

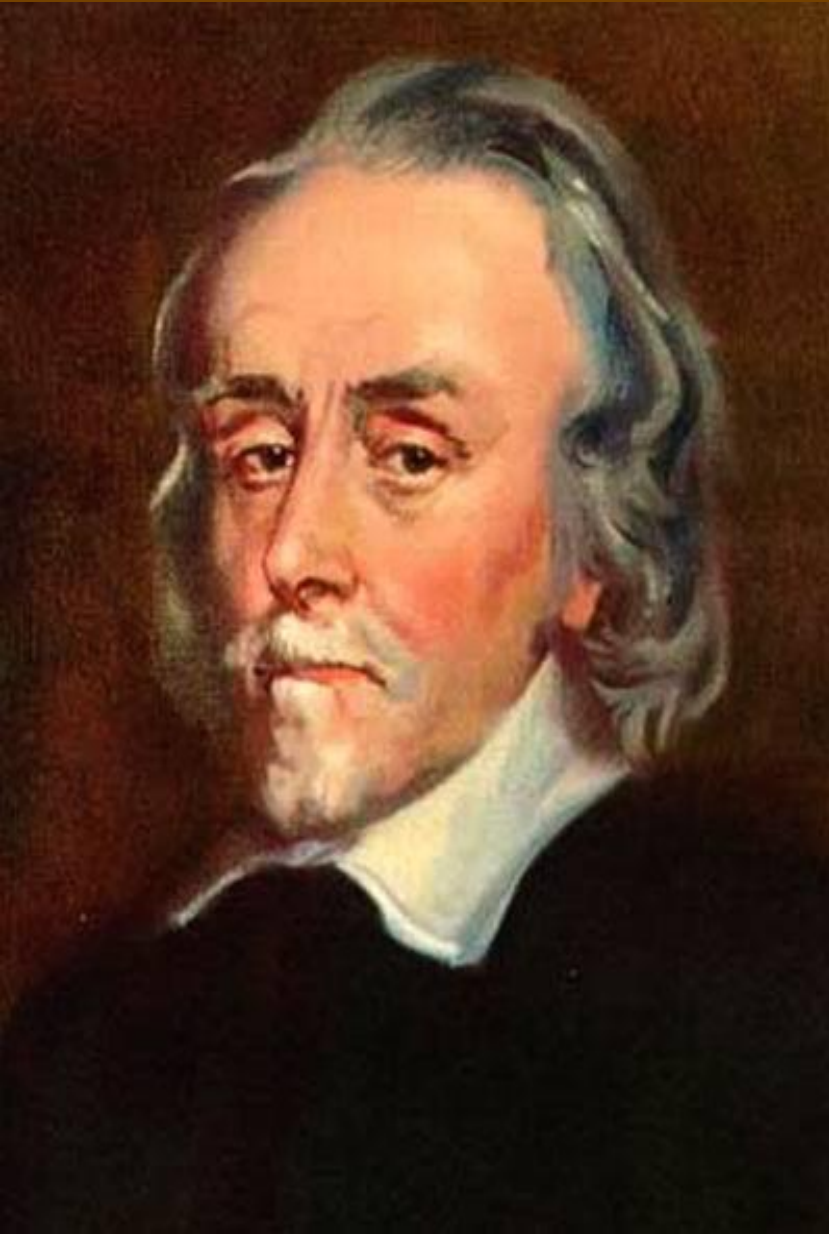
КубГМУ кафедра педиатрии № 2

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



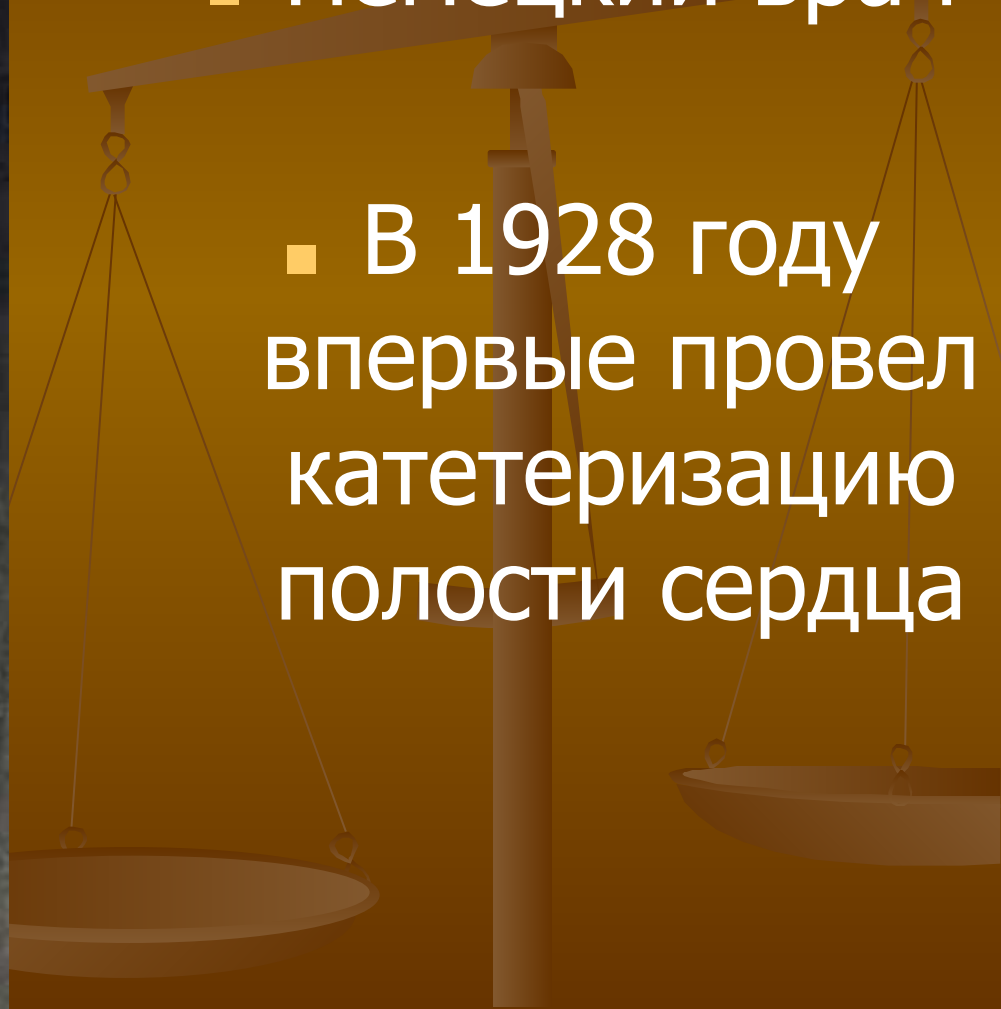
Мод Эббот

- 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**



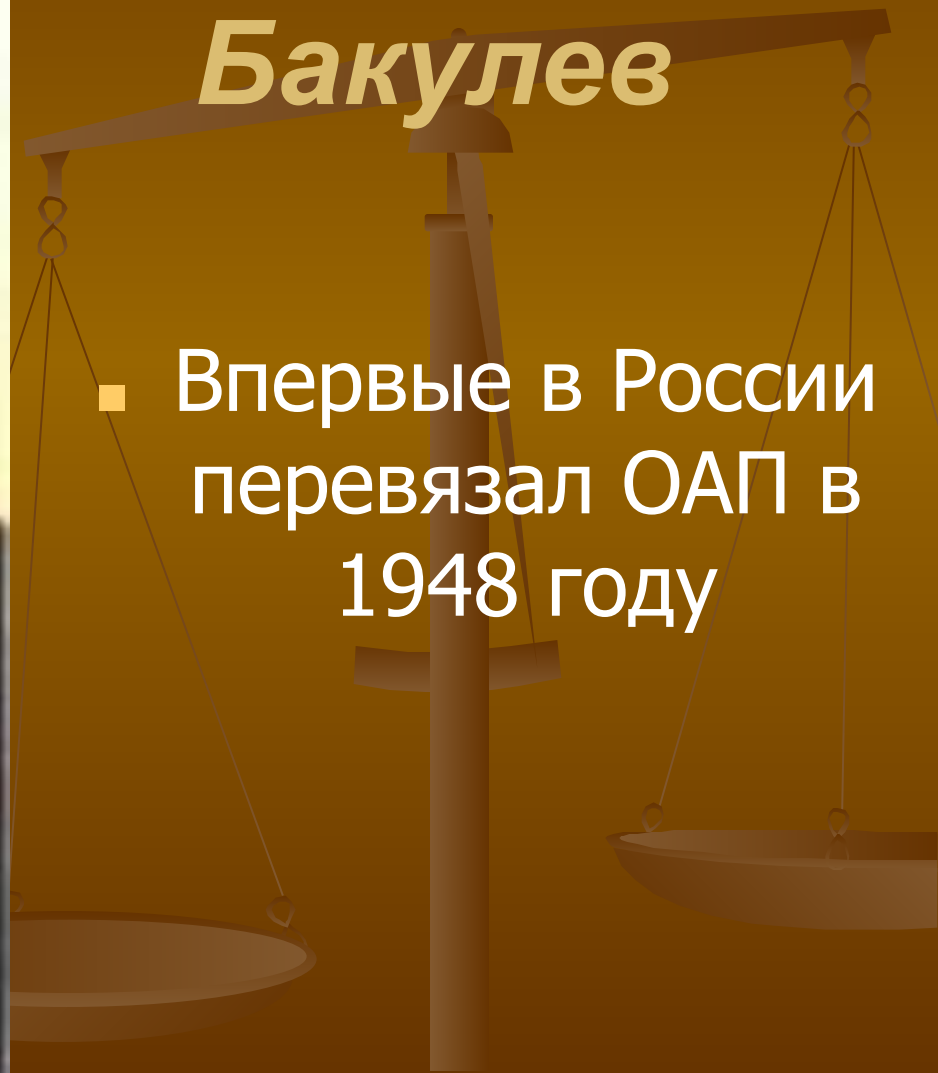
Хелен Тауссинг

- 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

сопровождая

ющиеся

нарушениям

и

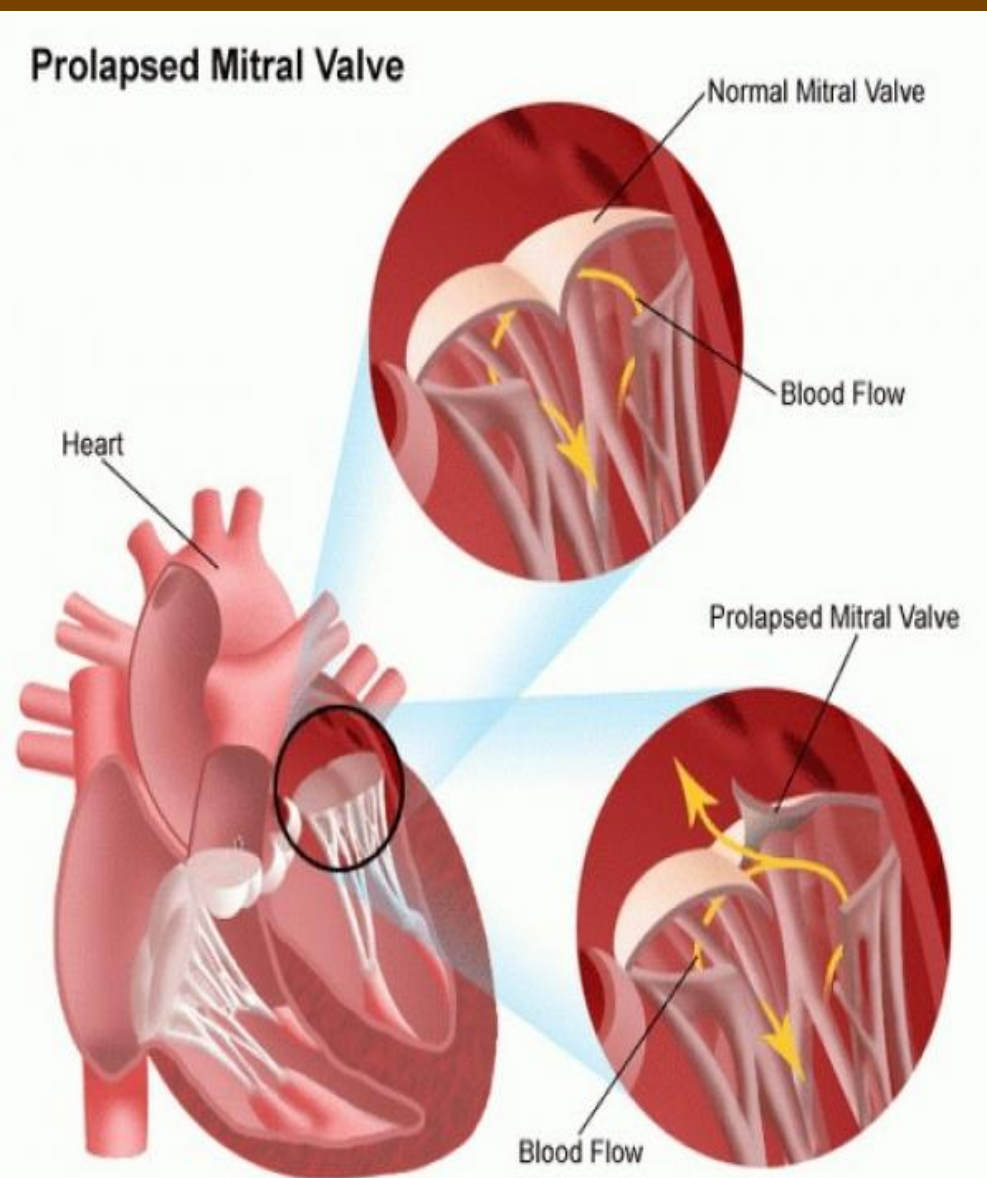
внутрисерде

чной

гемодинами

ки и

ВПС не являются!



- 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

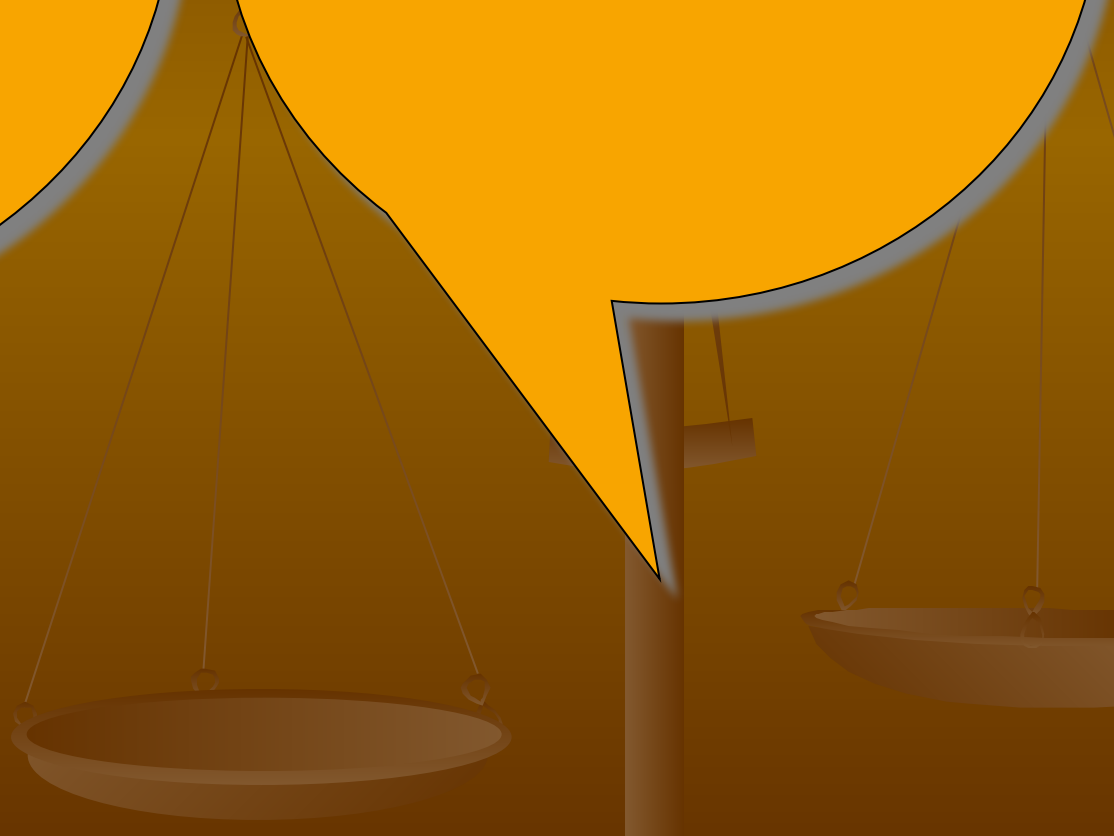
рождается

*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»:

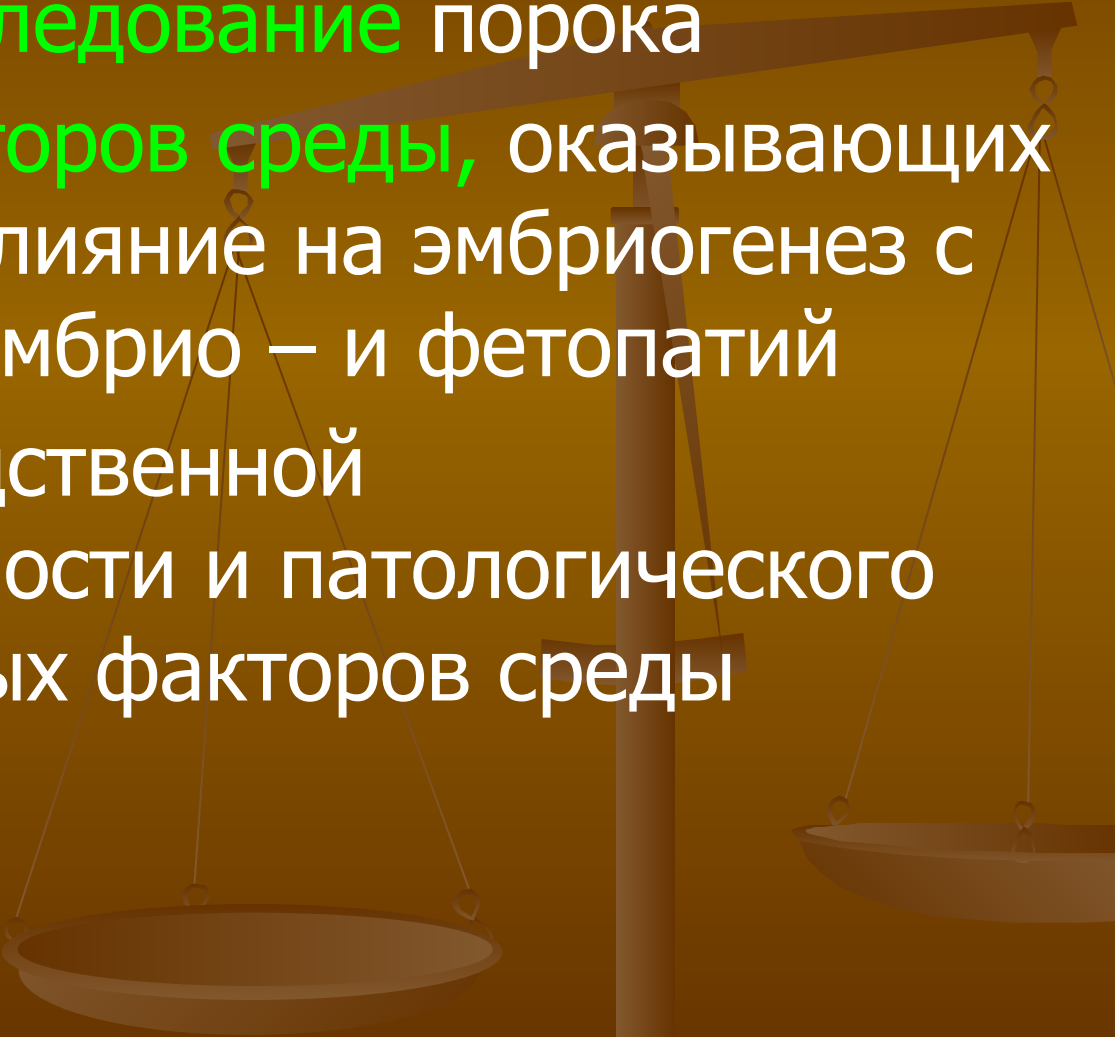


- ДМЖП - 27 - 42 %
- ОАП - 6 – 10 %
- КоА - 4 - 6%
- Т. Фалло 4 – 14%
- ТМС - 2 %



- ***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**

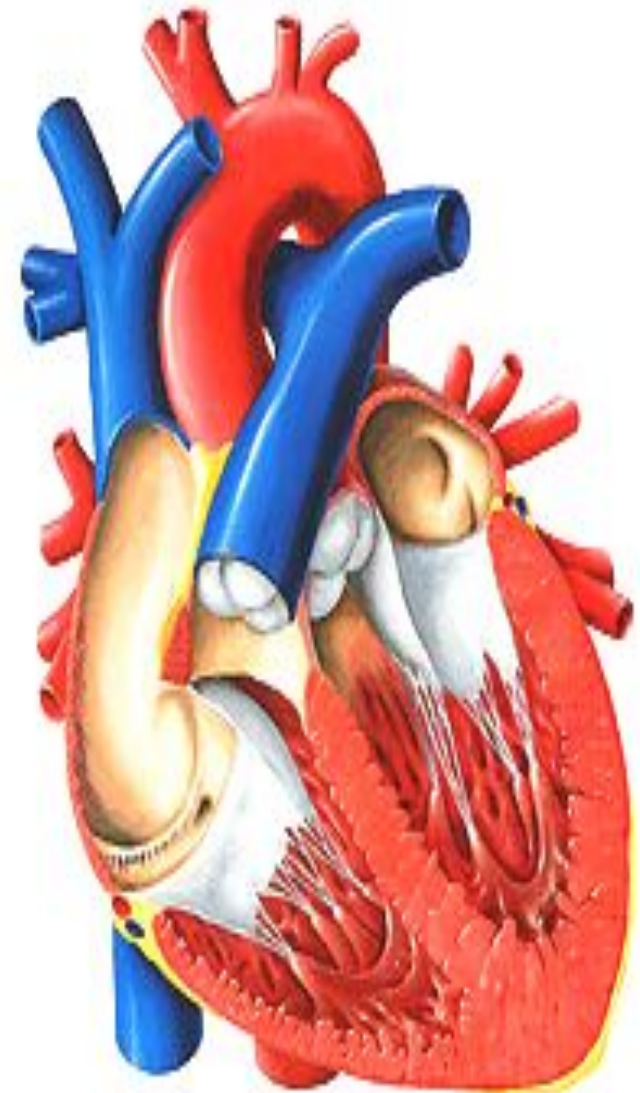
**С гиповолемией
малого круга
кровообращения
(сброс справа
налево)**

**Изолированный
стеноз лёгочной
артерии**

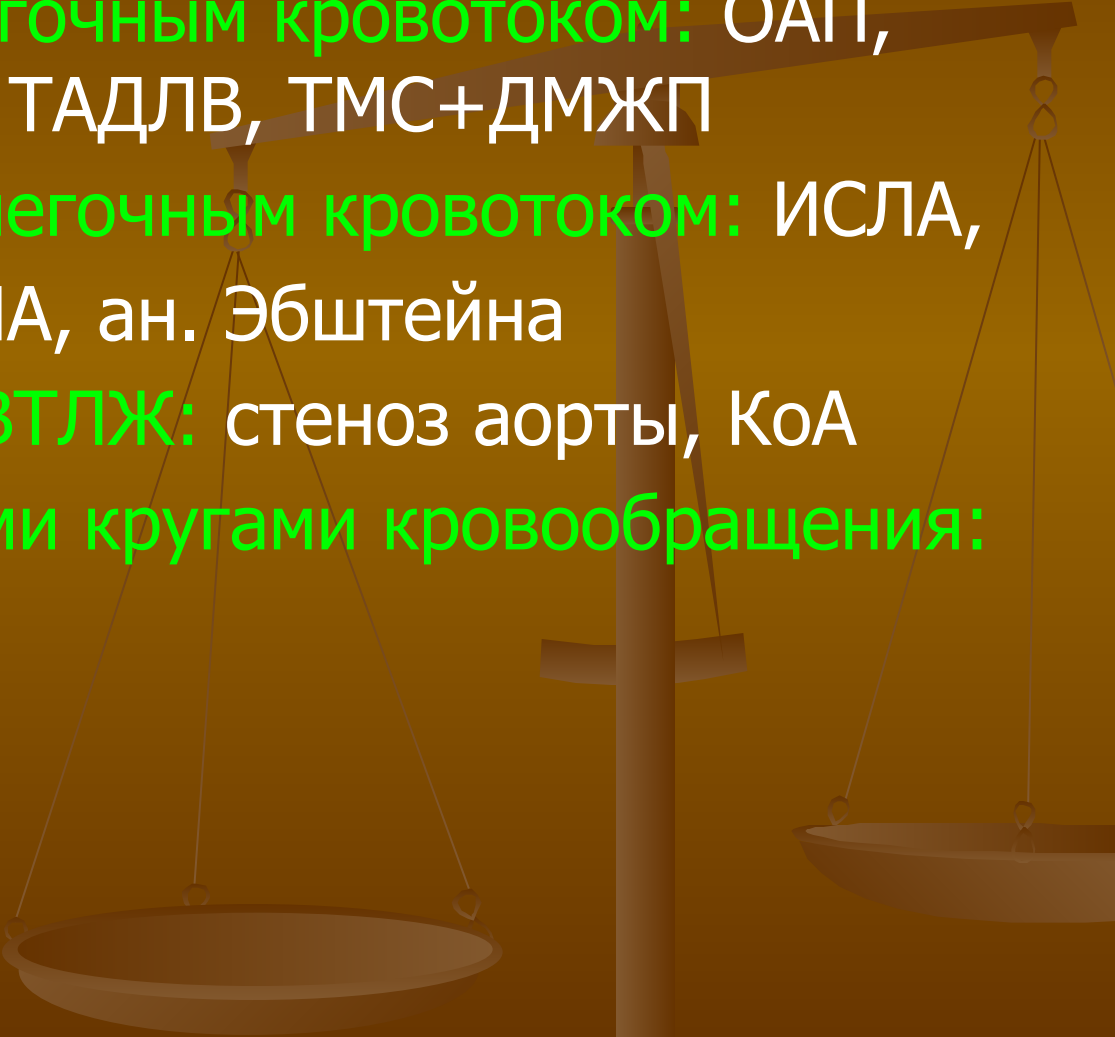
**Тетрада Фалло,
аномалия
Эбштейна,
атрезия ТК**

Классификация врождённых пороков сердца (Мардер, 1953 г.)

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



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

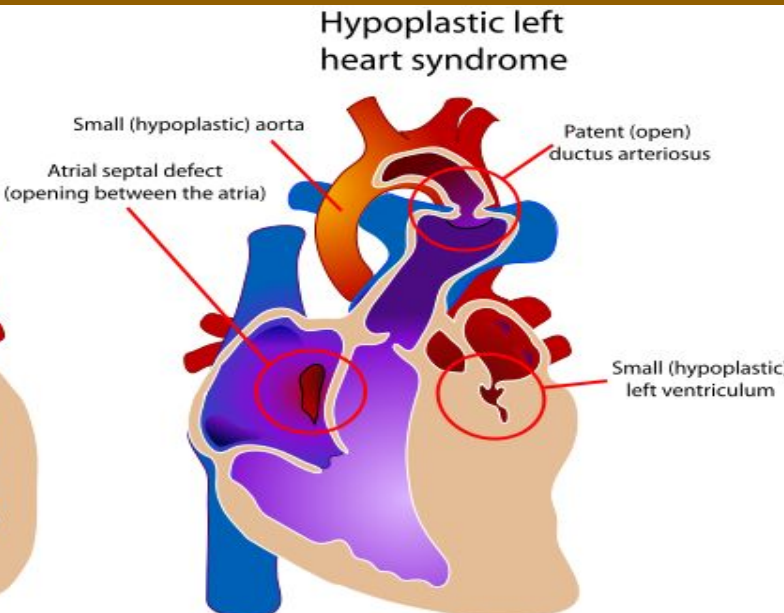
■ С обеспечением через ОАП системного кровотока:

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



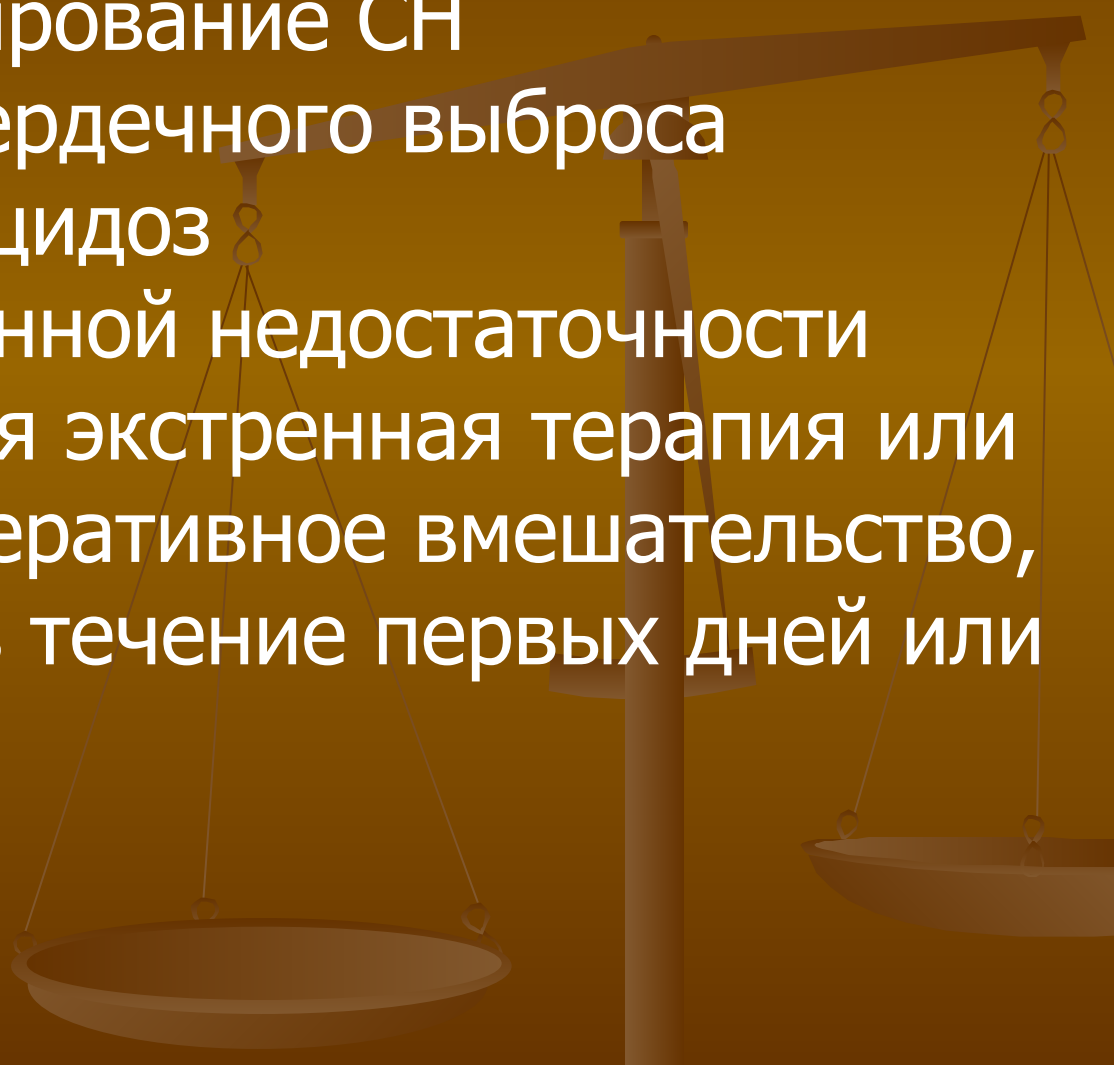
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца (гипоплазия или атрезия МК, ЛЖ, стеноз или атрезия аортального клапана, гипоплазии восходящей аорты)
- ТАДЛВ
- ТМС

Причины развития критического состояний при ВПС:

- Закрытие ОАП при дуктус-зависимом ВПС
- Выраженное препятствие кровотоку: *стеноз Ао, 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

