

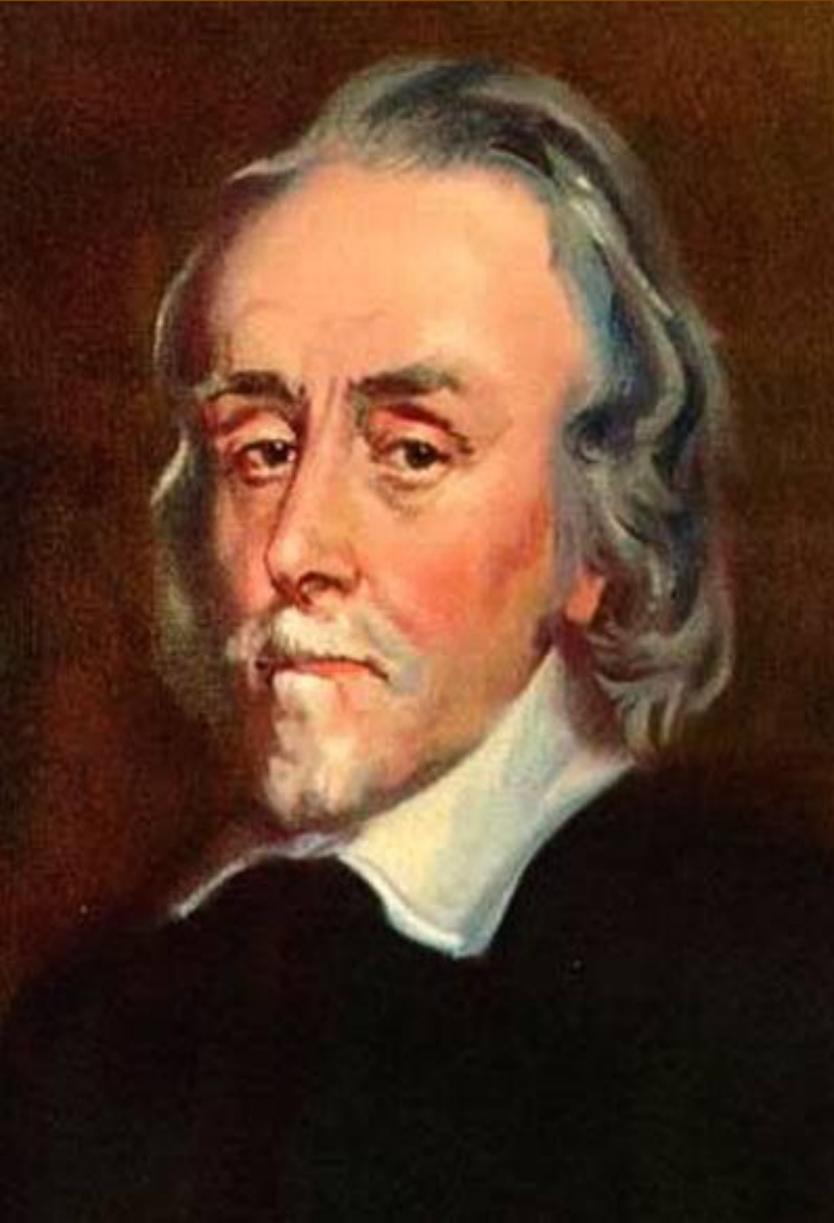
# КубГМУ кафедра педиатрии № 2

## ***Врожденные пороки сердца: педиатрические аспекты***

Подготовили студенты  
5 курса 9 группы  
педиатрического  
факультета  
Григорьева Юлия  
Ткаченко Ирина

Руководитель к.м.н., доцент  
Триль В.Е.  
Краснодар 2018 г.

# Истоки детской кардиологии



## ■ *Уильям Гарвей*

в 1628 году опубликовал книгу «Мота Кордис», в которой описал взаимодействие 2 кругов кровообращения: легочного и системного



# Адольф Фик

- Великий немецкий физиолог
- В 1870 году разработал и внедрил метод оценки сердечного выброса



## Мод Эббот

- В 1907 году опубликовала первый атлас врожденных пороков сердца



# Вернер Форсман

- Немецкий врач
- В 1928 году впервые провел катетеризацию полости сердца





# *Роберт Гросс*

- **Бостонский кардиохирург**
- **В 1938 году впервые в мире перевязал ОАП**



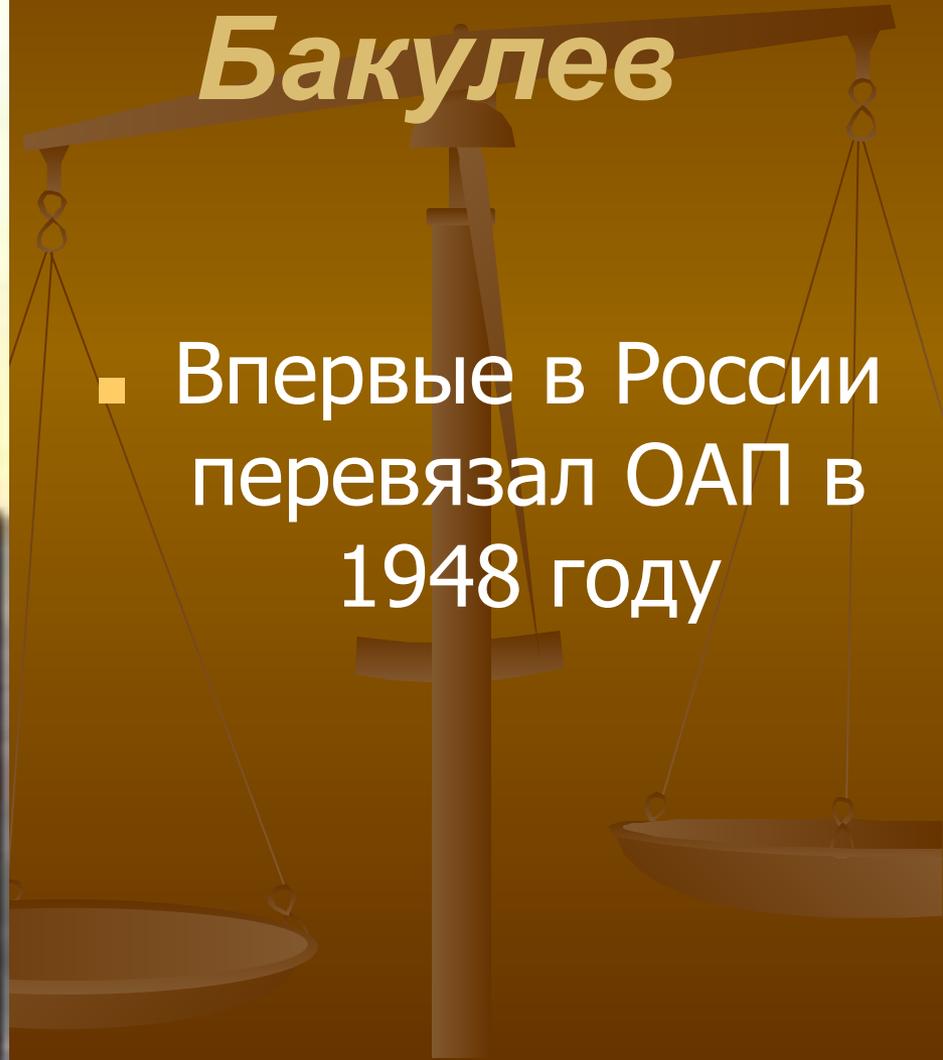
# Хелен Тауссинг

- Основатель детской кардиологии
- Известна своей работой 'Blue baby syndrome'.
  - 29 ноября 1944 г. Хелен Тауссиг и Альфред Блелок первыми в мире провели хирургическую коррекцию т. Фалло ребенку 11 месяцев



# *Александр Николаевич Бакулев*

- Впервые в России перевязал ОАП в 1948 году





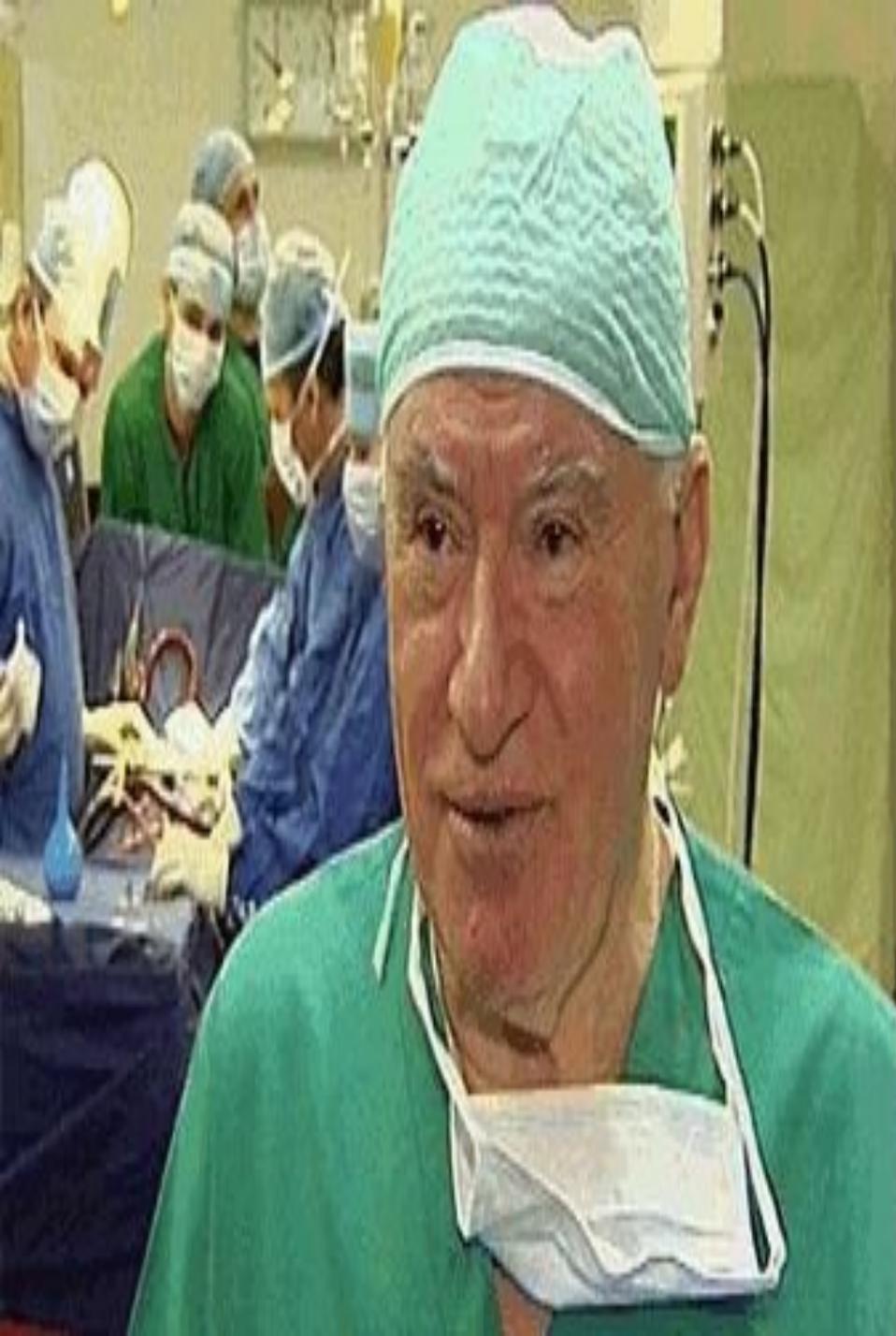
**Бураковский  
Владимир Иванович  
академик РАМН,  
директор НЦ ССХ  
1966 – 1994 гг.**

- Впервые в 1965 году создал отделение для детей раннего возраста с ВПС
  - Создал классификацию ЛГ



**Фальковский  
Георгий  
Эдвардович,  
кардиохирург,  
профессор**

- Основоположник морфологической оценки степени поражения легочных сосудов у пациентов с ВПС и высокой ЛГ



*Бокерия Лео Антонович,  
кардиохирург,  
академик РАМН  
с 1994 года — директор  
НЦ ССХ  
им. А. Н. Бакулева РАМН*

- **Основоположник  
клеточных  
технологий  
у больных с ВПС**

# Что такое ВПС?

дефекты  
морфологии

сердца,

присутствую  
щие

при

рождении

ребенка и

сопровожда

ющиеся

нарушениям

и

внутрисерде

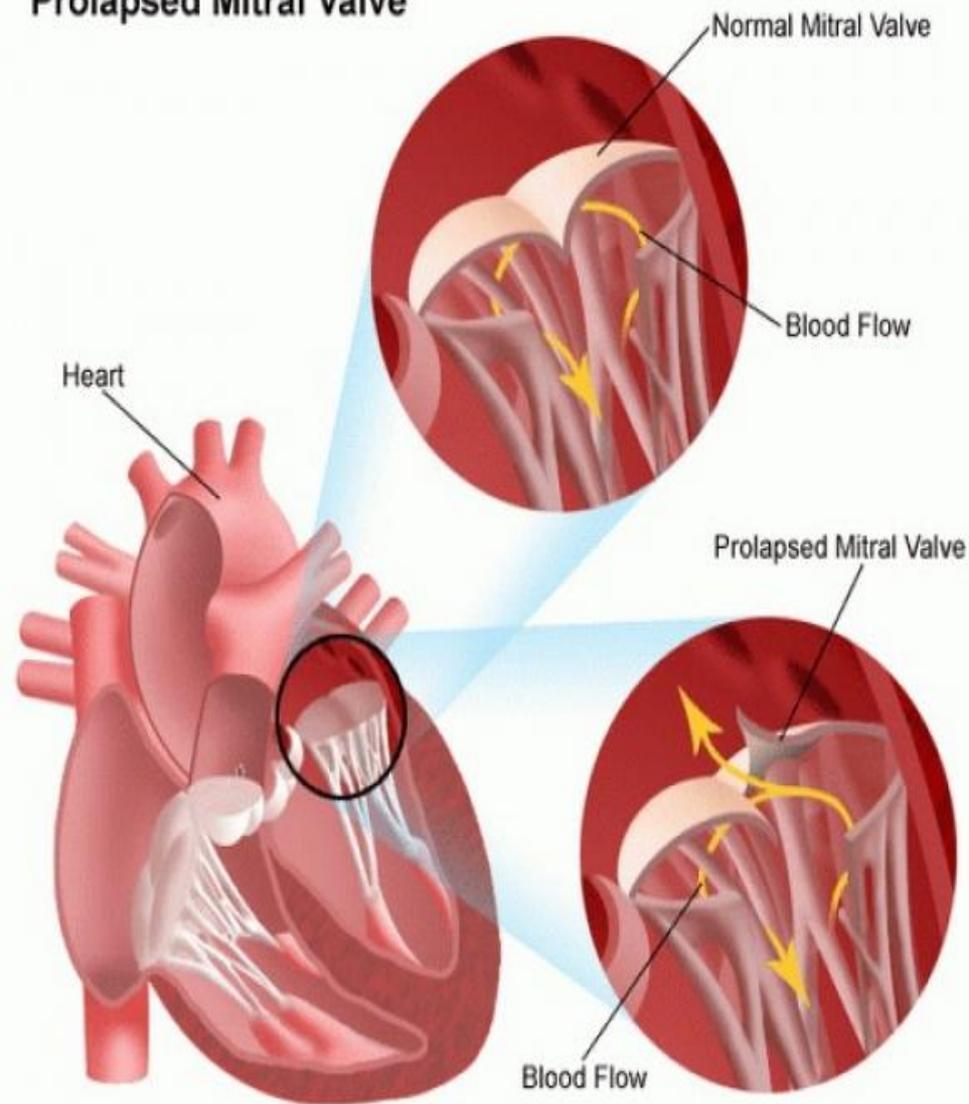
чной

гемодинами

ки и

# ВПС не являются!

## Prolapsed Mitral Valve



- ОАП без гемодинамических нарушений у недоношенных
- ООО менее 3 мм у детей до 1 г.
- ООО без сброса
  - ПМК

# Эпидемиология ВПС в России



**ВПС, занимают  
3 – е место среди  
врожденных пороков  
развития  
( пороков развития  
ЦНС и  
опорно-двигательного  
аппарата)**

# Распространенность ВПС

**ВПС – 22 % от всех**

**врожденных пороков развития**

**встречаются с частотой 12 - 16 на 1000 детей**



**23 - 30% детей с ВПС имеют сопутствующие аномалии ЖКТ, мочеполовой и костной систем, ЦНС**

**[ Menashe V . et al ., Moller J ., Neal W ., 1981]**

# Эпидемиология ВПС

Частота «новых наблюдений» ВПС за год на 1000 родившихся живыми

■ Данные 40 летней давности – 6/1000

■ Современные данные 12 –16/1000

*Ежегодно в России*

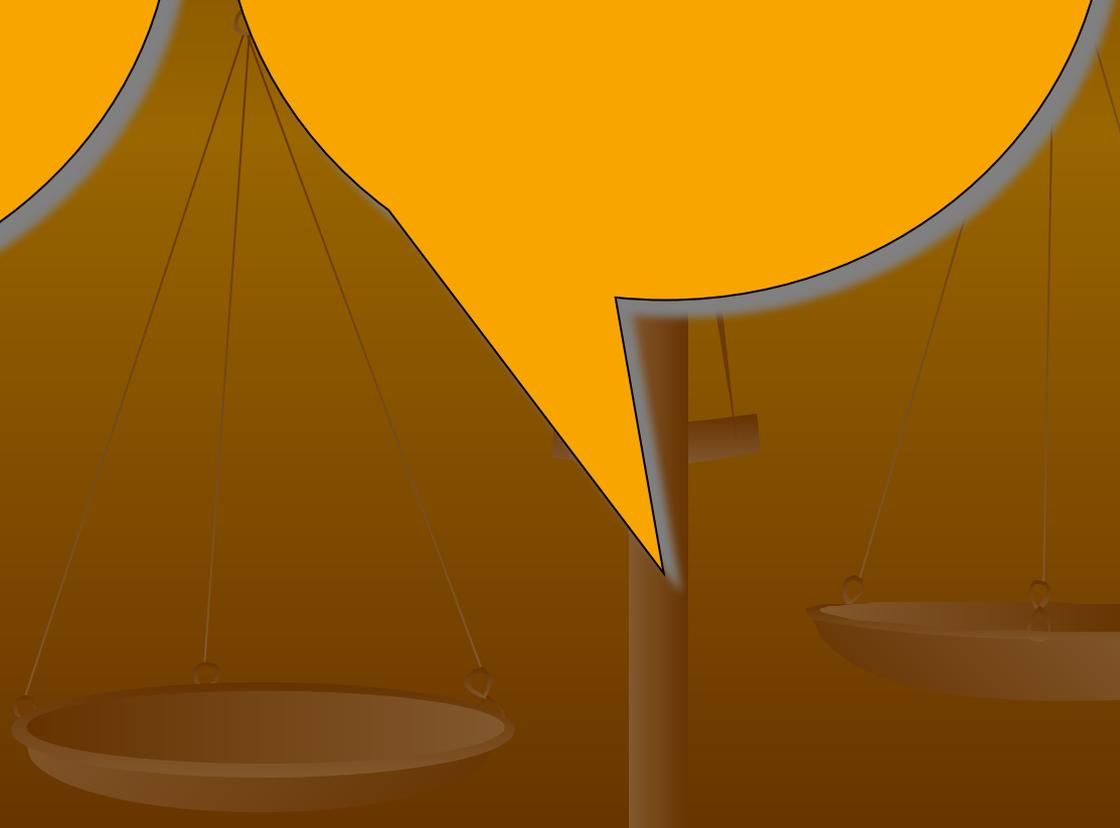
*рождается*

*20 - 22 тысячи детей  
с ВПС*

*Ежегодно в США*

*рождается*

*30 – 35 тысяч детей  
с ВПС*



В структуре врожденных аномалий сердца

- *90 вариантов ВПС*

- **более 200  
различных сочетаний ВПС**



**70 % всех  
ВПС  
-  
сочетанные!**

К наиболее часто встречающимся ВПС  
относят ВПС «большой пятерки»:

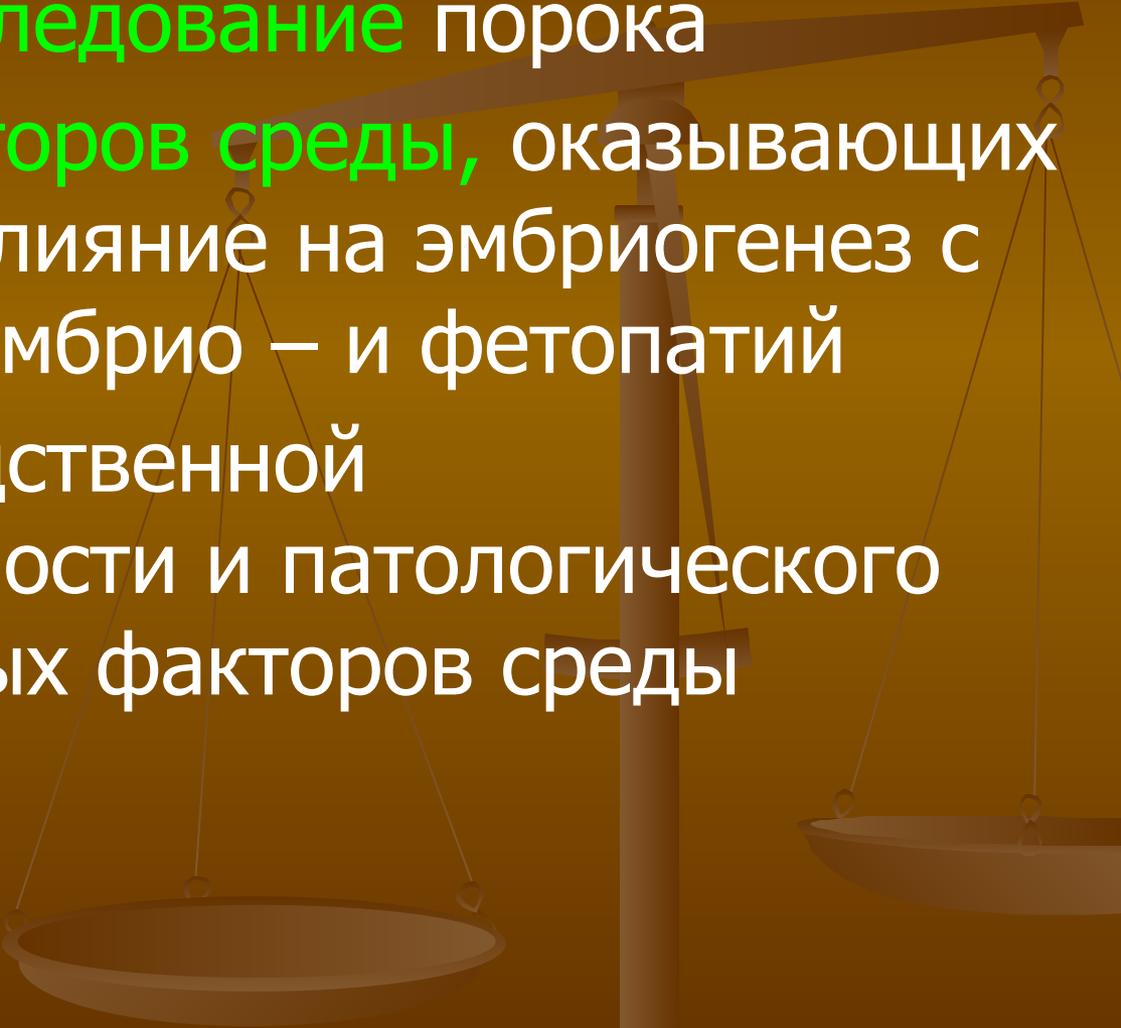


- ДМЖП - 27 - 42 %
- ОАП - 6 – 10 %
- КоА - 4 - 6%
- Т. Фалло 4 – 14%
- ТМС - 2 %



