

Врожденные пороки сердца у детей

Дисциплина Патологическая физиология
Специальность 31.05.02 Педиатрия
Лекция (2 часа)

О. Н. Альмухаметова, к.м.н., доцент
Кафедра Патологической физиологии
Южно-Уральский государственный
медицинский университет, Челябинск, Россия

План лекции

- Определение понятия врожденных пороков сердца
- Классификация врожденных пороков сердца
- Диагностические критерии врожденных пороков сердца
- Показания к хирургической коррекции врожденных пороков сердца

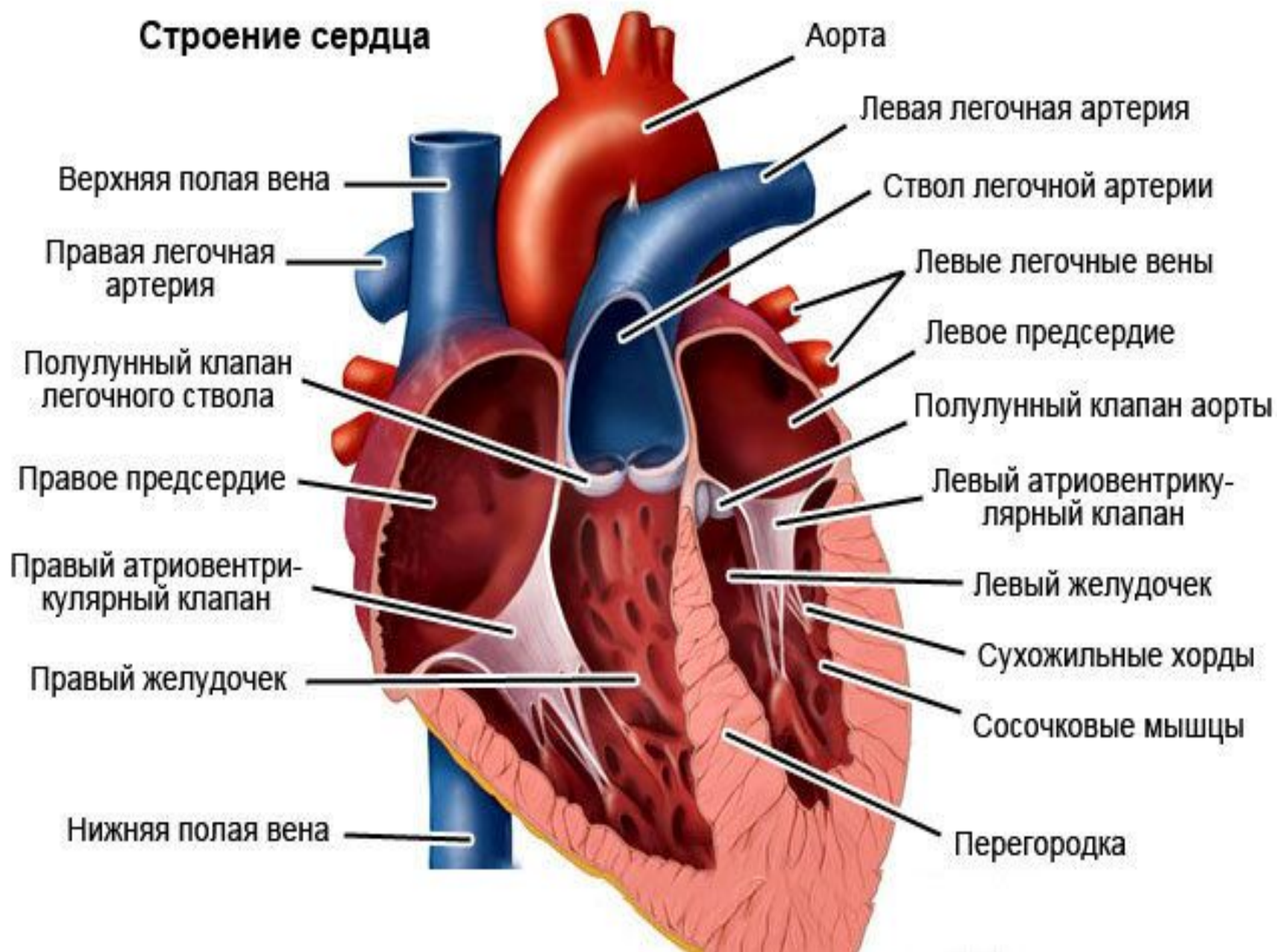


Функция сердца



- Систолический объем – 70 мл.
- В сутки проходит около 5000 литров
- Это составляет 756 ведер воды
- Переведем 120 мм. рт. ст. на водный столб и получим 15 метров – это высота 4-х этажного дома
- Таким образом орган поднимает каждый день 600 ведер на высоту 4–го этажа без передышки

Строение сердца



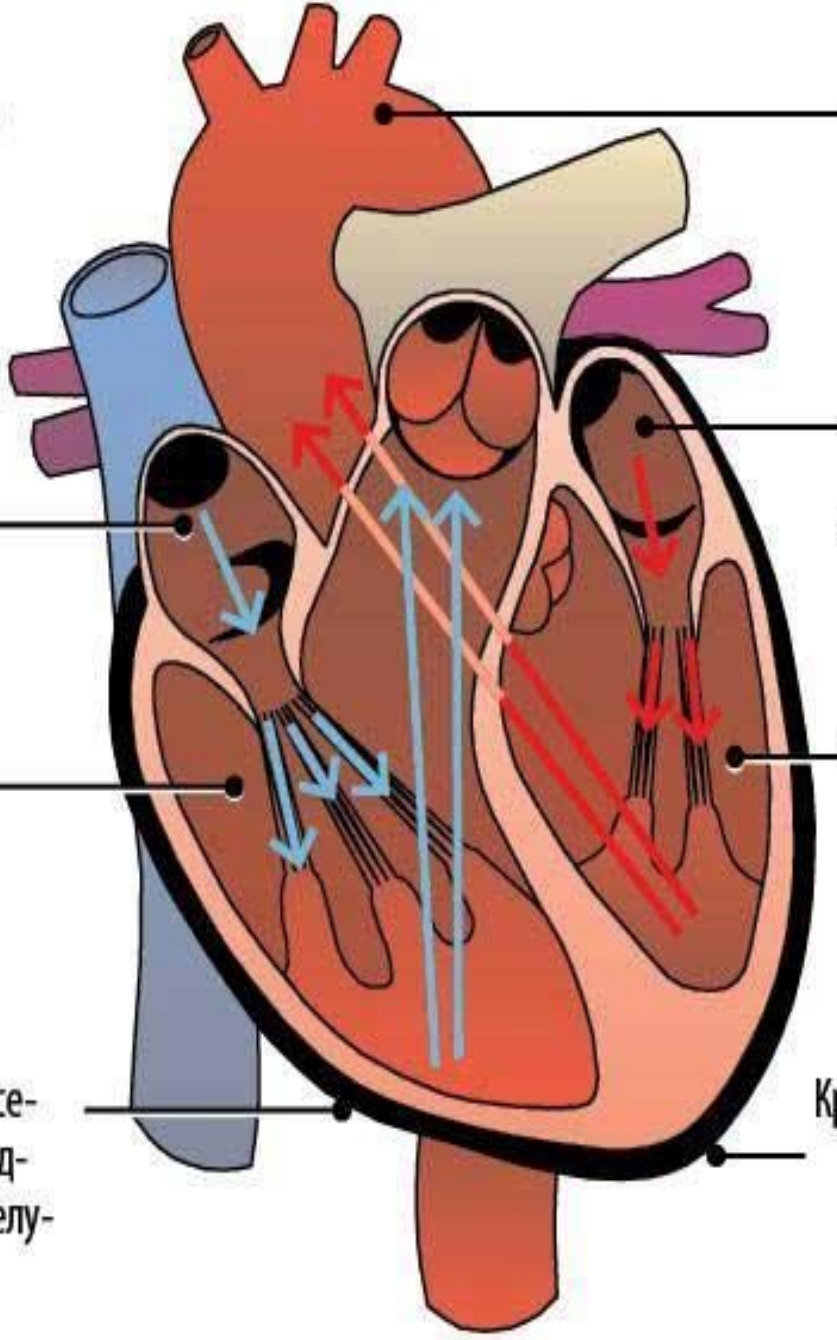
КАК РАБОТАЕТ СЕРДЦЕ?

Сердце человека – это мышечный орган, который обеспечивает ток крови по кровеносным сосудам.

Бедная кислородом кровь поступает от тканей по венам в правое предсердие, а потом в желудочек.

Правый желудочек выталкивает эту кровь в легочные артерии и легкие. В легких кровь обогащается кислородом.

Сердечный цикл – это считанные секунды: 0,1 сек – сокращения предсердия; 0,3 сек – сокращения желудочков; 0,4 сек – пауза.



Аорта – это главный сосуд, из которого кровь поступает во все органы.

Обогащенная кислородом кровь попадает в левое предсердие, а затем и в левый желудочек.

После заполнения кровью левый желудочек сокращается и с большой силой выбрасывает кровь в аорту.

Кровь в сердце перекачивается, как насосом, с помощью чередующихся расслаблений и сокращений.

Введение

- **Детская кардиология** не имела бы дальнейшего развития без современной диагностической аппаратуры. Так, использование в клинической практике **ультразвуковых методов исследования**, включая цветовую доплероэхографию, позволило выявлять патологию сердца у плода, которая заменяет катетеризацию и ангиографию.
- Однако, как бы ни были совершенны диагностические приборы, они не заменят **клинического мышления врача**.

Определение врожденных пороков сердца

- **Врожденные пороки сердца** – группа аномалий положения, морфологии структур сердца и/или магистральных сосудов, присутствующие с рождения, возникающий в результате нарушенного или незавершенного их развития в период внутриутробного развития.
- Большие пороки нарушают ток крови внутри сердца или по большому и/или малому кругам кровообращения.
- Врожденные пороки сердца являются наиболее частыми дефектами и являются основной причиной детской смертности от пороков развития.
- По МКБ – 10 пункты от Q 20 до Q 25 (включительно)

Эпидемиология

- **Частота ВПС среди новорожденных** в мире составляет около 8% (8 на 100 новорожденных) – **3 место** после врожденных пороков нервной системы и опорно-двигательного аппарата.
- В настоящее время описано более 100 различных ВПС из них встречаются наиболее часто:
- **ДМЖП** – до 50% всех врожденных пороков сердца
- **ДМПП, ОАП**, коарктация аорты, стеноз аорты, клапанный стеноз легочной артерии – до 15%

Причины ВПС

Хромосомные нарушения – 5 %

Мутация одного гена – 3 %

Воздействие неблагоприятных факторов среды, особенно в критический период формирования сердечно – сосудистой системы: алкоголизм матери, прием лекарственных препаратов, рентгеновское излучение

Полигенно – мультифакторное наследование – 90 %

Различают два основных типа наследования – моногенное и полигенное. При моногенном - признак контролируется одним геном, при полигенном - несколькими генами. Гены могут быть локализованы в аутосомах или половых хромосомах.

Характер проявления гена может идти по доминантному или рецессивному пути.

Инфекционные заболевания (в частности врожденная краснуха)

Метаболические нарушения – сахарный диабет, фенилкетонурия

Системные болезни соединительной ткани

Факторы вызывающие развитие характерных пороков

Воздействие алкоголя – при алкоголизме матери у плода развивается эмбриофетальный алкогольный синдром в 30 %.
Пороки сердца возникают в 25 – 30 % случаев, чаще формируются **ДМЖП, ДМПП и открытый артериальный проток.**

Инфицирование матери вирусом краснухи в 1 триместре беременности в 50 – 60 % случаев приводит к развитию врожденной краснухи у плода (во 2 триместре в 10 – 20 %) и формированию характерной триады Грегга – ВПС, катаракта, глухота.

Факторы вызывающие развитие характерных пороков

- **Из лекарственных препаратов** тератогенным эффектом обладают в частности противосудорожные препараты, содержащие **гидантоин** – развитие стеноза легочной артерии, коарктации аорты, персистирующего артериального протока и **триметадоин** - способствует формированию транспозиции магистральных сосудов, тетрады Фалло, гипоплазии левого сердца
- **Препараты лития** имеют избирательное действие на трикуспидальный клапан – аномалия Эбштейна, атрезия трикуспидального клапана
- К препаратам, прием которых может быть причиной возникновения врожденных пороков сердца, а также относятся **амфитамины, прогестагены**, вызывающие формирование сложных врожденных пороков сердца

Критические периоды воздействия тератогенных факторов для формирования ВПС

- Для развития прежде всего сердца наиболее критичными являются **первые 3 месяца развития эмбриона**:
- В течение **6-й недели** происходит разделение предсердий на правое и левое, и их перемещение вверх и вправо (**стадия трехкамерного сердца**).
- К концу **2-го месяца** желудочек делится продольной перегородкой – **стадия четырехкамерного сердца**. В это же время разделяются легочная артерия и аорта, сохраняется лишь их соединение.
- На **3-м месяце** внутриутробной жизни происходит наиболее интенсивное развитие сердечной мышцы, в это же время формируются центры, регулирующие деятельность сердца (атриовентрикулярный и синатриальный узлы). Частота сокращения сердца в этот период составляет около 30 в 1 минуту.

Критические периоды воздействия тератогенных факторов для формирования ВПС

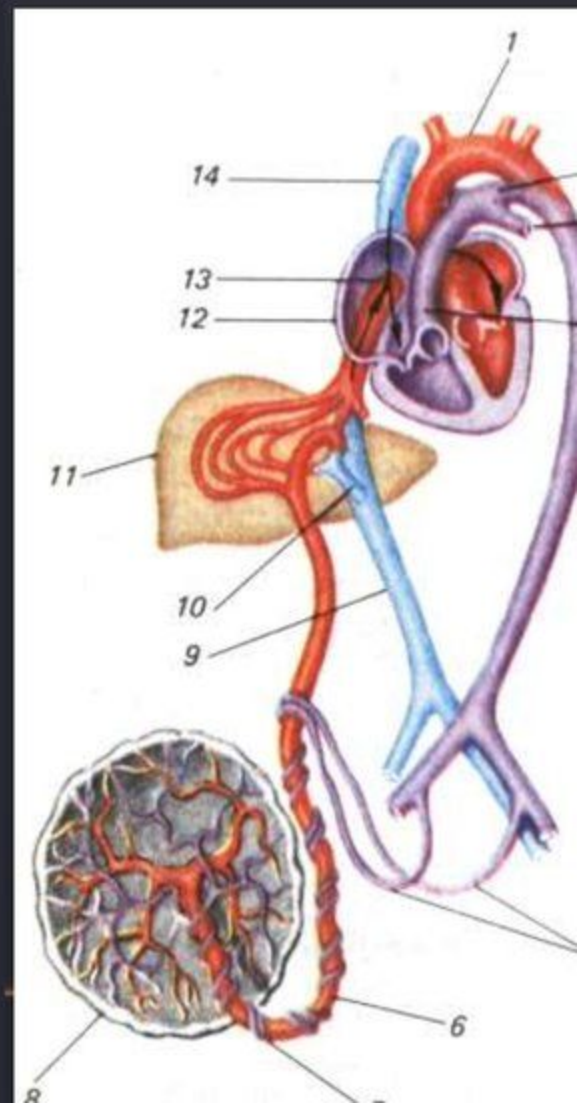
- В связи с тем, что в этот период происходит формирование и других органов, **ВПС нередко сочетаются с другими пороками развития** (при дефекте межжелудочковой перегородки у 25 % детей обнаруживают и другие пороки развития).
- Еще одним **критическим периодом** для развития клинических проявлений порока сердца является **момент рождения** (переход от внутриутробной к внеутробной жизни).
- **Существенные изменения кровообращения происходят в первые часы и дни после рождения ребенка:**
 - имеет место усиление кровотока в малом круге кровообращения
 - закрытие венозного и артериальных протоков, овального окна, устранение шунтирования крови через данные образования
 - устранено функционирование плаценты
- **Факторы**, влияющие во время переходной гемодинамической адаптации: зрелость ССС, пренатальная и постнатальная асфиксия, гестационные факторы, тип родов, течение беременности.
- **Гемодинамика** новорожденного ребенка характеризуется нестабильностью: любое отклонение в гомеостазе (гипоксия, дисэлектrolитемия, ацидоз), может приводить к возобновлению фетального типа кровообращения (синдром ПФК).

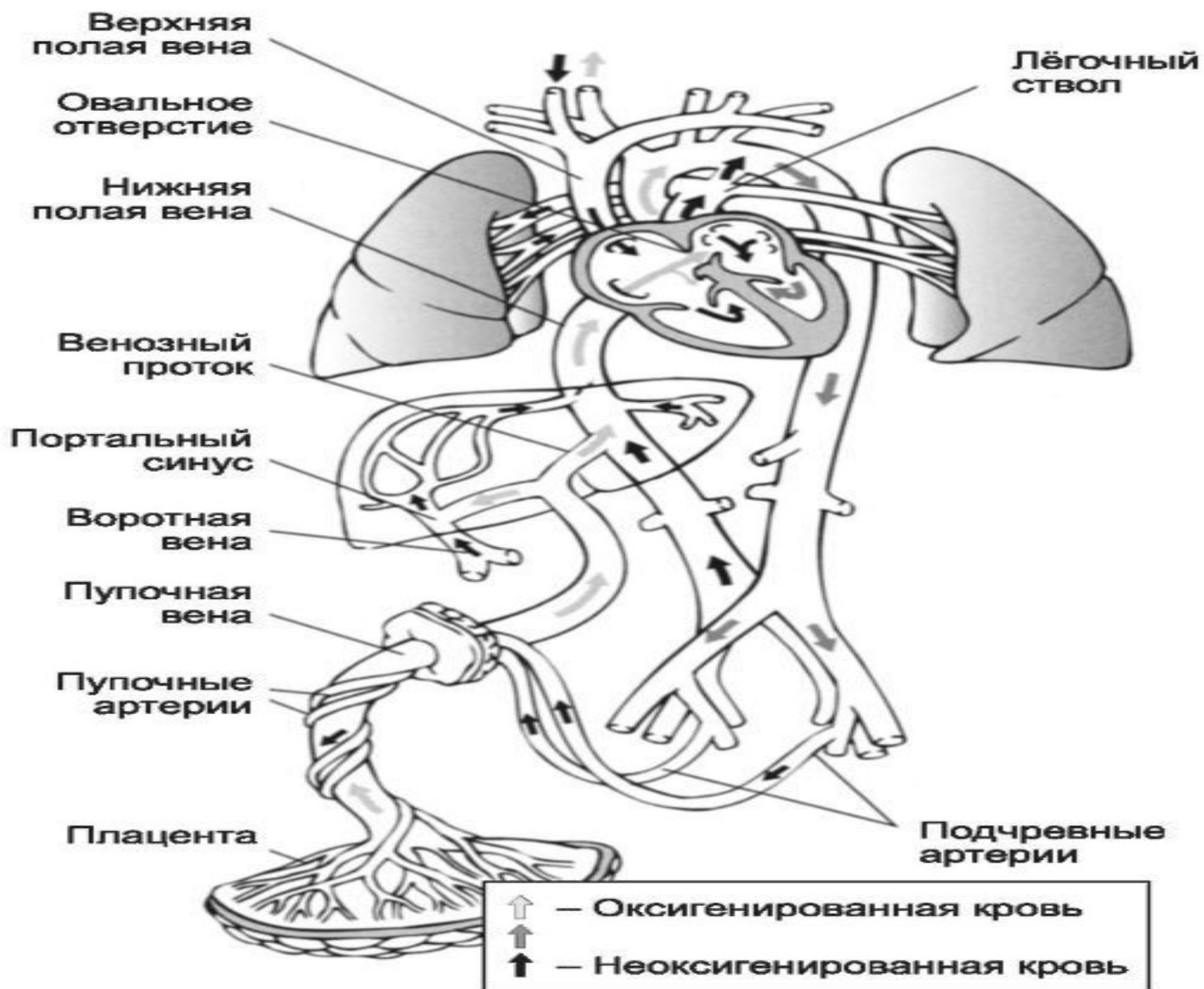
Фетальное кровообращение:

- 1) наличие **плацентарного** кровообращения;
- 2) **нефункционирующий** малый круг кровообращения;
- 3) поступление крови в большой круг кровообращения **в обход малого** через два праволевых шунта (сообщения между правой и левой половинами сердца и крупными кровеносными сосудами) ООО, ОАП.
- 4) **ОАП**: дуктальная ткань стенки протока чувствительная к простагландинам группы E и кислороду, поэтому внутриутробно проходимость ОАП поддерживается высокой концентрацией простагландинов плаценты и низким парциальным давлением кислорода (pO_2)
- 5) значительное превышение **минутного объёма** большого круга кровообращения (наличие праволевых шунтов) над минутным объёмом малого круга (нефункционирующие лёгкие)
- 6) обеспечение всех органов плода **смешанной кровью** (более оксигенированная кровь поступает в печень, головной мозг и верхние конечности); практически одинаковое (низкое) АД в лёгочной артерии и аорте.

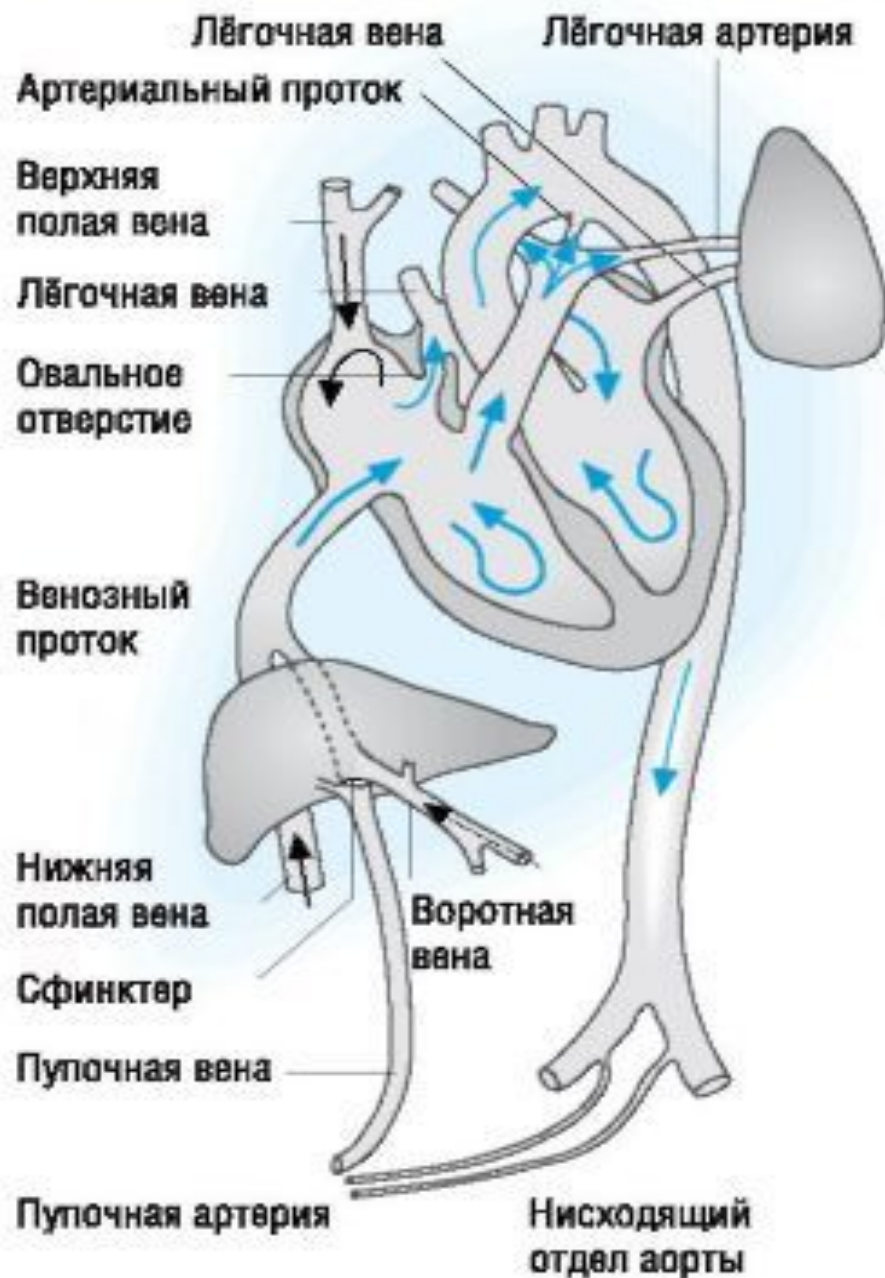
ОСОБЕННОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПЛОДА :

1. От плаценты кровь плода, не полностью насыщенная кислородом, оттекает через пупочную вену, проходящую в пуповине.
2. Отсюда большая часть крови поступает через венный проток в нижнюю полую вену, где смешивается с дезоксигенированной кровью от нижних областей тела.
3. Меньшая часть крови оттекает в левую ветвь воротной вены, проходит через печень и печеночные вены и поступает в нижнюю полую вену.
4. По нижней полой вене в правое предсердие течет смешанная кровь, насыщение которой кислородом составляет 60–65%.
5. Почти вся эта кровь поступает через клапаны нижней полой вены непосредственно к овальному отверстию и через него в левое предсердие.

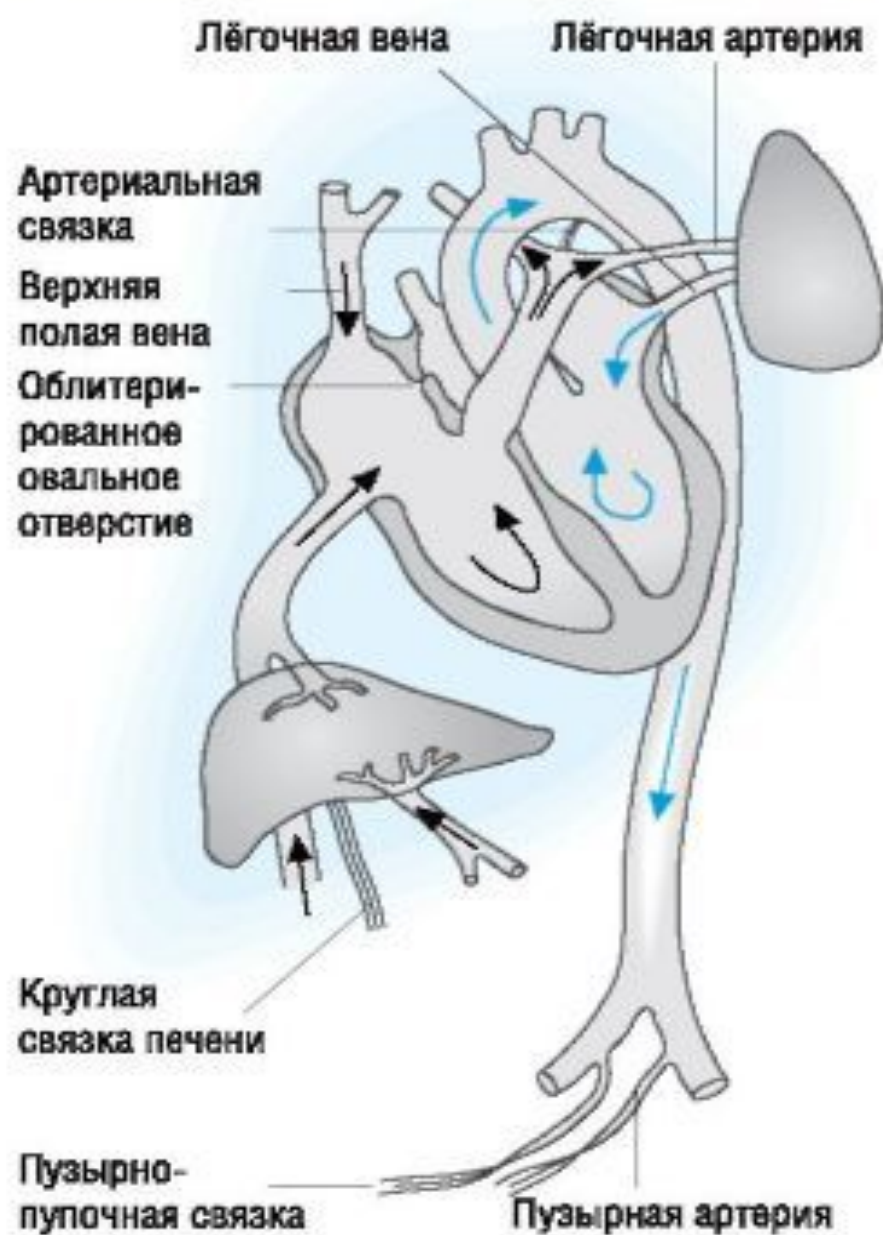




Система кровообращения плода



Система кровообращения новорождённого



Адаптация плода

- **Адаптацию плода** к условиям плацентарного кровообращения в течение **всего внутриутробного периода** обеспечивают следующие факторы:
- увеличение дыхательной поверхности плаценты;
- увеличение скорости кровотока;
- нарастание содержания НЬ и эритроцитов крови плода;
- наличие НbF, обладающего более значительным сродством к кислороду;
- низкая потребность тканей плода в кислороде.

После рождения ребенка и перехода на легочный тип дыхания происходит:

Кровоток через легкие возрастает почти в 5 раз, в 5—10 раз снижается сосудистое сопротивление в малом круге кровообращения.

Через легкие протекает весь объем сердечного выброса, в то время как во внутриутробном периоде через них проходило только 10 % этого объема.

Вследствие уменьшения сопротивления в легочном русле, увеличения притока крови в левое предсердие, уменьшения давления в нижней полой вене происходит перераспределение давления в предсердиях, шунт через овальное окно перестает функционировать. ООО закрывается посредством клапана первичной межпредсердной перегородки (МПП) со стороны левого предсердия. Кровоток через ООО уменьшается в течение первых суток (24 часов) жизни и к 4-5 дню сохраняется только у 47% детей. Возможен перекрестный сброс крови «для разгрузки» предсердий в периоде новорожденности: проявляется при плаче или кормлении легким цианозом за счет кратковременного сброса справа-налево. Анатомическое закрытие ООО наблюдается к 1-2 годам.

После рождения ребенка и перехода на легочный тип дыхания происходит:

Снижение резистентности легочных сосудов (за счет увеличения P_{aO_2}), увеличение кровотока через них.

Закрывается артериальный проток (полная его облитерация происходит на 2-3 месяце жизни), мощным стимулятором закрытия протока является повышение парциального напряжения кислорода в крови (в связи с переходом на легочным тип дыхания).

Запустевают плацентарные коммуникации. Вследствие прекращения кровообращения прекращается кровоток и по венозному протоку, который облитерируется. Начинают функционировать малый (легочный) и большой круги кровообращения.

Увеличивается потребность тканей в кислороде.

Вся кровь, выброшенная правым желудочком, проходит через легкие.

Первичная функциональная перестройка приводит к увеличению левожелудочкового выброса примерно на 25%. Системное АД и периферическая резистентность сосудов большого круга становится выше по сравнению с давлением в легочной артерии и легочных сосудах.

Патогенез ВПС

- Неблагоприятные факторы, воздействуя на плод в критические моменты развития, нарушают формирование структур сердца, вызывают диспластические изменения в его каркасе. Происходит неполное, неправильное или несвоевременное закрытие перегородок между предсердиями и желудочками, дефектное образование клапанов, недостаточный поворот первичной сердечной трубки с образованием аплазированных желудочков и неправильным расположением магистральных сосудов.
- После рождения могут сохраняться отверстия, свойственные плодному кровообращению.

Патогенез

- **НВ – дети с пороками сердца как правило рождаются с нормальным весом или незначительной гипотрофией.**
- Это связано с тем, что большинство пороков сердца не препятствуют нормальному внутриутробному развитию, так как в этот период гемодинамика плода обычно не страдает, а роль в снабжении плода обогащенной кислородом кровью берет на себя плацента.
- Компенсация может сохраняться и некоторое время после рождения.

Классификация (Л. Бокерия и соавторы)

- **Пороки со сбросом слева-направо («бледные»):** открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, общее предсердие, аномальный дренаж легочных вен, открытый общий атриовентрикулярный канал, дефекты аорто-легочной перегородки
- **Пороки со сбросом крови справа-налево («синие»):** тетрада Фалло, варианты транспозиций магистральных сосудов, аномалия Эбштейна, атрезия трехстворчатого клапана, общий артериальный ствол, варианты единственного желудочка, синдром гипоплазии левого сердца, гипоплазия правого желудочка
- **Пороки с перекрестным сбросом:** те или иные сочетания пороков первой и второй групп, например, атриовентрикулярный и тетрада Фалло.

Классификация (Л. Бокерия и соавторы)

- **Пороки с препятствием кровотоку:** коарктация аорты, стеноз аортального клапана, стеноз клапана легочной артерии, стеноз митрального клапана, стенозы ветвей легочной артерии
- **Пороки клапанного аппарата:** изолированные нарушения развития атрио - вентрикулярных или полулунных клапанов без сочетания с другими внутрисердечными нарушениями-пролапс (недостатчность) или стеноз митрального и трикуспидального клапанов, недостаточность клапанов аорты и легочной артерии
- **Пороки венечных артерий сердца:** аномальное отхождение устьев коронарных артерий, коронарно-сердечные фистулы
-

Синдромальная классификация ВПС

- 1. ВПС проявляющиеся преимущественно артериальной гипоксемией (хроническая гипоксия, гипоксический приступ, гипоксический статус)
 - А. вследствие шунтирования венозной крови в системное русло
 - Б. вследствие уменьшения легочного кровотока
 - В. вследствие разобщения малого и большого круга кровообращения
 - Г. вследствие закрытия ОАП при дуктус-зависимом легочном кровообращении

Синдромальная классификация ВПС

- **2. ВПС проявляющиеся преимущественно сердечной недостаточностью** (острая СН, ЗСН, кардиогенный шок)
 - А. вследствие объемной перегрузки
 - Б. вследствие нагрузки сопротивлением
 - В. вследствие поражения миокарда
 - Г. вследствие закрытия ОАП при дуктус-зависимом системном кровообращении
- **3. ВПС проявляющиеся преимущественно нарушениями ритма** (постоянная тахикардия, полная АВ блокада, пароксизмы тахикардии)

Классификация ВПС (по Мардеру)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С обогащением малого круга	ОАП, ДМПП, ДМЖП, АВК атриовентрикулярная коммуникация	Комплекс Эйзенингера, ТМС, общий артериальный ствол
С обеднением малого круга	Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА)	Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана
С обеднением большого круга	Изолированный аортальный стеноз (ИАС), коарктация аорты	
Без нарушения гемодинамики	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты, небольшой ДМЖП (мышечная часть)	

ВПС с переполнением малого круга кровообращения

- **Пороки с переполнением малого круга кровообращения** составляют до 80% всех врожденных пороков сердца
- Их объединяют наличие патологического сообщения между большим и малым кругом кровообращения и (первоначально) сброс крови из артериального русла в венозное
- Переполнение правых отделов сердца ведет к постепенной их гипертрофии, в результате чего направление сброса может измениться на противоположное
- Вследствие этого развиваются тотальное поражение сердца и недостаточность кровообращения.

ВПС с обеднением кровообращения

- В основе пороков с **обеднением малого круга кровообращения** чаще всего лежит сужение легочной артерии. Недостаточное насыщение венозной крови кислородом приводит к постоянной гипоксемии и цианозу, отставанию в развитии, формированию пальцев в виде «барабанных палочек».
- При пороках с **обеднением большого круга кровообращения** выше места сужения развивается гипертензия, распространяющаяся на сосуды головы, плечевого пояса, верхних конечностей. Сосуды нижней половины тела получают мало крови. Развивается хроническая левожелудочковая недостаточность, часто с нарушениями мозгового кровообращения либо с коронарной недостаточностью.

Группы риска (прогноз)

- В **первую группу** входят пороки с относительно благоприятным исходом:
 - открытый артериальный проток
 - ДМЖП и ДМПП
 - нерезко выраженный стеноз легочной артерии
 - Детская **смертность** не превышает в данной группе **8-11%**
- **Вторая группа** врожденных пороков сердца:
 - болезни миокарда и перикарда
 - тетрада Фалло
 - **Смертность** возрастает в данной группе до **24 – 30%**

Группы риска (прогноз)

- **Третью группу** врожденных пороков сердца составляют более сложные пороки:
 - транспозиция магистральных сосудов
 - коарктация и стеноз аорты
 - атрезия правого предсердно-желудочкового отверстия
 - болезнь Эбштейна
 - общий атриовентрикулярный канал
 - двойное отхождение сосудов от правого желудочка
- **Смертность** достигает в третьей группе **36 -52%**
- **Четвертая группа** врожденных пороков сердца дает наиболее высокий процент смертности (**79 -97%**):
 - гипоплазия одного из желудочков
 - атрезия клапанов с интактной межжелудочковой перегородкой
 - единственный желудочек

Классификация тяжести пренатально выявленных ВПС

категория	Морфологические характеристики	Прогностические характеристики
1	Отсутствуют или гипоплазированы камеры сердца, магистральные сосуды или клапаны, имеются общие клапаны	ВПС являются неоперабельными, полностью корректабельными или подлежащими только паллиативным операциям
2	Имеются 4 камеры сердца и 4 клапана, сформированные с серьезными дефектами, поддающиеся коррекции	ВПС без коррекции приводят к высокой летальности, но могут быть оперированы и при этом сохраняется двух желудочковое кровообращение
3	Имеются 4 камеры сердца и 4 клапана, сформированные с незначительными дефектами	Относительно простые пороки, не угрожающие жизни
4	Заболевания, возникшие на фоне анатомически нормально сформированного сердца	Патологии с терапевтическим лечением и/или наблюдением. Операции только при злокачественном течении заболевания
5	Открытый артериальный проток, межпредсердное сообщение	Физиологические коммуникации во внутриутробном периоде. После

Фазы развития ВПС

- **Фаза первичной адаптации** – организм ребенка приспосабливается к нарушениям кровообращения, вызванным пороком. Характерно увеличение интенсивности функционирования структур миокарда.
- При небольших нарушениях клинические проявления болезни могут быть мало выражены.
- При значительных нарушениях гемодинамики легко развивается декомпенсация. У детей раннего возраста даже сравнительно простой анатомический порок (открытый артериальный проток, дефект перегородок сердца) может протекать очень тяжело.

Фазы развития ВПС

- **Фаза относительной компенсации** - наступает если дети не погибают в первую фазу, обычно это происходит после 2 -3 лет болезни. Характерно незначительное улучшение в состоянии и развитии ребенка (субъективные жалобы уменьшаются или исчезают, ребенок становится более активным, лучше прибавляет в весе, реже возникают простудные заболевания).
- Морфологически процесс сопровождается гипертрофией и относительно устойчивой гиперфункцией структур сердца, но в то же время постепенно происходит развитие нарушений обмена, приводящее к изменению структуры и регуляции сердца.
- Длительность этой фазы может быть любой.

Фазы развития ВПС

- **Терминальная стадия** – наступает при исчерпании компенсаторных возможностей, изнашивании миокарда и исчерпании регуляторных механизмов сердца.
- Морфологически характеризуется развитием дистрофических и дегенеративных изменений в сердечной мышце и различных органах.
- Как правило, третья стадия болезни заканчивается смертью больного.

Фазы развития ВПС (морфология)

- **Фаза первичной адаптации** – приспособление в организме ребенка к нарушенной гемодинамике вследствие ВПС. Характерно увеличение интенсивности функционирования структур миокарда.
- **Фаза относительной компенсации** – сопровождается гипертрофией и относительно устойчивой гиперфункцией, но постепенно развиваются нарушения обмена, приводящие к изменению структуры и регуляции сердца.
- **Терминальная стадия** – морфологически и функционально отличается кардиосклерозом, изнашиванием миокарда и регуляторных механизмов сердца.

Общие принципы диагностики ВПС

- **Анамнез** (генетические заболевания, ВПС у родственников, течение настоящей беременности, вирусные инфекции, прием медикаментов, заболевания матери и т.д.).
- **Жалобы** (плохой аппетит или вялое сосание, цианоз, недостаточная прибавка веса).
- **Физикальное обследование:**
 - осмотр
 - определение пульсации на периферических сосудах, АД
 - аускультация сердца
 - размеры печени, наличие периферических отеков

Общие принципы диагностики ВПС

- **Рентгенография органов грудной клетки** (размеры сердца, состояние легочной гемодинамики, паренхимы легких).
- **ЭКГ** (ритм, частота, направление ЭОС, вольтаж зубцов).
- **Эхокардиография** (определение анатомических особенностей строения сердца, нарушение внутрисердечной гемодинамики).
- **МРТ, КТ** (строение сердца, легких, органов брюшной полости, их взаимное расположение).
- **Катетеризация полостей сердца** (окончательная оценка строения сердца – по показаниям, оценка легочного сопротивления, давления в камерах сердца и магистральных сосудах, оценка коронарного кровотока, наличие патологических коммуникаций).

Показания для генетического консультирования

- Задержка интеллектуального развития
- Множественные врожденные аномалии
- Лицевой дисморфизм
- При подозрении на генетические заболевания при нормальном кариотипе (в этом случае показано проведение цитогенетического исследования)
- Задержка роста, которая не может быть объяснена наличием ВПС
- Ребенку из семьи, в которой имеются многочисленные выкидыши и/или сибсы с врожденными дефектами.
- В случае пренатальной диагностики порока развития сердца и/или внутренних органов.

Лечение ВПС

- При подавляющем большинстве пороков сердца показано **хирургическое лечение**.
- **Сроки** (экстренное, срочное или плановое) и **вид** оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока, состоянием ребенка.
- Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.
- **Терапия острой и хронической сердечной недостаточности не отличаются от таковой при других заболеваниях.**

Критические состояния при ВПС

- **Критические состояния** при ВПС возникают наиболее часто в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения.
- Их развитие в периоде новорожденности связано с отсутствием или слабой выраженностью компенсаторных реакций (гипертрофия миокарда, коллатеральное кровообращение).
- Если не проводится экстренная терапия или оперативное вмешательство, ребенок погибает в течение нескольких часов или дней.

Причины развития критических состояний при ВПС

- Развитие критических состояний обусловлено:
- острым дефицитом сердечного выброса
- быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов
- выраженной артериальной гипоксемией (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочных артерий)
- ишемией или гипоксией миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных сосудов)

Терапия критических состояний ВПС

- Терапия проводится на фоне мониторинга сатурации, определения кЩС и лактата крови, биохимических показателей крови.
- 1. При повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности, шоке –интубация. Вентиляция по возможности проводится воздухом. Возможно добавление кислорода для достижения сатурации 75-85%.
- 2. При цианозе проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой вероятности ВПС.
- 3. Лечение гипотензии: изотонический раствор натрия хлорида, вазопрессоры по показаниям.
- 4. Для поддержания ОАП при дуктус зависимых пороках (открытия ОАП) простагландин E .

Пороки сердца протекающие с цианозом («синие»)

- **Пороки сердца с преимущественно право-левым сбросом крови:**
- составляют до 15% всех пороков сердца и 1\3 всех критических ВПС
- **1. Пороки с обогащением малого круга кровообращения:**
- Комплекс Эйзенменгера
- Транспозиция магистральных сосудов
- Общий артериальный ствол

- **2. Пороки с обеднением малого круга кровообращения:**
- Болезнь Фалло
- Атрезия трехстворчатого клапана

Пороки сердца с преимущественно правым сбросом крови

- Отличительной характеристикой пороков данного типа является то, что признаки цианоза у детей в процессе развертывания клинической картины порока появляются в результате повышения количества редуцированного гемоглобина артериальной крови.
- Цианоз как ведущий признак может наблюдаться с рождения или появиться в раннем детстве и зависит, как правило, от сброса венозной крови в артериальное русло и от недостаточного поступления крови в малый круг кровообращения.
- Цианоз при ВПС имеет некоторые особенности:
- Редко появляется сразу после рождения (исключение – болезнь Фалло, ТМС).
- Первые признаки серовато – синей кожи появляются сначала на дистальных отделах конечностей (особенно на нижних).
- Цианотический оттенок приобретают прежде всего подошвы.

