заплата помещается правее устья аорты поэтому, одновременно с закрытием ДМЖП, «функционально устраняется» и декстропозиция аорты (перекрывается поток крови в аорту из правого желудочка).

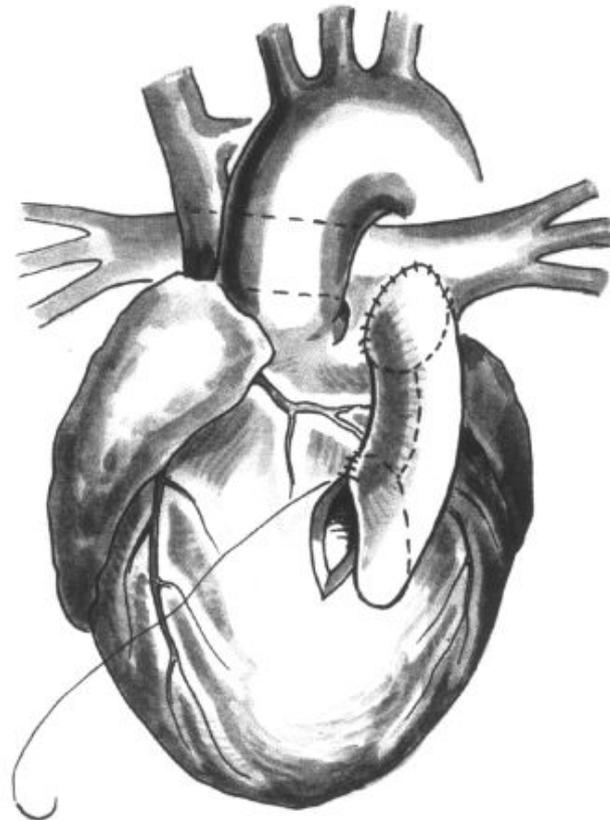


Девочка А., 5 лет, поступила в хирургическую клинику с жалобами на общий цианоз и одышку. Со слов матери родилась доношенной. Одышечно-цианотичные приступы особенно стали беспокоить со второго года жизни и резко усиливаются при физической нагрузке. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки синюшны. Ярко выражен цианоз носа, стоп, кистей. Ногтевые фаланги деформированы — в виде «барабанных палочек».

Границы сердца несколько расширены, при аускультации прослушивается грубый систолический шум слева во втором межреберье. Анализы крови указывают на значительную полицитемию (эритроцитов 8 500 000, гемоглобина 126%).

Электрокардиография выявляет отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца и выраженные дистрофические изменения в миокарде. При рентгенологическом исследовании определяется повышение прозрачности легочной ткани, слабая выраженность корней легких, необычная конфигурация сердца — в виде «деревянного башмака» с правосторонним расположением аорты. При ангиокардиографии на второй секунде контрастное вещество в большей степени заполняет аорту, слабо — легочную артерию, т. е. имеется значительная праводленность бульбуса аорты. **Клинический диагноз тетрада Фалло.**
Сопутств.: Синдром Дауна.

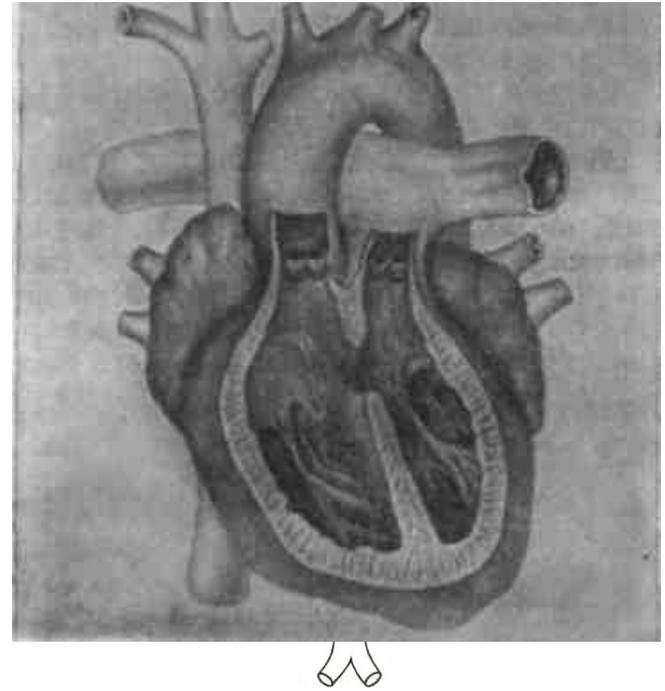
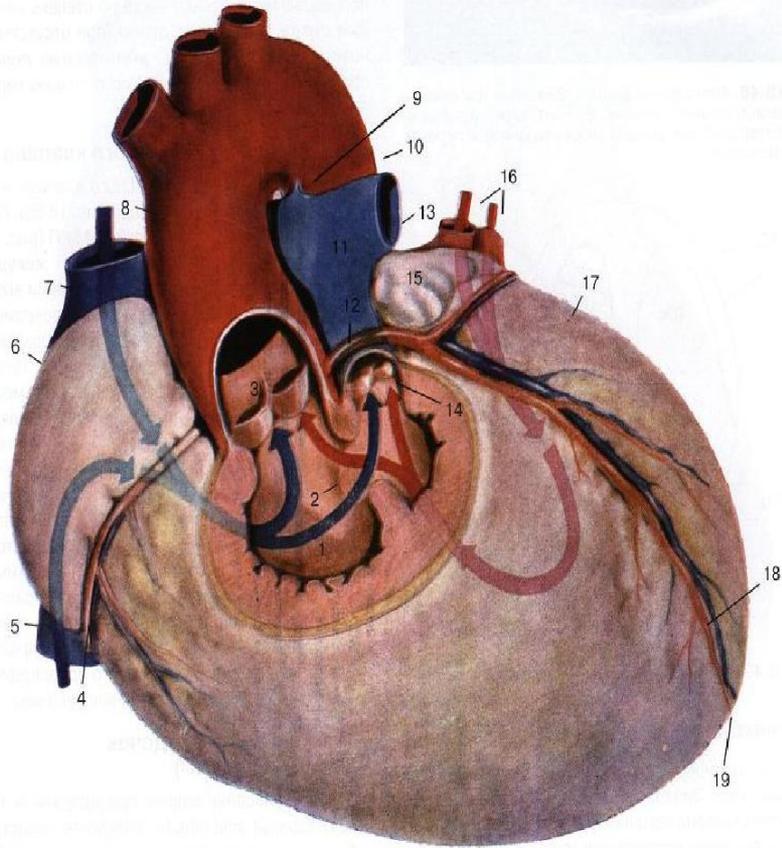
Выполнена операция наложения сосудистой анастомоза по Блелоку. После операции у девочки исчезли одышечно-цианотические приступы. Одышка и цианоз значительно уменьшились. Послеоперационный период протекал без осложнений. Девочка выписана домой в хорошем состоянии спустя полтора месяца после операции.



Шунтирование места сужения выводного тракта правого желудочка (подклапанного стеноза легочной артерии) с помощью кондуита

Транспозиция магистральных артерий (ТМА)

- Полная ТМА является одним из распространенных ВПС. У новорожденных и детей грудного возраста ТМА – самый частый порок синего типа. Частота ТМС среди новорожденных составляет 0,22 – 0,33 ‰, среди всех ВПС – 6-7 ‰, среди критических ВПС – до 23 ‰.
- Для данного порока характерно наличие желудочково-артериальной дискордантности при конкордантности остальных сегментов сердца. Аорта отходит от правого желудочка и несет неоксигенированную (венозную) кровь. Легочная артерия отходит от левого желудочка и несет оксигенированную (артериальную) кровь. Магистральные сосуды не пересекаются, имеют параллельный ход. Аорта располагается справа и спереди от легочной артерии (D-транспозиция). Уровень аортального клапана несколько выше клапана легочной артерии.



Транспозиция магистральных артерий

(Вишневский А.А., Мазаев П.Н., Джагарян А.П., 1963.

Рисунок А.П.Джагаряна). Синими стрелками показано движение венозной крови, красными – артериальной крови).

- 1 – выносящий тракт ПЖ,
- 2 – ДМЖП,
- 3 – аортальный клапан,
- 4 – правая ветвь коронарной артерии,
- 5 – нижняя полая вена,
- 6 – правое предсердие,
- 7 – верхняя полая вена,
- 8 – грудная восходящая аорта,
- 9 – боталлова лигатура,
- 10 – грудная нисходящая аорта,

- 11 – легочная артерия,
- 12 – левая ветвь коронарной артерии,
- 13 – левая ветвь легочной артерии,
- 14 – клапан легочной артерии,
- 15 – ушко левого предсердия,
- 16 – легочные вены,
- 17 – левый желудочек,
- 18 – ветви левой коронарной артерии,
- 19 – верхушка сердца.

Пренатальная диагностика ТМА

- Внутриутробно, когда кровообращение плацентарное и не функционирует МКК, организм плода через фетальные коммуникации получает оксигенизированную кровь и его развитие не страдает.
- Но! Транспозиция фетальными коммуникациями не более 3 мм на сроке 35-38 недель гестации, сопровождается высоким риском неонатальной смертности (особенно с интактными МП и МЖ перегородками).
- Поэтому при благоприятной анатомии порока, позволяющей провести радикальную коррекцию, и при преждевременном закрытии ООС (на 36-38 неделе) целесообразно рассмотреть вопрос о досрочном родоразрешении, в том числе путем операции кесарева сечения, затем повести процедуру Рашкинда.
- Это позволит сохранить жизнь ребенку.

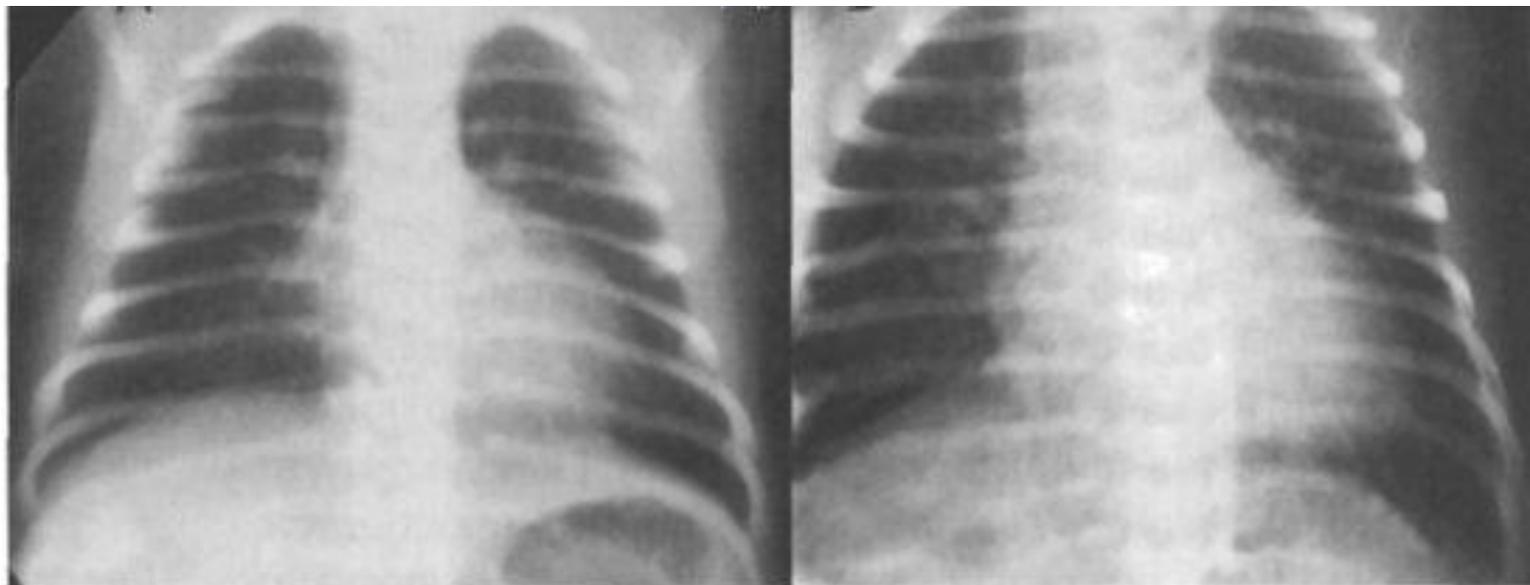
- После рождения с началом функционирования МКК уже через несколько часов возникает дефицит кислорода, метаболический ацидоз, нарушение функции различных органов.
- Больные погибают очень быстро: **30 %** – на первой неделе, **50 %** – в период новорожденности, **90 %** в течение первого года жизни.

Условием для выживания считают наличие смешивания венозно-артериальной крови на уровне естественных и патологических коммуникаций между кругами кровообращения.

При отсутствии дополнительных коммуникаций (ООО, ДМПП, ДМЖП, ОАП) оба круга функционируют разобщено.

Такой вариант ТМА несовместим с жизнью!

- Постнатально диагноз можно поставить уже в родильном доме.
- **Клиника:** цианоз, одышка, тахикардия через 1-2 часа после пережатия пуповины, шум – редко, вялость, заторможенность, но может быть беспокойство. Нарастают симптомы СН. Объективные симптомы полиморфны и зависят от сопутствующих пороков (ДМЖП, СЛА).



Рентгенографическая картина легких может меняться по мере роста ребенка. У новорожденных легочный рисунок нормальный. К концу первого месяца в большинстве случаев отмечается усиление легочного рисунка по артериальному типу (особенно при сопутствующих ОАП и ДМЖП), реже возникают симптомы венозного застоя. Тень сердца несколько расширена поперечнике, имеет характерный овоидный вид («яйцо, лежащее на боку»). Сосудистый пучок в передне-задней проекции узкий, в боковой — широкий. При сопутствующем ДМЖП специфический характер конфигурации сердца теряется.

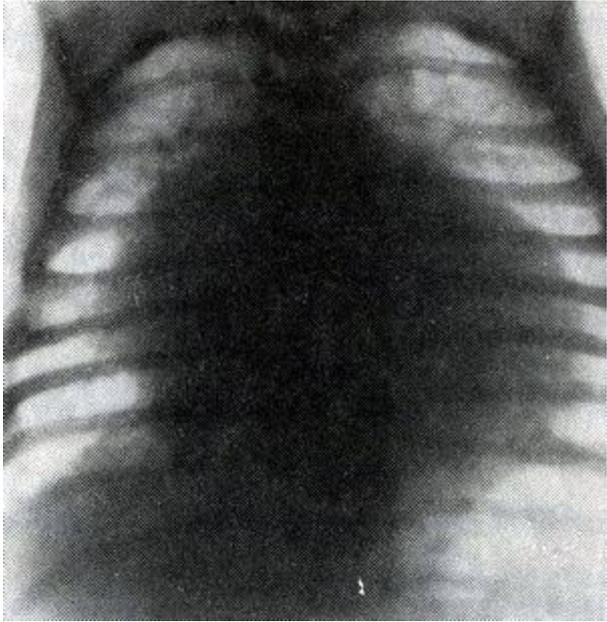
Мурат М. 2,5мес

Диагноз: Врожденный порок сердца синего типа Транспозиция магистральных сосудов, высокий ДМПП 8 мм, стеноз легочной артерии с градиентом давления 32 мм рт.ст.

Описание: на рентгенограмме органов грудной клетки легкие без фокусных и инфильтративных изменений, легочный рисунок обеднен. Контуры диафрагмы ровные, четкие, синусы свободны. Тень сердца увеличена в поперечнике, верхушка сердца закруглена и приподнята над диафрагмой (тень сердца напоминает форму «горизонтально лежащего овала»). Тень сосудистого пучка атипична, расширена. КТИ 55 %.

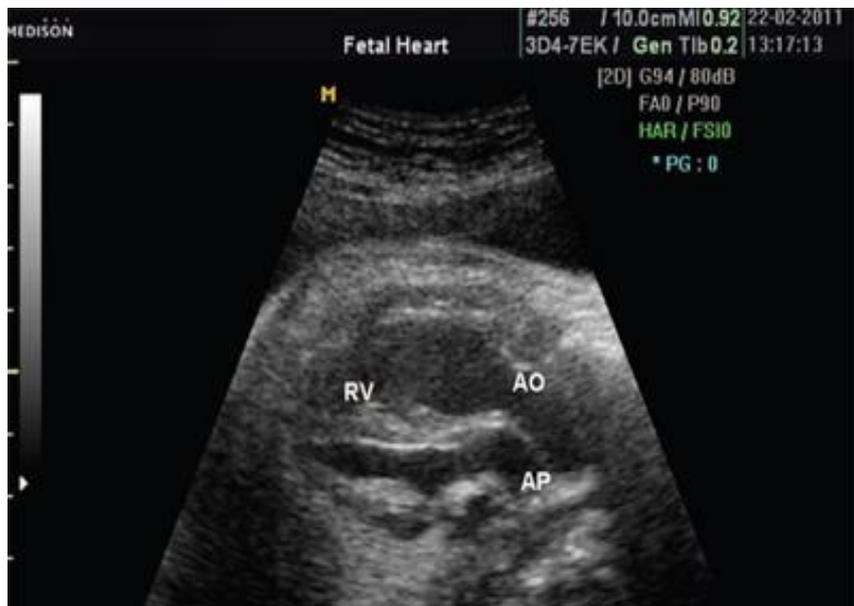
Прямая фронтальная поверхность





**. Транспозиция крупных
сосудов — общее увеличение
сердца с узкой тенью сосудов**

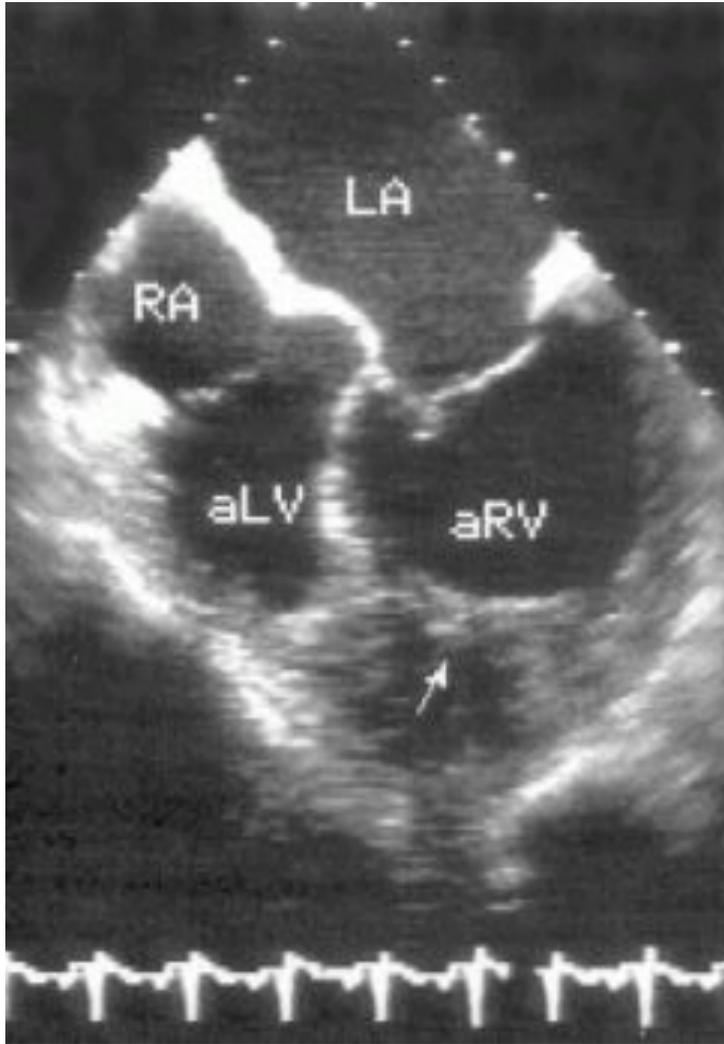
- **Электрокардиограмма** неспецифична, у новорожденных соответствует норме с обычным отклонением электрической оси сердца вправо. В последующем могут появиться и персистировать признаки гипертрофии правого желудочка и предсердия. При ДМЖП или ОАП с увеличенным легочным кровотоком появляются симптомы гипертрофии обоих желудочков.
- **Эхокардиографическая диагностика** основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов. Характерен параллельный ход выводных отделов желудочков и обоих сосудов в проекции длинной оси левого желудочка. При этом определяется отхождение легочной артерии от левого желудочка с наличием митрально-легочного продолжения
- **прогностически значимы при ЭхоКГ:**
 - размеры левого желудочка,
 - размеры фетальных коммуникаций и ДМЖП,
 - наличие и степень обструкции (СЛА),
 - предполагаемый вариант коронарных артерий.



Транспозиция магистральных
 сосудов. AP - легочная артерия; АО -
 аорта; RV - правый желудочек



Транспозиция магистральных сосудов.
 AP - легочная артерия; LV - левый
 желудочек; стрелками показаны ветви
 легочной артерии



Корригированная транспозиция магистральных артерий: апикальная позиция четырехкамерного сердца (А) и чреспещеводное исследование в поперечной плоскости в позиции четырехкамерного сердца (В). Наличие модераторного пучка (стрелка) позволяет идентифицировать желудочки: левое предсердие сообщается с анатомически правым желудочком (от него исходит аорта), правое предсердие — с анатомически левым желудочком (от него отходит легочная артерия). Клапаны соответствуют анатомическим желудочкам, поэтому справа — трехстворчатый клапан, слева — митральный. Трехстворчатый клапан, как и в норме, находится ближе к верхушке, чем митральный. LA — левое предсердие, an. LV — анатомически левый желудочек, RA — правое предсердие, an. RV — анатомически правый желудочек.

Лечение ТМА хирургическое и, по возможности, в ранние сроки

- Методы коррекции порока делятся на паллиативные и корригирующие.
- **Паллиативные операции** проводятся детям в критическом состоянии в первые месяцы жизни, направлены на улучшение обмена крови между большим и малым кругом кровообращения путем расширения или создания ДМПП. Это в основном закрытые операции:
 - **баллонная атриосептостомия по Рашкинду** - и **ножевая атриосептостомия по Парку** выполняемые под ультразвуковым контролем в рентгенологических операционных.