- ***В структуре причин младенческой смерти – 11 % составляют ВПС***

# Ведущие этиологические факторы

- **Генетическое наследование** порока
  - **Воздействие факторов среды**, оказывающих патологическое влияние на эмбриогенез с формированием эмбрио – и фетопатий
  - **Сочетание** наследственной предрасположенности и патологического влияния различных факторов среды
- 

## ■ Факторы внешней среды

1. **Инфекции** (вирус Коксаки, краснухи, простого герпеса, ЦМВ, сывороточного гепатита, возбудители токсоплазмоза, сифилиса, туберкулеза)
2. **Тератогенные факторы:** лекарственные препараты (АГ, оральные контрацептивы, папаверин, дифенин, морфий, никотин), употребление крепкого кофе (более 8 гр.) (С. Natchium 1990), алкоголизм родителей (30-49%)
3. **Заболевания матери** (СД, СЗСТ)

# • Генетические факторы

## 1. *Генетические мутации:*

с-м Кортагенера,

с-м Морфана

*(ДМПП, ДМЖП, ОАП, ТФ)*

## 2. *Аномалии хромосом:*

трисомия 13 - с-м Патау, трисомия 21-с-м  
Дауна, моносомия 45 X - с-м Ш.-Тернера

*(ДАК, КоА, ДМЖП)*

# Морфологические аспекты ВПС:

## Гипоплазия

- Гипоплазия - недоразвитие камер сердца, эффективную насосную функцию выполняет только одна половина сердца
- Это наиболее тяжелые формы ВПС:
  - синдром гипоплазии левых отделов сердца
  - синдром гипоплазии правых отделов сердца
- Наличие открытого артериального протока и открытого овального окна является жизненно важным для возможности ребёнка дожить до выполнения операции на сердце

# Дефекты обструкции

- Дефекты обструкции возникают, когда клапанный аппарат, артерии или вены стенозированы или атрезированы

- Основные ВПС:

стеноз клапана легочной артерии

стеноз аортального клапана

коарктация Ао

# Дефекты перегородки

- Септальная перегородка — стенка, разделяющая левые отделы сердца от правых отделов сердца
- При дефектах межпредсердной или межжелудочковой перегородки кровь движется из левой части сердца в правую, уменьшая эффективность работы сердца

# Классификация врождённых пороков сердца (Мардер, 1953 г)

**Нарушение гемодинамики**

**Без цианоза  
(пороки  
«бледного» типа)**

**С цианозом  
(пороки  
«синего» типа)**

**С гиперволемией  
малого круга  
кровообращения  
(сброс крови слева  
направо)**

**ДМЖП, ДМПП,  
ОАП, АВК,  
коарктация  
аорты**

**ТМА, ОАС,  
аномальный  
дренаж лёгочных  
вен, двойное  
отхождение  
сосудов от правого  
желудочка**

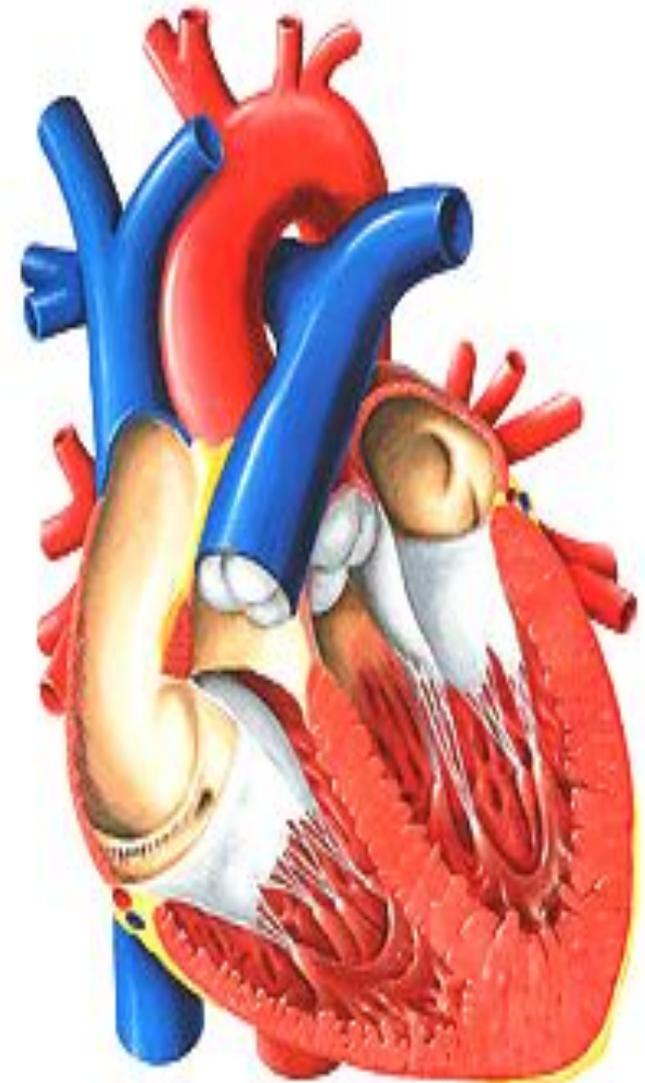
**С гиповолемией  
малого круга  
кровообращения  
(сброс справа  
налево)**

**Изолированный  
стеноз лёгочной  
артерии**

**Тетрада Фалло,  
аномалия  
Эбштейна,  
атрезия ТК**

# Классификация врождённых пороков сердца (Мардер, 1953 г.)

<b>Нарушение гемодинамики</b>	<b>Без цианоза</b>
<b>С гиповолемией большого круга кровообращения</b>	<b>Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты</b>
<b>Без нарушения гемодинамики</b>	<b>Болезнь Толочинова-Роже, декстракардия</b>



# Классификация ВПС

- ВПС с усиленным легочным кровотоком: ОАП, ДМПП, ДМЖП, ОАС, ТАДЛВ, ТМС+ДМЖП
- ВПС с обедненным легочным кровотоком: ИСЛА, т. Фалло, ЕЖС со СЛА, ан. Эбштейна
- ВПС с обструкцией ВТЛЖ: стеноз аорты, КоА
- ВПС с параллельными кругами кровообращения: ТМС
- Сочетанные ВПС

# Дуктус – зависимое кровообращение

- При некоторых пороках у новорожденных открытый артериальный проток (дуктус) может быть основным или даже единственным источником поступления крови в легочную артерию или аорту
  - **Закрытие протока приводит к значительному ухудшению состояния, часто не совместимому с жизнью**
  - **В связи с этим важно определить принадлежность ВПС к дуктус-зависимым или дуктус-независимым аномалиям**

# Дуктус-зависимые ВПС:

■ С обеспечением через ОАП легочного кровотока:

*Критический стеноз легочной артерии*

*Атрезия легочной артерии*

*Атрезия ТК*

*ТМС*

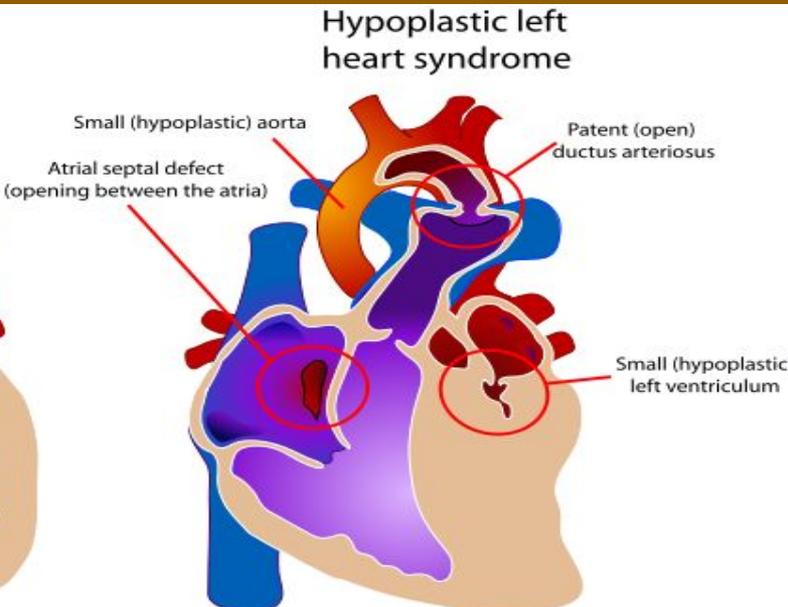
■ С обеспечением через ОАП системного кровотока:

*Критический аортальный стеноз*

*Перерыв дуги аорты*

*Резкая КоА*

*СГЛС*



# *ВПС с гемодинамикой единственного желудочка сердца*

- Широкий спектр ВПС, ассоциированных чаще с атрезией атриовентрикулярного клапана, с полным смешением системного и легочного кровотока

- *Основные ВПС:*

*Единственный желудочек сердца*

*Атрезия трехстворчатого клапана*

*Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии*

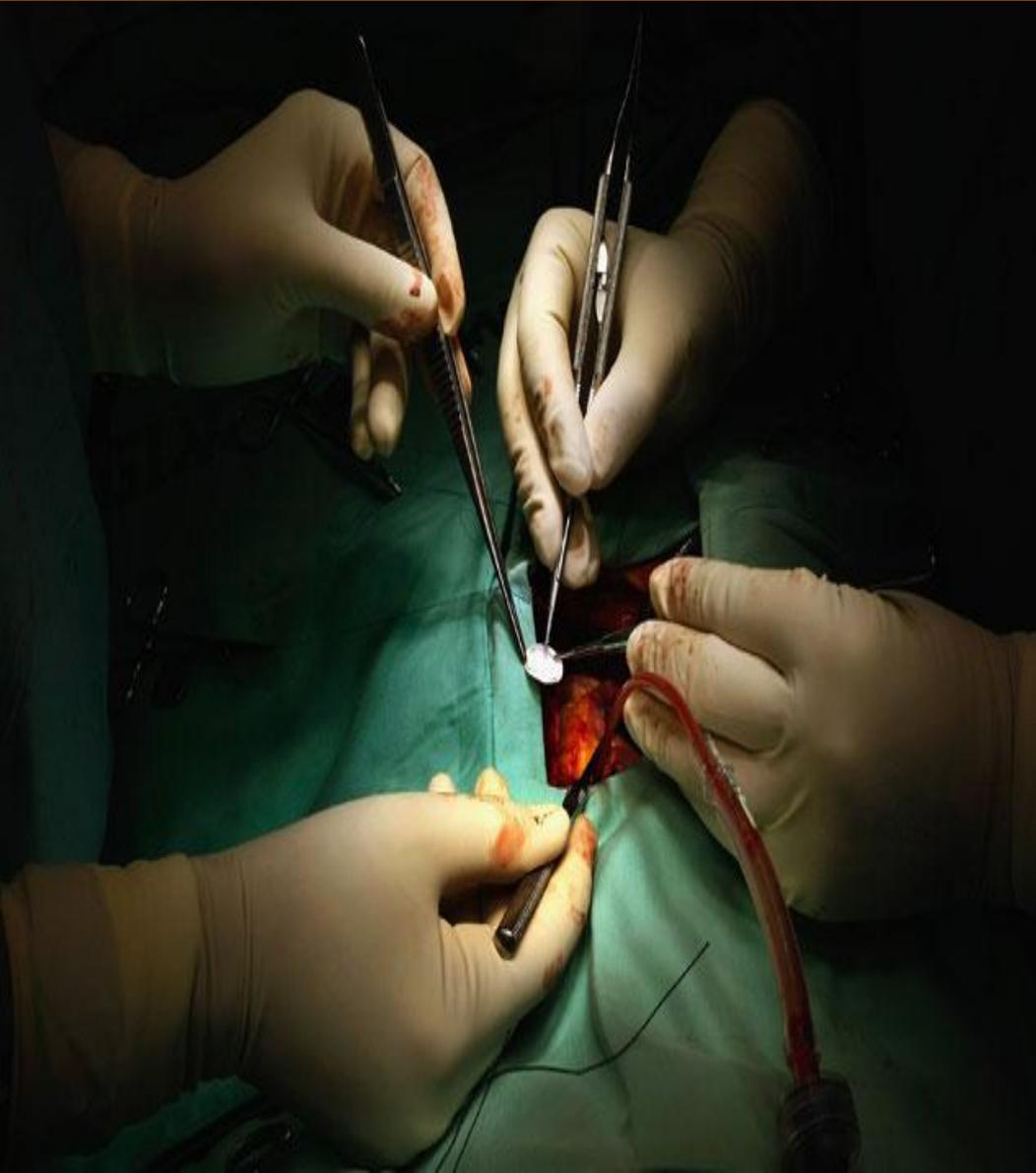
*Общий артериальный ствол*

# ВПС, требующие экстренной коррекции



- ОАП у недоношенных новорожденных
- ТФ с атрезией ЛА
- Критический стеноз ЛА
  - Синдром гипоплазии правых отделов сердца: (гипоплазия или атрезия ТК, ПЖ, клапана и/или ствола ЛА)
- Критическая КоА,
- Перерыв дуги аорты

# ВПС, требующие экстренной коррекции



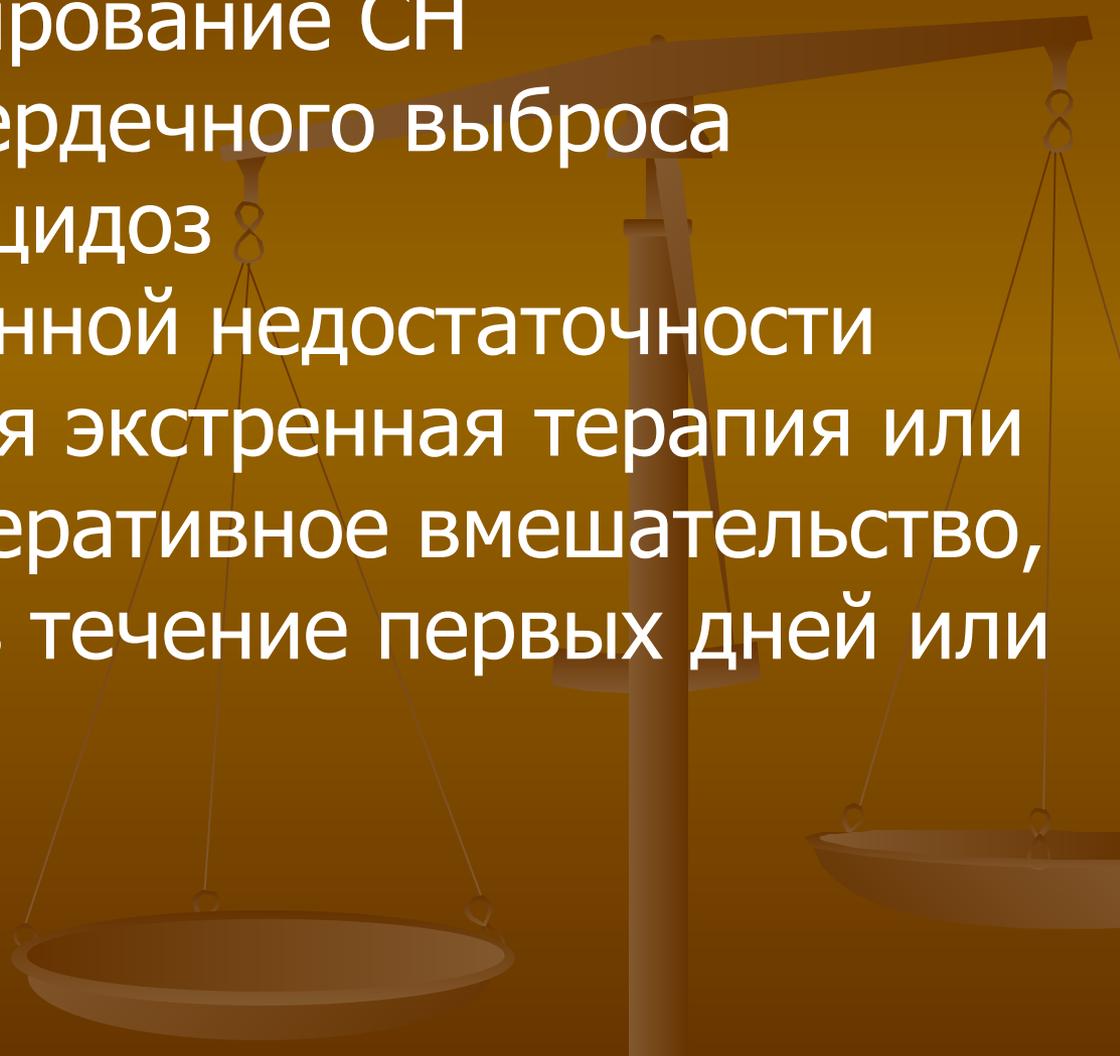
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца (гипоплазия или атрезия МК, ЛЖ, стеноз или атрезия аортального клапана, гипоплазии восходящей аорты)
- ТАДЛВ
- ТМС

# Причины развития критического состояний при ВПС:

- Закрытие ОАП при дуктус-зависимом ВПС
- Выраженное препятствие кровотоку: *стеноз Ao, КоА, критический стеноз ЛА, СГЛС*
  - Неадекватный возврат крови к левому сердцу: *ТАДЛВ, атрезия ЛА с интактной МЖП*
- Выраженная гиперволемиа МКК и объемная перегрузка сердца: *ОАС, большой ДМЖП*
  - Выраженная артериальная гипоксемия: *ТМС, атрезия ЛА*
- Ишемия и гипоксия миокарда: *АОЛКА, ТМС*

# Критерии критического ВПС

- Быстрое прогрессирование СН
- Синдром малого сердечного выброса
- Метаболический ацидоз
- Синдром полиорганной недостаточности
- Если не проводится экстренная терапия или не выполняется оперативное вмешательство, ребенок погибает в течение первых дней или недель жизни



# Фазы течения ВПС

## 1. Фаза адаптации

- Во внутриутробном периоде при большинстве ВПС декомпенсация не развивается
- С рождением ребенка начинает функционировать МКК с последующим закрытием фетальных коммуникаций: ОАП, ООО, разобщение кругов кровообращения
  - Происходит становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики.
- Нарушение гемодинамики проявляется резким обеднением кровообращения в МКК, полным разобщением кругов кровообращения, выраженным застоем в МКК

## 2. Фаза компенсации:

### подключение компенсаторных кардиальных и экстракардиальных механизмов

#### **Кардиальные компенсаторные механизмы:**

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

#### **Экстракардиальные компенсаторные механизмы:**

активация САС (увеличение ЧСС и централизация кровообращения), повышение активности РААС: повышение АД сохраняет адекватное кровоснабжение, задержка жидкости приводит к увеличению ОЦК

**Стимуляция эритропоэтина** приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина, повышая кислородную ёмкость крови

### **3. Фаза мнимого благополучия**

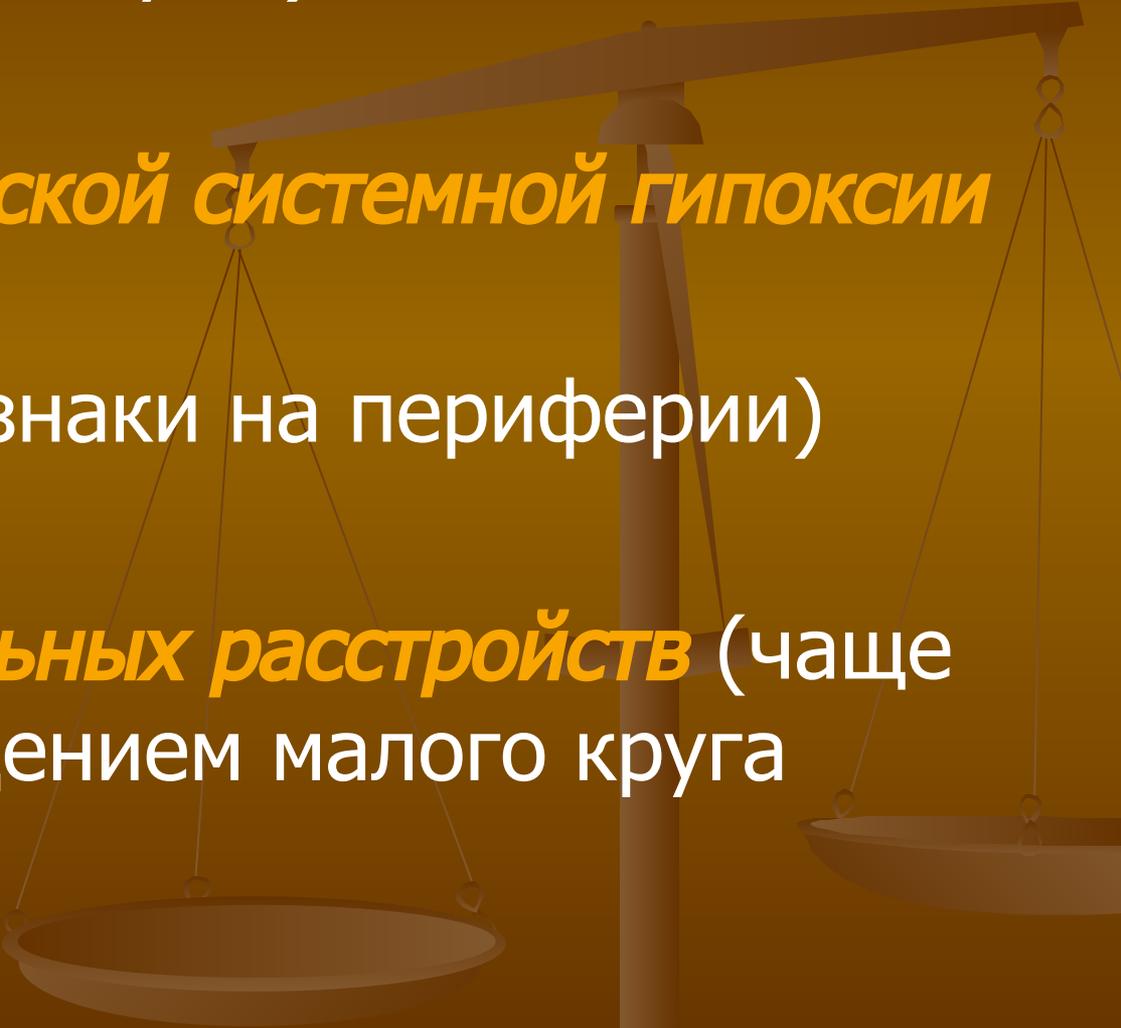
- Период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма.
- 2 и 3 фазы течения ВПС – оптимальное время для проведения радикальных оперативных вмешательств.