Цианоз (болезнь Фалло)



Цианоз (транспозиция сосудов)



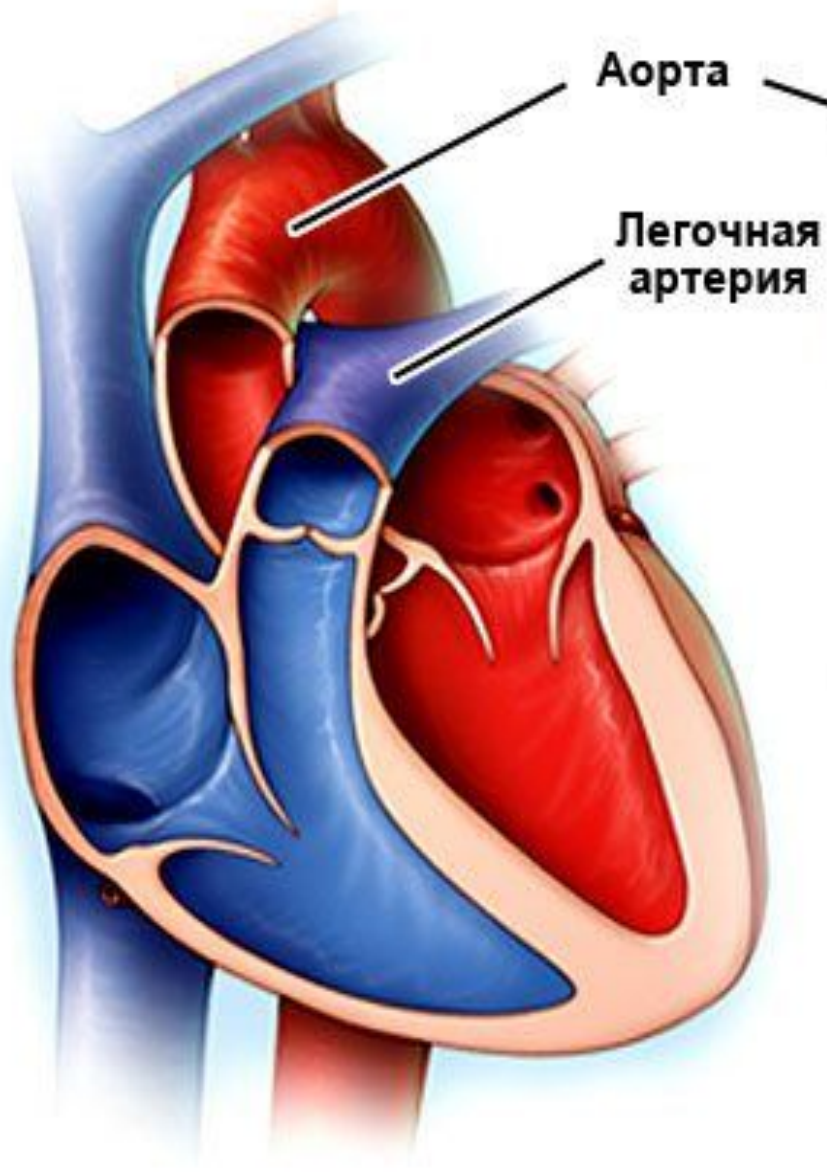
ВПС с обогащением малого круга кровообращения

- Комплекс Эйзенменгера – является особым вариантом ДМЖП
- Общий артериальный ствол
- Транспозиция магистральных сосудов
- При его сочетании с другими пороками (компенсирующими коммуникациями) относится к порокам смешанного типа (может происходить как право-левый так и лево-правый сброс крови)

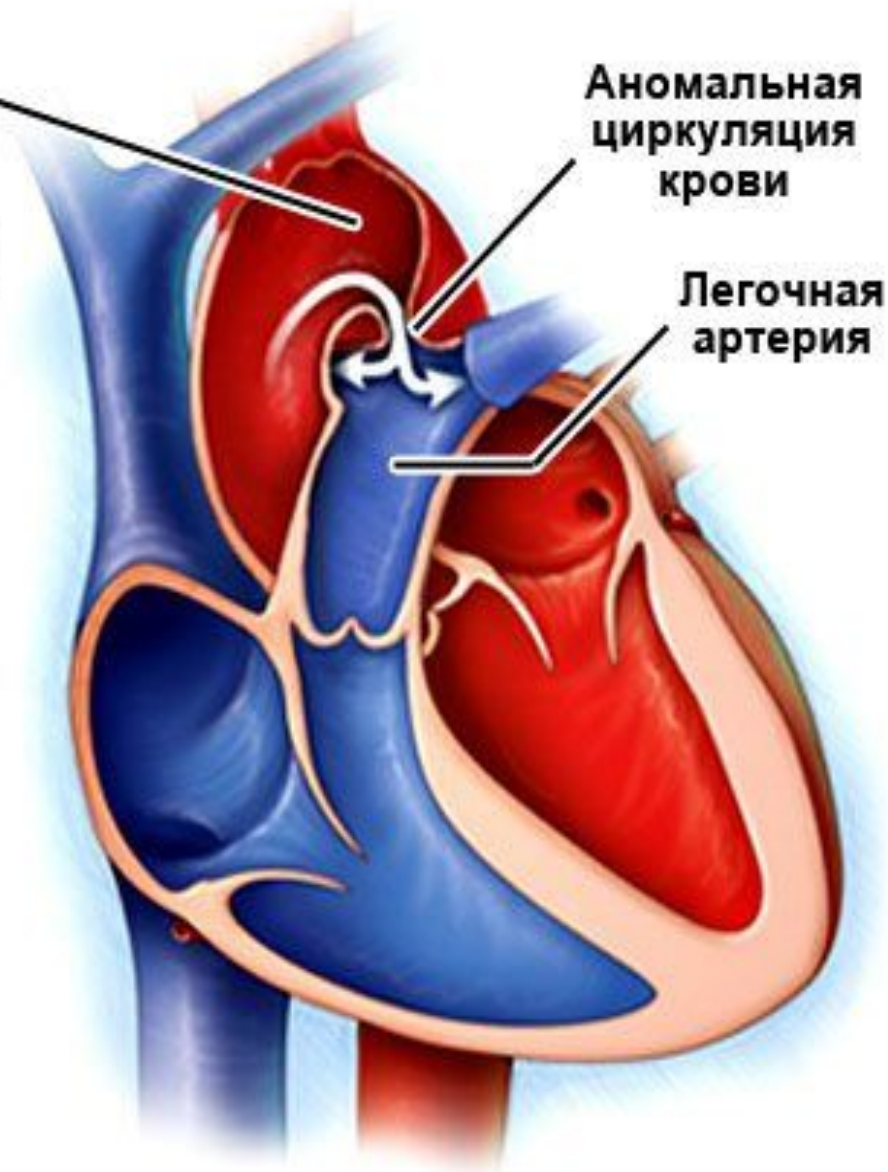
Открытый артериальный проток

- Исключая недоношенных детей, у которых **ОАП** присутствует в **20 - 77%** (частота обратно пропорциональна гестационному возрасту и весу), он составляет **5-10%** всех ВПС.
- **Ретроградный отток крови в диастолу из аорты в ЛА** снижает органический кровоток, провоцирует ишемию, развитие язвенно – некротического энтероколита, дисфункцию ЦНС. Избыточный легочный кровоток, наряду с низким СВ провоцирует развитие респираторного дистресс – синдрома.
- Следует помнить, что **ОАП это не только ВПС**, но и **спасительная коммуникация**, поддерживающая жизнь при многих критических пороках сердца у новорожденных детей:
- **ГЛОС** - через ОАП из ЛА в Ао осуществляется системная циркуляция, закрытие протока смертельно!
- **ТМА** с интактной межжелудочковой перегородкой – **ОАП**, наряду с ДМПП – один из важнейших источников смешивания.
- **Критический СА, перерыв дуги аорты, ювенильный тип КА** – **ОАП** основной источник системной циркуляции.
- **Атрезия ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой** – **ОАП** единственный источник кровотока.
- **ТФ крайняя форма** – **ОАП** важнейший источник легочного кровотока.

Здоровое сердце

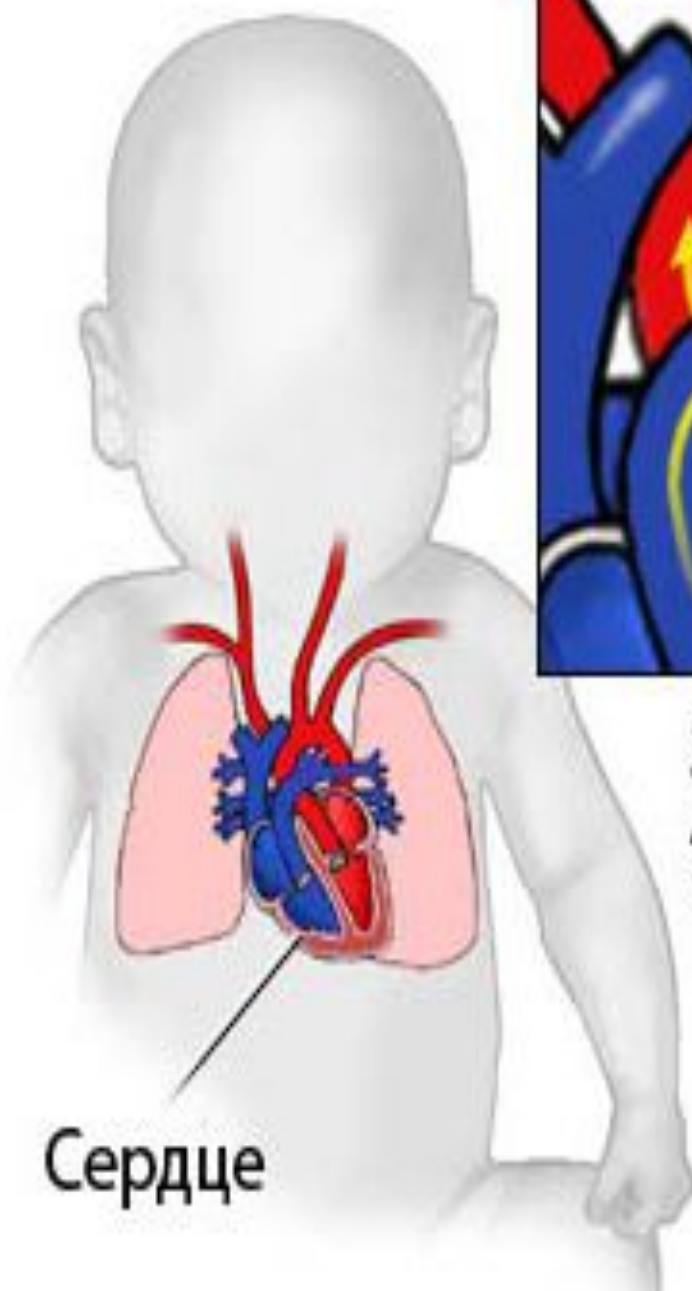


Открытый артериальный проток

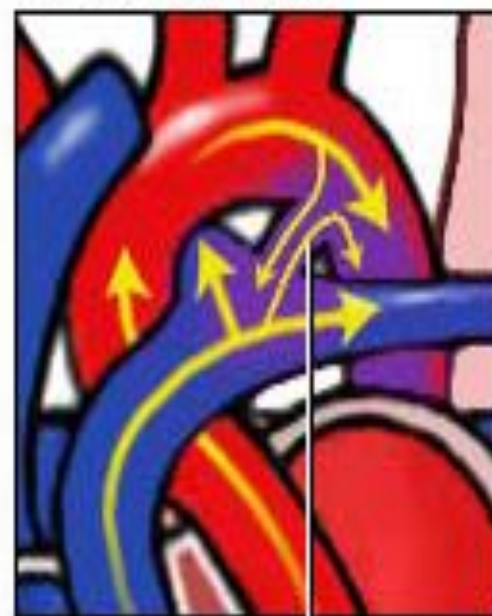


Нормальная циркуляция

Ненормальная циркуляция



Закрытый
Артериальный
проток



Открытый
артериальный
проток

Открытый артериальный проток

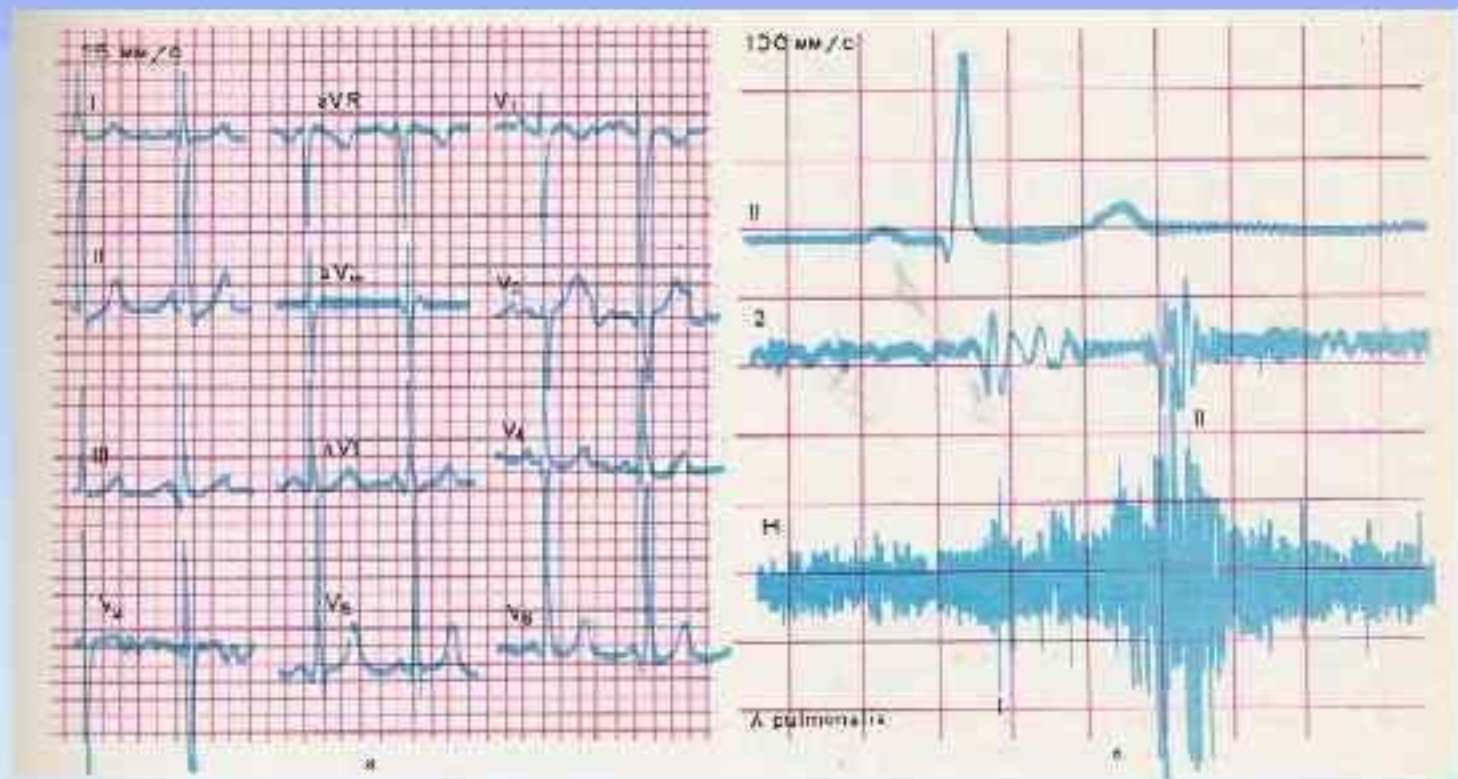
- **ОАП у недоношенных детей**, имеющих низкое ЛСС, ОАП вызывает тяжелую перегрузку объемом легочного русла и ЗСН из-за объемной перегрузки ЛЖ.
- **ОАП больших размеров у доношенных детей**, имеющих в течение первых 1-2 недель высокое ЛСС, поэтому клиника ЗНК как правило не развивается. Но, по мере снижения ЛСС, развивается тяжелая ЗСН. Если ребенок переживает проявления ЗСН, то как правило, это вызвано формированием обструктивного заболевания сосудов легких к возрасту 6 месяцев. Более редкими осложнениями являются: дуктальная аневризма, аневризма аорты, аневризма ЛА, расслоение аорты.

Открытый артериальный проток

- **Электрокардиография:**
 - при небольшом ОАП ЭКГ - не изменена
 - большой шунт через проток обуславливает появление признаков гипертрофии левого желудочка
 - обычно регистрируется узкий и высокий зубец R в левых грудных отведениях (V6)
 - у новорожденных, особенно недоношенных, с большим ОАП регистрируется инверсия зубца T и депрессия сегмента ST, что отражает ишемию миокарда левого желудочка (низкая коронарная перфузия)

При электрокардиографии в начальных стадиях течения ОАП регистрируются признаки перегрузки левого предсердия и гипертрофии левого желудочка. В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов.

Открытый артериальный проток



Открытый артериальный проток

ДГП Москва

ID:00

Кардио
3S

10:41:06
24-Сен-12

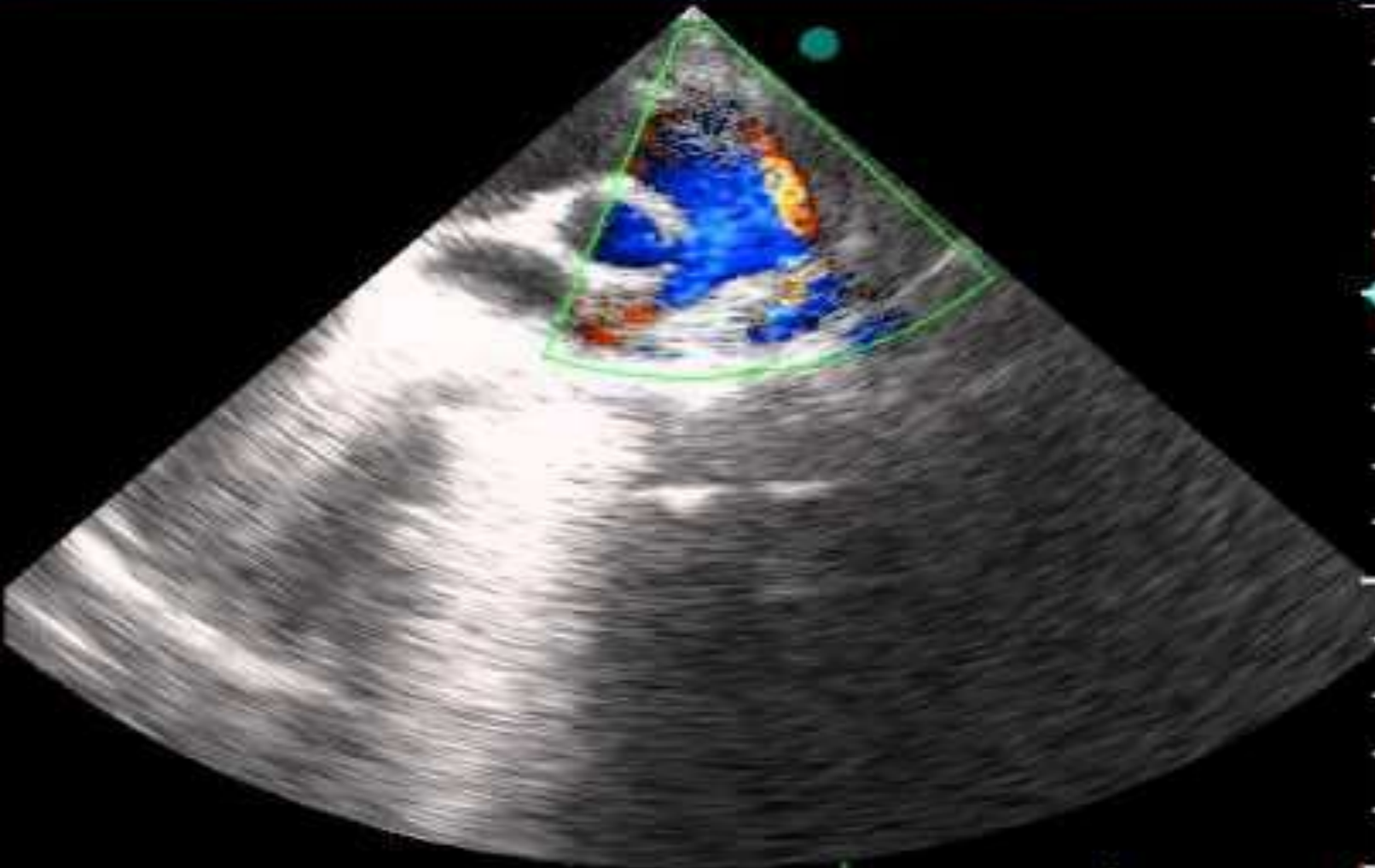
2D 15 cm
15 f/s
f: 1.7 MHz H
DR: 65 dB
R: 2.0 G: 56

CFM G: 62
f: 2.2 MHz
PRF: 4000 Hz
LVR: 2.9 cm/c

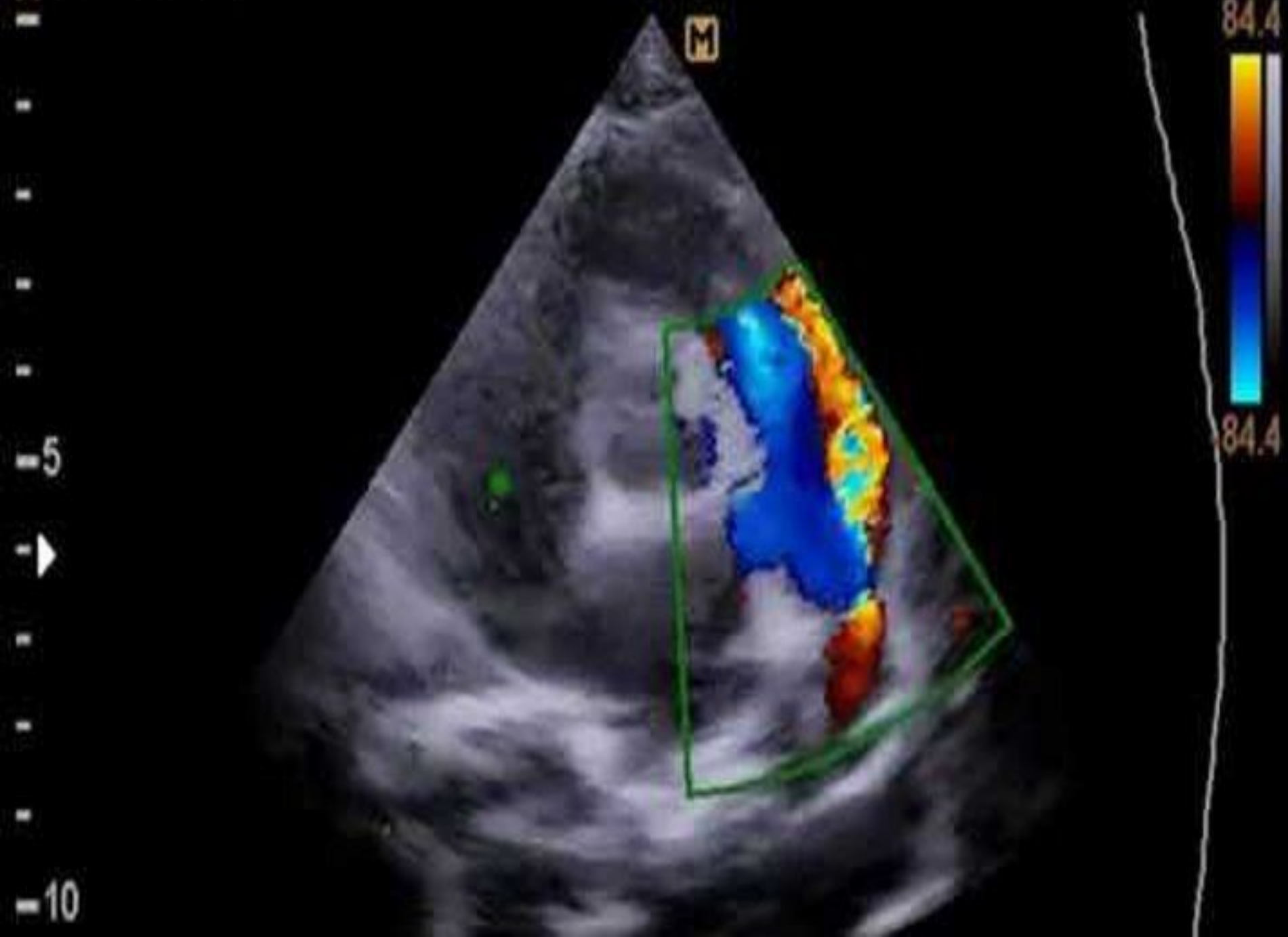
P: 0 dB
TIs: 1.2
MI: 1.2

0.70

-0.70



[C] 940.5.00MHz:914:02:12



15-03-2007-0001

Nguen Mariya 4y5m

Cardiac

#66 / 12.0cm MI 1.0 | 15-03-2007

P2-5AC / Gen Tls 1.1 | 14:15:56



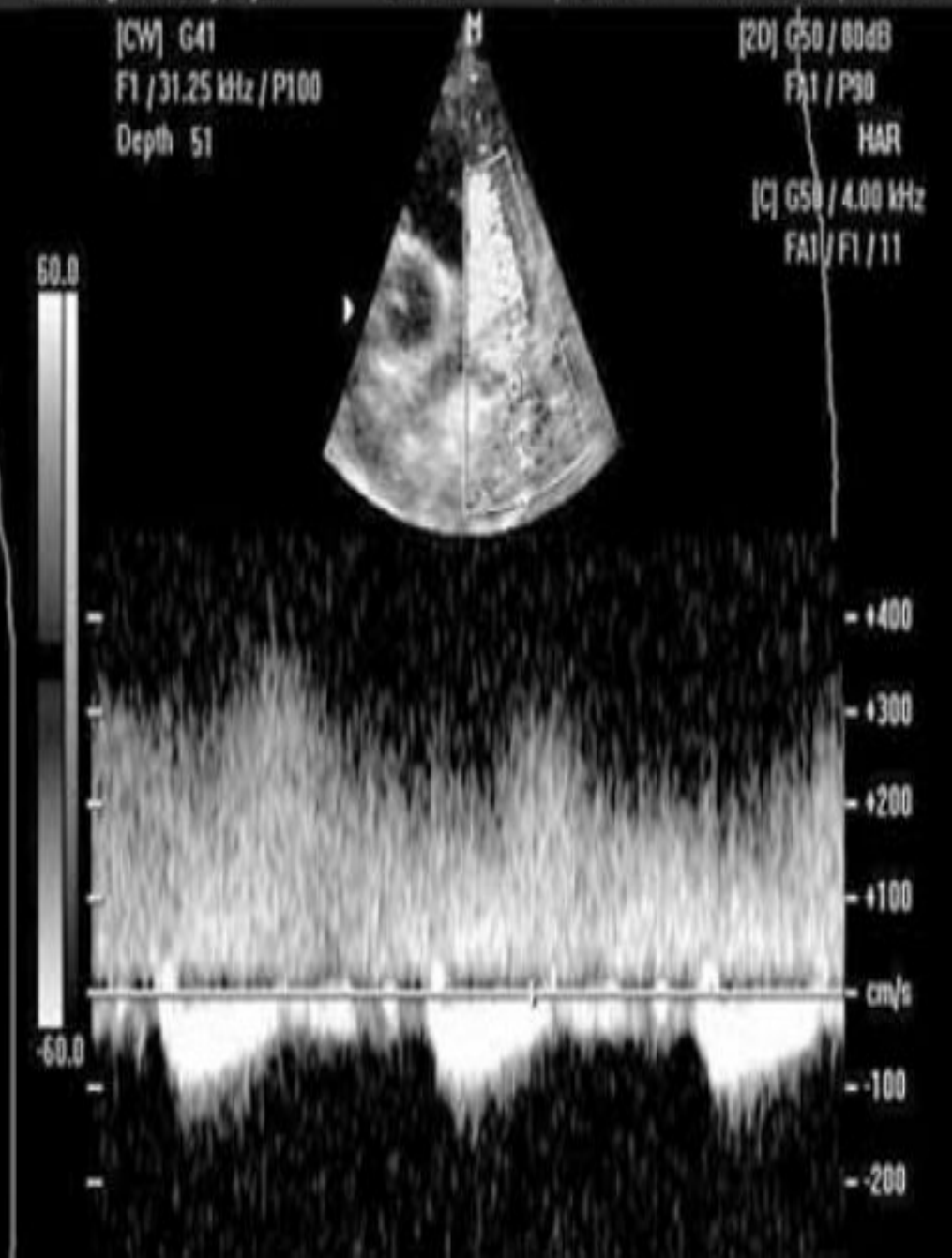
15-03-2007-0001

Nguen Mariya 4y5m

Cardiac

#2048 / 7.0cm MI 0.07 | 15-03-2007

P2-5AC / Gen Tls 2.4 | 14:20:55



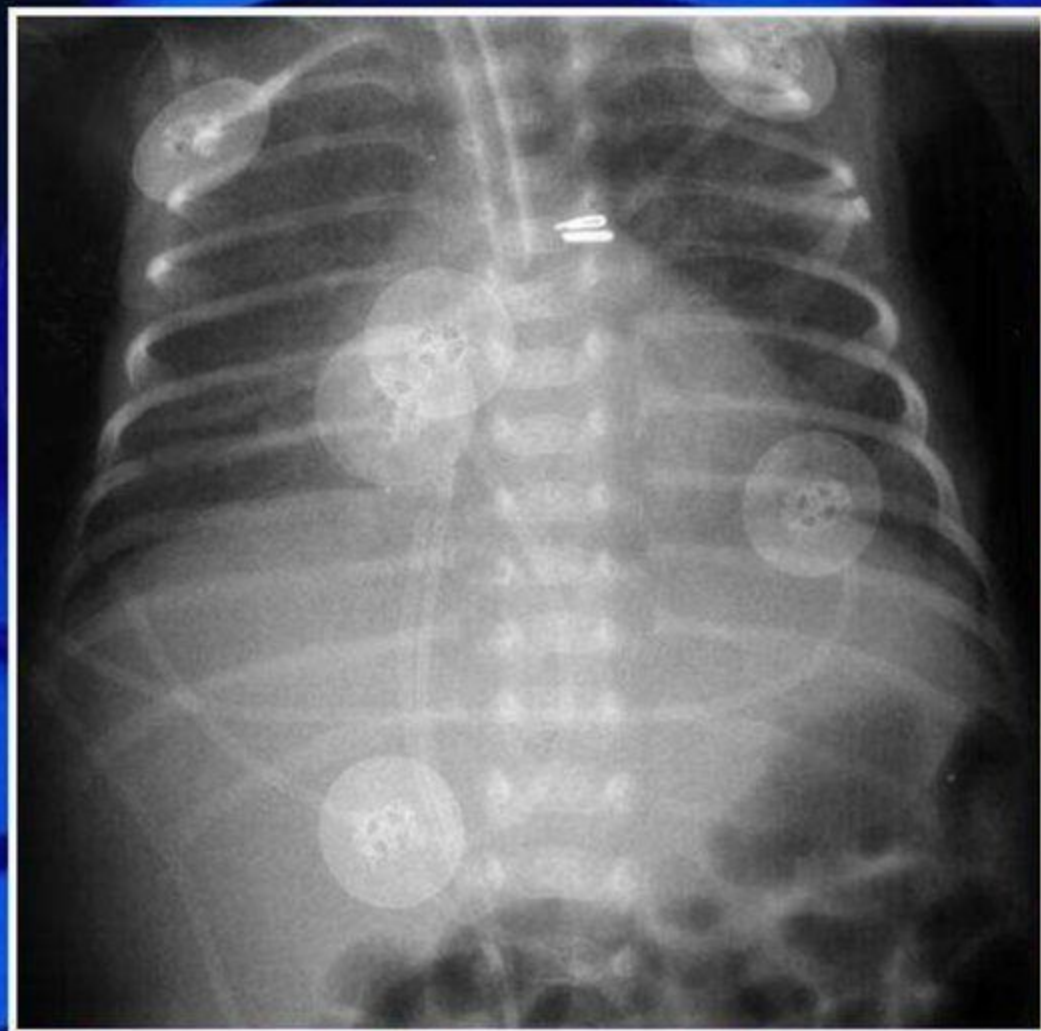
Открытый артериальный проток

- **Лечение:**
- У недоношенных детей используют консервативное лечение индометацином или ибупрофеном (первая доза индометацина 0,2 мг\кг, повторные 2-3 введения в дозе 0,1-0,2 мг\кг с промежутками 12-24 часа. Консервативное лечение успешно у 79% недоношенных детей. При неэффективности медикаментозного лечения показана срочная перевязка ОАП (при соответствующих условиях асептики перевязка или клипирование ОАП может выполняться в палате ИТ отделения). У доношенных детей медикаментозное лечение не эффективно! Лечение индометацином противопоказано при: гипербилирубинемии, почечной недостаточности, сепсисе и коагулопатиях.
- Наличие ОАП, вызывающего клинику ЗСН, является показанием к хирургическому лечению в возрасте 2 – 3 месяцев.

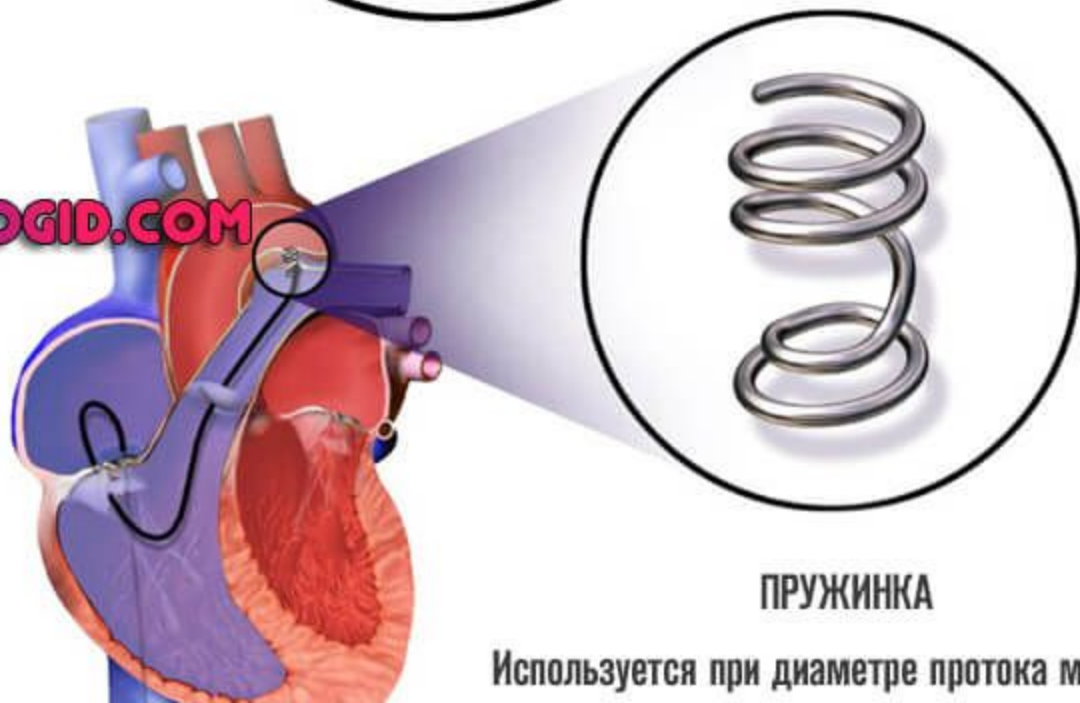
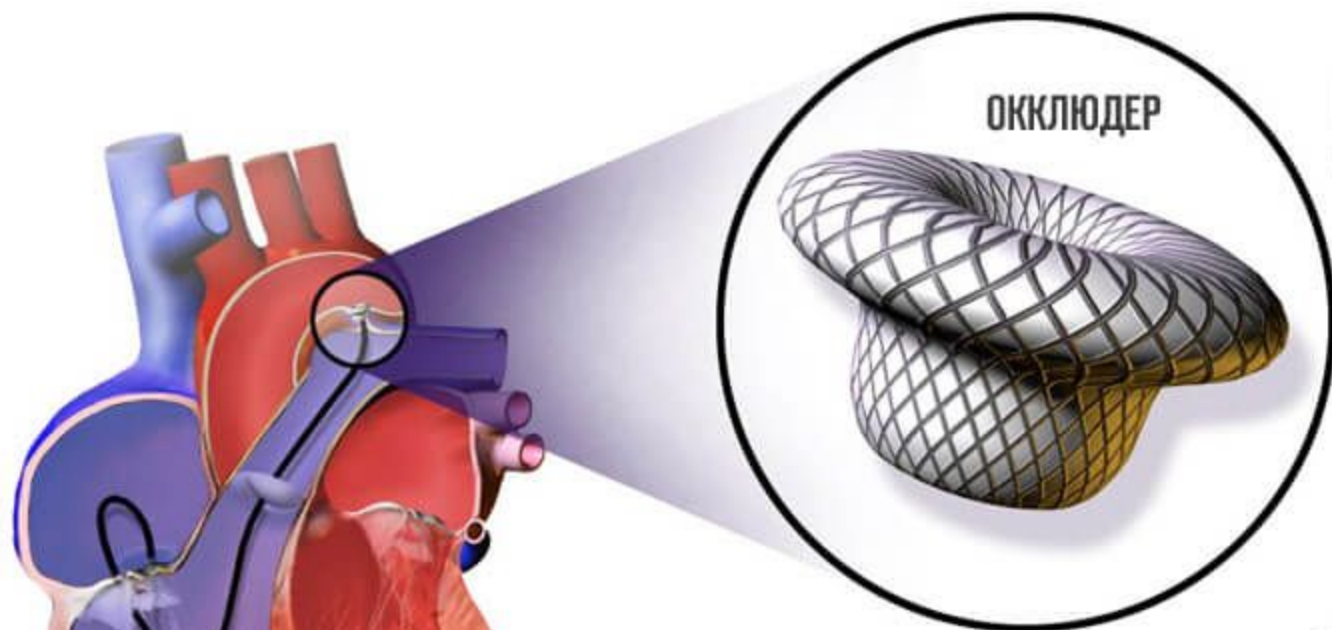
Открытый артериальный проток

- У большинства пациентов консервативное лечение и «выжидательная» тактика имеет положительный эффект. Лишь небольшой процент недоношенных новорожденных нуждается в хирургическом закрытии протока.
- **Хирургическая коррекция:**
- Хирургическая лигация протока остаются стандартными в устранении открытого артериального протока.
- **У старших детей** для закрытия ОАП возможно использование **катетерных методик** (проволочные катушки, амплатцеры). Остаточные шунты после применения этих методик встречаются довольно часто (до 21% у грудничков), что вызывает хронический гемолиз и требует повторного вмешательства

Оперативное лечение ОАП



ЭНДОВАСКУЛЯРНАЯ ОПЕРАЦИЯ ПО ЗАКРЫТИЮ АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА



Дефект межпредсердной перегородки (ДМЖП)

- ДМЖП – врожденная аномальная коммуникация между левым и правым предсердием.
- Частота: 7% случаев среди всех ВПС.
- 15-30% здоровых детей имеют нефункционирующее овальное окно
- редко ДМЖП является результатом генетически детерминированного заболевания

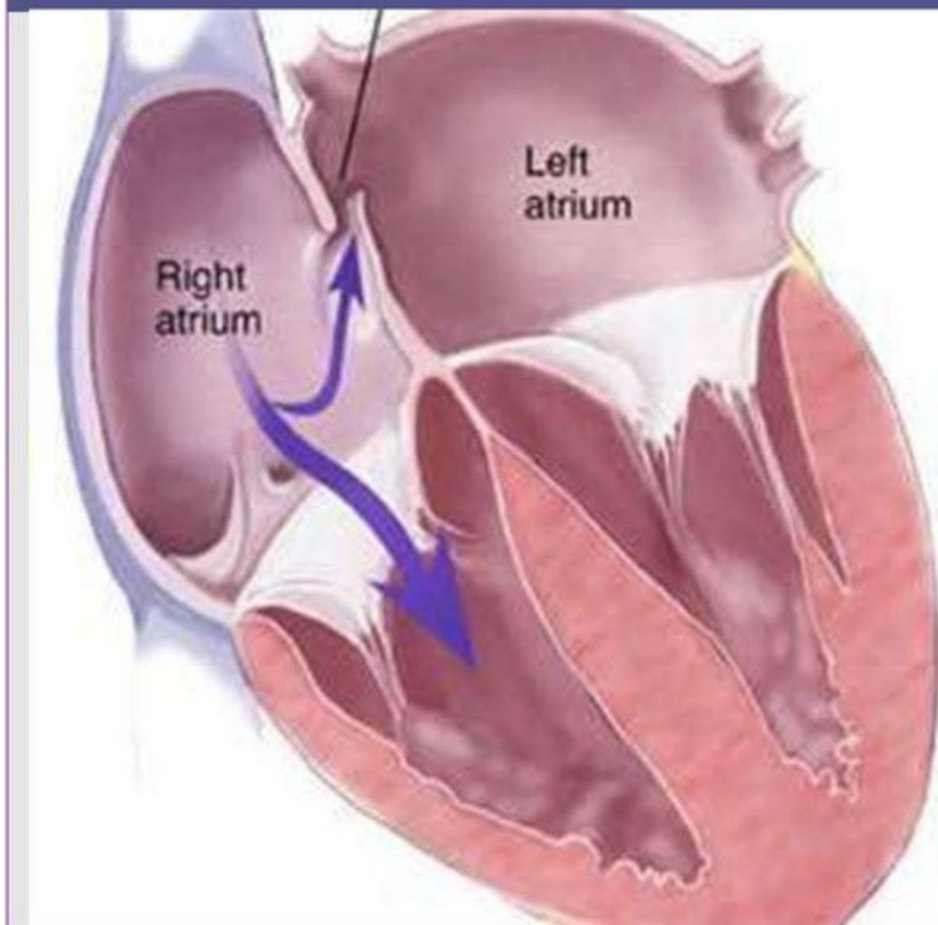
Типы дефектов межпредсердной перегородки:

- **вторичный ДМЖП** - из-за недоразвитости клапана в области овального ямки
- **первичный ДМЖП** – дефект располагается в нижней части перегородки; эмбриологически этот порок входит в структуру ВПС с АВК, но может быть и самостоятельным
- **дефект коронарного синуса** располагается в верхней части перегородки и часто сочетается с частичным аномальным дренажем легочных вен в ПП или в ВПВ
- **общее предсердие** – при этом пороке отсутствует межпредсердная перегородка

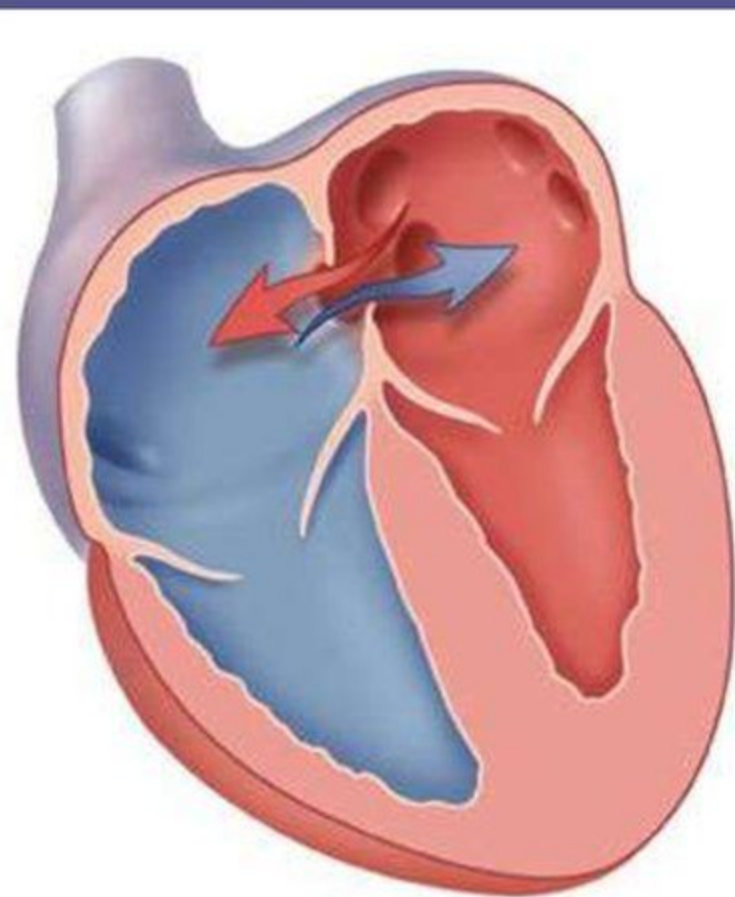
Дефекты межпредсердной перегородки



Норма



Порок



ВАРИАНТЫ ДЕФЕКТОВ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



ЦЕНТРАЛЬНЫЙ



НИЖНИЙ



ВЕРХНИЙ



ЗАДНИЙ

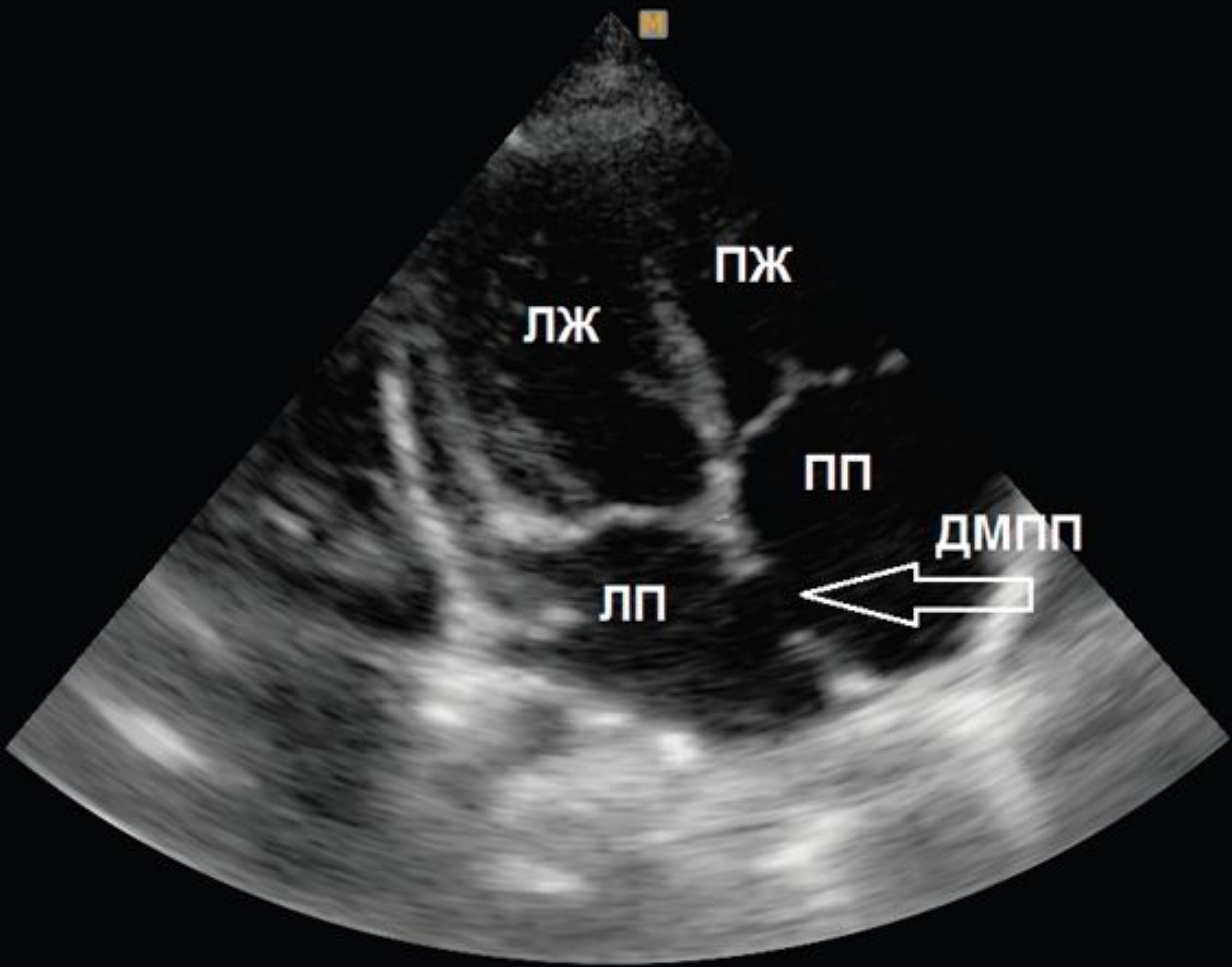


ПЕРЕДНИЙ



МНОЖЕСТВЕННЫЕ

0
5
10



лж

пж

пп

дмпп

лп



35

35

9

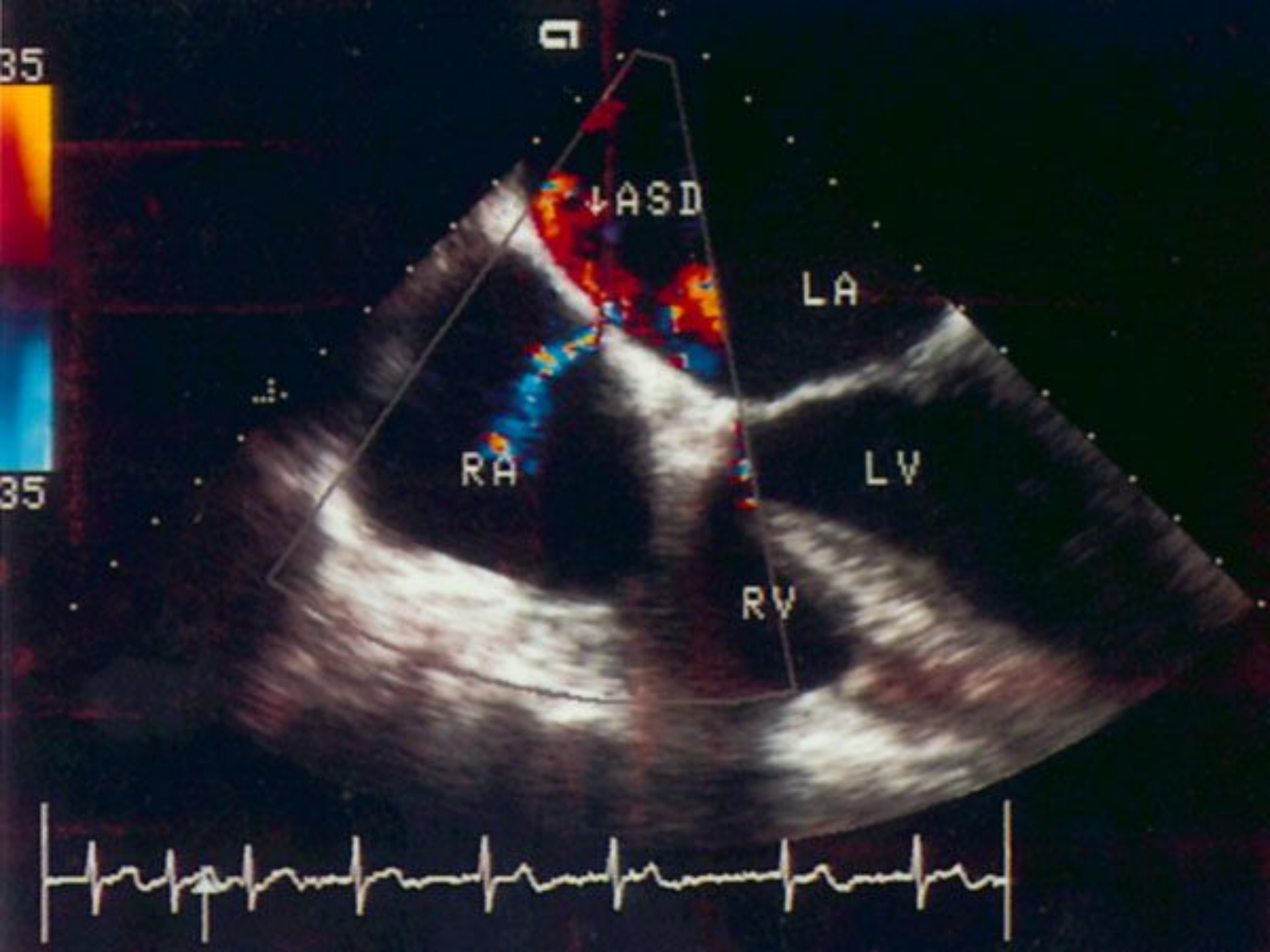
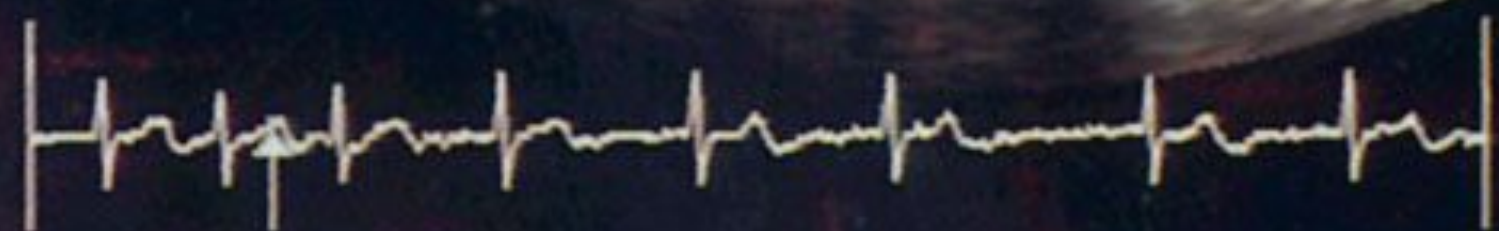
↓ ASD