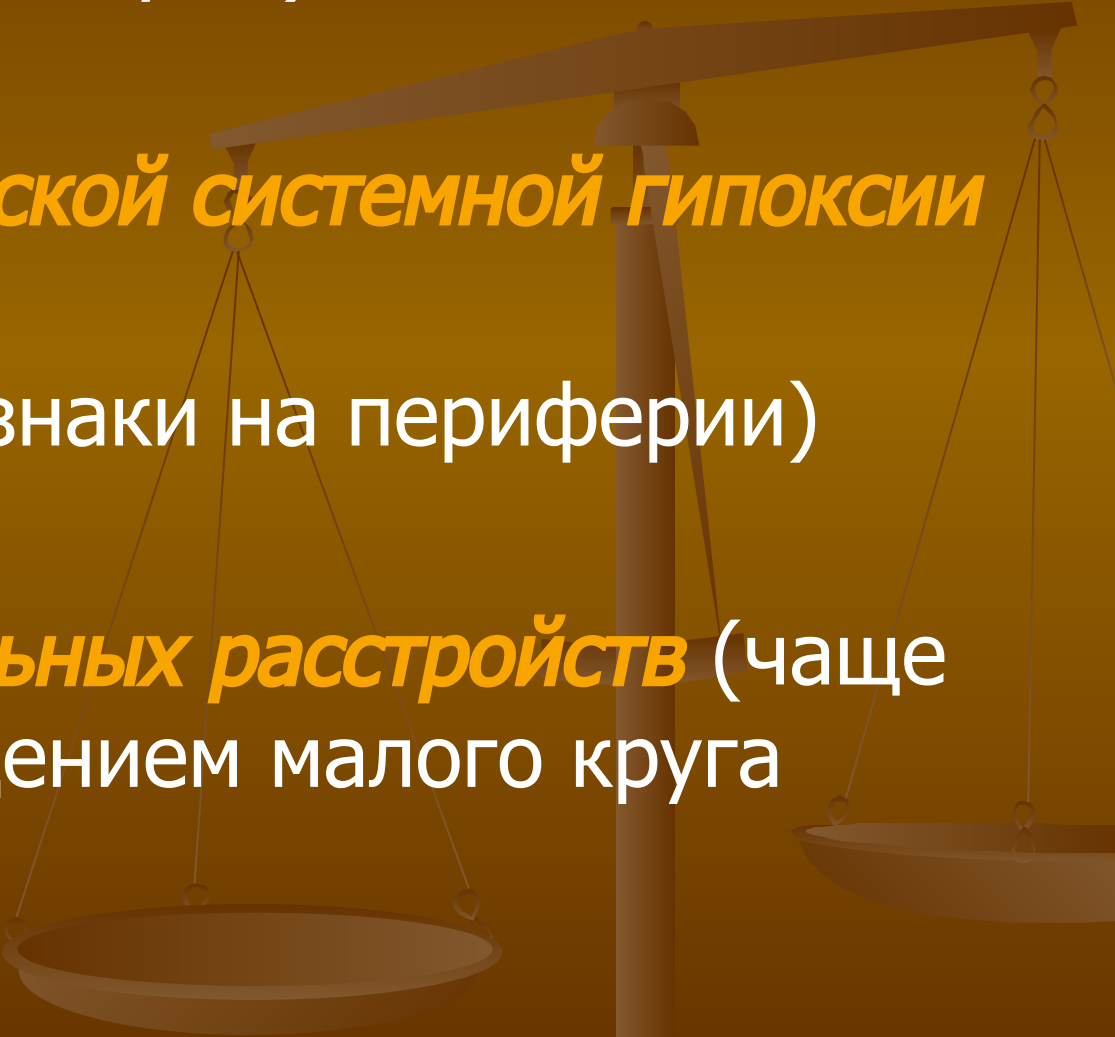
- Период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма.
- 2 и 3 фазы течения ВПС – оптимальное время для проведения радикальных оперативных вмешательств.

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

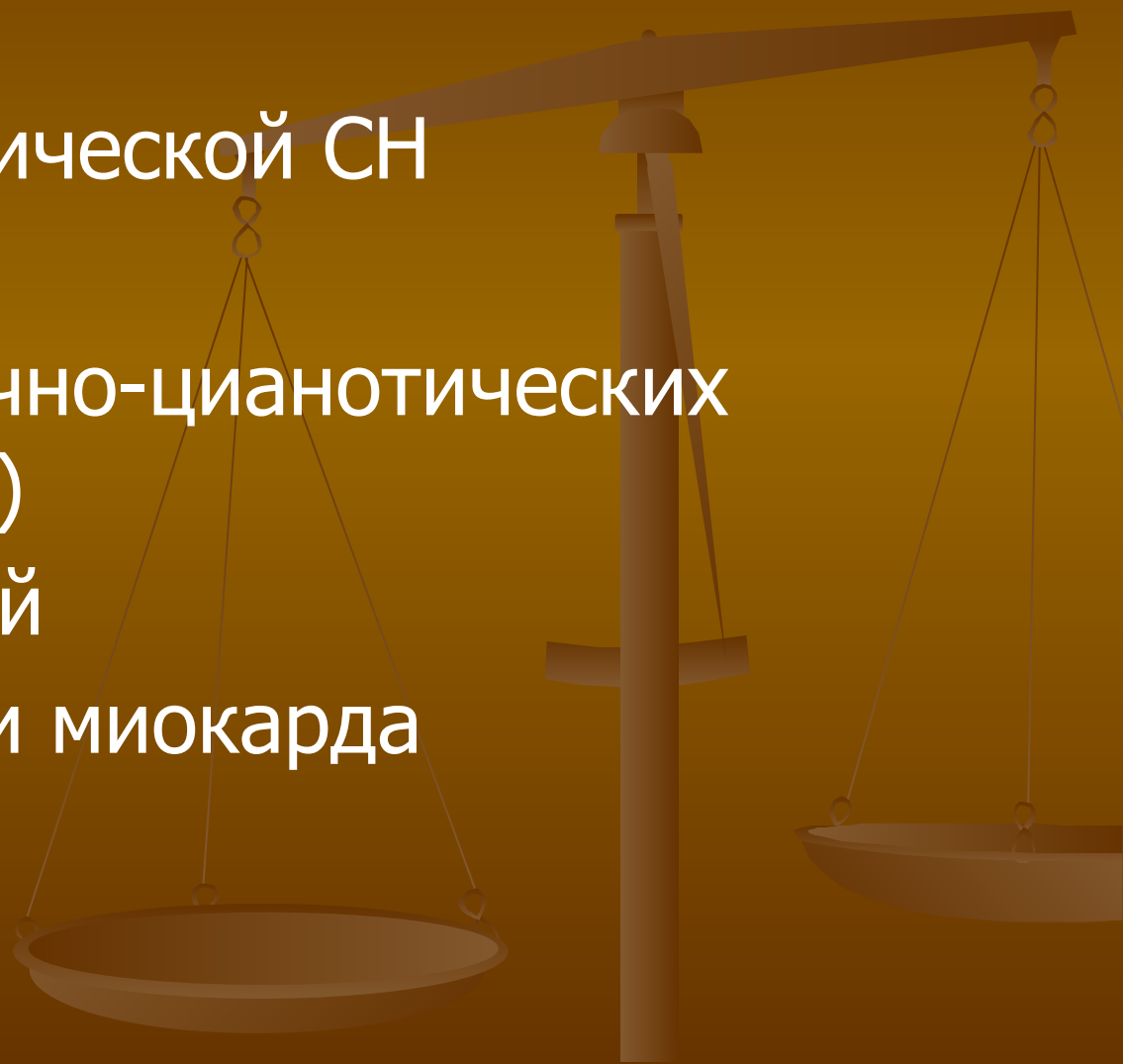


Осложнения ВПС:

- 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

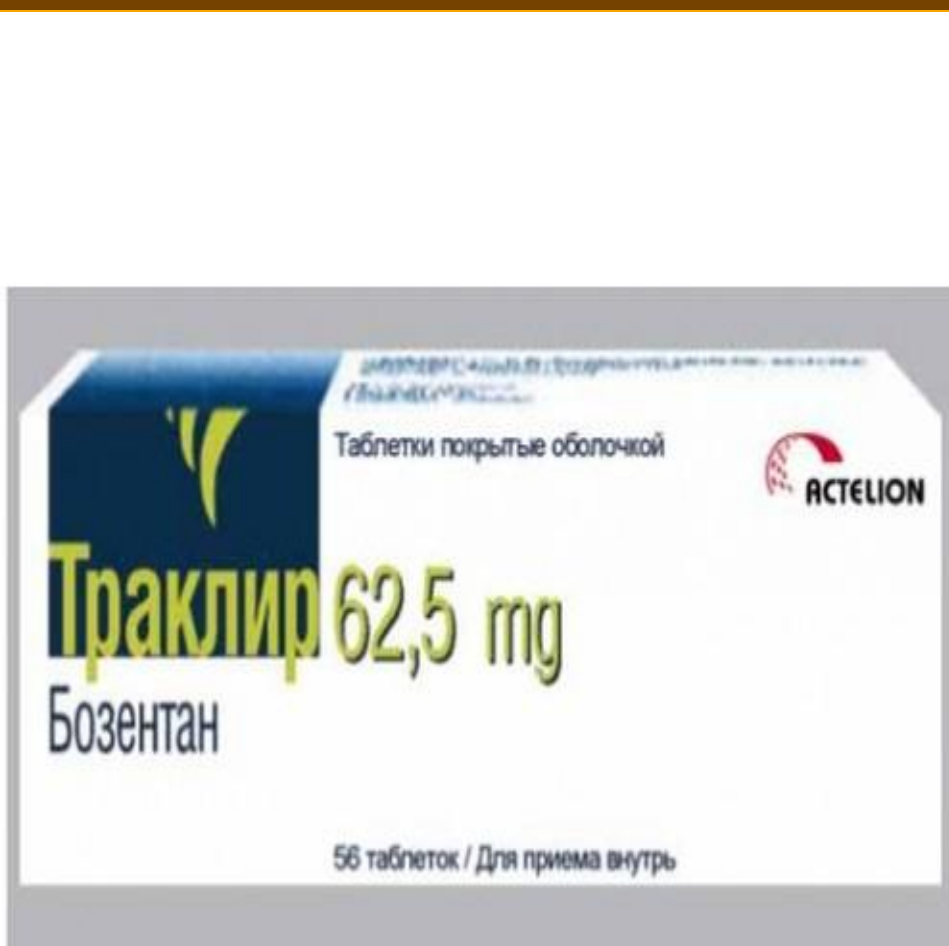
Лечение легочной гипертензии



силденафил

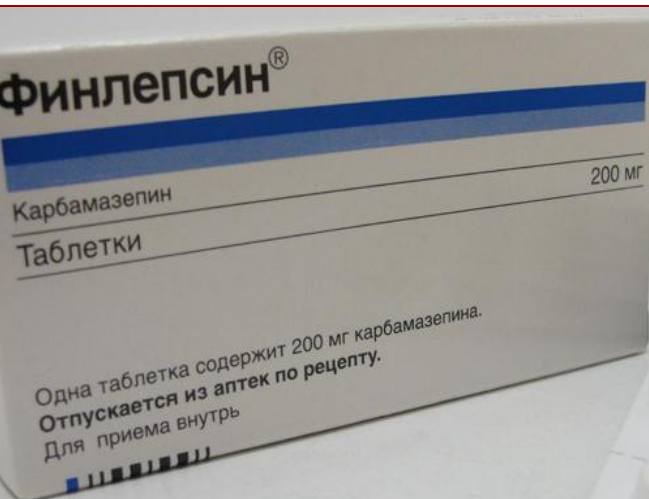
- Одобрен FDA
- Показан больным с II-III ФК (ВОЗ)
- Начальные дозы силденафила 10 - 20 мг/кг/сут за 3 приема

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

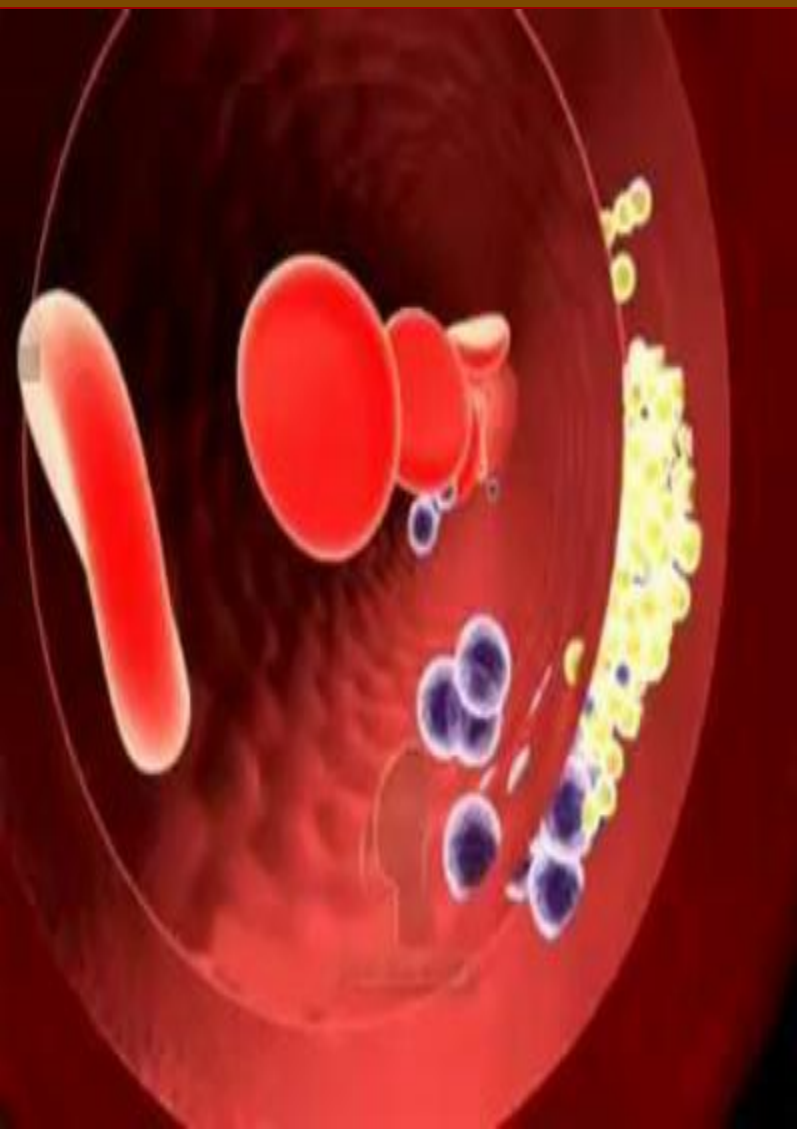
Метопролол - 1 - 2 мг/кг/сут. в 2 приема