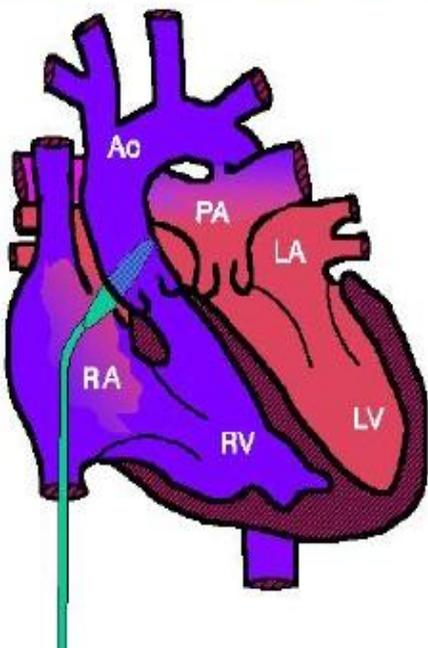


Атриосептостомия (процедура Рашкинда)

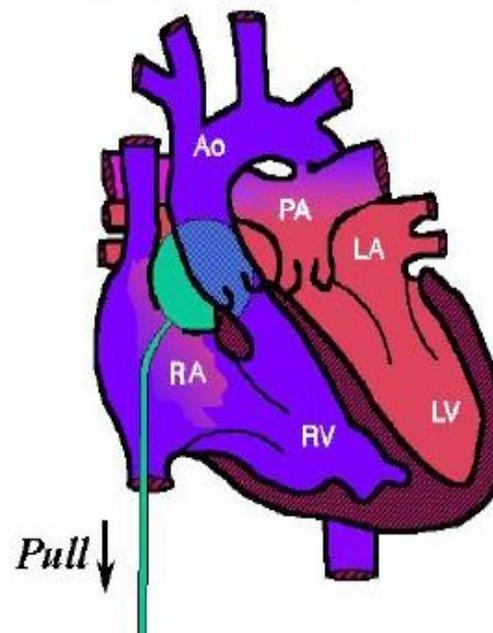
Dr. William Rashkind,
Филадельфия, США.

1966 г.

Balloon Septostomy

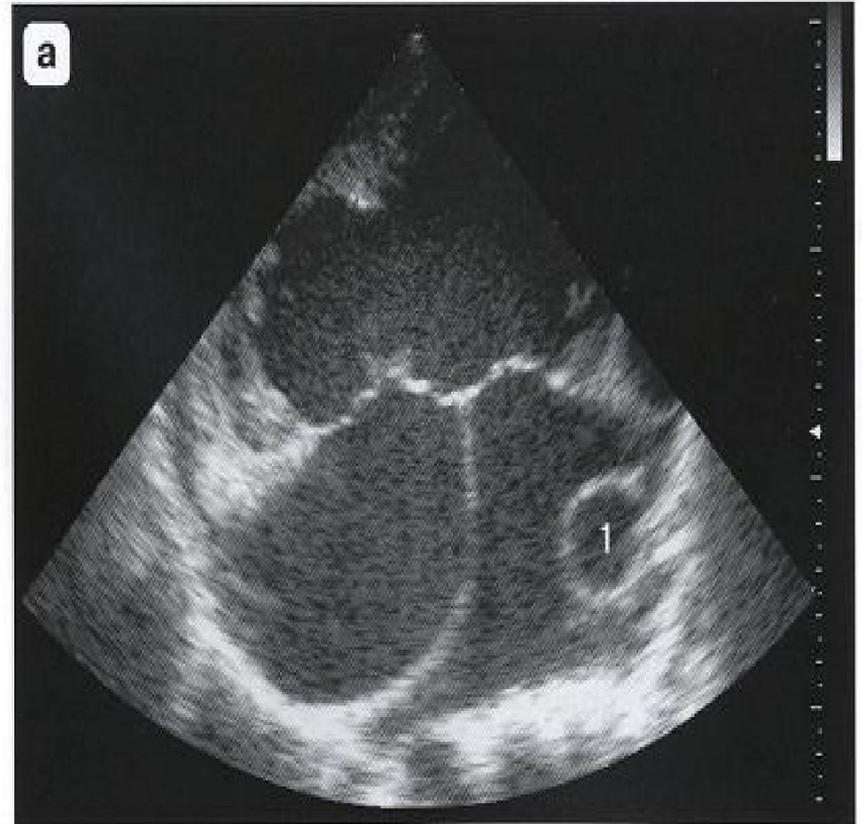
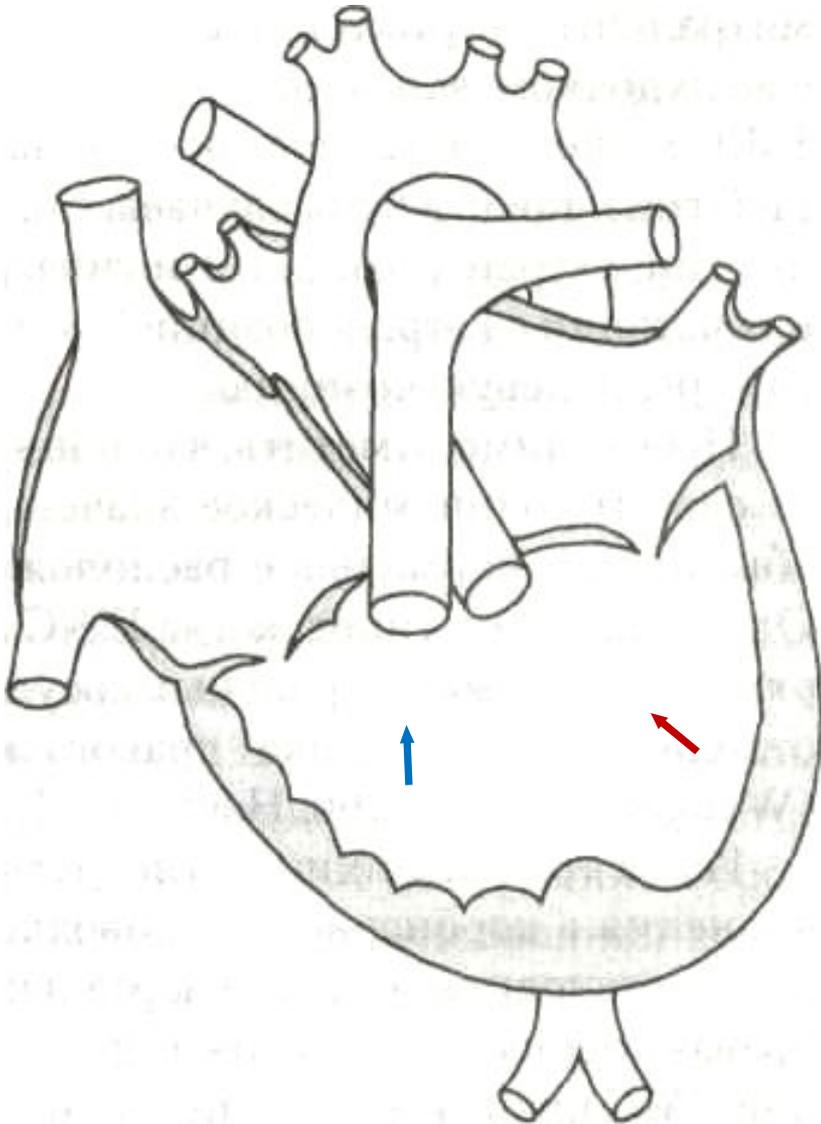


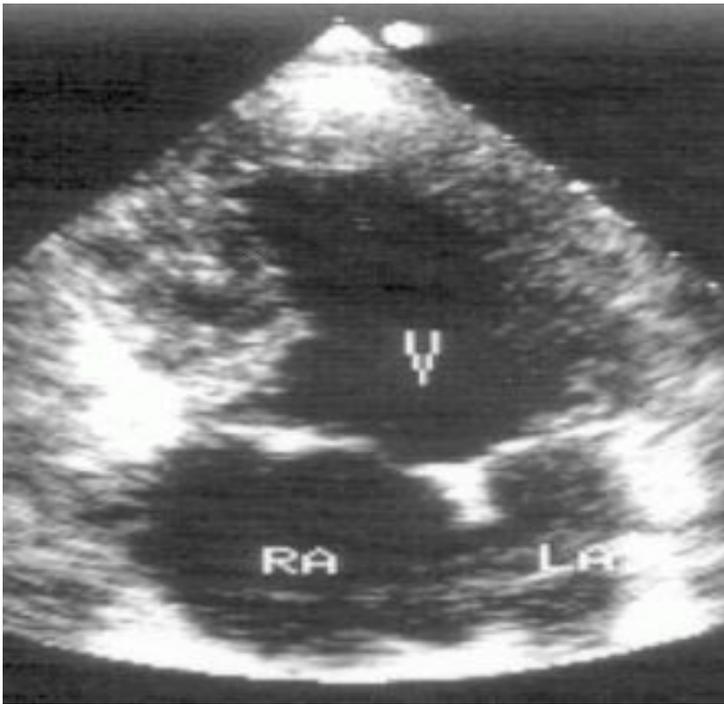
Balloon Septostomy



- **Корректирующие операции:**
 - **Операция Сеннинга** заключается в перемещении системных вен и легочных вен на уровне предсердий.
 - У новорожденных операцией выбора при изолированной форме ТМА или при её сочетании с ДМЖП (с низким сопротивлением сосудов легких) является **операция Жатене** - перемещение магистральных артерий с одновременной пересадкой устьев коронарных артерий (операция «switch», Adib Jatene, Бразилия, 1975г.)
 - **Операция Мастарда** или атриосептопластика, включающая формирование заплаты на уровне предсердий с направлением крови из легочных вен через трикуспидальный клапан в правый желудочек и из полых вен через митральный клапан в левый желудочек, т.е. создание искусственной корригированной ТМА.
 - В случае сочетания ТМА с ДМЖП и с различными видами стеноза ЛА проводится **операция Растелли**, включающая закрытие ДМЖП, создание внутрисердечного туннеля между ЛЖ и АО, имплантацию клапаносодержащего кондуита между ПЖ и ЛА

Общий (единый) желудочек «сердце лягушки»



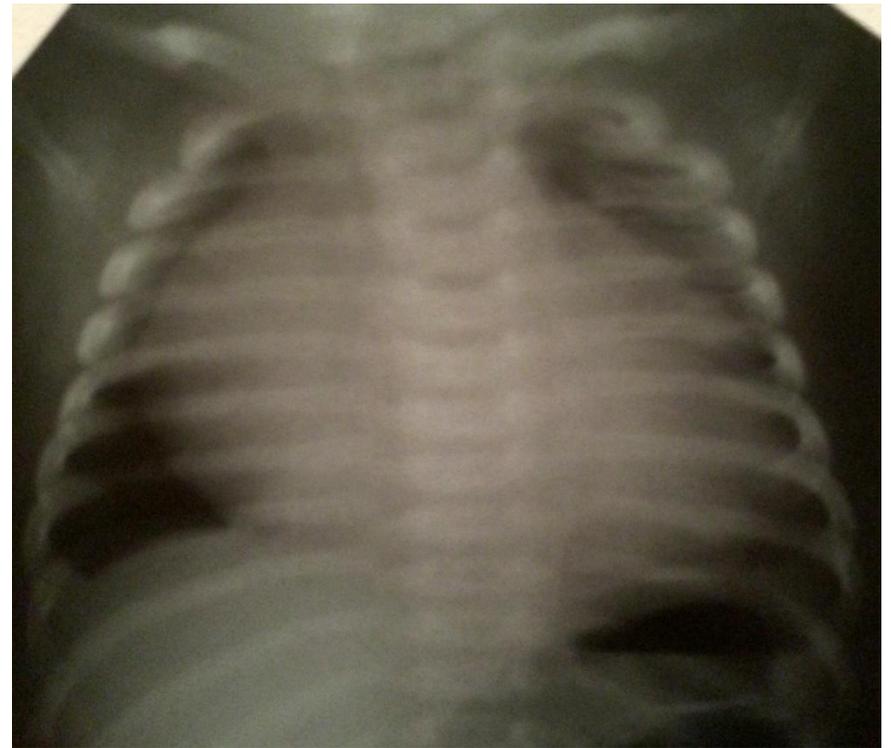


Единственный желудочек

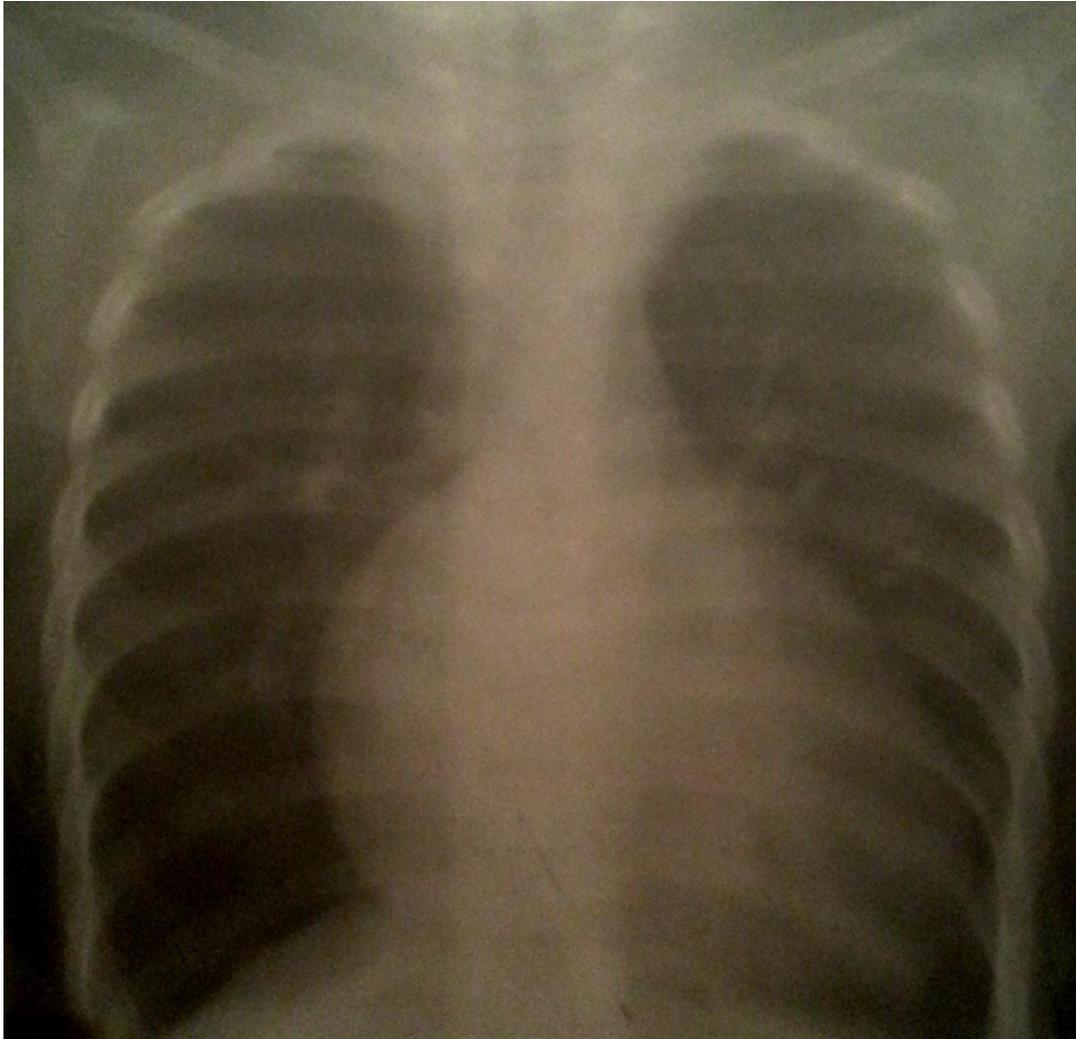
у пациента 56 лет: апикальный доступ. Основная камера сформирована по типу левого желудочка. Аорта и легочная артерия отходят от основной камеры.

Кроме того, имеется транспозиция магистральных артерий и клапанный стеноз легочной артерии.

V — желудочек, RA — правое предсердие, LA — левое предсердие.



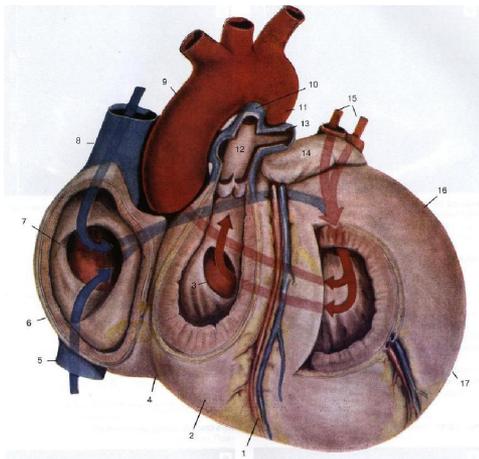
Лиза Н. Возраст 2 месяца. Диагноз: ВПС – единый (общий) желудочек сердца. Сердце значительно увеличено в размерах, имеет форму шара, талия сердца сглажена.



**Вероника М. Возраст 1 год
1 месяц. Диагноз:
Врожденный порок сердца
– единый (общий)
желудочек.**

**Рентгенограмма органов
грудной клетки во
фронтальной (прямой)
проекции: тень сердца
расширена в поперечнике,
сосудистый пучок узкий.**

Атрезия трехстворчатого клапана (с МПП, ДМЖП и ОАП)

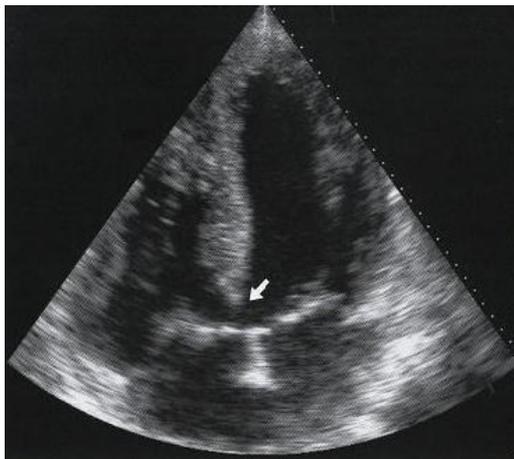


(Вишневский А.А., Мазаев П.Н., Джагарян А.П., 1963. Рисунок А.П. Джагаряна). Синими стрелками показано движение венозной крови, красными – артериальной крови).

1 – передняя нисходящая ветвь левой коронарной артерии,
2 – правый желудочек,
3 – дефект межжелудочковой перегородки,
4 – предсердно-желудочковая борозда,
5 – нижняя полая вена,
6 – правое предсердие,
7 – дефект межпредсердной перегородки,
8 – верхняя полая вена,

9 – дуга аорты,
10 – открытый артериальный проток,
11 – нисходящая аорта,
12 – легочная артерия,
13 – левая ветвь легочной артерии,
14 – ушко левого предсердия,
15 – левые легочные вены,
16 – левый желудочек,
17 – верхушка сердца.