LA

RA

LV

RV



FR 11Hz
16cm

2D
68%
C 50
P Off
Gen



CF
59%
4.4MHz
WF High
Med



M4 M4
+47.1

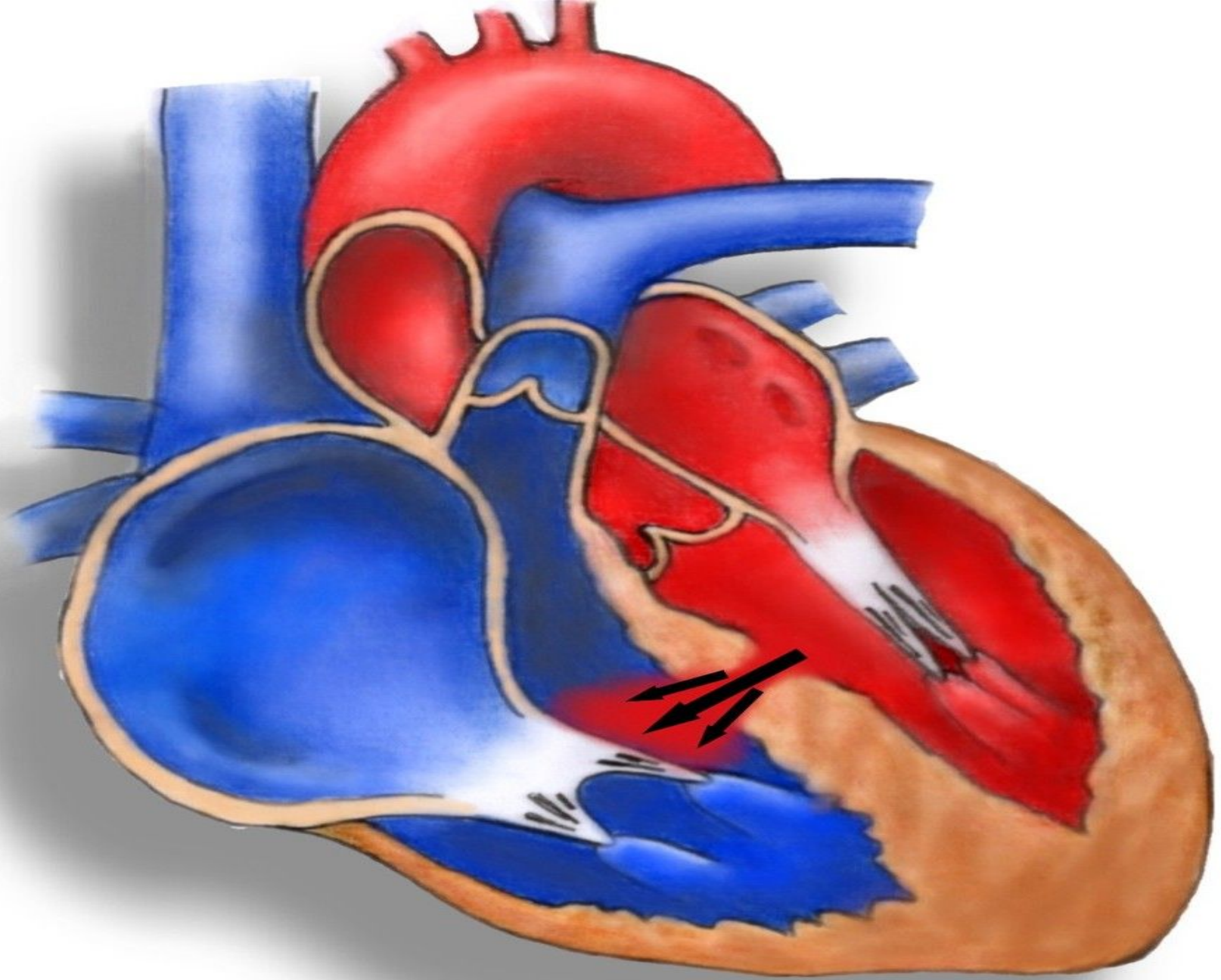


-47.1
cm/s



Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

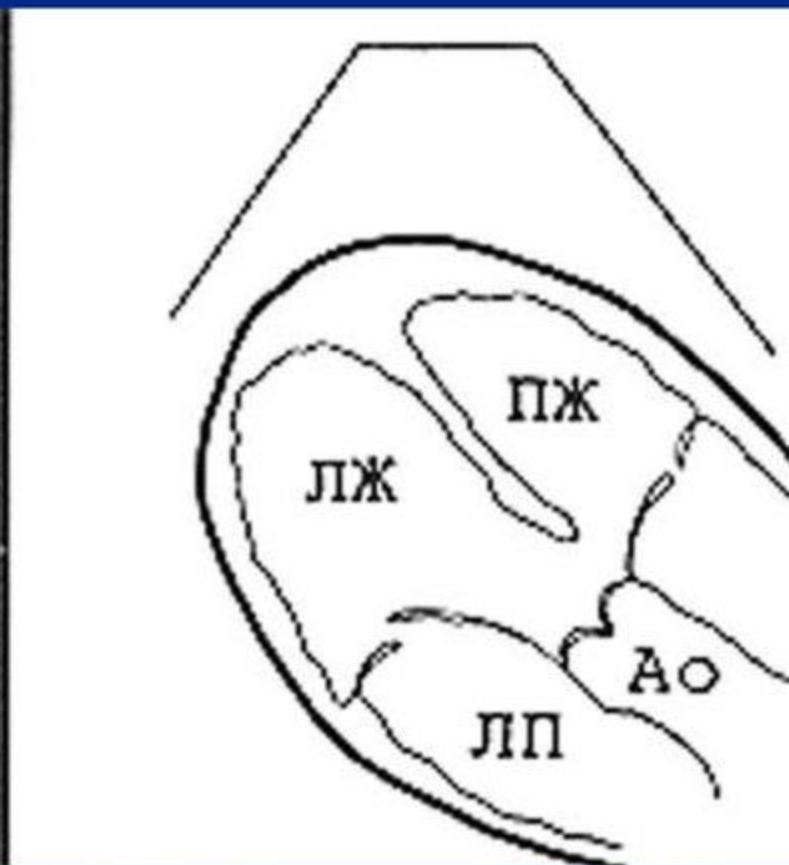
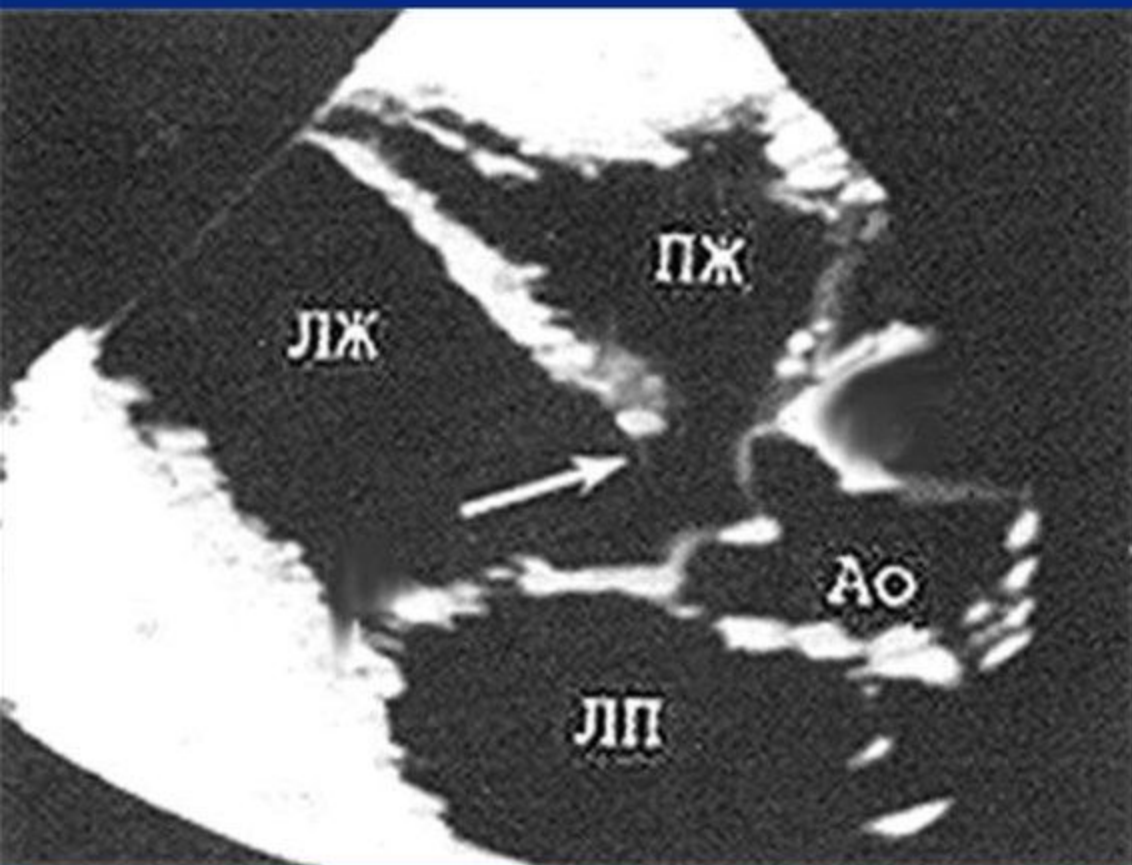
- **ДМЖП** – врожденный порок развития перегородки, в результате чего формируется сообщение между левым и правым желудочком.
- Дефект может быть изолированной аномалией или является составной частью сложного порока сердца (тетрада Фалло, полный открытый атриовентрикулярный канал, транспозиция магистральных сосудов).
- Изолированный порок ДМЖП встречается в 2-6%, в 20% является составной частью комплексного порока.
- После двустворчатого аортального клапана – ДМЖП является самой частой врожденной аномалией сердца.
- **ДМЖП** является наиболее частым проявлением хромосомных синдромов.



Дефект межжелудочковой перегородки ДМЖП)

- **Расположение дефектов межжелудочковой перегородки:**
- **подлегочные или надгребешковые (инфундибулярные)** –(расположены ниже клапана легочной артерии в отточной зоне правого желудочка); обусловлены аномалией эктомезенхимальной миграцией ткани
- **мембранозные** (расположены в субаортальной области вблизи септальной створки трикуспидального клапана); связаны с аномалией внутрисердечных токов крови
- **AV** – канального типа (расположены в той же области что и перимембранозные дефекту, но чуть ниже и кпереди)
- **мышечные** (возникают на ранних стадиях формирования мышечной части перегородки, часто бывают множественными – «дефект по типу швейцарского сыра»); обусловлены аномалией гибели клеток

Двухмерной ЭХО-КТ в проекции пяти камер лоцируется ДМЖП





Distance

D = 7.5

CHANGE SELECT ERASE 2dREP Dop REP

lz

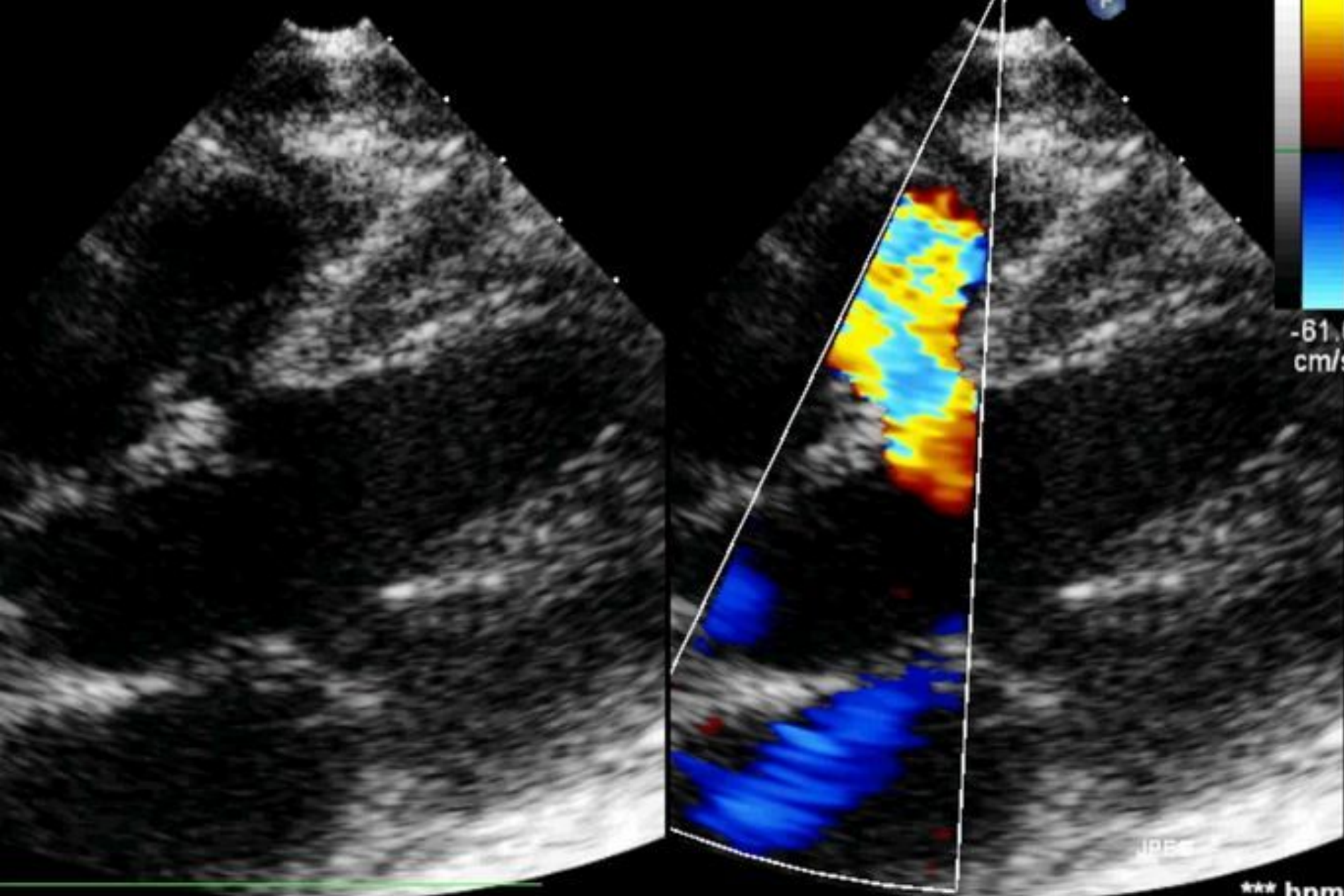
X5-17Adult

M3 M4

+61.6

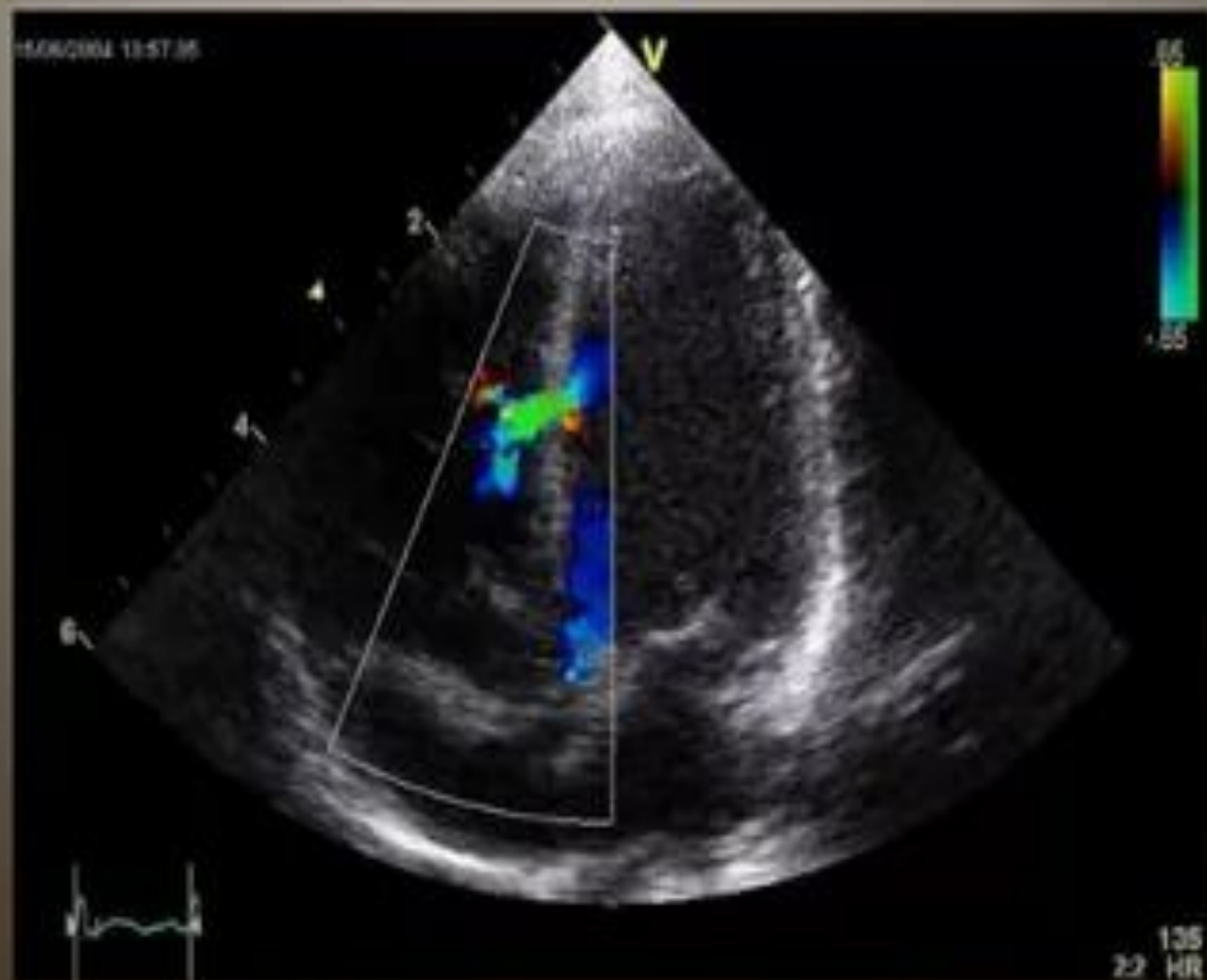
P

-61.6
cm/s



113 bpm

- пороки сердца (дефект межжелудочковой перегородки);



Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

- **Маленькие дефекты с небольшим лево-правым сбросом:**
- Из-за того, что малые дефекты создают препятствие для свободного сброса крови, такие дефекты называют рестриктивными, ограничивающими, при которых градиент давления на дефекте превышает 20 мм.рт.ст. Давление в правом желудочке остается нормальным, гипертрофия LV отсутствует, десатурации нет, объем легочного кровотока увеличен незначительно.
- **Средние дефекты с умеренным повышением сосудистого сопротивления в легких:**
- Давление в правом желудочке не достигает системного уровня, составляя 30-60 мм.рт.ст., так как на дефекте имеется градиент давления, однако объем легочного кровотока может превышать в 1,5-2,5 раза объем системного кровотока. Определяется умеренная дилатационная гипертрофия LV из-за перегрузки его избыточным легочным кровотоком. Диффузная способность легких не страдает, ограничения легочного кровотока нет, право-левого шунта нет, поэтому насыщение артериальной крови нормальное.

Дефект межжелудочковой перегородки ДМЖП)

- **Большие дефекты с существенно повышенным (но обратимым) легочным сосудистым сопротивлением:**
- Размеры таких дефектов, как правило, равны или превышают диаметр корня аорты и не создают сопротивления потоку крови. При таких больших дефектах оба желудочка функционируют как единая полость, поэтому распределение объема сердечного выброса между системным и легочным руслом будет зависеть от разницы сопротивлений в этих сосудах. Поэтому, пока у новорожденного ребенка существует высокая физиологическая легочная гипертензия, сброс через дефект будет незначительным и клинические проявления могут быть мини-мальными. По мере понижения PVR (в норме соотношение PVR/SVR за первые 2-3 недели жизни понижается с 1:1 до 1:20), сопровождающегося увеличением легочного кровотока, нарушается газообменная функция легких, появляется клиника ЗСН. На первом году жизни при наличии большого VSD PVR остается высоким, но ниже системного. Поэтому для таких детей характерна выраженная гиперволемия легких с перегрузкой LV объемом, а RV перегружается повышенным сосудистым сопротивлением легких. Во время плача и при беспокойстве может появляться цианоз из-за временного изменения направления шунта с лево-правого на право-левый.

Дефект межжелудочковой перегородки ДМЖП)

- **Большие дефекты с существенно повышенным (но обратимым) легочным сосудистым сопротивлением:**
- Размеры таких дефектов, как правило, равны или превышают диаметр корня аорты и не создают сопротивления потоку крови. При таких больших дефектах оба желудочка функционируют как единая полость, поэтому распределение объема сердечного выброса между системным и легочным руслом будет зависеть от разницы сопротивлений в этих сосудах. Поэтому, пока у новорожденного ребенка существует высокая физиологическая легочная гипертензия, сброс через дефект будет незначительным и клинические проявления могут быть мини-мальными. По мере понижения PVR (в норме соотношение PVR/SVR за первые 2-3 недели жизни понижается с 1:1 до 1:20), сопровождающегося увеличением легочного кровотока, нарушается газообменная функция легких, появляется клиника ЗСН. На первом году жизни при наличии большого VSD PVR остается высоким, но ниже системного. Поэтому для таких детей характерна выраженная гиперволемиа легких с перегрузкой LV объемом, а RV перегружается повышенным сосудистым сопротивлением легких. Во время плача и при беспокойстве может появляться цианоз из-за временного изменения направления шунта с лево-правого на право-левый.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)

- В ответ на длительно существующую гиперволемию малого круга кровообращения в легочных сосудах развивается гипертрофия гладкомышечного слоя, гиперплазия интимы с формированием в них к годовалому возрасту органических обструктивных изменений. С формированием обструктивной патологии в сосудах легких прекращается лево-правый сброс через VSD. С прекращением гиперволемии легких прекращается объемная перегрузка LV, уменьшается интенсивность шума над дефектом, появляется акцент II тона над PA, ребенок перестает болеть бронхитами и пневмониями. Но, все чаще появляется цианоз и тахипноэ. К 2-3 годам появляется стойкий право-левый сброс и клиника «легочного сердца» (синдром Эйзенменгера).

Симптомокомплекс Эйзенменгера

- **Синдром Эйзенменгера** развивается при высоких ДМЖП, в результате быстрого прогрессирования легочной гипертензии, когда давление в правых отделах сердца и системе легочной артерии превышает системное и возникает уже обратный право-левый сброс крови. Является одним из самых тяжелых осложнений.
- Развитие симптомокомплекса Эйзенменгера свидетельствует о неоперабельности порока.

Течение легочной гипертензии

- **Гиперволемическая фаза** - происходит переполнение малого круга кровообращения за счет более низкого давления в правых отделах сердца и легочной артерии по сравнению с левыми. Возникает несоответствие сосудистого русла объему протекающей крови. При значительном сбросе может развиваться ранняя сердечная недостаточность уже в этой фазе.
- **Смешанная фаза** – компенсаторный спазм легочных сосудов с повышением легочного сопротивления и давления в легочной артерии (рефлекс Китаева) для защиты от гиперволемии. В эту фазу сброс крови обычно снижается, начинают развиваться обструктивные изменения легочных сосудов (обычно после 3 лет).
- **Склеротическая фаза** – характеризуется развитием необратимых изменений в сосудах легких из-за длительного спазма и гиперволемии. Развивается необратимая легочная гипертензия. Может меняться направление сброса крови на право-левое, появляется цианоз. В эту стадию развивается хроническая сердечная недостаточность.

Симптокомплекс Эйзенменгера

- Клинически самым ранним признаком является цианоз губ, щек, пальцев. Вначале оттенок малиновый, затем переходящий в синий, а затем фиолетовый.
- Появляются изменения дистальных фаланг в виде «барабанных палочек».
- Характерно нарастание одышки и ограничение физической активности. Могут отмечаться носовые кровотечения.
- Аускультативно – усиление акцента II тона на легочной артерии, ослабление шума. При аускультации легких могут выслушиваться застойные мелкопузырчатые хрипы.
- Симптомы недостаточности кровообращения II – III степени легко развиваются уже в первой фазе.

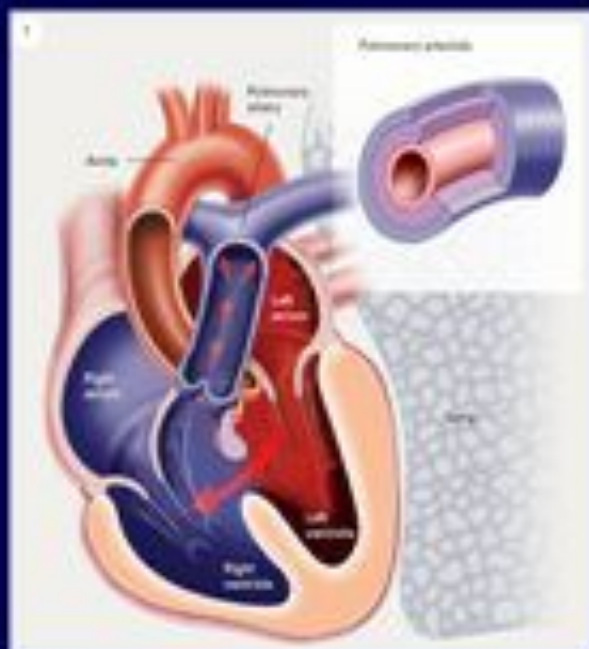
Диагностика

- **Rg:**
 - усиление сосудистого рисунка легких
 - тень легочной артерии увеличена, признаки венозного застоя
 - размеры сердца могут быть увеличены за счет обоих желудочков
- **ЭКГ:**
 - признаки перегрузки и гипертрофии обоих желудочков с появлением доминирования правого
 - иногда – замедление АВ – проведения по желудочкам

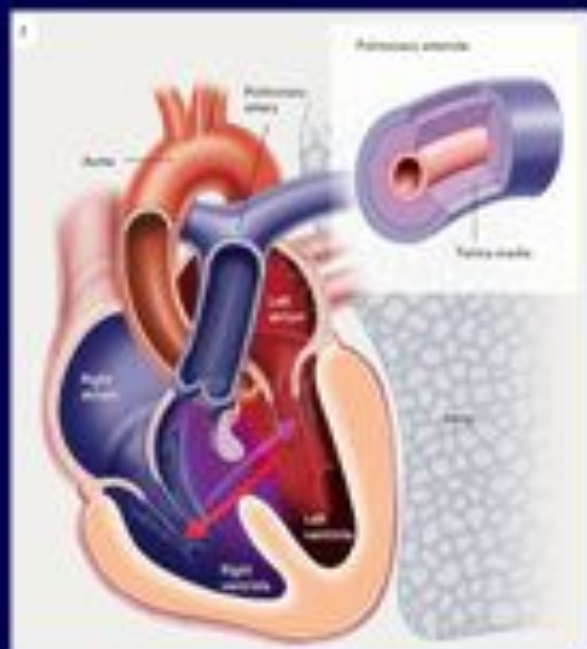
Диагностика

- **ЭХО КГ:**
- увеличение конечного систолического и диастолического объемов приносящего и выносящего отдела правого желудочка. Уменьшение размеров левого желудочка (пропорционально снижению минутного объема)
- пролабирование створок клапана легочной артерии, выраженная трикуспидальная и легочная регургитация вследствие легочной гипертензии

Evolution of Eisenmenger Syndrome



ASD, VSD, or complex defect \uparrow Q_p and/or PAp, with L-to-R shunting

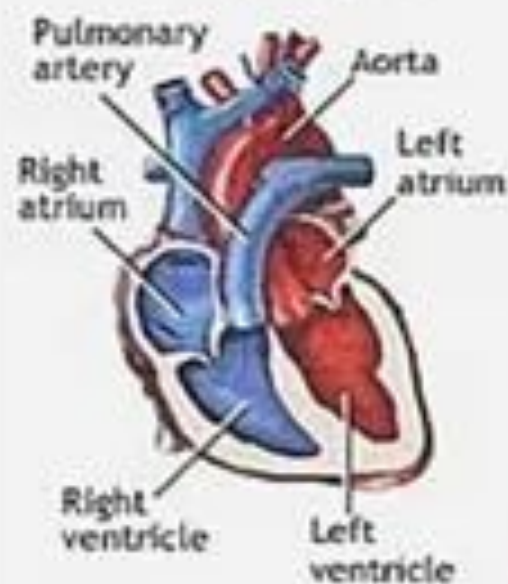


Over time, PVR \uparrow resulting in bi-directional flow

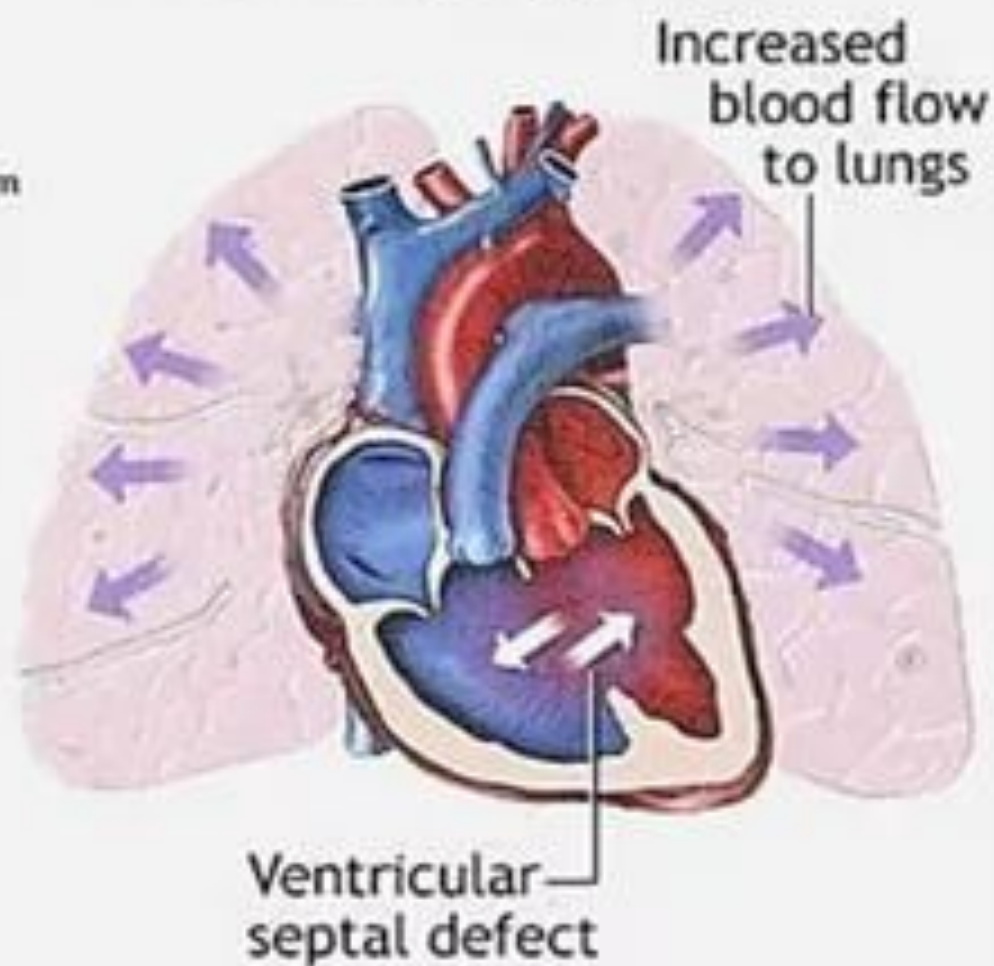


PVR \uparrow 's: shunt reverses: R-to-L \rightarrow Eisenmenger syndrome: \uparrow cyanotic

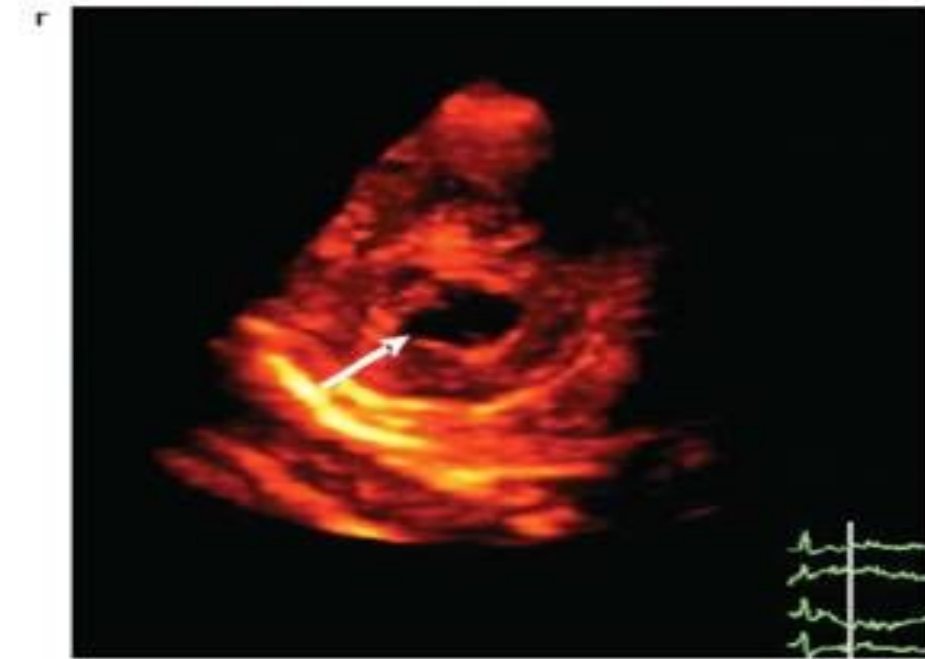
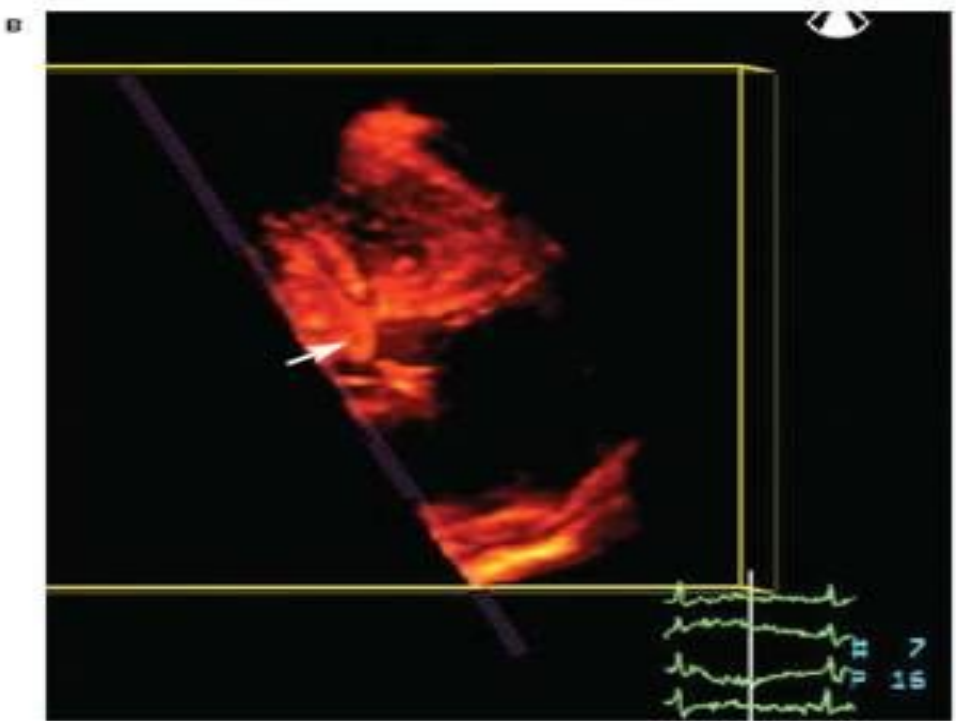
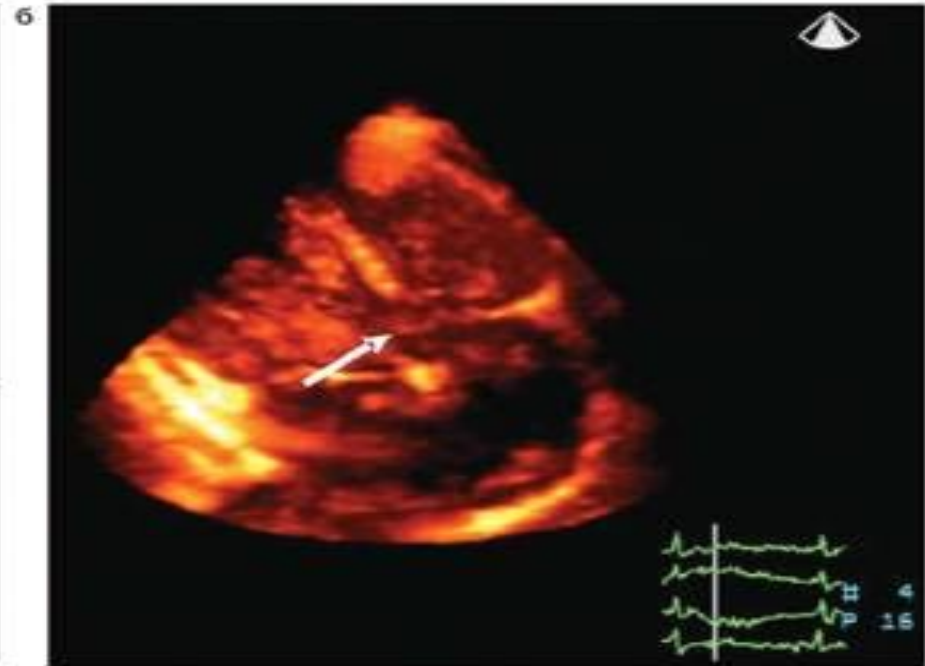
Normal heart



Eisenmenger syndrome



Синдром Эйзенменгера отличается от тетрады Фалло отсутствием стеноза ЛА



PA122

CM



UZgraph.RU

0
1
2
3
4
5
6
7

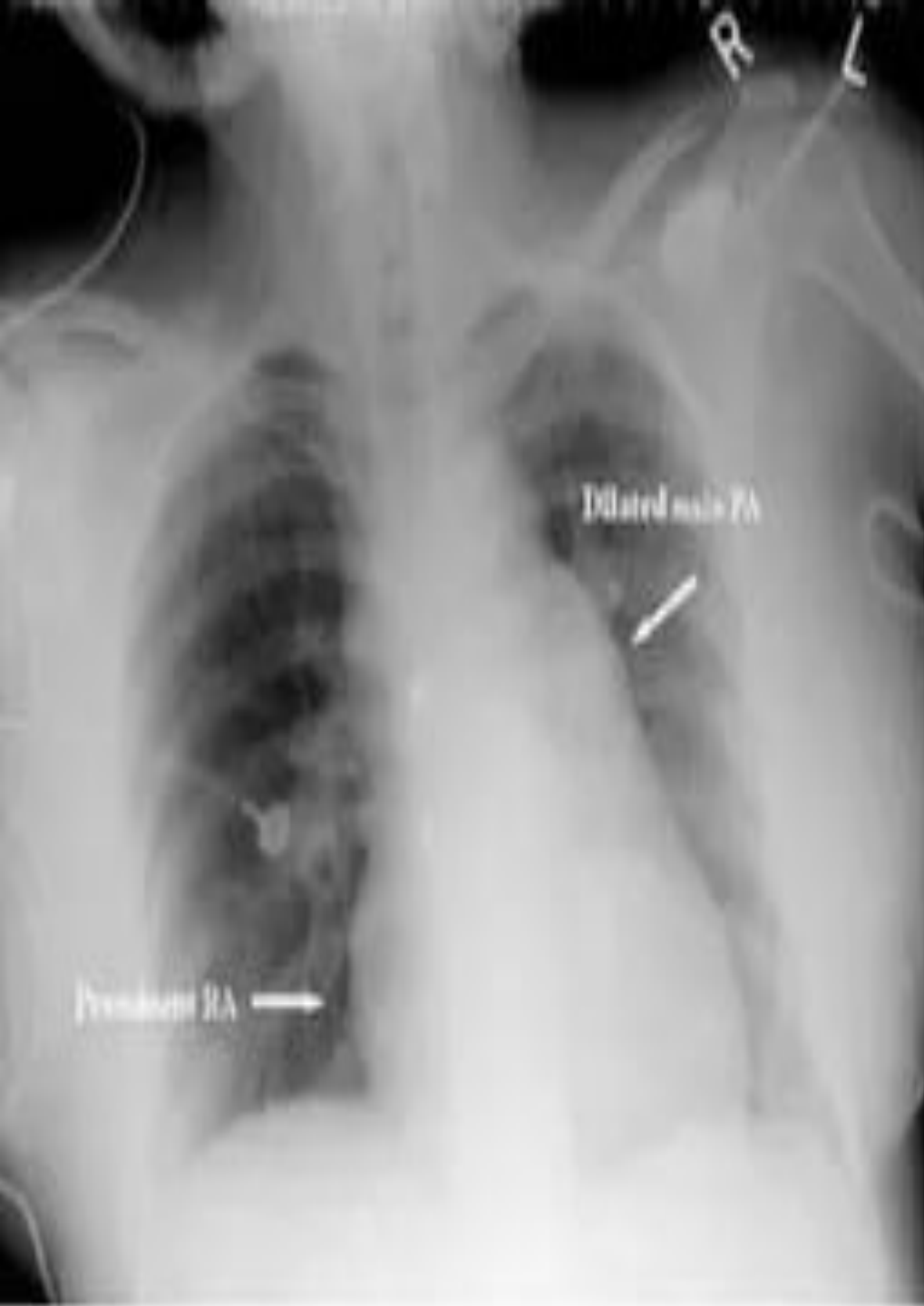
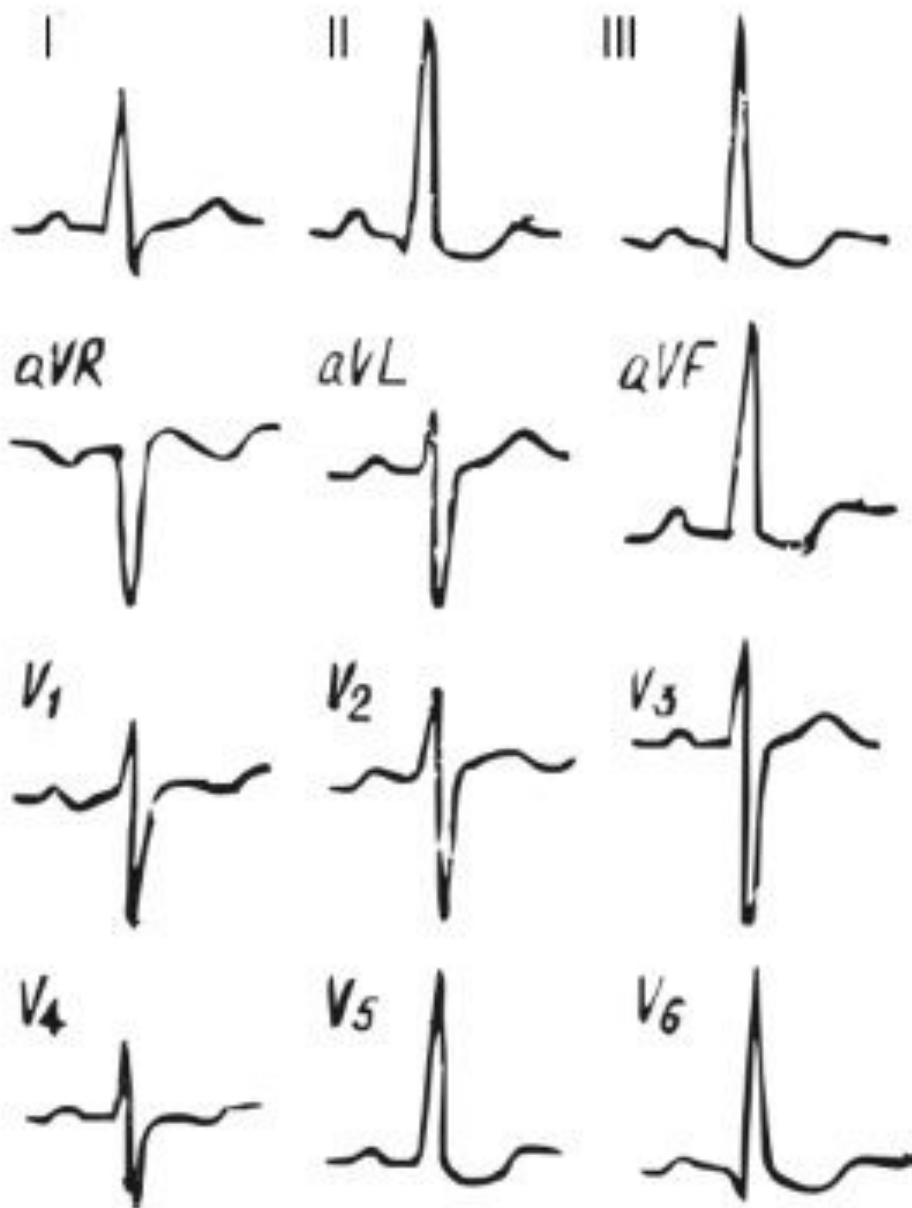


Рис. 10. ЭКГ при комплексе Эйзенменгера.