### **4. Фаза декомпенсации**

- Истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности, формирование необратимых изменений во внутренних органах.

# Клинические проявления ВПС объединяют 4 синдрома:

- **Кардиальный синдром** (кардиалгии, одышка, сердцебиение; при осмотре — бледность, цианоз, набухание и пульсация сосудов шеи, деформация грудной клетки; пальпаторно — изменения характеристик периферического пульса, изменение верхушечного толчка при гипертрофии/дилатации, систолическое/диастолическое кошачье мурлыканье при стенозах; перкуторно — кардиомегалия; аускультативно — изменения ритмичности, силы, тембра, монолитности тонов, появление характерных шумов и т. д.)

- 
- **Синдром сердечной недостаточности** (острая, хроническая СН, одышечно-цианотические приступы)
  - **Синдром хронической системной гипоксии** (отставание в ФР, гипоксимические знаки на периферии)
  - **Синдром дыхательных расстройств** (чаще при ВПС с обогащением малого круга кровообращения)

# Основные клинические проявления ВПС

- Бледность, цианоз кожных покровов
- недостаточная прибавка в массе тела
- одышка
- патологические шумы в сердце при аускультации
- тахикардия
- изменение границ сердца (гипертрофия)
- гепатомегалия

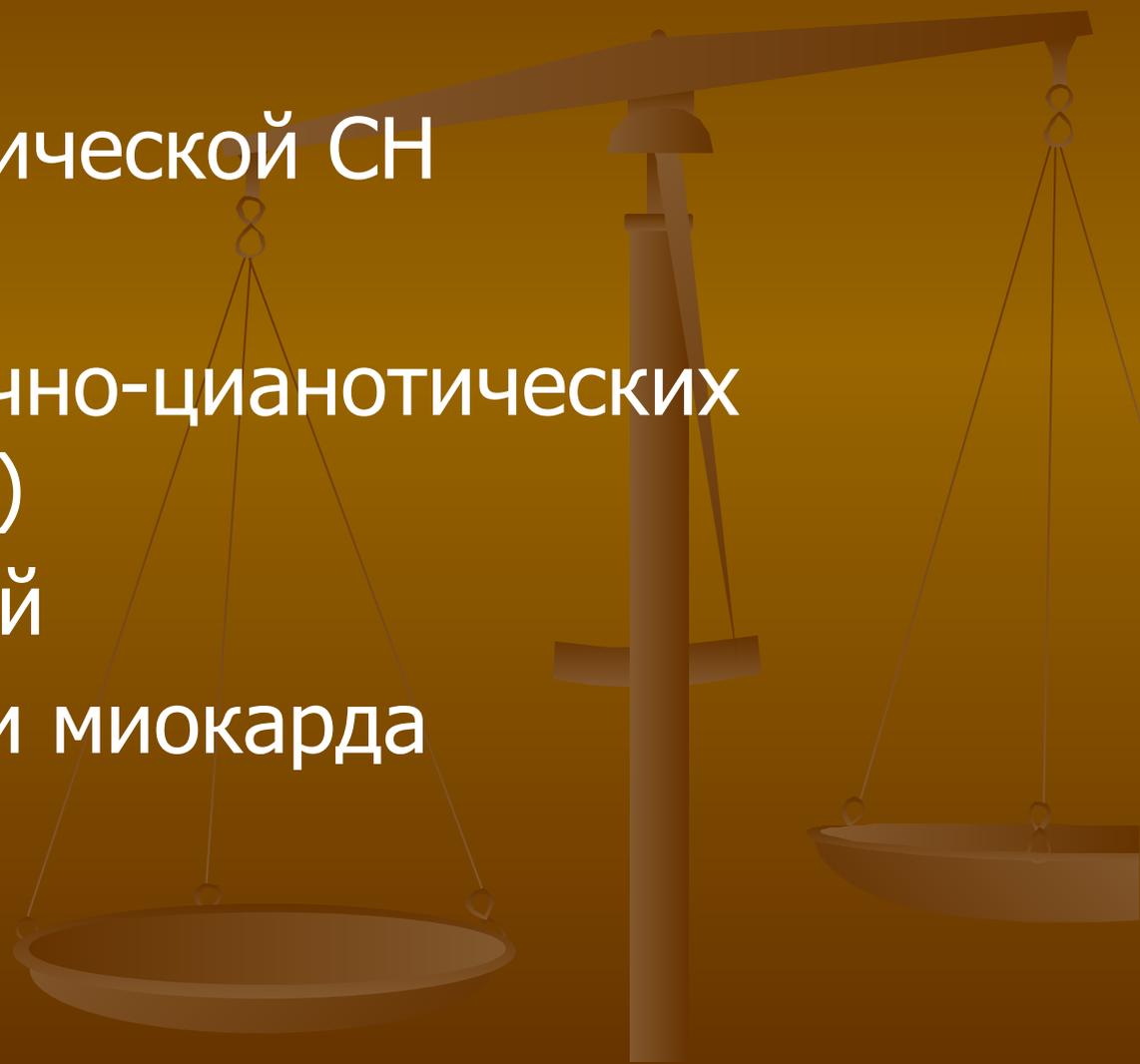


# Осложнения ВПС:

- Сердечная недостаточность
- Бактериальный эндокардит (цианотические ВПС)
- Затяжная пневмония (ВПС с гиперволемией МКК)
- Легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (ВПС с обогащением МКК)
  - Синкопе вследствие синдрома малого выброса вплоть до острого нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу — при цианотических ВПС;  
по геморрагическому типу — КоА)
- Стенокардитический синдром, инфаркт миокарда (стеноз аорты)
- Одышечно-цианотические приступы (ТФ, ТМС)
- Релятивная анемия — при цианотических ВПС

# Синдромальная терапия ВПС:

- Коррекция хронической СН
- Лечение ЛГ
- Лечение одышечно-цианотических приступов (ОЦП)
- Лечение аритмий
- Лечение ишемии миокарда



# Медикаментозная коррекция ХСН



- **Диуретики:**
  - верошпирон  
1-2 мг/кг в сутки,
  - фуросемид  
1 мг/кг в сутки
- **Ингибиторы АПФ**
  - капотен  
0,5 – 2 мг/кг в сут
- **Дигоксин**  
0,05 – 0,03 мг/кг в ПД

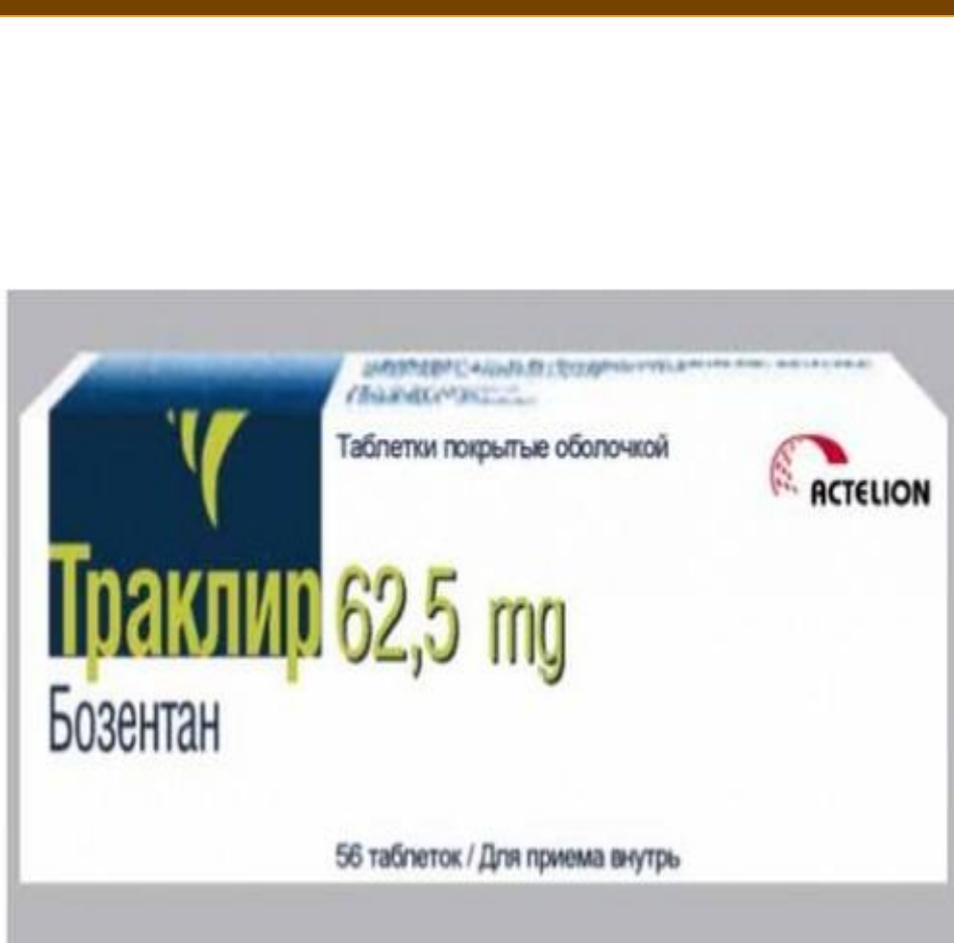
# Лечение легочной гипертензии



## силденафил

- Одобрен FDA
- Показан больным с II-III ФК (ВОЗ)
- Начальные дозы силденафила 10 - 20 мг/кг/сут за 3 приема

# Лечение легочной гипертензии



## Антагонисты рецепторов эндотелина (bosentan)

- Улучшает глобальную сократимость ПЖ
- Увеличивает диастолическое заполнение ЛЖ
- Уменьшает ремоделирование желудочков
- Динамика заметна к 4 мес. терапии



# Лечение НРС

- финлепсин 5-10 мг/кг/сут

## БАБ

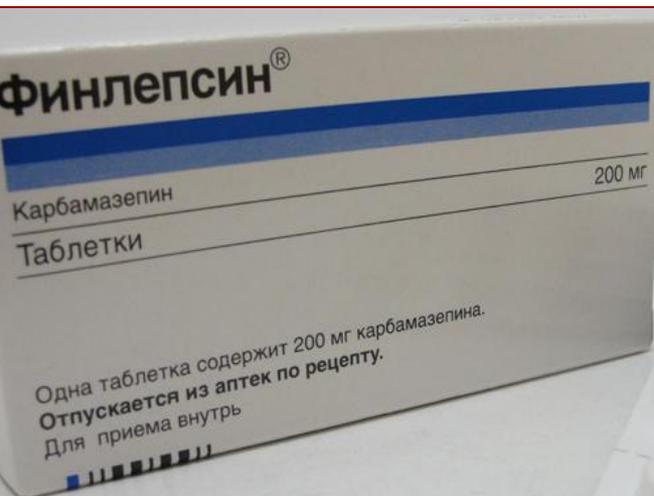
- Пропранолол - 1 мг/кг/сут. в 2-3 приема

Метопролол - 1 - 2 мг/кг/сут. в 2 приема

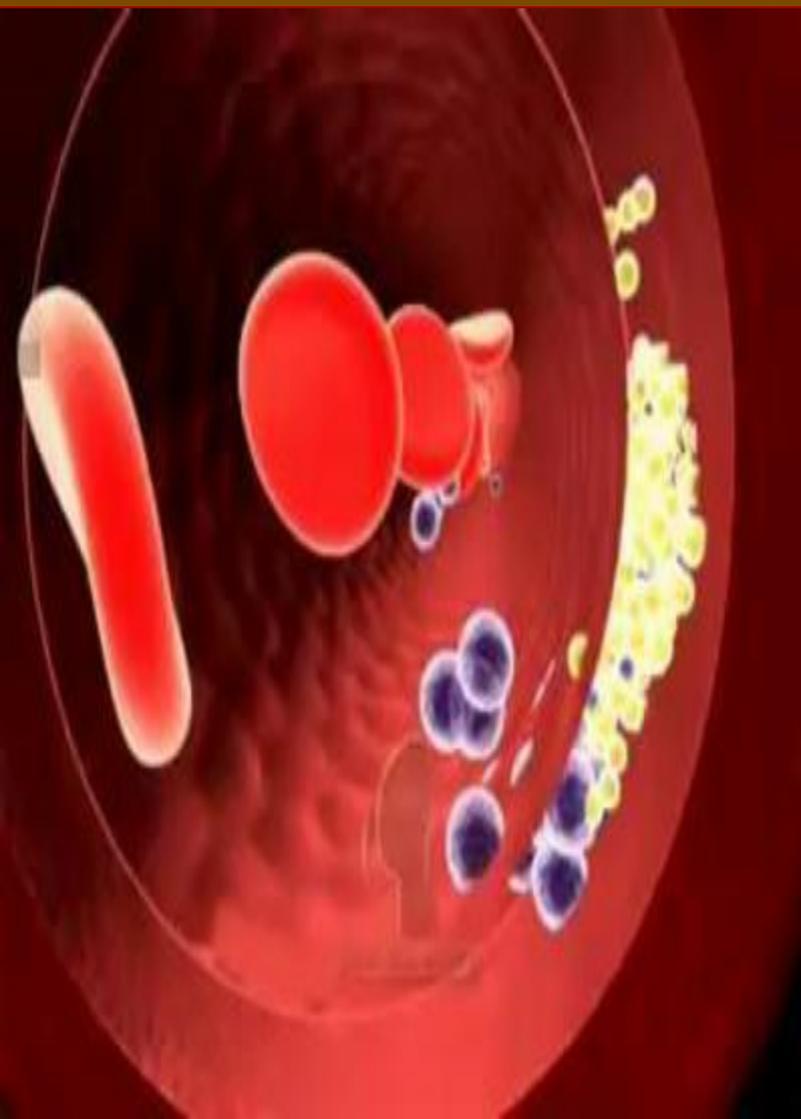
- Атенолол - 0,5 - 1 мг/кг/сут. в 1-2 приема

- Бисопролол - 2,5-5 мг/сут.

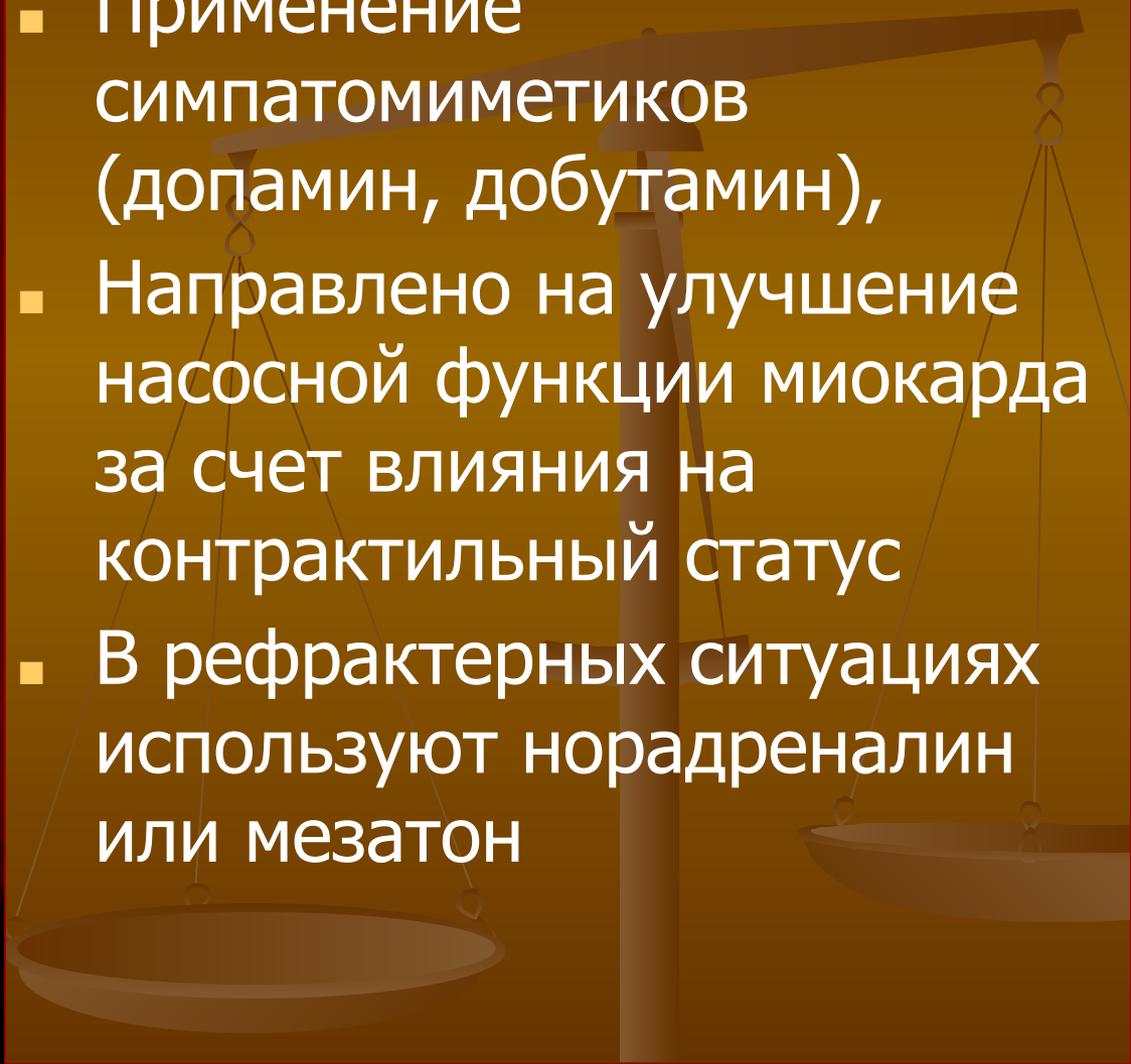
Амиодорон 5-10 мг/кг/сут



# Фармакологическая коррекция ишемии миокарда



- Применение симпатомиметиков (допамин, добутамин),
- Направлено на улучшение насосной функции миокарда за счет влияния на контрактильный статус
- В рефрактерных ситуациях используют норадреналин или мезатон