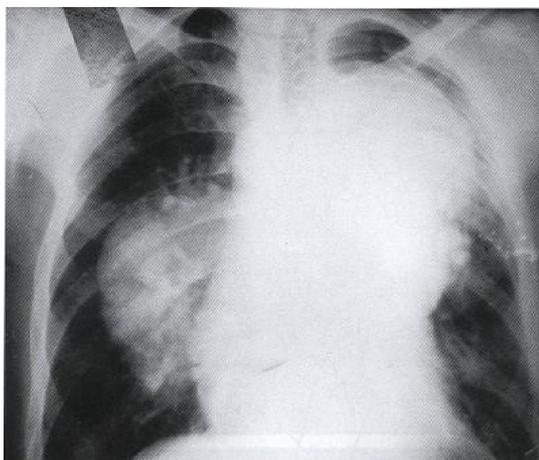
Двойное отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка



а



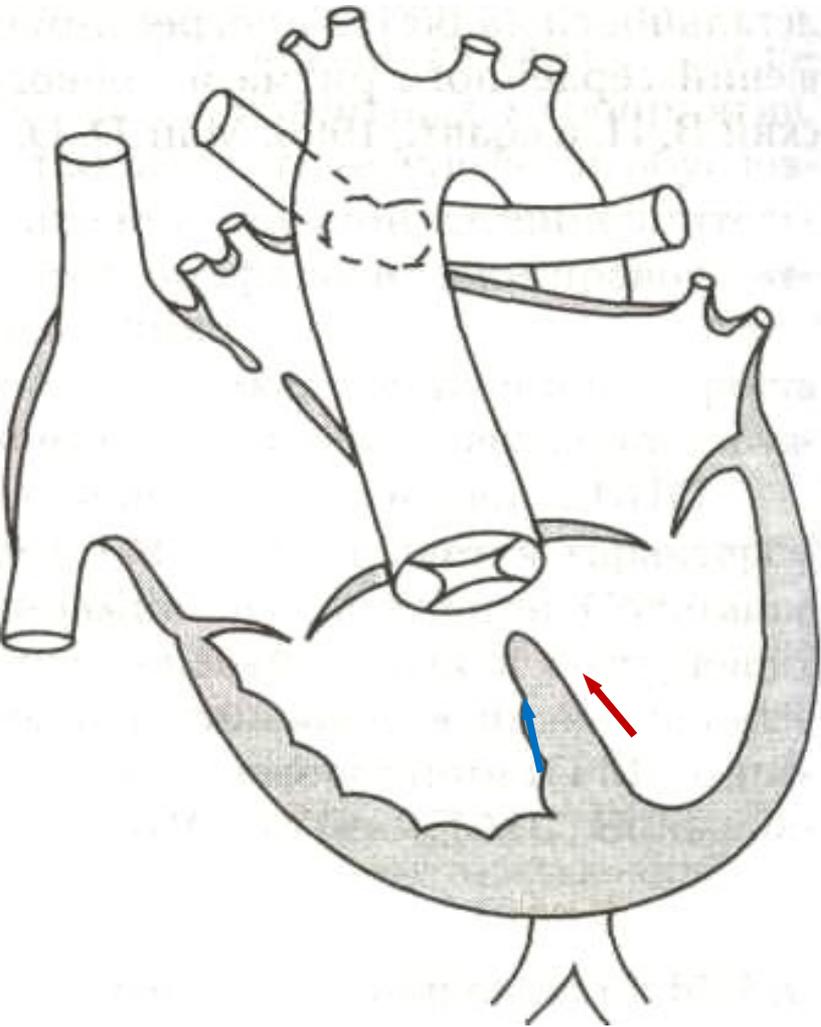
б



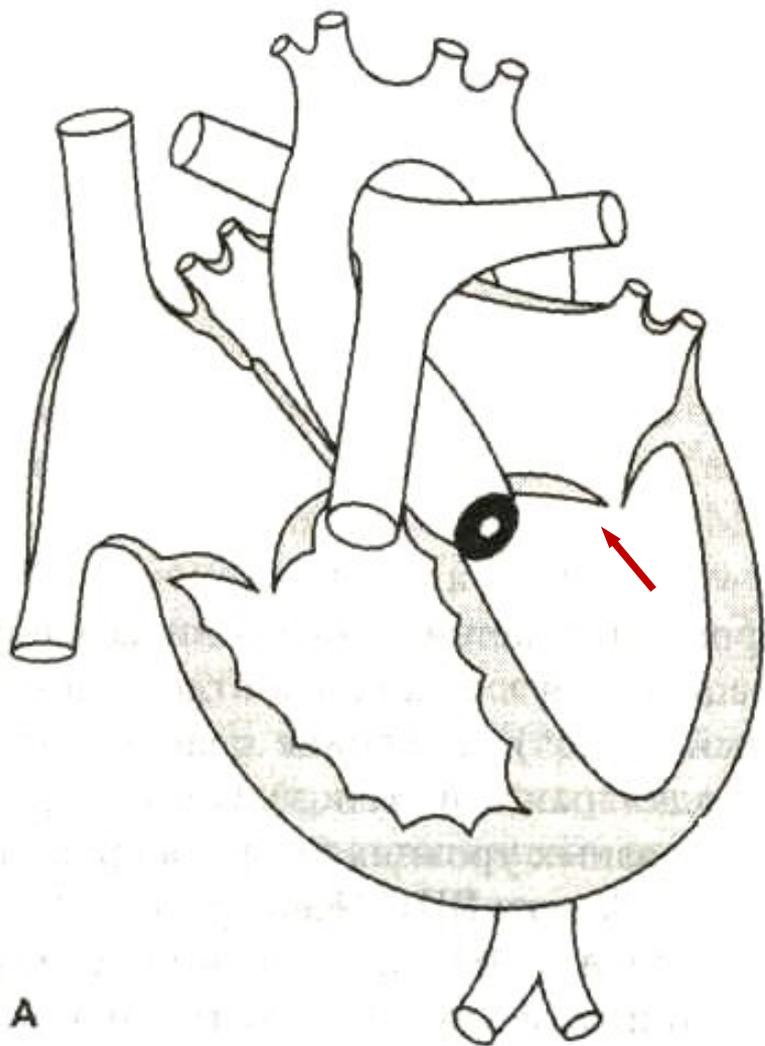
в

- а. ДМЖП у больного с двойным отхождением Ао и ЛА от ПЖ**
- б. отхождение Ао от ПЖ**
- в. Аневризма ЛА у больного с двойным отхождением Ао и ЛА от ПЖ**

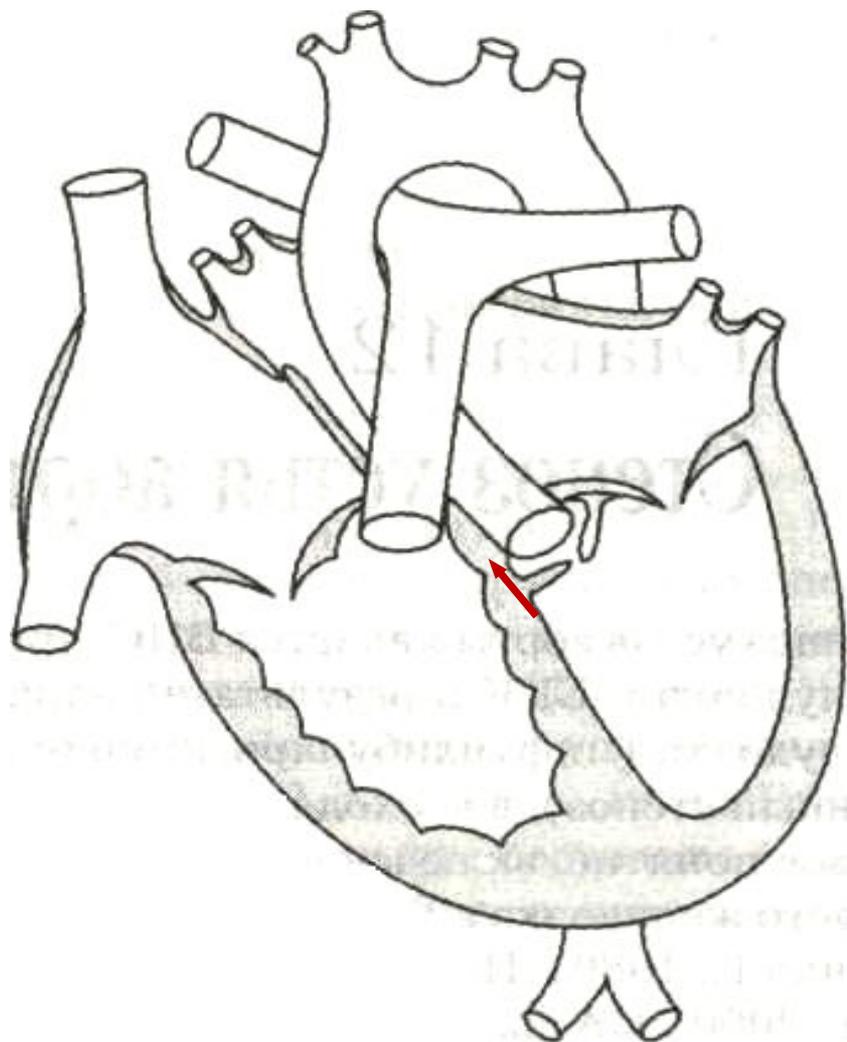
Общий артериальный ствол

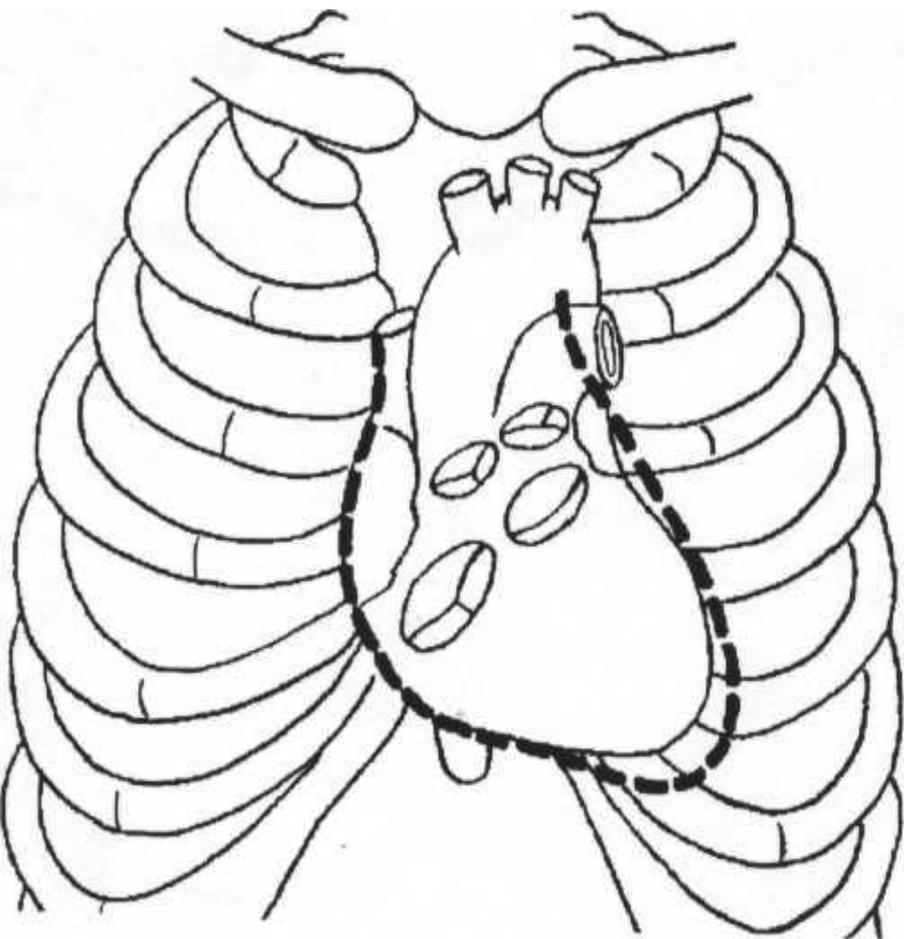


Стеноз устья аорты



A



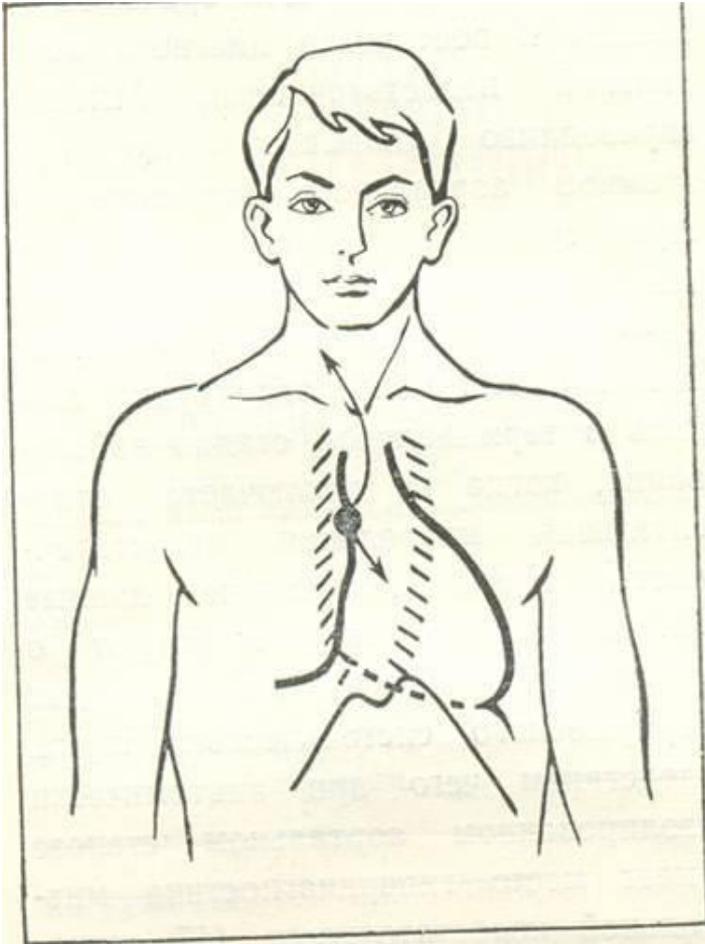


Клиника:

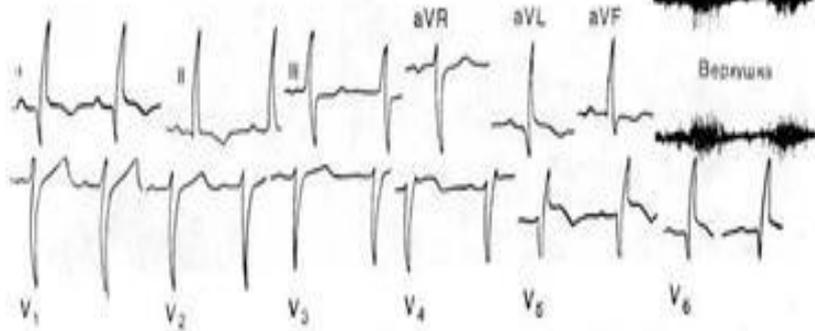
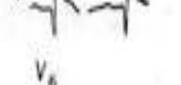
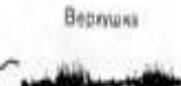
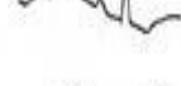
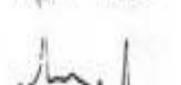
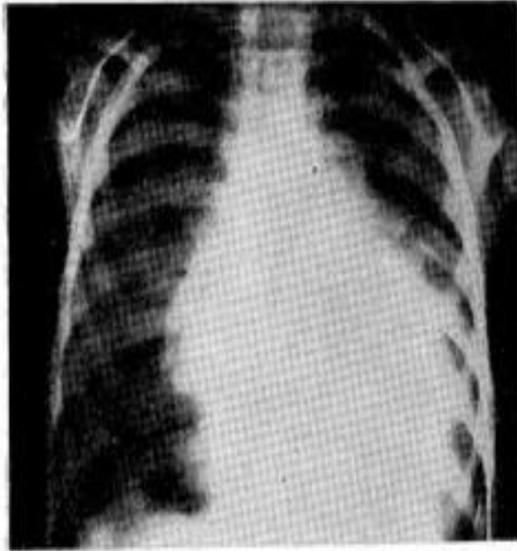
- Аортальная конфигурация сердца при стенозе аорты и коарктации аорты.
- Систолический шум и ослабление звучности 2-го тона во втором межреберье справа от грудины («на аорте»).
- Понижение АД сист.

Методы коррекции:

- **стентирование,**
- **протезирование.**

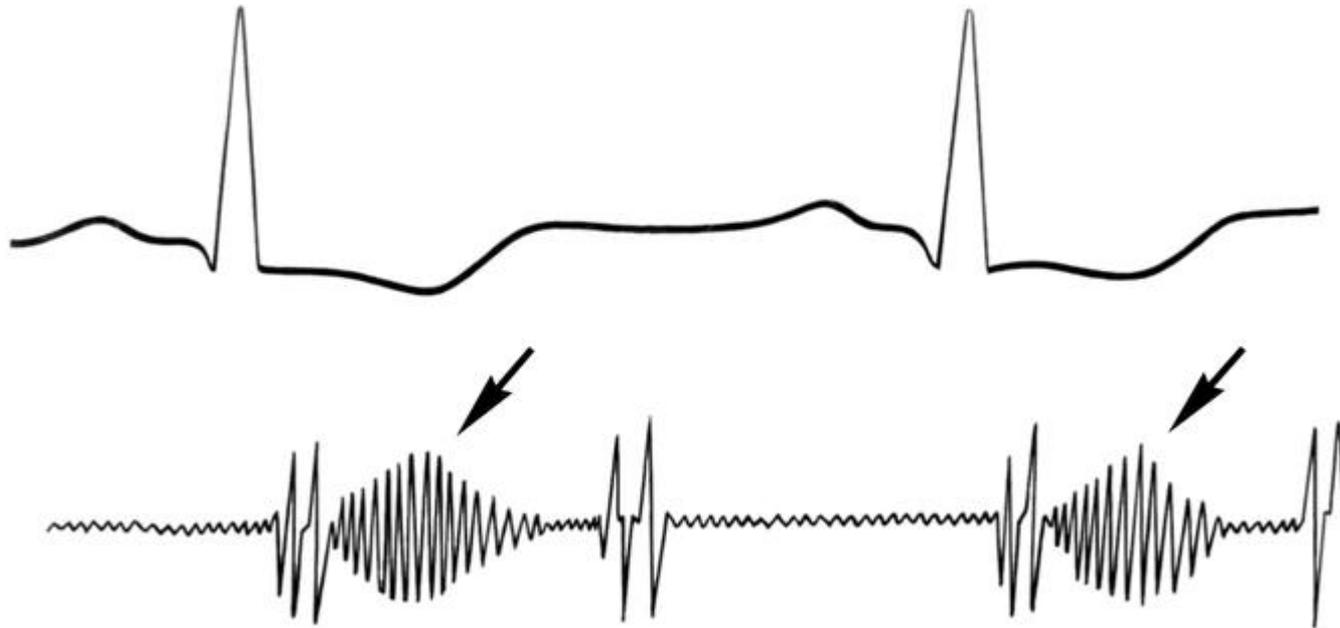


**Сердечная тупость и
распространение систолического
шума при аортальном стенозе**

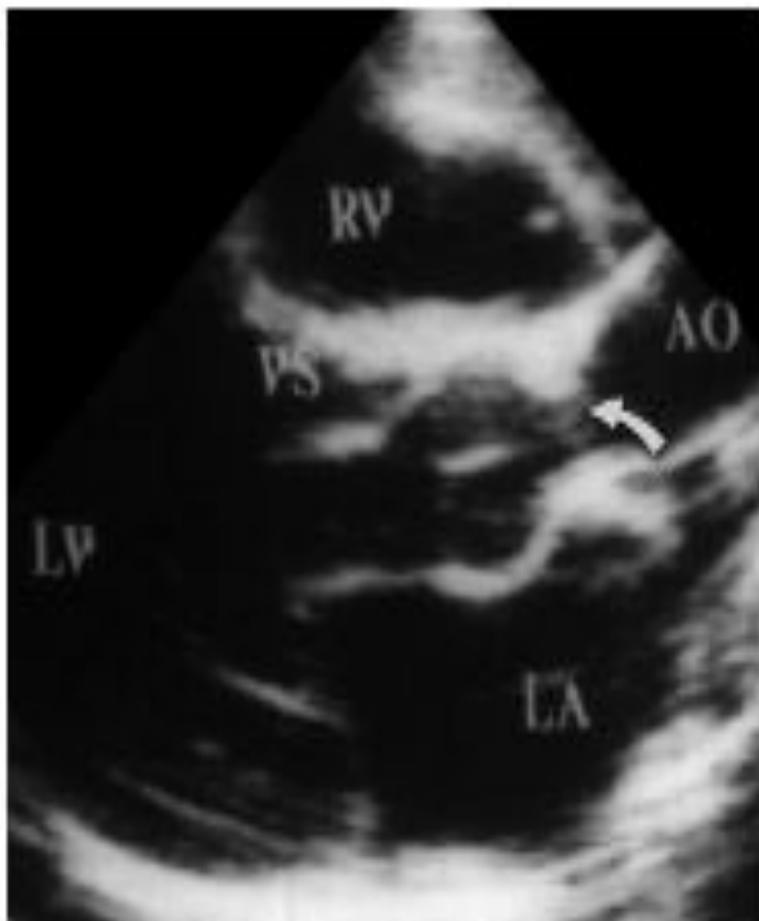


- Рентгенограмма грудной клетки, ЭКГ и ФКГ больной 3 лет 2 мес с подклапанным стенозом аорты. На рентгенограмме выражен венозный застой крови в легких, кардиомегалия .
- На ФКГ - ромбовидной формы систолический шум с максимумом в третьем межреберье слева.
- На ЭКГ -отклонение электрической оси сердца влево, признаки инфаркта миокарда переднебоковой стенки левого желудочка.
- Эхокардиография выявила стеноз аорты (сужение выводного отдела левого желудочка ниже аортального клапана) и двустворчатый аортальный клапан. Как правило, имеется гипертрофия миокарда межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка.

**Фонокардиограмма при аортальном стенозе:
ромбовидный систолический шум, максимально
выраженный «на аорте»
(во 2-м межреберье справа от грудины)**

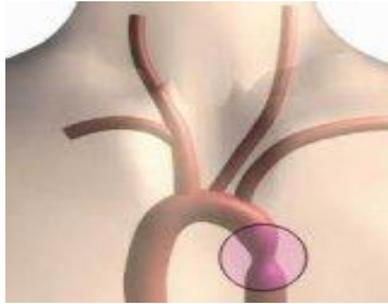


Надклапанный стеноз аорты



Подклапанный мышечный стеноз аорты (стрелками указана выступающая часть межжелудочковой перегородки)

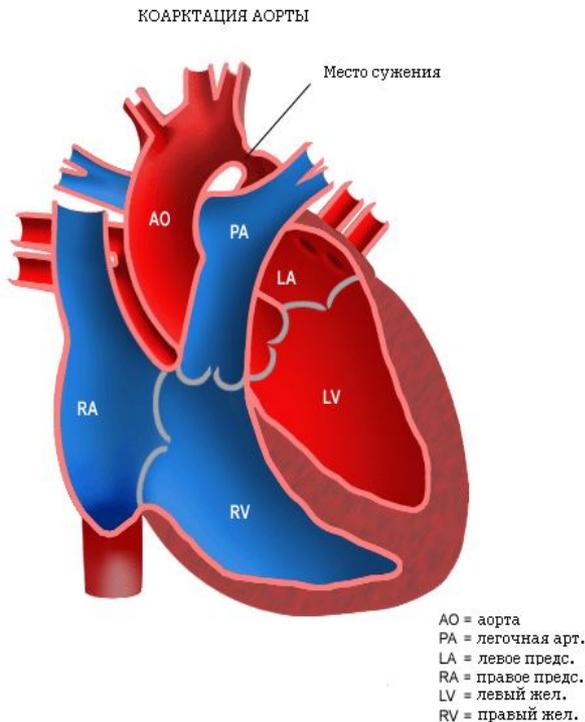




Коарктация аорты (КА)

МКБ X Q25.125.1

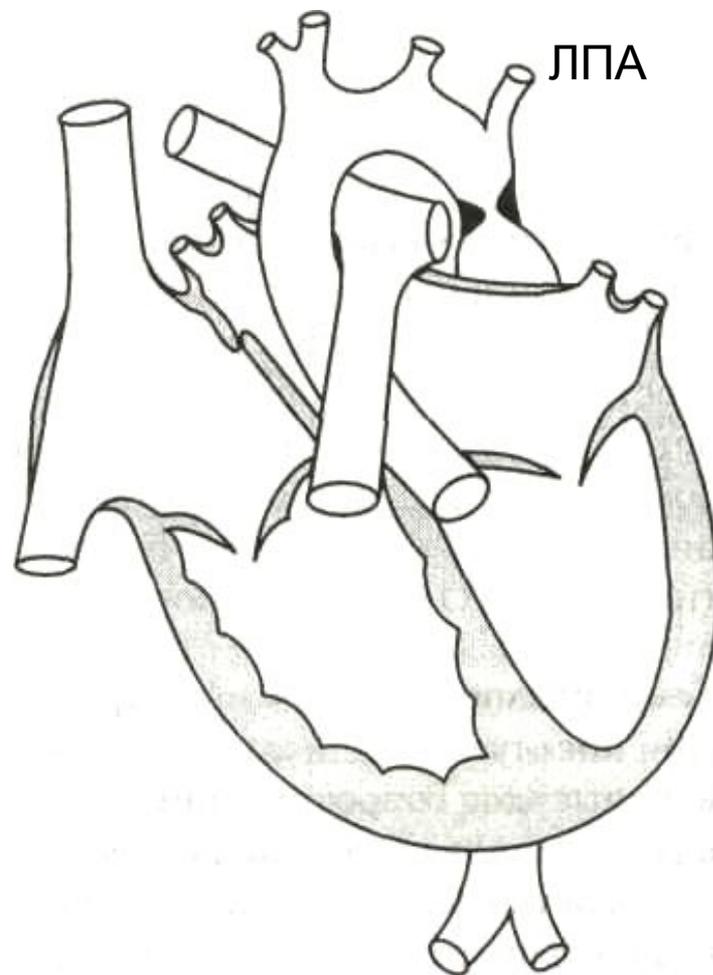
- Врожденное сегментарное сужение аорты на любом участке, но чаще - в области перешейка аорты, на коротком отрезке дуги аорты ниже левой подключичной артерии, где дуга аорты переходит в нисходящую аорту, в непосредственной близости от артериального протока, слева от позвоночника.