- 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



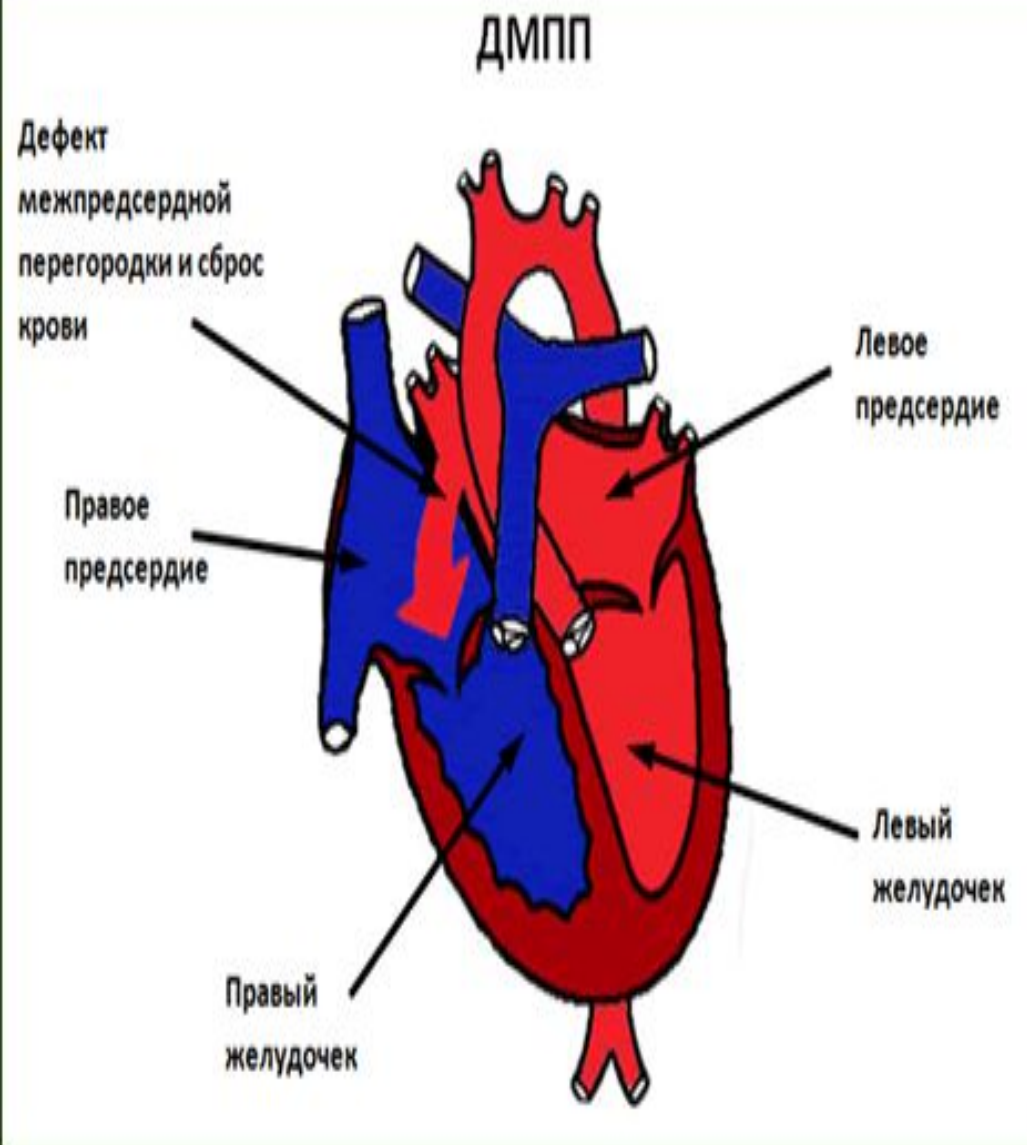
Jesse Russell, Ronald Cohn

Нитропруссид натрия



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

Вторичный ДМПП

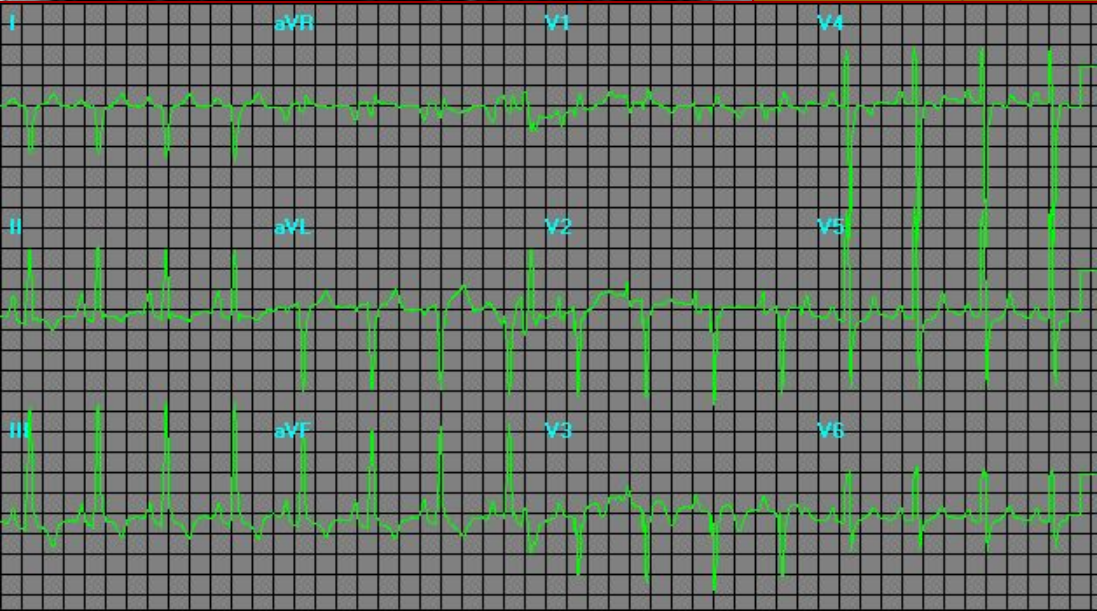


- Патология женского пола (1:4)
 - Часто проявляется бессимптомным сердечным шумом
- Симптомы сердечной недостаточности прогрессируют очень медленно
 - Варианты лечения зависят от размера и локализации дефекта

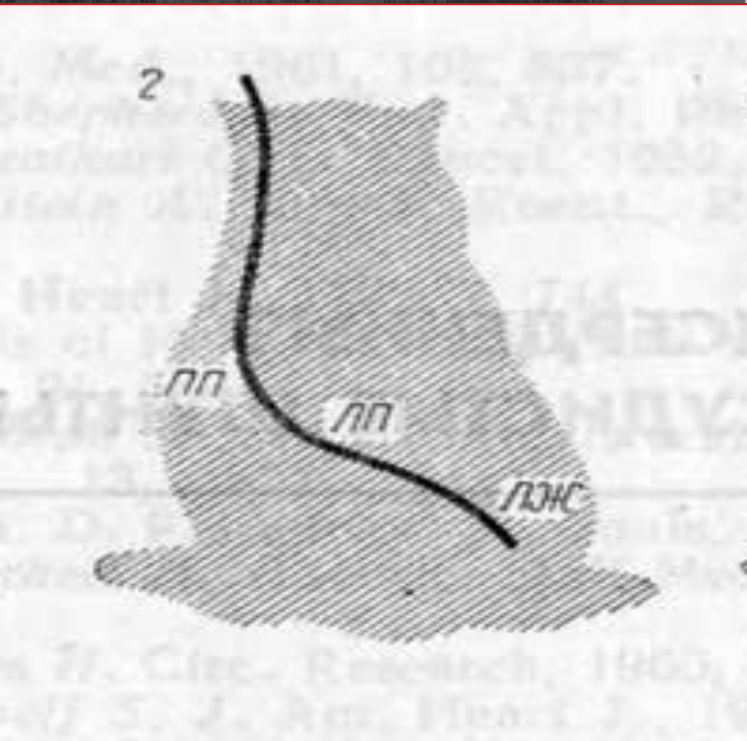
Классификация ДМПП

- **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



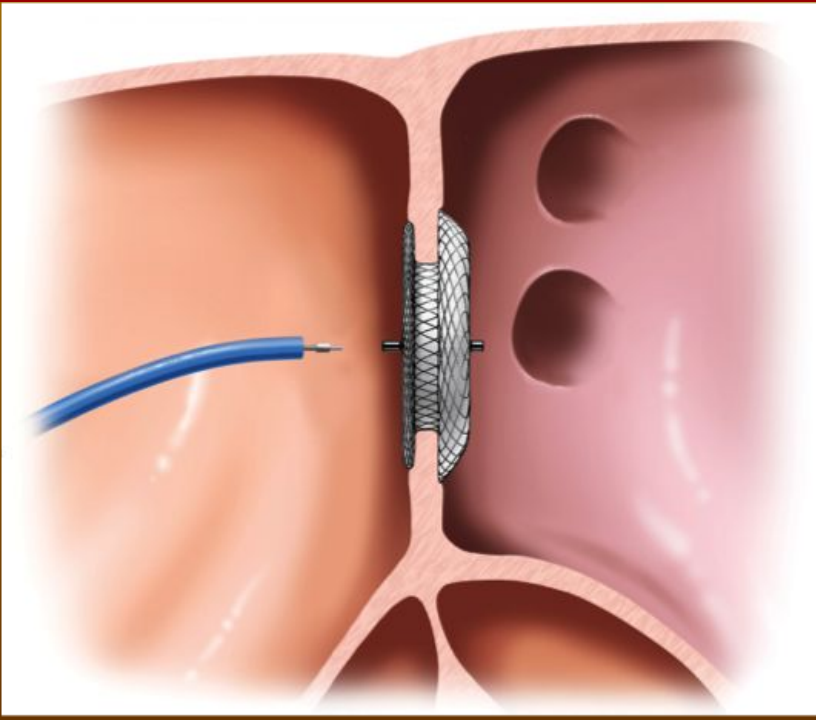
- **ЭХО-КГ** – визуализируется локализация и размер дефекта, объемная перегрузка правых отделов сердца, парадоксальное движение МЖП

- **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

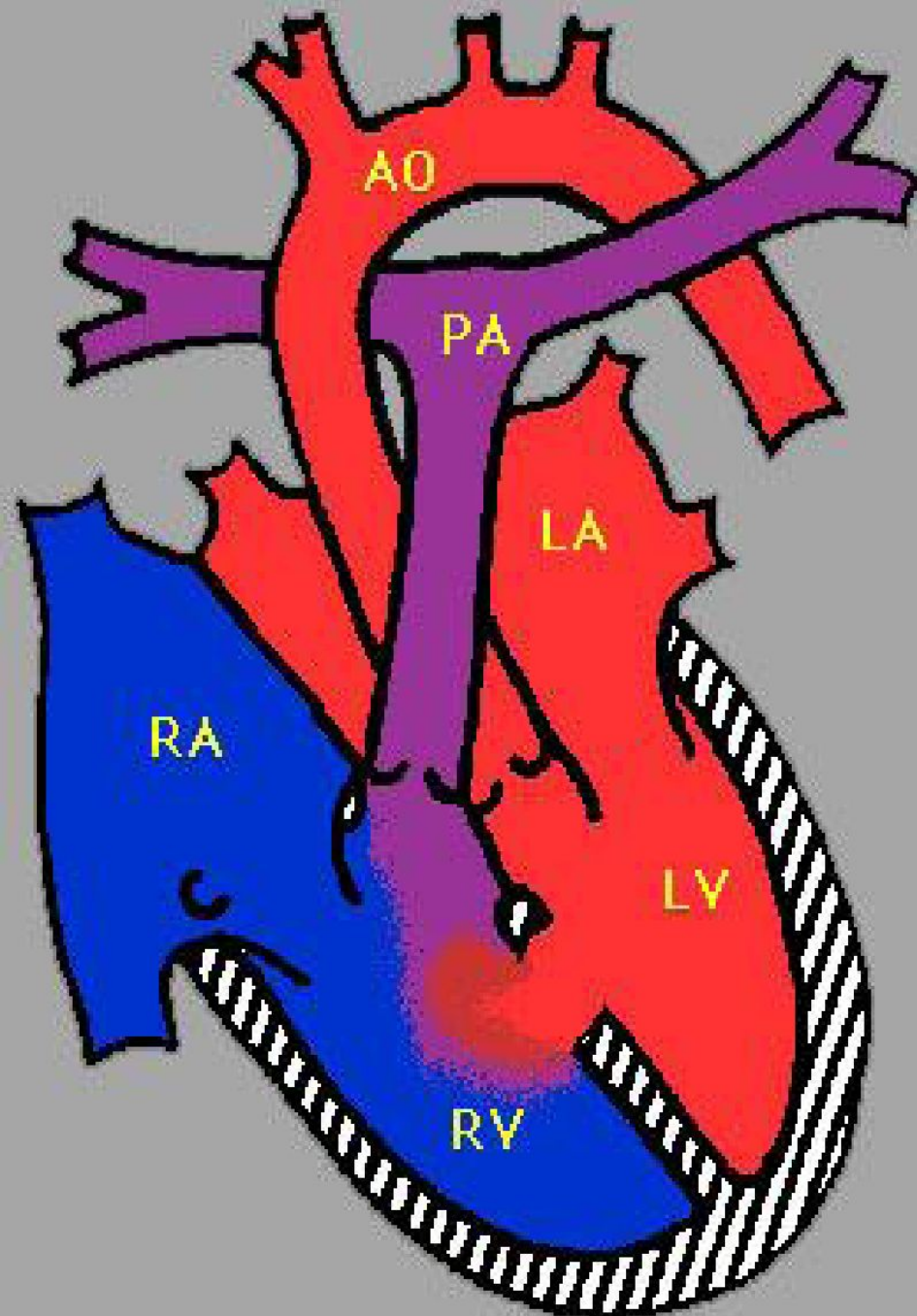


- **Эндоваскулярное закрытие дефекта окклюзионной системой**

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

ДМЖП

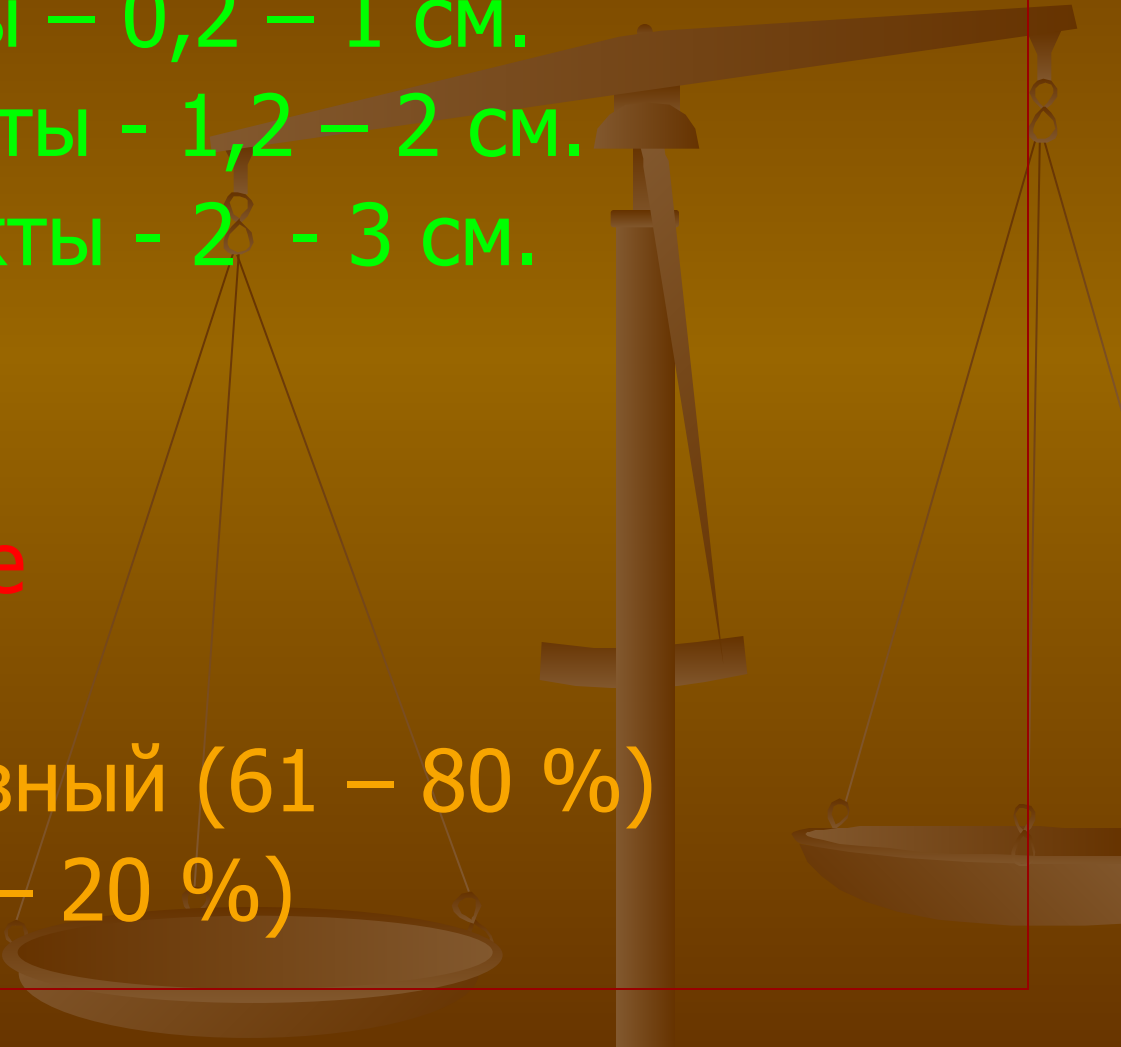
- Наиболее распространенный ВПС
- Простой в плане диагностики
- Существует большое количество анатомических вариантов, которые определяют прогноз и тактику ведения