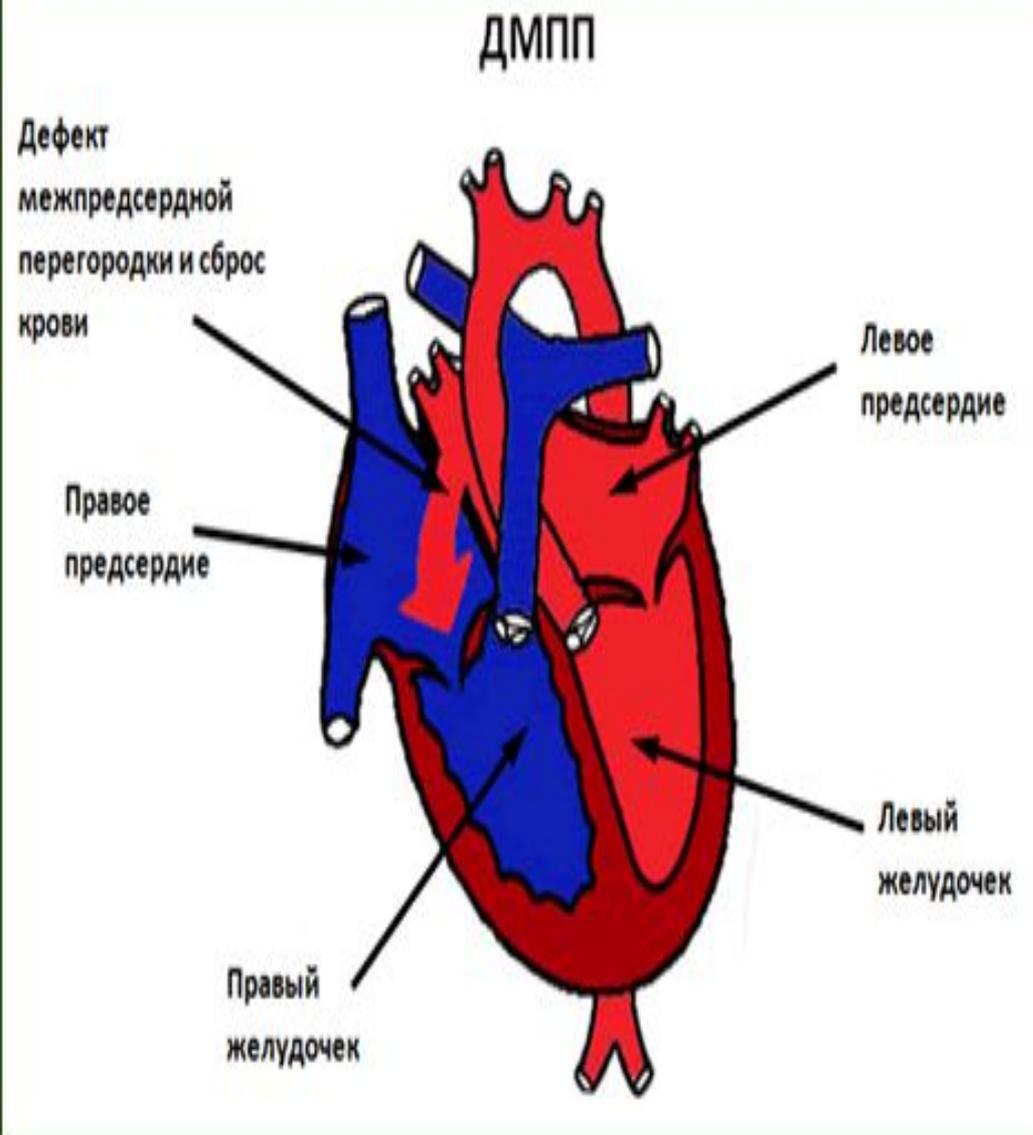
Jesse Russell, Ronald Cohn

Нитропруссид натрия



- Периферические вазодилататоры - обеспечивают гемодинамическую разгрузку миокарда (снижают потребность миокарда в кислороде), способствуют улучшению коронарной циркуляции
- Использование низкомолекулярного декстрана (реополиглюкина)
- Дезагреганты
- Оксигенотерапия
- Нормализация кислотно-основного состояния

# Вторичный ДМПП

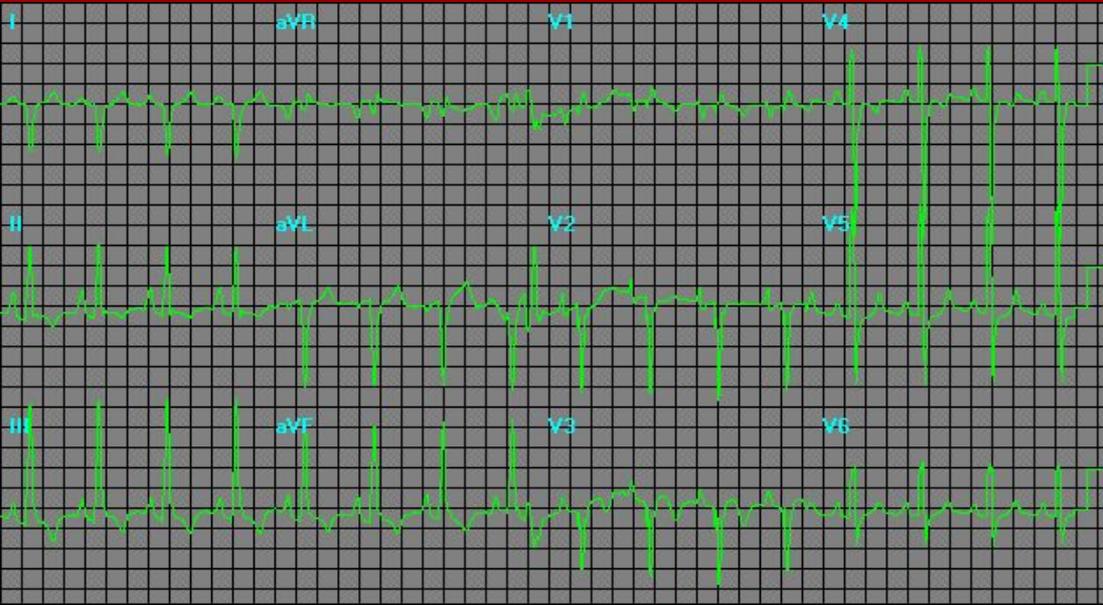


- Патология женского пола (1:4)
  - Часто проявляется бессимптомным сердечным шумом
- Симптомы сердечной недостаточности прогрессируют очень медленно
  - Варианты лечения зависят от размера и локализации дефекта

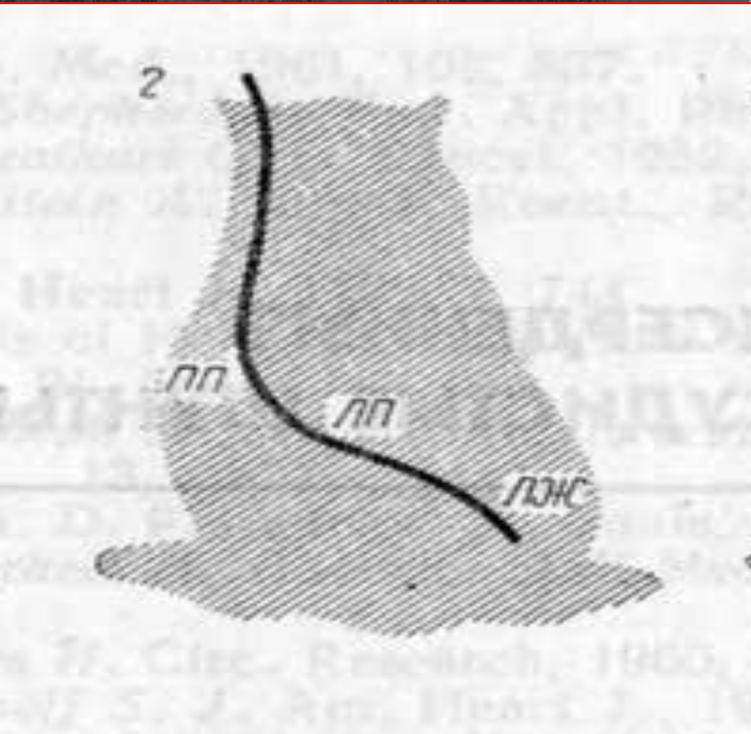
# Классификация ДМПП

- **Первичный ДМПП** – недоразвитие МПП: отсутствие более  $1/2$  площади перегородки
- **Вторичный ДМПП** – дефекты сформированной МПП

# Клинико-инструментальные маркеры ДМПП



- Симптомы СН
- Систолический шум не грубый р макс. 2-3 м/р слева от грудины
- Гиперволемиа МКК
- Частые респираторные заболевания
- Нарушения ритма сердца
- ЭКГ – перегрузка правых отделов сердца
- На рентгенограмме - усиление легочного рисунка, расширение корней легких, выбухание дуги ЛА, увеличение правых отделов сердца



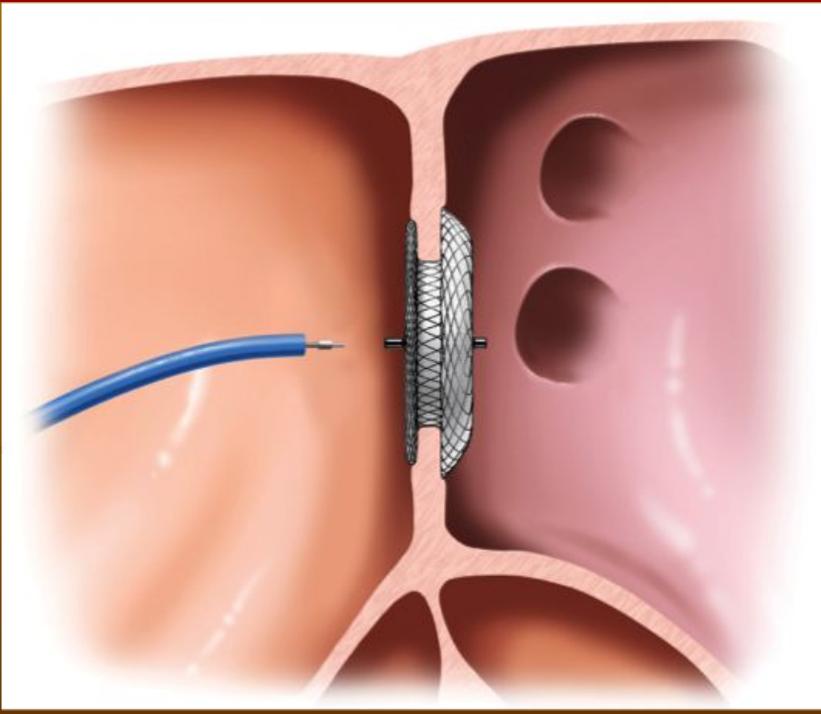
- **ЭХО-КГ** – визуализируется локализация и размер дефекта, объемная перегрузка правых отделов сердца, парадоксальное движение МЖП

- **Катетеризация сердца** – подтверждает наличие ДМПП: прохождение зонда из ПП в ЛП. Насыщение кислородом крови ПП: разница 10 % и более – абсолютный признак артериовенозного шунта

# Показания к кардиохирургической коррекции вторичного ДМПП

- Возраст 2 – 5 лет
- Величина дефекта более 8 мм.
- Прогрессирующая объемная перегрузка ПЖ
- Рефрактерная к симптоматической терапии СН

# Варианты хирургического лечения вторичного ДМПП

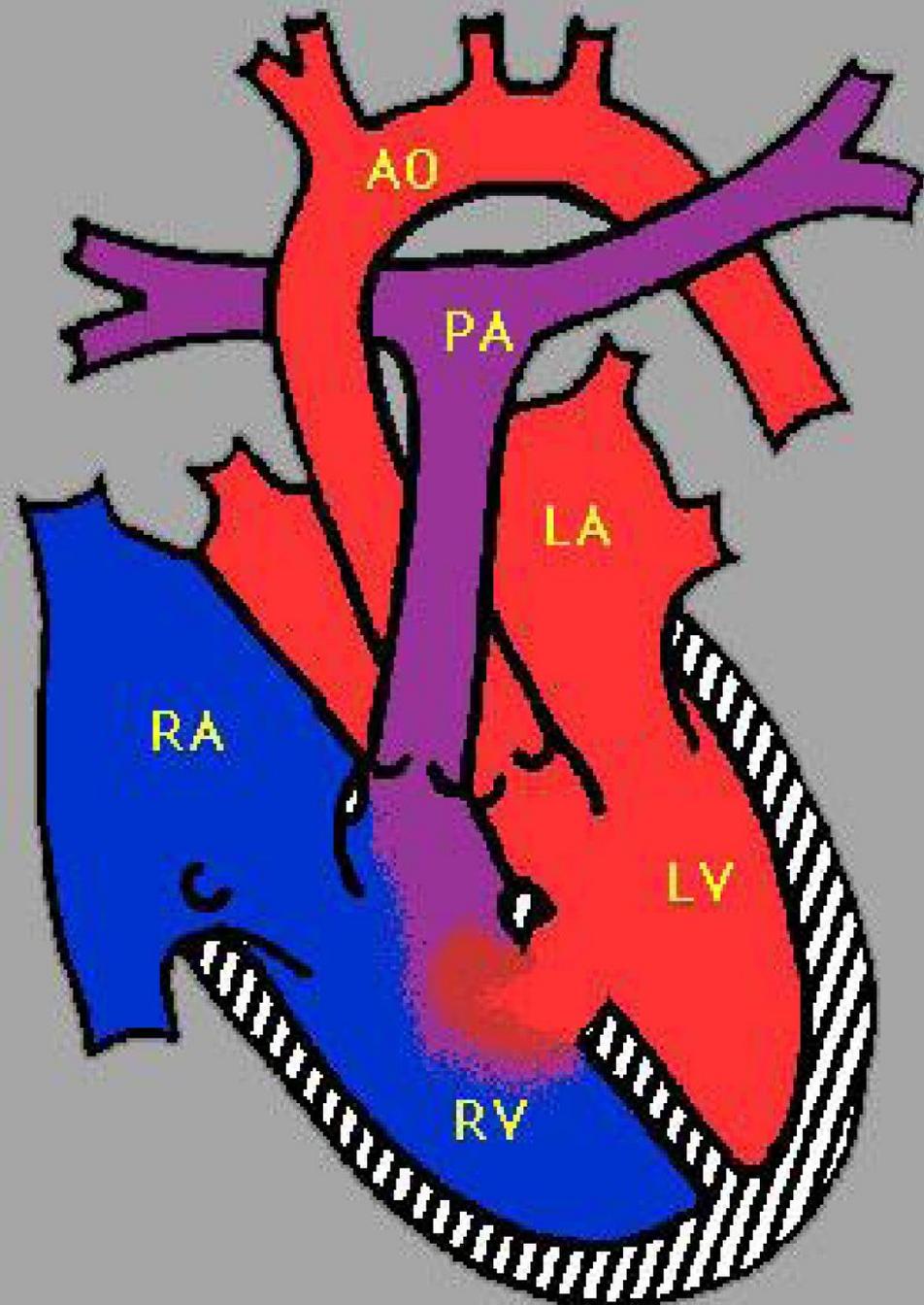


- **Эндоваскулярное**  
закрытие дефекта  
окклюзионной  
системой

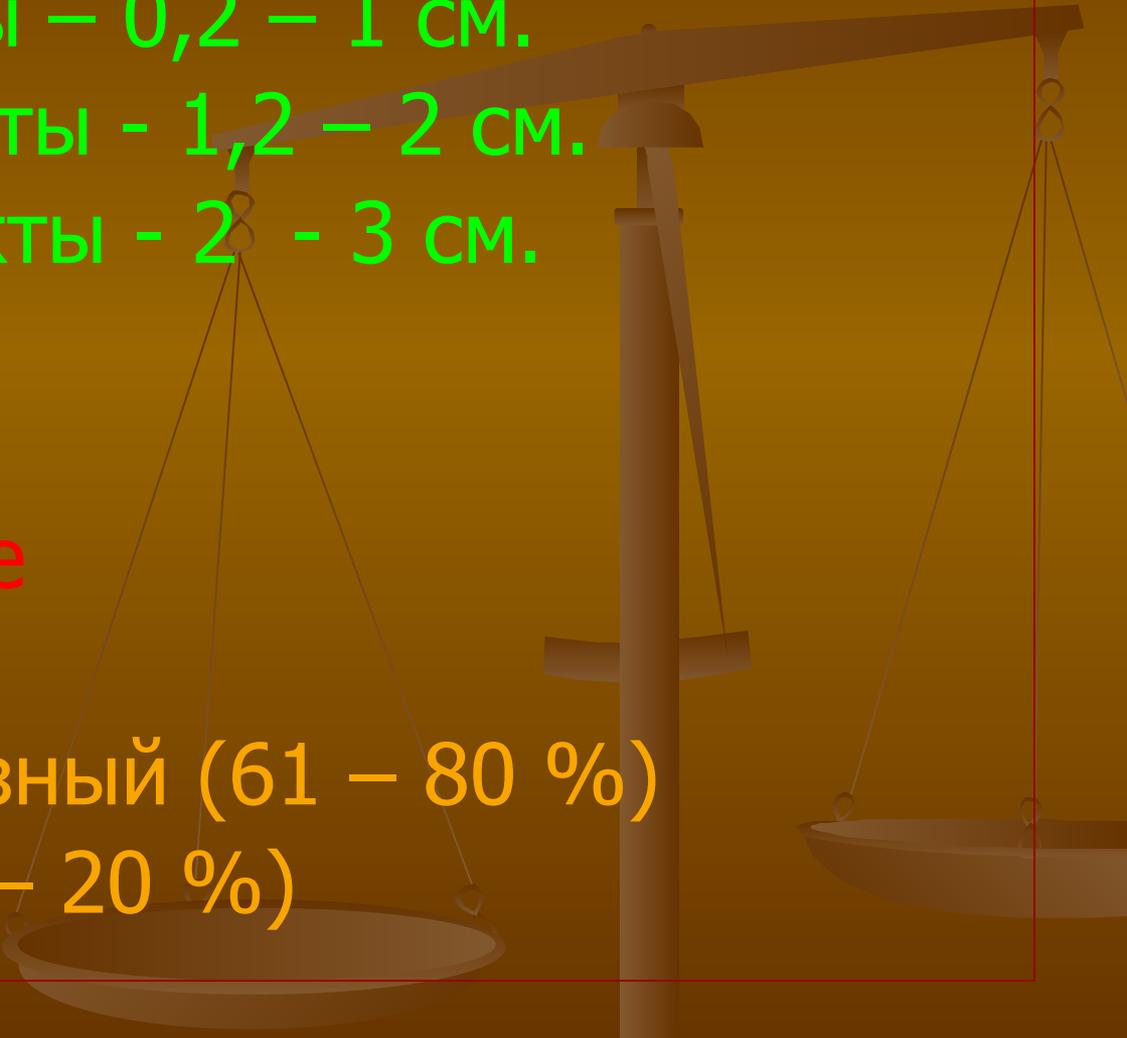
- **Открытая операция на**  
**сердце с АИК:**
  1. ушивание дефекта
  2. пластика дефекта  
заплатой

# ДМЖП

- Наиболее распространенный ВПС
- Простой в плане диагностики
- Существует большое количество анатомических вариантов, которые определяют прогноз и тактику ведения

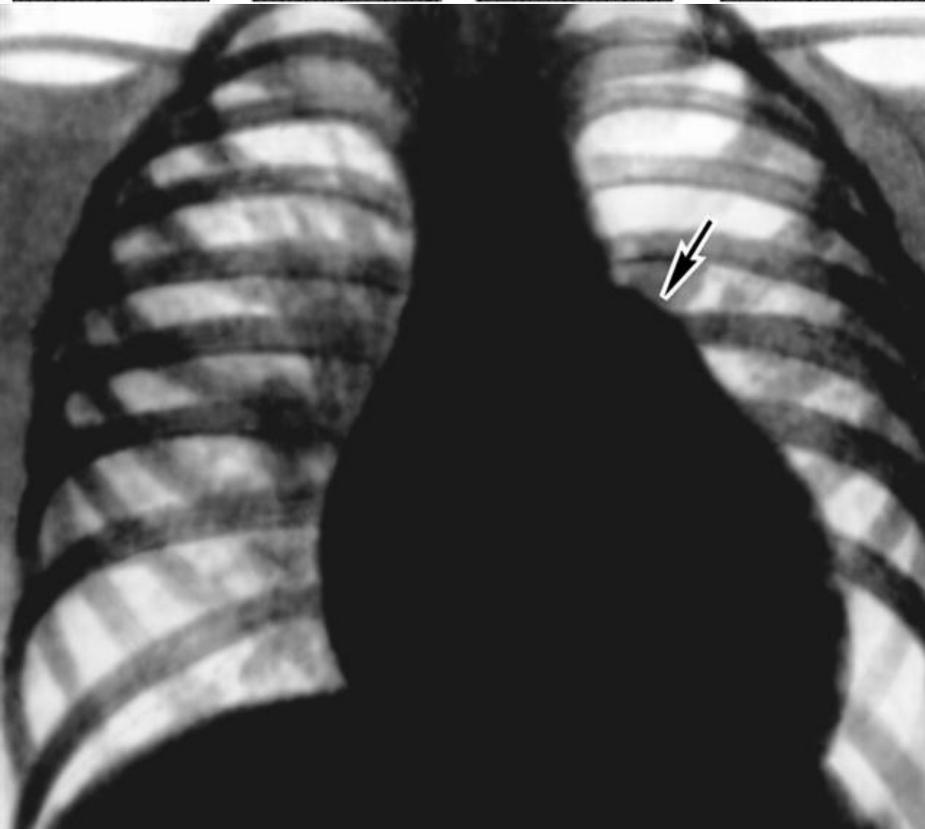
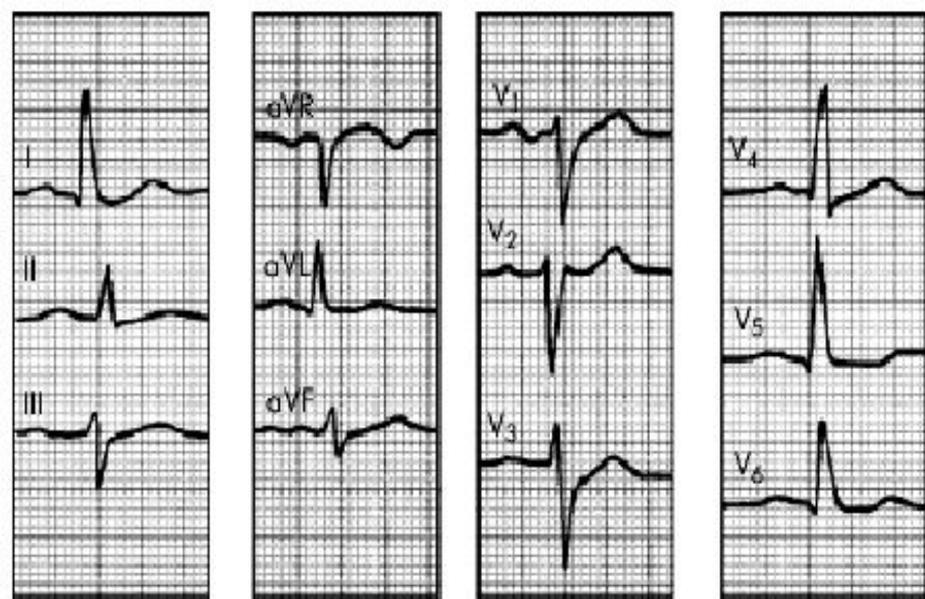


# Морфологические варианты ДМЖП

- Малые дефекты – 0,2 – 1 см.
  - Средние дефекты - 1,2 – 2 см.
  - Большие дефекты - 2 – 3 см.
  