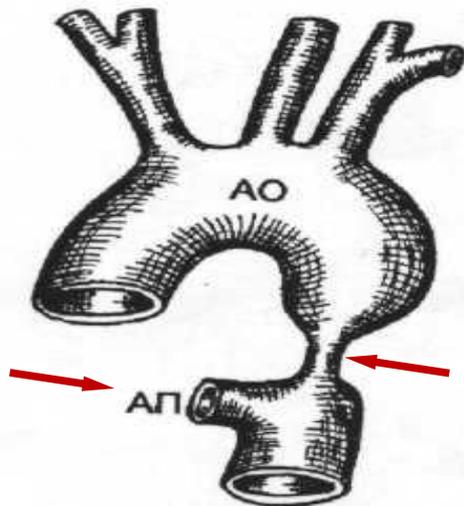
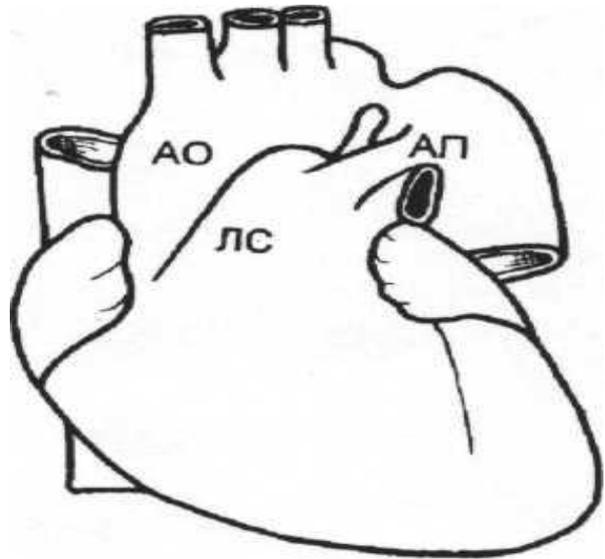
- Причина развития коарктации аорты состоит в нарушении процесса слияния аортальных дуг в периоде кардиоэмбриогенеза.

•

- КА составляет около 6 % от всех ВПС и до 10 % – среди критических ВПС.
- Может сочетаться с другими пороками: ОАП, ДМЖП, ВПС «синего» типа.
- **Анатомически возможны** преддуктальная и постдуктальная локализации КА в зависимости от её
- расположения по отношению к АП.
- **Клинически различают:**
 - КА «детского типа» - с не закрывшимся АП.
 - КА «взрослого типа» - с закрывшимся АП.

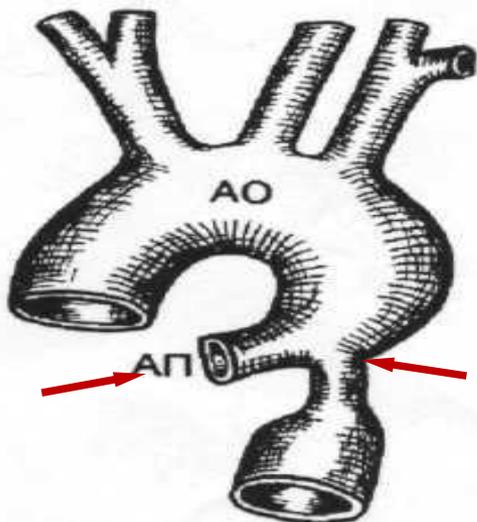
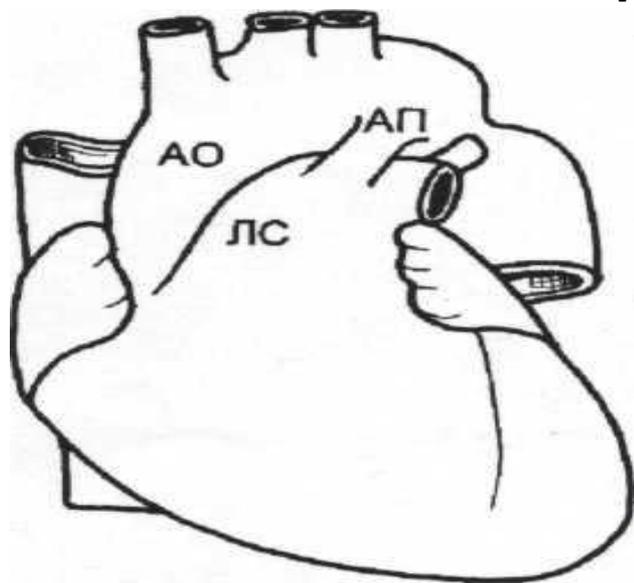


Преддуктальная локализация КА:

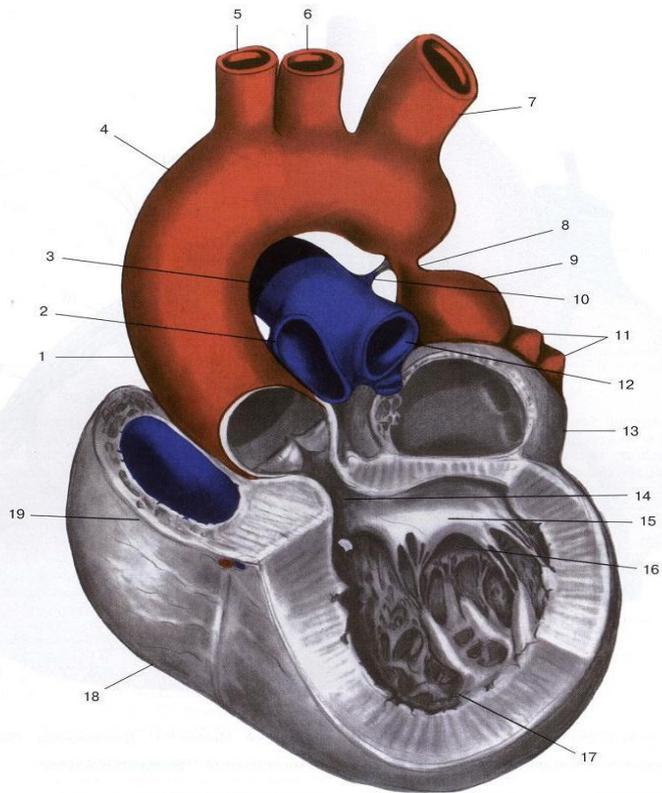


- плод развивается нормально, т.к. через ОАП осуществляется кровоснабжение нижней половины туловища,
- но из-за малого градиента давления в участках аорты выше и ниже коарктации не развиваются коллатеральные пути кровотока, поэтому к постнатальной адаптации гемодинамики сердечно-сосудистой система не готова,
- часто после рождения остается открытым артериальный проток (коарктация аорты детского типа).

Постдуктальная локализация КА:

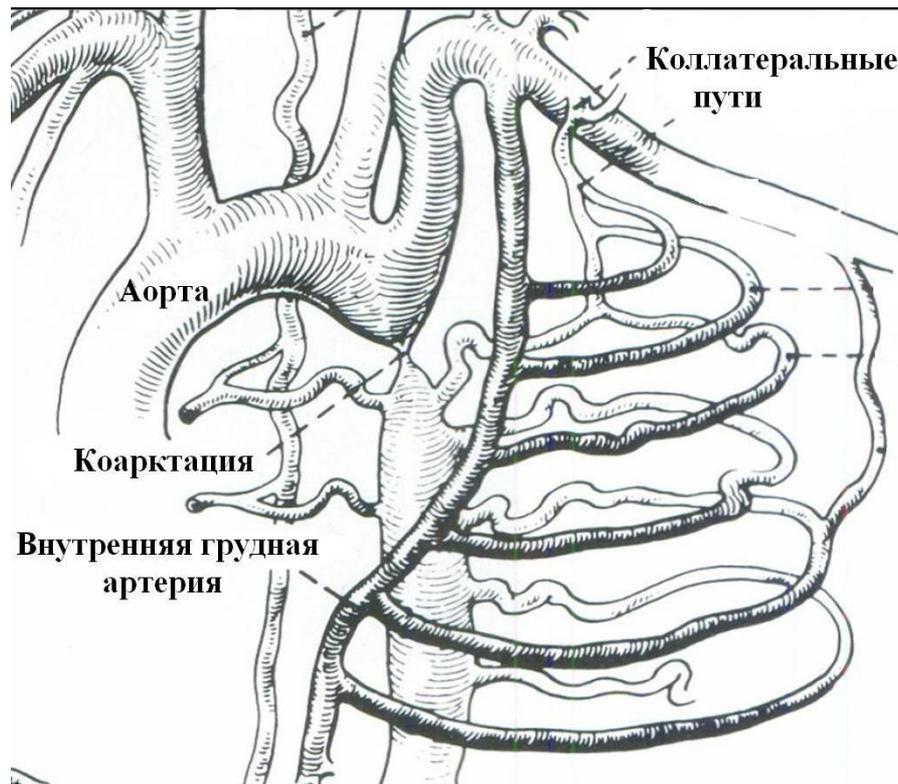


- гемодинамика внутриутробного плода нарушена, плохо кровоснабжается нижняя половина его туловища, может развиться левожелудочковая недостаточность сердца (смерть плода),
- но из-за высокого градиента давления в участках аорты выше и ниже коарктации развиваются коллатеральные пути кровотока (за счет межреберных и бронхиальных артерий), поэтому к постнатальной адаптации гемодинамики сердечно-сосудистая система подготовлена лучше,
- артериальный проток после рождения чаще всего закрывается (**коарктация аорты взрослого типа**)



**Постдуктальная
коарктация аорты**
(Рисунок А.П.Джагаряна, 1957).

- 1 – восходящая аорта,
- 2 – легочная артерия,
- 3 – правая ветвь легочной артерии,
- 4 – дуга аорты,
- 5 – плечеголовной ствол,
- 6 – левая общая сонная артерия,
- 7 – левая подключичная артерия,
- 8 – коарктация аорты,
- 9 – нисходящая аорта,
- 10 – боталлова лигатура,

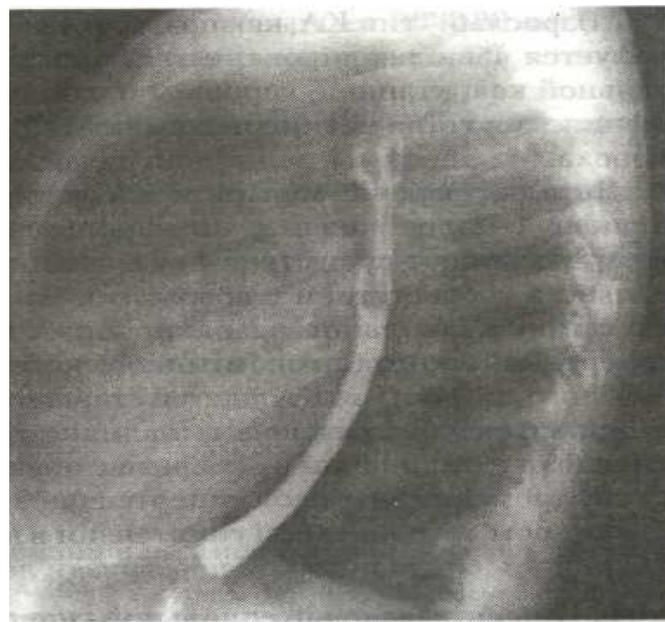
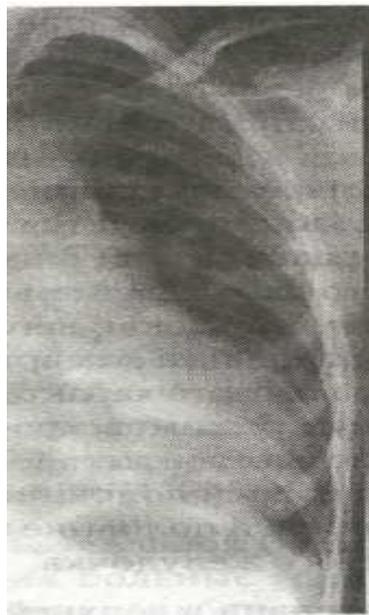
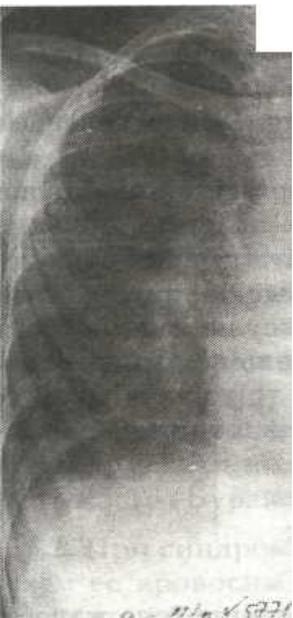


**Формирование
коллатеральных путей при
развитии коарктации аорты.**

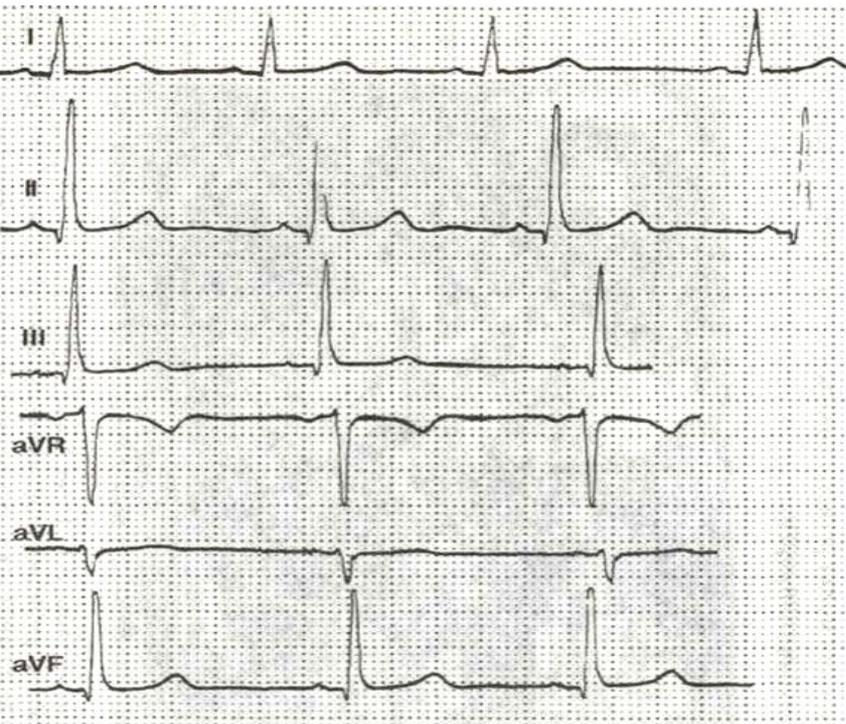
- 11 – левые легочные вены,
- 12 – левая ветвь легочной артерии,
- 13 – левое предсердие,
- 14 – подклапанный стеноз аорты,
- 15 – митральный клапан,
- 16 – левое фиброзное отверстие,
- 17 – левый желудочек,
- 18 – правый желудочек,
- 19 – правое фиброзное кольцо.

Клиника КА «взрослого типа»

- **Симптомы, обусловленные артериальной гипертензией (головная боль, головокружения и др.)**
- **Симптомы, выявляемые при объективном исследовании (аортальная конфигурация относительной сердечной тупости, систолическое дрожание и систолический шум в югулярной ямке и в межлопаточном пространстве).**
- **Особенности АД (выше на сосудах верхних конечностей и ниже на сосудах нижних конечностей).**
- **Диспропорциональность физического развития (лучше развит плечевой пояс).**
- **Ослаблена периферическая пульсация на бедренных и подколенных артериях и на тыле стопы. Отсюда – быстрая утомляемость и зябкость ног.**

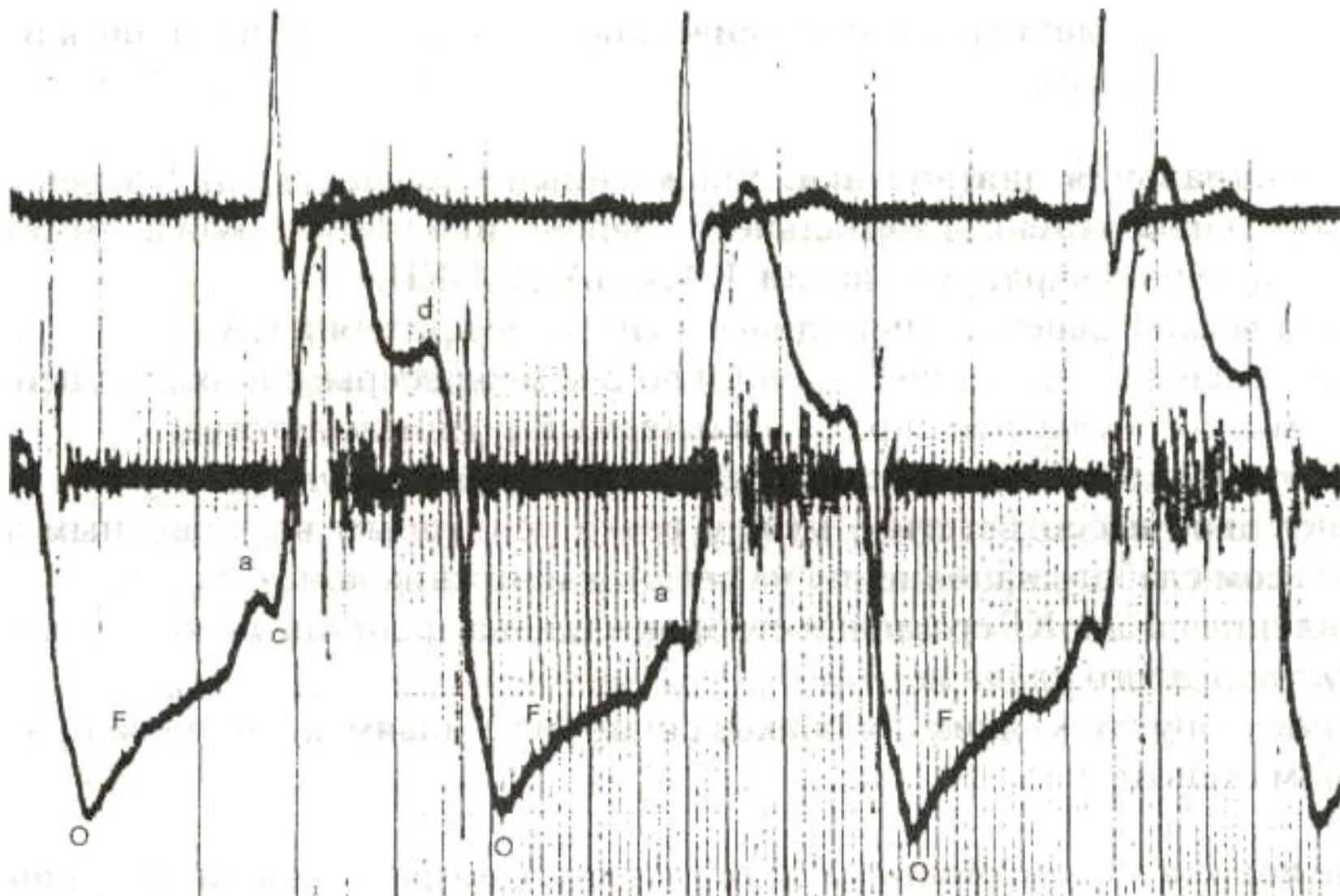


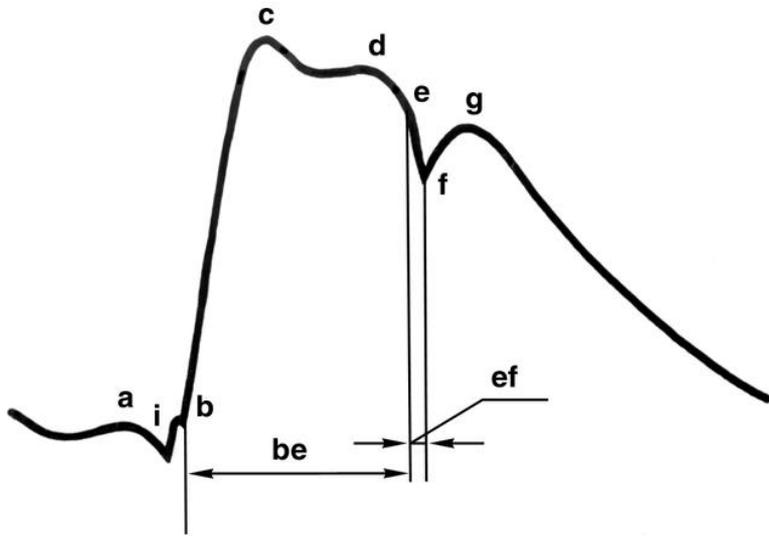
Рентгенограмма девочки 6 лет. Коарктация аорты. Обогащение легочного рисунка. Увеличение сердца в поперечнике за счет левого желудочка. КТИ 63%.