Морфологические варианты ДМЖП

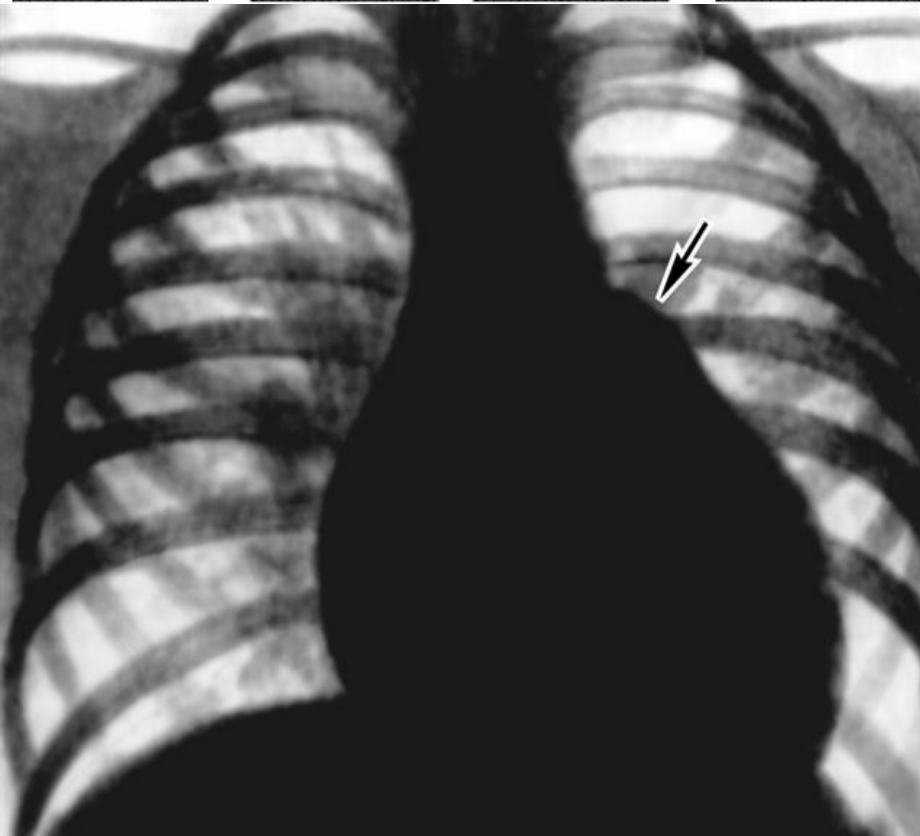
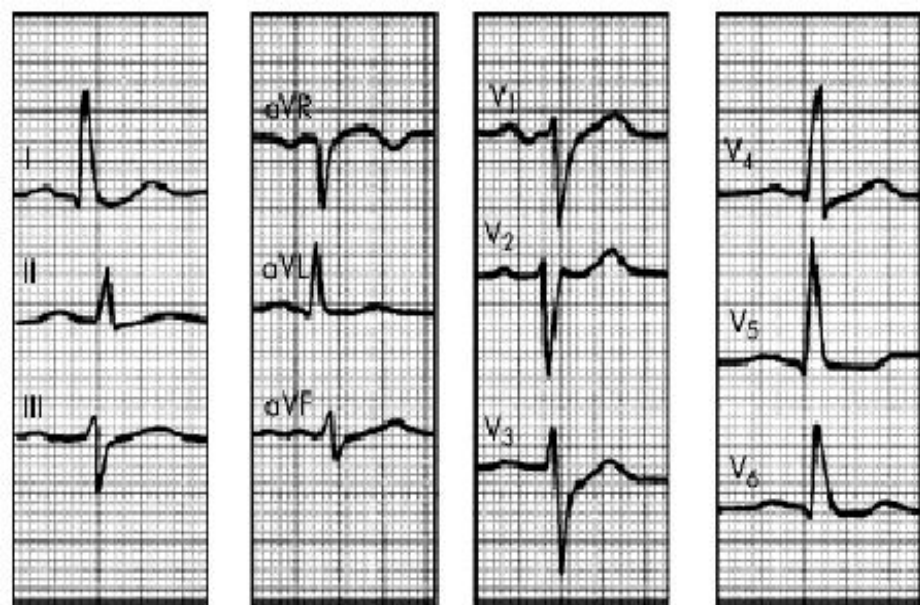
- Малые дефекты – 0,2 – 1 см.
 - Средние дефекты - 1,2 – 2 см.
 - Большие дефекты - 2 – 3 см.

 - Единичные
 - Множественные

 - Перимембранозный (61 – 80 %)
 - Мышечный (5 – 20 %)
- 

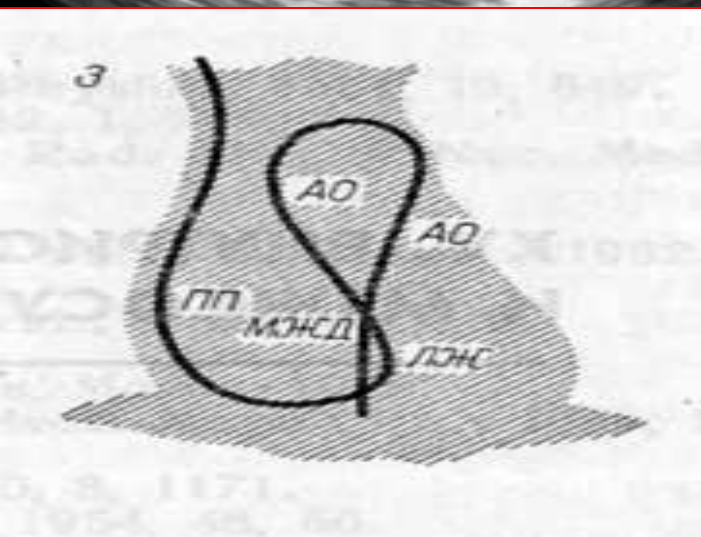
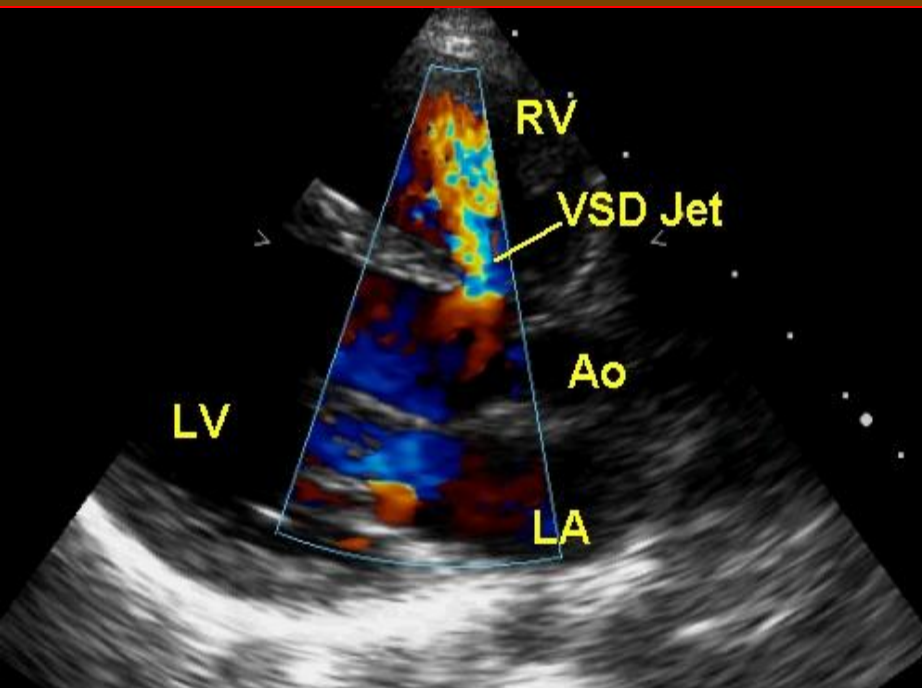
Основные клинико-инструментальные маркеры ДМЖП

- 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



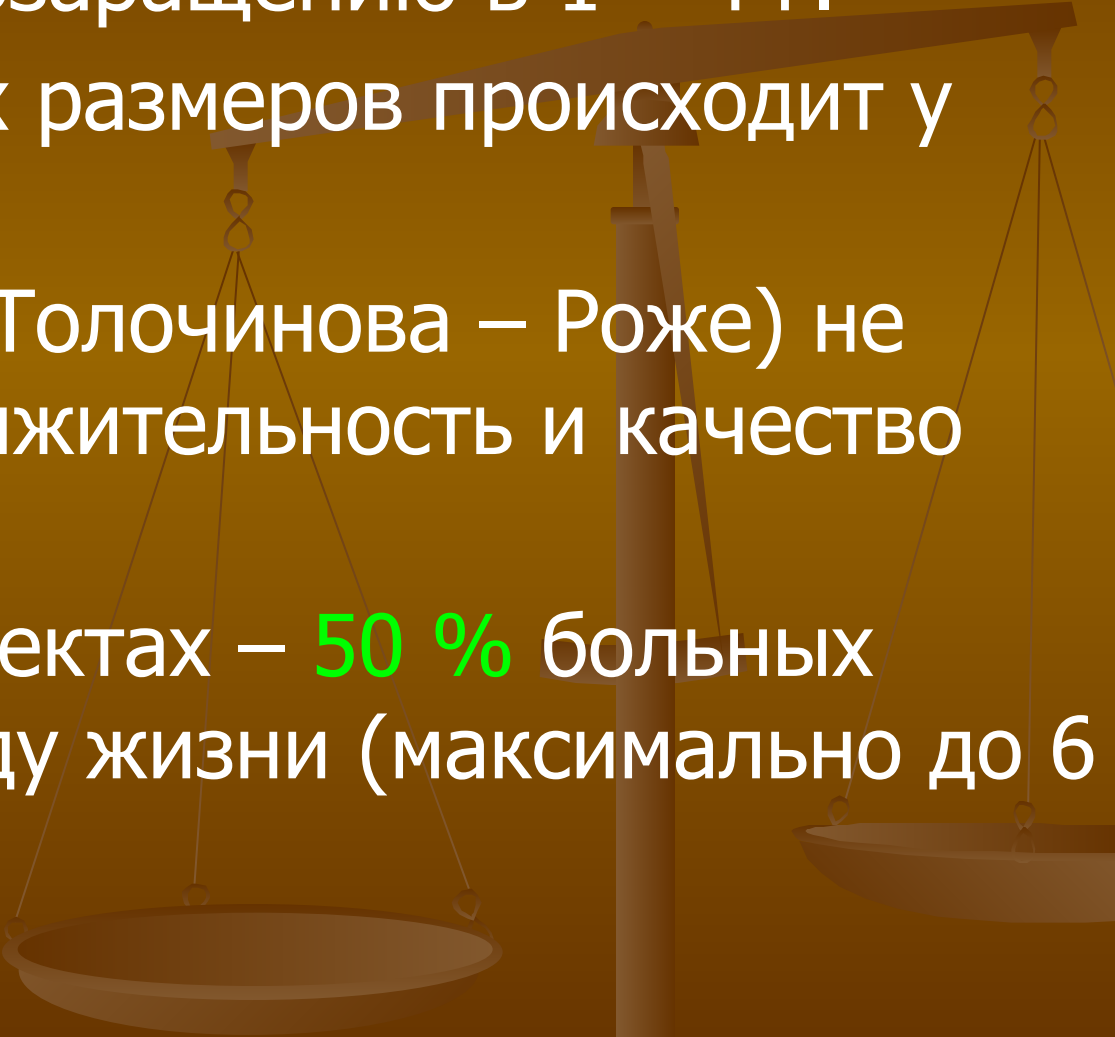
- **ЭКГ** – гипертрофия ЛЖ: высокий R V5-6, глубокий S V1-2, уширение зубца P I, II V5-6; Нарушение процессов реполяризации (смещение сегмента ST), вовлечение правых отделов при прогрессировании ЛГ
- **Рентгенография** – усиление легочного рисунка, сглаженность талии сердца, выбухание дуги ЛА, с-м ампутации.

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

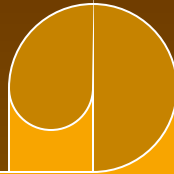


- **Синдром Эйзенменгера** - это необратимая тяжелая легочная гипертензия с двунаправленным сбросом крови или сбросом справа налево через дефект межжелудочковой перегородки

- **Клинические критерии:**

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

Показания к оперативному лечению:

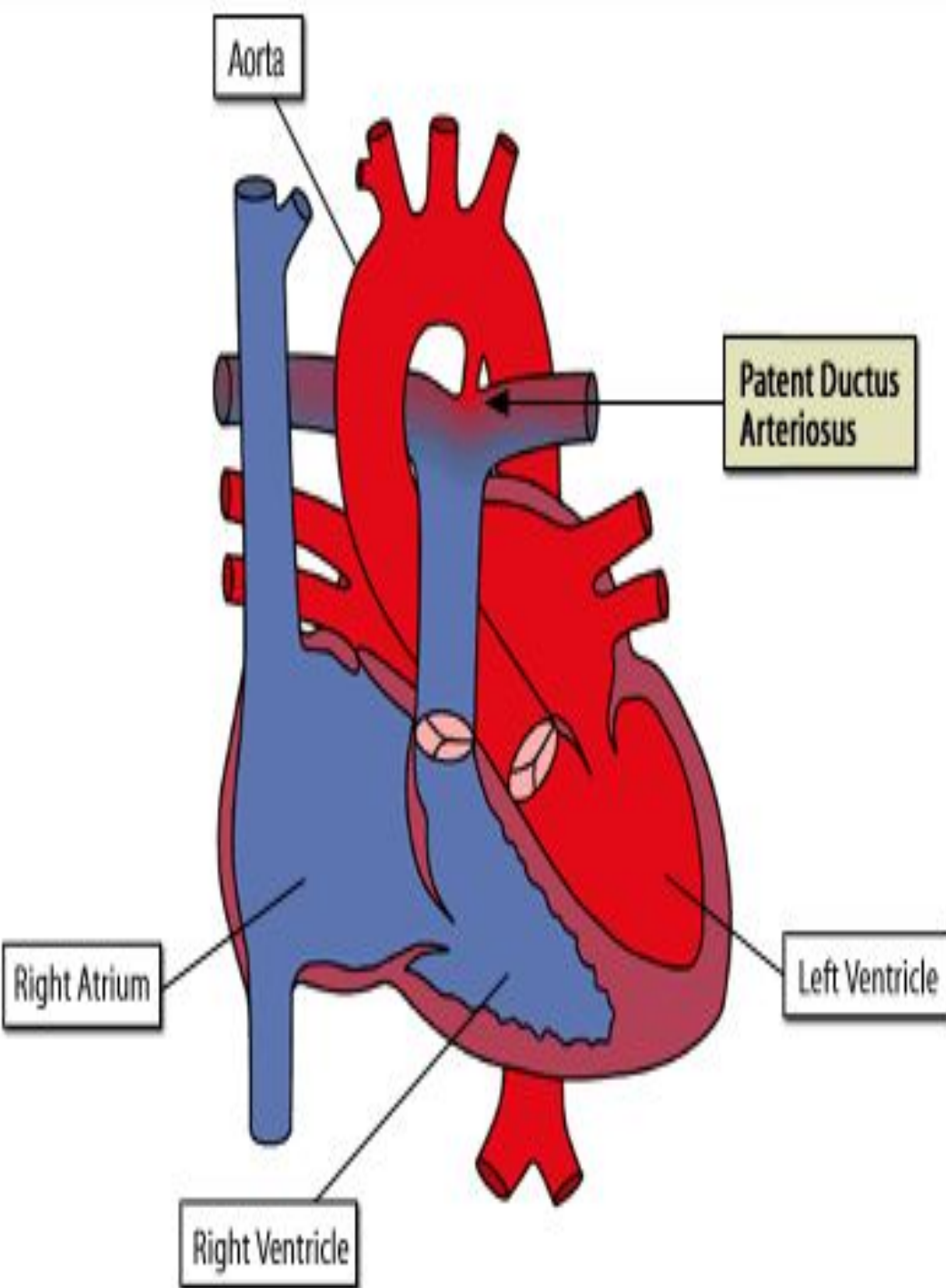


- **Отсутствие тенденции к спонтанному закрытию дефектов к 4 годам**
- **Рефрактерная к терапии ХСН**
 - **Появление признаков ЛГ**
- **Рецидивирующие бронхо-легочные заболевания**
- **Инфекционный эндокардит в анамнезе**

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



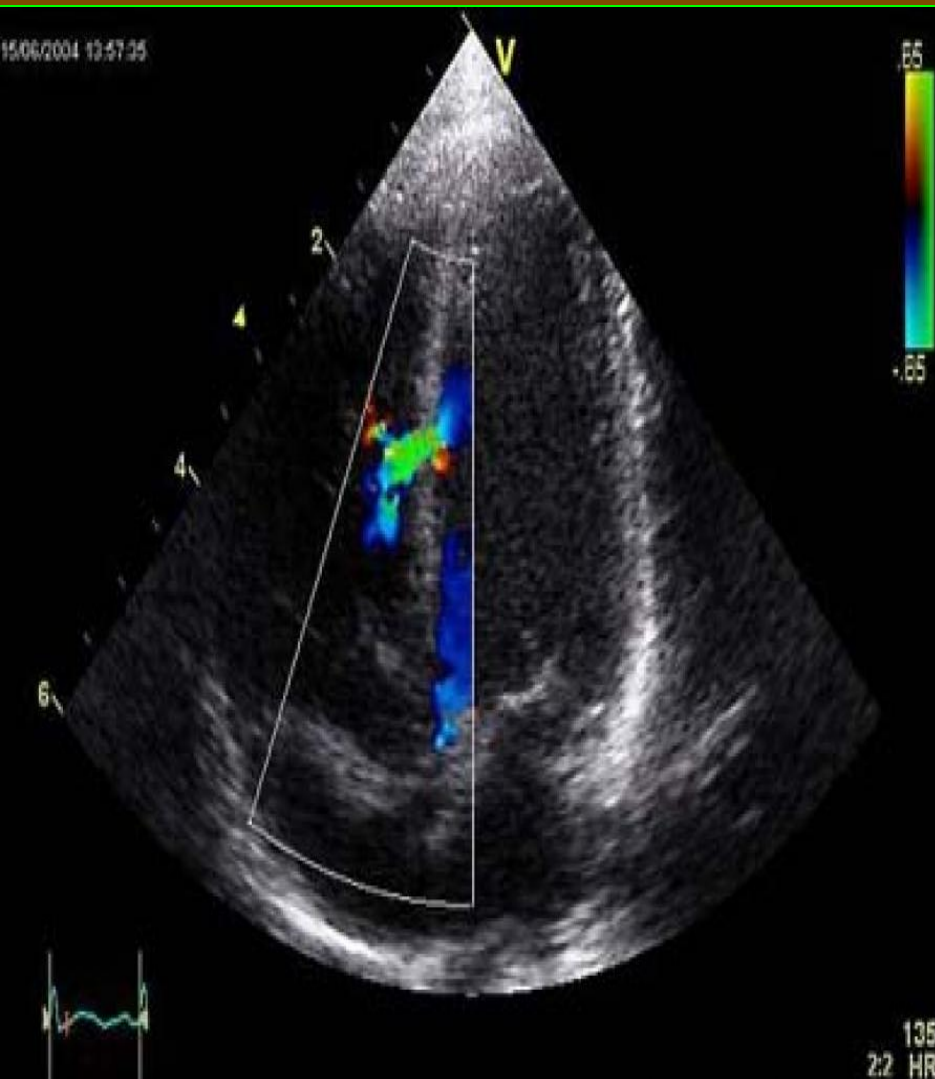
- ЭКГ - в начальных стадиях регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка
- В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов.