  - Единичные
  - Множественные
  
  - Перимембранозный (61 – 80 %)
  - Мышечный (5 – 20 %)
- 

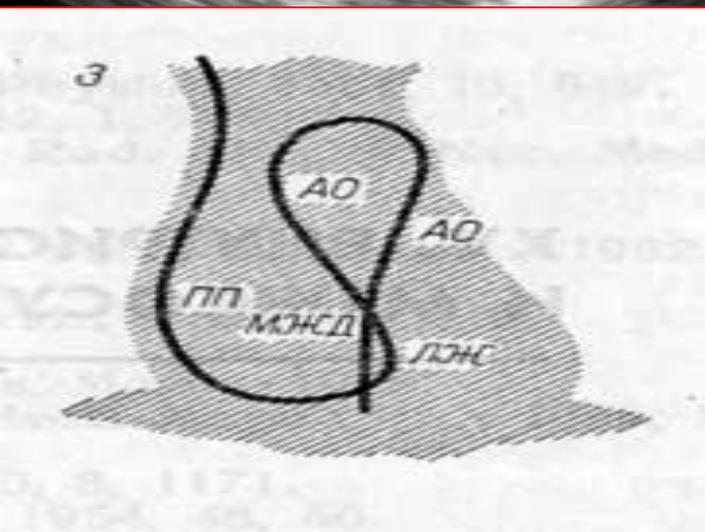
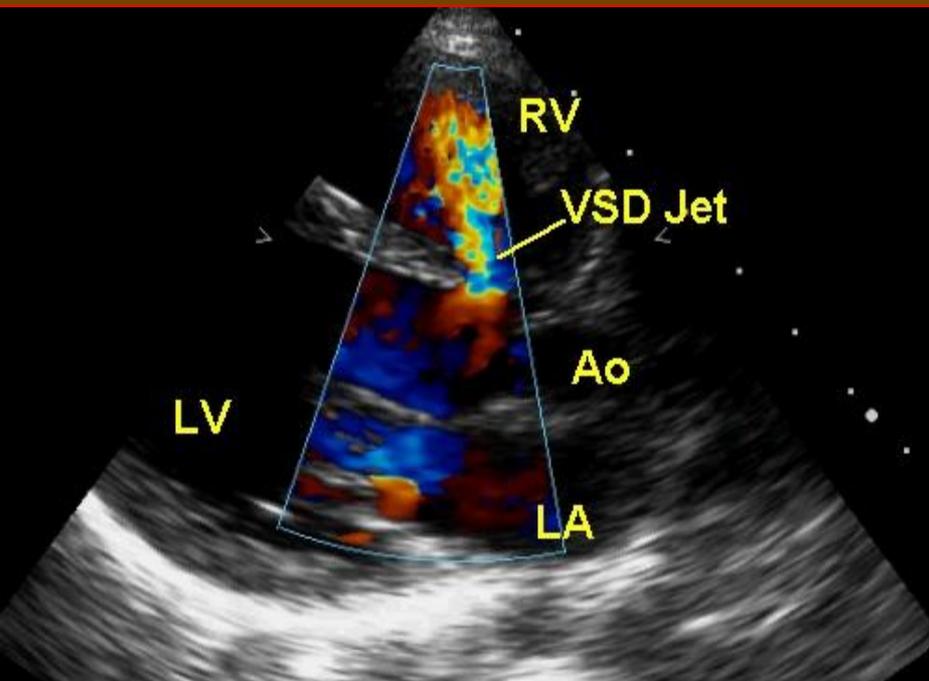
# Основные клинико-инструментальные маркеры ДМЖП

- Частые респираторные инфекции
- Тахипноэ, одышка, влажные хрипы в легких
  - Систолический шум р. макс. 3-4 м/р у левого края грудины, проводится на спину
    - Систолическое дрожание
- Расщепление II тона на легочной артерии
  - Увеличение левых отделов сердца
  - Гипоксимические знаки на периферии



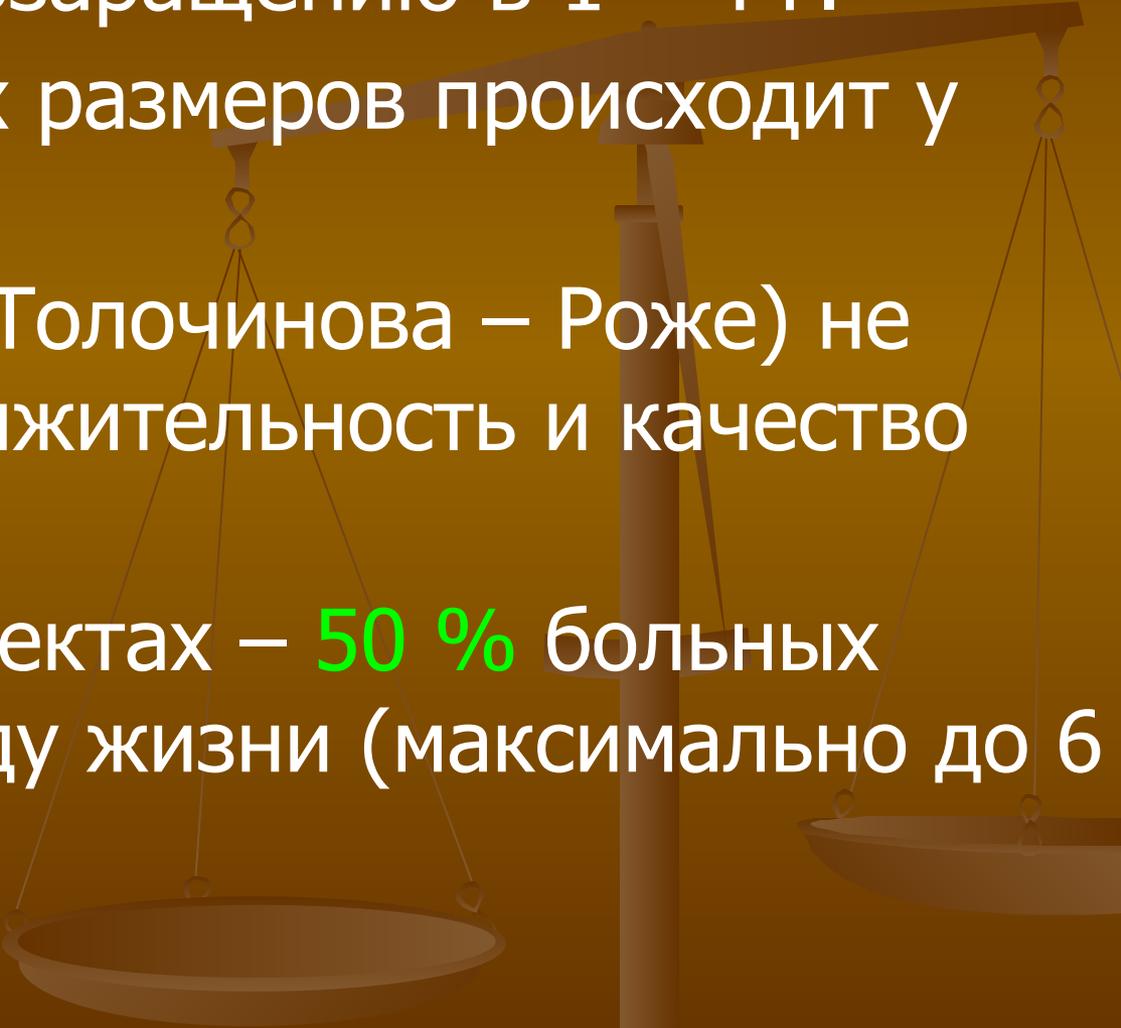
- **ЭКГ** – гипертрофия ЛЖ: высокий R V5-6, глубокий S V1-2, уширение зубца P I, II V5-6; Нарушение процессов реполяризации (смещение сегмента ST), вовлечение правых отделов при прогрессировании ЛГ
- **Рентгенография** – усиление легочного рисунка, сглаженность талии сердца, выбухание дуги ЛА, с-м ампутации.

# Инструментальные маркеры ДМЖП



- **ЭХО-КГ** – визуализируется локализация и размер дефекта МЖП, дилатация и гипертрофия камер сердца
- **Катетеризация** полостей сердца подтверждает наличие дефекта и верифицирует повышение давления в ПЖ, ЛА

# *Течение и прогноз*

- Дефекты малых размеров у **25 – 60 %** имеют тенденцию к самозаращению в 1 – 4 г.
  - Закрытие средних размеров происходит у **10 %**
  - Малые дефекты (Толочинова – Роже) не влияют на продолжительность и качество жизни
  - При больших дефектах – **50 %** больных погибают на 1 году жизни (максимально до 6 мес. жизни)
- 

# Синдром Эйзенменгера

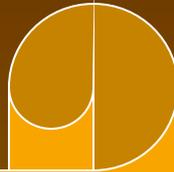


- **Синдром Эйзенменгера** - это необратимая тяжелая легочная гипертензия с двунаправленным сбросом крови или сбросом справа налево через дефект межжелудочковой перегородки

- **Клинические критерии:**

- Смена тембра шума в сердце
- Цианоз
- Гипертрофия левого желудочка
- Дилатация легочной артерии
- Прогрессирующая гиперволемия МКК

# Показания к оперативному лечению:

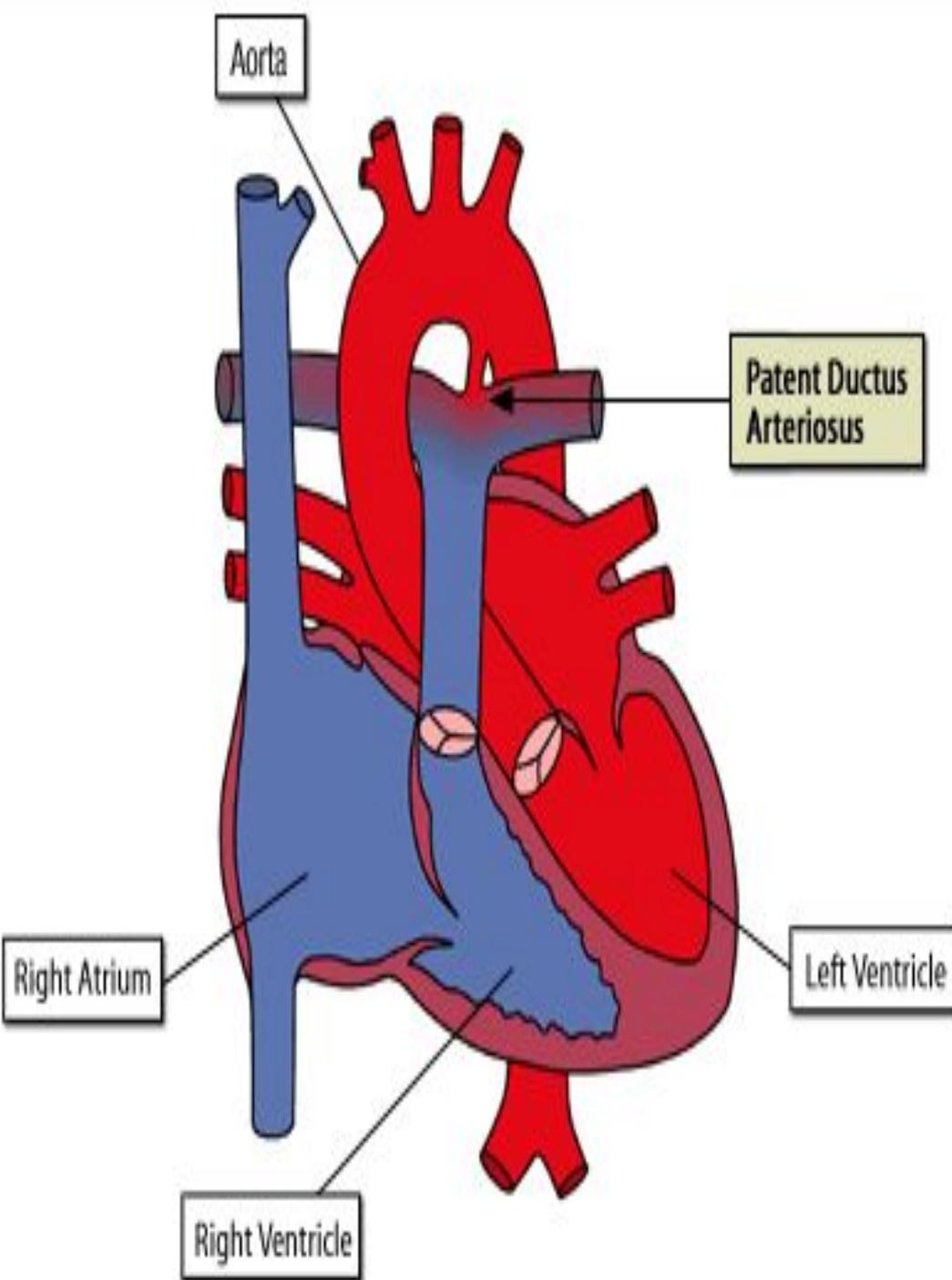


- **Отсутствие тенденции к спонтанному закрытию дефектов к 4 годам**
- **Рефрактерная к терапии ХСН**
  - **Появление признаков ЛГ**
- **Рецидивирующие бронхо-легочные заболевания**
- **Инфекционный эндокардит в анамнезе**

# Хирургическое лечение ДМЖП



- Срок оперативного вмешательства определяется размером и локализацией дефекта
  - Большие нерестриктивные дефекты оперируются в течение первых 6 мес. жизни
- Радикальная коррекция – пластика дефекта заплатой
  - Эндоваскулярное закрытие дефекта



- Элемент фетального кровообращения
- Облитерируется в течение первых суток жизни
- Наиболее тяжело протекает у недоношенных

# Клинические маркеры ОАП

- Тахипноэ, респираторный дистресс с-м
- Систоло-диастолический «машинный» шум, лучше всего выслушивается во втором межреберьи слева от грудины
- «Подпрыгивающий пульс»
- Большая систоло-диастолическая разница АД

# Инструментальные критерии диагностики



- ЭКГ - в начальных стадиях регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка
- В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов.

# Инструментальные критерии диагностики



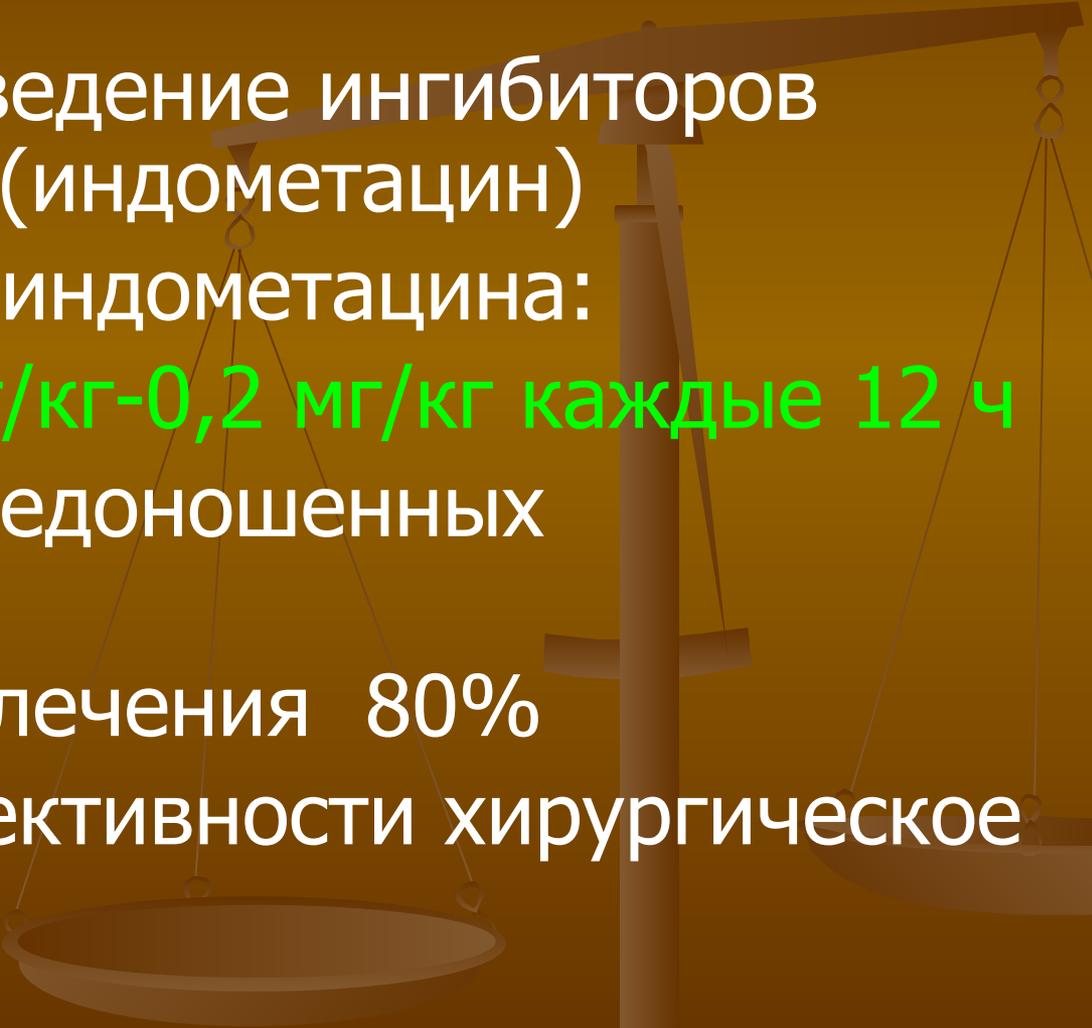
- **Рентгенография сердца**
  - отмечается увеличение размеров кардиоторакального индекса (кардиомегалия)
- Признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность верхушки сердца в диафрагму)
- В лёгких отмечается усиление легочного рисунка

# Инструментальные критерии диагностики



- **ЭхоКГ** - позволяет определить признаки наличия ОАП, измерить размеры протока, определить степень лёгочной гипертензии

# Варианты лечения ОАП у недоношенных

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

# Противопоказания к назначению индометацина

- Азотемия
- Тромбоцитопения
- Ишемия кишечника
- Внутричерепное кровоизлияние
- Сепсис

**NB! Опасность развития  
язвенно-некротического энтероколита!**



# *Течение и прогноз*

- При естественном течении продолжительность жизни больных составляет 20-25 лет
- После 12-месячного возраста редко происходит спонтанное закрытие артериального протока

# Осложнения ОАП



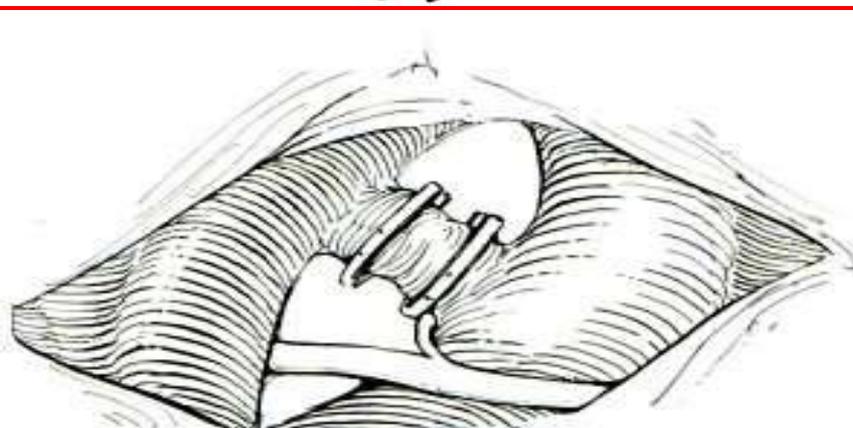
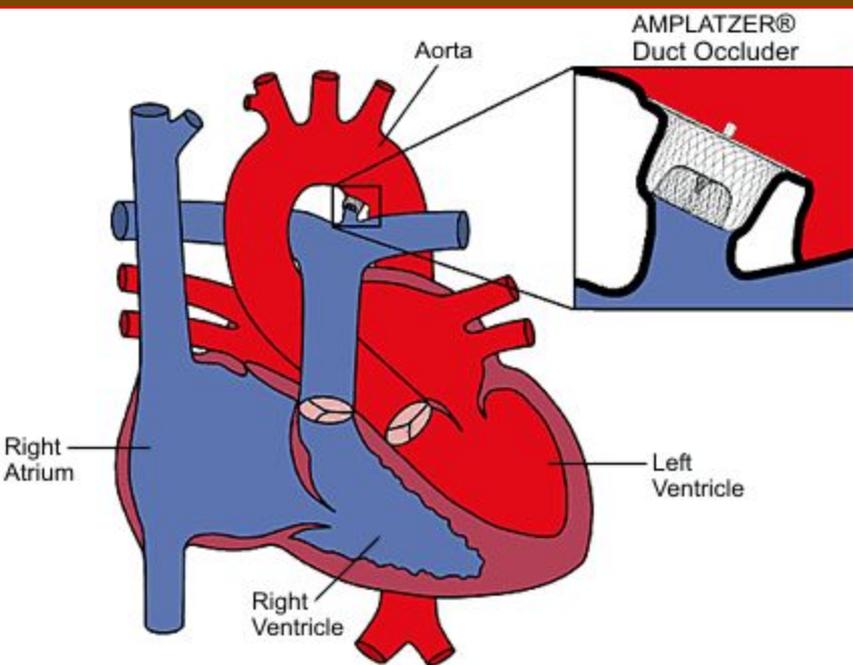
- Сердечная недостаточность
- Легочная гипертензия
- Инфекционный эндокардит
- Аневризма аорты и\или легочной артерии