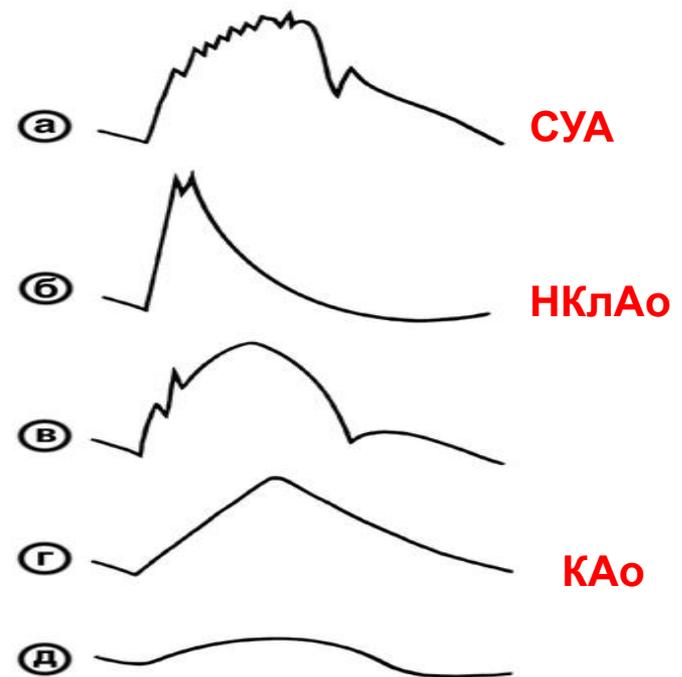
- Электрокардиограмма мальчика 15 лет. Коарктация аорты. Максимальный градиент давления в зоне КаАо-62 мм.рт.ст. Выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка: очень глубокие зубцы S в отведениях V1-2, высокие, более 30 мм, зубцы R в отведениях V 4-6.

Сфигмограмма сонной артерии





Сфигмограмма сонной артерии в норме:
a — предсердная волна;
b—c — анакрота;
d — поздняя систолическая волна;
e—f—g — инцизура;
g — дикротическая волна,
i — преданакротический зубец;
be — период изгнания;
ef — протодиастолический интервал.



Сфигмограммы при разных формах патологии:

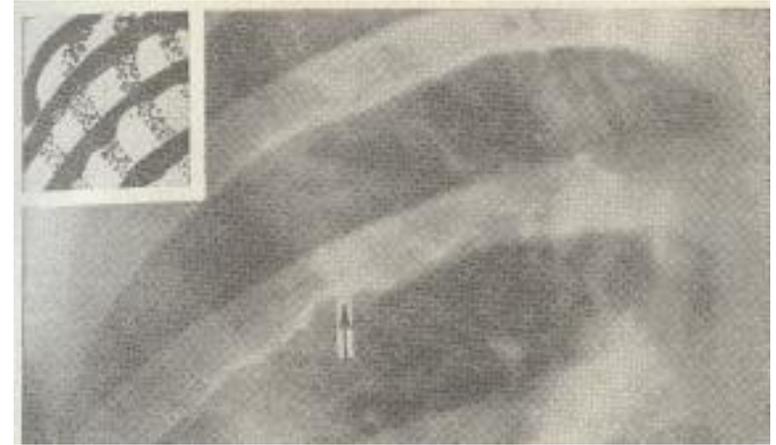
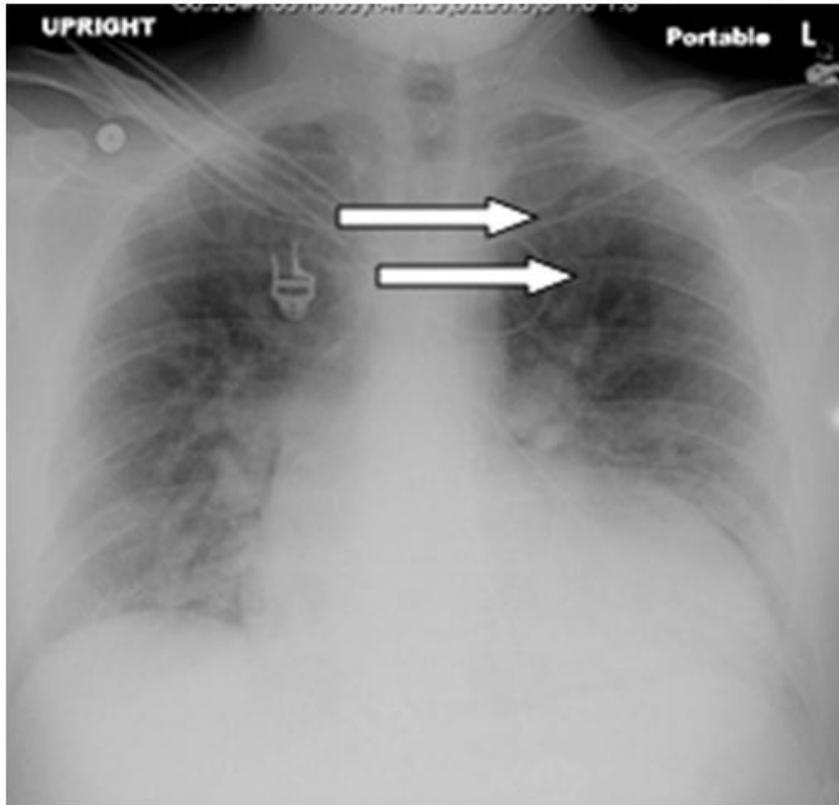
а — сфигмограмма сонной артерии при стенозе устья аорты (кривая имеет вид петушиного гребня);

б — сфигмограмма сонной артерии при недостаточности клапана аорты (амплитуда кривой увеличена, инцизура отсутствует);

в — сфигмограмма бедренной артерии при недостаточности клапана аорты (появление высокочастотных колебаний на анакроте);

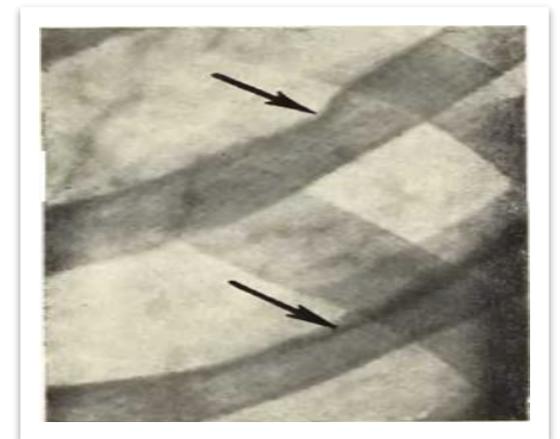
г — сфигмограмма бедренной артерии при коарктации аорты (кривая имеет треугольную форму — так называемый треугольный пульс);

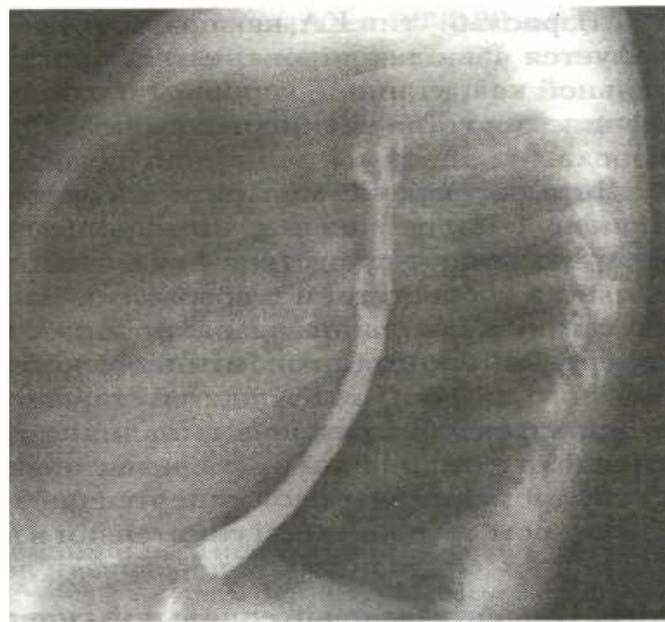
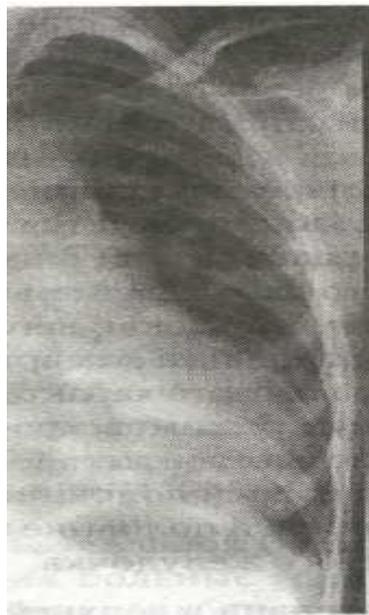
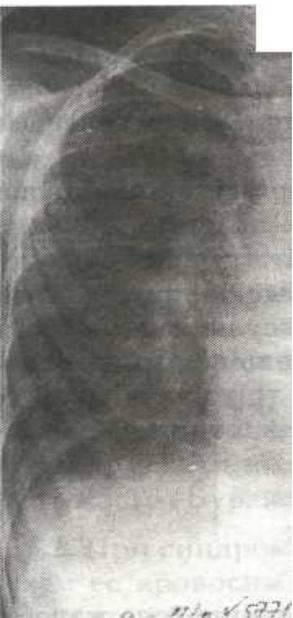
д — объемная сфигмограмма стопы при облитерирующем эндартериите (кривая имеет куполообразную форму, дикротическая волна отсутствует — так называемый коллатеральный пульс).



У больных старше 15 лет нижний край ребер волнистый. Эта узурация ребер зависит от давления резко расширенных и извитых межреберных артерий. Чаще она отмечается по нижнему краю III — VIII пар ребер.

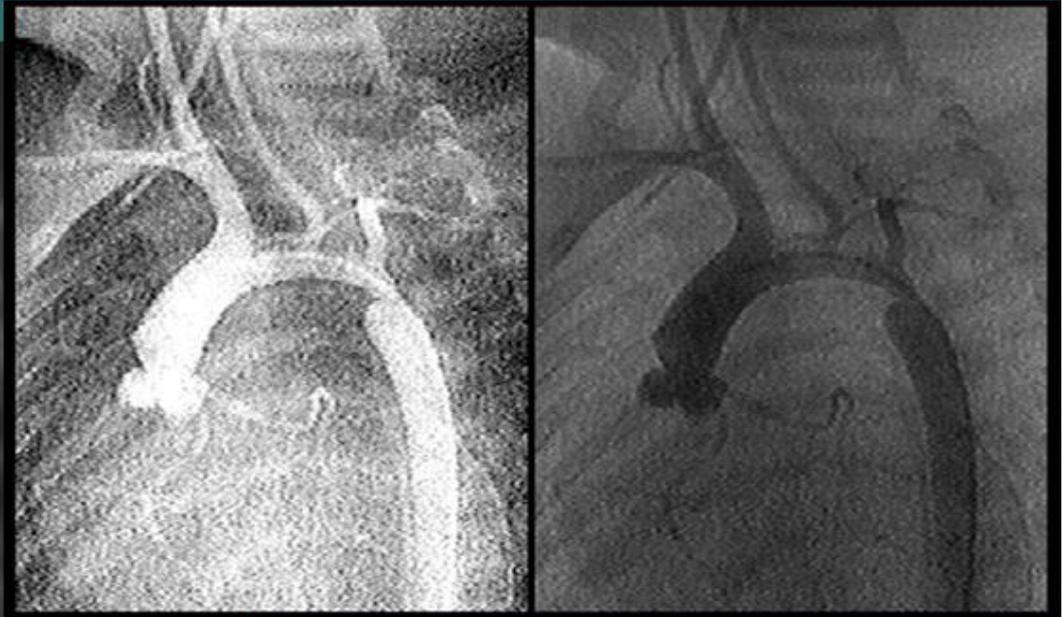
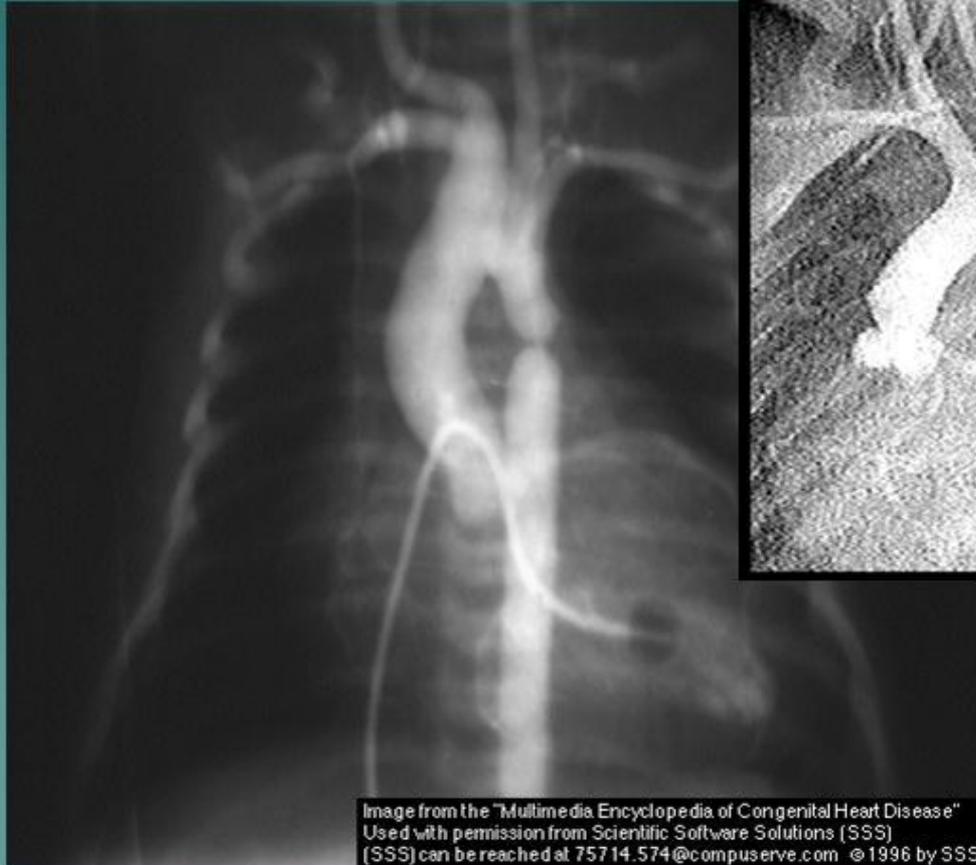
Рентгенограмма при коарктации аорты: Тень сердца при исследовании в прямой проекции увеличена влево за счет гипертрофии левого желудочка. Верхушка левого желудочка обычно закруглена и приподнята над диафрагмой, талия сердца хорошо выражена, правые отделы сердца не изменены. Характерны изменения тени сосудистого пучка. Справа он выбухает за счет увеличения восходящей аорты, левый его контур необычно сглажен и как бы вытянут краниально.

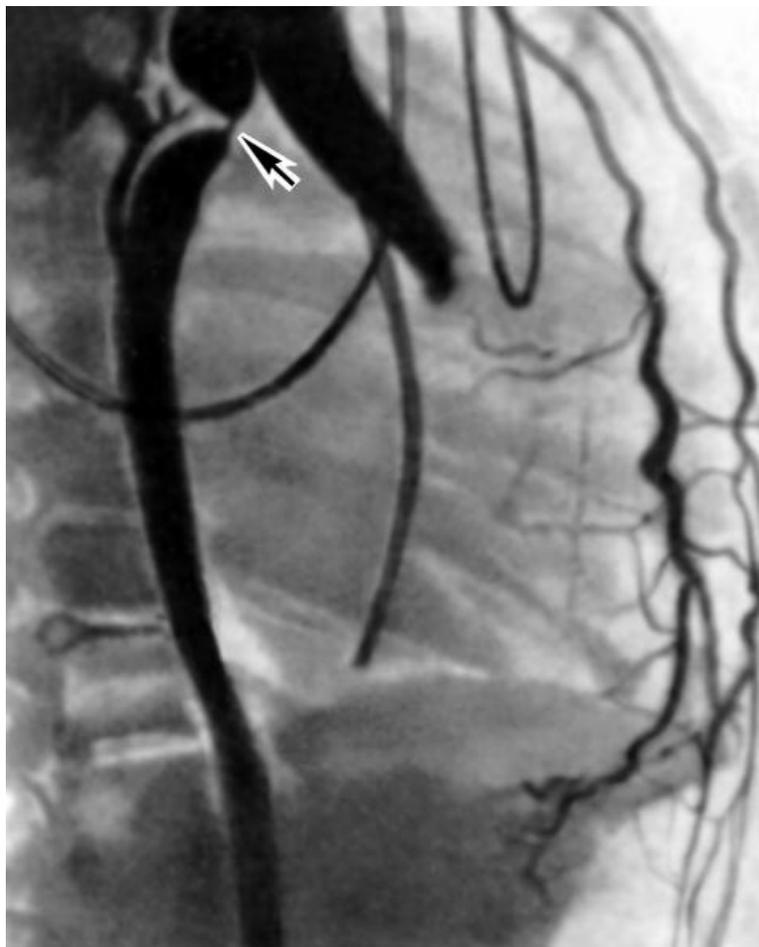




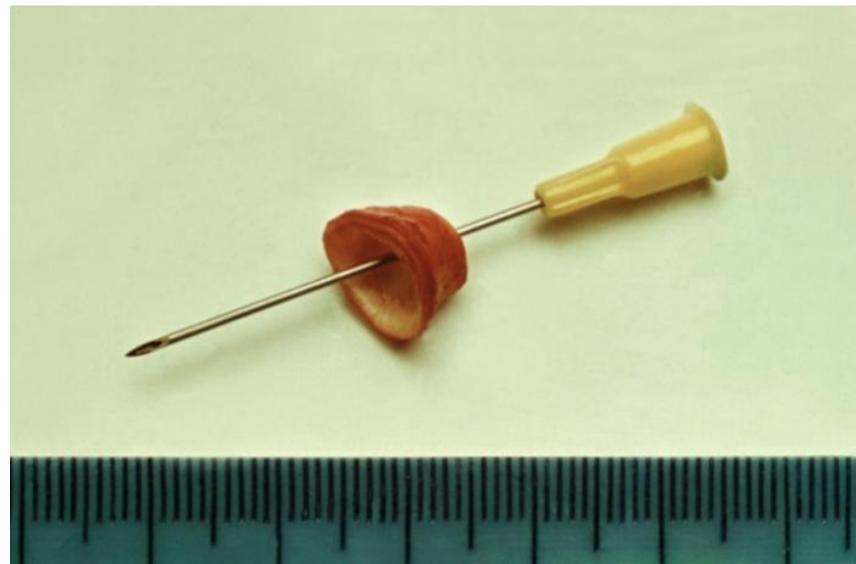
Рентгенограмма девочки 6 лет. Коарктация аорты. Обогащение легочного рисунка. Увеличение сердца в поперечнике за счет левого желудочка. КТИ 63%.