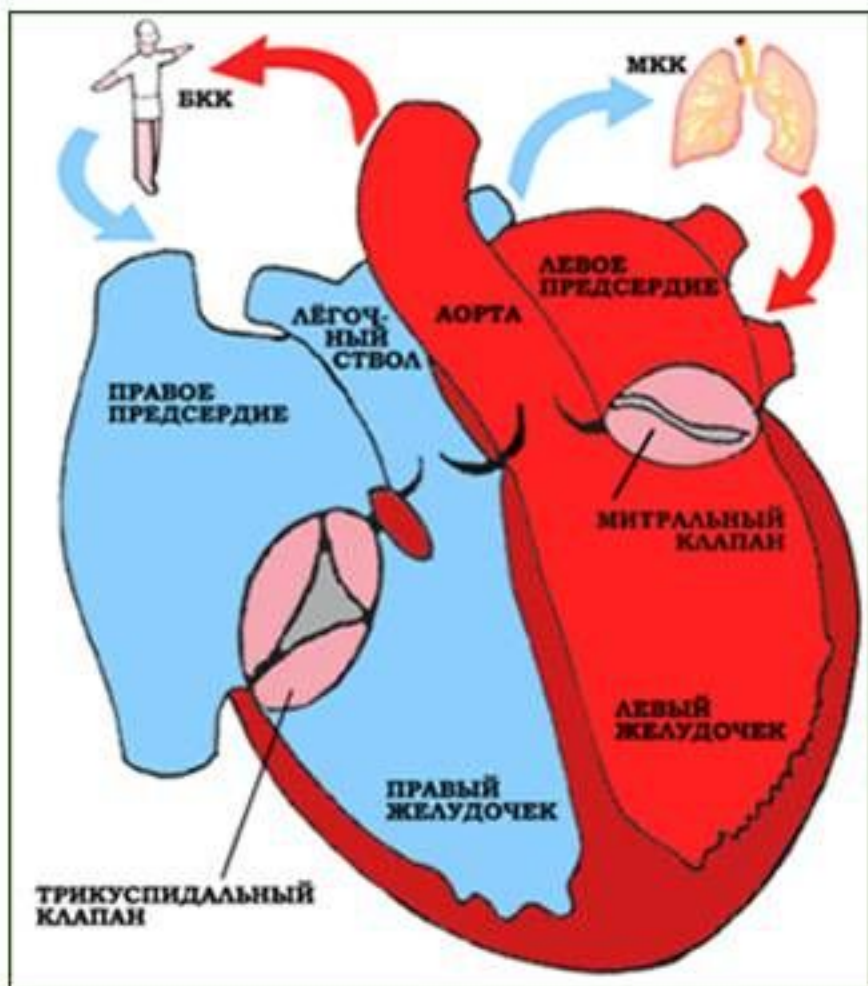


Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)

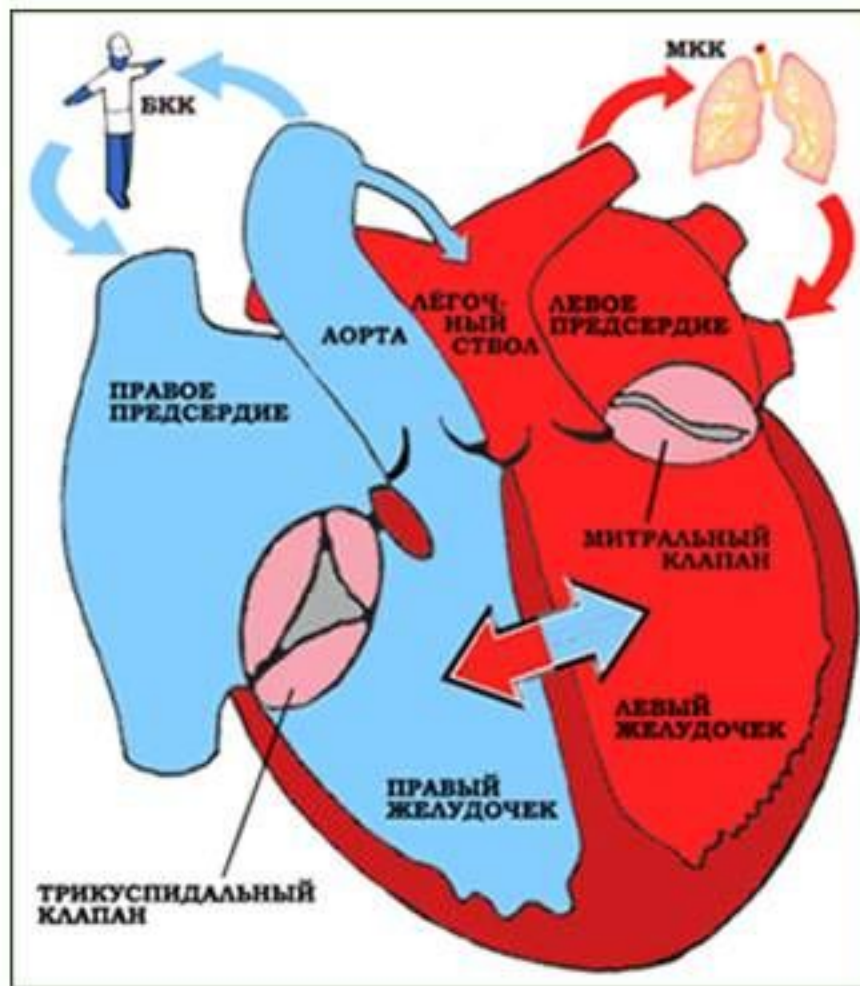
- **Транспозиция магистральных сосудов** – врожденный порок при котором имеются два полностью разобщенных круга кровообращения: аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия от левого.
- Без дополнительных коммуникаций (персистирующий ОАП, ДМПП, ДМЖП) дети не жизнеспособны.
- Частота 12 - 20 %
- Чаще встречается у мальчиков

Транспозиция крупных сосудов.

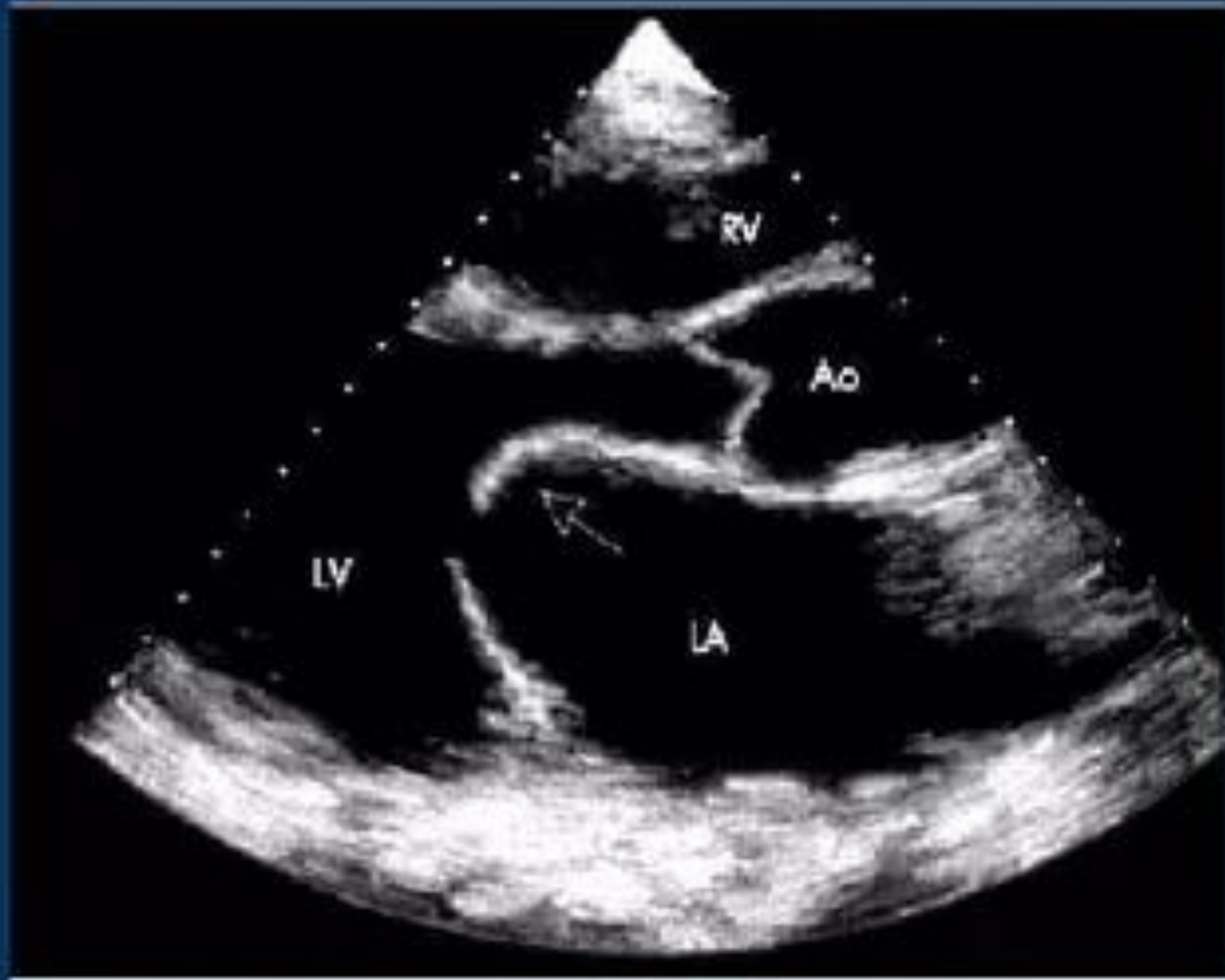
Расположение внутрисердечных структур в норме.



Полная транспозиция магистральных сосудов.

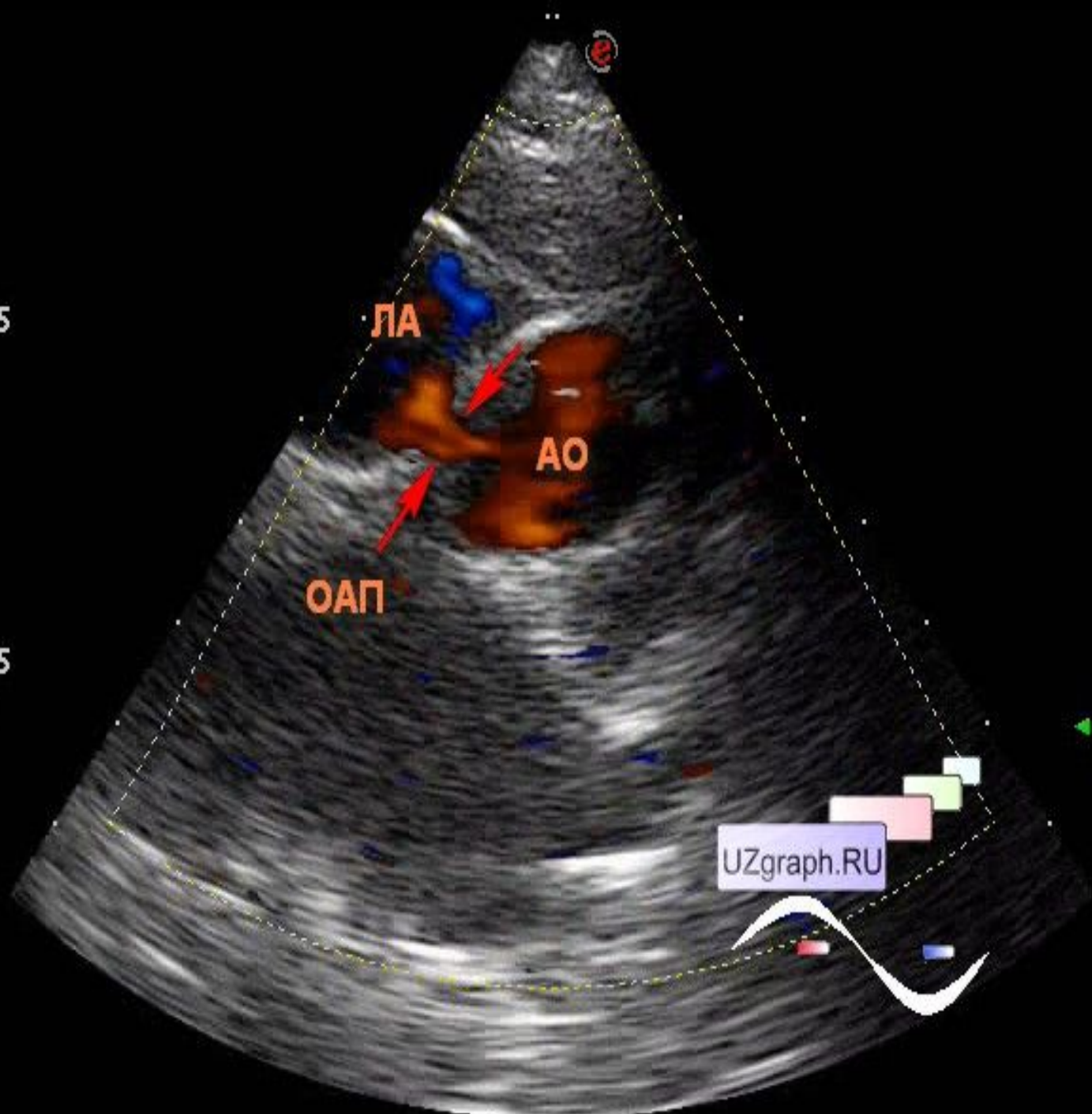


MC



Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)

- **ТМА** в 40 – 50% не имеет ДМЖП (простая ТМС)
- в 25% сочетается с ДМЖП
- в 25% сочетается с ДМЖП + СЛА
- в 10% с КА и ПДА
- с обструкцией выхода в ЛЖ в 5 – 19%
- с аномальным отхождением коронарных артерий в 33%
- **Анатомия и физиология сердца:**
- Аорта расположена кпереди от ЛА и отходит от ПЖ, вынося деоксигенированную кровь в системное русло. Легочная артерия (ЛА) расположена позади аорты, отходит от ЛЖ и несет оксигенированную кровь в легочное русло.



ТМС (гемодинамика и клинические проявления)

- В **периоде внутриутробного развития** малый круг не принимает участия в кровообращении, поэтому ТМС не влияет на нормальное развитие плода.
- После рождения поддержание жизни у детей с ТМС возможно только при наличии шунтов создающих межциркуляторное смешивание. Такими участками для смешивания могут быть:
- **Внутрисосудистые коммуникации:**
 - Овальное окно
 - ДМПП
 - ДМЖП
- **Внесердечные коммуникации:**
 - ОАП
 - Аорто – легочные коллатерали

ТМС (гемодинамика и клинические проявления)

- Сразу после рождения ЛЖ нередко имеет меньшие размеры чем ПЖ из-за недогруженности объемом. Во внутриутробном состоянии и до коррекции порока системным является ПЖ. Пока существует физиологическая легочная гипертензия (1.5 – 2.5 недели после рождения) ЛЖ имеет постнагрузку сравнимую с системным ПЖ. В более поздние сроки от рождения и по мере снижения легочного сосудистого сопротивления «тренированность» ЛЖ ухудшается. Он становится все менее способным взять на себя функцию системного желудочка после артериального переключения.
- С закрытием ОАП в 1-2 сутки после рождения и при наличии рестриктивного межпредсердного сообщения, развивается критическая гипоксемия $SaO_2 < 40\%$, гиперкапния и смешанный ацидоз.

ТМС (гемодинамика и клинические проявления)

- Клинические проявления развиваются **сразу после рождения**.
Определяющим фактором является степень смешивания артериальной и венозной крови. При свободном смешивании сброс крови имеет переменное направление, что и обеспечивает возможность газообмена.
- С рождения состояние тяжелое, отмечаются одышка, цианоз.
- При естественном течении порока отмечаются трудности со вскармливанием ребенка и прогрессирующая гипотрофия.
- Характерны повторные пневмонии.

ТМС (гемодинамика и клинические проявления)

- Как правило уже на втором месяце жизни развиваются дистрофические изменения в сердце и сердечная недостаточность с появлением тахикардии, постоянной одышки, гепатомегалии и застоя в легких.
- Быстро развивается легочная гипертензия.
- Перкуторно можно отметить расширение границ сердца в поперечнике и реже вверх.
- АД снижено.
- Аускультативная картина не имеет характерных черт и определяется компенсирующими коммуникациями: при ОАП и ДМПП шум может отсутствовать, при ДМЖП шум в III и IV межреберье слева от грудины, при легочной гипертензии – акцент II тона.

ТМС (клинические проявления)

- При резкой гипоксемии могут развиваться гипоксемические приступы: внезапно появляются беспокойство, возбуждение, нарастают одышка и цианоз, возможна потеря сознания (обморок, судороги, апноэ).
- Приступы продолжаются от нескольких минут до 10 -12 часов.
- У детей с ТМС они протекают очень тяжело.

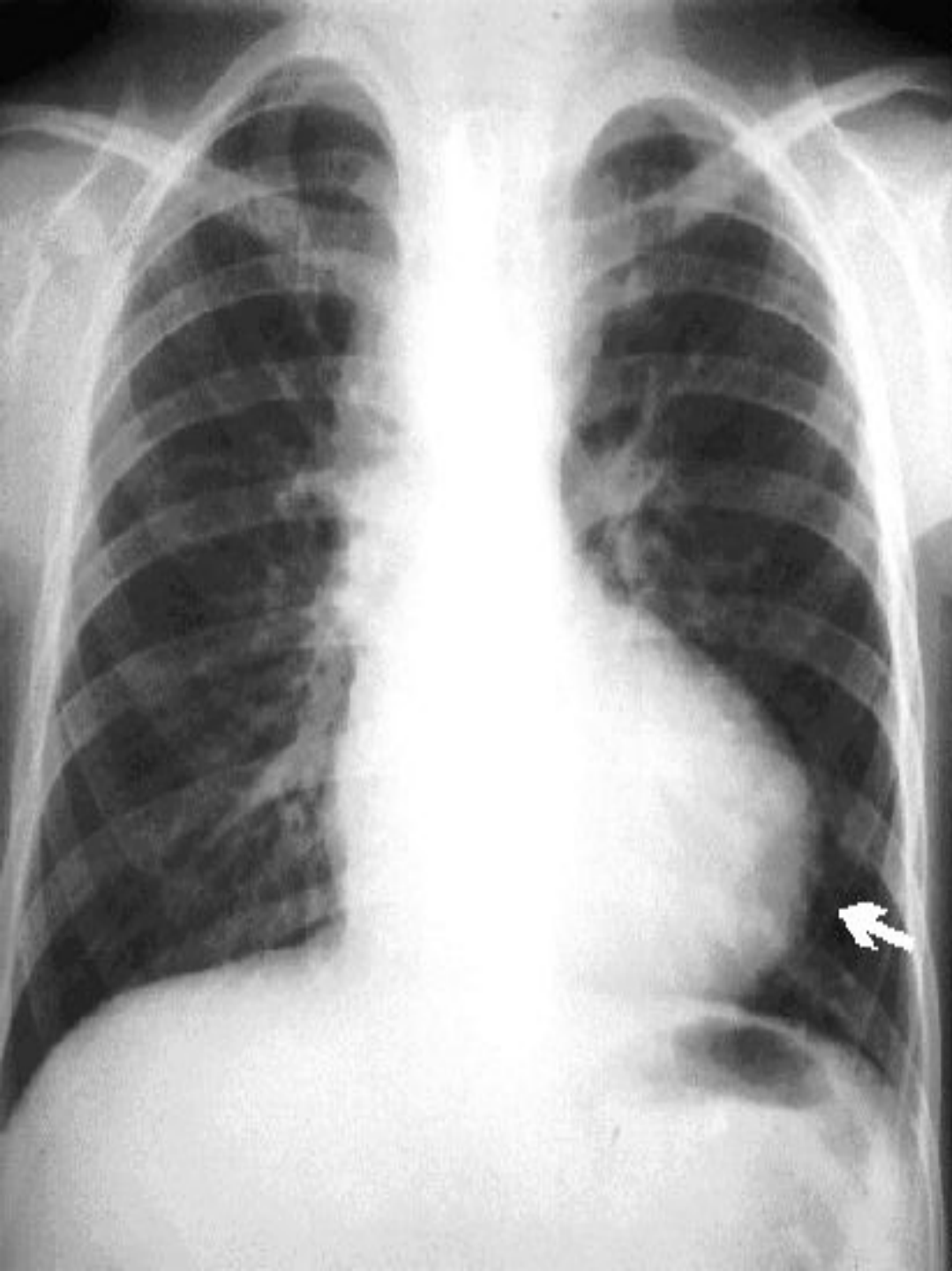
ТМС (диагностика)

- **Rg:**

- усиление сосудистого рисунка может быть нормальным при небольших размерах коммуникаций и обедненным при сопутствующем стенозе легочной артерии
- увеличение размеров сердца, которое имеет форму «яйца, лежащего на боку»
- сосудистый пучок как правило узкий в переднезадней проекции и расширен в боковой

- **ЭКГ:**

- при полной ТМС – признаки гипертрофии правых отделов сердца, однако они не специфичны; часто отклонение ЭОС влево; к характерным признакам относится неполная или полная АВ – блокада, наблюдаемая у 70% больных



ТМС (диагностика)

- **Электрокардиография**
- диагностика основана на идентификации желудочков и магистральных сосудов, определении их пространственного взаиморасположения и отношения к желудочкам
- уточняются сопутствующие пороки сердца
- на современном этапе данное исследование является одним из наиболее информативных
- **Зондирование полостей сердца с ангиопульмонографией**
- точный, но инвазивный метод
- позволяет подтвердить или уточнить диагноз, а при операбельности ребенка еще и предварительно определить объем предстоящего хирургического лечения
- **Специальная компьютерная томография**
- позволяет создать с помощью компьютерных программ трехмерную реконструкцию сердца и магистральных сосудов

ТМС (предоперационное лечение)

- 1. Обеспечение сосудистого русла.
- 2. Инфузия Pg E1 в дозе 0,05 -0,02 мкг\кг\мин раскрывает артериальный проток, увеличивает объем легочного кровотока, приток к ЛП, объем шунта слева – направо на межпредсердном сообщении, увеличивает $SaO_2 >65\%$ (часто до 75-80%).
- 3. В отсутствии эффекта от Pg E1 и при наличии рестриктивного межпредсердного сообщения необходимо срочно выполнить процедуру Рашкинда (балонную атриосептостомию).
- 4. Наличие любого из признаков: $SaO_2 < 60\%$, наличие ацидоза, нарушение системной циркуляции, требует перевода на ИВЛ. Седация, миорелаксация снижают потребление кислорода и улучшают соотношение доставки и потребления кислорода. Купирование ацидоза снижает ЛСС, увеличивает объем легочного кровотока и улучшает смешивание.
- 5. В редких критических ситуациях может потребоваться ЭКМО.

Ведение анестезии при ТМС

- 1. Поддержание ЧСС, контрактильности и преднагрузки, чтобы обеспечить достаточный сердечный выброс.
- 2. Инфузия P_g E1 для поддержания открытым АП у дуктально зависимых пациентов.
- 3. Избегать ↑ резистентности легочных сосудов (PVR), чтобы не ухудшить легочной кровотоки, снижение которого приведет к ухудшению смешивания и снижению SaO₂.
- 4. Не следует допускать ↑ общего сосудистого сопротивления (SVR) по отношению к PVR, так как это приведет к ↑ рециркуляции системной венозной крови и понизит SaO₂.
- 5. Не допускать развития гиперкапнии и ацидоза (приводит к ↑ PVR, понижению контрактильности, ↑ SaO₂).

ТМС (лечение)

- **ТМС – абсолютное показание к оперативному лечению!**
- по возможности оно должно проводиться как можно раньше
- при сочетании с ДМЖП в первые 1-2 месяцы жизни (без ДМЖП на первой неделе жизни)

- **Паллиативные операции:**
- катетеризация сердца у новорожденных, особенно находящихся в критическом состоянии, для проведения «закрытой» баллонной атриосептостомии по Рашкинду
- открытая атриосептостомия

- **Радикальная коррекция** направлена на исправление нарушенной гемодинамики и устранению сопутствующих пороков сердца (тип операции зависит от вариантов порока)

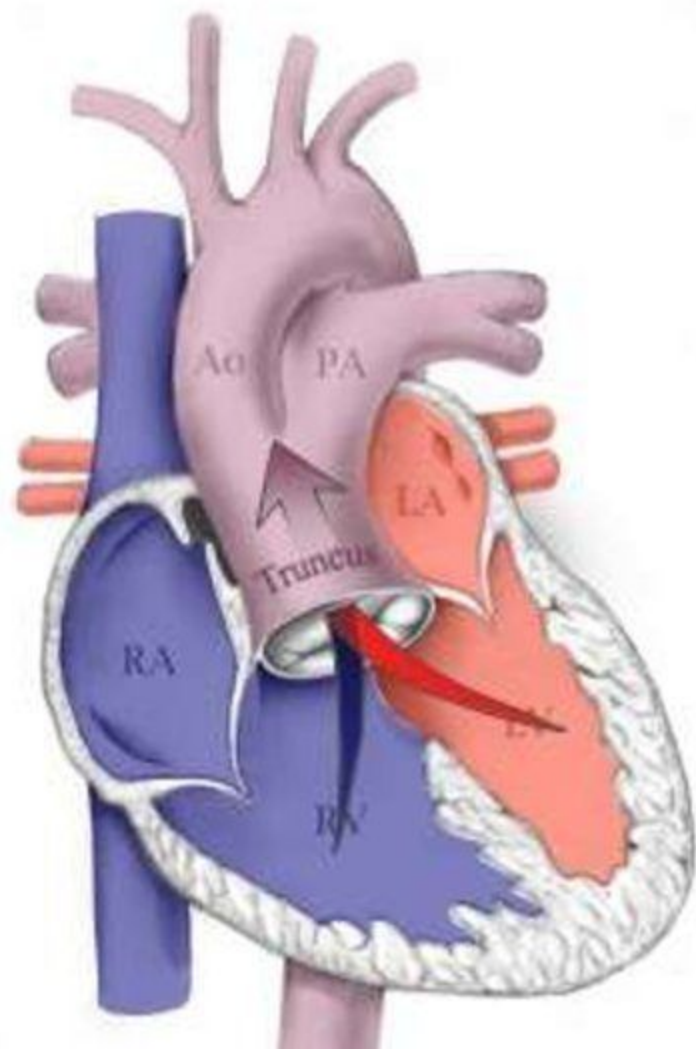
ТМС (прогноз)

- **Прогноз неблагоприятный**
- при естественном течении порока 89% детей погибает в течение 3 – 6 месяцев
- в первые недели – до 30% больных
- в первые 3 месяца – 70%
- в течение 6 месяцев – 75%
- к 1 году – 90%

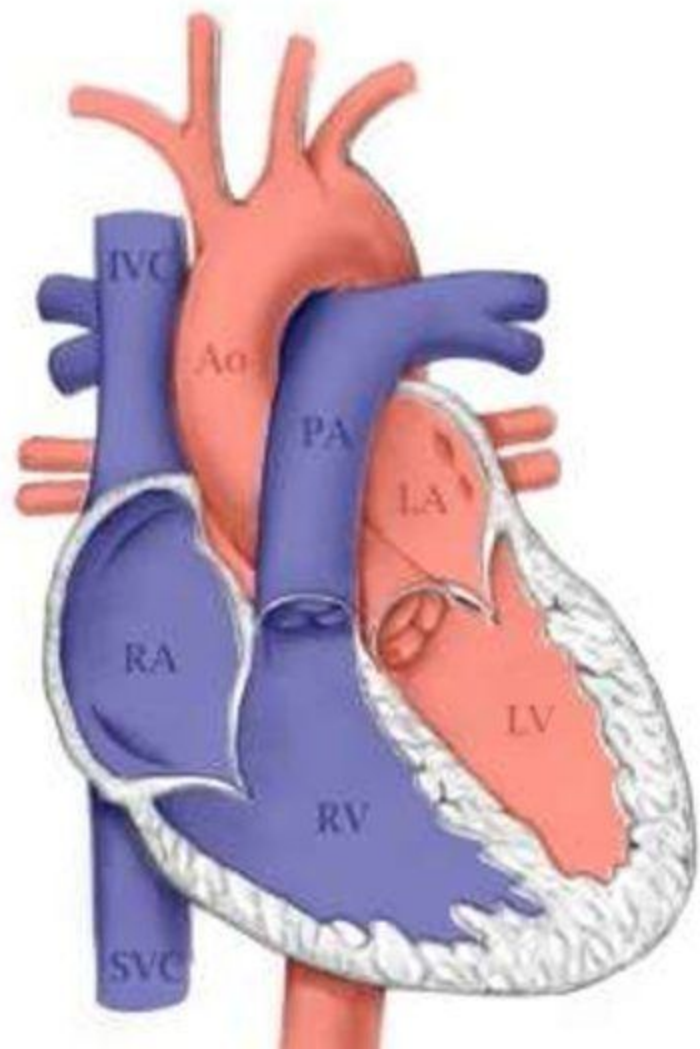
Общий артериальный ствол (ОАС)

- **ОАС** – порок , при котором от основания сердца отходит один крупный сосуд с полулунными клапанами, под клапанами располагается крупный дефект межжелудочковой перегородки.
- Является редким пороком. Частота около 5%.
- **Гемодинамически** характерно развитие **гиперволемии** малого круга с быстрым развитием и прогрессированием легочной гипертензии.

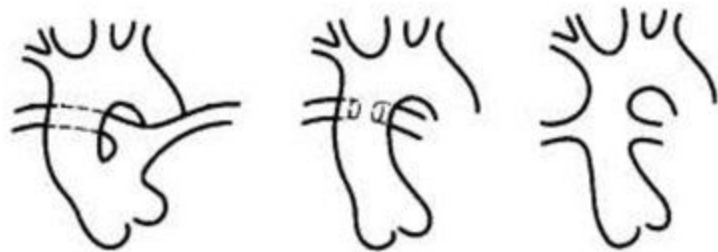
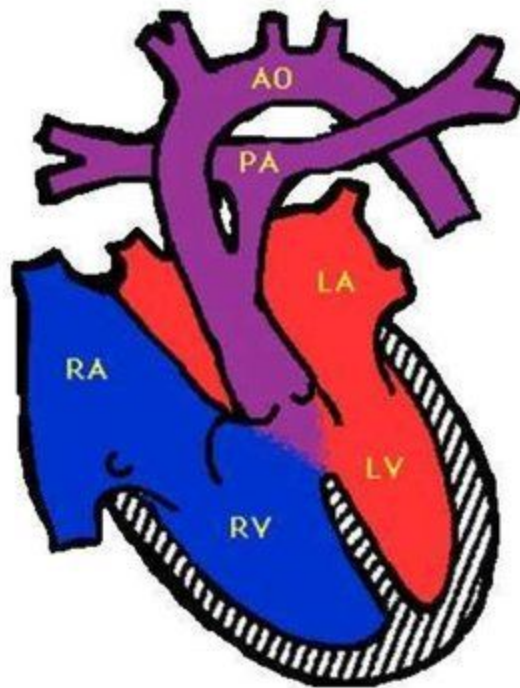
Общий артериальный ствол



Норма



Общий артериальный ствол



- Порок сердца, при котором от основания сердца отходит один сосуд, обеспечивающий системное, легочное и коронарное кровообращение

Аортальный и легочный клапаны сформированы отдельно, но объединены в общий клапан

- Частота среди всех ВПС 1,1%
Среди критических пороков 3%
- ЛА отходят от короткого легочного ствола
- ЛА отходят отдельно от задней стенки ствола
- Одна или обе ЛА отходят от боковых стенок ствола

Течение легочной гипертензии

- **Общие принципы для всех пороков с обогащением малого круга:**
- **Гиперволемическая фаза** – происходит переполнение малого круга кровообращения за счет более низкого давления в правых отделах сердца и легочной артерии по сравнению с левыми. Возникает несоответствие сосудистого русла объему протекающей крови. При значительном сбросе может развиваться ранняя сердечная недостаточность уже в этой фазе.
- **Смешанная фаза** – компенсаторный спазм легочных сосудов с повышением легочного сопротивления и давления в легочной артерии (рефлекс Китаева) для защиты от гиперволемии. В эту фазу сброс крови обычно снижается, начинают развиваться обструктивные изменения легочных сосудов (обычно после 3 лет).
- **Склеротическая фаза** – характеризуется развитием необратимых изменений в сосудах легких из-за длительного спазма и гиперволемии. Развивается необратимая легочная гипертензия.

ОАС (клинические проявления)

- В грудном возрасте – затруднения при грудном вскармливании, одышка, кашель, частые простудные заболевания, переходящие в пневмонию, прогрессирующая гипотрофия (чаще по типу гипостатуры), вялость, слабость, утомляемость.
- С раннего возраста в связи со смешиванием артериальной и венозной крови наблюдается цианоз.
- Характерно быстрое развитие сердечной недостаточности (дополнительно присоединяются тахикардия, застойные явления в большом и малом круге кровообращения).
- **Пальпация:** верхушечный толчок - разлитой, усиленный, смещен влево и книзу. При перегрузке правого желудочка – эпигастральная пульсация. Снижение систолического артериального давления, диастолическое – в пределах нормы.
- **Перкуторно:** границы сердца расширены в обе стороны.
- **Аускультативно:** II тон на ЛА усилен, но не расщеплен, систолический продолжительный грубый шум над всей сердечной областью, проводящийся на спину. При аускультации легких могут выслушиваться застойные мелкопузырчатые хрипы.

ОАС (диагностика)

• Rg:

- значительное усиление сосудистого рисунка легких
- тень сердца расширена за счет обоих желудочков
- тень сосудистого пучка или узкая или значительно расширена
- часто – праворасположенная дуга аорты

ЭКГ:

- положение ЭОС нормальное, признаки перегрузки правого предсердия и правого желудочка или обоих желудочков
- **ЭХО – КГ: в настоящее время – основной метод диагностики:**
- определяется широкий магистральный сосуд, пересекающий («верхом сидящий») межжелудочковую перегородку с высоким ДМЖП; не визуализируется выводной отдел правого желудочка и клапан легочной артерии, можно уточнить место отхождения ветвей легочной артерии
- **Дифференциальный диагноз:**
- Дефект межжелудочковой перегородки
- транспозиция магистральных сосудов

Общий артериальный ствол

Rtg грудной клетки



- ▣ Обычно умеренная кардиомегалия
- ▣ ↑ Легочный сосудистый рисунок из-за
↑ легочного кровотока
- ▣ 30% имеют правую дугу аорты

Общий артериальный ствол

Частота: 1:10 000

в структуре ВПС – 2-4%

Прогноз:

Летальность: 80-90%

Выживаемость: после операции (искусственный ствол легочной артерии) до 5 лет - 85%



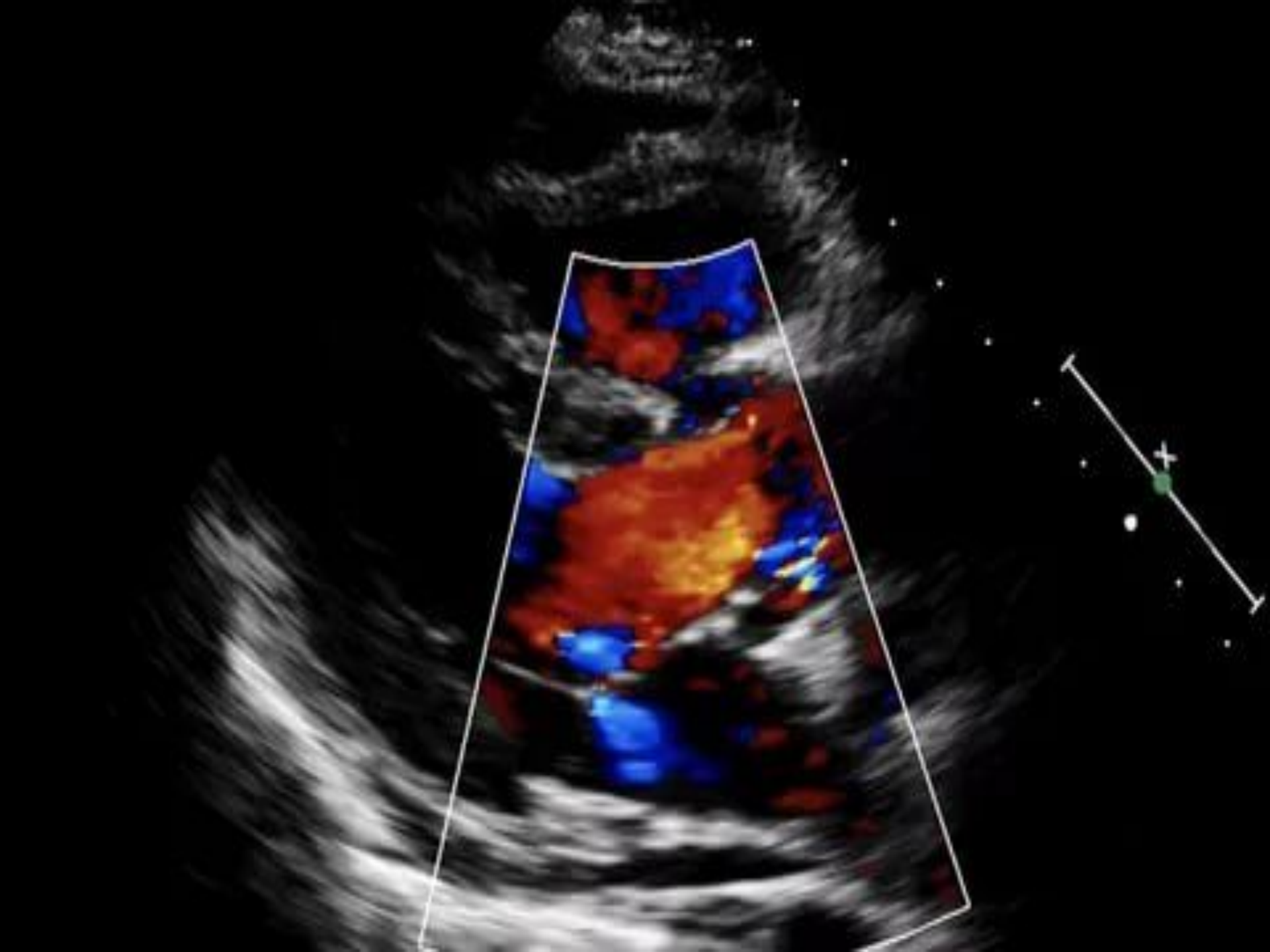
Аортопульмональный ствол (сосуд-«наездник»)

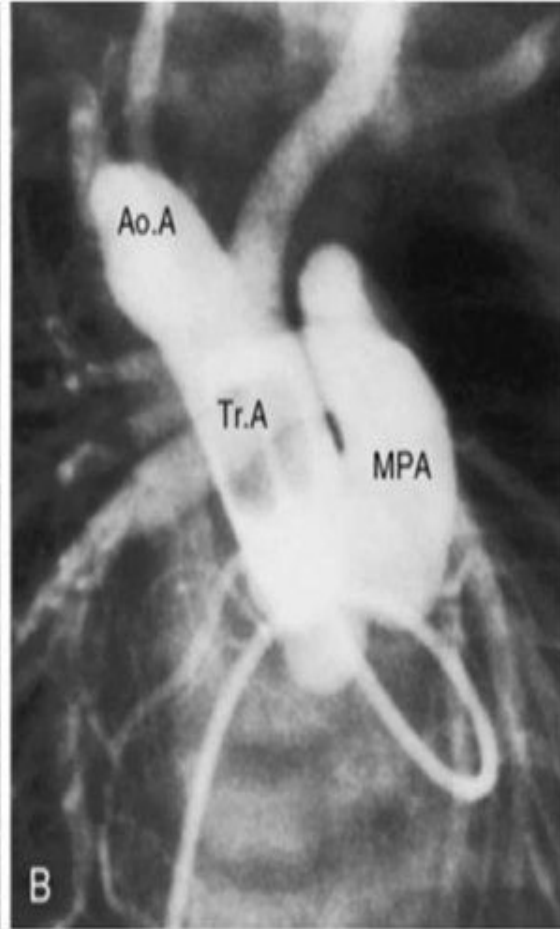
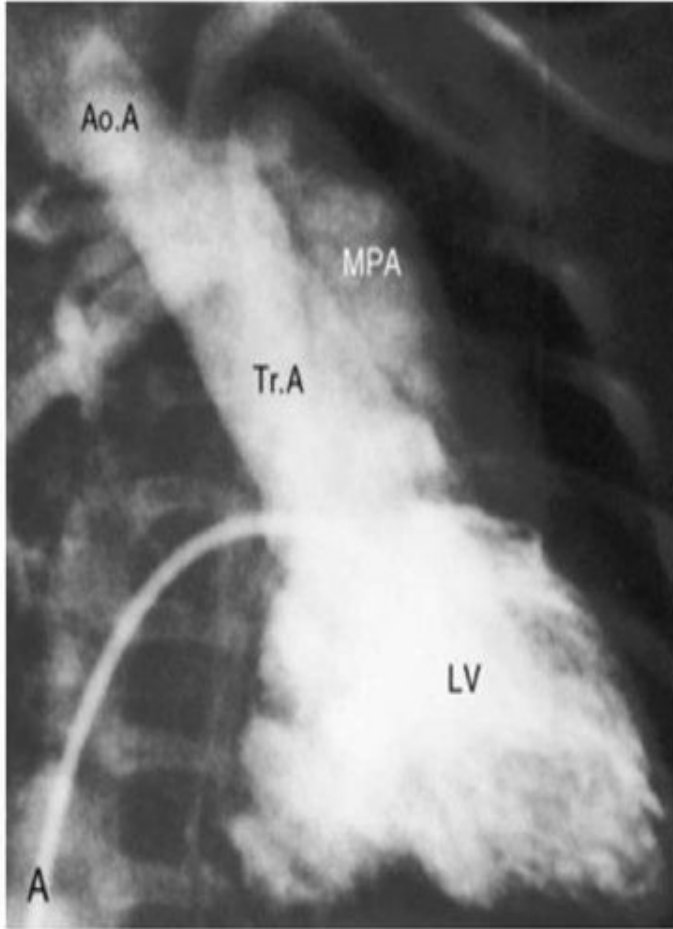


Аортопульмональный ствол в режиме ЦДК



Аортопульмональный ствол: в центре аорта, латерально отходят ветви легочной артерии





ОАС (прогноз)

- **Прогноз заболевания без лечения неблагоприятный:**
- 65% детей с общим артериальным стволом погибают в течение первых 6 месяцев жизни, 75% на первом году жизни
- оперативное лечение truncus arteriosus зависит от анатомических особенностей
- его необходимо провести максимально быстро после выявления порока
- больных, достигших всего лишь двух – трехлетнего возраста, оперировать сложно

ВПС с обеднением малого круга кровообращения

- **Болезнь Фалло (триада, тетрада, пентада)**
- **Триада Фалло** – клапанный стеноз легочной артерии, ДМПП, гипертрофия правого желудочка
- **Тетрада Фалло** – инфундибулярный стеноз легочной артерии, высокий ДМЖП, транспозиция аорты вправо («верхом сидящая аорта»), гипертрофия правого желудочка
- **Пентада Фалло** - инфундибулярный стеноз легочной артерии, ДМПП, высокий ДМЖП, транспозиция аорты вправо, гипертрофия правого желудочка