# Показания к оперативному лечению

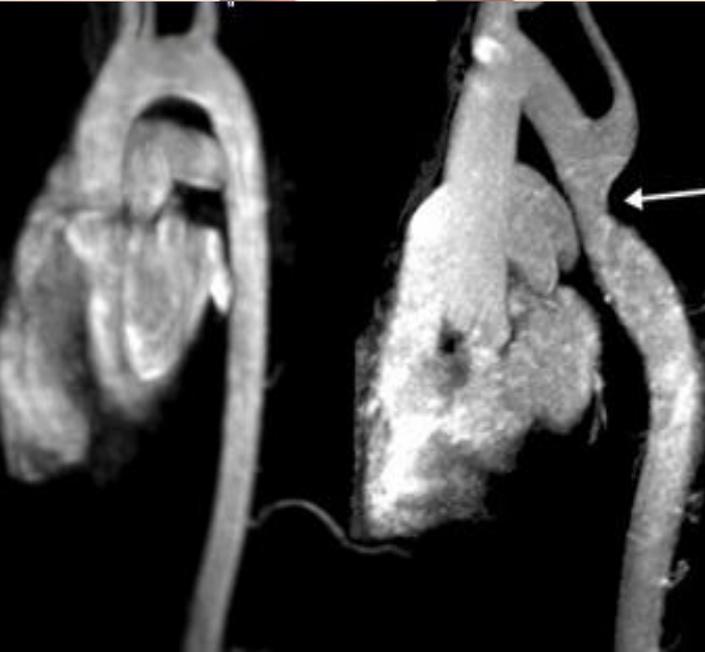
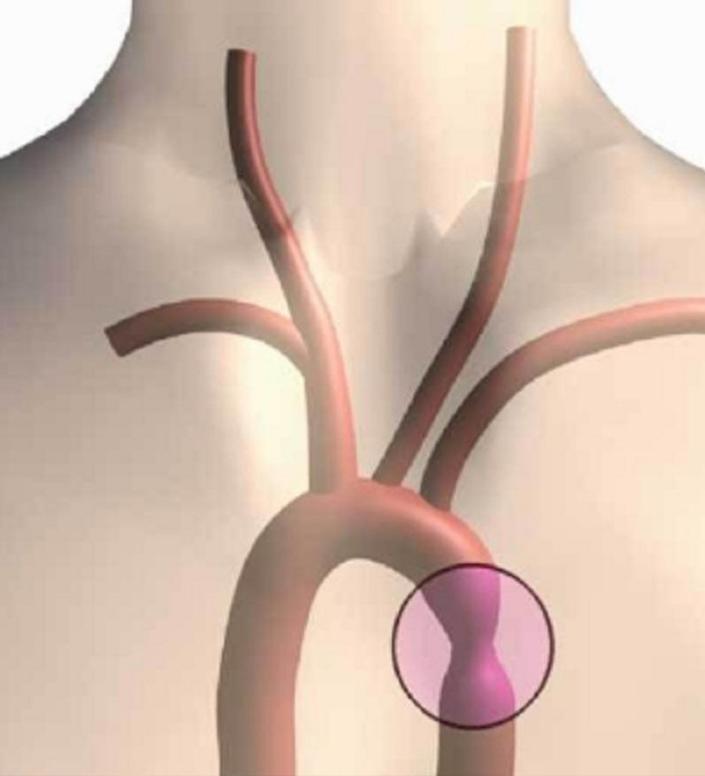


- Гиперволемиа МКК у недоношенного новорожденного
- Прогрессирующая СН
- Возраст старше 2 – х лет

# Виды оперативного лечения



- Перевязка ОАП - открытое оперативное лечение
- Клипирование ОАП
- Эндоваскулярное закрытие ОАП - выполняется доступом через бедренную артерию у более старших детей; исключения составляют дети с большим размером ОАП



## КоА – 10 % от всех критических ВПС

- Может проявляться в разные периоды жизни
- У новорожденных часто проявляется критической обструкцией (дуктус-зависимый порок)
- Чем более ранняя диагностика КоА, тем выше вероятность наличия дополнительного ВПС: ОАП – 70%, ДМЖП – 53 %

# Коарктация аорты: общие сведения

1 Распространенность: 0,2 – 0,6 на 1000 новорожденных

2 КоА составляет 6 – 8% всех врожденных пороков сердца

3 Часто сочетается с ОАП, двустворчатым аортальным клапаном, ДМЖП, аномалиями митрального клапана

4 Чаще болеют мальчики чем девочки (соотношение 4:1)

5 Может носить случайный характер, но чаще является наследственным заболеванием



# Клинические маркеры КоА

- Головная боль, головокружение, носовые кровотечения, сердцебиение, одышка, зябкость, похолодание нижних конечностей, боли в икроножных мышцах при ходьбе.
- Низкая толерантность к физическим нагрузкам
- Хорошо развит верхний пояс, менее - нижний (фигура гимнаста, египетской фрески).
- Видимая пульсация коллатералей на спине, боковых поверхностях грудной клетки, межреберных артерий.
- Основным признаком является *ослабленный пульс на бедренных артериях, гипертензия верхней части туловища*
- Систолический шум на сосудах шеи, слева в межлопаточном пространстве.

# Симптомы и клиника коарктации аорты

## Коарктация аорты у детей старшего возраста и взрослых

- **Снижение толерантности** к физической нагрузке
- Утомляемость и **боли в нижних конечностях**
- **Повышение артериального давления** и связанные с этим состоянием симптомы
- Частые **носовые кровотечения**
- **Ослабление** (при **неполной форме** коарктации) или **отсутствие** (при **полной форме**) **пульса** на артериях **нижних конечностей**
- Градиент артериального давления между верхними и нижними конечностями (**градиент больше 20 мм рт ст - показание к операции**)



# Критическая коарктация аорты у новорожденных



- Дуктус-зависимый порок
    - Кровоток в нижней части тела осуществляется через ОАП, его закрытие приводит к быстрому развитию метаболического ацидоза, почечной недостаточности, органной гипоперфузии и гибели ребенка
- Требуется титрование простагландина для обеспечения адекватного системного кровотока с последующим экстренным оперативным лечением
- Оперативное лечение заключается в резекции участка коарктации и наложения анастомоза
- конец-в-конец

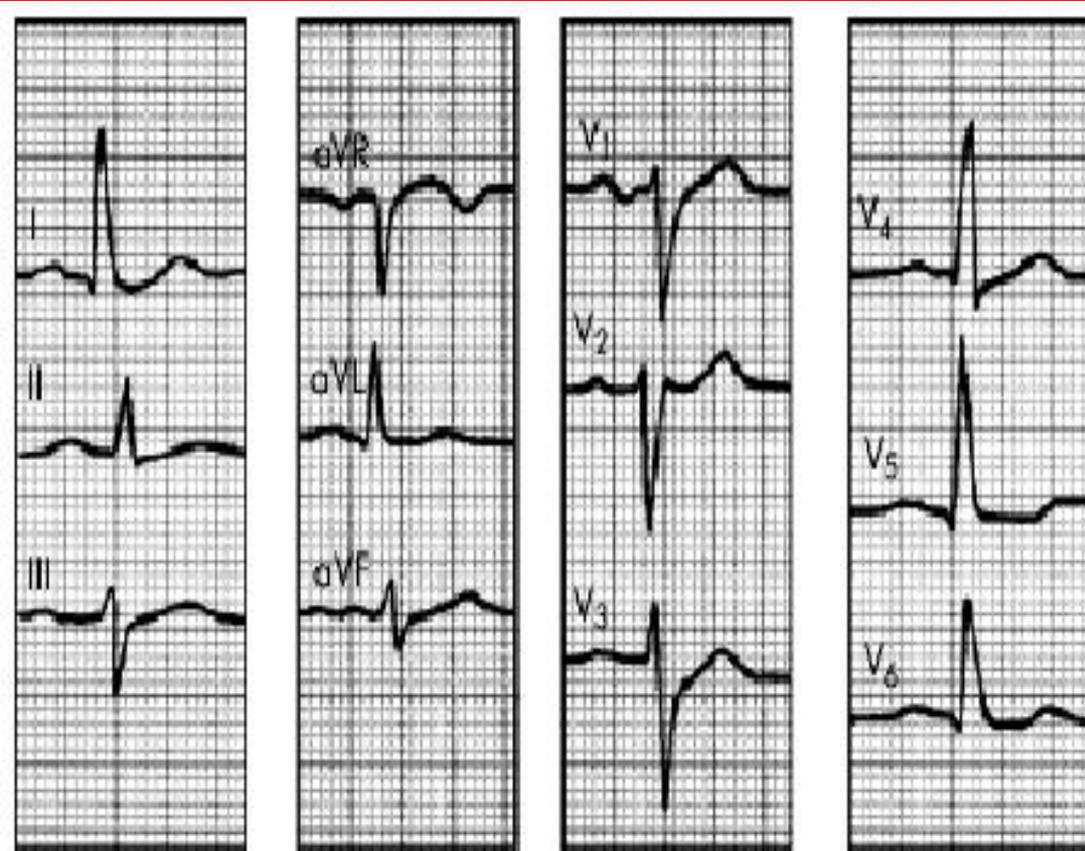
# Диагностика коарктации аорты

- **Эхокардиография с измерение градиента артериального давления на перешейке аорты**  
наиболее распространенный вариант первичной диагностики!
  - ✓ Позволяет оценить анатомию аорты и зоны коарктации, размеры дуги аорты, выявить сочетанные аномалии развития сердца
  - ✓ *Позволяет определить показания к операции!*
  - ✓ Выполнима как у детей, так и у взрослых
- **Рентгенография грудной клетки (в прямой и боковой проекции)**
- **Ультразвуковая доплерография** с измерением индексов давления на руках и ногах
- **Сердечное зондирование**
  - ✓ Позволяет определить строение крупных сосудов, подтвердить или опровергнуть гемодинамическую значимость патологии и внутрисердечную анатомию
- **MPT или магнитно-резонансная томография:** часто используется у детей старшего возраста и взрослых
- **Компьютерная томография с контрастированием**

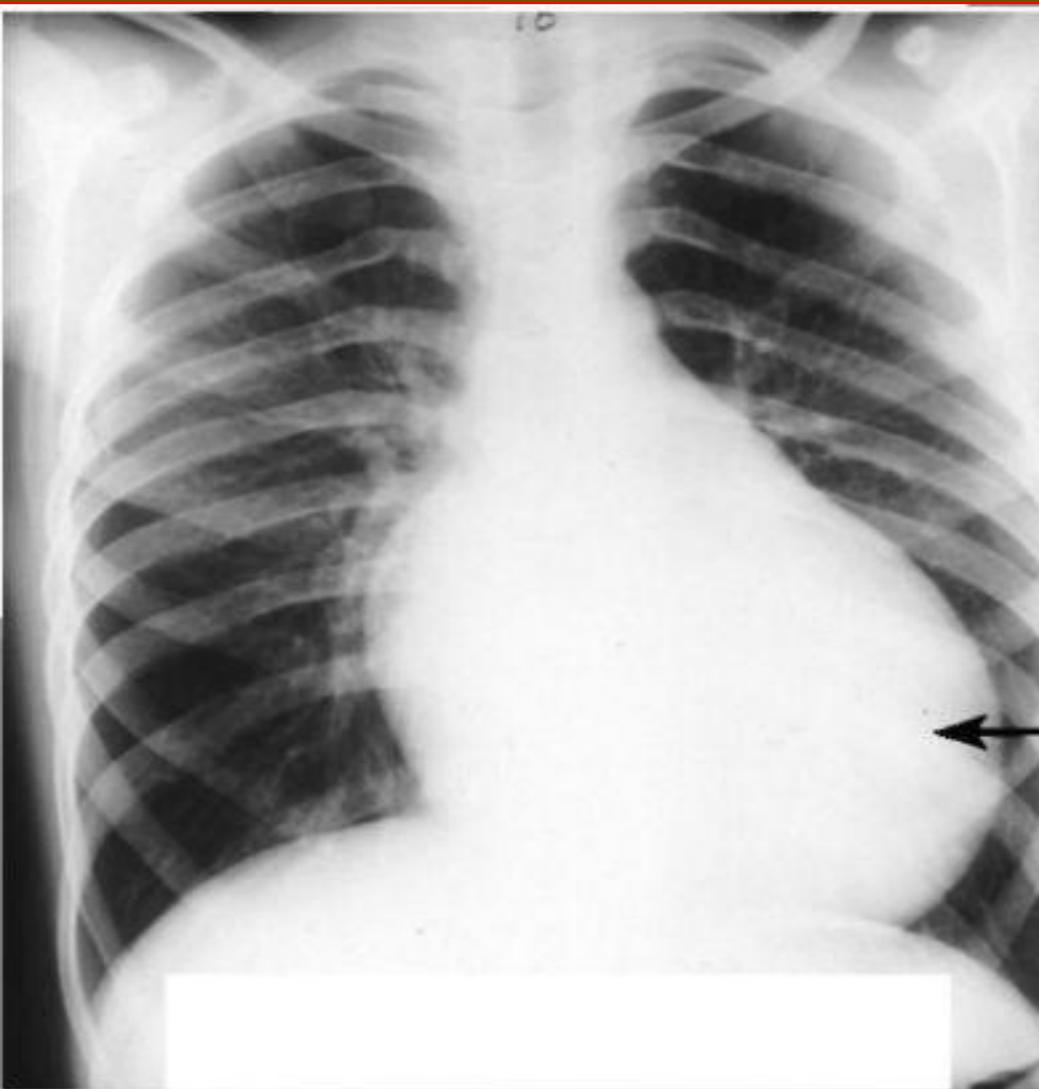


# Инструментальная диагностика:

- На ЭКГ -  
правограмма,  
перегрузка  
левого  
желудочка,  
признаки  
коронарной  
недостаточности



# Классические рентгенологические признаки



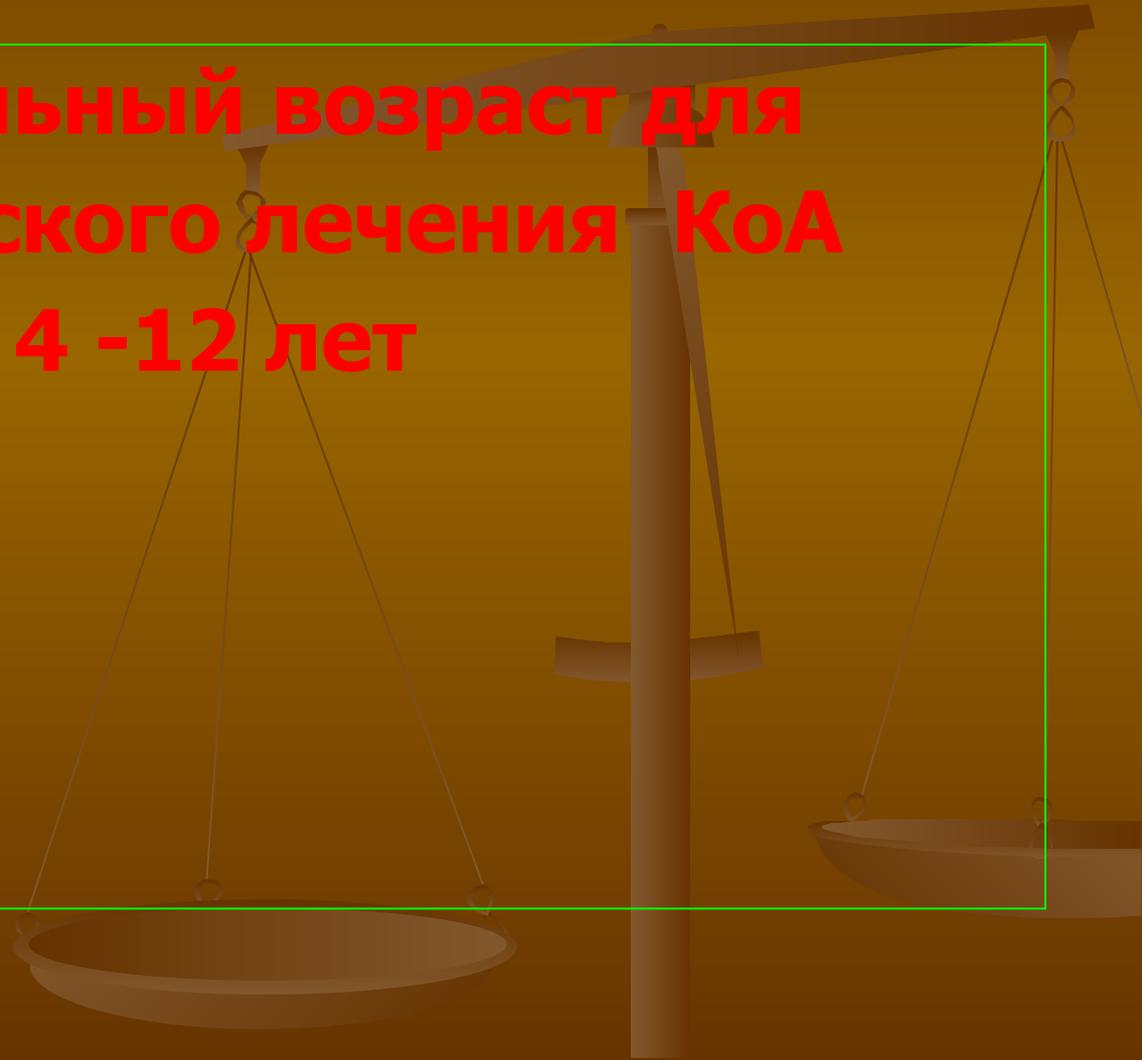
- Аортальная конфигурация сердца
- Расширение восходящего отдела аорты
- Смещение контрастированного пищевода вправо
- Узурация нижних краев III-VIII ребер в задней части

# Показания к ангиографическому исследованию:

- Решение вопроса о повторной операции
  - Подозрение на аневризму Ao
  - Подозрение на кальциноз Ao
  - Подозрение на атипичную локализацию сужения Ao
    - Неясный диагноз

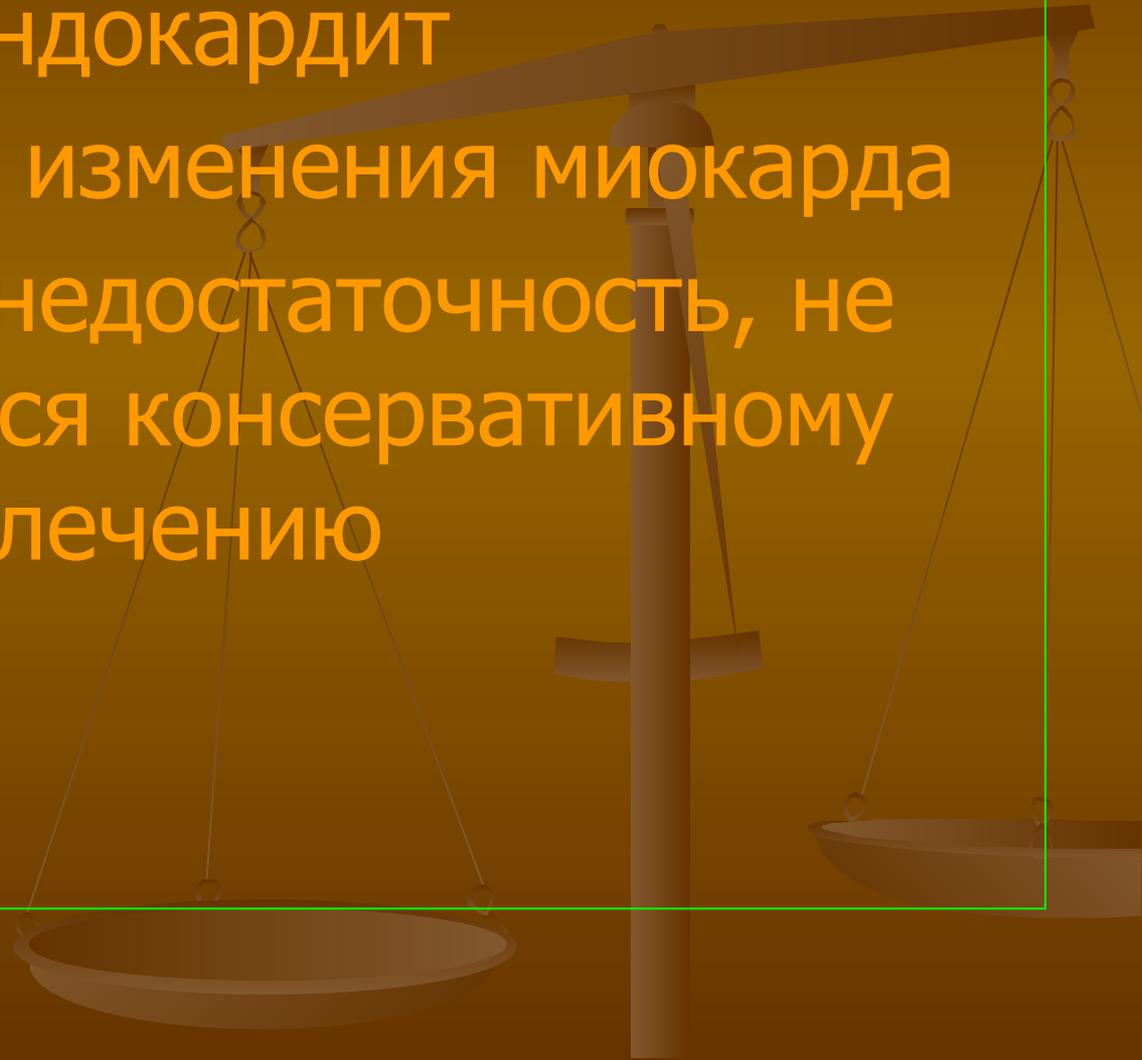
# *Показания к операции при коарктации аорты абсолютные*

- **Оптимальный возраст для  
хирургического лечения КоА  
– 4 -12 лет**



## *Противопоказания к операции:*

- Эндокардит
- Выраженные изменения миокарда
- Сердечная недостаточность, не поддающаяся консервативному лечению