Ангиограммы при коарктации аорты





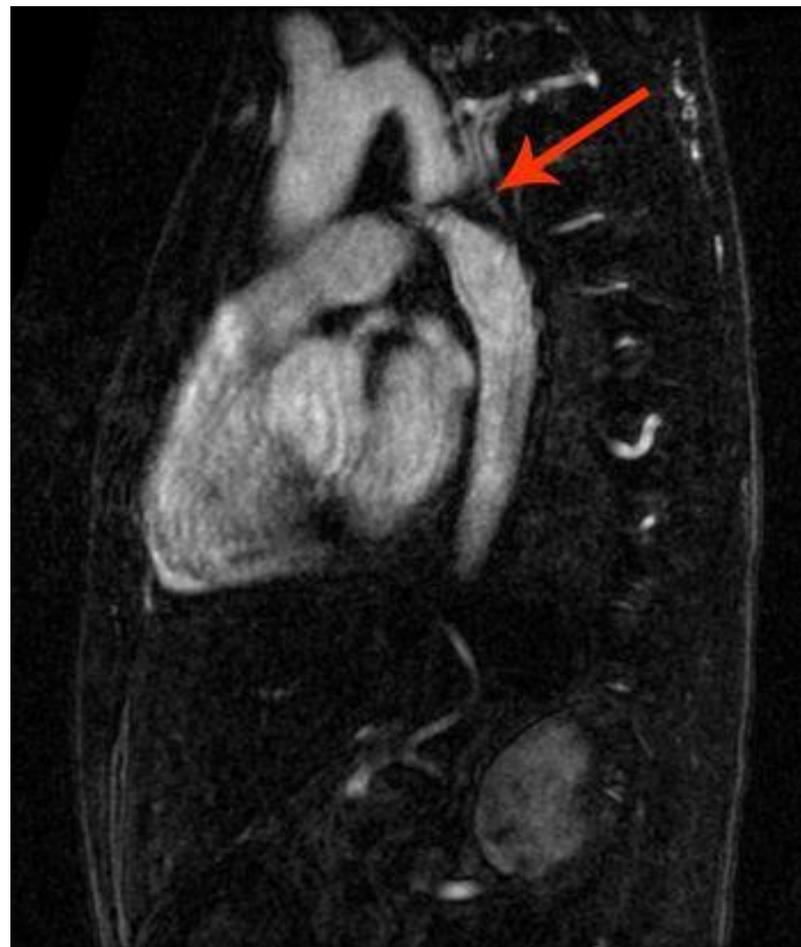
Аортограмма больного с коарктацией аорты (правая косая проекция): полный перерыв тени аорты в области ее перешейка (указан стрелкой)



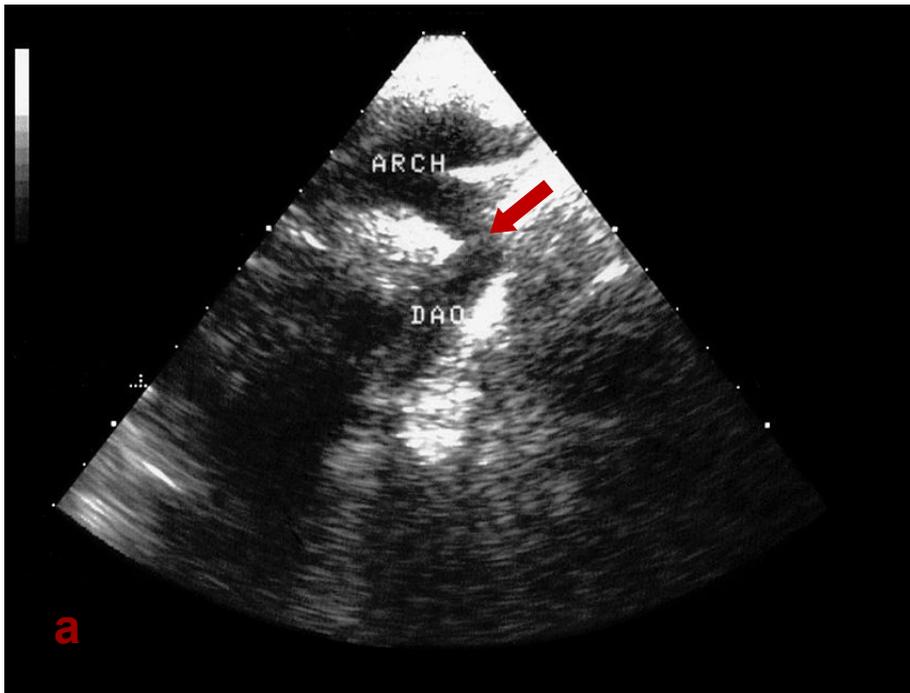
Микропрепарат удаленной части аорты в области коарктации: просвет аорты резко сужен, что демонстрирует проведенная через него инъекционная игла



**Компьютерная томограмма при
коарктации аорты**



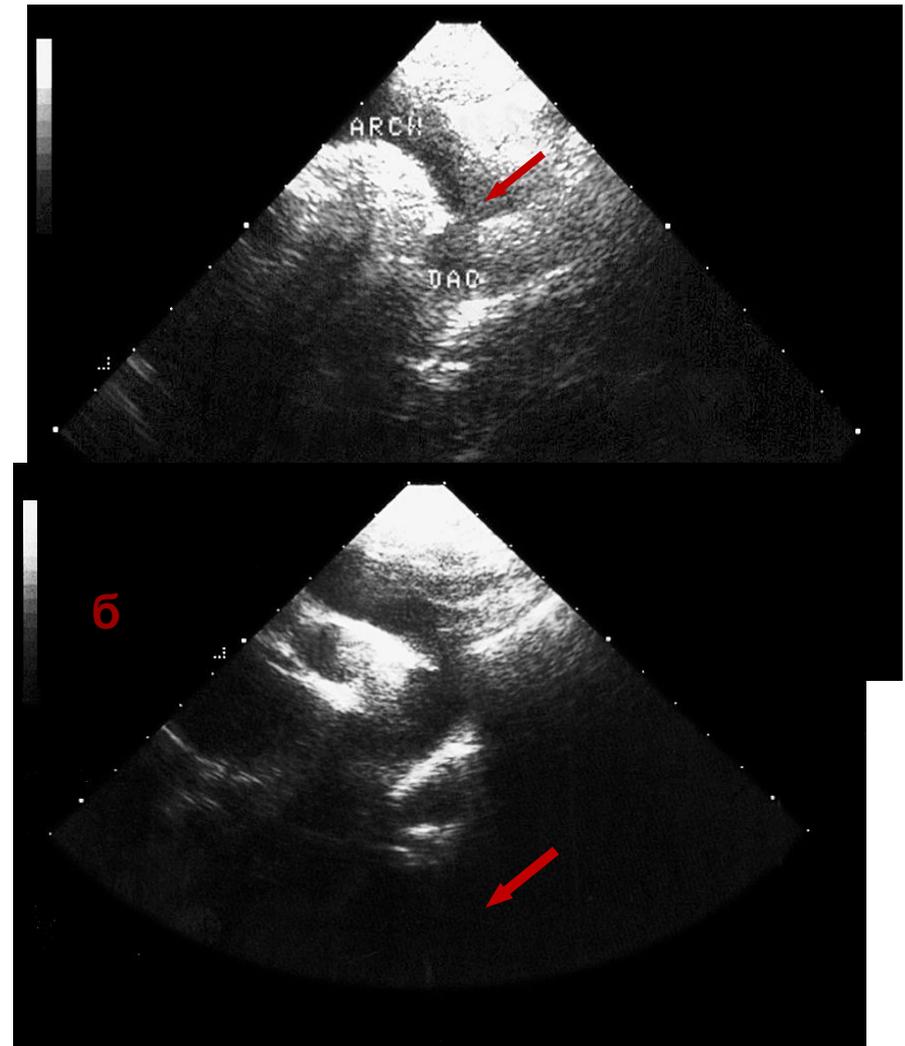
**Магнитно-резонансная томография
при коарктации аорты**



Коарктация АО в типичном месте:
а – локальное сужение
перешейка АО (стрелка) у ребенка
5 лет.

б – локальное сужение
перешейка АО (стрелка) у ребенка
8 лет.

в – локальное сужение перешейка
АО по мембранозному типу
(стрелка) у ребенка 3 лет.



в

Коррекция КА

- Изолированная КА приводит к летальному исходу в **41 –46 %** случаев, в сочетании с ОАП (Као «детского типа») и другими ВПС – умирают **70-90 %** детей.
- Жизнеугрожающие осложнения – НК по левожелудочковому типу, легочная гипертензия, гипостатическая пневмония.
- По жизненным показаниям – операции на первом году жизни (иссечение участка сужения и протезирование, стентирование, баллонная ангиопластика – т.е. дилатация участка сужения,).
- Если порок имеет не осложненное течение, то оперативное вмешательство оптимально в возрасте 3-5 лет.

1. Варианты открытых операций при КА

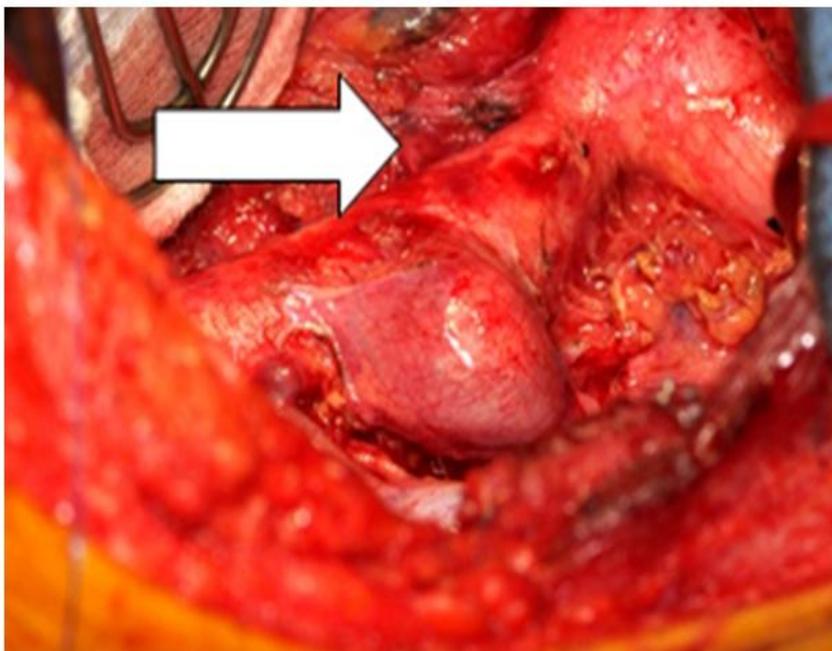
- Шунтирование – операция заключается в создании обходного пути кровообращения между проксимальным и дистальным участком аорты. Шунт из синтетических материалов или сосудов самого пациента подшивается выше и ниже места сужения, что обеспечивает свободную циркуляцию крови.
- Резекция участка аорты - выполняется при сужении на небольшом промежутке сосуда, когда после его удаления сопоставить концы аорты представляется возможным. Выполняется анастомоз «**конец в конец**».
- Ангиопластика – выполняется в том случае, когда коарктация наблюдается на большом протяжении аорты. Тогда участок сужения иссекается и на его место вшивается («бок в бок») сосудистый протез или участок левой подключичной артерии.
- Протезирование

2. Баллонная ангиопластика и стентирование

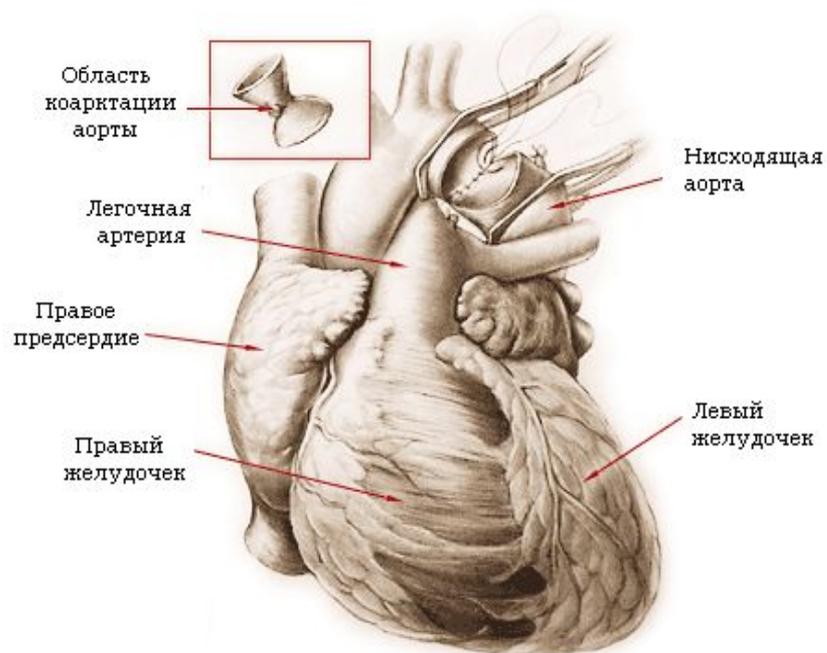
Через периферические артерии в аорту вводится баллончик, который раздуваясь устраняет сужение. При установке стента в стенку аорты имплантируется специальный сетчатый трансплантат, надежно предотвращающий повторное сужение.

Открытая хирургическая операция

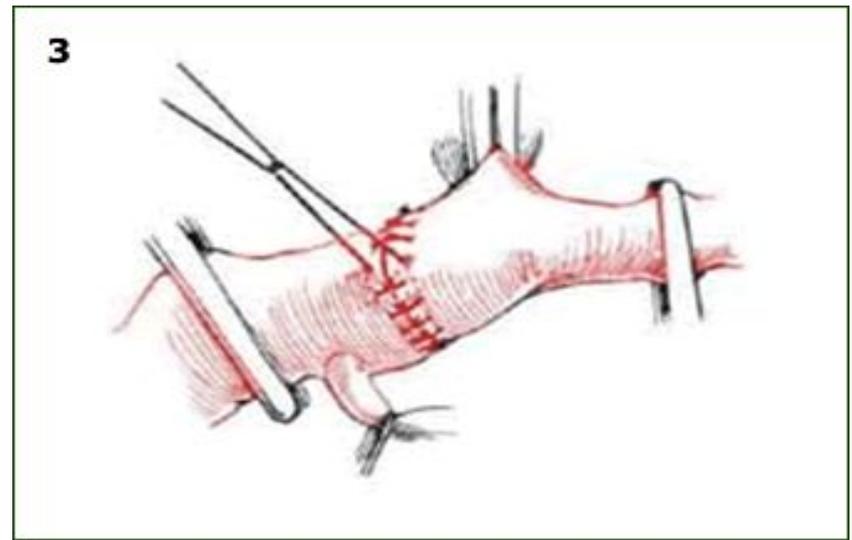
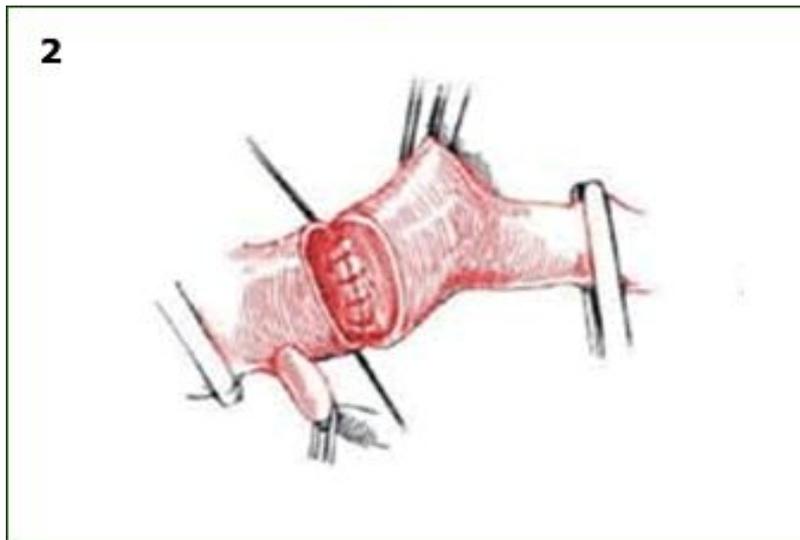
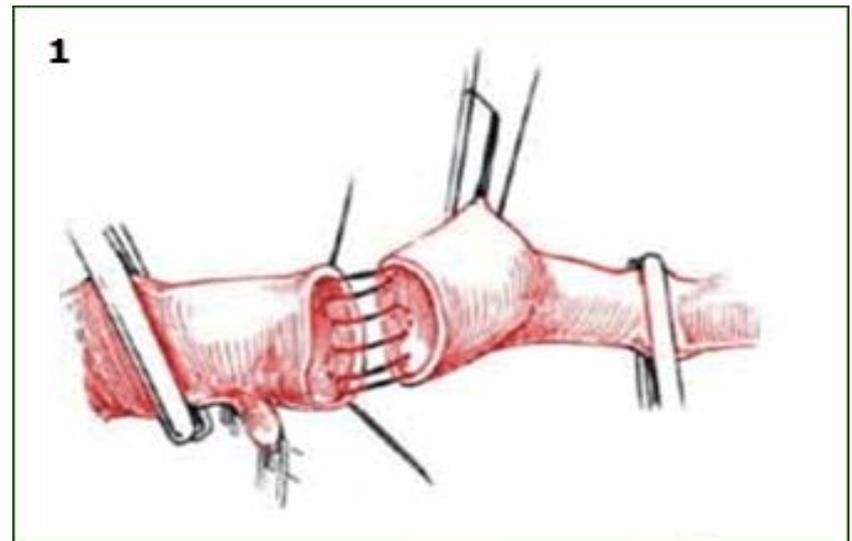
Операцию выполняют под общей анестезией. Суженную часть удаляют и выполняют соединение неизмененных концов аорты путем наложения хирургического шва или заместительным протезированием участка аорты, иногда путем пластики собственными тканями организма или с использованием заплат.



Внешний вид коарктации аорты

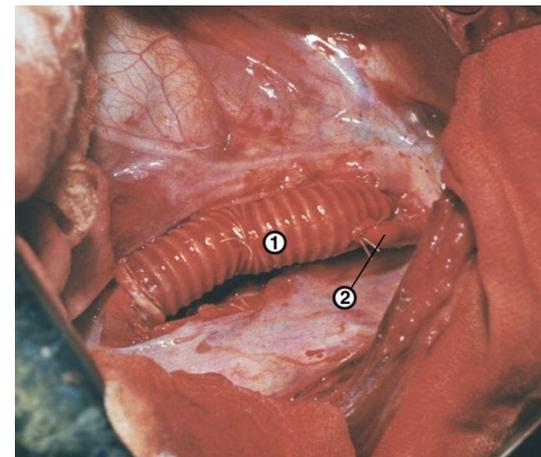
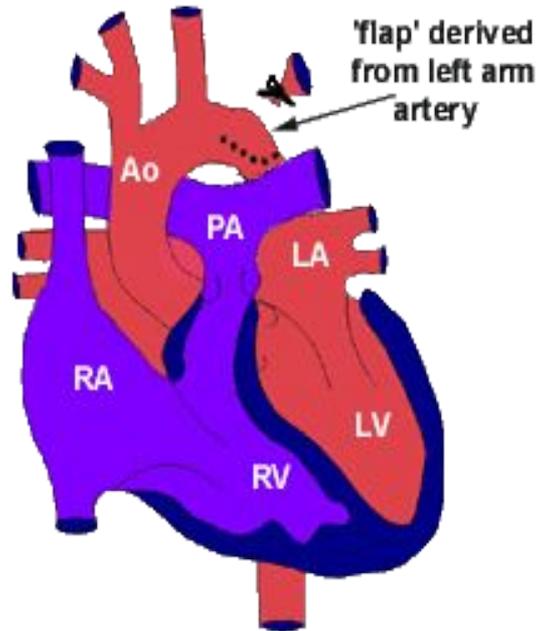
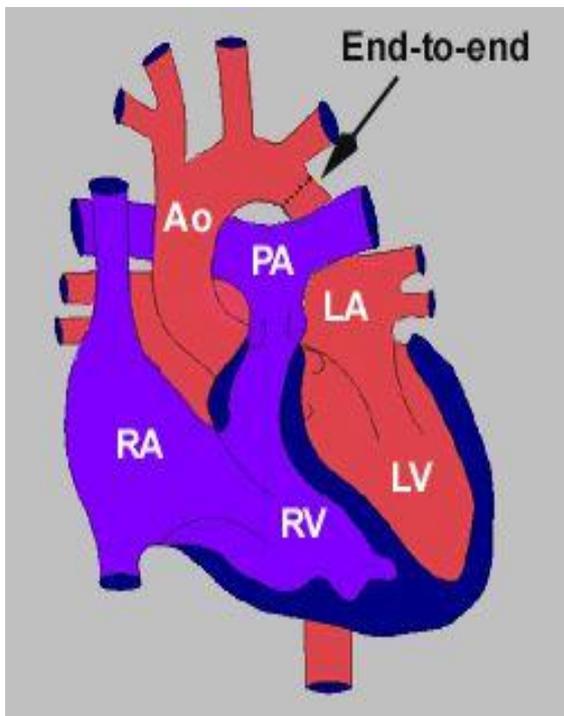


Открытая операция при коарктации аорты



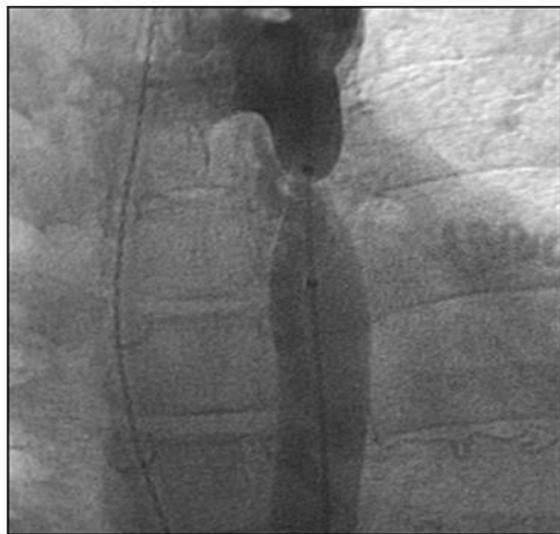
Этапы операции резекции КА: 1,2,3 - наложение сосудистого анастомоза "конец в конец":

Типы открытых операций: "конец в конец", "бок в бок", протезирования



Баллонная ангиопластика и стентирование коарктации аорты

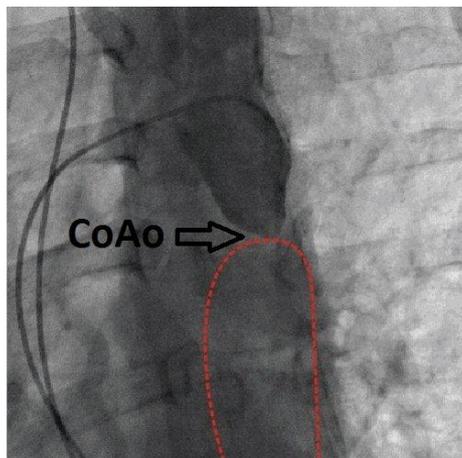
Баллонная ангиопластика может быть способом выбора у детей старшего возраста и подростков. При проведении этой процедуры выполняется седация (в/в наркоз) пациента и в просвет аорты доступом через бедренную артерию вводится маленькая, тонкая, гибкая трубочка (сосудистый катетер), которая затем перемещается под контролем рентгена к суженной части аорты. Как только катетер с баллоном располагается в проекции сужения, баллон раздувают, что приводит к расширению пораженной части. Иногда данную процедуру дополняют установкой в этом месте стента, небольшой металлической, перфорированной трубочки, которая после размещения в аорте оставляет ее просвет открытым длительное время. После этой процедуры ребенок находится под постоянным наблюдением в стационаре.