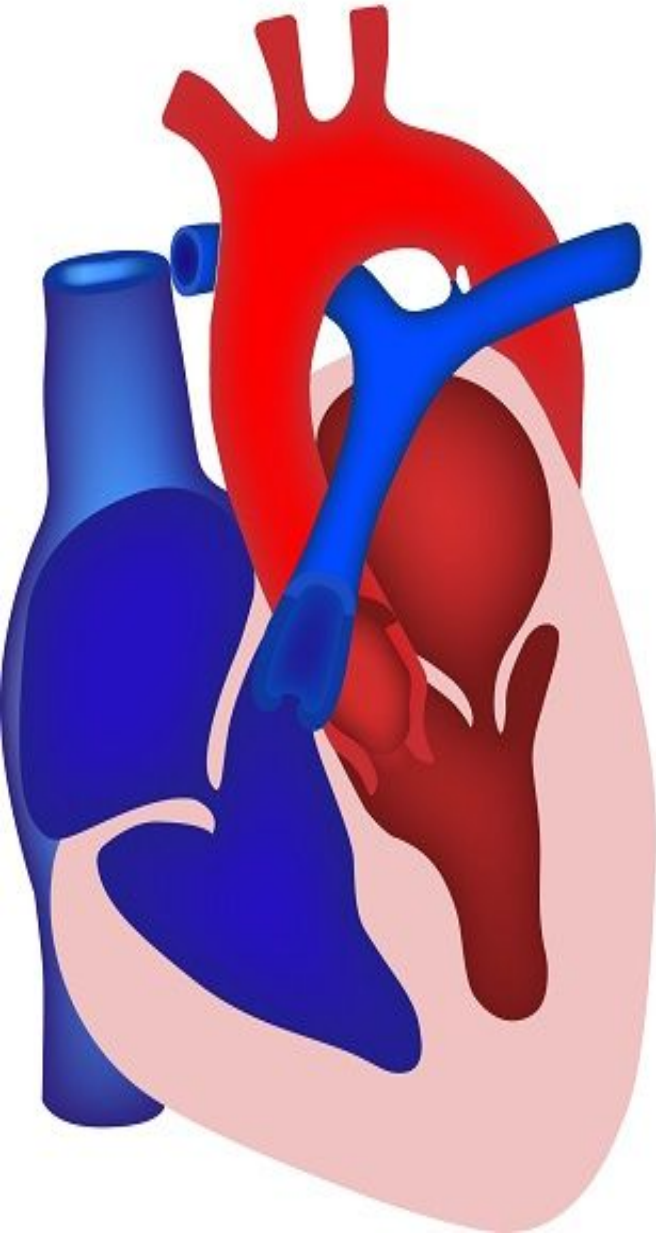
- **Атрезия трехстворчатого клапана**

- **Болезнь Эбштейна**

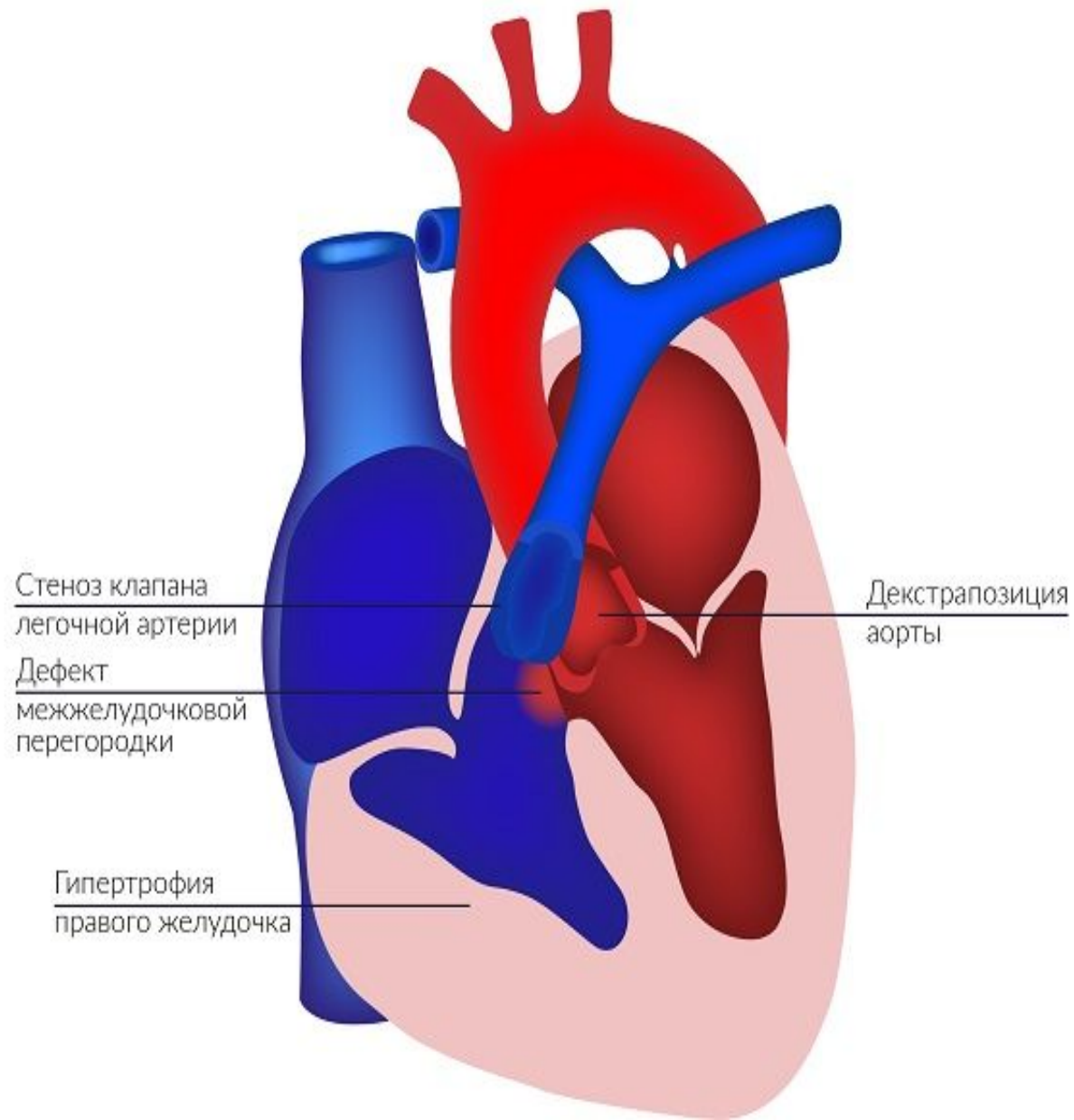
Болезнь Фалло

- Это один из самых частых пороков, протекающих с цианозом.
- Наиболее распространенной формой является тетрада Фалло
 - стеноз легочной артерии
 - высокий ДМЖП
 - транспозиция аорты вправо
 - гипертрофия правого желудочка
- **Частота** составляет **11 – 13%** среди всех ВПС и **4%** среди критических ВПС
- **Морфология:**
 1. дефект межжелудочковой перегородки (нерестриктивный)
 2. обструкция выходного тракта правого желудочка:
 - подклапанная, клапанная, надклапанная
 3. декстрапозиция аорты
 4. гипертрофия правого желудочка
- **Изменения коррелируют между степенью обструкции ВОПЖ и размером\анатомией ЛА**

Здоровое сердце



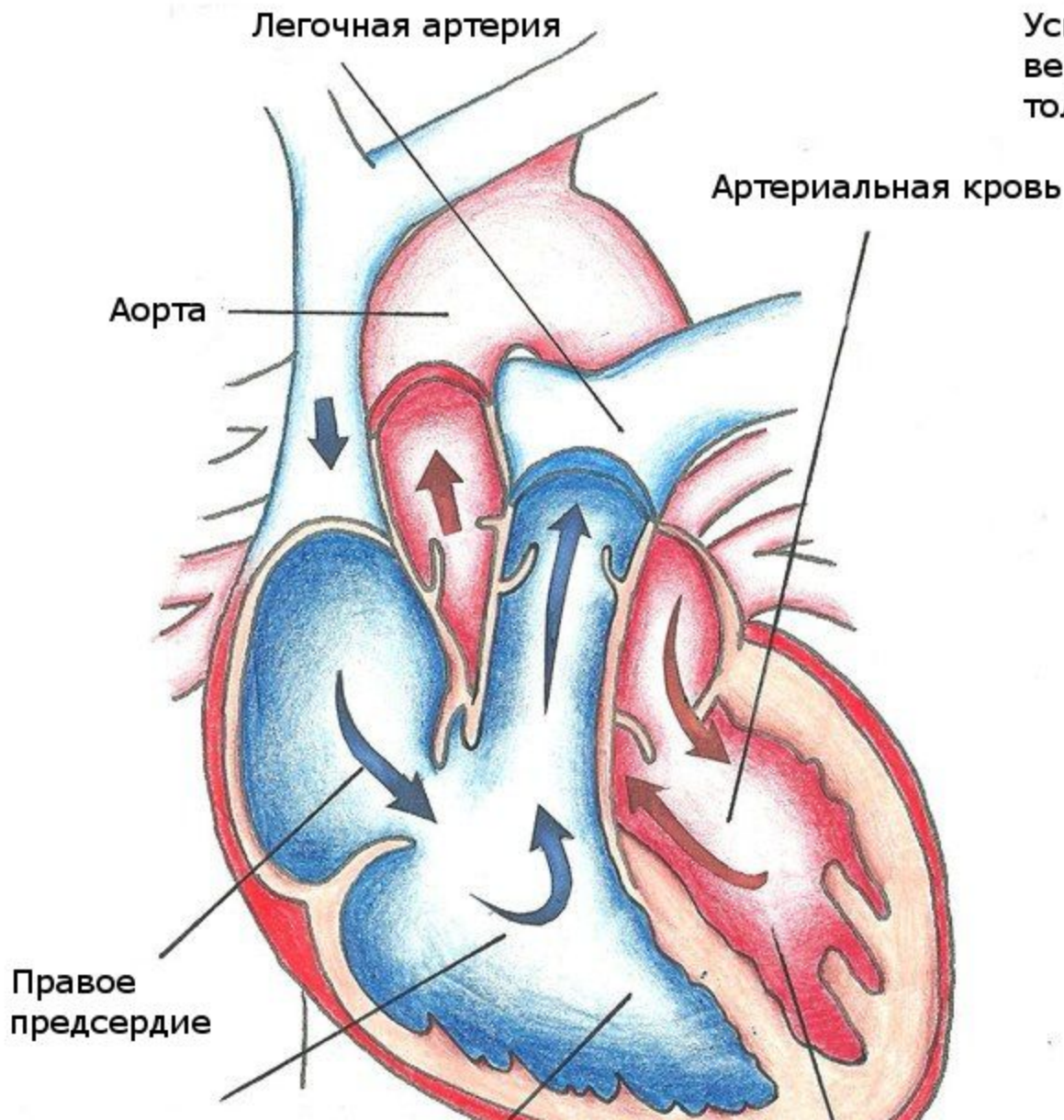
Сердце с тетрадой Фалло



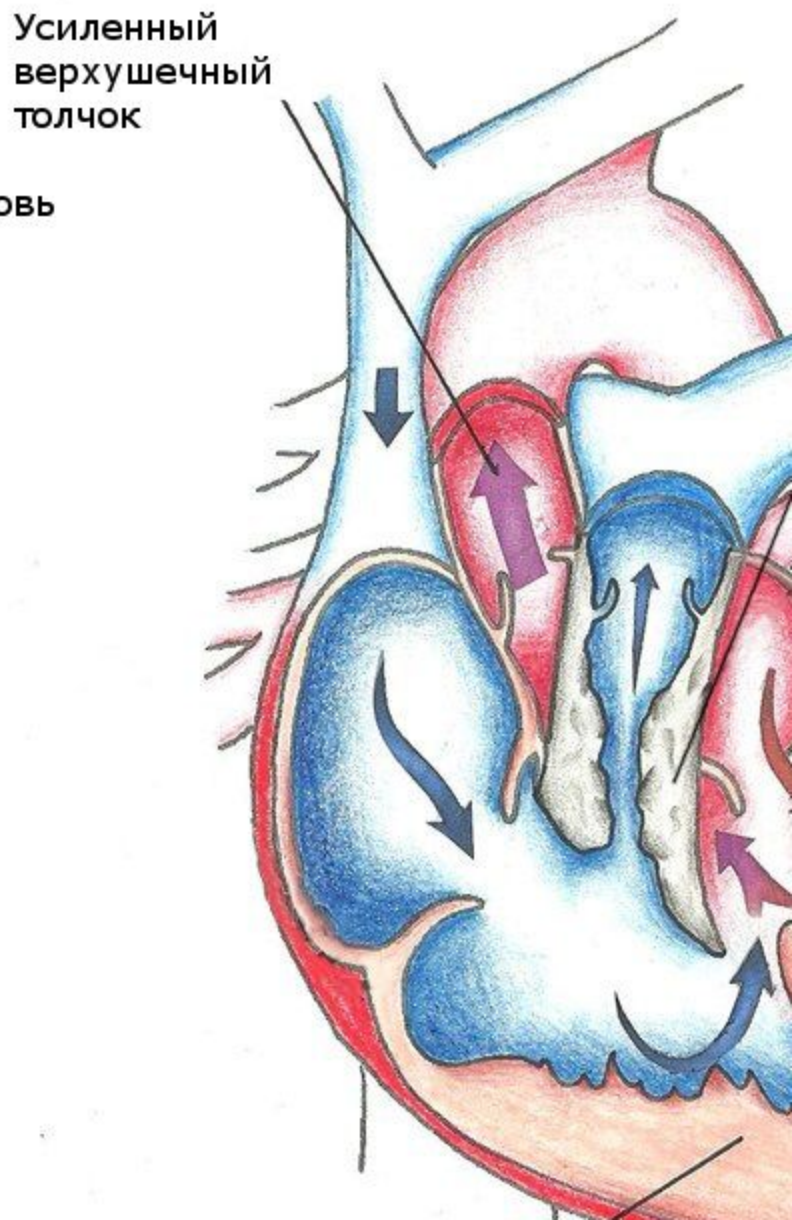
Гемодинамика при тетраде Фалло

- Нарушения гемодинамики детерминированы степенью стеноза легочной артерии или инфундибулярного отдела правого желудочка.
- При умеренном стенозе легочной артерии возможен ток крови из левого желудочка в правый («бледная» или ацианотичная тетрада Фалло).
- При выраженном стенозе легочной артерии и большом ДМЖП значительная часть венозной крови из правого желудочка через ДМЖП и смещенную вправо аорту попадает в большой круг кровообращения.
- Величина артериальной сатурации является прямым отражением величины легочного кровотока.

Нормальное сердце

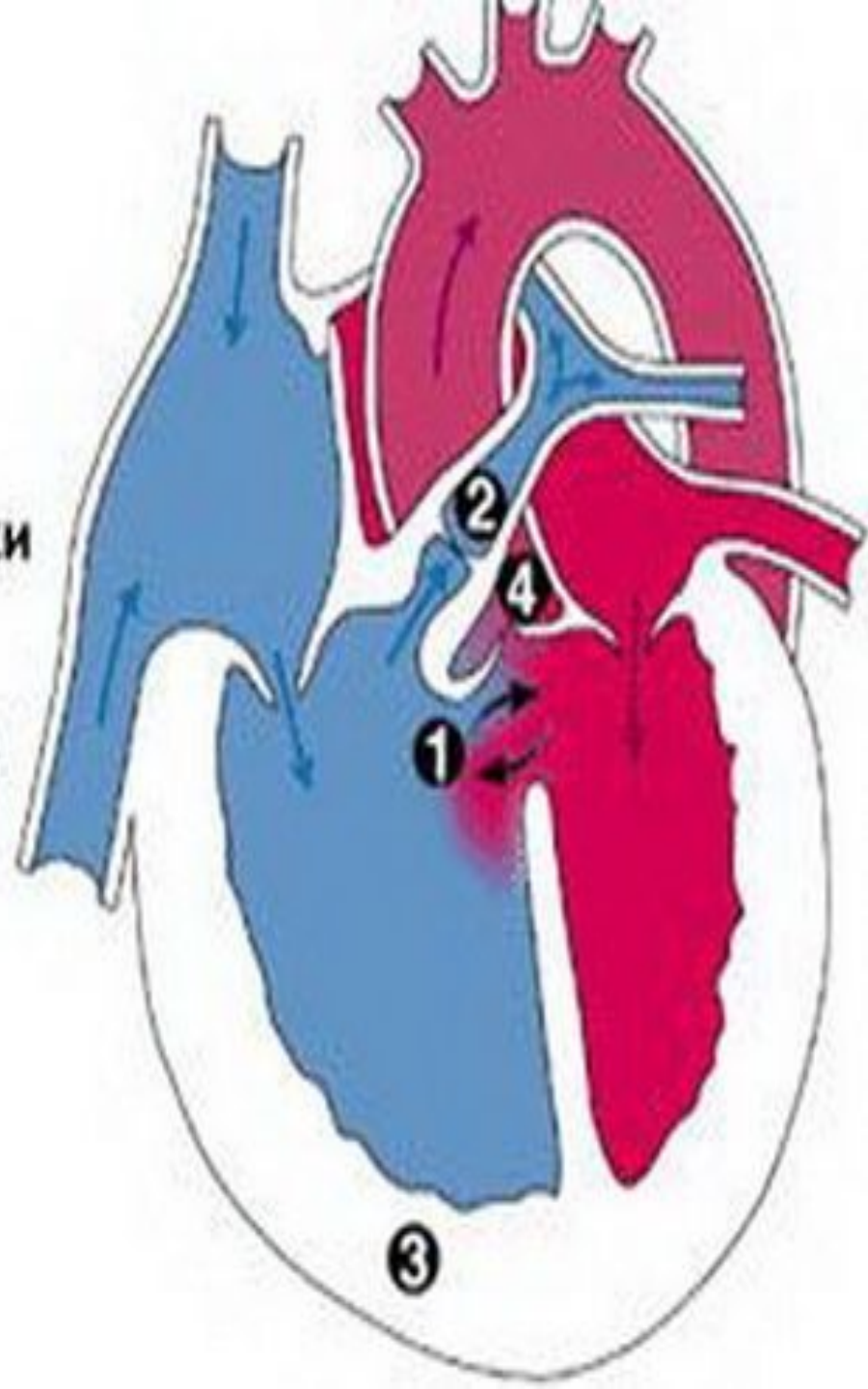


Тетрада Фалло



Тетрада Фалло

- ❶ дефект межжелуд. перегородки
- ❷ стеноз легочной артерии
- ❸ гипертрофия прав. желудочка
- ❹ декстрапозиция аорты



Тетрада Фалло (клиника)

- **Жалобы и анамнез:**
 - дети как правило рождаются доношенными, без признаков ЗВУР
 - после рождения клинические проявления развиваются тем раньше, чем более выражены стеноз клапана легочной артерии и транспозиция аорты
 - характерны одышка, цианоз со 2 – 3 месяца жизни, затруднения при вскармливании (из-за одышки), прогрессируют признаки гипотрофии
- **Осмотр**
 - деформации грудной клетки не характерны
 - к особенностям «синих» пороков, сочетающихся с сужением легочной артерии (прежде всего тетрады Фалло), кроме тотального цианоза относят излюбленную позу отдыха на корточках и одышечно – циано – тические (гипоксемические) приступы, связанные со спастическим сужением выносящего тракта правого желудочка.

Тетрада Фалло (клиника)

- характерно пониженное АД и пульсовое давление
- может выявляться сердечный толчок на основании сердца
- **При перкуссии:**
- границы сердца в пределах нормы или несколько расширены влево
- **Аускультация:**
- слева от грудины во 2 -3 межреберье грубый систолический шум
- при атрезии легочной артерии шума может не быть
- II тон над легочной артерией ослаблен

Тетрада Фалло (клиника)

- **Гипоксические или гиперцианотические приступы:**
 - представляют опасность для жизни
 - чаще случаются у пациентов имеющих цианоз
 - являются показанием к срочному хирургическому вмешательству
 - пароксизмальное гиперпноэ – начальное клиническое проявление приступа (учащение и углубление дыхания, нарастание цианоза и гипоксии с последующим развитием обморока, возможно развитие судорог с вероятным летальным исходом)
- гиперпноэ: увеличивает кислородное потребление за счет увеличения работы дыхания, индуцирует ↓ ССС, что в дальнейшем ↑ R-L шунтирование; понижает внутригрудное давление и приводит к увеличению системного венозного притока, что при наличии инфундибулярной обструкции приводит к ↑ преднагрузки RV и увеличению R-L шунта; таким образом, наряду с ↑ потребления O_2 происходит ↓ PaO_2 и ↑ $PaCO_2$.

Гипоксические или гиперцианотические приступы (лечение)

- Назначение 100% кислорода
- Компрессия бедренных артерий или помочь пациенту сесть «на корточки» для ↑ ССС с целью ↓ R – L шунта. Мануальная компрессия брюшной аорты особенно эффективна во время анестезии. Если грудина уже открыта, хирург может рукой сжать **восходящую аорту**, чтобы увеличить сопротивление к изгнанию через LV и ↓ R-L шунт.
- Назначение сульфата морфия (0,05-0,1 мг\кг), который вызывая седатацию пациента может прекратить гиперпноэ.
- Назначение кристаллоидного раствора в объеме 15-30 мл\кг. Усиление преднагрузки увеличит размер сердца, который может увеличить диаметр пути оттока из RV.
- Назначение NaHCO_3 , чтобы уменьшить тяжесть метаболического ацидоза. Коррекция метаболического ацидоза нормализует ССС и уменьшает гиперпноэ. Введение бикарбоната в течение приступа (в отсутствии постоянного мониторинга газов крови) титруется дозами 1 – 2 ммоль\кг.

Гипоксические или гиперцианотические приступы (лечение)

- Мезатон (фенилэфрин) дается относительно в больших дозах (5 – 10 мг\кг в\в) болюсно или инфузией 2 – 5 мг\кг\мин для ССС и уменьшения R – L шунтирования.
- β - адреномиметики абсолютно противопоказаны. Увеличение контрактильности, кроме этого, сузит и без того стенозированный инфундибулярный отдел.
- Назначение пропранолола (бета-адреноблокатор) 0,01 – 0,1 мг\кг или эсмолола (бревиблока) 0,5 мг\кг с последующей инфузией его в дозе 50-300 мг\кг\мин может уменьшить инфундибулярный спазм за счет угнетения контрактильности. Кроме того, замедление ЧСС может улучшить диастолическое наполнение (за счет преднагрузки), увеличить размеры сердца и увеличить в диаметре пути оттока из RV.
- При неэффективности консервативной терапии (с учетом проводимой ИВЛ) и невозможности выполнения экстренной операции, как метод реанимации, может использоваться экстракорпоральная мембранная оксигенация (ЭКМО).

Болезнь Фалло (диагностика)

- **Рентгенография грудной клетки:**
 - размеры сердца нормальные
 - верхушка приподнята, имеется западение дуги ЛА, что придает сердцу вид деревянного башмачка
 - легочный сосудистый рисунок обеднен в соответствии с тяжестью обструкции выходного тракта правого желудочка
 - в 25 – 30% случаев дуга аорты изгибается вправо
- **ЭКГ:**
 - отклонение ЭОС вправо
 - признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца

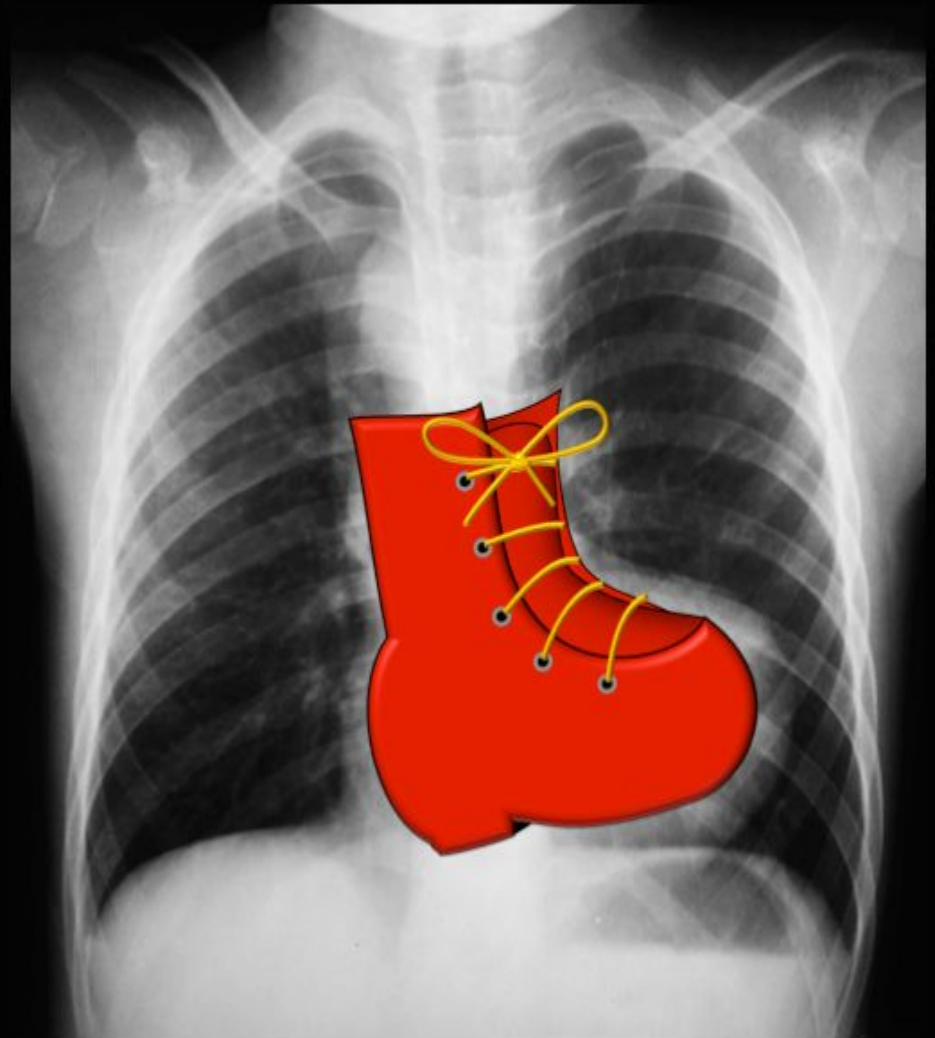
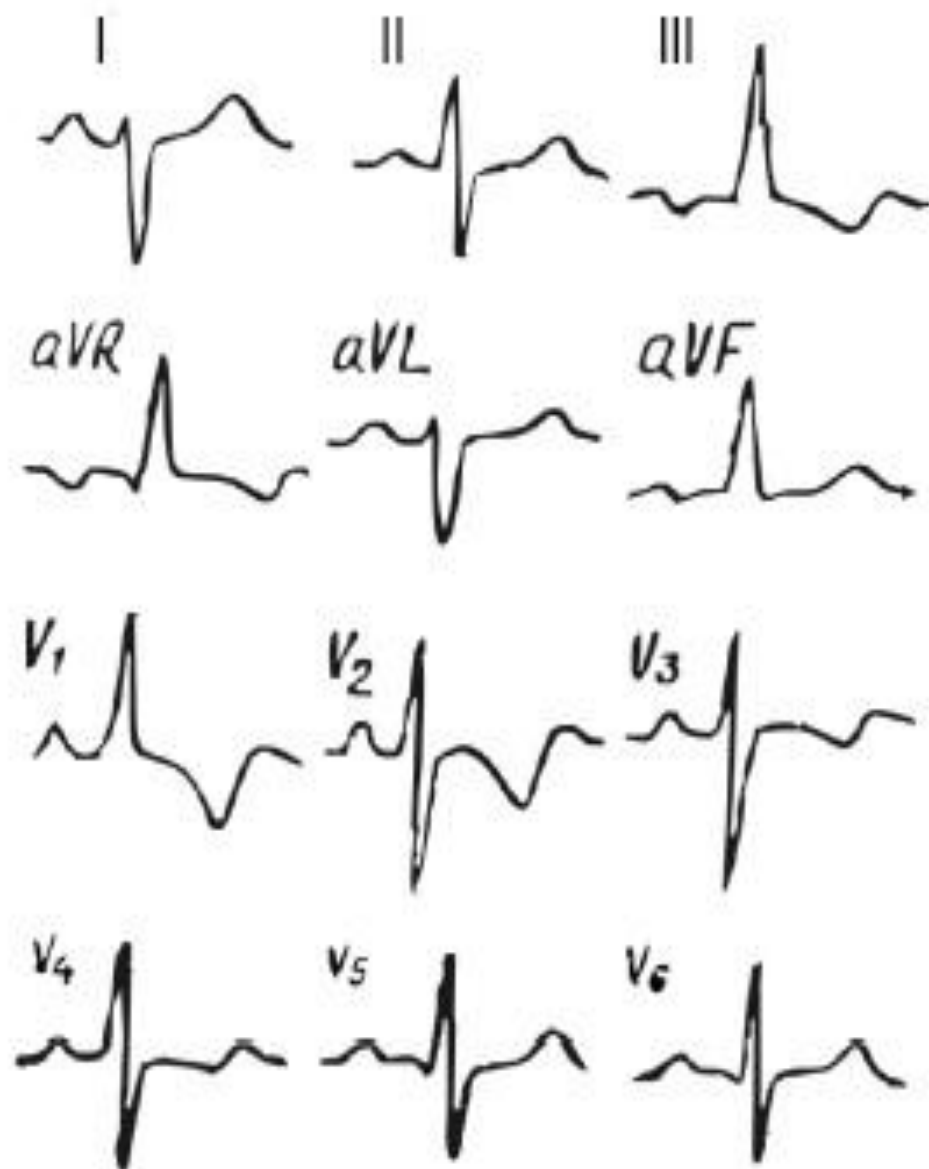
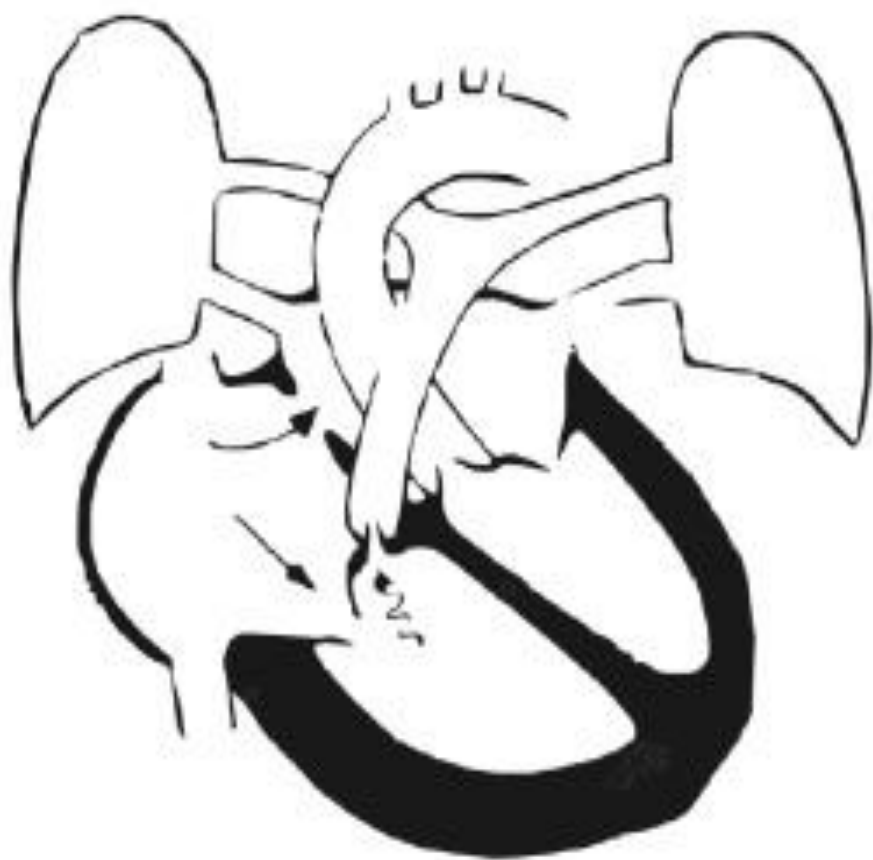


Рис. 9. ЭКГ при триаде Фалло.



Болезнь Фалло (диагностика)

- **ЭХО КГ:**
- непосредственно определяются все анатомические компоненты тетрады Фалло: степень легочного стеноза, величина смещения аорты, размер ДМЖП и выраженность гипертрофии правого желудочка
- **Зондирование полостей сердца**
- высокое давление в правом желудочке, снижение насыщения артериальной крови кислородом, прохождение катетера из правого желудочка в аорту
- при необходимости выполняются аортография, левая вентрикулография

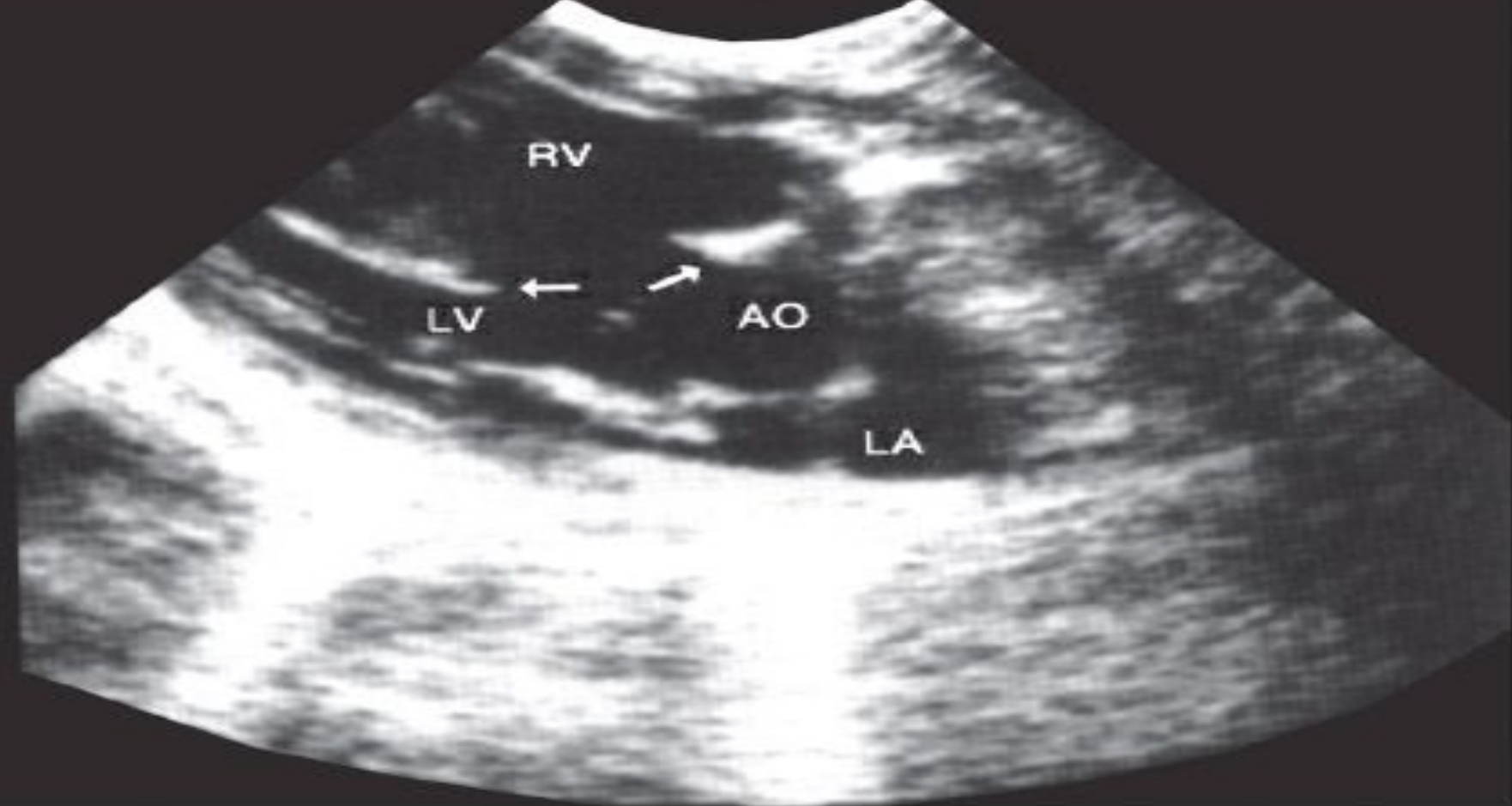


Рисунок 1. Исследование сердца новорожденного. Сканирование по длинной оси сердца. Аорта (АО) расширена, расположение ее над межжелудочковой перегородкой («сидящая верхом аорта»), LV — левый желудочек, LA — левое предсердие, RV — правый желудочек. Дефект межжелудочковой перегородки указан стрелками



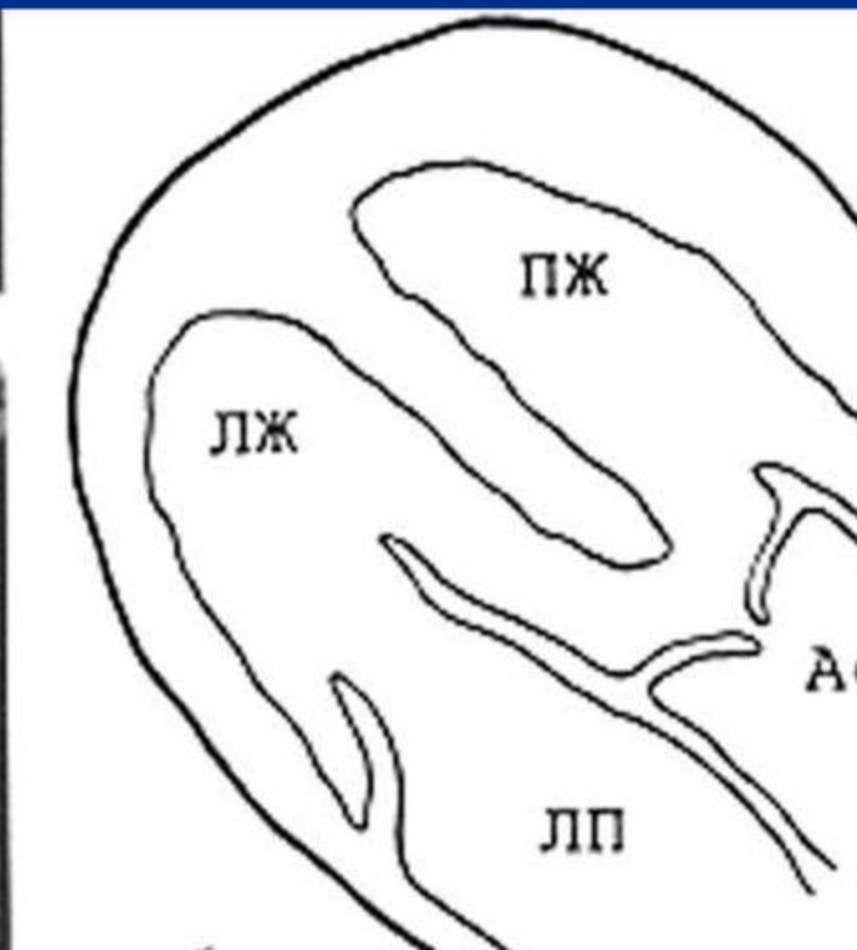
**Right
Ventricle**

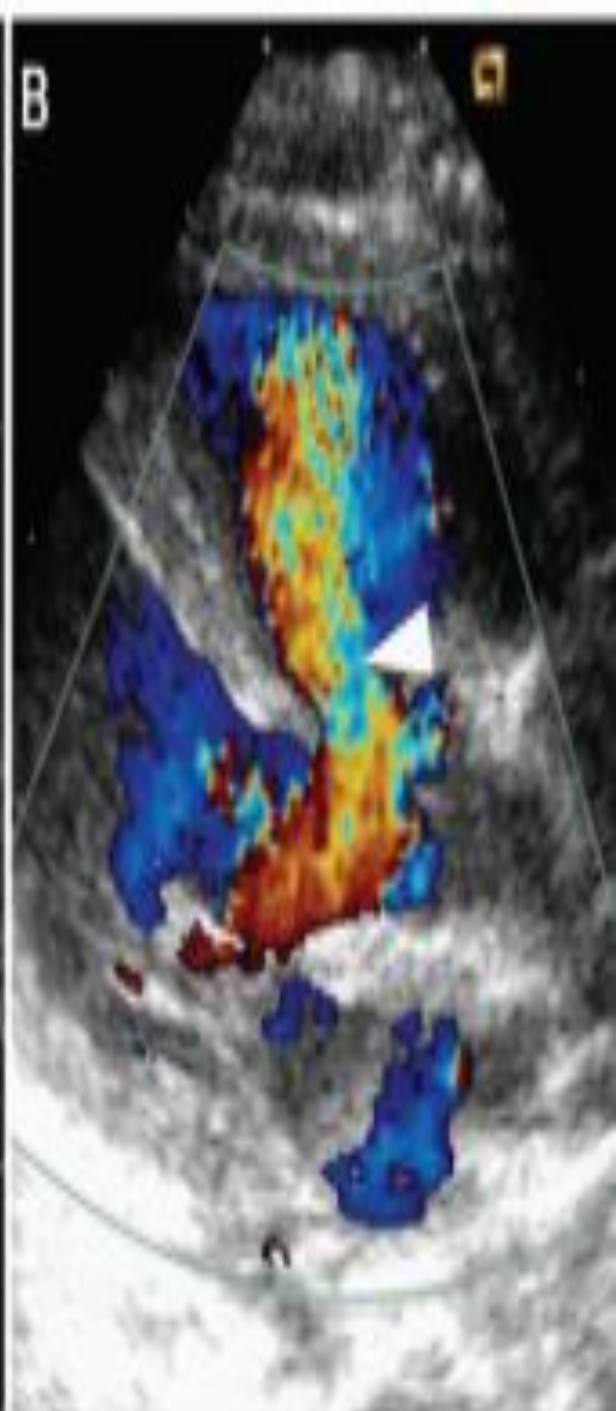
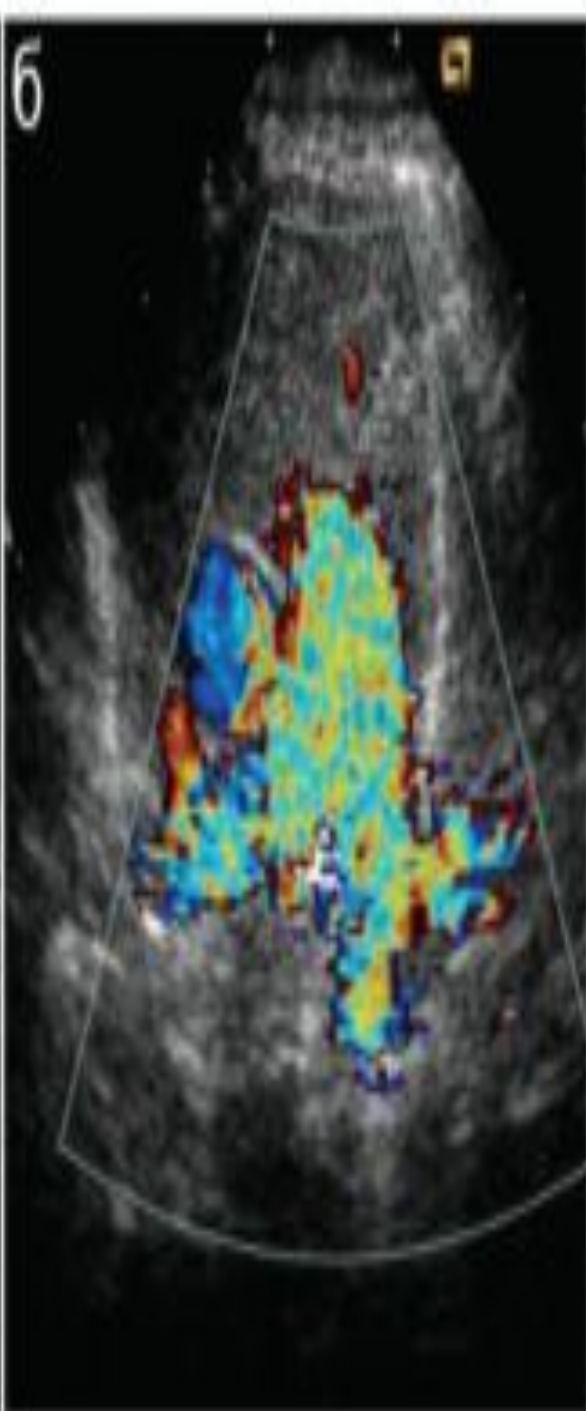
**Outlet
Septum**

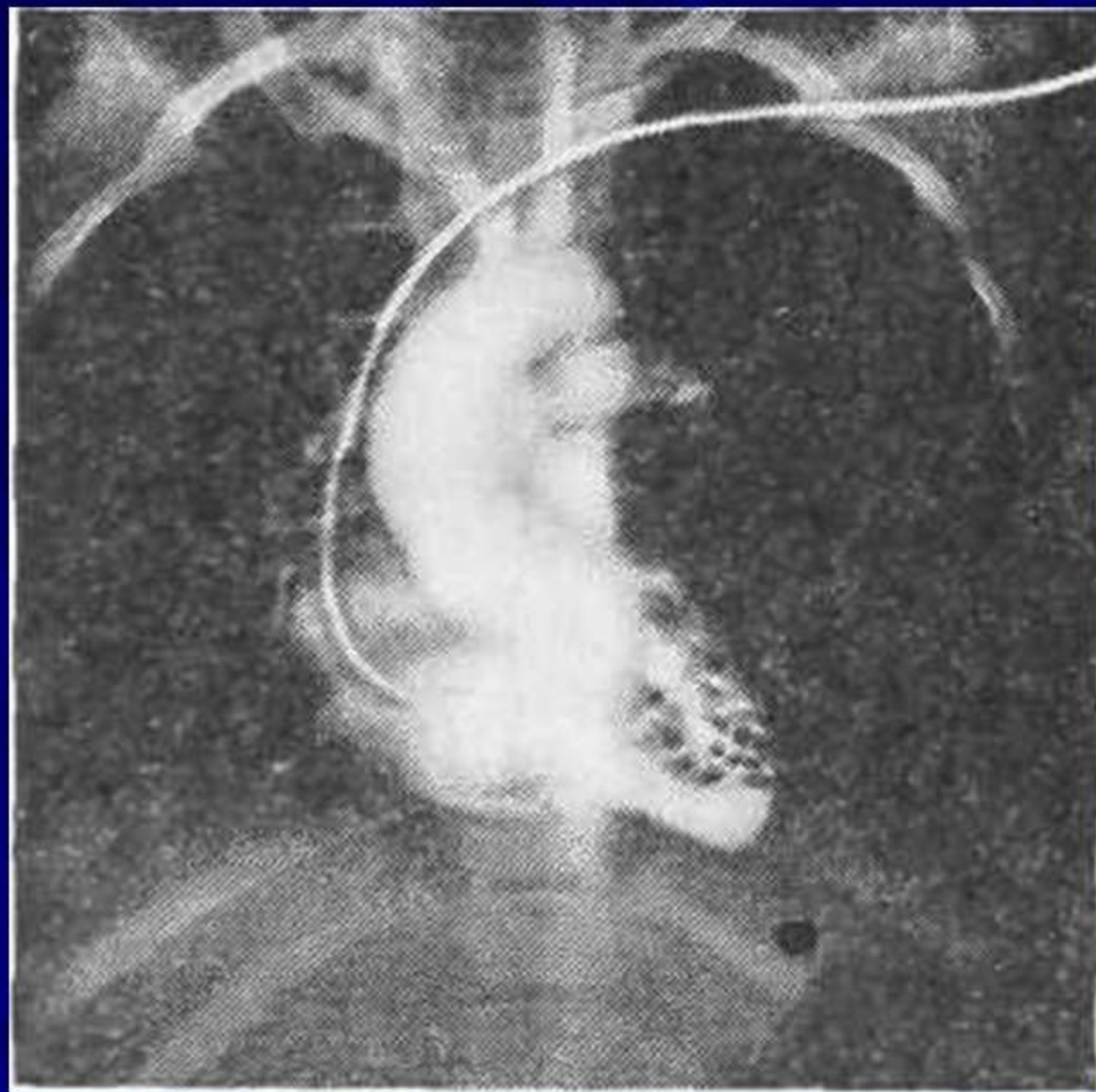
Aorta

**Pulmo
Trunk**

Тетрада Фалло при двухмерном сканировании в проекции пяти камер

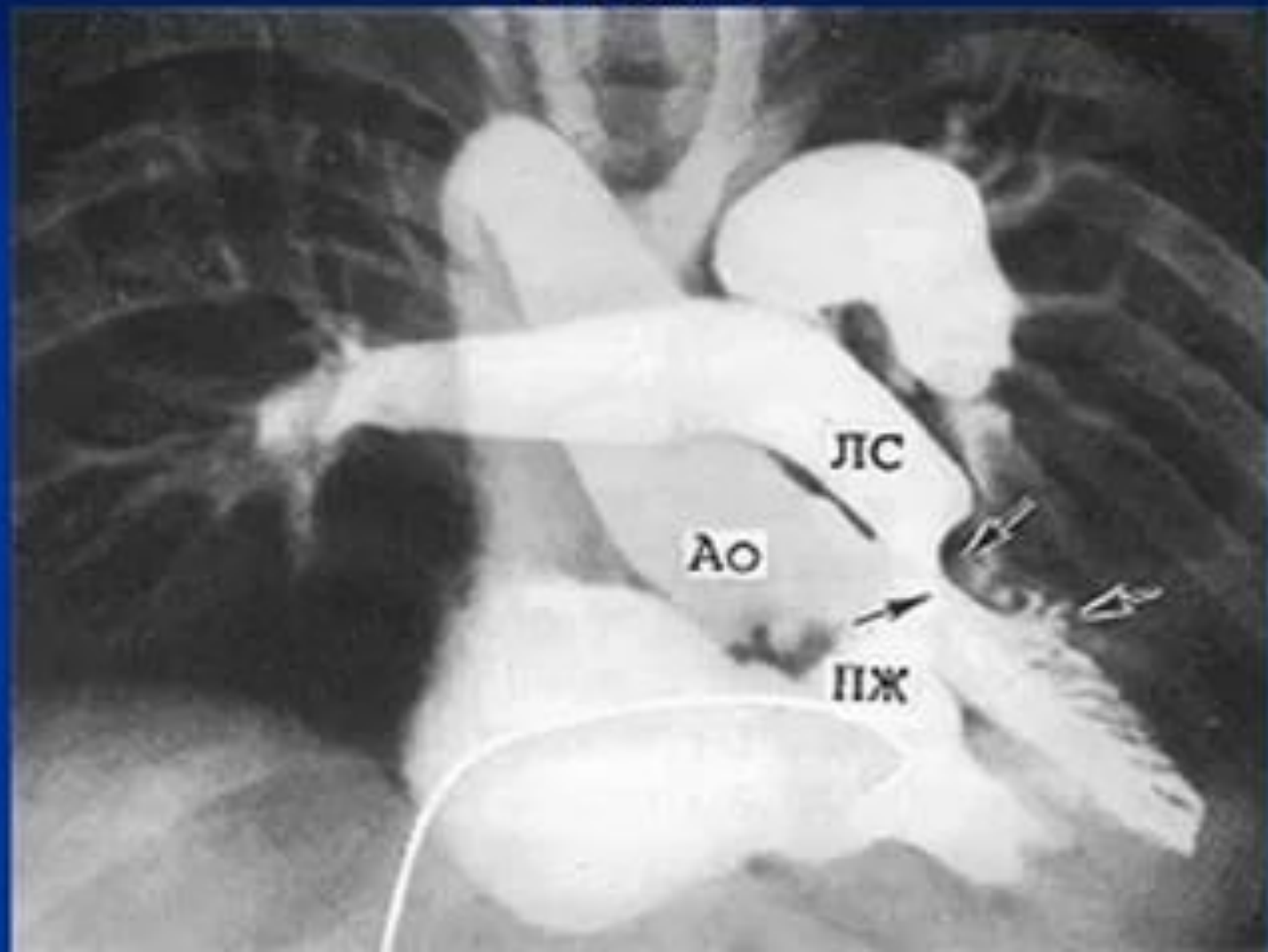






Ангиокардиограмма при тетраде Фалло

Правосторонняя вентрикулография при тетраде Фалло



Болезнь Фалло

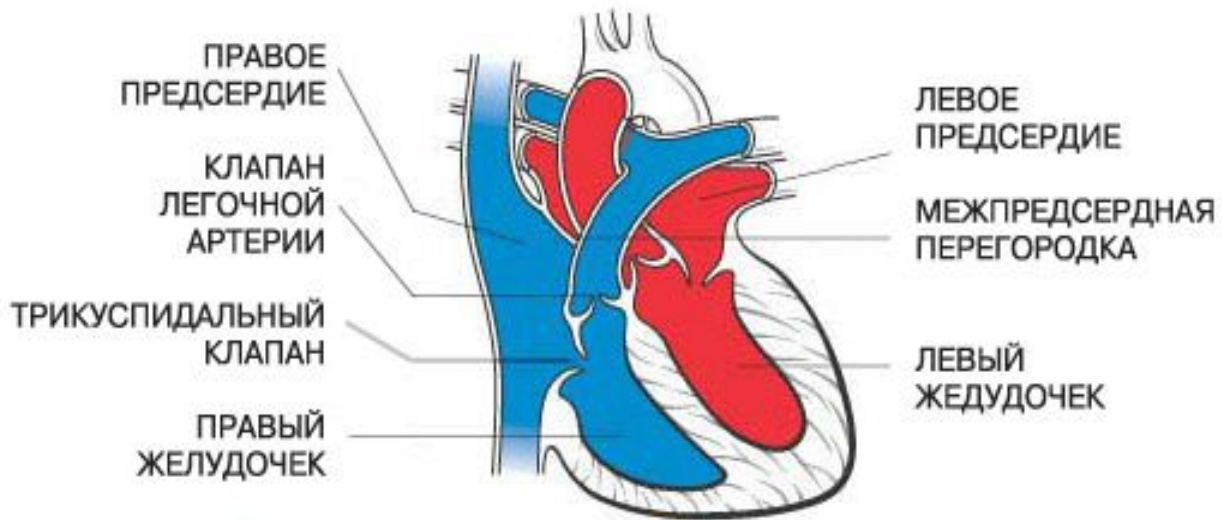
- **Дифференциальная диагностика:**
- варианты болезни Фалло
- транспозиция магистральных сосудов
- двойное отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка
- общий артериальный ствол
- атрезия трикуспидального клапана
- единственный желудочек справа
- **При естественном течении средняя продолжительность жизни 12 -16 лет**
- **Абсолютно показано оперативное лечение!**
- При крайних формах – **оперативное лечение в 2 этапа:**
- **Шунтирующая коррекция** по показаниям в периоде новорожденности
- **Радикальная** – оптимально в 4 – 6 месяцев, но не позже 6 -7 лет