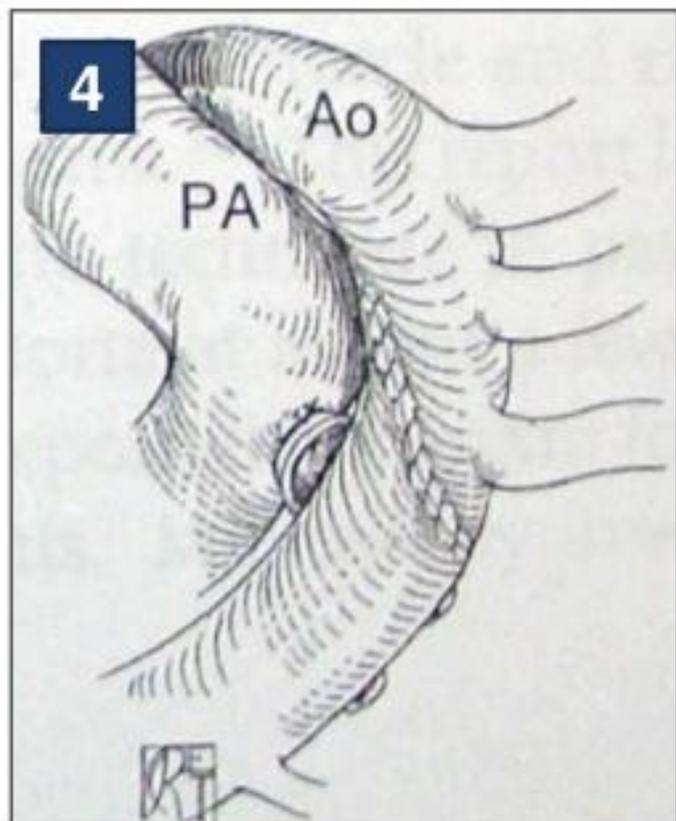
# Методы хирургического лечения:

- **I. Местно-пластические реконструкции аорты:**  
резекция суженного участка аорты с анастомозом «конец в конец» (С. Crafoord)
- **Клиновидная резекция коарктации** (М. De Bakey) или анастомоз «бок в бок» без резекции сужения (Bernhard)
- **Прямая истмопластика** (Vosschulte)
- **Непрямая истмопластика аорты** с использованием левой подключичной артерии (Shumacker) или заплаты из синтетической ткани (Vosschulte)

# Методы хирургического лечения:

- **II. Резекция коарктации аорты** с замещением циркулярным трансплантатом: консервированным артериальным гомотрансплантатом (R. Gross); гофрированным синтетическим сосудистым протезом (M. De Bakey)
- **III. Методы создания обходных анастомозов:**
- **Способ in situ** с использованием левой подключичной артерии (A. Blalock), селезеночной артерии (Glenn)
- **Обходное шунтирование** гофрированным сосудистым протезом (M. De Bakey)

# Хирургическое лечение коарктации аорты

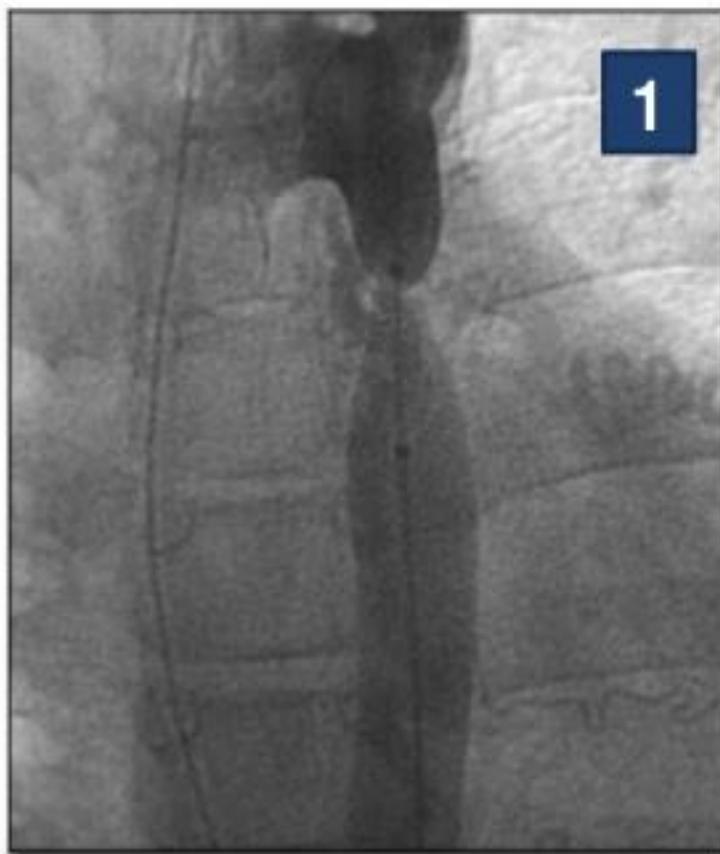


- ✓ Один из наиболее распространенных вариантов лечения коарктации аорты
- ✓ Используется для коррекции гипоплазии (недоразвития) дистального отдела дуги аорты

4 – Окончательный вид операции наложения **анастомоза «конец в конец»** с пластикой дистального отдела грудной аорты



# Эндоваскулярное лечение коарктации аорты



До



После

Процедура **стентирования** коарктации аорты  
(ангиографическая картина)

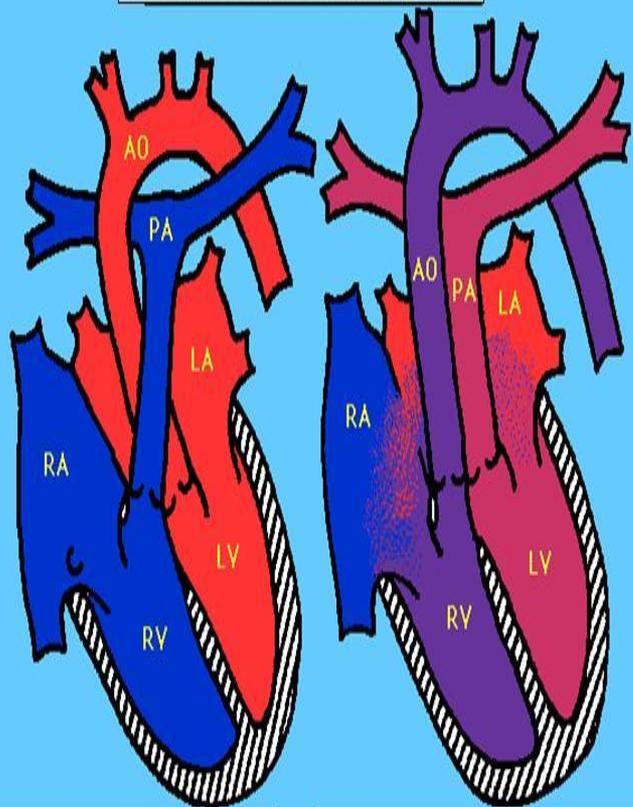


# ТМС:

## Это дуктус-зависимый порок!

- ТМС – ВПС, анатомическую основу которого составляет неправильное расположение аорты и легочной артерии относительно друг друга и их обратное отхождение от желудочков сердца
- Обязательным условием является смешивание крови на предсердном или желудочковом уровне (ООО, ДМЖП)
  - ТМС 4–9 % от всех ВПС
  - Д : М = 1 : 3

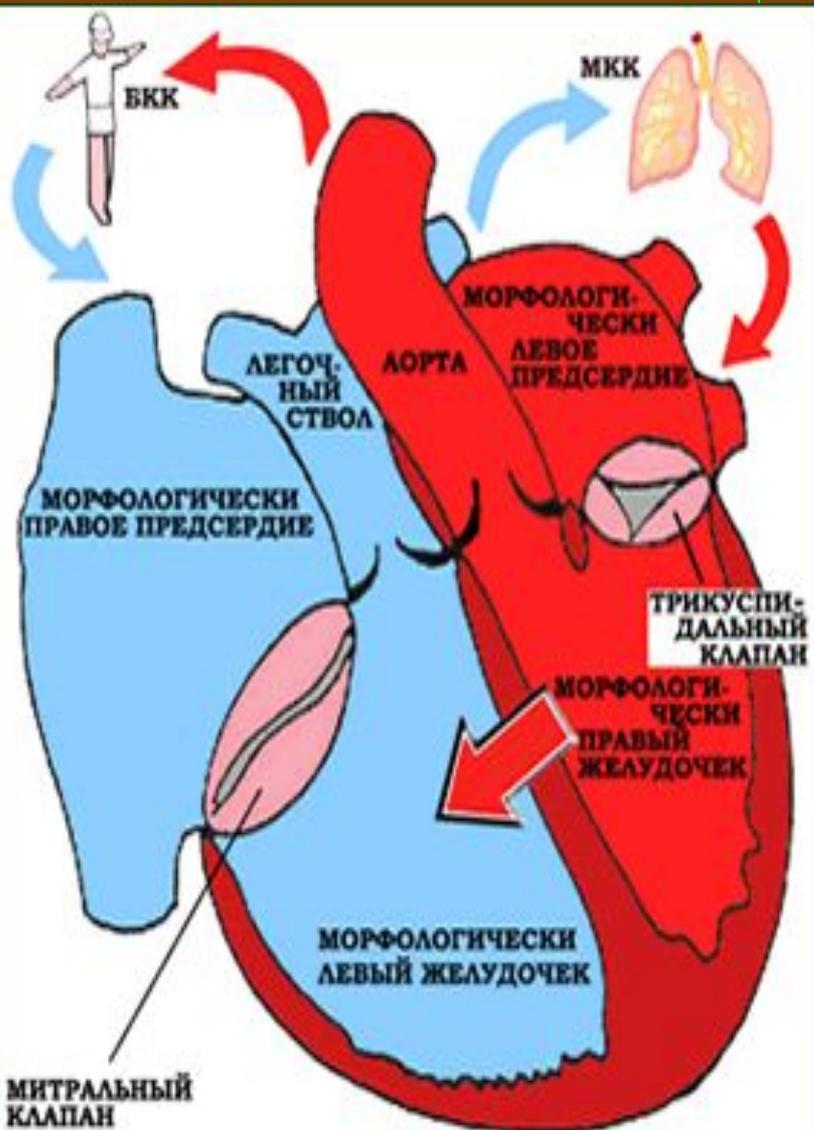
Транспозиция магистральных сосудов



Норма

Транспозиция магистральных  
сосудов

# Классификация ТМС



1. ТМС, сопровождающаяся гиперволемией или нормальной величиной легочного кровотока:
  - с ДМПП или ООП (простая транспозиция)
  - с ДМЖП
  - с ОАП и наличием дополнительных коммуникаций
2. ТМС, сопровождающаяся уменьшением легочного кровотока:
  - со стенозом выносящего тракта левого желудочка
  - с ДМЖП и стенозом выносящего тракта левого желудочка (сложная транспозиция)

# Клинические маркеры:

- Цианоз с рождения (зависит от степени смешения крови)
- Тахипноэ без признаков респираторного дистресса
- Часто при аускультации отсутствует шум, если только порок не сочетается с рестриктивным ДМЖП или стенозом легочной артерии
- Сердечная недостаточность начинает прогрессировать начиная со 2 - 4 недели жизни
- Умеренная кардиомегалия, аномальная форма сердца («яйцо на боку»)
- При увеличении легочного кровотока усиление легочного рисунка

## *Клинические маркеры:*

- Естественное течение порока очень тяжелое
- Ребенок рождается в срок с нормальной массой тела, но в первые часы после рождения появляется диффузный цианоз кожи, особенно выраженный на периферии — цианоз лица, кистей, стоп
- Состояние крайней степени тяжести обусловлено тяжелой артериальной гипоксемией
- Одышка, тахикардия появляются через 1–2 часа после пережатия пуповины
- Отмечается прогрессирующее ухудшение состояния: ребенок вялый, заторможенный, легко охлаждается

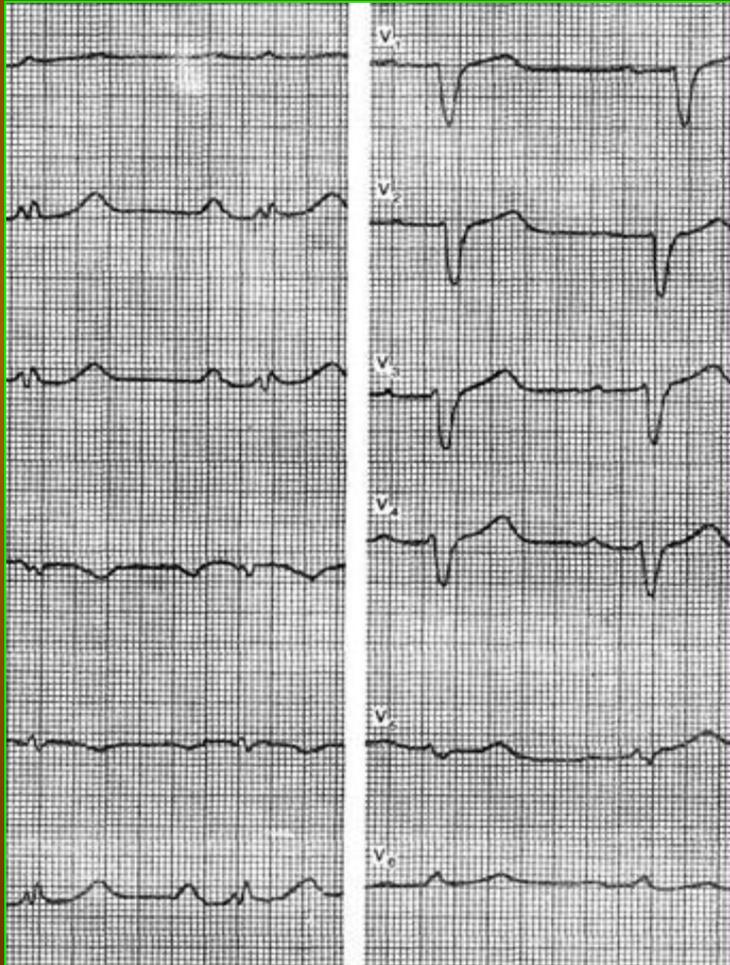
## *Клинические маркеры:*

- При закрытии фетальных коммуникаций острая гипоксия приводит к развитию полиорганной недостаточности и гибели новорожденного в течение нескольких часов
- При выживании ребенка в течение нескольких недель нарастает сердечная недостаточность, быстро развивается тяжелая гипотрофия

## *Клинические маркеры:*

- В случае адекватной тактики наблюдения и лечения, а также своевременной — до месяца — хирургической коррекции порока у ребенка (так как только в этот период возможна радикальная коррекция методом артериального переключения магистральных сосудов) полностью восстанавливаются физиологическая гемодинамика, темпы роста и развития, физическая и в последующем социальная адаптация
- Если коррекция порока проводится позже — исходы менее благоприятны

# Диагностические критерии ТМС включают:



- **Электрокардиографические** признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка — высокий зубец Р в «правых» отведениях — III, V1–3, глубокие зубцы S в «левых» — I, V5–6 и высокие зубцы R в отведениях III, V1–3

# Диагностические критерии ТМС включают:



## Рентгенологически: высоко специфичными признаками являются:

- кардиомегалия, яйцеобразная конфигурация тени сердца
- узкий сосудистый пучок в переднезадней проекции и расширенный в боковой проекции
- левое положение дуги аорты (в большинстве случаев)
- обеднение рисунка легких при стенозе легочной артерии или его обогащение при дефектах перегородки

# Задачи педиатра (неонатолога):

- Обеспечить снижение потребностей организма в кислороде с помощью создания температурного, физического комфорта — условия кювеза, с возвышенным положением верхней части туловища
- Пеленание со свободными грудной клеткой и руками
- Ограничение энергетических затрат на физиологическую нагрузку (кормление через зонд)
- Поддержка кровотока через артериальный проток (инфузия жидкостей, простагландина E)
- Коррекция метаболических сдвигов, при необходимости — искусственная вентиляция легких (ИВЛ) без добавления кислорода во вдыхаемую смесь, в режиме, исключаящем гипервентиляцию и при одновременной инфузии препарата простагландина E

# *Задачи педиатра (неонатолога):*

- Необходимо учитывать, что кислород оказывает вазоконстрикторное влияние на артериальный проток, что делает кислородотерапию опасной в данной группе пациентов
- При угрозе закрытия дуктус-зависимых пороков объем инфузий и кормления увеличивают до 110–120% от нормальных потребностей на фоне постоянной оценки диуреза. Установлено, что прирост массы тела у новорожденного на 5% за 1–2 суток стабилизирует функцию артериального протока

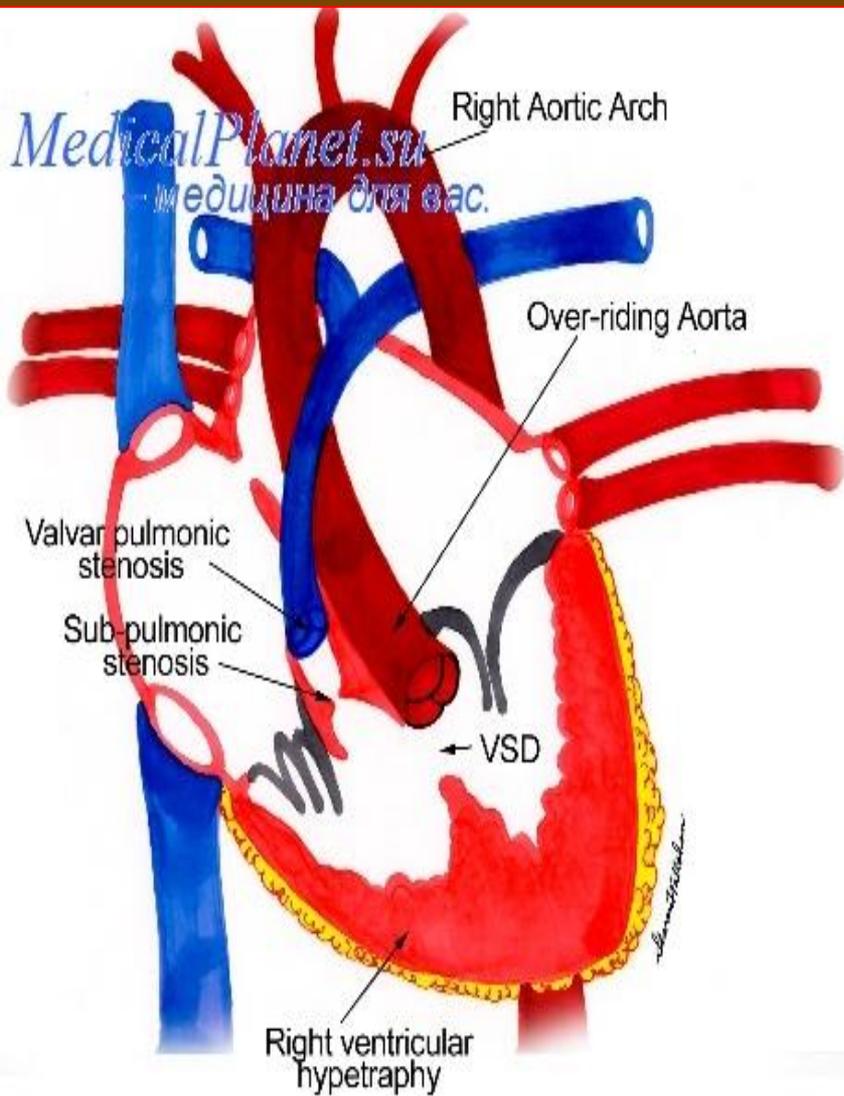
# Лечение ТМС

- Необходимо **титрование простагландина E1** для поддержания открытого артериального протока,
- Желаемый уровень **сатурации 75-85%**, следует избегать гипероксии, гипервентиляции
- Тяжелая гипоксемия, сохраняющийся метаболический ацидоз при наличии открытого ОАП является показанием к **процедуре Рашкинда** (баллонная атриосептостомия) для улучшения смешивания крови на предсердном уровне
- **Оперативное лечение** необходимо в **первые недели жизни**
- Операции **Мастарда, Сеннинга** (гемодинамическая коррекция)
- **Операция артериального переключения** (анатомическая коррекция)

# Методы хирургического лечения:

- Паллиативные вмешательства необходимы в первые дни жизни для увеличения размера естественного или создания искусственного дефекта между малым и большим кругами кровообращения
- Эндоваскулярная баллонная атриосептостомия (операция Рашкинда) и открытая атриосептэктомия (резекция межпредсердной перегородки по Блелоку–Хенлону)
- К числу гемокорригирующих вмешательств относятся операции Мастарда и Сеннинга - внутрипредсердное переключение потоков артериальной и венозной крови с помощью синтетической заплаты, при этом топография магистральных артерий остается прежней, по внутрипредсердному туннелю из легочных вен кровь поступает в правое предсердие, а из полых вен - в левое