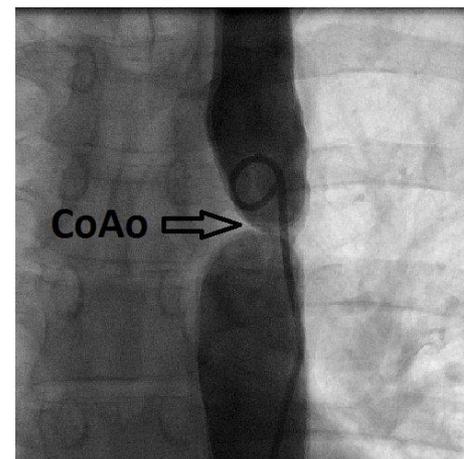
Вид аорты при коарктации до стентирования (ангиограмма)



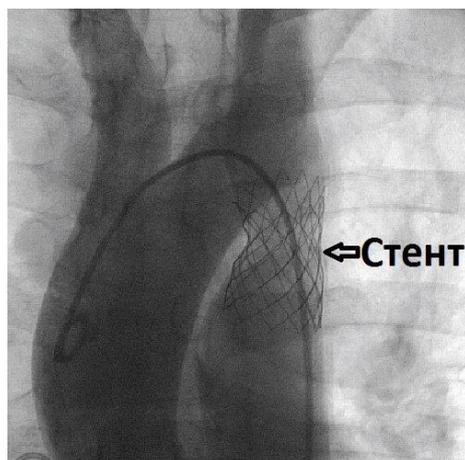
Вид аорты после ангиопластики со стентированием (ангиограмма).



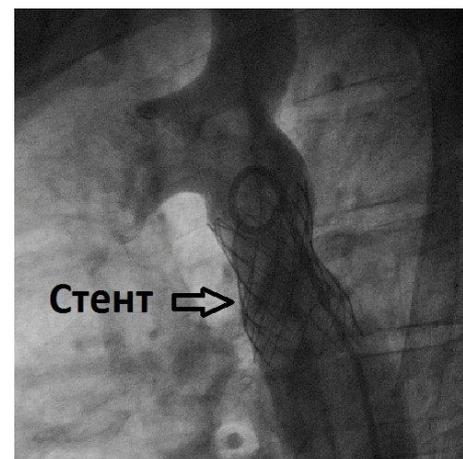
Резкая коарктация аорты в типичном месте, просвет сосуда < 1мм. (фронтальная проекция)



Ангиография после предварительной предилатации, просвет сосуда увеличен до 5 мм. (фронтальная проекция)



Ангиография после постановки эндопротеза во фронтальной проекции, просвет сосуда увеличен до 23 мм



Эндопротез в латеральной проекции

Коарктация аорты



*Стентирование аорты
(контрольная ангиограмма после полного расправления стента 2ым
баллоном)*

Лечение осложнений ВПС



- Недостаточность кровообращения.
- Одыщечно-цианотические (гипоксемические) кризы.
- Легочная гипертензия.
- Релятивная анемия.
- Полицитемия.
- Хроническое расстройство питания.
- Нарушения ритма сердца.

Недостаточность кровообращения (НК)

□ **Недостаточность кровообращения** (НК, синоним - декомпенсация кровообращения) - широкое понятие, объединяющее нарушение сократительной способности миокарда, функциональную или органическую недостаточность сосудов, несостоятельность нейро-гуморальных регуляторных механизмов.

В каждом случае развитие НК может быть обусловлено как сочетанием всех этих факторов, так и преимущественным влиянием одного из них.

□ **Сосудистая недостаточность** - это состояние несоответствия объема циркулирующей крови емкости сосудистого русла. Это обычно обусловлено снижением тонуса периферических сосудов или нарушением их проводимости. Сосудистая недостаточность нередко сопровождается ВСД, тяжелые соматические заболевания, шок, коллапс.

□ **Сердечная недостаточность** - это состояние, при котором сердце неспособно перевести венозный приток в адекватный сердечный выброс.

В ее основе лежит нарушение сократительной способности

Формы сердечной недостаточности

1. Миокардиально-обменная или недостаточность сердца от повреждения. Наблюдается у больных с заболеваниями миокарда токсического, инфекционного или аллергического характера. Чаще это первичное поражение сердечной мышцы, без предшествующей ее гипертрофии (например, при раннем и позднем врожденных кардитах).

2. Недостаточность сердца от перегрузки, при которой снижение сократительной способности миокарда возникает вследствие его переутомления и вторичных изменений в нем из-за гиперфункции. Для ВПС у новорожденных и детей раннего возраста характерна именно эта форма сердечной недостаточности. В зависимости от характера нарушения гемодинамики может быть **перегрузка объемом** (например, при ВПС со сбросом крови слева-направо (ДМЖП, ОАП) и **перегрузка давлением** (при стенозах магистральных артерий).

3. Смешанная форма, при которой наблюдается сочетание факторов повреждения и перегрузки. Примером может быть ревматизм или

ревматические пороки сердца при активном ревматическом процессе

Причины НК у новорожденных детей и в грудном возрасте

ДВПС: синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС), транспозиция магистральных артерий (ТМА), двойное отхождение сосудов от правого желудочка, общий артериальный ствол (ОАС), крайняя степень тетрады Фалло, полная форма атриовентрикулярной коммуникации (АВК) с дисбалансом желудочков, атрезия легочной артерии с интактной МЖП, трикуспидальная атрезия, критический аортальный стеноз и атрезия аорты, «высокие» ДМЖП большого диаметра, единственный желудочек, тотальный аномальный дренаж легочных вен, частичная и полная атриовентрикулярная коммуникация (АВК), перерыв дуги аорты, коарктация аорты в сочетании с ОАП.

- **Фиброэластоз миоэндокарда (ранний внутриутробный кардит).**
- **Неревматические кардиты (поздний внутриутробный кардит).**
- **Кардиомиопатии.**
- **Пароксизмальная тахикардия.**
- **Экстракардиальная патология (пневмонии, пневмопатии, острые нарушения мозгового кровообращения, анемии, сепсис).**

□ Недостаточность кровообращения при ВПС
развивается

в фазе гемодинамической адаптации, т.к. в связи с особенностями внутриутробной гемодинамики (наличие плацентарного круга кровообращения и фетальных коммуникаций) у плода при большинстве ВПС сердечная деятельность компенсирована.

□ С рождением ребенка сердечно-сосудистая система новорожденного адаптируется к внеутробным условиям гемодинамики: происходит разобщение кругов кровообращения, становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики, начинает функционировать малый круг кровообращения с последующим постепенным закрытием фетальных коммуникаций: артериального протока и овального окна.

□ В этих условиях при неразвившихся в антенатальном периоде механизмах компенсации гемодинамика часто оказывается неадекватной, развивается **«ранняя» или первичная** недостаточность кровообращения.

□ Состояние ребенка прогрессивно и резко ухудшается, что заставляет проводить интенсивную консервативную терапию и экстренные хирургические вмешательства.

В дальнейшем в организме ребенка формируются кардиальные и экстракардиальные механизмы компенсации и заболевание переходит в фазу относительной компенсации.

□ **К кардиальным механизмам компенсации относятся:**

- **увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы);**
- **вступление в действие анаэробного обмена;**
- **закон Франка-Старлинга;**
- **гипертрофия кардиомиоцитов.**

□ **К экстракардиальным механизмам компенсации относятся:**

- **активация симпатического звена ВНС, что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения;**
- **повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, вследствие чего повышается артериальное давление и сохраняется адекватное кровоснабжение жизненно важных органов, а задержка жидкости приводит к увеличению объёма циркулирующей крови.**

При этом задержке излишней жидкости в организме и формированию отеков противостоит **предсердный натрийуретический фактор;**

- **стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и, таким образом, повышению кислородной ёмкости крови.**

Общие клинические симптомы НК:

- **Быстрая утомляемость, слабость, повышенная потливость.** По мере прогрессирования НК происходит **снижение физической активности детей**, нарастает **вялость**. Ребенок теряет интерес к играм, предпочитает меньше двигаться. Эта симптоматика неспецифична, поэтому ранние проявления НК довольно часто остаются не распознанными.
- **Тахикардия.** Её отличительными чертами являются: несоответствие температуры тела и эмоциональному состоянию ребенка, устойчивость к "несердечной" лекарственной терапии и наличие ее во сне. Иногда при НК, вследствие угнетения синусового узла, тахикардии может не быть, а наоборот, регистрируется брадикардия. Кроме того, сердечный ритм при НК характеризуется ригидностью (т.е. снижается выраженность свойственной детям дыхательной аритмии).
- **Одышка.** Она обусловлена застоем крови в системе легочной гемодинамики, гипоксией, накоплением недоокисленных продуктов метаболизма, что вызывает рефлекторное возбуждение дыхательного центра. Вначале одышка определяется лишь при физических нагрузках, а затем, по мере нарастания НК, становится постоянной. Для кардиальной одышки характерны следующие признаки: она усиливается в горизонтальном положении и уменьшается в полусидячем (ортопноэ). Ребенок нередко принимает это вынужденное положение, при котором уменьшается приток крови к правому сердцу, что снижает давление в малом круге кровообращения.

Патогномоничные симптомы левожелудочковой НК,

обусловленной застоем крови в малом круге кровообращения

- **Кашель.** По характеру обычно сухой, либо может сопровождаться отделением небольшого количества слизистой мокроты. Чаще возникает в ночное время или при физическом усилии.
- **Влажные хрипы в легких.**
- **Кровохарканье и легочное кровотечение,** вызванное разрывом расширенных бронхиальных вен, у детей наблюдается редко, но характерны для взрослых с тяжелой НК.
- **Цианоз кожи и слизистых оболочек.** Степень выраженности его обычно соответствует тяжести НК. При левожелудочковой НК цианоз у большинства больных является смешанным. Это объясняется тем, что наряду с нарушением оксигенации крови в легких вследствие развития застойных явлений в малом круге кровообращения, одновременно повышается утилизация кислорода тканями.
- **Изменения со стороны сердца** при преимущественно левожелудочковой НК характеризуются расширением границ относительной сердечной тупости влево, верхушечный толчок смещается влево и вниз, может быть разлитым, I-ый тон на верхушке сердца ослаблен, здесь же может выслушиваться ритм «галопа» и систолический шум функционального типа, «миогенный», обусловленный снижением сократимости миокарда в результате миокардиодистрофии, функциональной недостаточностью неизменных створок митрального клапана, их дисфункцией, пролабированием створок с регургитацией крови из левого желудочка в левое предсердие.

Патогномоничные симптомы правожелудочковой НК, обусловленные «венозным застоем» в большом круге кровообращения :

□ **Набухание шейных вен.**

□ **Увеличение печени.** Консистенция ее вначале мягкая, поверхность ровная, болезненная при пальпации. При прогрессировании НК печень становится плотной, нарушаются ее функции.

□ **Акроцианоз .**

□ **Периферические отеки.**

□ **Изменения со стороны сердца** при преимущественно левожелудочковой НК: -кардиомегалия за счет увеличения преимущественно правых отделов

сердца;

- III и IV тоны, отражающие перегрузку и снижение сократимости миокарда, они

лучше всего выслушиваются над мечевидным отростком грудины и в 4-м

межреберье слева;

- может быть ослабленным I тон и выслушиваться систолический шум функционального типа, «миогенный», обусловленный снижением сократимости миокарда в результате миокардиодистрофии, функциональной недостаточностью неизменных створок трикуспидального клапана, их дисфункцией, пролабированием створок с регургитацией крови из правого желудочка в правое предсердие у мечевидного отростка.

□ **ЭхоКГ** позволяет выявить снижение сократительной способности миокарда и насосной функции левого желудочка.

□ **Изменения на ЭКГ** неспецифичны и определяются заболеванием, осложненным НК (чаще всего обнаруживаются признаки гипертрофии (перегрузки) различных отделов сердца, дисметаболические и гипоксические изменения в миокарде, нарушения ритма, блокады.

□ **Рентгенологически** - венозный застой, увеличение сердца, в тяжелых случаях, признаки выпота в плевральной и перикардальной полостях.

□ Для правожелудочковой НК характерно **повышение центрального венозного давления**

(ЦВД)

Классификация стадий недостаточности кровообращения (Н. Д. Стражеско, В. Х. Василенко)

Стадия	Признаки недостаточности кровообращения
I, начальная	Одышка и тахикардия появляются только при физической нагрузке
IIА	Одышка и тахикардия в покое и резко усиливаются при нагрузке. Может быть небольшое увеличение печени; в легких — нерезко выраженные застойные явления; пастозность
IIБ	Симптомы НК резко выражены: одышка, тахикардия, увеличение печени, отеки, снижение диуреза
III	В результате длительной НК развиваются необратимые изменения в органах и тканях

Классификация НК

Стадия НК	Функц. класс по NYHA	Клинико-функциональная характеристика
1-А	1 (начальная, скрытая СН)	Симптомы не выявляются ни в покое, ни при физических нагрузках. Однако на ЭХОК гр. при велоэргометрии отмечается уменьшение ФВ на 10%, незначительное увеличение КДД л.ж., и давления в легочной артерии.
1-Б	2 (легкая СН)	В покое признаков НК нет, они появляются при нагрузке в виде неадекватной нагрузке одышки (до 30% от нормы) и (или) тахикардии (до 15% от нормы), бледности, увеличения времени реституции показателей гемодинамики и дыхания.
2-А	3 (средней степени тяжести СН)	Одышка и тахикардия наблюдаются в покое, усиливаясь даже при незначительной нагрузке. ЧД увеличена на 30-50%, а ЧСС – на 10-15% от возрастной нормы, печень выступает из-под реберного края не более, чем на 3 см (по правой средне-ключичной линии). В задненижних отделах легких – мелкокалиберные влажные хрипы. Могут наблюдаться (особенно при ПЖН) цианоз слизистых и акроцианоз. Пастозность стоп к вечеру. ФВ снижена на 20-30%, ЦВД повышено, тоны сердца приглушены.
2-Б	4 (тяжелая СН)	Значительно выражены нарушения кровообращения в обоих кругах. Одышка до 50-70% от нормы, усиливается даже при изменении положения тела ребенка в постели, в акте дыхания активно участвует вспомогательная мускулатура. ЧСС увеличена до 50% от нормы, тоны сердца глухие, возможны различные нарушения ритма. Печень увеличена и выступает из-под края реберной дуги более, чем на 3 см. Застой крови в легких сопровождается кашлем с отделением скудной мокроты с прожилками крови. Возможно накопление жидкости в серозных полостях (асцит, гидроперикард, гидроторакс), влажные хрипы в легких. Наблюдается олигурия, периферические отеки. ЦВД значительно повышено, сердечный выброс снижен более, чем на 1/3 (30%).
3	Дистрофическая, необратимая, терминальная СН	Характерен внешний вид больного: резкое похудание, атрофия всех органов и систем. Выраженная одышка (ЧД превышает норму на 70-100% и более), тахикардия (ЧСС больше 50% от нормы), резкое увеличение печени, кардиомегалия, явления предотека легких. В терминальном периоде развиваются брадикардия, гипотензия, мышечная гипотония, арефлексия. ЦВД достигает 190-200 мм вод.ст., ФВ снижается на 50% и более от нормы.

Недостаточность кровообращения при ВПС: лечение

1. Воздействие на кардиальные механизмы компенсации - гипертрофию и тоногенную дилатацию путем:
 - а) усиления инотропизма (контрактильности) миокарда,
 - б) улучшения энергетического обмена в миокарде (ликвидация митохондриальной недостаточности),
 - в) нормализации белкового обмена в миокарде (синтеза нуклеиновых кислот),
 - г) улучшения электролитного (ионообменного) баланса.
2. Нормализация экстракардиальных факторов компенсации:
 - а) уменьшение постнагрузки за счет снижения ОПСС и уменьшения ОЦК,
 - б) снижение преднагрузки за счет уменьшения венозного притока и ОЦК.

Принципы: - от стимуляции сердца к его разгрузке;

- от физической разгрузки сердца к физической стимуляции периферического кровообращения (Беленков Ю.Н. и соавт., 2000).

- **Препараты кардиотонического действия:**
 - а) **сердечные гликозиды (ДИГОКСИН, изоланид, ланикор и др.),**
 - б) **катехоламиновые агонисты адренергических рецепторов (ДОПАМИН, добутамин, добутрекс, леводопа, НОНАХЛАЗИН и др.),**
 - в) **ингибиторы фосфодиэстеразы (амринон, милринон, эноксимон и др.).**

ДИГОКСИН - Digoxinum

Синоним: Ланикор - Lanicor.

Дигоксин представляет собой препарат, получаемый из листьев наперстянки шерстистой.

Формы выпуска:

1. Таблетки по 0,00025 г (0,25 мг) и по 0,0001 г (0,1 мг) в упаковке № 50.
2. 0,025% раствор в ампулах по 1 мл в упаковке № 10.

Показания:

Хроническая сердечная недостаточность при декомпенсированных пороках сердца, постоянная форма тахисистолической мерцательной аритмии или трепетания предсердий, пароксизмальные наджелудочковые аритмии (мерцательная аритмия, трепетание предсердий, наджелудочковая тахикардия).

Противопоказания:

- гликозидная интоксикация;
- синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта;
- АВ блокада II степени;
- перемежающаяся полная блокада;
- повышенная чувствительность к препарату.



Наперстянка шерстистая



**Никомед.
Дания.**



ДИГОКСИН

(при ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения)

Расчет дозы насыщения и поддерживающей дозы:

Доза насыщения (D_n) при НК 2А ст. рассчитывается, исходя из коэффициента насыщения ($K_{НК}$) = **0,03-0,05 мг/кг/ на 3-е суток** (медленное насыщение).

При НК 2Б – 3 ст. $K_{НК}$ = до 0,075 мг/кг/на 3-е суток.

Пример: Ребенку 1 год. Масса тела 10 кг. Диагноз: Врожденный порок сердца с гиперволемией малого круга кровообращения без цианоза, высокий (мембранозный) ДМЖП. Фаза адаптации. НК 2А ст.

Находится в детском кардиологическом стационаре. Проведите расчет дозы насыщения дигоксином и последующей поддерживающей дозы. Выпишите рецепты на дигоксин для насыщения (*per os*) и последующей поддерживающей терапии.

□ Доза насыщения дигоксином ребенку 1 года (масса 10 кг) рассчитывается исходя из $K_{НК}$ 0,05 мг/кг массы тела на 3 суток (медленное насыщение *per os*).

$$\square D_n = 0,05 \times 10 = 0,5 \text{ мг}$$

□ В одной таблетке содержится 0,25 мг дигоксина. Т.е. за 3-е суток ребенок должен получить 2 таблетки дигоксина.

□ I сутки – 50% от D_n , т.е. 0,25 мг (0,00025) за 3 приема, т.е. по **0,083 мг (или 0,000083)** через 8 часов: в 6-00, 14-00, 22-00.

□ II сутки – 25% от D_n , т.е. 0,125 мг за 3 приема, т.е. по **0,042 мг (или 0,000042)** через 8 часов: в 6-00, 14-00, 22-00.

□ III сутки – 25% от D_n , т.е. 0,125 мг за 3 приема, т.е. по **0,042 мг (или 0,000042)** через 8 часов: в 6-00, 14-00, 22-00.

□ **!!! Из таблеток необходимо готовить точно дозированные аптекой порошки по 0,083 мг и 0,042 мг (0,000083 - 3 порошка на первые сутки и 0,000042 - 6 порошков на 2 и 3 сутки).**

Динамика насыщения дигоксином с учетом коэффициента элиминации (выведения из организма), равного 20% (1/5) введенной суточной дозы.

Пример: ребенку 1 год, масса 10 кг.

Общая доза насыщения = **0,05 мг/10 кг/ на 3-е суток и равна 0,50 мг.**

	Остаточная доза	Суточная доза	Доза действия	Коэффициент элиминации
1-й день (0,25 мг)	—	0,25мг	0,25мг	20% (0,05мг)
2-й день (0,125мг)	$0,25 - 0,05 = 0,2$	0,125мг	$0,125 + 0,2 = 0,325$	20% (0,065мг)
3-й день (0,125мг)	$0,325 - 0,065 = 0,26$	0,125мг	$0,125 + 0,26 = 0,385$	20% (0,077мг)

Таким образом, к концу 3-их суток в организме ребенка остается доза действия = 0,385мг. И, чтобы её поддерживать на постоянном уровне, необходимо ежедневно добавлять количество дигоксина, равное суточному коэффициенту элиминации, т.е 20% (1/5) от 0,385 мг. Это составит **поддерживающую дозу дигоксина** - 0,077мг в сутки: **по 0,0385 мг 2 раза** через 12 часов в 8 и 20 часов.

- При необходимости парэнтерального введения дозы насыщения используют ампульный 0,025% раствора дигоксина, в 1 мл которого содержится 0,25 мг.
- Следовательно, всего ребенку за 3-е суток необходимо ввести 2 мл 0,025% дигоксина:
 - в I сутки – 50% от D_n т.е. 0,25 мг – 1мл (0,4 -0,3-0,3 мл в/м через 8 часов),
 - во II сутки – 25% – 0,125 мг - 0,5 мл (0,2-0,15-0,15 мл в/м через 8 часов),
 - в III сутки – 25% – 0,125 мг - 0,5 мл (0,2-0,15-0,15 мл в/м через 8 часов).

В дальнейшем переходят на поддерживающую дозу, которая дается длительно и, поэтому per os, по проведенному выше расчету.

В нашем примере ребенку необходимо выписать рецепт на дигоксин в порошках по 0.0385 мг (или 0.0000385) на 2 приема в день через 12 часов.

Рецепты на дигоксин на период насыщения парентерально или per os

15.11. 2012г.

Ребенку Иванову Пете, 1год

Дата рождения _____

Адрес: _____

Врач: _____

Rp.: Digoxini 0.000083

Glucosae ad 1,0

D.t. d. № 3 in pulv.

**S: по 1 порошку 3 раза в день в
6-00, 14-00, 22-00. в первые сутки
насыщения.**

Печать Подпись врача _____

15.11. 2012г.

Ребенку Иванову Пете, 1год

Дата рождения _____

Адрес: _____

Врач: _____

Rp.: Digoxini 0.000042

Glucosae ad 1,0

D.t. d. № 6 in pulv.