Атрезия трехстворчатого клапана (АТК)

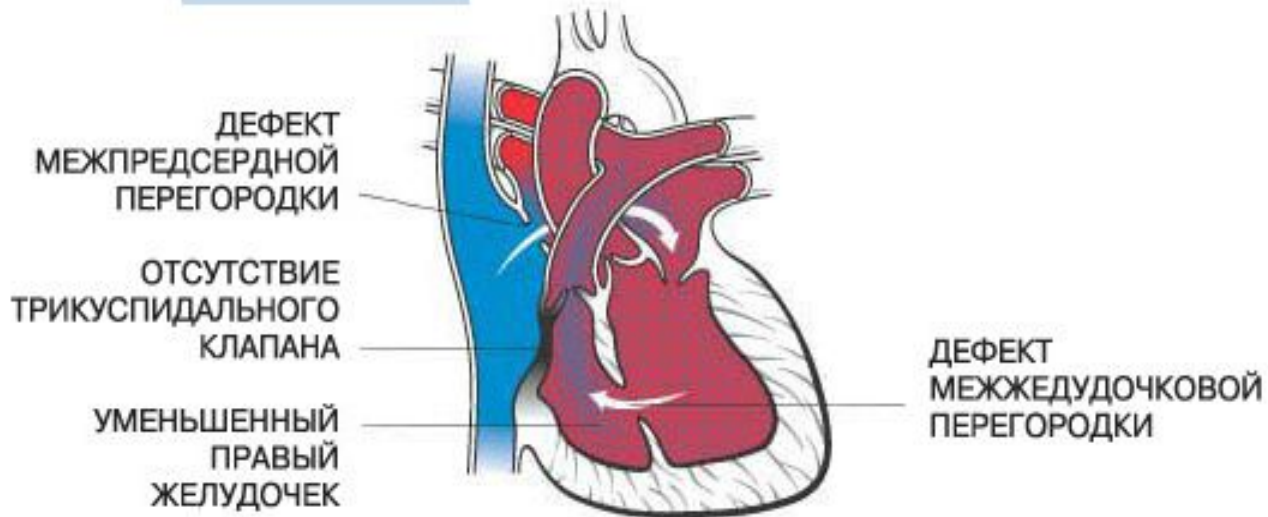
- **Атрезия трехстворчатого клапана** характеризуется отсутствием сообщения между правым предсердием и желудочком, правый желудочек уменьшен в размерах.
- Без компенсирующих коммуникаций (ОАП, ДМЖП, ДМПП – присутствует всегда) циркуляция крови невозможна.
- Частота – 1% всех врожденных пороков сердца в возрасте до 1 года.

ТРИКУСПИДАЛЬНАЯ АТРЕЗИЯ

НОРМА



ПОРОК



АТК (гемодинамика)

- Трикуспидальное отверстие отсутствует, правое предсердие не сообщается с правым желудочком. Весь системный венозный возврат осуществляется в левое предсердие через межпредсердное сообщение, представленное широким открытым овальным окном.
- В левом предсердии кровь из легочных вен и вен большого круга полностью смешивается, поэтому степень гипоксемии зависит от величины легочного кровотока.
- Из левого желудочка кровь поступает в аорту, а так же через дефект межжелудочковой перегородки (через правый желудочек) или открытый артериальный проток.

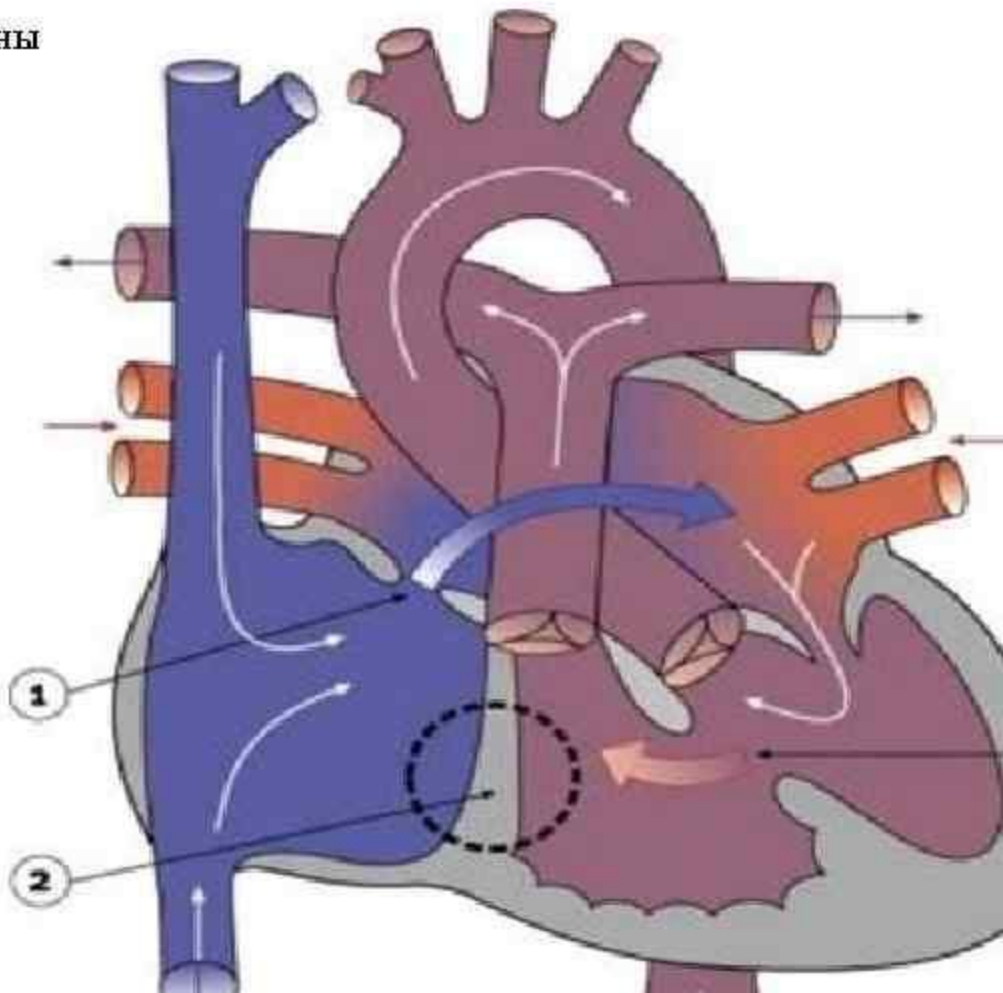
АТК (гемодинамика)

- При небольшом дефекте межжелудочковой перегородки и недоразвитом правом желудочке с обструкцией выносящего тракта легочной кровотоков очень мал.
- Реже дефект межжелудочковой перегородки отсутствует вовсе, имеется атрезия клапана легочной артерии и выраженная гипоплазия правого желудочка. В этом случае кровь в сосуды легких поступает только из аорты через открытый артериальный проток или другие аортолегочные коллатерали.
- Повышенный легочной кровотоков для атрезии трехстворчатого клапана не характерен.

ВПС с обеднением малого круга кровообращения. Атрезия трехстворчатого клапана

Атрезия трехстворчатого клапана - третий по частоте встречаемости порок сердца, протекающий с цианозом. Характеризуется отсутствием сообщения между правым предсердием и правым желудочком.

- Синдром уменьшенного кровотока в легких
- Пансистолический шум вдоль левого края грудины
- Усиленный толчок левого желудочка



АТК (клиника)

- При отсутствии коррекции:
- на 3 – 6 неделе жизни развивается сердечная недостаточность с тахипноэ, потливостью, гепатомегалией и влажными хрипами в легких. Клинические признаки в этом случае такие же, как при большом сбросе слева направо: выраженная пульсация в области сердца, грубый пансистолический шум вдоль левого края грудины и рокочущий мезодистолический шум.

АТК (диагностика)

- **Рентгенография грудной клетки:**
 - обеднение легочного сосудистого рисунка
 - маленькая сердечная тень характерной круглой или яблоковидной формы, что обусловлено гипоплазией правого желудочка и легочных артерий (сердечная тень может быть увеличена за счет левого желудочка).
- **ЭКГ:**
 - электрическая ось сердца отклонена влево
 - признаки гипертрофии левого желудочка
 - часто признаки гипертрофии правого предсердия, укороченный интервал PQ
- **ЭХО КГ:**
 - отсутствует правое АВ – отверстие и трехстворчатый клапан

Атрезия трехстворчатого клапана

Rtg ОГК



- ▣ **Размеры сердца**
 - ▣ **Норма или слегка увеличены**
 - ▣ **Расширены ЛП и ЛЖ**
- ▣ **Форма «ботинка» как при ТФ**
- ▣ **Обычно ↓ легочный сосудистый рисунок**
 - ▣ **Если ТМС или большой ДМЖП ↑ легочный сосудистый рисунок**

Атрезия трикуспидального клапана

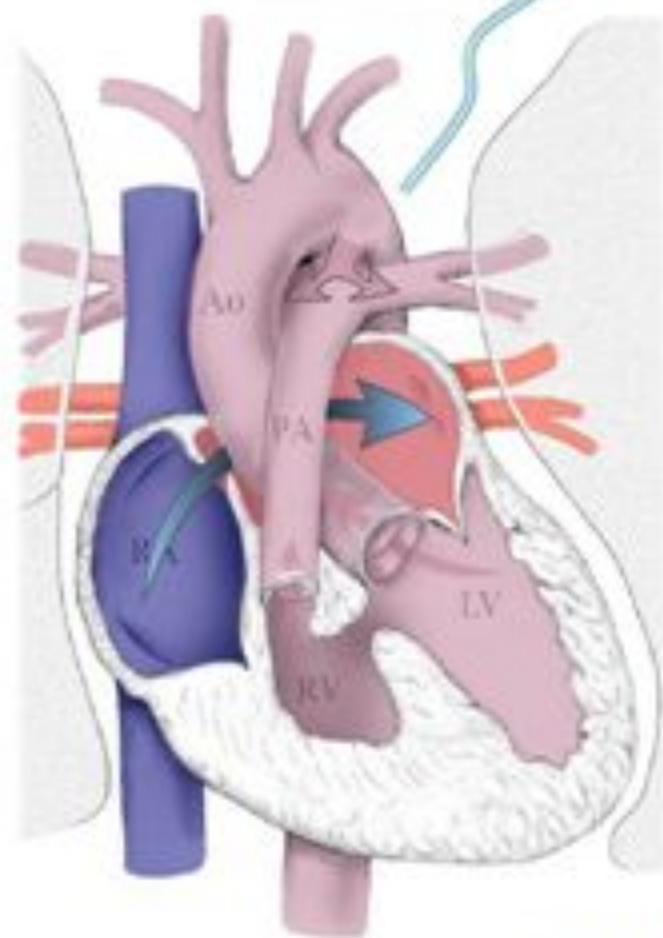
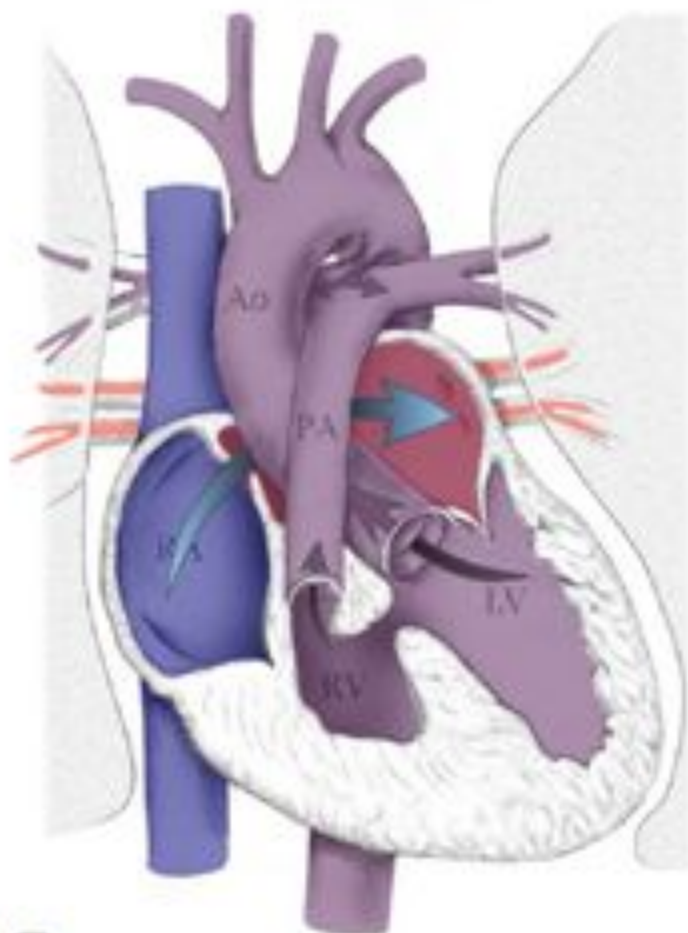
Стандартная верхушечная четырехкамерная проекция



ТК – представлен неперфорированной мембраной (стрелка),
отсутствие прямого кровотока между ПП и ПЖ.

Атрезия трехстворчатого клапана

ОАП закрыт



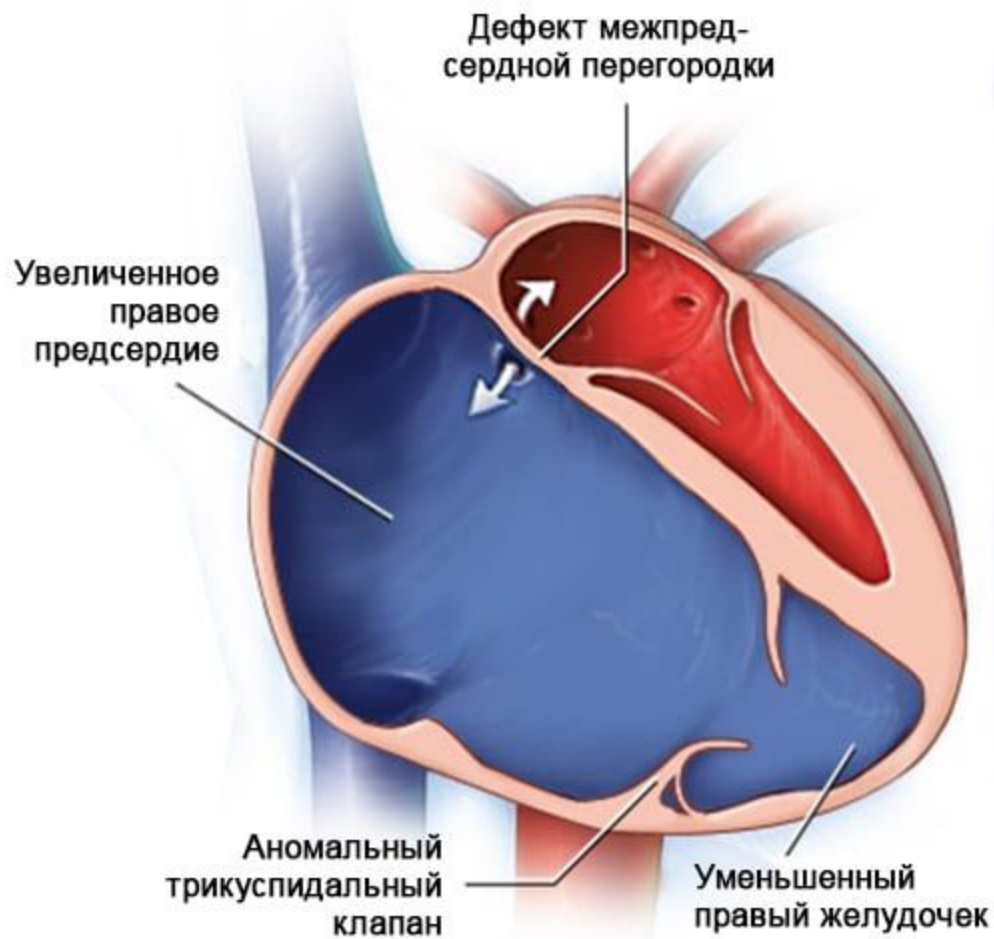
АТК (прогноз)

- **Прогноз неблагоприятный.** Без хирургического лечения больные редко доживают до 6 месяцев.
- **Абсолютно показана хирургическая коррекция.** Как правило коррекция проводится в 3 этапа:
- **на первом этапе** паллиативная операция для улучшения легочного кровотока в течение 1 месяца жизни
- **2 этап** в 4 – 6 месяцев – реконструктивная операция для улучшения кровоснабжения верхних отделов туловища
- **3 этап** в возрасте 2 – 5 лет – реконструктивная операция для улучшения кровоснабжения

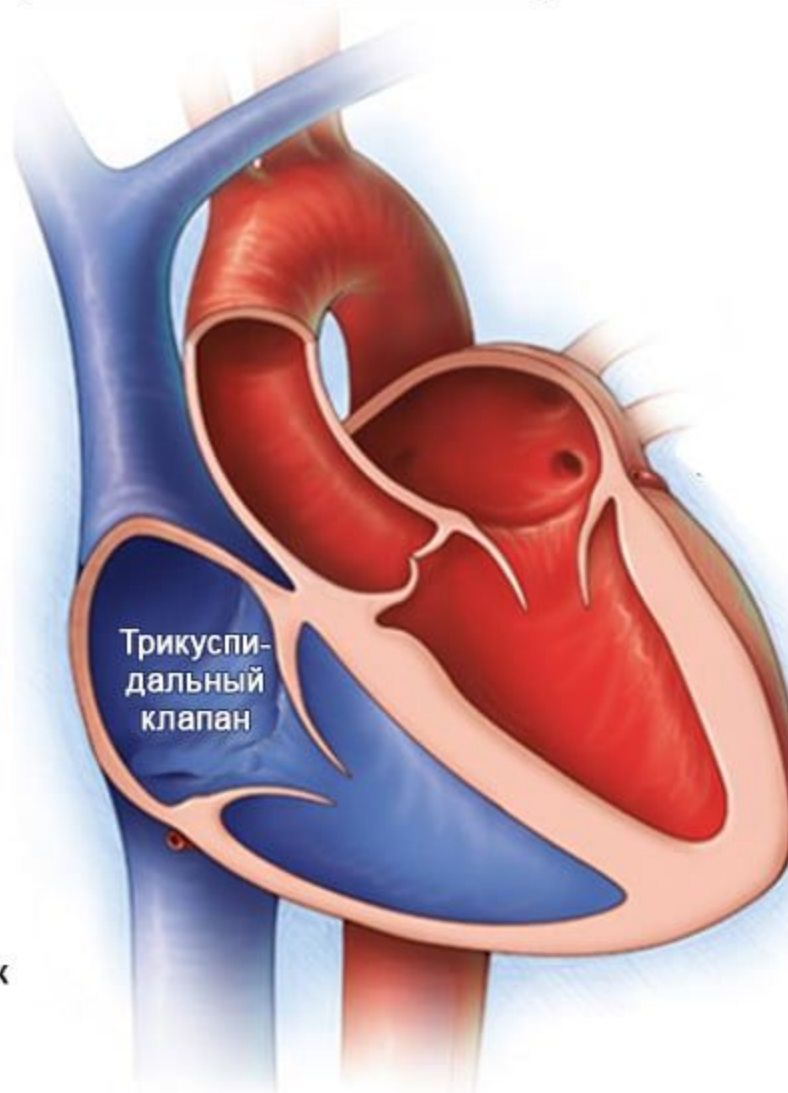
Аномалия Эбштейна

- **Аномалия Эбштейна** относится к редким врожденным порокам сердца.
- **Частота** – 1% от всех врожденных пороков развития сердца.
- При этом пороке створки правого атриовентрикулярного клапана смещаются в полость правого желудочка. Правый желудочек из-за этого имеет уменьшенный размер, что приводит к уменьшению количества выбрасываемой им крови и к обеднению кровотока в легких.
- Отмечается **снижение кровотока в легких**, что приводит к снижению оксигенации крови (которое усугубляется при поступлении венозной крови через отверстие в межпредсердной перегородки в левое предсердие). Результатом является **гипоксия тканей**.
- Из-за сниженного объема правого желудочка происходит перегрузка правого предсердия объемом и его последующая дилатация.

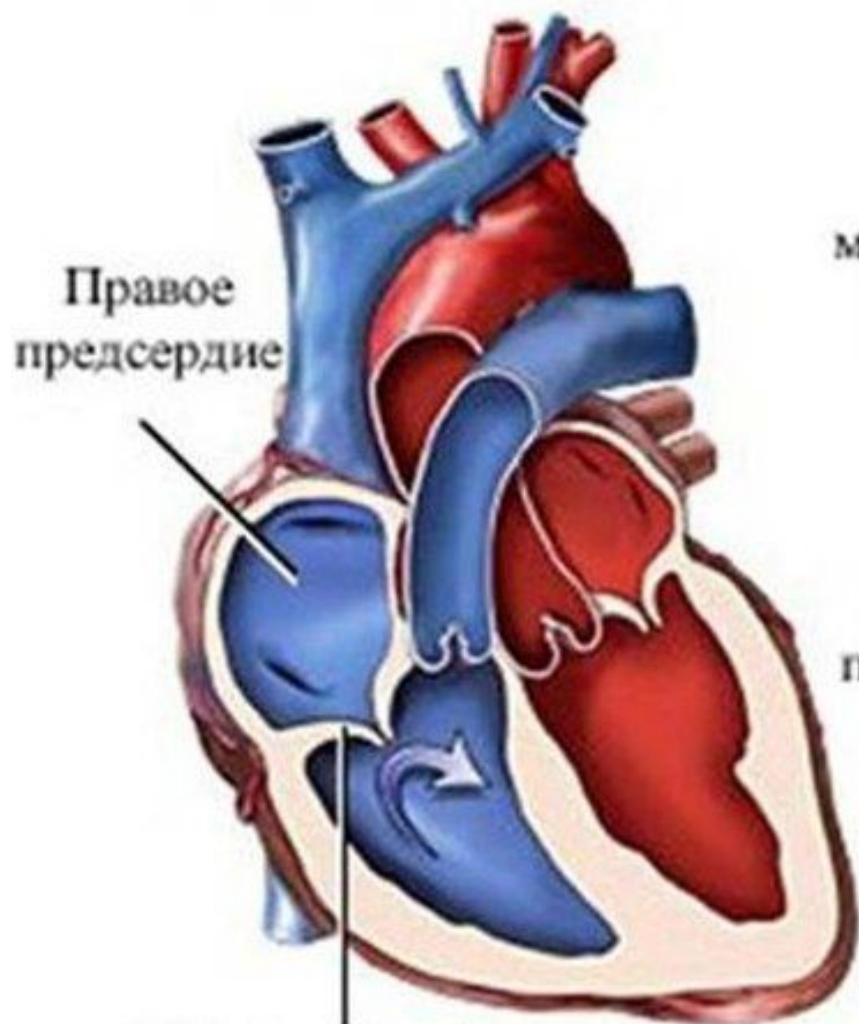
Аномалия Эбштейна



Норма



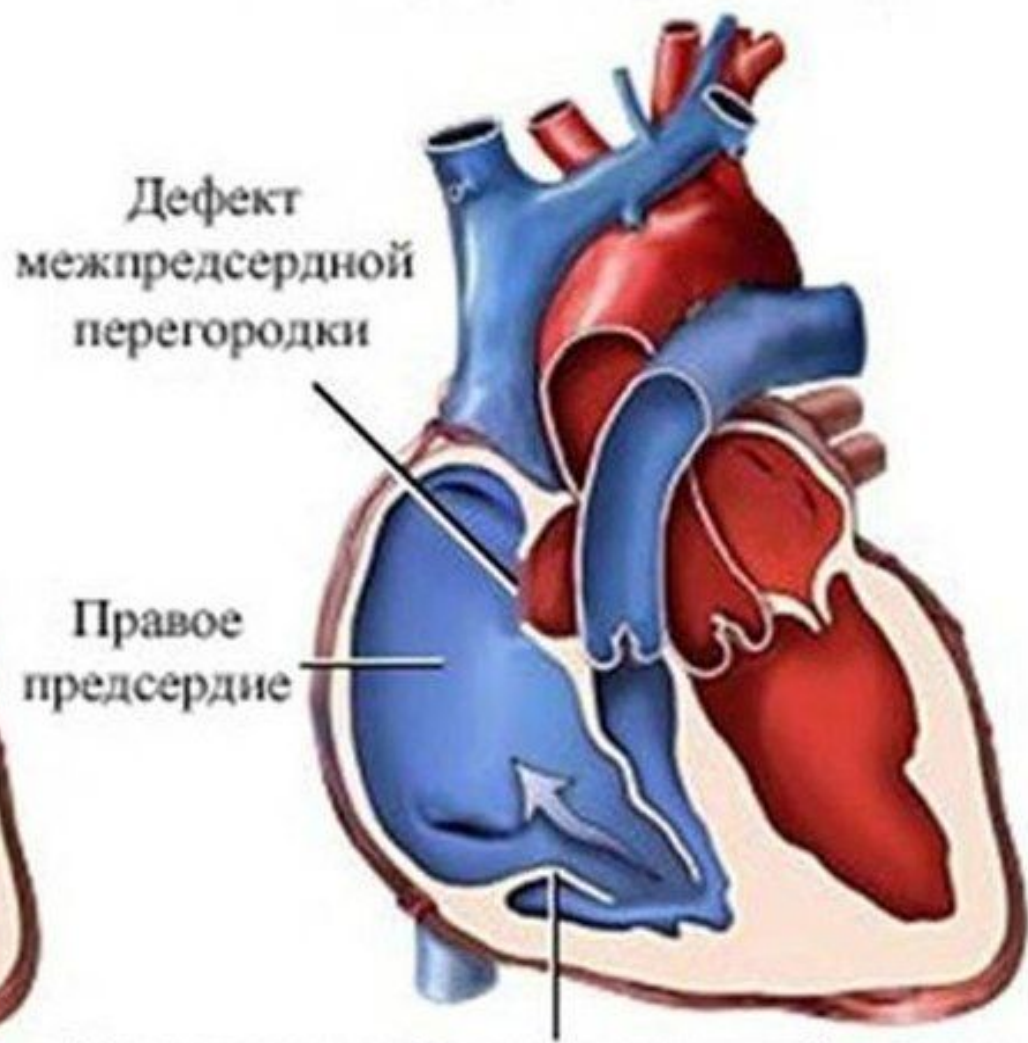
Нормальное сердце



Правое предсердие

Трехстворчатый клапан

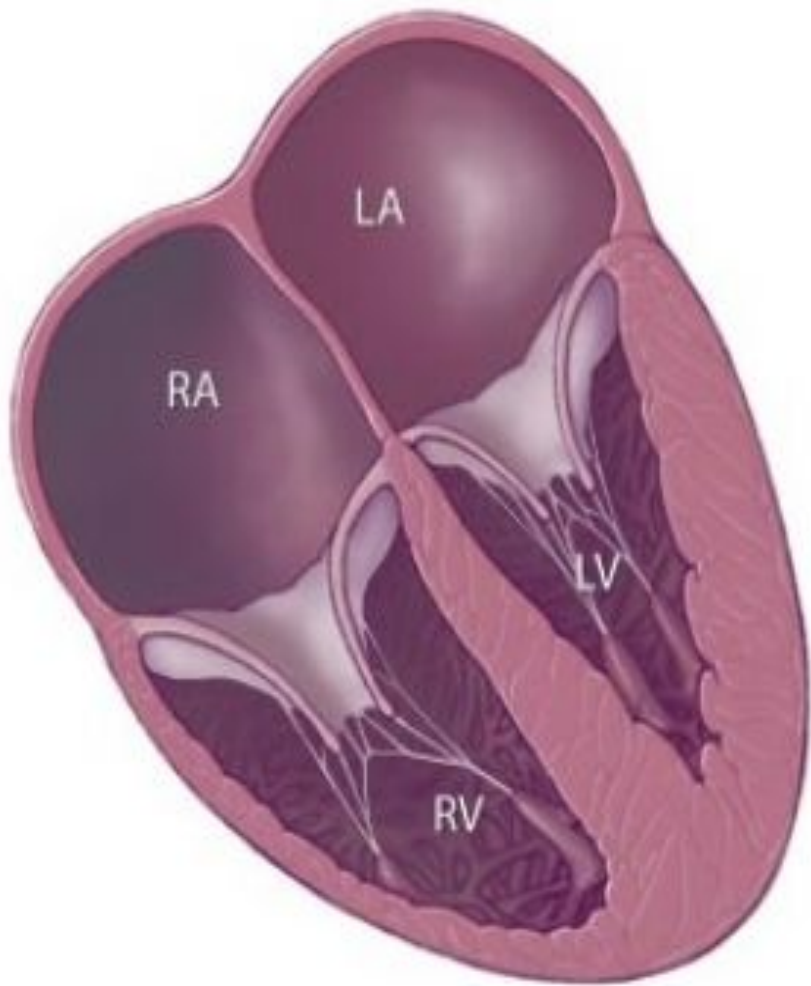
Аномалия Эбштейна



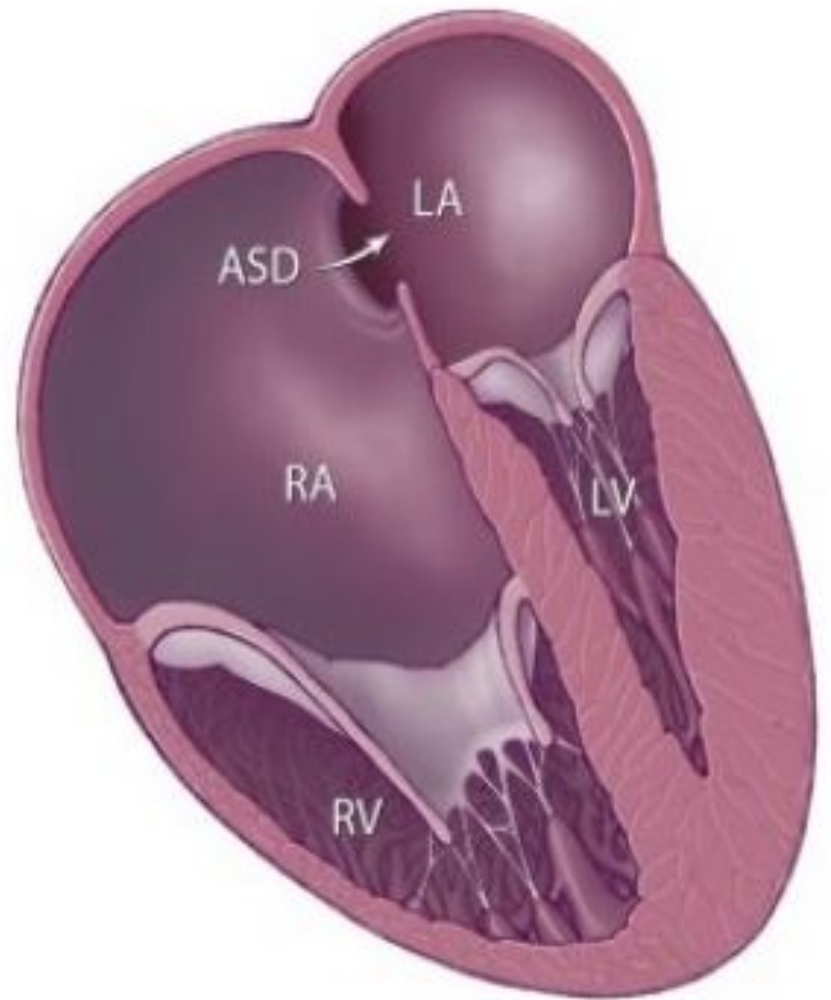
Дефект межпредсердной перегородки

Правое предсердие

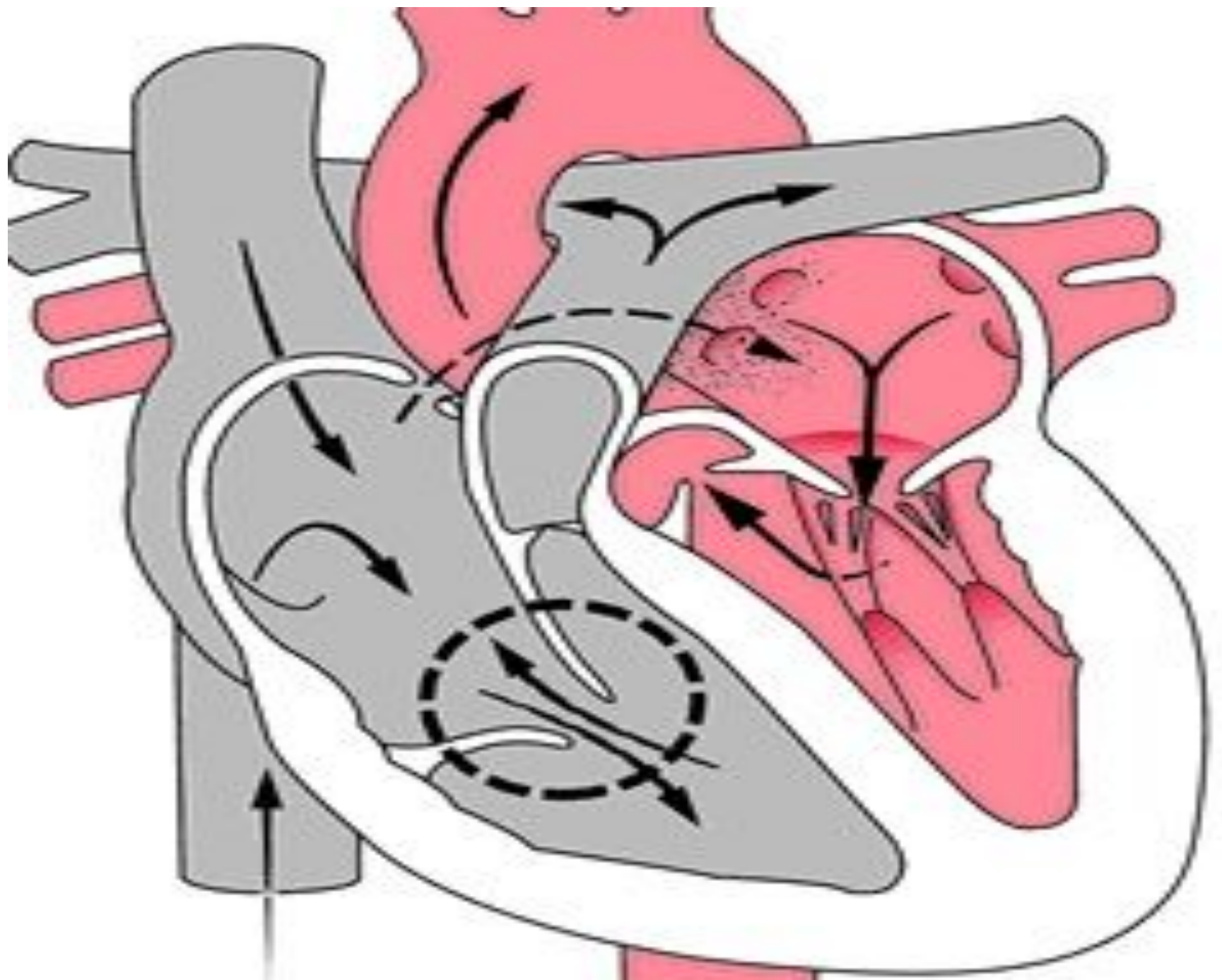
Перемещенный трехстворчатый клапан позволяет крови двигаться обратно в правое предсердие



Normal



Ebstein's Anomaly



Аномалия Эбштейна (клиника)

- В первую очередь **жалобы** на одышку и быструю утомляемость при небольшой физической нагрузке.
- **При осмотре** наблюдается цианоз, сроки появления которого могут быть различными (в зависимости от сброса крови из правых отделов в левые на уровне предсердий).
- У таких больных отмечается изменение концевых фаланг пальцев кистей в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол», что говорит о тканевой гипоксии.
- У половины больных определяется «сердечный горб», появление которого обусловлено огромными размерами правого предсердия.
- **Перкуторно** границы сердечной тупости расширены влево и вправо.
- **Аускультативно** выявляются глухие, ослабленные тоны. Часто выслушивается ритм «галопа» (трех- или четырехчленный ритм), обусловленный раздвоением I и II тонов сердца или наличием дополнительных III и IV тонов.

Аномалия Эбштейна (диагностика)

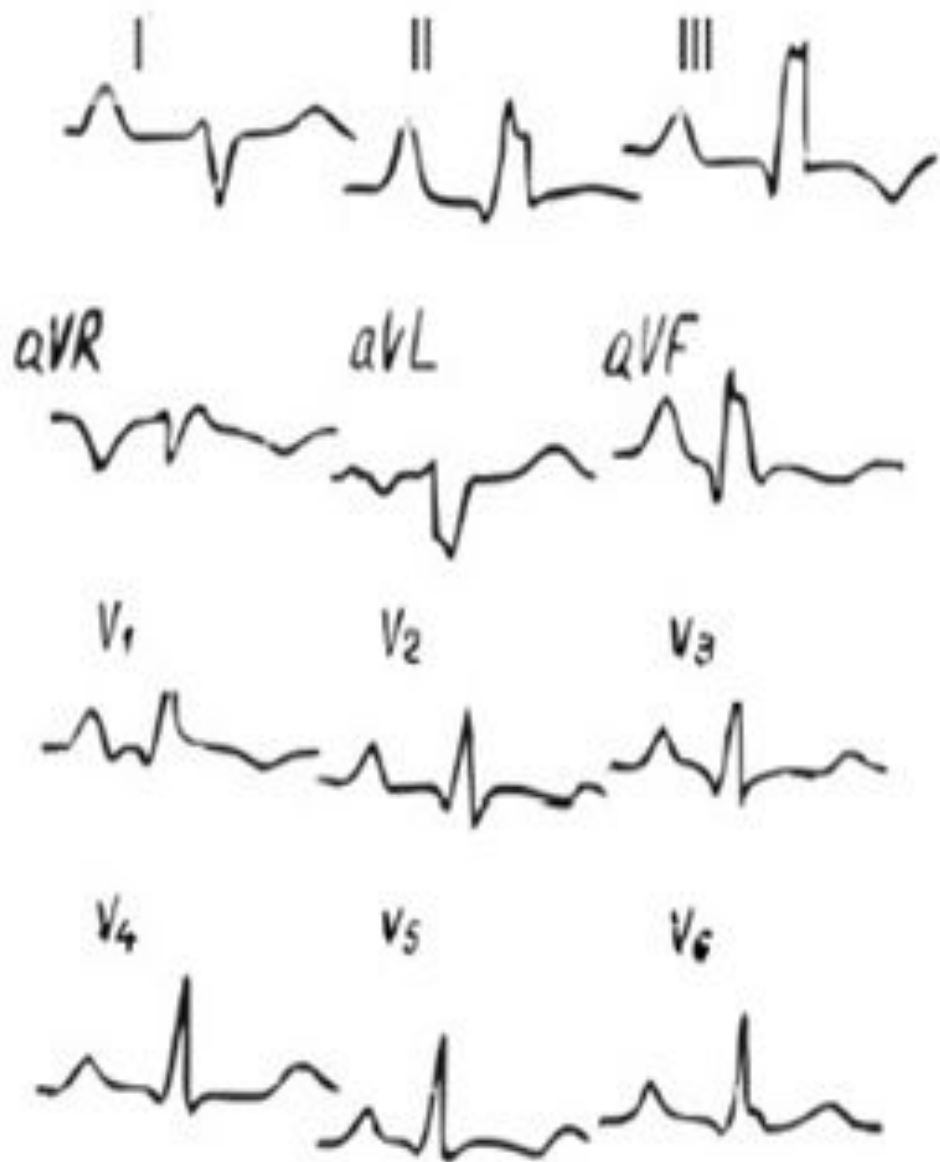
- Rg:
- В переднезадней проекции – выраженная кардиомегалия с характерной шаровидной конфигурацией сердца, увеличение правого предсердия, левые отделы сердца обычно не увеличены.
- Сосудистый пучок узкий.
- Легочной рисунок нормальный или обеднен.