ТФ – 7 % от всех ВПС  
4 % от критических ВПС

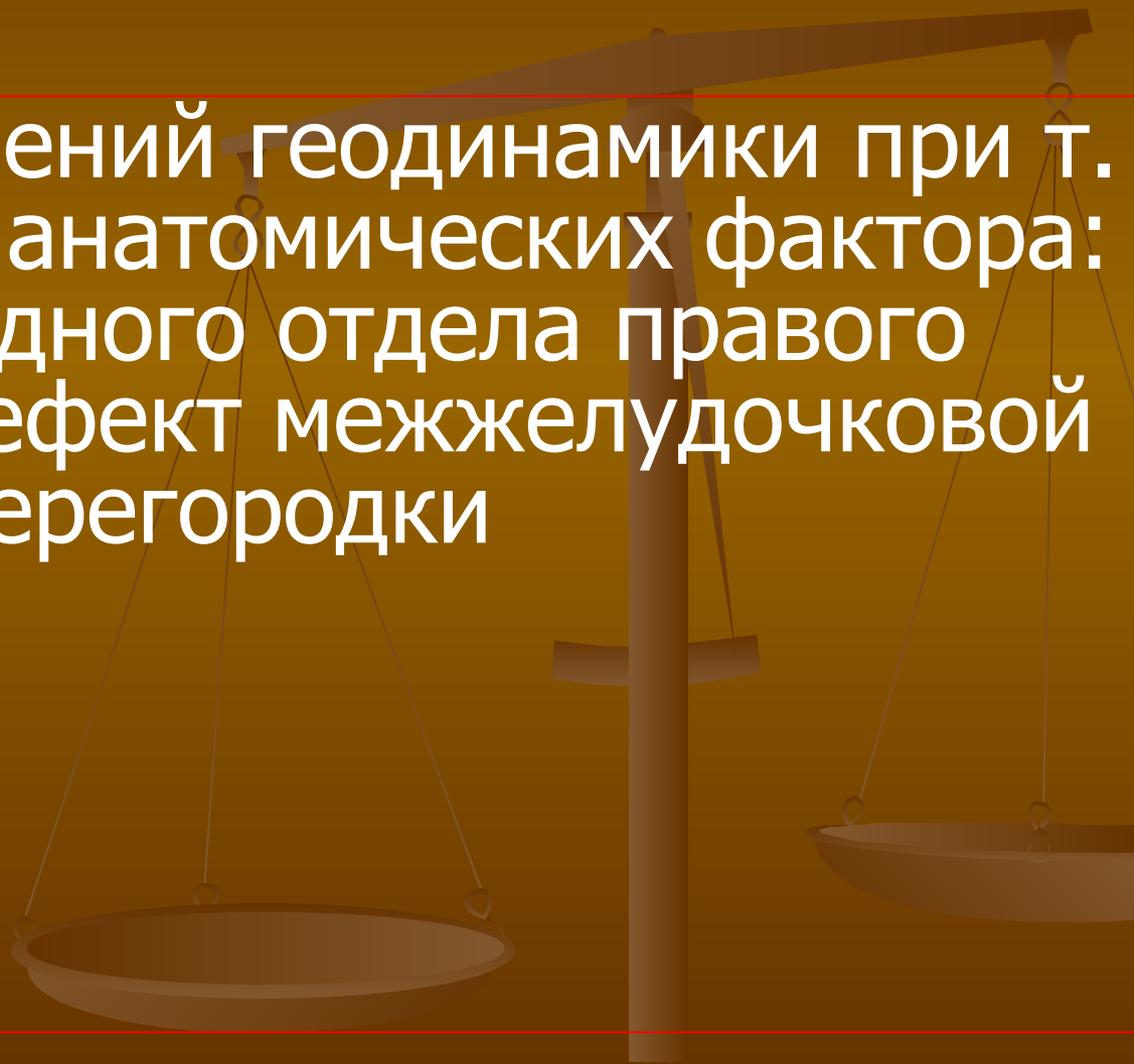


## Тетрада Фалло

- Стеноз выходного тракта ПЖ
- ДМЖП
- Декстрапозиция аорты,
- Гипертрофия ПЖ

# *Гемодинамика при тетраде Фалло*

- В основе нарушений гемодинамики при т. Фалло лежит 2 анатомических фактора: стеноз выводного отдела правого желудочка и дефект межжелудочковой перегородки



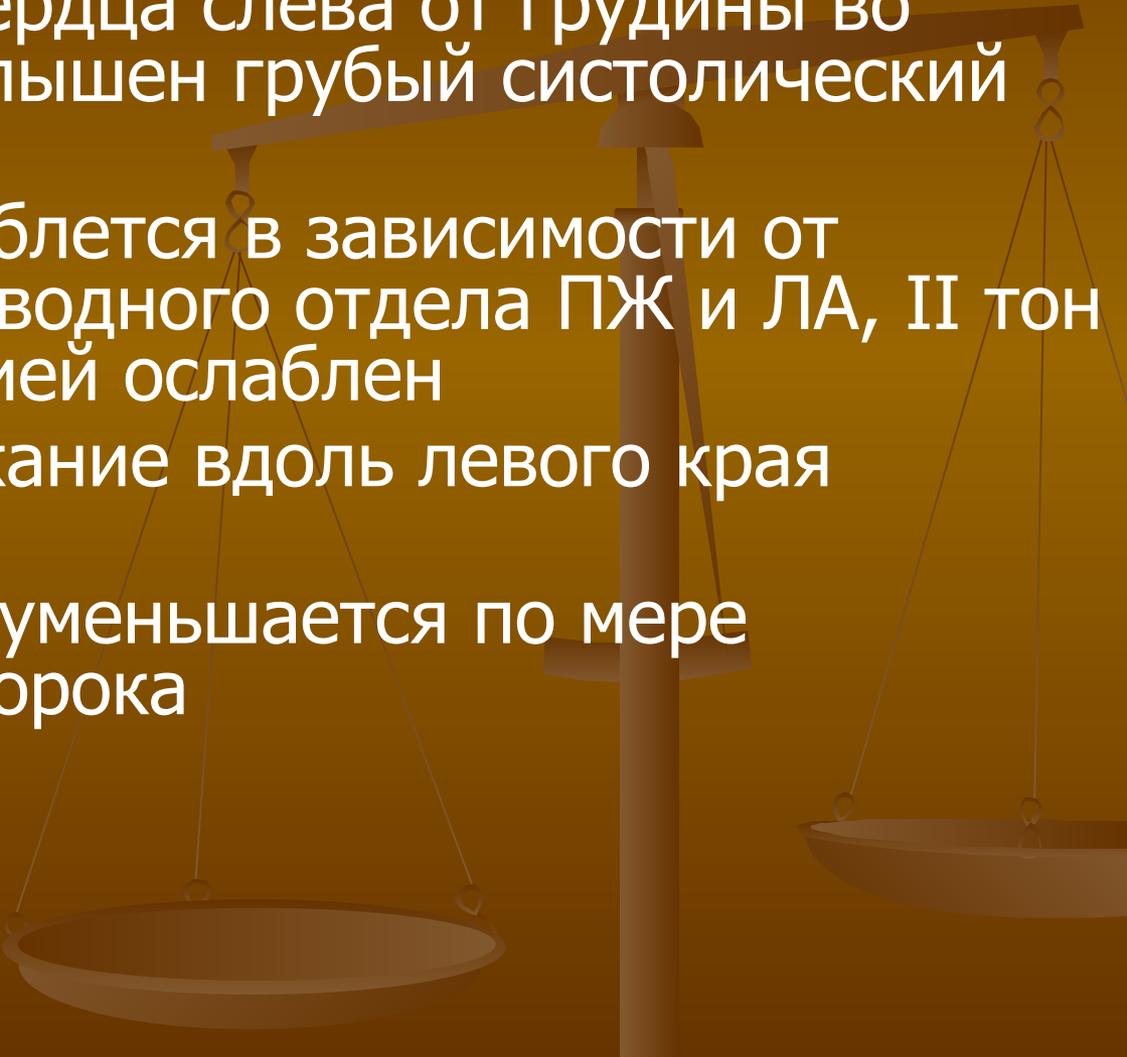
# Различают следующие клинические формы болезни:

- Тяжелая форма с ранним проявлением выраженного цианоза и одышки
- Классическая форма — цианоз появляется в раннем возрасте, когда ребенок начинает ходить
  - Тяжелая форма, характеризующаяся одышечно-цианотическими приступами
- Форма болезни с поздним появлением цианоза (в возрасте 6—10 лет), когда окружающие больного начинают замечать появление синевы губ
  - Бледная форма тетрады Фалло

# Основные клинические критерии

- Цианоз проявляется после неонатального периода
- Если цианоз проявляется через несколько часов после рождения: *ВПС дуктус-зависимый, сочетаться с атрезией ЛА!*
- Клинические признаки связаны со степенью обструкции выходного тракта правого желудочка
- Больные кахектичны, вялы, адинамичны
- Одышка по типу диспноэ
- Симптомы «барабанных палочек» и «часовых стёкол»
- Положение на корточках после нагрузки
- Деформация грудной клетки крайне редка

# Основные клинические критерии

- При аускультации сердца слева от грудины во II–III межреберье слышен грубый систолический шум
  - Интенсивность колеблется в зависимости от степени сужения выводного отдела ПЖ и ЛА, II тон над легочной артерией ослаблен
  - Систолическое дрожание вдоль левого края грудины
  - Систолический шум уменьшается по мере прогрессирования порока
- 

# Одышечно-цианотический приступ

## ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ:

- Спазм выходного отдела ПЖ
- Снижение системного сосудистого сопротивления (провоцируется гиповолемией, дегидратацией)
- Приступ часто возникает во время беспокойства, после еды, акта дефекации
- Возникшая гипоксемия стимулирует дыхательный центр, вызывает гиперпноэ, усиливается цианоз, вялость, пропадает шум над областью сердца, в тяжелых случаях потеря сознания, судороги
- Терапия направлена на снижение сосудистого сопротивления в малом круге кровообращения и повышения системного сосудистого сопротивления

# Лечение ОЦП

- Успокоить ребенка
- Обеспечить подачу кислорода через назальные канюли или лицевую маску, во время тяжелого продолжительного приступа может потребоваться вспомогательная вентиляция легких мешком АМБУ
- Knee-chest position (увеличивает системное сосудистое сопротивление, уменьшает право-левый сброс крови через ДМЖП)
- Волемиическая нагрузка 10-20 мл/кг (5 % р-р глюкозы, или физиологический р-р)
- ГОМК 100 мг/кг
- Для профилактики возникновения одышечного цианотического приступа назначаются бета-блокаторы (пропранолол, начальная доза 1 мг/кг/сут)

# Диагностические критерии т. Фалло

- **ЭКГ** - значительное отклонение электрической оси сердца вправо
- Признаки гипертрофии ПЖ не сопровождаются резко выраженными признаками перегрузки и дилатации
- Наличие признаков перегрузки левого желудочка заставляет предположить какие-либо дополнительные аномалии
- АВ - блокада, различные варианты синдрома слабости синусового узла

# Диагностические критерии т. Фалло



- **Рентгенография** - небольшое увеличение размеров сердца со смещением его границ влево с приподнятым левым контуром за счет гипертрофии ПЖ (форма деревянного башмачка)
- Легочный рисунок обычно обеднен, и лишь у больных с развитыми коллатеральями он достаточно хорошо выражен или даже усилен

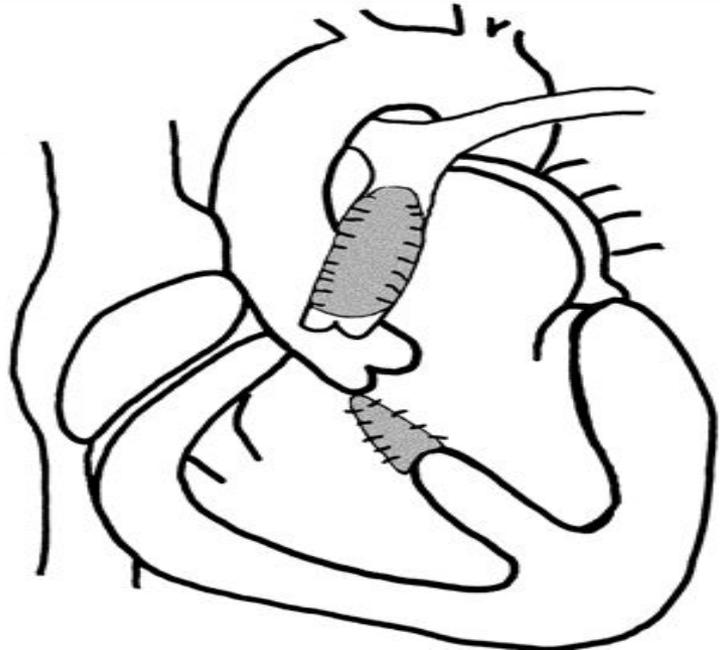
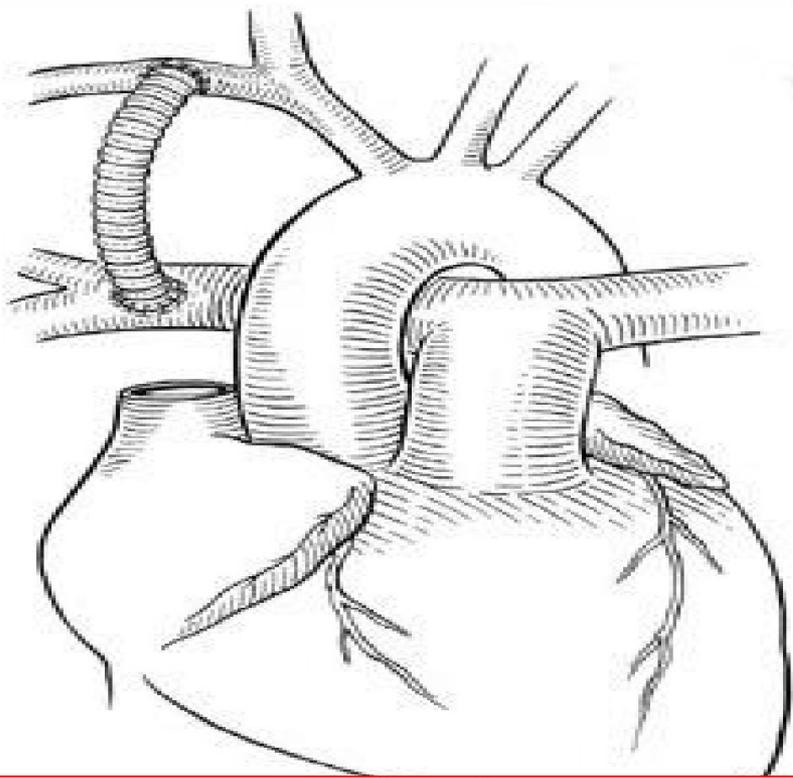
# Диагностические критерии т. Фалло

- **Эхо-кардиография** - демонстрирует клапанный и подклапанный легочный стеноз
- Гипоплазию кольца легочного клапана, легочного ствола и проксимальных отделов легочных артерий
- Локация МЖП позволяет видеть дефект, определить его локализацию и размеры
- Удастся определить расширение и смещение аорты вправо
- При доплер-эхокардиографии в легочном стволе регистрируется турбулентный систолический поток, возможно рассчитать градиент давления между правым желудочком и легочной артерией

# Диагностические критерии т. Фалло

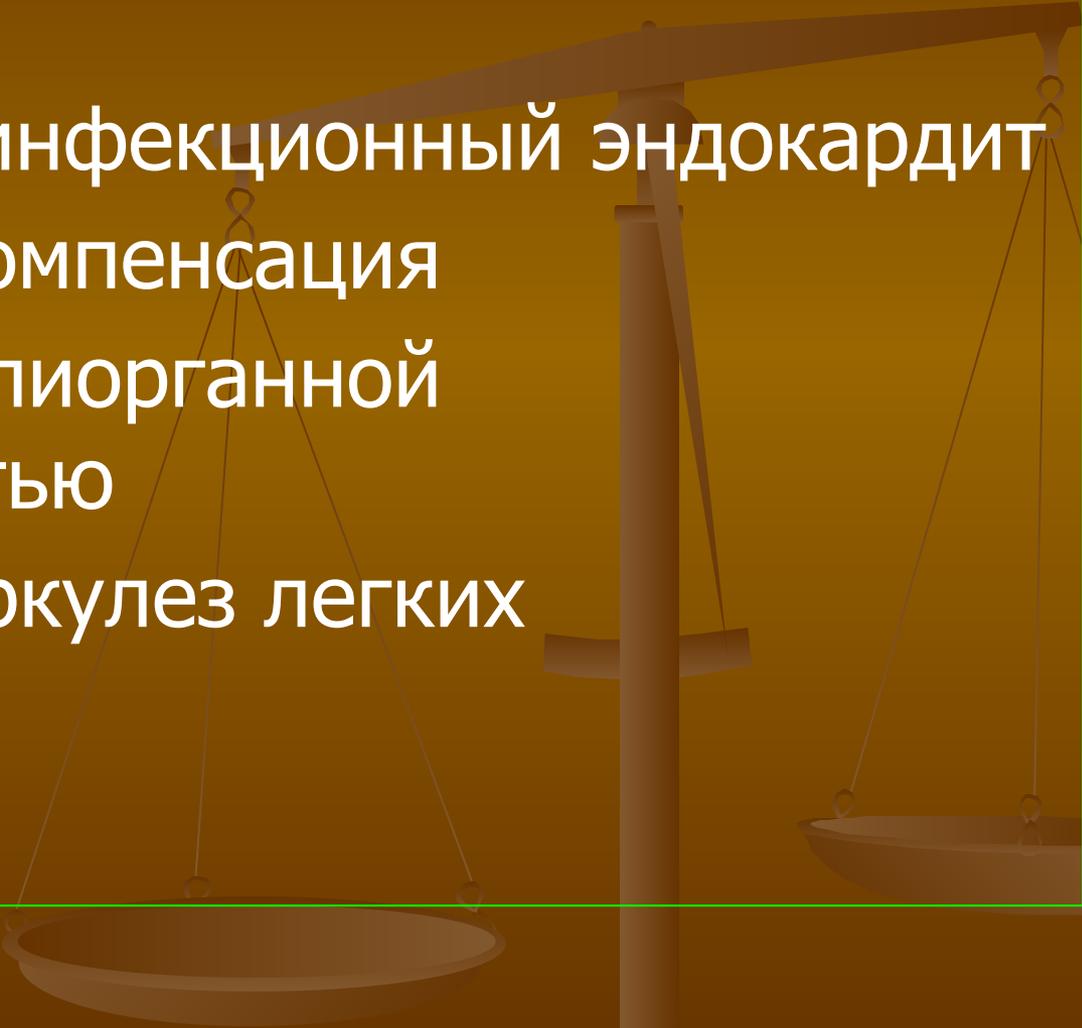
- Катетеризация сердца - является наиболее информативным методом диагностики
- Высокое давление в правом желудочке
- Измерение градиента давления между правым желудочком и лёгочной артерией
- Низкая оксигенация крови в аорте

# Хирургическое лечение

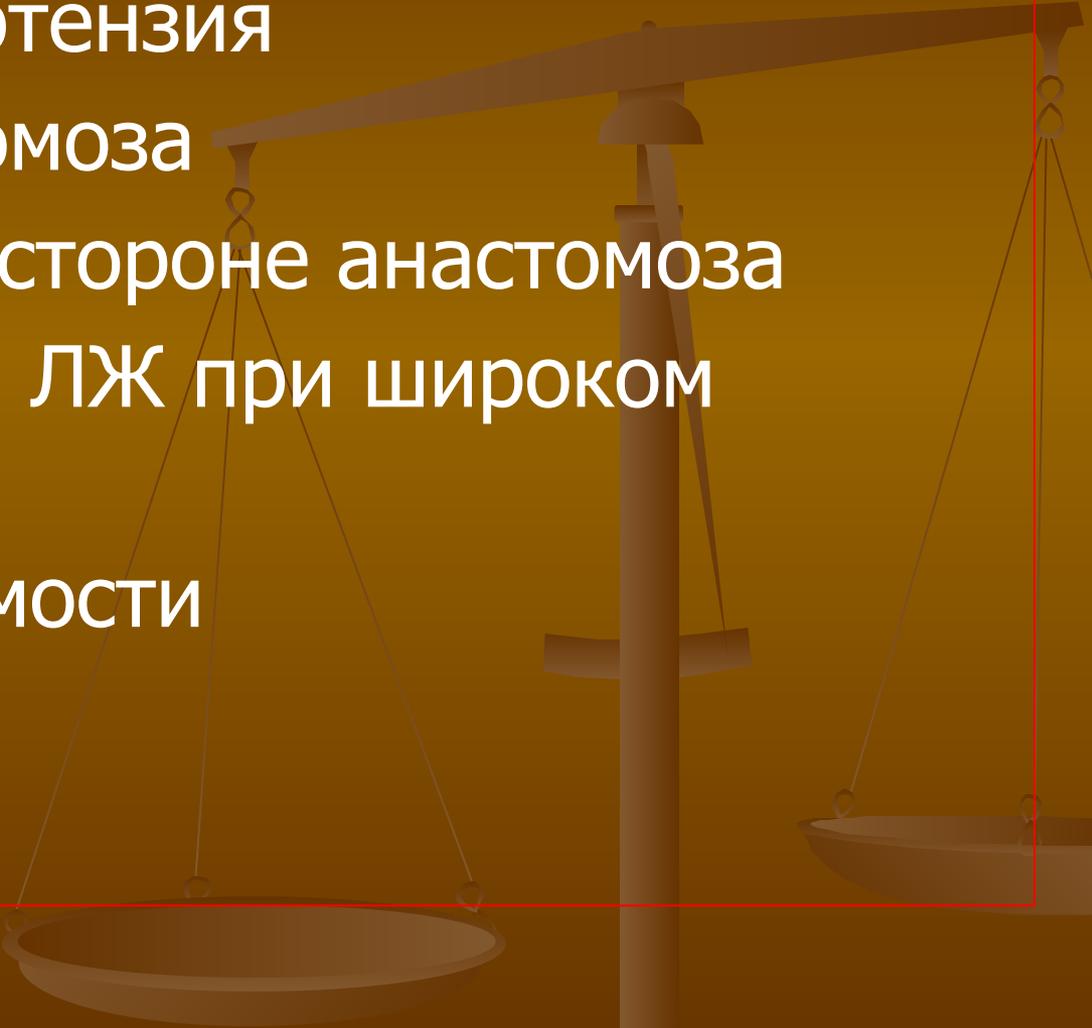


- Зависит от индивидуальной анатомии порока, может состоять из одного или двух этапов
- 1-й этап – анастомоз по Блелоку (шунт между подключичной артерией и ветвью ЛА для обеспечения адекватного легочного кровотока)
- 2-ой этап – радикальная коррекция (устранение стеноза ВОПЖ, закрытие ДМЖП)
- Хирургическая коррекция выполняется в течение первого года жизни

# *Противопоказания к оперативному лечению*

- ОНМК
  - Манифестный инфекционный эндокардит
  - Сердечная декомпенсация
  - Кахексия с полиорганной недостаточностью
  - Активный туберкулез легких
- 

# *Послеоперационные осложнения*

- Легочная гипертензия
  - Тромбоз анастомоза
  - Перегиб ЛА на стороне анастомоза
  - Декомпенсация ЛЖ при широком анастомозе
  - НРС и проводимости
- 

# Прогноз

- 25% детей умирают в течение первого года жизни
- Средняя продолжительность жизни неоперированных больных — 12 лет, в редких случаях больные доживают до 75 лет
- Одышечно - цианотические приступы нередко проходят после 3 лет
- Послеоперационная летальность при радикальной коррекции — 5–16%
- Физическая активность в ранние сроки после операции Фонтена соответствует 30–42% возрастной нормы, через 1 год — 80%



Original Creation by Yvonne