**S: по 1 порошку 3раза в день
в 6-00, 14-00, 22-00. на вторые и
третьи сутки насыщения**

Печать Подпись врача _____

15.11. 2012г.

Ребенку Иванову Пете, 1год

Дата рождения _____

Адрес: _____

Врач: _____

Rp.: Digoxini 0.0000385

Glucosae ad 1,0

D.t. d. № 60 in pulv.

S: по 1 порошку 2 раза в день в 8-00 и в 20-00 часов .

Поддерживающая терапия.

Печать Подпись врача _____

15.04. 2011г.

Ребенку Иванову Пете, 1год.

Дата рождения _____

Адрес: _____

Врач: _____

Rp.: Sol. Digoxini 0.025% - 1 ml.

D.t. d. №3 in ampullis

S: В первые сутки насыщения 0,4 -0,3-0,3 мл в/м в 6-00, 14-00, 22-00.

Во вторые и третьи сутки насыщения по 0,2-0,15-0,15 мл в/м в 6-00, 14-00, 22-00.

Печать Подпись врача

Интоксикация дигоксином !!!

- Даже идеально подобранная доза сердечных гликозидов при повышенной индивидуальной чувствительности больного к препарату может вызвать интоксикацию,
- Способствует развитию дигоксиновой интоксикации гипокалиемия и одновременное назначение препаратов кальция.
Симптомы интоксикации – вялость, потеря аппетита, тошнота, рвота, брадикардия, появление экстрасистол. Позже увеличиваются размеры печени, уменьшается диурез.
- На ЭКГ – удлинение интервала P – Q, снижение высоты зубца T, изменение положения отрезка S – T.
- При появлении симптомов интоксикации необходимо уменьшить дозу или отменить препарат, назначить препараты, содержащие калий, комплекс витаминов C, B₁, B₆, B₁₅, PP.
- Абсолютным противопоказанием к назначению сердечных гликозидов является нарушение атриовентрикулярной проводимости II степени, относительным противопоказанием – атриовентрикулярная блокада I степени, выраженная брадикардия.

назначается в исключительных случаях, по строгим индивидуальным показаниям, без насыщения, под контролем клиники и ЭКГ.

Особенности действия кардиотонических средств при ВПС с гиповолемией малого круга кровообращения (ТФ, СЛА, ТМА+СЛА, АЭ)

Ведение кардиотонических средств больным с гиповолемией малого круга кровообращения опасно тем, что они (особенно дигоксин) усиливают сокращение не только левого, но и правого желудочка сердца и могут спровоцировать фиброзно-мышечную спастическую обструкцию выходного тракта правого желудочка и, тем самым, уменьшить приток крови в малый круг кровообращения и без того при этих пороках недостаточный, т.е. увеличить гипоксемию.

Из катехоламиновых агонистов адренергических рецепторов – добутрекс - единственный синтетический катехоламин с минимальным хронотропным действием на синусовый узел, тогда как допамин обладает выраженным хронотропным действием на синусовый узел.

Используются препараты кардиотрофического действия и мочегонные средства.

Периферические дилататоры

(способствуют уменьшению диастолического давления, увеличению сердечного выброса, снижению давления в сосудах легких и др.)

□ Периферические вазодилататоры делят на три группы:

- препараты, преимущественно расширяющие венозные сосуды, увеличивающие емкость венозной системы и уменьшающие венозный приток к сердцу (**нитронг, эринит и др.**). Показаны при развитии **застойных явлений в легких**.

- препараты, расширяющие преимущественно артериальные сосуды, снижающие периферическое сосудистое сопротивление, что улучшает условия выброса крови из левого желудочка (**апрессин, фентоламин, пентамин**). Используют при если в основе НК лежит уменьшение **сердечного выброса**.

- препараты, оказывающие одновременное вено- и артериорасширяющее действие – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ): **каптоприл (капотен, эналаприл** и др.



□ **Эринит (Erynitum)**

□ **Азаметония бромид (Пентамин)**

назначают в дозе 2–3 мг/кг/сут
детям до 3 лет и 1–1,5 мг/кг/сут
детям более старшего возраста,
в/м или в/в (ампулы по 1 мл 5 %
раствора).

□ **Каптоприл (капотен)** назначают
детям в начальной дозе
0,2–0,5 мг/кг/сут, дозу подбирают
индивидуально, она может быть
увеличена до максимума –
6 мг/кг/сут. Препарат применяют
внутри за 1 час до еды 2–3 раза в
день, длительно (таблетки по
25 мг).

□ **Эналаприл** назначают в дозе
2–10 мг 2 раза в сутки детям
старшего возраста.

Препараты кардиотрофического действия

□ **Панангин** – в состав входят калий и магний. Назначается по 1 драже 2–3 раза в день.

□ **Аспаркам** - по 1/4–1/2–1 таблетке 3 раза в день в зависимости от возраста ребенка.

□ **Калинор** (1 шипучая таблетка в готовом к употреблению растворе содержит 40,0 ммоль ионов калия, таблетку растворяют в 100–200 мл воды) назначают детям в зависимости от возраста по 1/4–1/2–1 таблетке в день.

□ **Рибоксин** положительно влияет на обменные процессы в миокарде, повышает сократительную функцию миокарда, улучшает коронарное кровообращение, оказывает антиаритмическое действие. Назначают внутрь до еды в дозе 0,2–0,6 г/сут в течение 3–6 недель (таблетки по 0,2 г).

□ **Милдронат** улучшает метаболические процессы в сердечной мышце. Назначают по 1 капсуле 1–3 раза в день (капсула 250 мг), курс лечения – 1–2 месяца.

□ **Кокарбоксилаза.**

□ **Предуктал.**

Показаны так же:

□ **Антиоксиданты.**

□ **Энерготропная терапия** (Коэнзим Q10, карнитин, витамины группы В и др.).

Анаболические препараты

При хронической НК в комплекс терапевтических средств для улучшения метаболических процессов в сердечной мышце целесообразно включить анаболические средства:

□ **Метандростенолон (неробол)** назначают внутрь детям до 2 лет 0,1 мг/г/сут, от 2 до 5 лет – 1–2 мг/сут, 6–14 лет – 3–5 мг/сут в течение 2–3 недель (таблетки по 0,001 и 0,005 г).

□ **Ретаболил** назначают в дозе 5–7,5–10–15 мг в зависимости от возраста, в/м, однократно, 1 раз в 4 недели, при необходимости курс лечения через 3 месяца можно повторить.

Мочегонные препараты

- **Фуросемид** 1-3 мг/кг/сут. за 2 приема в течение нескольких дней до схождения отеков. Затем переходят на поддерживающую дозу 2-3 раза в неделю длительно (угроза гипокалиемия, ототоксичен!!!).
- **Верошпирон** 5-10 мг/кг/сут. За 3-4 приема ежедневно. Максимальный эффект наступает на 3-5 сутки, курс лечения от 2 недель до нескольких месяцев.

Используются так же урегид, амилорид, триампур.

Лечение легочной гипертензии (ЛГ)

Легочная гипертензия (ЛГ) – повышение давления в малом круге кровообращения (МКК)

- 1. Идиопатическая первичная ЛГ (болезнь Аэрза).**
- 2. Вторичная ЛГ при ВПС с гиперволемией малого круга кровообращения – прекапиллярная, развивается при «естественном течении» большинства ВПС с артерио-венозным сбросом крови и гиперволемией малого круга кровообращения (ДМЖП, АВК, АДЛВ, ДМПП, ОАП, ЕЖС, ОАС и ТМА без легочного стеноза).**
- 3. Посткапиллярная венозная ЛГ развивается вследствие хронической левожелудочковой (левопредсердной) недостаточности (НМК, МС, САо, КА).**
- 4. Хронические неспецифические заболевания легких (ХНЗЛ), в том числе, развивающиеся на фоне ВПС с гиперволемией МКК.**
- 5. Тромбоэмболические нарушения в системе ЛА при ВПС (редко).**

Клинико-функциональные симптомы ЛГ:

- **уменьшение интенсивности шума, акцент пульмонального компонента и расщепление 2-го тона на легочной артерии (трехчленный ритм перепела);**
- **факультативный цианоз, позднее постоянный цианоз, свидетельствующий о смене направления шунтирования крови;**
- **усиление одышки;**
- **признаки нарастания гипертрофии и систолической перегрузки правого желудочка и правого предсердия (расширение правой границы относительной сердечной тупости, эпигастральная пульсация);**
- **выбухание легочного ствола (сердечной талии).**

- **В зависимости от степени повышения давления в системе легочной артерии больные подразделяются на 4 группы:**

1 группа. СД в ЛА = 30% от системного АД.

2 группа. СД в ЛА = 50-70% от системного АД.

3 группа. СД в ЛА = 70% и выше от системного АД.

4 группа. СД в ЛА = 100% и выше от системного АД.

Медикаментозное лечение ЛГ

- **Венодилататоры** – молсидомин (корватон) 1/4 - 1/2 табл. 2-3 раза в сутки.
- **Артериолодилататоры** - апрессин (гидралазин) 5-10 мг 2-3 раза в сутки.
- **Адреноблокаторы** – реджитин (фентоламин) 1-2 мг/кг/сут в 2-3 приема.
- **Блокаторы кальциевых каналов** – верапамил (изоптин) 1мг/кг/сут в 2-3 приема; фенигидин (коринфар); нифедипин 1/4 - 1/2 табл. 2-3 раза в сутки; амлодипин; фелодипин.
- **Производные ксантинов** - теофиллин, аминофиллин (эуфиллин) 10-15 мг/кг/сут в 3 приема.
- **Препараты раувольфии** – резерпин 0,0003-0,0005 мг/кг/сут в 3 приема.

Медикаментозное лечение ЛГ

(продолжение)

- **Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ)** - каптоприл 0,5-1мг/кг/сут в 2-3 приема под контролем АД;
- **Силденафила цитрат** по ½ таблетке - 12,5 мг (в 1 таблетке 25 мг) 3 раза в день ребенку 14 лет (Диагноз: ДМЖП, осложненный вторичной ЛГ 3 ст).
- **Ревацио (Revatio комп. Pfaizer)**, активным компонентом является **силденафил** и единственным показанием для применения - именно легочная гипертензия. Препарат выпускается в таблетках, покрытых пленочной оболочкой по 20 мг. В блистере 15 таблеток, в картонной пачке 6 блистеров. Ребенку 16 лет необходимо: 10мг (1/2 таблетки) 3 раза в сутки длительно и непрерывно. (Диагноз: ДМЖП, осложненный вторичной ЛГ 3 ст).
- **Виагра (силденафил)**
- **Траклир (TRACLEER)** по 125 мг 2 раза в сутки ребенку 16 лет. Выпускается в таблетках по 62,5 мг. Ребенку необходимы 4 таблетки на сутки.

Диагноз: Двойное отхождение сосудов от правого желудочка
Множественные ДМЖП.ОАП. Высокая легочная гипертензия.
Недостаточность клапанов ЛА и ТК 2 ст. НК 2А ст. **Траклир**

пицензирован в России !!!

Лечение одышечно-цианотического (гипоксемического) криза (ГК) при тетраде Фалло

- 1. Не применяются сердечные гликозиды (дигоксин), обладающие выраженным кардиотоническим эффектом,** т.к. тахикардия, одышка, цианоз и гипоксемические кризы не являются при ТФ следствием сердечной недостаточности, которая при этом пороке сердца развивается редко.

Причиной ГК является:

- а) аномальное поступление венозной крови в большой круг кровообращения из-за наличия субаортального ДМЖП и декстрапозиции аорты («верхом сидящая» аорта). Дигоксин усиливает сокращение не только левого, но и правого желудочка сердца и тем самым увеличивает объём венозной крови, поступающей в аорту;**
- б) фиброзно-мышечная спастическая обструкция выходного тракта правого желудочка так же возрастает при назначении дигоксина из-за усиления сокращения правого желудочка.**

Возможно использование лишь адонизида со слабым кардиотоническим действием, но хорошим седативным эффектом.

При развившемся приступе:

- постоянная ингаляция кислорода ,
- кордиамин п/к 0,02 мл/кг массы и промедол 0,01 мл/кг (разовая доза).
- **При гипоксической коме** - анаприлин 0,1 мг/кг (Но! осторожно при а-в блокадах и артериальной гипотонии), ГОМК 100 мг/кг, поляризующая смесь в/в (100 мл 10% раствора глюкозы, 5мл 7,5% раствора хлорида калия или 3-5 мл панангина, 2 ед. инсулина) в которую можно добавить гепарин 100 ед/кг.
- **Для профилактики отека мозга** и для улучшения мозгового кровообращения и ликвородинамики назначаются диакарб, кавинтон, ноотропные препараты и церебропротекторы (пирацетам, энцефабол, аминалон, глутаминовая кислота и др.).

- **Для профилактики приступов:**

- β 1- адренолокаторы (индерал, обзидан, анаприлин, тразикор), которые, снижая сократимость миокарда, предупреждают спазм фиброзно-мышечного слоя выходного тракта правого желудочка, уменьшают ЧСС, потребность миокарда в кислороде, предупреждают нарушение сердечного ритма.

Анаприлин 0,5-1 мг\кг массы\сут. Длительно в течение 3-6 месяцев и более.

Но! Осторожно при а-в блокадах и артериальной

Кордиамин (Cordiamin)	Кордиамин (Cordiamin)	Раствор для инъекций 1,0 – 25% Флак. 15,0 мл	в/м, п/к, в/в Per os	0,1 мл на год жизни 1 капля на год жизни
Пропранолол	Обзидан Obsidan	Таблетки по 40 мг, Раствор 1 мл – 5 мг	Per os в/м	0,1 – 0,5 мг на/год

Релятивная анемия

- Развивается к 3-6 месяцам, обычно железodefицитная.
- Показано рациональное вскармливание (микроэлементы, витамины) и препараты железа: в грудном возрасте фероплекс, фесовит, иберет ликвид, а старшим детям – тардиферон в сочетании с препаратами сульфата меди.
- Парентерально феррум-ЛЕК только при тяжелой анемии с нарушением функции печени и ЖКТ.

Полицитемия

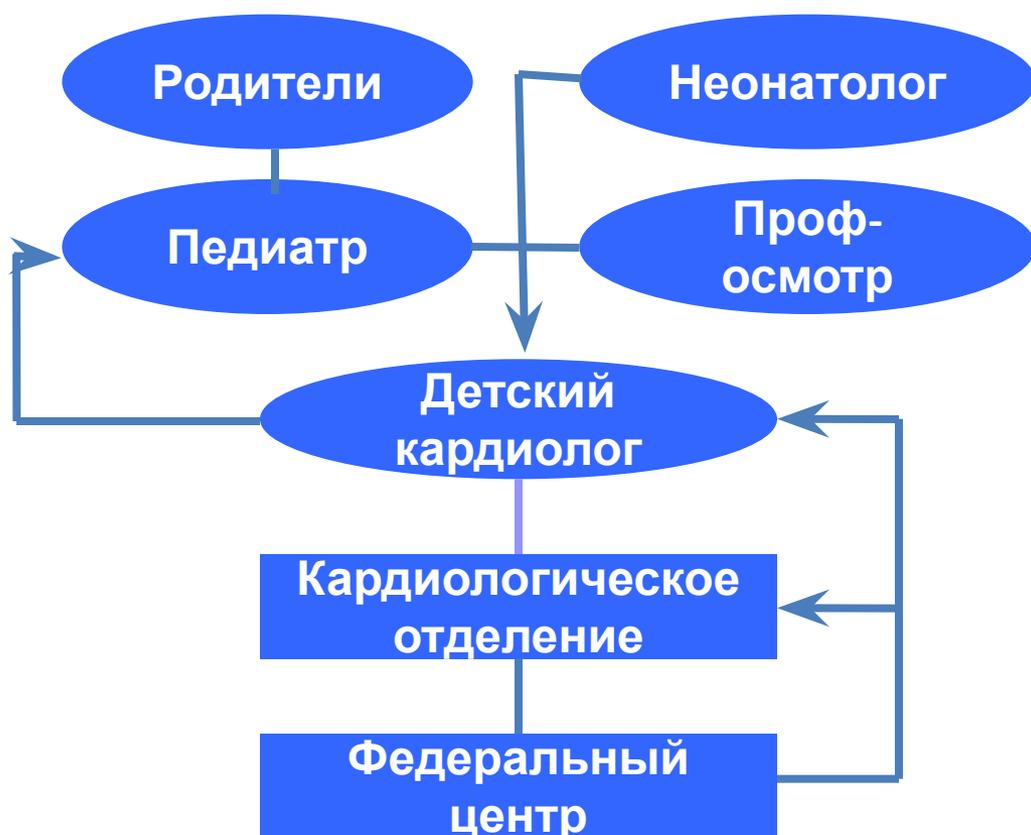
(сгущение и повышение вязкости крови, высокий Hb)

- Ситуации повышенного риска: жаркое время года, гипертермия, диаррея.
- Показан рациональный питьевой режим (100-150 мл\кг\сут., соки, компот, овощной отвар).
- В тяжелых случаях (дегидротация, эксикоз) – внутривенное введение жидкости в виде физиологического раствора или поляризующей смеси.
- Для улучшения реологических свойств крови и микроциркуляции – антиагреганты и антикоагулянты: ацетилсалициловая кислота, фенилин или курантил в малых дозах. За 2-3 недели до операции – бруфен 20 мг\кг\сут.
- !!! 2 раза в квартал контроль показателей крови: эритроциты, гемоглобин, тромбоциты, свертываемость, фибриноген, ПТИ.

Гипотрофия, нарушение обменных процессов:

- нестероидные анаболические препараты (оротат калия, инозин, рибоксин, L-карнитин, элькар);
- стероидные анаболические препараты (ретаболил, нерабол);
- поливитаминные препараты, витамины В12, В15, антиоксиданты (витамины А,С,Е, селен).

ОБЩАЯ СХЕМА ОКАЗАНИЯ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТСКОМУ НАСЕЛЕНИЮ



Медико-генетические
консультации
Родильный дом

Поликлиника
Врачи школ и ДДУ
Педиатрический стационар

Кардиологическое отделение
городских, краевых и
республиканских больниц

Федеральные центры,
оказывающие
высокотехнологичную
медицинскую помощь

По достижении возраста 18 лет, пациенты «переходят» во взрослую сеть, где наблюдаются терапевтами, кардиологами и «взрослыми» кардиохирургами

Диспансеризация и реабилитация больных с ВПС

- При выявлении (или подозрении) ВПС на педиатрическом участке ребенок должен быть направлен на консультацию к районному детскому кардиологу и пройти обследование в специализированном детском кардиологическом стационаре.
- Объем обследования в ДКСт: общеклиническое обследование, ЭКГ, ФКГ, рентгенография органов грудной клетки в 3-4 проекциях, ЭхоКГ с доплерографией, измерение АД на верхних и нижних конечностях, пробы с физической нагрузкой и фармакологические пробы. При необходимости – суточное мониторирование сердечного ритма (Холтеровское) и АД.

- **Развернутый клинический диагноз ВПС с указанием гемодинамической группы, топической (анатомической) характеристики, фазы течения порока, степени легочной гипертензии, функционального класса СН, осложнений и сопутствующих заболеваний.**
- **Во всех случаях обязательна консультация кардиохирурга для решения вопроса о сроках оперативного лечения и необходимости углубленного обследования в условиях кардиохирургического центра.**
- **Современная тенденция лечения ВПС – ранняя хирургическая коррекция. Но наиболее оптимальным периодом для операции является фаза относительной компенсации.**

- При наличии осложнений (СН, гипоксемические кризы, легочная гипертензия и др.) проводится их консервативное лечение.
- После выписки из стационара ребенок подлежит диспансерному наблюдению районным кардиологом при активном участии участкового педиатра.
- Дети первого месяца жизни наблюдаются кардиологом еженедельно, , в первом полугодии – 2 раза в месяц, во втором ежемесячно, затем 2 раза в год. Не реже одного раза в 2 года больной должен планово обследоваться в специализированном стационаре для динамического контроля, коррекции консервативной терапии, санации очагов инфекции.

- В первые 3 года (фаза адаптации и начало относительной компенсации) ЭКГ делается 1 раз в квартал, ЭхоКГ 2 раза в год, рентгенография органов грудной клетки 1 раз в год.
- Решаются вопросы:
 - о профилактических прививках;
 - о возможности посещать ДОУ;
 - о допустимых физических нагрузках;
 - об инвалидности

Профилактические прививки противопоказаны при сложных цианотических пороках сердца с частыми гипоксемическими приступами, при СН 3-4 функциональных классов (II Б – III ст.), при текущем бактериальном эндокардите.

- **Больные с цианотическими ВПС, полицитемией и сгущением крови для профилактики тромбозов, особенно в жаркие сезоны года должны получать антикоагулянты и дезагреганты (курантил, фенилин, аскорб. кислота) в малых дозах.**
- **Санаторно-курортное лечение в специализированном кардиологическом санатории 1-2 раза в год.**
- **Курсы ЛФК.**
- **Особое внимание детям из групп риска по инфекционному эндокардиту (все цианотические ВПС, стеноз устья аорты, двухстворчатый аортальный клапан, КА, небольшие ДМЖП, аускультативная форма ПМК, дети, оперированные по поводу ВПС, дети после катетеризации, протезирования, вшивания кардиостимуляторов, уже леченные по поводу ИЭ).**

- Такие дети должны получать антибиотики при любых интеркуррентных заболеваниях и при «малых» операциях.
- Необходима санация очагов хронической инфекции.
- Наблюдаться кардиологом 1 раз в квартал, ЭхоКГ 2 раза в год, рентгенография 1 раз в год.
- *Очень сложен вопрос об инвалидности и сроках снятия с диспансерного учета.*

- Такие дети должны получать антибиотики при любых интеркуррентных заболеваниях и при «малых» операциях.
- Необходима санация очагов хронической инфекции.
- Наблюдаться кардиологом 1 раз в квартал, ЭхоКГ 2 раза в год, рентгенография 1 раз в год.
- *Очень сложен вопрос об инвалидности и сроках снятия с диспансерного учета.*



Благодарю за внимание!