Аномалия Эбштейна (диагностика)

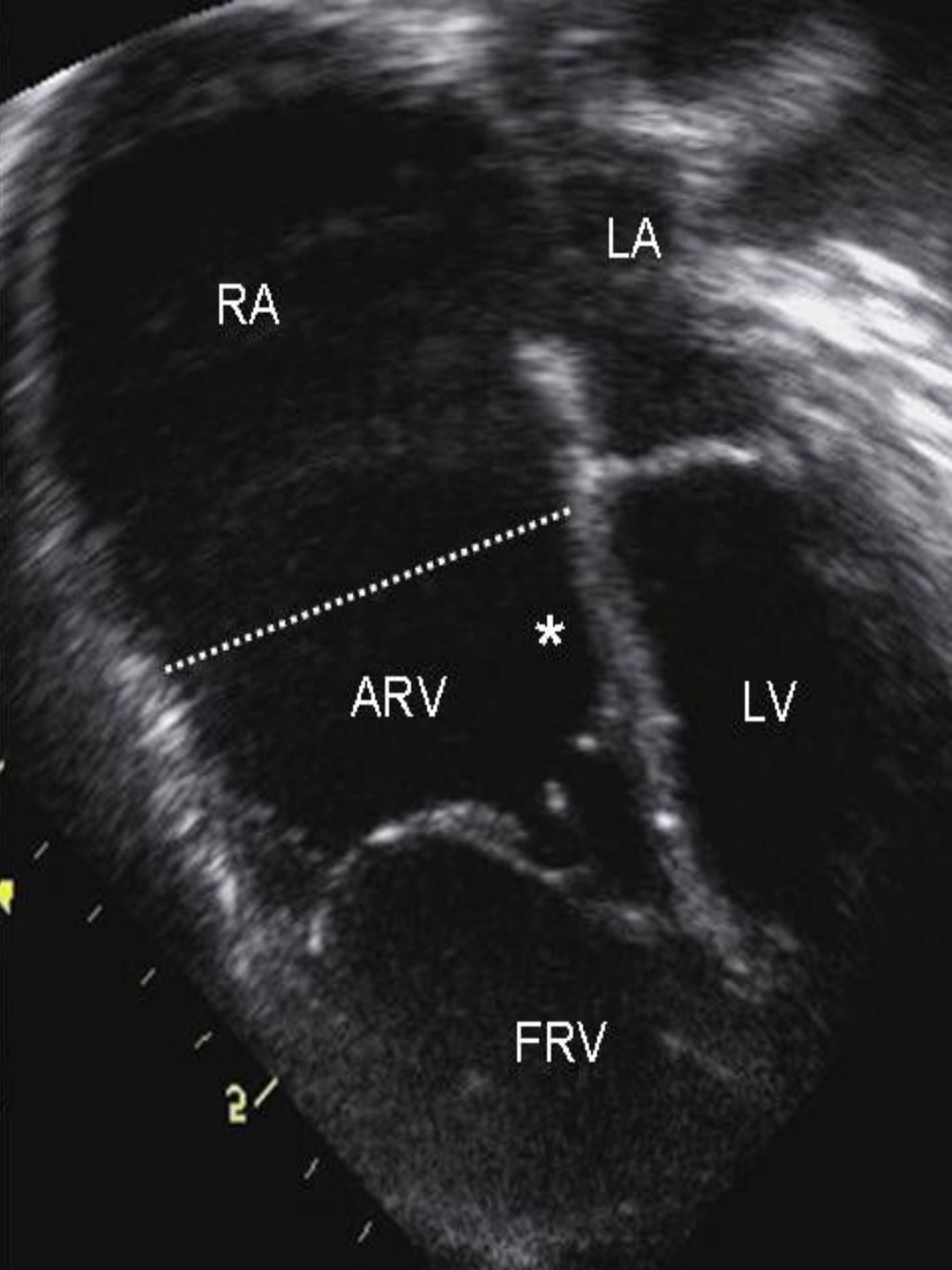
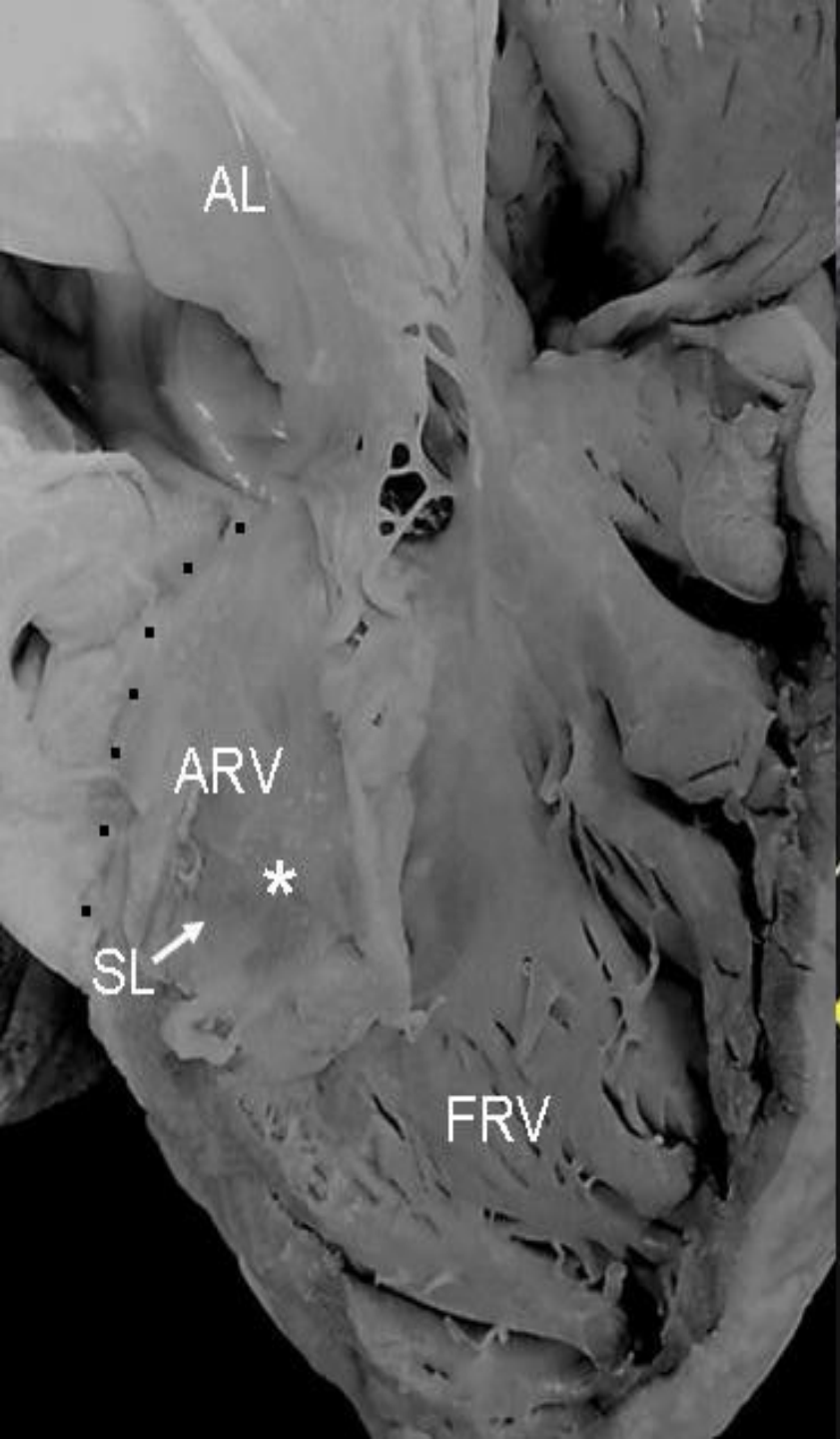
- **ЭКГ:** ряд характерных признаков:
- высокие пикообразные зубцы Р, которые указывают на гипертрофию и дилатацию правого предсердия
- часто блокада правой ножки пучка Гиса при отсутствии признаков гипертрофии правого желудочка
- склонность к нарушениям сердечного ритма (мерцание и трепетание предсердий, пароксизмальные тахикардии) и расстройствам предсердно – желудочковой проводимости
- характерным для аномалии Эбштейна следует считать синдром Вольфа – Паркинсона - Уайта

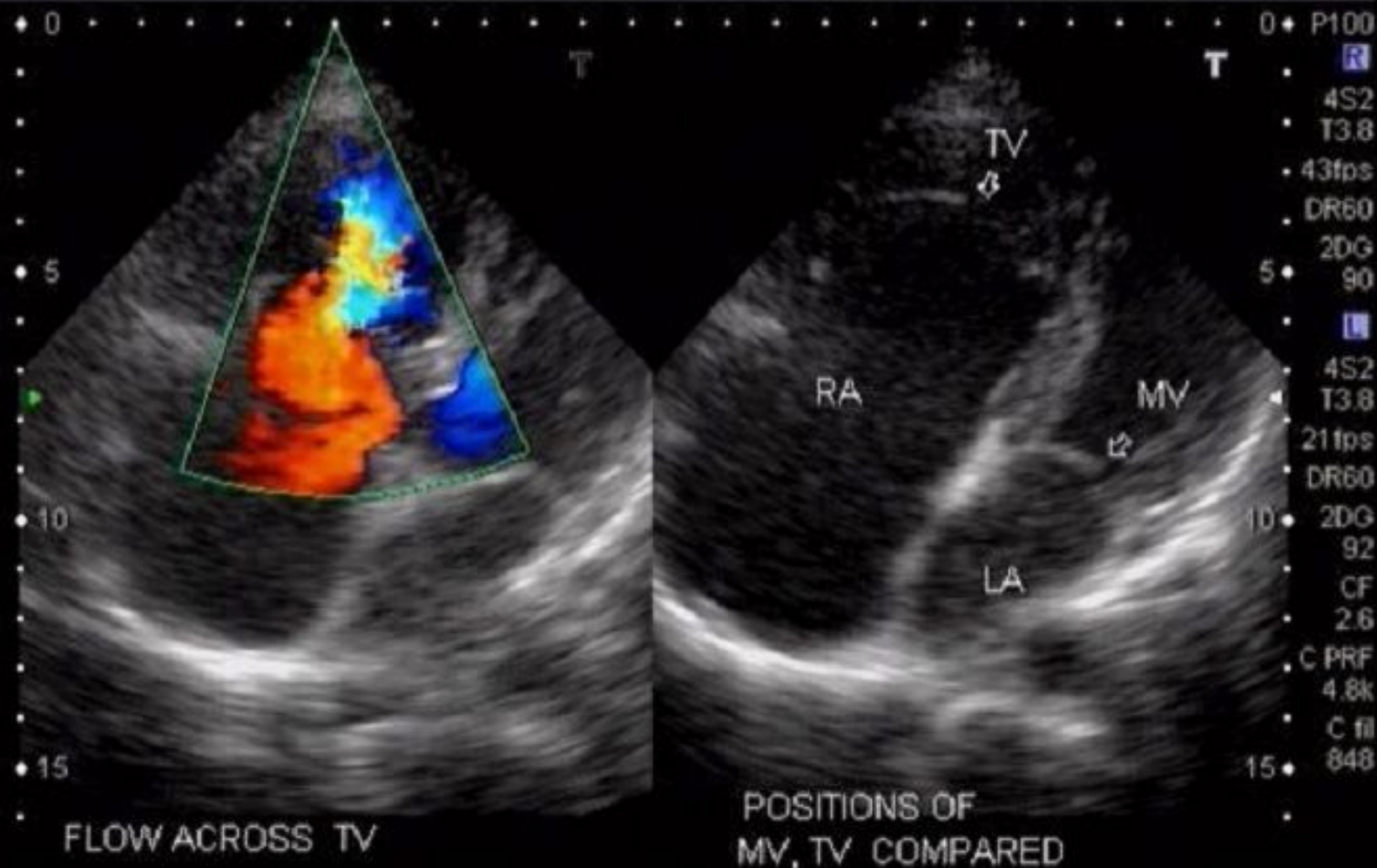
Рис. 6. ЭКГ при аномалии Эбштейна.



Аномалия Эбштейна (диагностика)

- **Эхокардиография:**
- деформация эхосигнала от створок и объемное увеличение размеров правого предсердия
- может выявляться ДМПП
- **Катетеризация сердца:**
- У всех больных выявляется повышенное давление в правом предсердии. Величины систолического давления в правом желудочке и легочной артерии, как правило, нормальные или несколько снижены. Сократительная функция выходного отдела правого желудочка понижена.





ESNOTE VORSAMOHOV

B:GEN / DPT 190mm / G 95

BOTKIN HOSP.

CFM:2.0 / PRF 3.5kHz / FLT M/G 113

18/05/2007

PB 3

SCC 4

ENH 4

TEI

14:16:22

0.67

-0.67

m/s

4

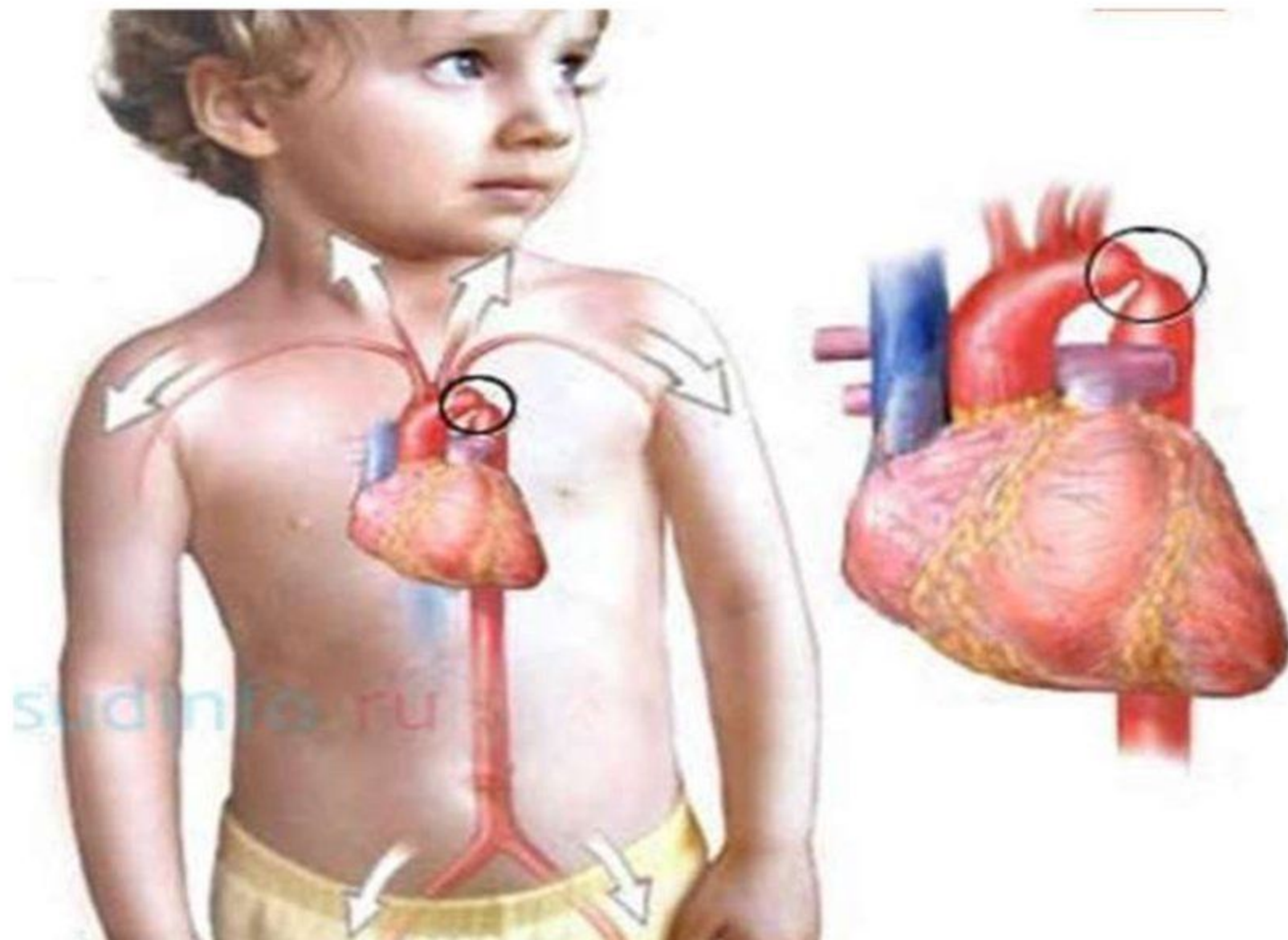
1/10

0.7dB MI 0.7 T15 0.9

Аномалия Эбштейна (лечение)

- **Радикальный способ лечения:**
- операция с устранением недостаточности или стеноза трехстворчатого клапана с помощью увеличения полезной полости правого желудочка и устранения сопутствующих пороков. Проводится во 2-м полугодии жизни (при отсутствии цианоза – в 10 – 20 лет)
- **Показанием к операции служат:**
- наличие цианоза, признаков недостаточности кровообращения и тяжелых нарушений ритма сердца
- в настоящее время при аномалии Эбштейна применяются **два типа радикальных операций:**
- пластическая реконструкция трехстворчатого клапана
- протезирование клапана

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ



Коарктация аорты

- **Коарктация аорты** является врожденным сужением аорты, наиболее часто в области перешейка, немного дистальнее отхождения левой подключичной артерии.
- **КА** встречается в 6 – 8% от всех ВПС. Чаще КА встречается у мальчиков, Наличие КА у девочек сочетается с синдромом Тернера.
- Почти в 50% КА сочетается с другими ВПС (с обструктивными пороками левой половины сердца и никогда с обструкцией правых отделов сердца) или некардиальными пороками развития.
- **Классификация КА:**
- **А – преддуктальный тип (инфантильный).** ОАП обеспечивает основной кровоток по нисходящей аорте. Имеется тубулярное сужение дуги аорты и короткого аортального перешейка.
- **В – постдуктальный тип (взрослый).** Место сужения аорты по отношению к связке артериального протока, фактически является юкстадуктальной.
- Если КА развивается **медленно**, успевают развиться **коллатерали**, которые способны обеспечить достаточную перфузию ниже места сужения.



Типы коарктации:

1 – преддуктальный

2 – дуктальный

3 – постдуктальный

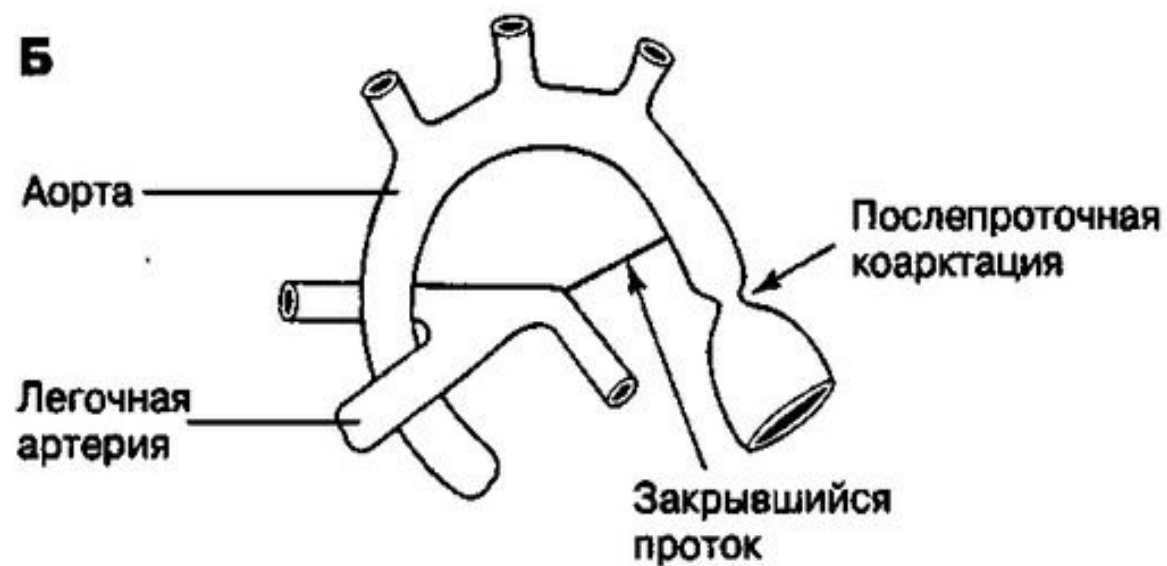
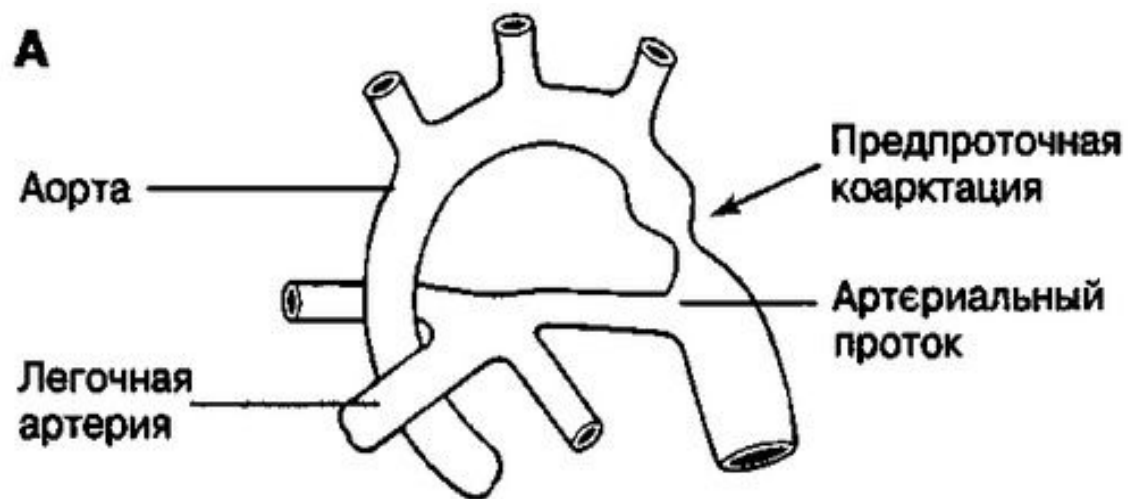


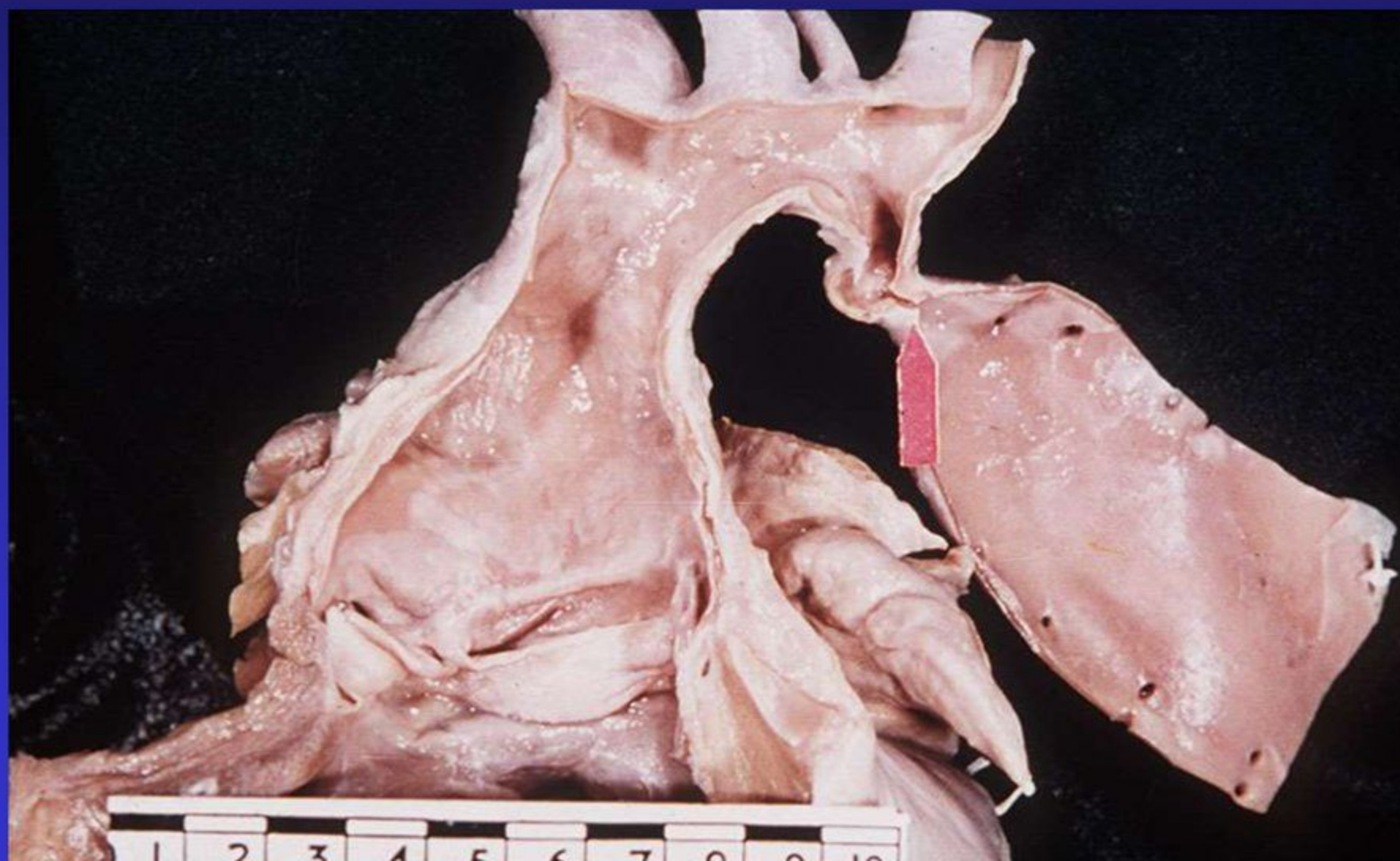
Рис. 16.16. Коарктация аорты. А. Предпроточная коарктация. Б. Послепроточная коарктация



Рис. 59. Схема коарктации аорты.

I — взрослый тип; II — постдуктальный тип коарктации; III — преддуктальный тип коарктации. 1 — место сужения (коарктация аорты); 2 — открытый артериальный проток.

Коарктация аорты



Коарктация аорты

- У новорожденного КА вызывает перегрузку ЛЖ высоким давлением в проксимальном отделе аорты и развитие тяжелой СН. При закрытии АП низкая перфузия в нижней части тела вызывает ацидоз, олигоурию и ОПН.
- **Физиологические последствия КА зависят:**
 - выраженности КА
 - ширины ОАП
 - расположения места КА по отношению к ОАП (преддуктальная – ОАП работает «в ноги», постдуктальная – ОАП работает «в легкие»).
 - общей ширины коллатералей к дистальной аорте
 - наличия и тяжести сочетанных сердечных аномалий

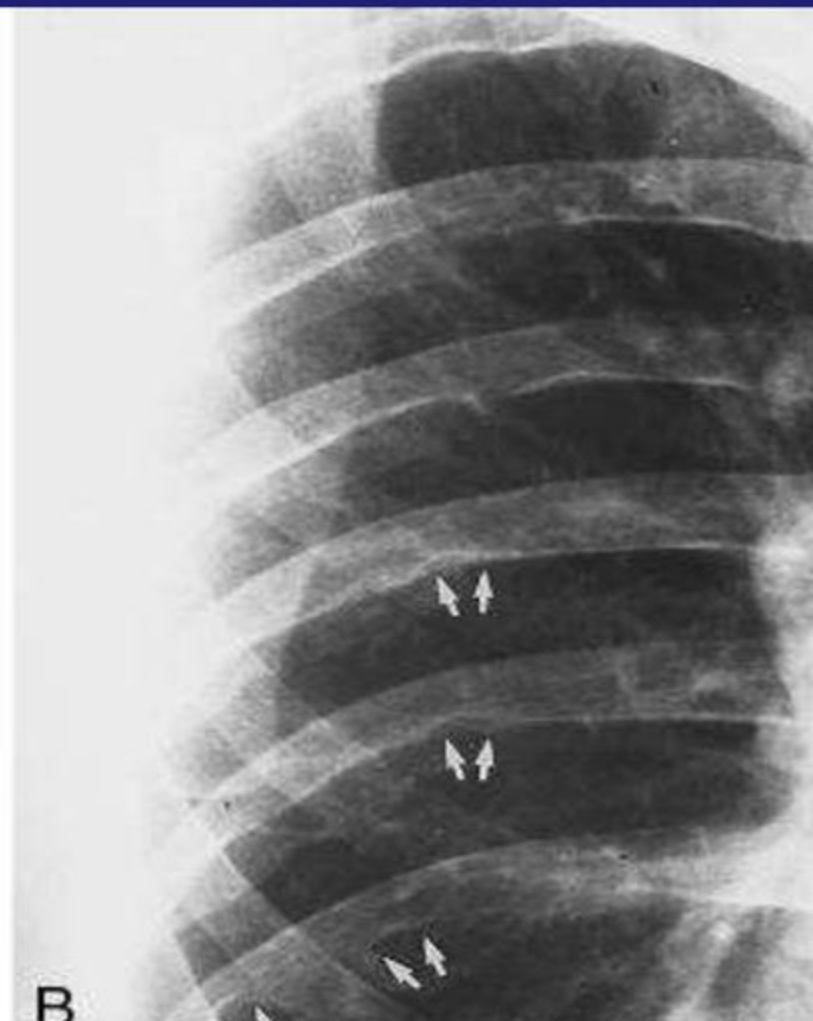
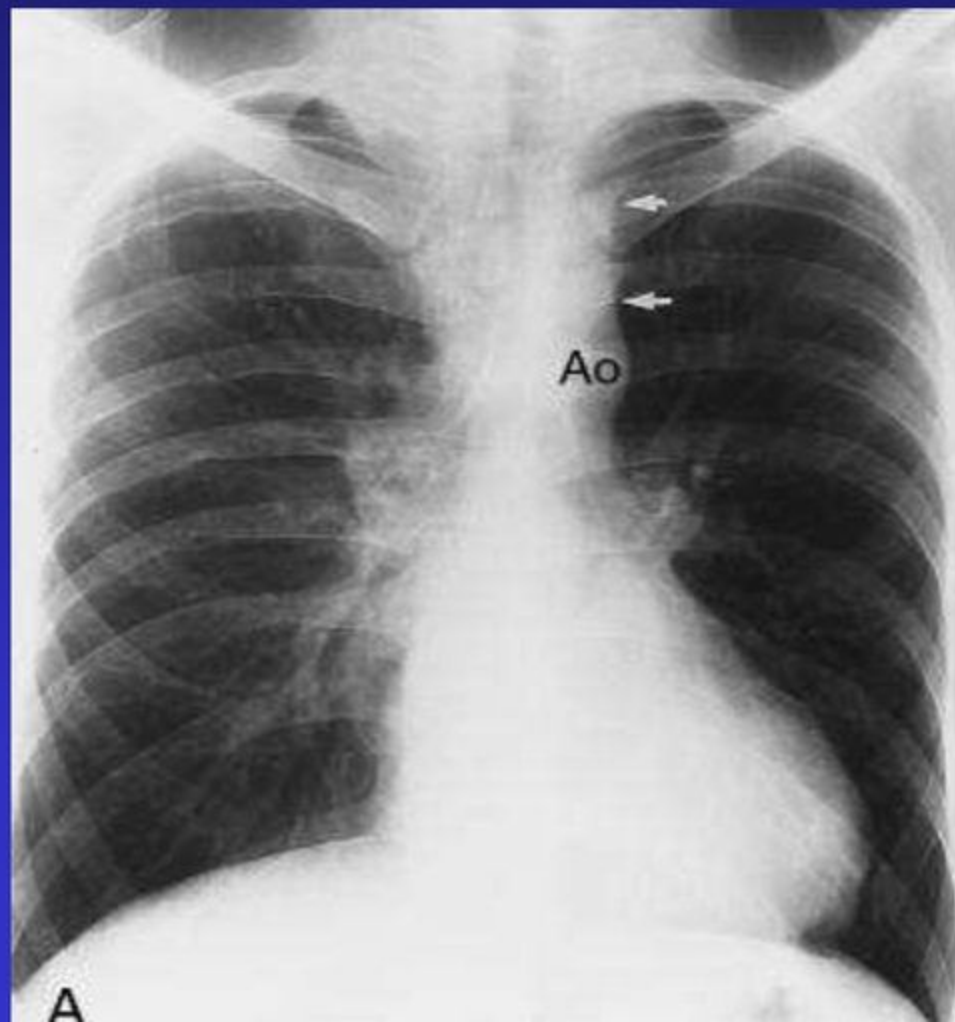
Коарктация аорты

- Закрытие ОАП происходит в его аортальной части. При выраженной КА закрытие артериального протока (АП) приводит к гипоперфузии или полной ишемии нижней части тела. Клинически это будет проявляться бледностью или цианозом нижней части тела, выраженной одышкой, отсутствием пульсации на бедренных артериях, олигоанурией и тяжелыми метаболическими нарушениями. Перегрузка ЛЖ может приводить к развитию отека легких из-за резкого повышения давления в ЛП. При декомпенсации ЛЖ проксимальная артериальная гипертензия может отсутствовать! При сочетании КА с ДМПП и (или) ДМЖП↑ лево – правого шунта. Таким пациентам требуется экстренное (в родильном доме) назначение РgE₁ в дозе 0,05 – 0,1 мкг\кг\мин с тем, чтобы восстановить кровоток из ЛА в дистальную часть аорты через раскрытый АП. Такие пациенты после стабилизации состояния должны быть срочно оперированы.

Диагностика КА

- **Рентгенография грудной клетки:**
- **Ранний дебют порока:**
 - кардиомегалия, отек легких, признаки сердечной недостаточности
- **Поздний дебют порока:**
 - кардиомегалия, «западение» дуги в области коарктации, узурация ребер
- **Электрокардиография :**
- **Ранний дебют порока:**
 - гипотрофия правого желудочка или бивентрикулярная гипертрофия с признаками ишемии миокарда
- **Поздний дебют:**
 - левожелудочковая гипотрофия, признаки левожелудочковой ишемии

Коарктация аорты

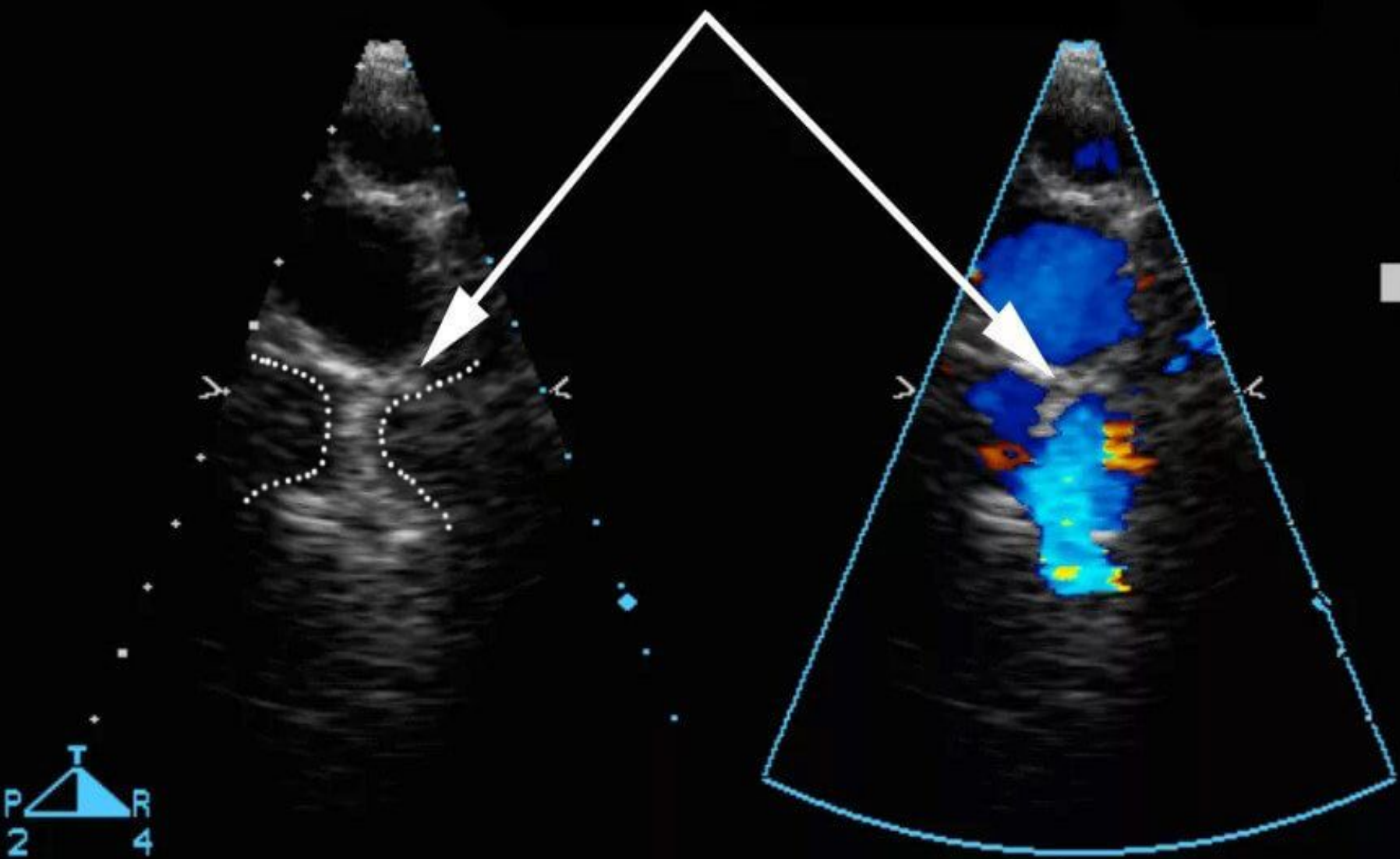


Диагностика КА

- **Доплероэхокардиография:**
- проводится из надгрудинного доступа
- позволяет визуализировать непосредственно анатомическую область сужения
- оценка состояния аортальной дуги, перешейка аорты
- выявить сопутствующие внутрисердечные аномалии
- определить градиент давления в участке сужения сосуда

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ НА ЭХОКГ

2.5MHz
84
CM / S
84



P T R
2 4

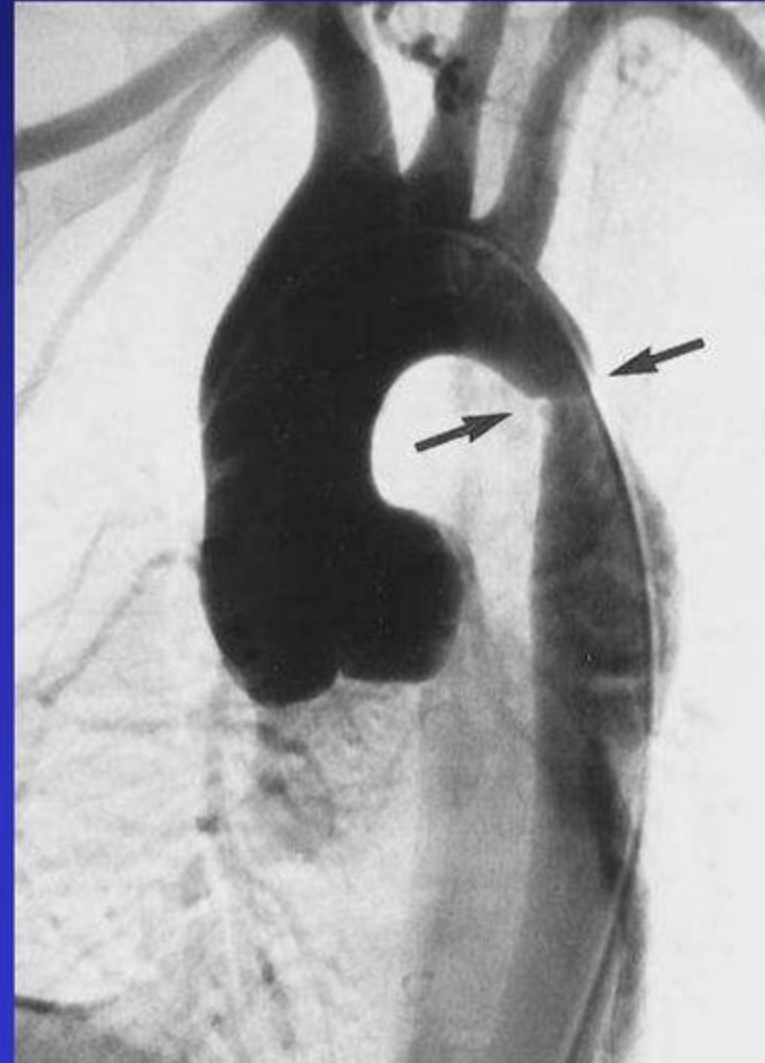
Диагностика КА

- Катетеризация сердца:
- позволяет определить тяжесть КА и анатомию дуги, включая гипоплазию
- подтверждает правильный диагноз, если при ЭХО КС детально невозможно выявить морфологию и гемодинамику КА
- выявляет сопутствующие внутрисердечные аномалии

- Катетеризация сердца применяется при выполнении баллонной аортопластики при нативной коарктации или рекоарктации

Коарктация аорты

Аортография



Диагностика КА

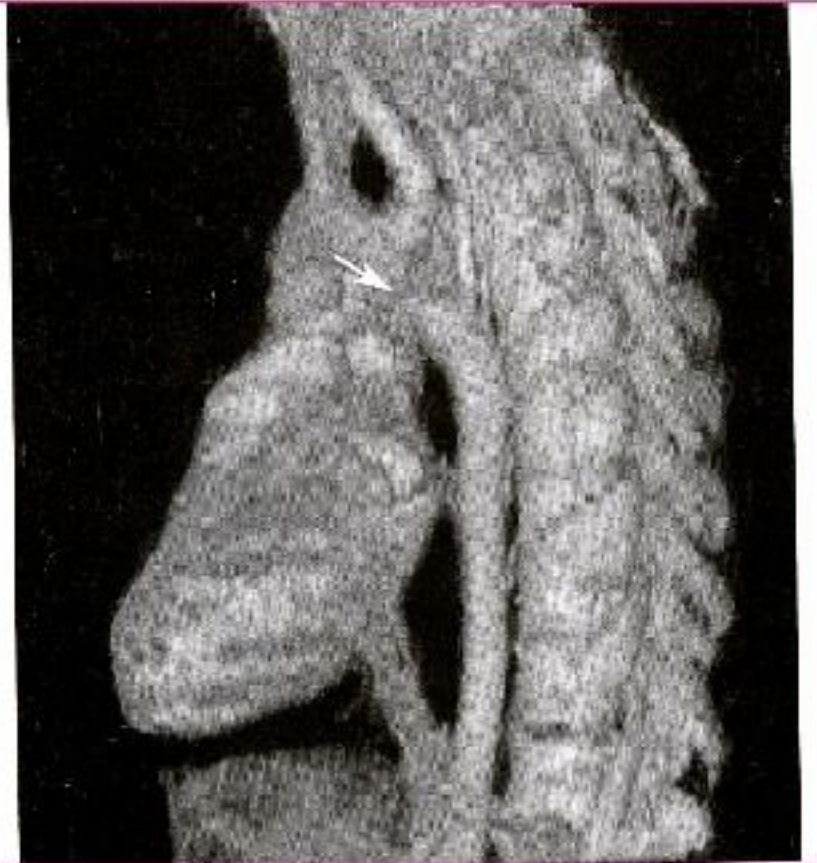
- **Магнитнорезонансная томография:**
- в основном применяют в постоперационном периоде в плане исключения резидуальной обструкции дуги, гипоплазии дуги, гипоплазии дуги и формирования аневризмы

Коарктация аорты на уровне отхождения брахиоцефального ствола у больного АГ

Метод диагностики коарктации:

компьютерная томо-графия в ангиографи-ческом режиме(КТА)

(стрелкой указано место сужения аорты)



Лечение КА

- **Ранний дебют порока:**
- при застойной сердечной недостаточности – диуретики, инотропные средства
- Prostaglandin E1(0,05-0,15 мкг\кг\мин) для сохранения ОАП
- ИВЛ при нарушении дыхания
- катетеризация мочевого пузыря для контроля диуреза
- мониторингирование газов крови и контроля ацидоза
- дети в стабильном состоянии подлежат хирургической коррекции
- **Поздний дебют порока:**
- **лечение артериальной гипертензии:** β -адреноблокаторы (уменьшают артериальное давление на верхних конечностях; уменьшают тяжесть послеоперационной гипертензии)
- **выявление ассоциированных аномалий** (аортальный стеноз, субаортальный стеноз, митральный порок)
- выявление адекватности коллатерального кровообращения для определения тактики хирургической коррекции порока

Хирургическая коррекция КА

- Существует три варианта хирургической коррекции порока:
- создание анастомоза конец в конец
- аортопластика с использованием заплаты
- аортопластика с пластикой левой подключичной артерии
- Техника операции варьирует в зависимости от возраста пациента, размеров коарктации, сопутствующих аномалий и анатомий дуги аорты.
- Послеоперационная смертность выше у новорожденных, которым операция проведена на первой неделе жизни, массой менее 3 кг., с сопутствующими аномалиями развития.
- Риск послеоперационной смертности значительно возрастает при сопутствующем пороке:
 - ДМЖП – 6,8%
 - ТМС – 16,6%

Варианты коррекции

Нормальная
аорта



Коарктация

Конец-в-конец



Замещение протезом



Обходное
шунтирование

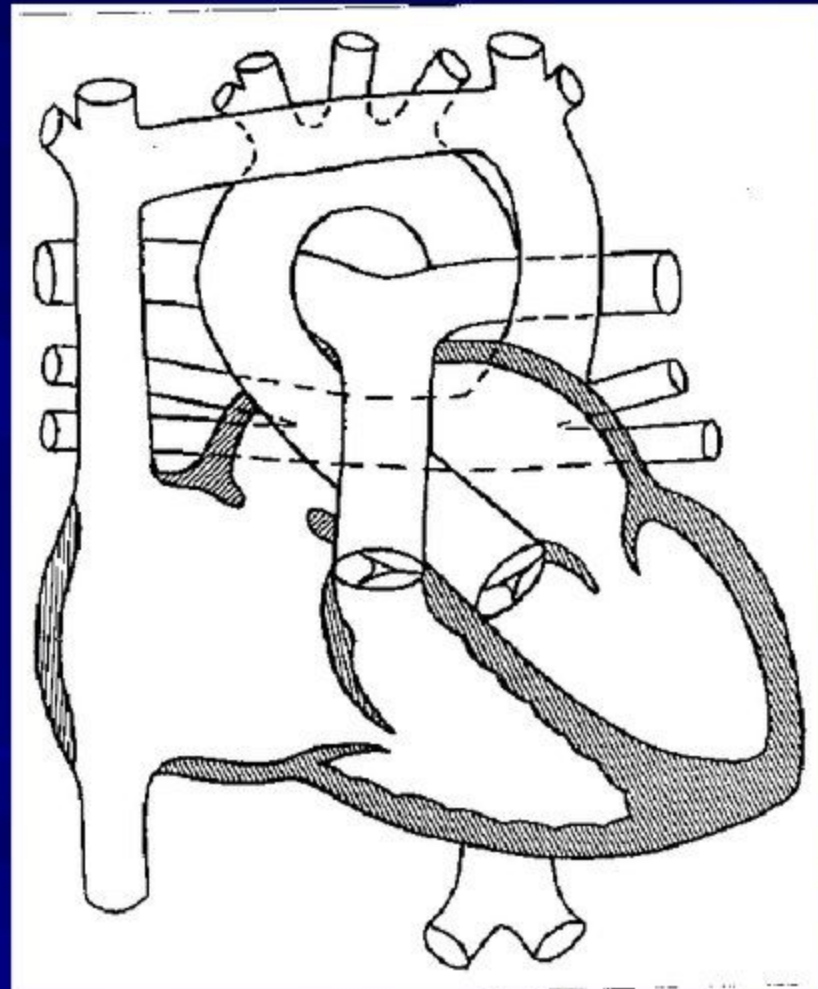
Левой
подключичной
артерией



Аномальный дренаж легочных вен

- **ВПС**, при котором легочные вены **частично или полностью** соединяются с **правым предсердием** или полыми венами.
- Выделяют **частичный** и **полный** аномальный дренаж.
- **Полный (тотальный) аномальный дренаж легочных вен:**
- при полном аномальном дренаже все легочные вены единым коллектором или раздельно впадают в правое предсердие или системные вены
- обязательным компонентом порока является дефект межпредсердной перегородки
- при отсутствии сообщения между предсердиями легочная циркуляция оказывается разделенной от системной циркуляции
- пороку могут сопутствовать другие сердечные аномалии (единственный желудочек, ТМС) и пороки желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы
- порок встречается в 2-5% случаев среди всех ВПС.
- частота порока значительно выше, так как при рождении ребенка с аномальным дренажом без предсердного сообщения летальность сразу после закрытия овального окна.

Схема тотального аномального дренажа легочных вен.



Аномальный дренаж легочных вен

- **Патофизиология:**
- Артериальная кровь из легочных вен поступает в правое предсердие, где смешивается с венозной кровью. В левое предсердие через межпредсердное сообщение поступает смешанная кровь, системная циркуляция обеднена кислородом. Обструкция легочных вен приводит к развитию легочной венозной гипертензии, а большой объем крови в правых отделах приводит к прекапиллярной легочной гипертензии.
- **Основные типы порока:**
- I - супракардиальный (45-55%) ЛВ впадают единым коллектором (вертикальная вена) в верхнюю полую вену
- II - кардиальный (15-20%) ЛВ посредством соединительной вены впадают в коронарный синус или в правое предсердие
- III - инфракардиальный (15-20%) ЛВ впадают в нижнюю полую вену, порталную вену или венозный проток
- IV - смешанный (5-10%) ЛВ могут дренировать супракардиально, кардиально и инфракардиально.