Инструментальные критерии диагностики



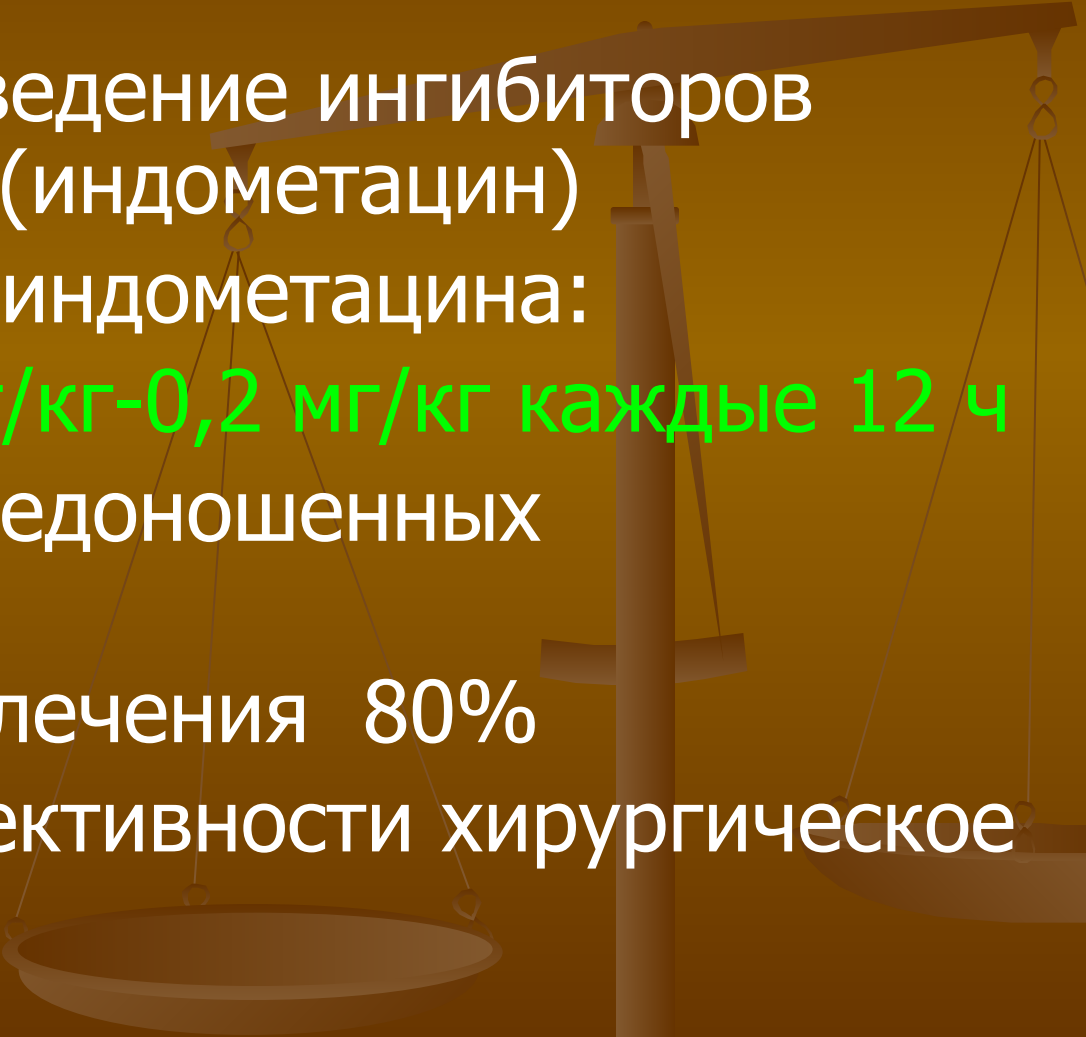
- **Рентгенография сердца**
 - отмечается увеличение размеров кардиоторакального индекса (кардиомегалия)
- Признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность верхушки сердца в диафрагму)
- В лёгких отмечается усиление легочного рисунка

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

**ВВ! 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



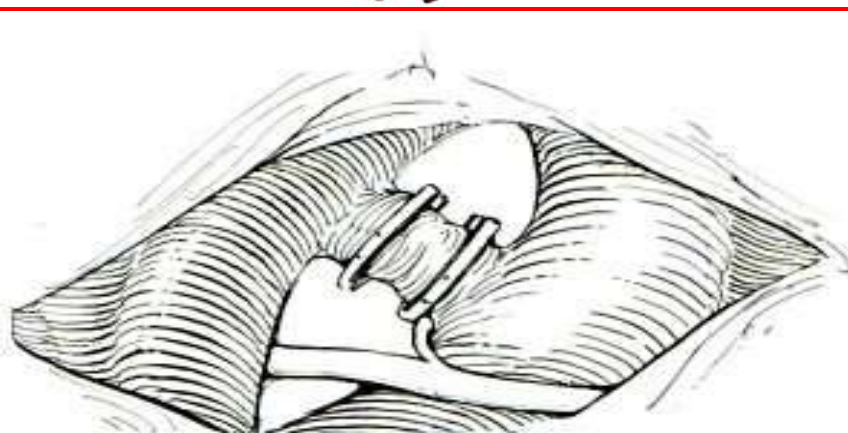
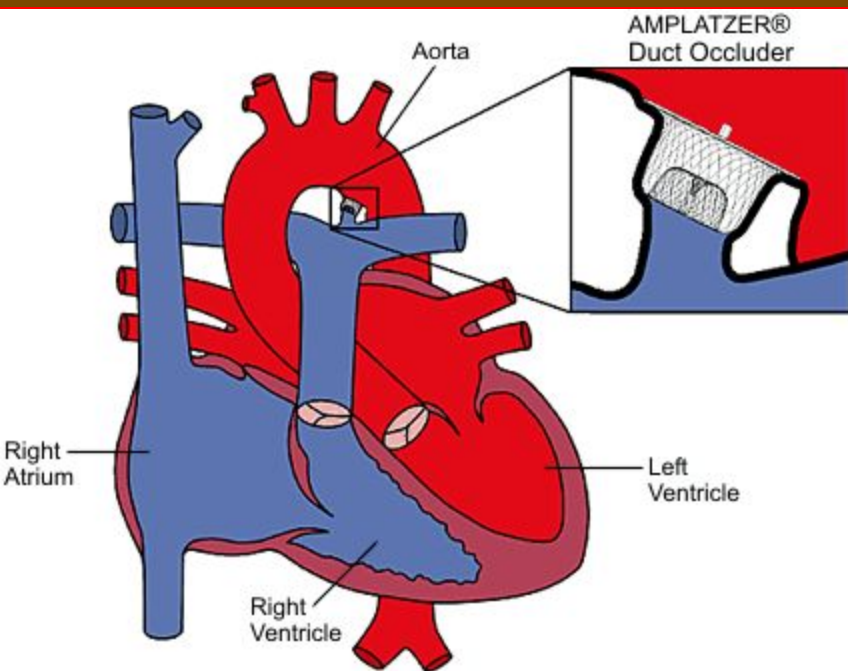
- Сердечная недостаточность
- Легочная гипертензия
- Инфекционный эндокардит
- Аневризма аорты и\или легочной артерии

Показания к оперативному лечению

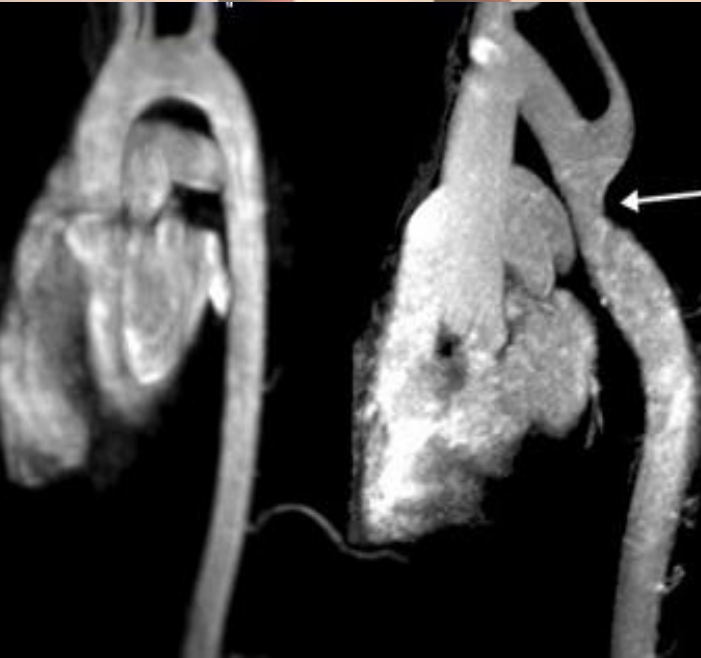
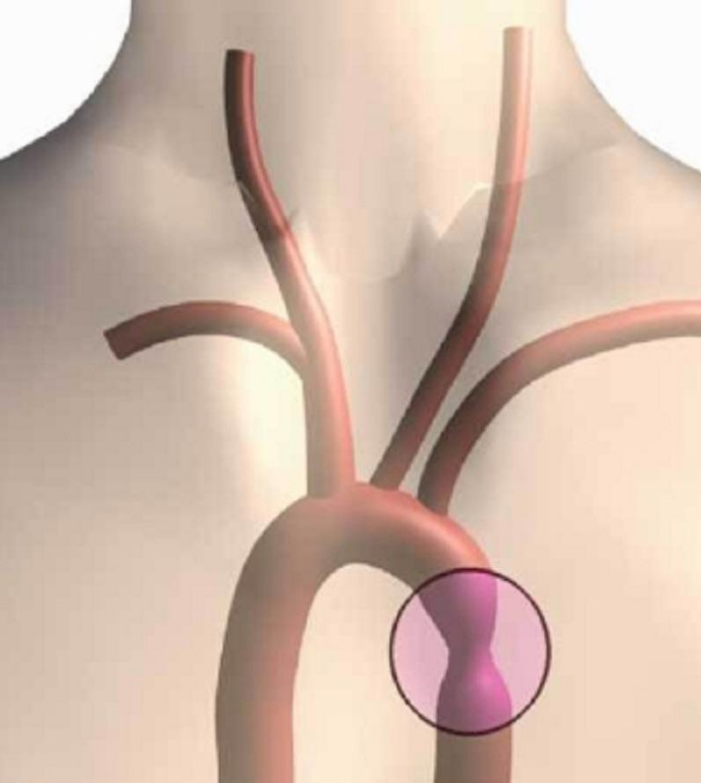


- Гиперволемиа МКК у недоношенного новорожденного
- Прогрессирующая СН
- Возраст старше 2 – х лет

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

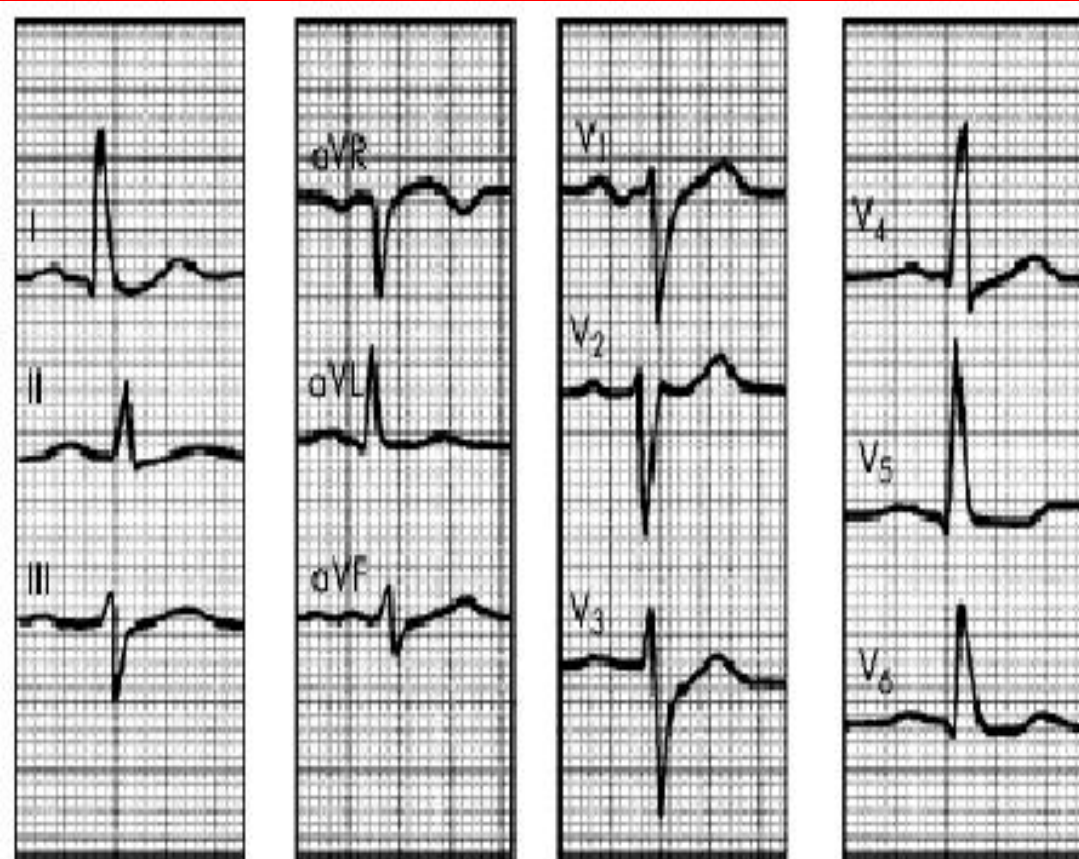
Диагностика коарктации аорты

- **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**

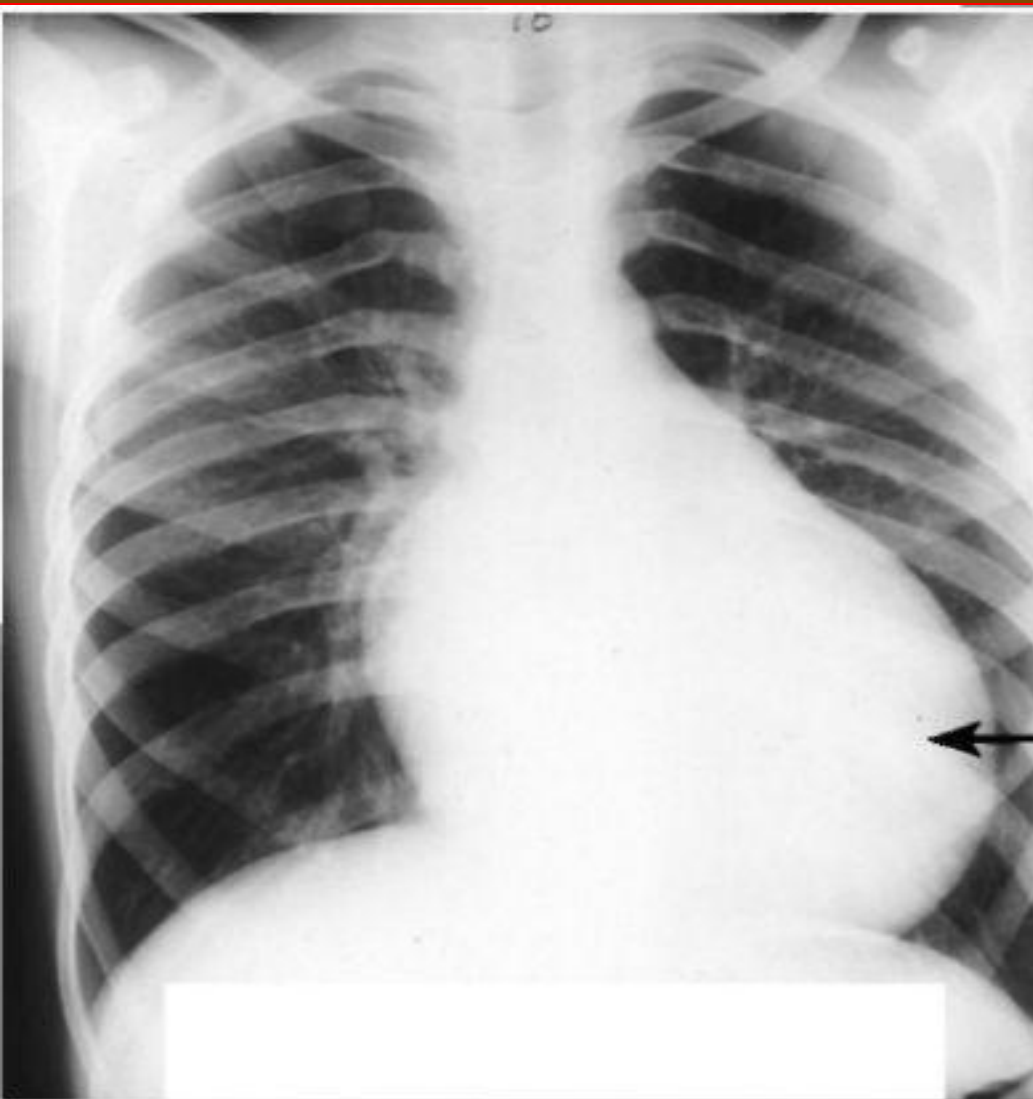


Инструментальная диагностика:

- 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

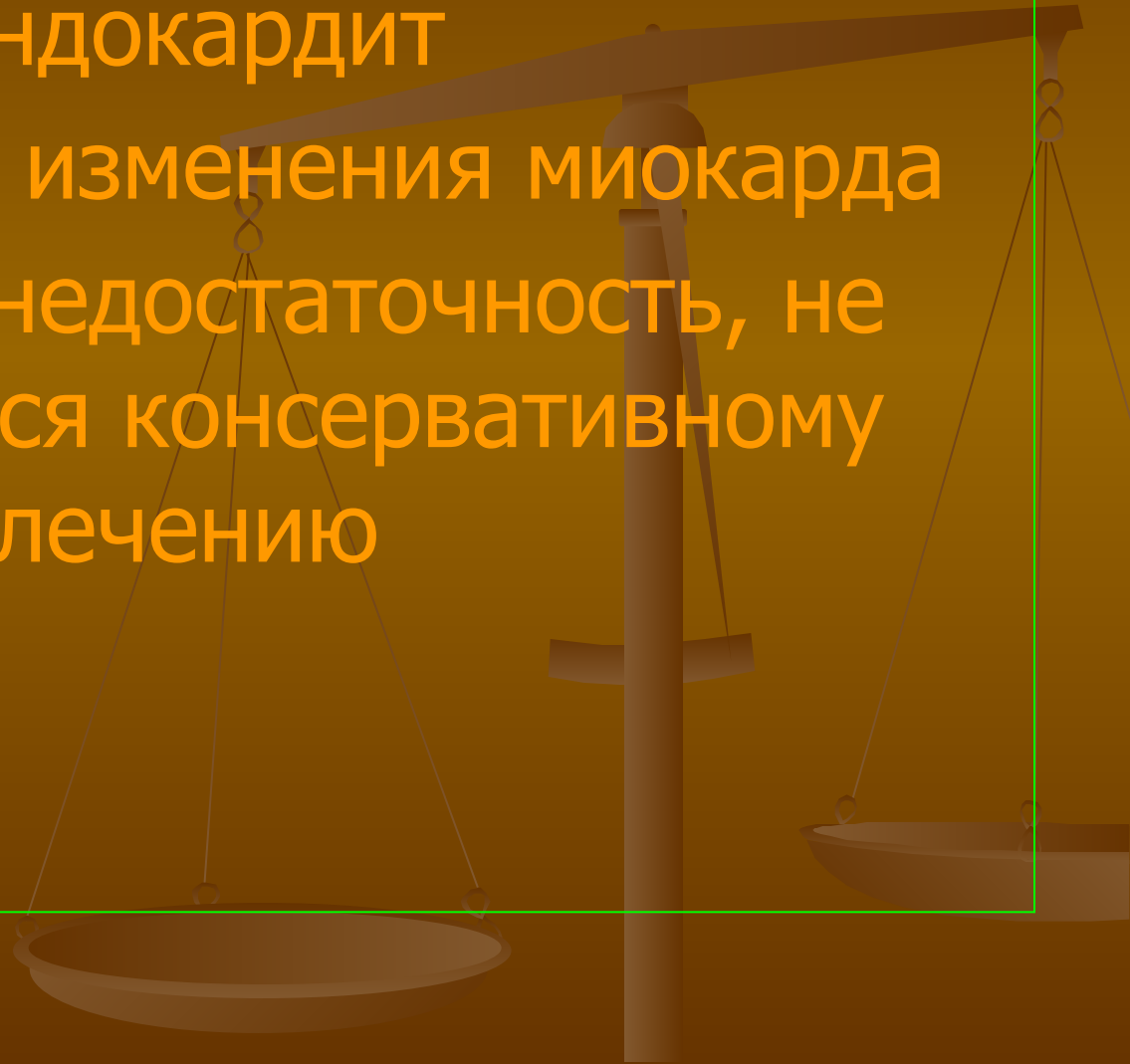
Показания к операции при коарктации аорты абсолютные

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



Противопоказания к операции:

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



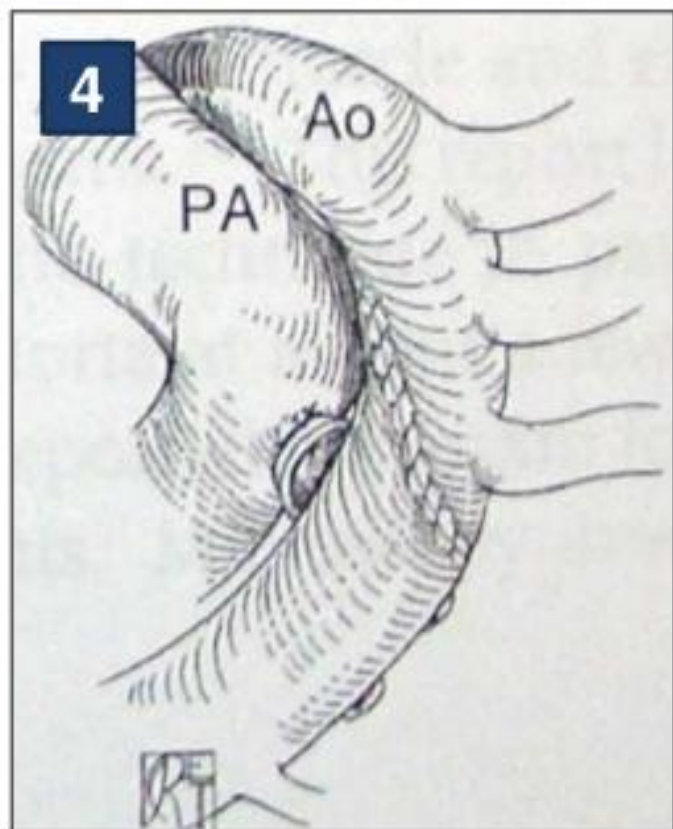
Методы хирургического лечения:

- **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)

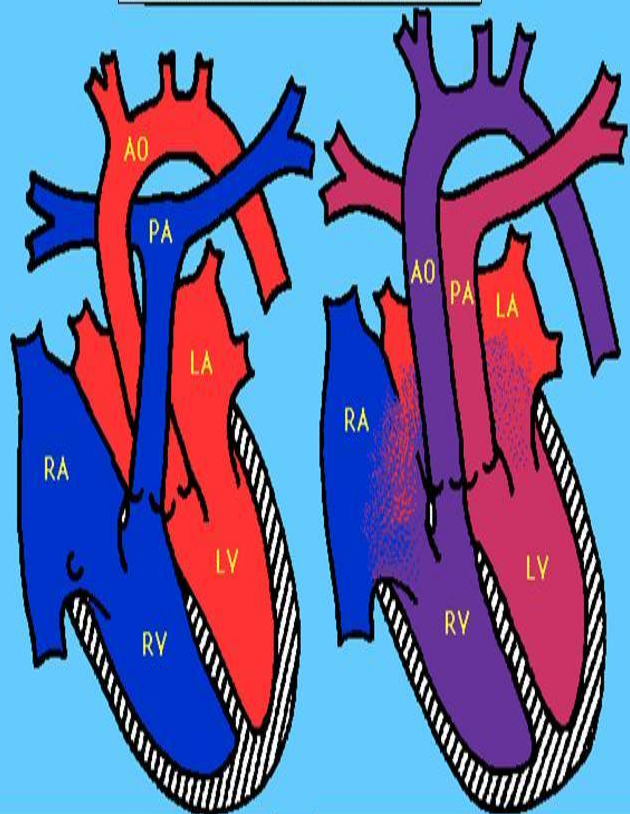


ТМС:

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

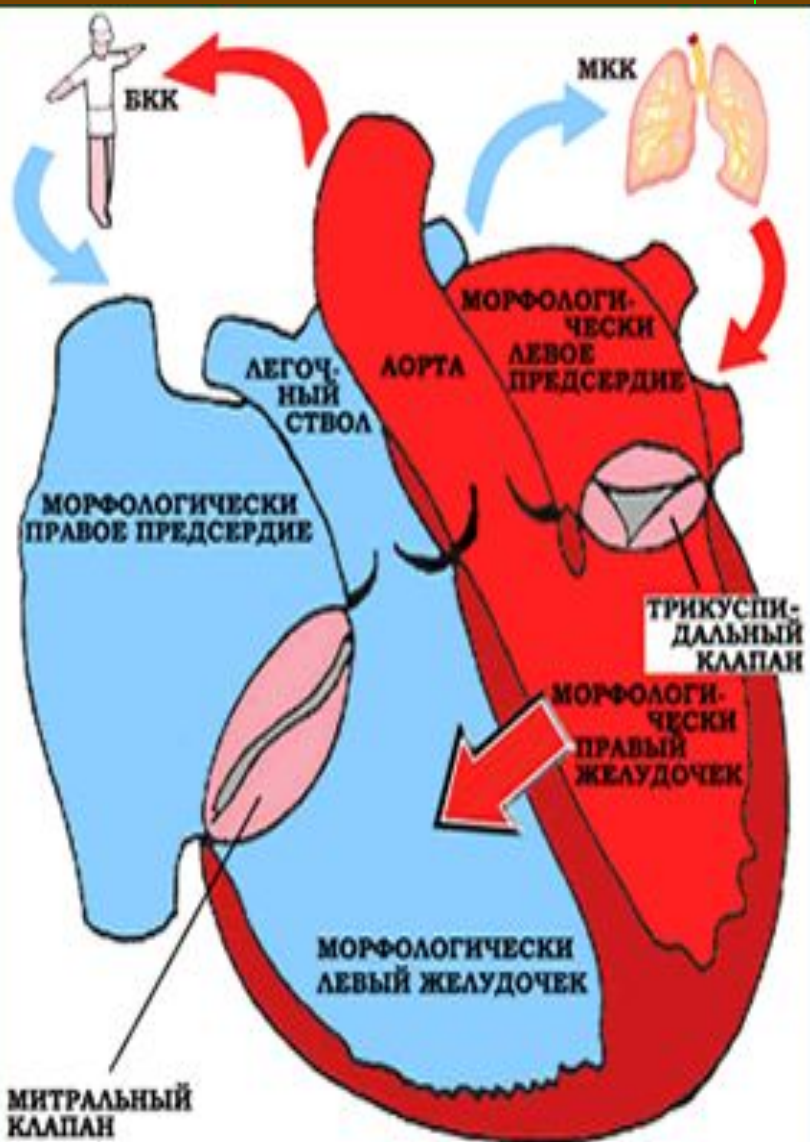
Транспозиция магистральных сосудов



Норма

Транспозиция магистральных
сосудов

Классификация ТМС



1. ТМС, сопровождающаяся гиперводемией 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

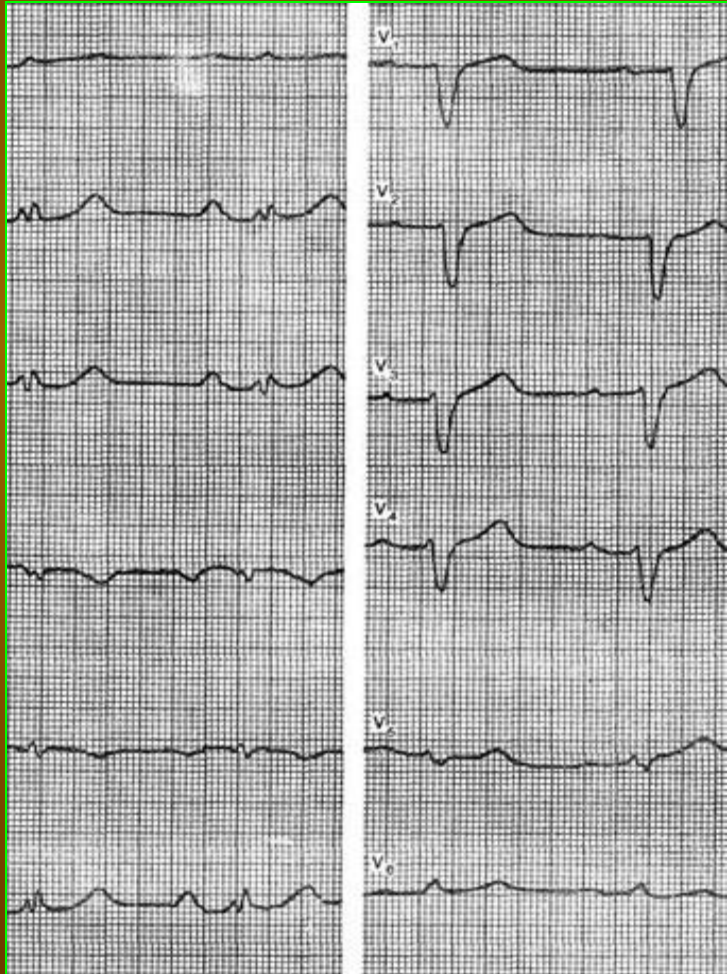
Клинические маркеры:

- 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

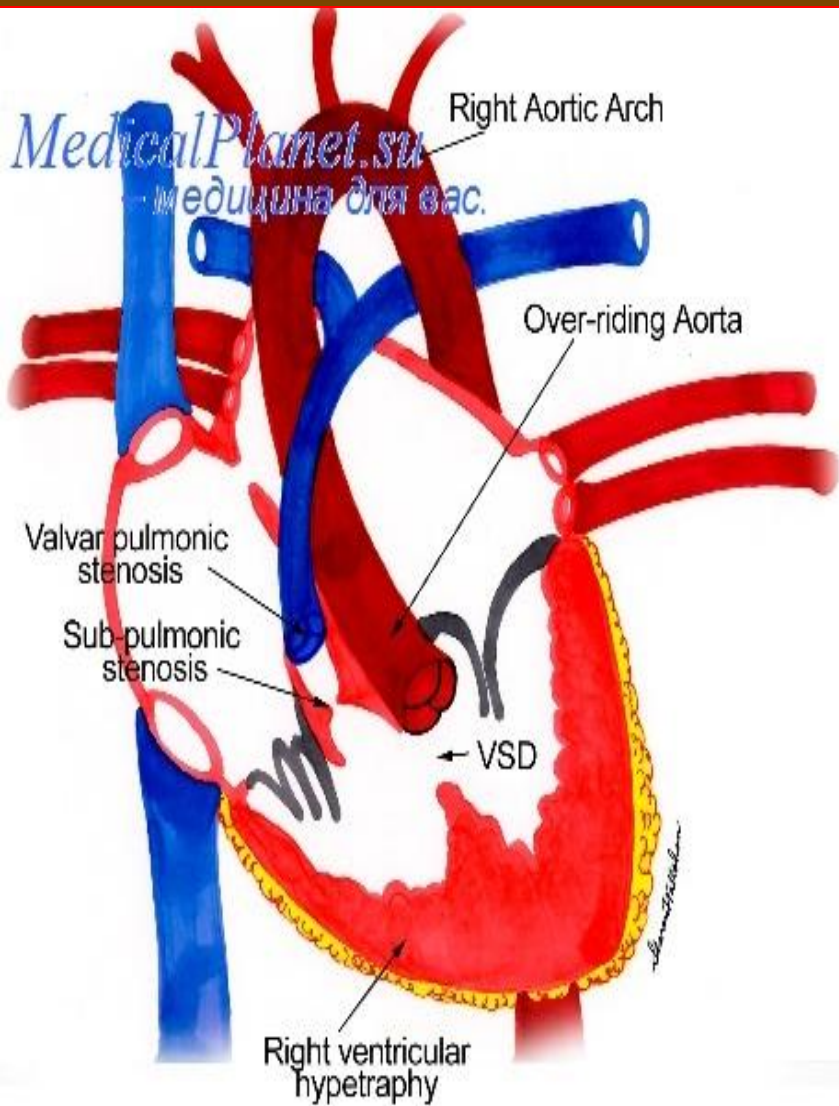
Лечение ТМС

- 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

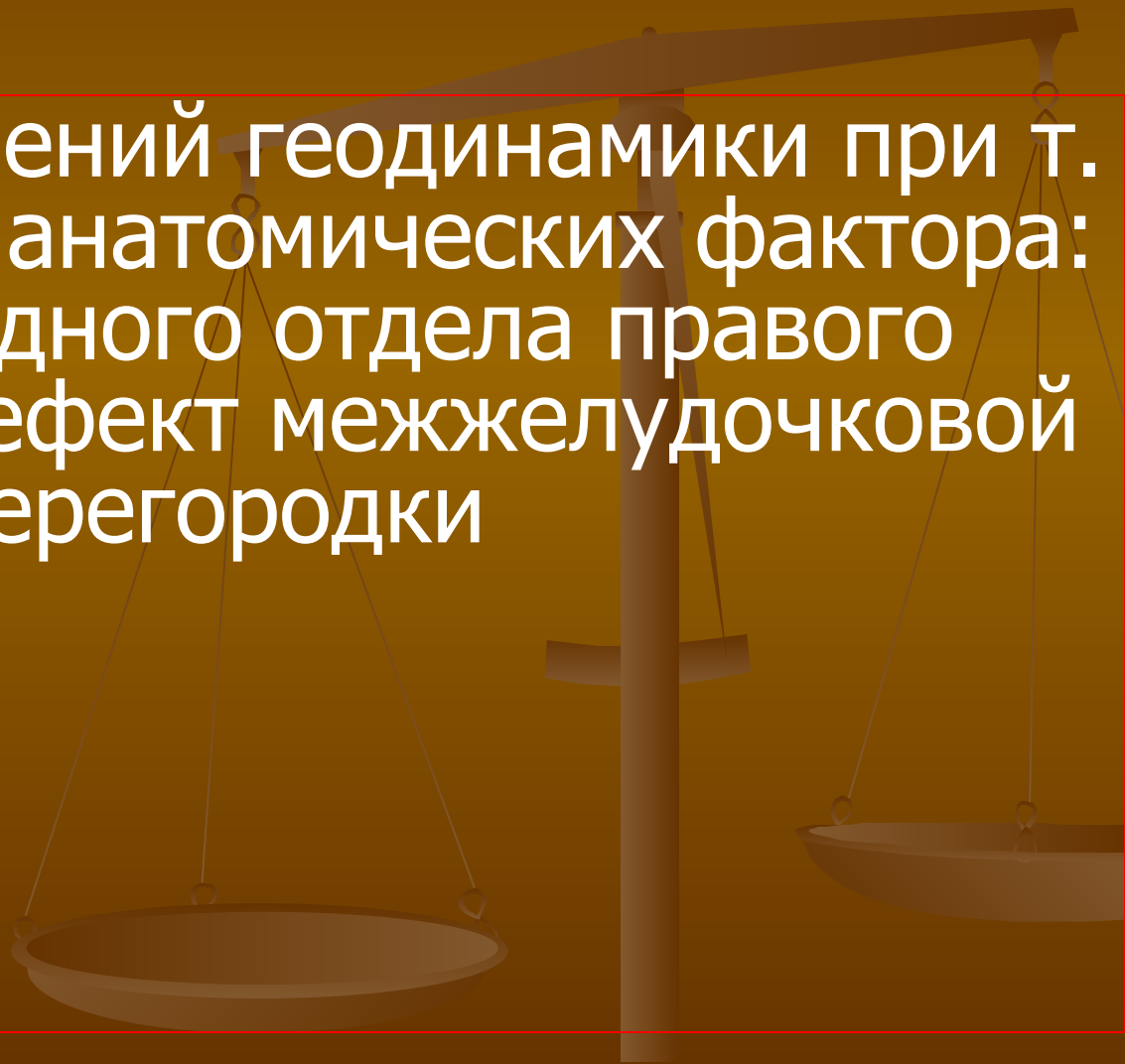


Тетрада Фалло

- 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



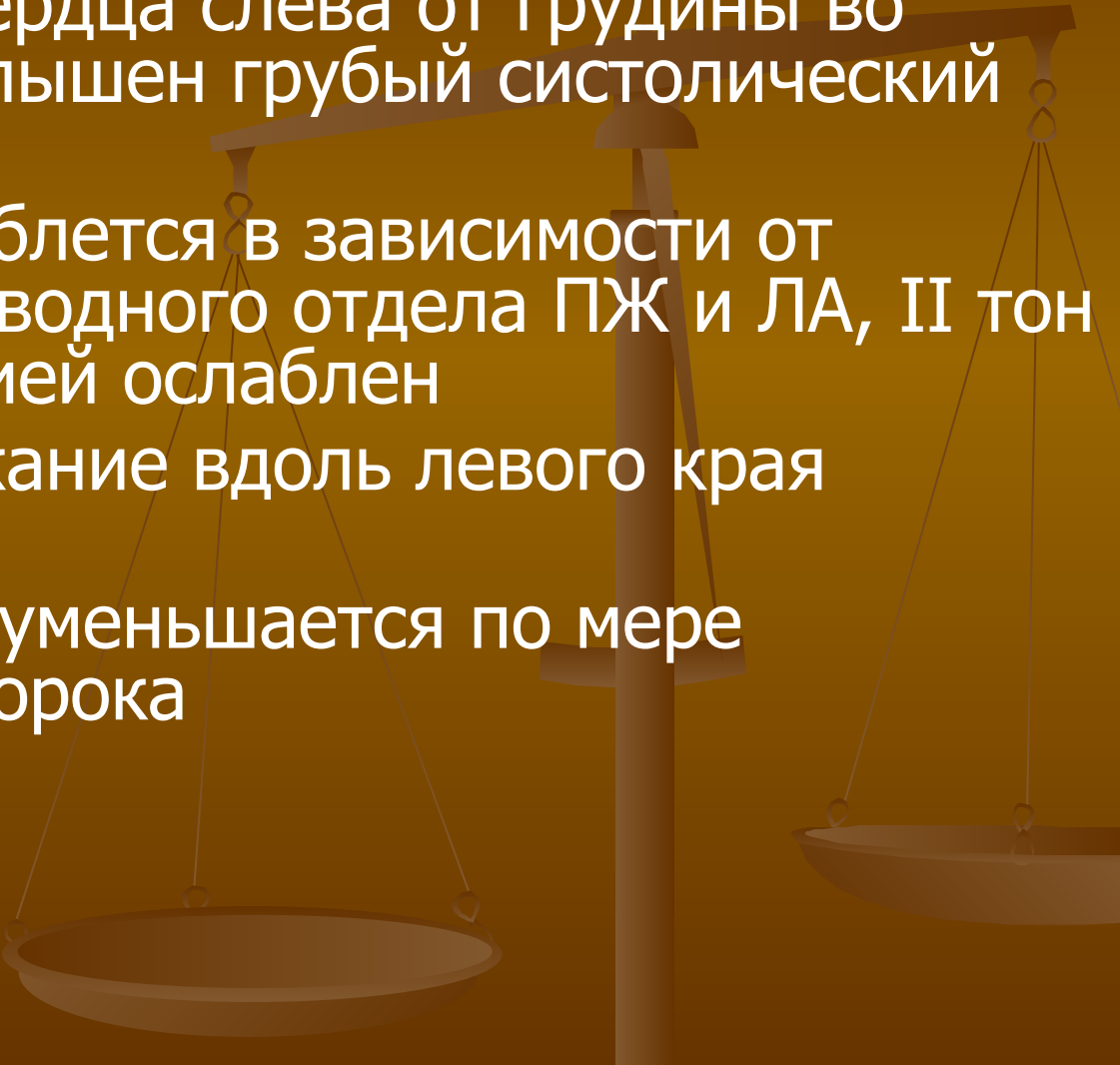
Различают следующие клинические формы болезни:

- 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 АМВU
- 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

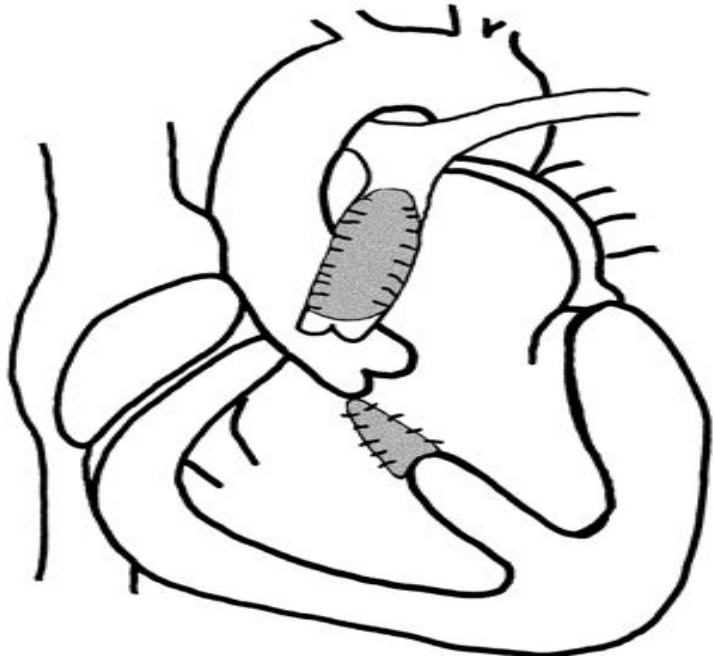
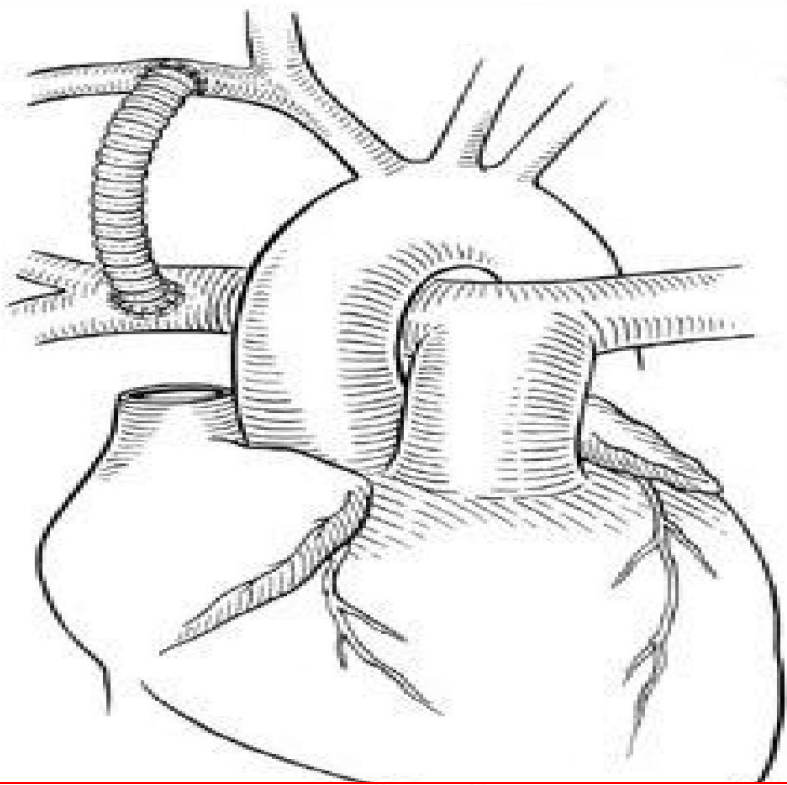
Диагностические критерии т. Фалло

- **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

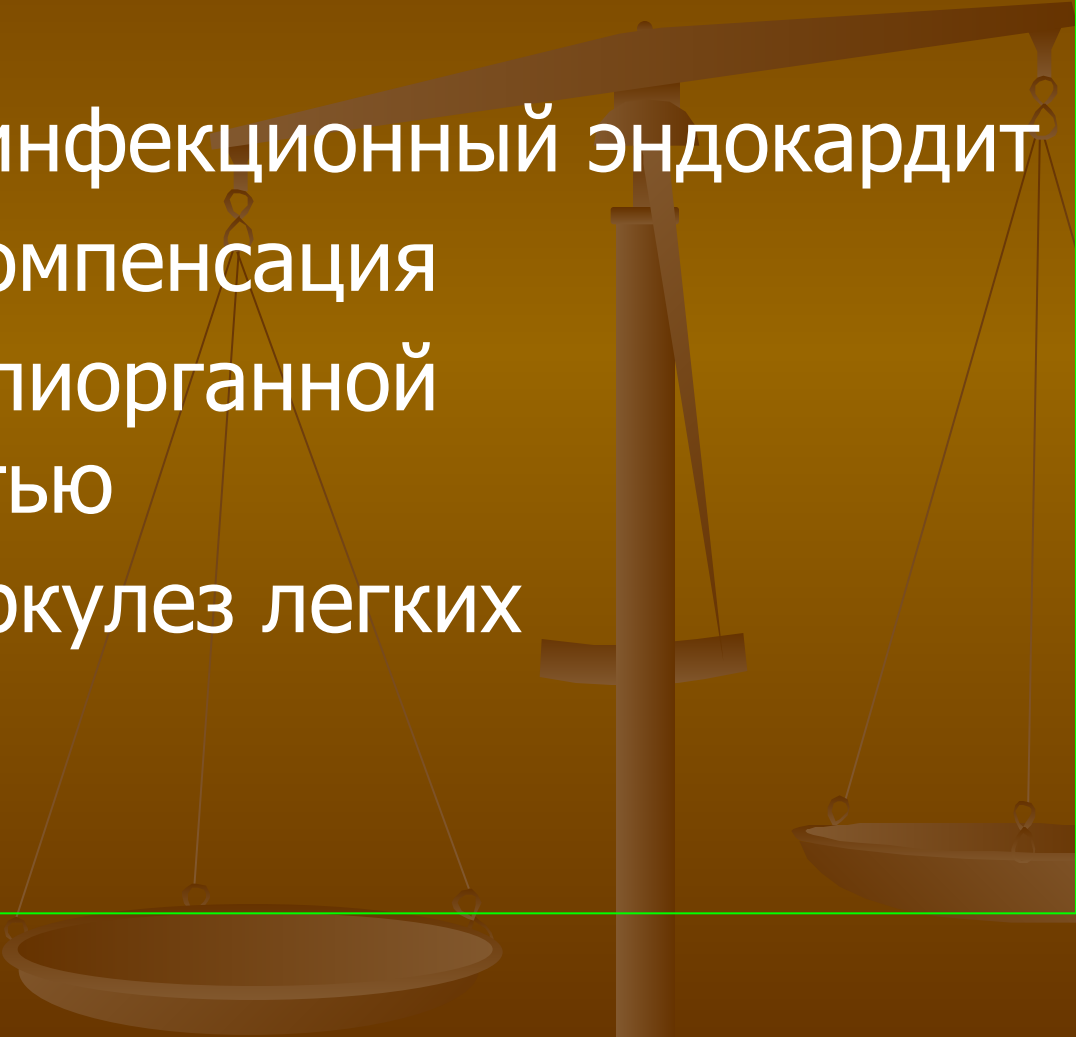
- Катетеризация сердца - является наиболее информативным методом диагностики
- Высокое давление в правом желудочке
- Измерение градиента давления между правым желудочком и лёгочной артерией
- Низкая оксигенация крови в аорте

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
 - Кахекесия 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