Аномальная
вертикальная вена

Венозный коллектор
легочных вен

Аномальный дренаж легочных вен

- Рентгенография грудной клетки:
- кардиомегалия за счет правых отделов сердца (левые отделы сердца уменьшены)
- при супракардиальном типе тень сердца имеет форму «восьмерки» или «снежной бабы»
- усиление легочного сосудистого рисунка по артериальному и венозному типу

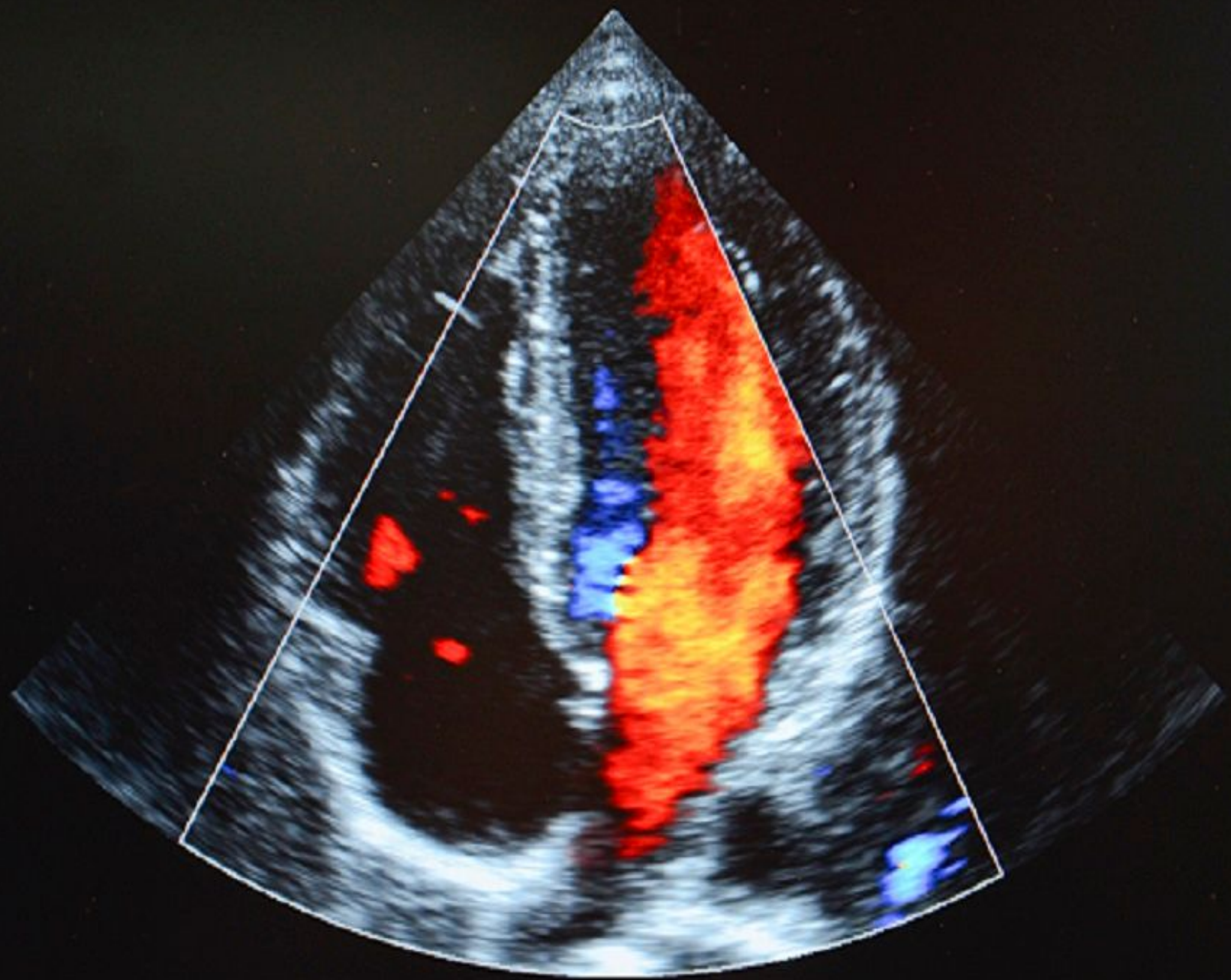
UPRIGHT

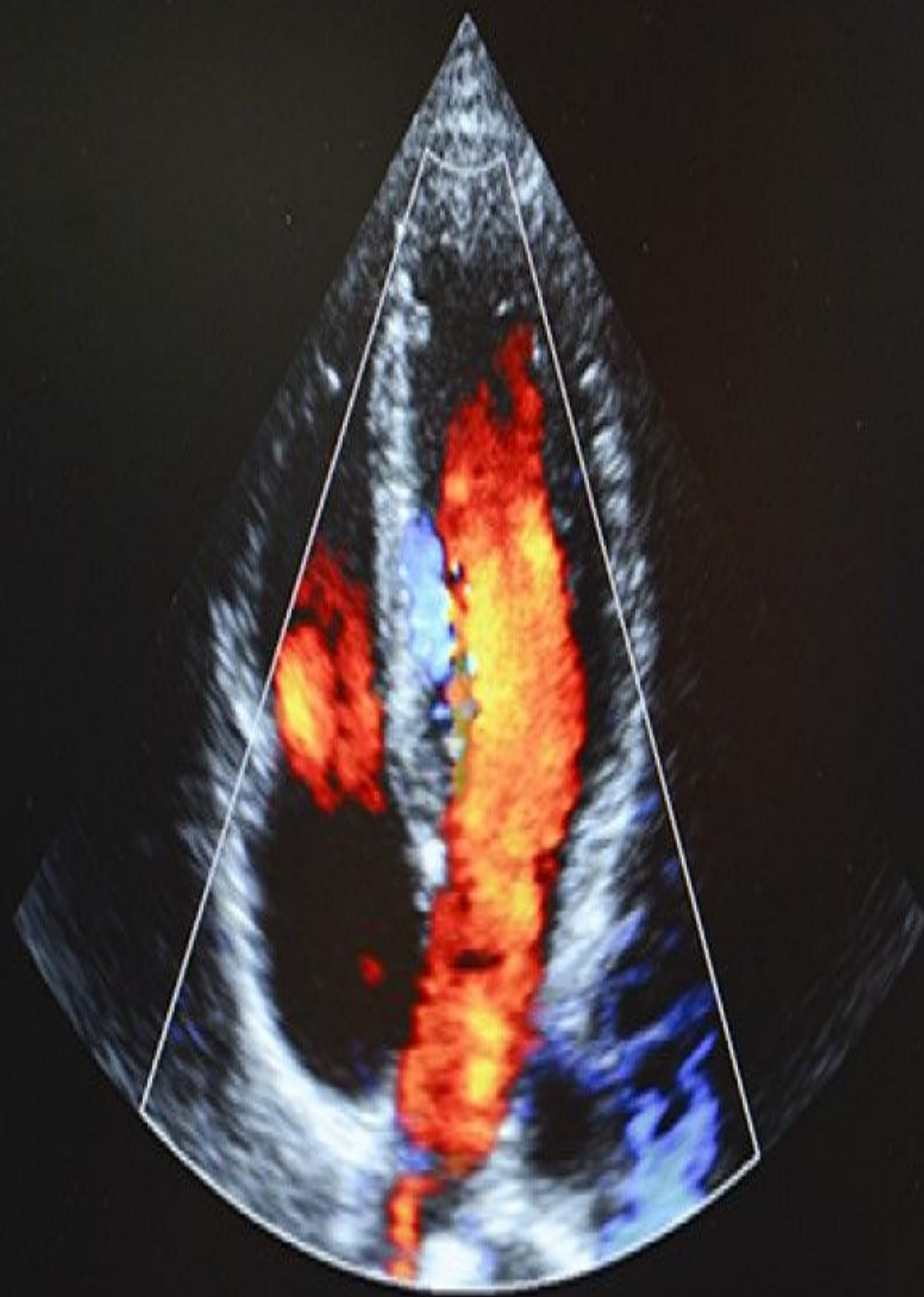
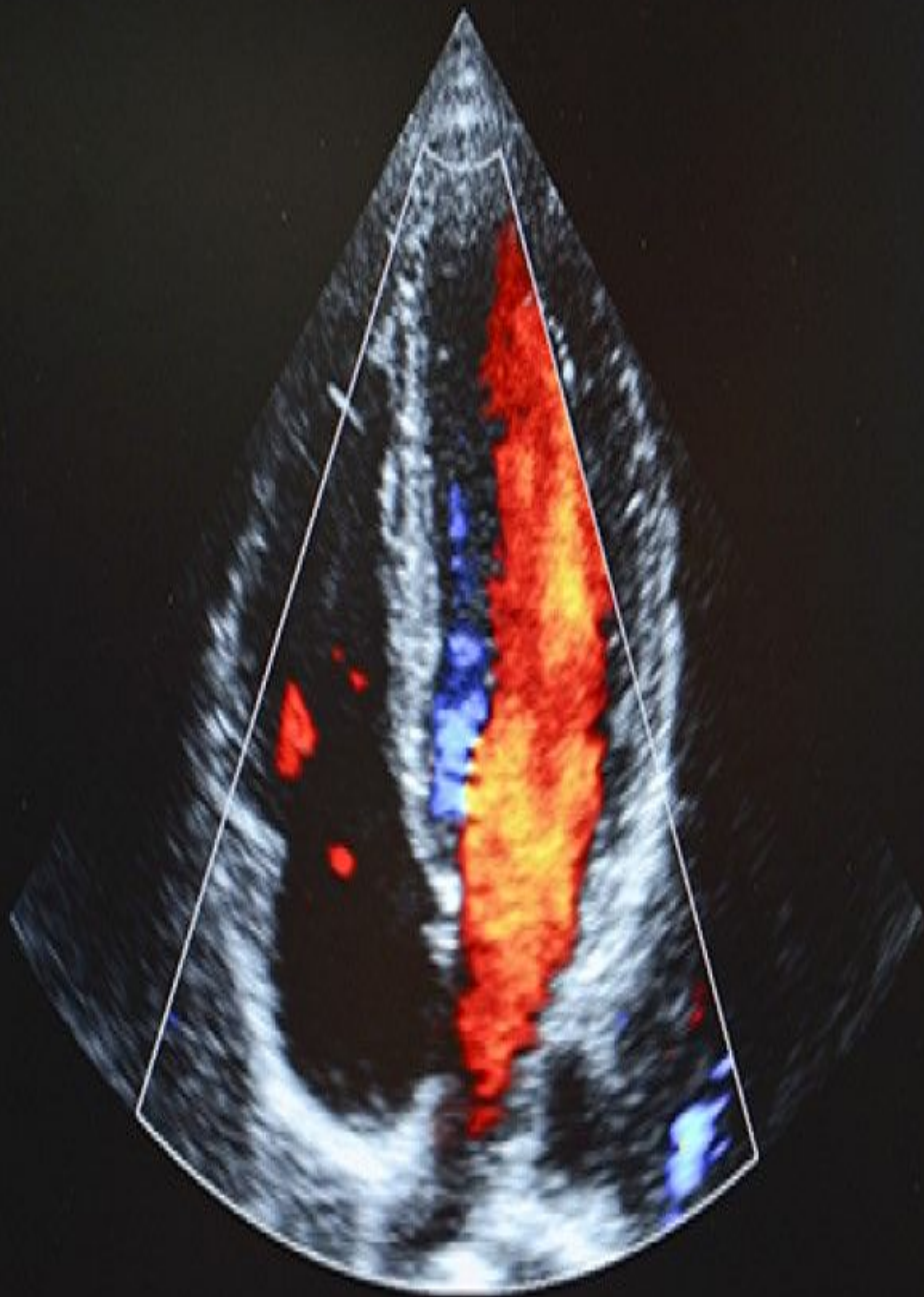
PA

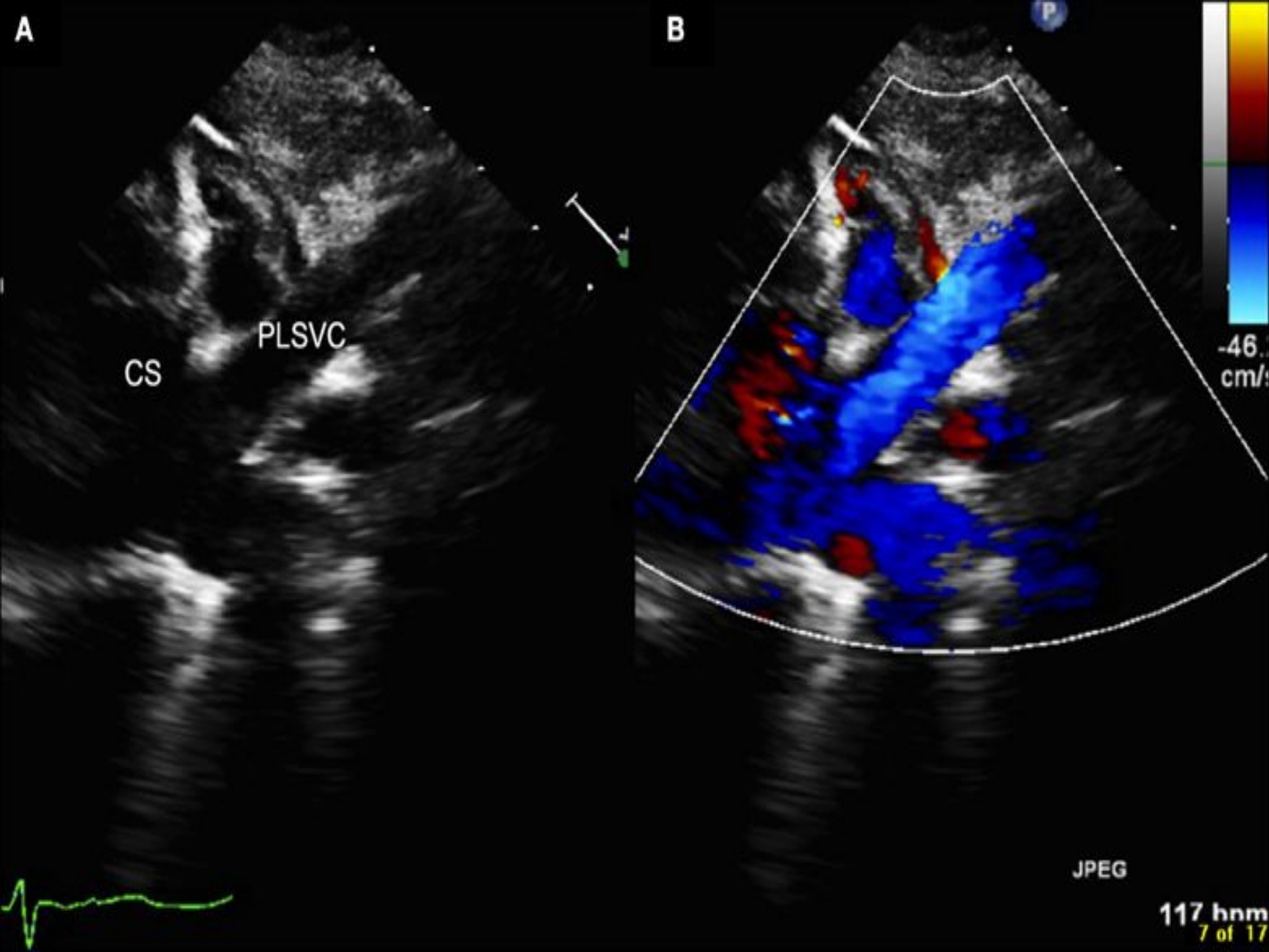


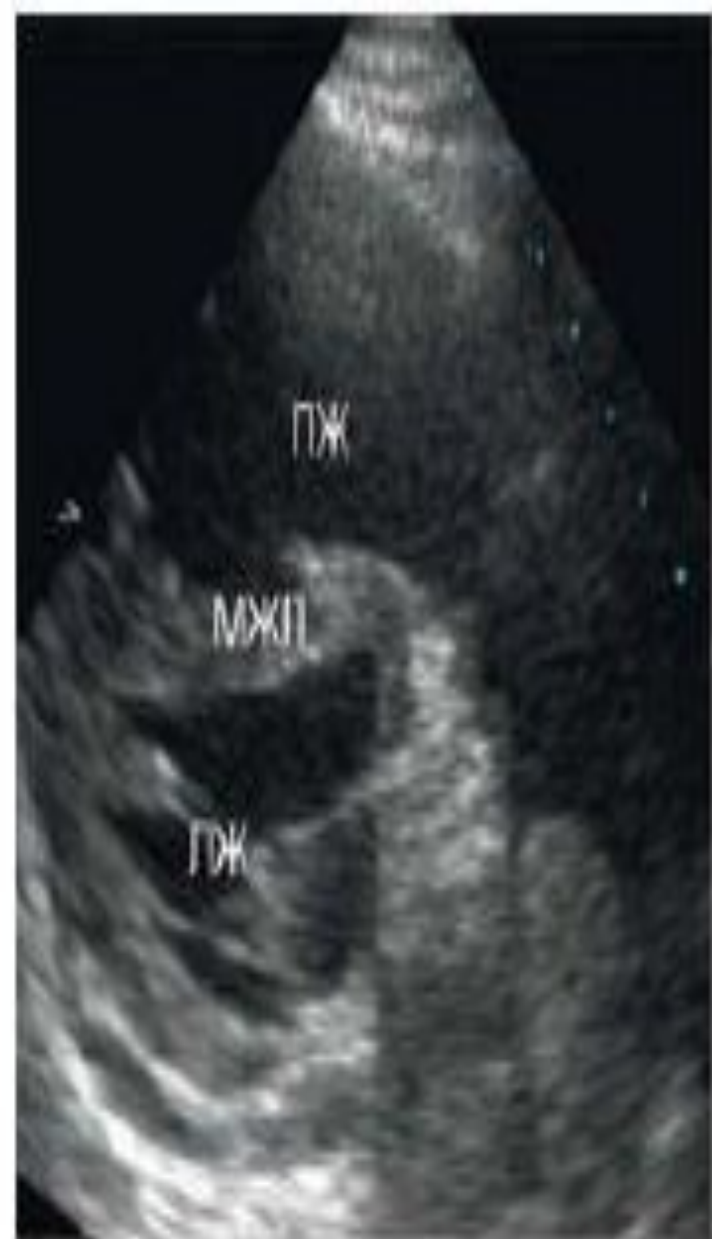
Аномальный дренаж легочных вен

- **Эхокардиография:**
- **Одномерная ЭХО КГ:**
 - объемная перегрузка правого желудочка
 - парадоксальное движение межжелудочковой перегородки
 - увеличение экскурсии трикуспидального клапана
 - малые размеры левого предсердия
 - уменьшенный размер левого желудочка
 - эхосвободное пространство позади левого предсердия (при впадении легочных вен в коронарный синус)
- **Двухмерная ЭХО КГ и доплер:**
 - непосредственная визуализация места впадения ЛВ в правое предсердие или полые вены
 - оценка величины межпредсердного право-левого шунтирования
 - оценка параметров легочного кровообращения
 - оценка параметров правожелудочковой дисфункции
 - определение наличия трикуспидальной недостаточности





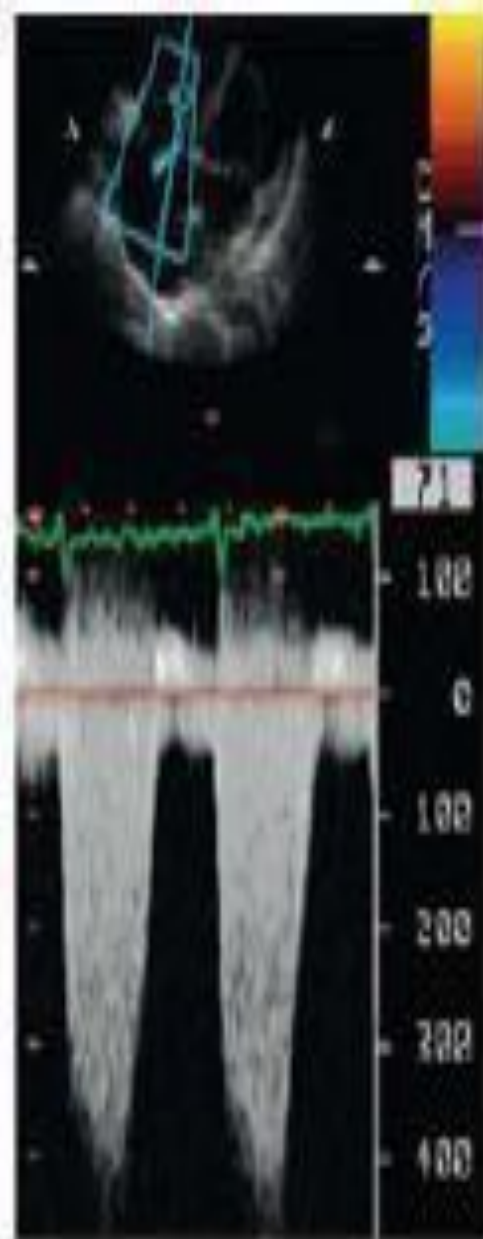




А



Б



В

Аномальный дренаж легочных вен

- **Медикаментозная терапия:**
 - лечение правожелудочковой недостаточности (сердечные гликозиды – дигоксин; негликозидные инотропные средства – допамин, добутамин, адреналин, амринон; мочегонные – фуросемид, лазикс)
 - лечение легочной гипертензии (вазодилататоры, простагландин, оксид азота)
- **Хирургическое лечение:**
 - при кардиальном типе тотального аномального дренажа создают межпредсердный дефект и накладывают заплату, направляющую кровь из легочных вен через дефект в левое предсердие
 - при супракардиальном и инфракардиальном типах накладывается анастомоз между коллектором легочных вен и левым предсердием

**Основными задачами
акушерско-неонатологической
службы на сегодняшний день
являются:**

Своевременная постановка диагноза:

- выявление **факторов риска** рождения ребенка с ВПС
- **антенатальная диагностика**: скрининговое УЗИ плода, ЭХО-КГ плода
- **пренатальное консультирование** (должно включать рекомендации по месту и сроках оптимального родоразрешения, информирование родителей о структуре имеющейся аномалии, тактике ведения в первые дни жизни, сроках оперативного лечения и предварительном прогнозе)
- **выявление признаков ВПС** при первичном осмотре новорожденного и динамическое наблюдение в первые дни жизни (неонатальный этап)
- **инструментальное обследование** с целью детализации порока и определения тактики ведения

Стабилизация состояния

- определение показаний для применения простагландина E1
- респираторная поддержка
- стабилизация гемодинамики
- коррекция метаболических нарушений
- коррекция нарушений со стороны других органов и систем

Маршрутизация

- **Тактика динамического наблюдения**
- консультация специалистов, включая дистанционные консультации (телемедицина)
- определение сроков оперативного лечения

- **Организация транспортировки в специализированные кардиохирургические учреждения**

Пренатальная диагностика:

- подробный сбор анамнеза у беременной женщины и выявление факторов риска рождения ребенка с аномалиями развития
- пренатальный ультразвуковой скрининг в декретированные сроки беременности
- при подозрении на порок развития проводится прицельное УЗИ плода на аппарате экспертного класса
- проведение пренатального консилиума, целью которого является определение сроков и места родоразрешения, информирование родителей о имеющемся пороке развития, предполагаемой тактике ведения ребенка после рождения, возможной кардиохирургической коррекции, формирование предварительного прогноза

Объективное обследование новорожденного:

- **внешний осмотр новорожденного:** выявление стигм эмбриогенеза, оценка цвета кожных покровов, характера крика, активности ребенка, наличие отеков
- **подсчет ЧСС и ЧД**
- **определение** наличия и оценка пульсации периферических артерий: a. radialis, a.femoralis
- **перкуссия:** определение границ сердечной тупости, оценить расположение сердца в грудной полости и печени в брюшной полости
- **аускультация** сердца и легких: наличие сердечных шумов, хрипов в легких
- **пальпация** органов брюшной полости: определение размеров печени, селезенки
- **выявление** синдромальной патологии или других врожденных пороков развития

Инструментальное обследование:

- **пульсоксиметрия:** измерение преддугтальной и постдугтальной сатурации:
- измерение сатурации на правой руке и любой ноге, лучше одновременно
- измерение АД: на правой руке и любой ноге
- **ЭКГ:** положение электрической оси сердца, перегрузка отделов сердца, коронарные изменения, аритмии
- **рентгенография органов грудной клетки:** определение размеров сердца, состояние легочного сосудистого рисунка
- **ЭХО-КГ:** детализация порока, определение тактики лечения

Лабораторное обследование:

- клинический анализ крови,
- биохимический анализ крови
- КОС

Клиническая картина

- Основными синдромами, которыми проявляется ВПС, являются:
- Синдром недостаточности кровообращения
- Синдром артериальной гипоксемии
- Сочетание синдромов артериальной гипоксемии и недостаточности кровообращения

Клиническая картина

- Некоторые ВПС сразу после рождения могут быть бессимптомны.
- Манифестацию клинической картины определяют следующие факторы
- **Первый фактор** : при дуктус-зависимых пороках сердца открытый артериальный проток является основным источником поступления крови в аорту или легочную артерию. Поэтому, закрытие дуктуса приводит к ухудшению состояния, часто несовместимого с жизнью.
- **Второй фактор**: в раннем неонатальном периоде ЛСС, еще относительно высокое, препятствует сбросу крови из левого желудочка в правый и увеличению легочного кровотока.
- После падения ЛСС возникает значительный сброс, усиливается легочный кровоток, появляется шум. В связи с этим выделяют следующие критические периоды в течении пороков сердца у новорожденных.
- **I. Период закрытия артериального протока : 3-5 день жизни**
- **II. Период снижающегося легочного сосудистого сопротивления: первые несколько недель жизни. (3-6 недель)**

Клиническая картина

- **Симптомы и признаки заболеваний сердца у новорожденных** в основном зависят от уровня парциального давления кислорода артериальной крови.
- **Ведущими признаками пороков сердца** являются: цианоз, наличие кардиальных шумов, симптомы сердечной недостаточности.
- **Тяжелые ВПС у новорожденных** также могут манифестировать дистресс-синдромом, шоком или коллапсом.

Клиническая картина

- **Симптомы, указывающие на возможность критического ВПС:**
- 1) Центральный цианоз или серость, бледность кожных покровов
- 2) Отсутствие или резкое ослабление пульсации артерий на конечностях
- 3) Снижение АД на ногах на 10 мм рт ст и более по сравнению с правой рукой
- 4) По данным пульсоксиметрии снижение сатурации или насыщение крови кислородом на правой руке выше на 5% и более , чем на ноге
- 5) Одышка более 60 в 1 мин
- 6) ЧСС более 180 в 1 мин или менее 100 уд в 1 мин
- 7) Нарушение ритма сердца
- 8) Гепатомегалия (нижний край более, чем на 2 см выступает из-под края реберной дуги)
- 9) Олигурия
- 10) Шум в сердце

Дифференциальная диагностика цианозов

- У новорожденных наиболее трудна **дифференцировка цианоза кардиального и респираторного происхождения**, особенно при ВПС, сопровождающихся сердечной недостаточностью с перегрузкой малого круга кровообращения.
- Диагностике помогают **гипероксидные функциональные пробы**, которые проводят при отсутствии положительной реакции на 60% концентрацию кислорода.

Гипервентиляционная проба

- **Техника:** в течение 5-10 мин новорожденному проводят гипервентиляцию (искусственное дыхание при помощи дыхательного мешка или с.Айра через эндотрахеальную трубку или лицевую маску) с частотой 70-90 в 1 мин. Пробу считают положительной при исчезновении цианоза (сатурация более 95%).
- **Физиологическая сущность пробы:** гипервентиляция снижает P_aCO_2 , вызывает дыхательный алкалоз и повышение pH крови, что в свою очередь снимает спазм легочных артерий, в результате чего уменьшается легочная гипертензия.
- **Проба отрицательная:** ВПС с право-левым шунтом.
- **Проба положительная:** ПФК, не осложненное левожелудочковой сердечной недостаточностью

Проба с положительным давлением в дыхательных путях

- **Изменение способа респираторной поддержки с целью создания постоянного положительного давления в дыхательных путях.**
- **Физиологическая сущность:** возрастает функциональная остаточная емкость легких (ФОЕ), улучшается соотношение вентиляция-кровоток в легких.
- **Проба положительная**, если через 10 мин степень цианоза уменьшается и повышается насыщение крови кислородом.
- **Проба положительная** — легочные причины цианоза, ВПС с перегрузкой малого круга
- **Проба отрицательная** (цианоз усиливается): ВПС с внутрисердечным шунтом.

Гипероксическая проба (ГП):

- Дыхание 100% кислородом в течение 10 мин, после чего сравнивают насыщение крови кислородом (сатурация) на правой и левой руке методом пульсоксиметрии. При разнице насыщения 20% и более проба считается положительной.
- Возможно измерение PaO_2 преддуктально и постдуктально (забор крови из артерии: a. radialis dextra- преддуктально, a. umbilicalis или артерия н/конечности - постдуктально)

Физиологическая сущность: сравнивается преддуктальная оксигенация, которую обеспечивает правая подключичная артерия, с постдуктальной в бассейне левой подключичной артерии.

- **Проба отрицательная:** у ребенка нет ОАП
- **Проба положительная :**
 - **преддуктальное насыщение больше постдуктального:** ПФК, КоА с ОАП
 - **преддуктальное насыщение меньше постдуктального:** ТМА с ОАП
- ГП не позволяет исключить некоторые часто встречающиеся пороки сердца, при которых происходит смешение крови из малого и большого кругов кровообращения:
 - **полный аномальный дренаж легочных вен**
 - **т. Фалло с преобладанием сброса слева направо**
 - **синдром ГЛОС.**

Неонатальный скрининг на ВПС

- (Осмотр, пульсоксиметрия)
- **Место проведения:**
 - родильные дома
 - отделения физиологии новорожденных
 - отделения патологии новорожденных при раннем переводе ребенка
- **Метод: пульсоксиметрия** (измерение насыщения крови кислородом на правой руке и ноге, оптимально одномоментно, при наличии одного пульсоксиметра последовательно друг за другом)
- **Персонал:** медицинская сестра отделения
- **Ведение документации:** запись в истории болезни
- **Сроки проведения:** после 24 часов жизни но не позже 48 часов жизни, или при ухудшении состояния, если ребенку менее 24 часов жизни.

Пульсоксиметрия

- **Измерение насыщения гемоглобина крови кислородом – сатурации (SaO₂).** Метод используется с начала 70-х годов XX века, основан на разнице поглощения лучей красного спектра оксигенированным и неоксигенированным гемоглобином.
- **Цель исследования:** выявление недиагностированных критических ВПС в общей популяции новорожденных.
- **Рутинное применение:** метод позволяет повысить выявляемость критических ВПС.
- Измерение проводится на правой руке (**преддуктально**) и ноге (**постдуктально**). При наличии дуктус-зависимого системного кровотока определяется разница в SaO₂ на верхних и нижних конечностях более 3%, при циантических пороках сердца определяется снижение сатурации менее 90%.
- **Чувствительность метода 77.78%, специфичность 99.9 % (Riede et al. 2010).**

Пульсоксиметрия

- **Тест проводится после 24 часов жизни.** Проведение скрининга ранее 24 часов жизни не рекомендуется ввиду большей частоты ложно-положительных результатов ввиду переходного периода между фетальной и неонатальной циркуляцией.
- Исследование не проводится у новорожденных, находящихся в отделении реанимации, у новорожденных с пренатально диагностированными ВПС.
- **Оценка:**
- **Отрицательный тест:** SaO₂ равна и превышает 95% на обеих конечностях, разница SaO₂ между верхней и нижней конечностью не превышает 3%.
- **Положительный тест:** SaO₂ менее 90% на обеих конечностях или менее 95% и более 90% на обеих конечностях при трехкратном измерении с интервалом в 1 час или разница SaO₂ между верхней и нижней конечностью превышает 3%.

Общие принципы стабилизации и обследования новорожденных с ВПС

- **ABC-алгоритм:** оказание первичной реанимационной помощи по общему стандарту (методическое письмо «Порядок оказания первичной реанимационной помощи новорожденному в родзале» 2010год). **NB!** Согласно рекомендациям: первичная дыхательная поддержка доношенному ребенку проводится с применением воздуха, помнить о возможности дуктус-зависимого порока сердца и воздерживаться от применения высокого процента кислорода!
- **Перевод** ребенка на пост реанимации и интенсивной терапии.
- **Обеспечение** венозного доступа: периферического и центрального.
- **Мониторинг:** пульсоксиметрия (желательно правая рука и любая нижняя конечность), АД (руки/ноги), ЭКГ.
- **Обеспечение** условий для уменьшения потребления кислорода: температурный комфорт, снижение болевых, тактильных, слуховых, световых раздражителей.

Общие принципы стабилизации и обследования новорожденных с ВПС

- **Кислород противопоказан:** стимулирует сокращение гладкомышечного слоя стенки артериального протока, что способствует его закрытию. Но при налаженной инфузии простагландина E1 возможна инсуфляция кислорода (30-35%) с целью профилактики выраженной гипоксемии.
- **Коррекция КЩР:** поддерживаемые параметры:
- pH артериальной крови 7,35-7,45; BE +/- 3
- pCO₂- 40-45мм рт ст.; pO₂ — не ниже 40 мм рт ст

Показания для перевода ребенка на ИВЛ: наличие метаболического и/или респираторного ацидоза: pH < 7,28, pCO₂ > 60 мм рт ст

- **Необходимо** избегать гипервентиляции и алкалоза
- **Поддержание среднего АД** > 40 мм рт ст (среднее АД в норме = ГВ ребенка), при необходимости использование инотропов: допамин, добутрекс, мезатон, норадреналин, адреналин
- **Инфузионная терапия** проводится по общим показаниям, нулевой или отрицательный водный баланс
- **Антибактериальная терапия** назначается по общим показаниям

Общие принципы стабилизации и обследования новорожденных с ВПС

- **Учет диуреза**, при снижении физиологического темпа диуреза: мочегонные: лазикс 0,1-0,2 мг/кг до 4р в сутки
- **Поддержание функции артериального протока** путем введения простагландина E1 по показаниям: наличие подтвержденного дуктус-зависимого порока сердца. Стартовая доза: 50 нг/кг/мин, макс. доза 100 мкг/кг/мин
- **Определение** детальной структуры анатомического дефекта путем Эхо-КГ
- Максимально ранняя **консультация** кардиолога, кардиохирурга, возможно первично дистанционно
- **Диагностика и коррекция** вторичных нарушений функции органов и систем (легких, почек, печени, ЦНС)
- **Выявление пороков развития других органов** : комплексное УЗ-исследование внутренних органов
- **Генетическое обследование**

Золотой стандарт диагностики ВПС

- **Золотым стандартом** для диагностики ВПС является **ЭХО-КГ**, основной задачей является развитие пренатальной диагностики. Но даже в условиях без доступности ЭХО-КГ внимательный и грамотный врач способен поставить предварительный диагноз и оказать правильную и своевременную помощь пациенту с ВПС. Основная цель терапии СН у такого новорожденного: стабилизация состояния для проведения детального обследования и транспортировки в кардиохирургический центр.

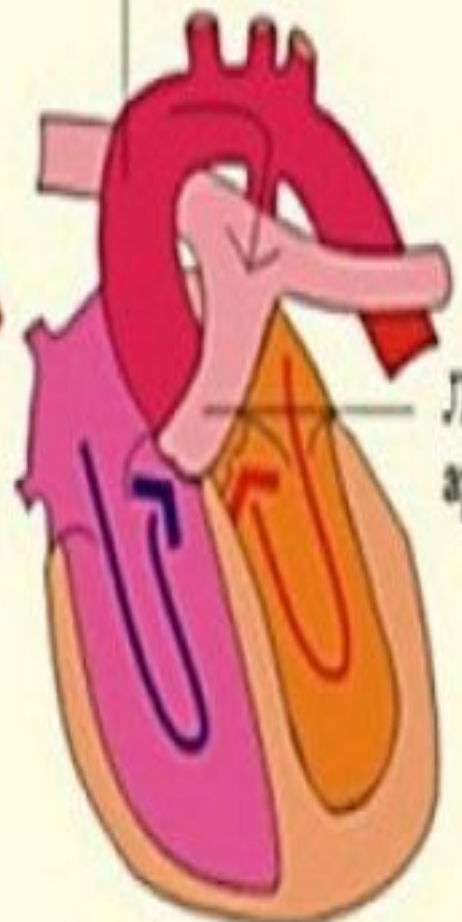
Декстрапозиция
аорты

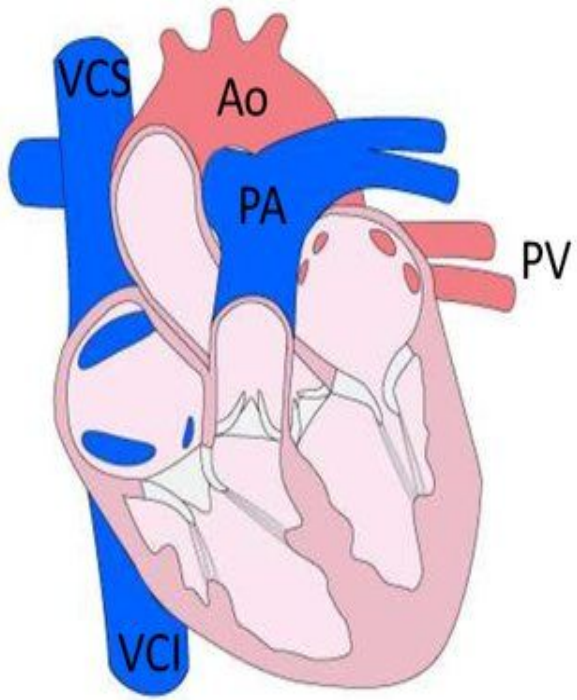
Стеноз легочной
артерии



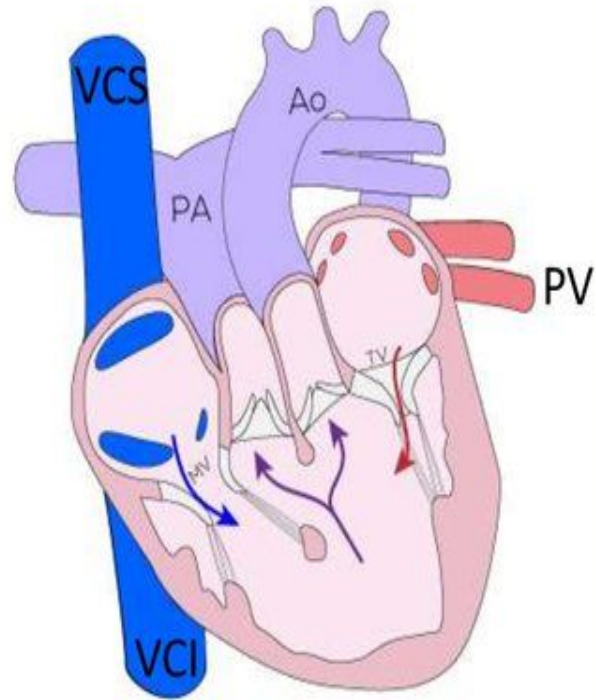
Аорта

Легочная
артерия

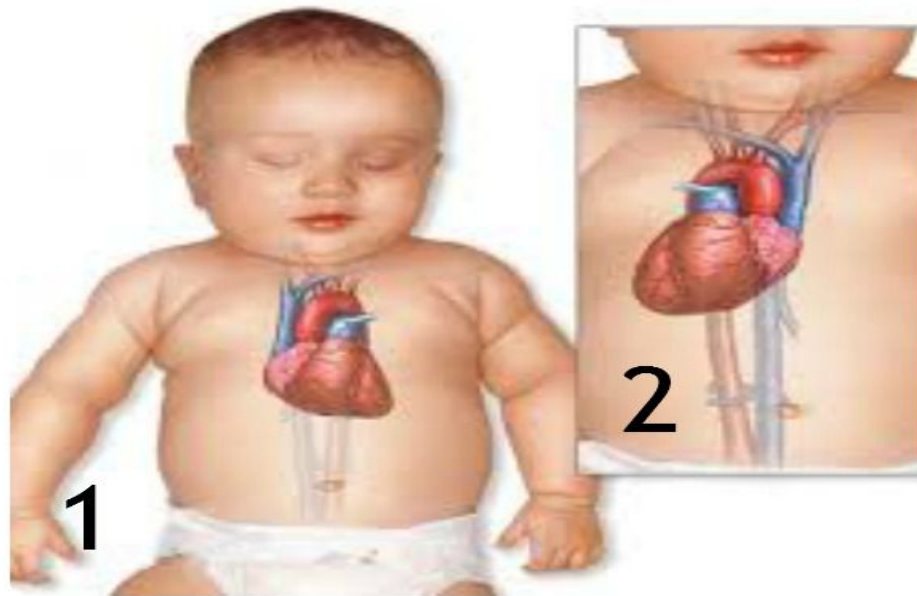




normal

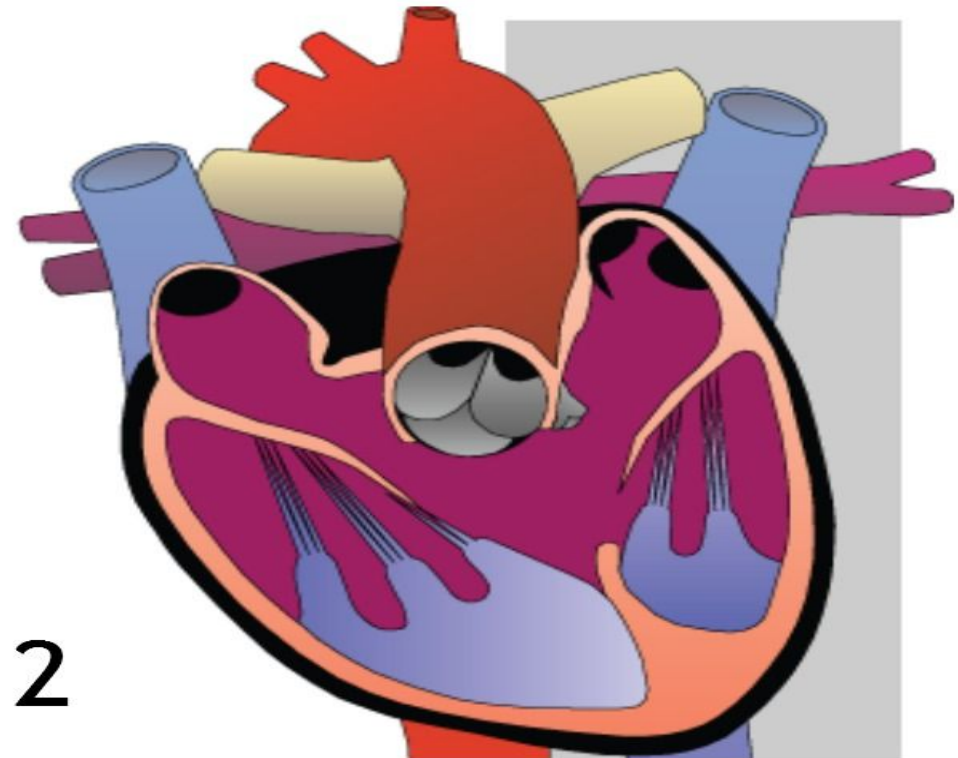
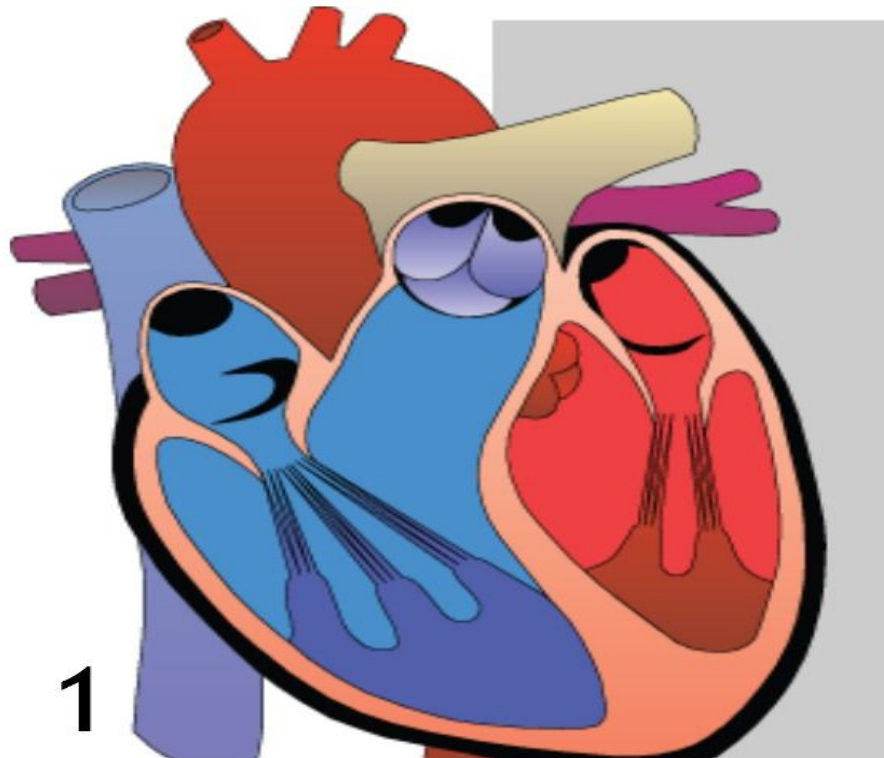


single ventricle



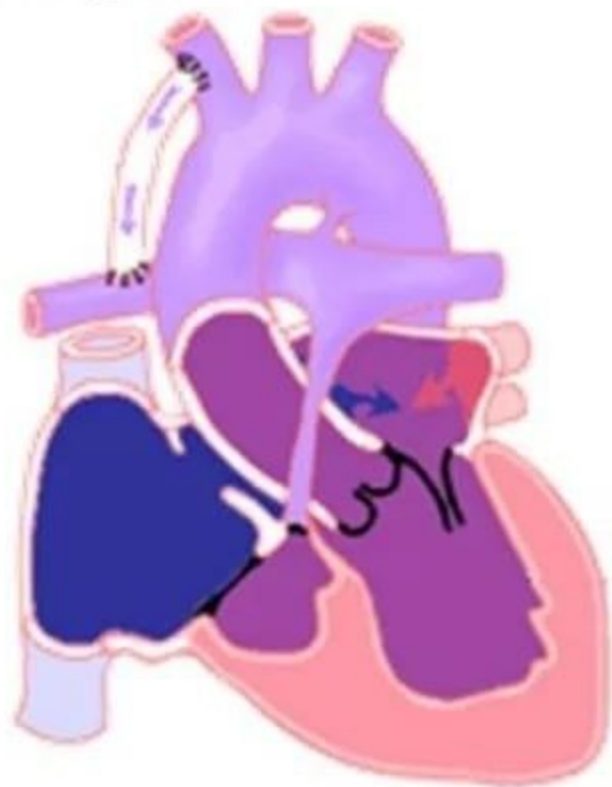
1. Норма
(здоровое сердце)

2. Патология
(дестрокардия)



Аномалии камер сердца

Гипоплазия правого
желудочка



Гипоплазия левого
желудочка



*СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!*





