

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

# РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

- Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых частых форм пороков развития (22% от всех врожденных пороков развития) и встречаются с частотой 8-12 на 1000 живорожденных детей. За последние десять лет отмечается неуклонный рост врожденных пороков сердца. Этому способствует ухудшение экологической обстановки, «старение» беременных, рост наследственной и инфекционной патологии и другие факторы. Наряду с этим увеличивается количество более сложных и тяжелых пороков сердца.

# ПРИЧИНЫ

- Инфекционные агенты (вирус краснухи, ЦМВ, ВПГ, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др.), воздействующие преимущественно в первом триместре беременности
- Наследственные факторы - в 57% случаев ВПС обусловлены генетическими нарушениями, которые могут встречаться как изолированно, так и в составе множественных врождённых пороков развития.
- Соматические заболевания матери и, в первую очередь, сахарный диабет, приводят к развитию ВПС.
- Профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т.д.).

# КЛАССИФИКАЦИЯ

Таблица 1. Классификация врожденных пороков сердца (K.Marder, 1957)

№	Характер нарушений гемодинамики	ВПС без цианоза	ВПС с цианозом
1	ВПС с обогащением малого круга кровообращения	<ul style="list-style-type: none"><li>- Открытый артериальный проток;</li><li>- дефект межжелудочковой перегородки;</li><li>- дефект межпредсердной перегородки;</li><li>- атриовентрикулярная коммуникация;</li><li>- аномальный дренаж легочных вен</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Транспозиция магистральных сосудов;</li><li>- общий артериальный ствол;</li><li>- синдром гипоплазии левого желудочка</li></ul>
2	ВПС с обеднением малого круга кровообращения	<ul style="list-style-type: none"><li>- Изолированный стеноз легочной артерии</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Тетрада Фалло;</li><li>- транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии;</li><li>- синдром гипоплазии правого желудочка;</li><li>- трикуспидальная атрезия;</li><li>- аномалия Эбштейна</li></ul>
3	ВПС с обеднением большого круга кровообращения	<ul style="list-style-type: none"><li>- Изолированный стеноз аорты;</li><li>- коарктация аорты</li></ul>	- - - - -
4	ВПС без нарушения гемодинамики	<ul style="list-style-type: none"><li>- Декстракардия;</li><li>- болезнь Толочинова-Роже</li></ul>	- - - - -

- К наиболее часто встречающимся ВПС относят пороки «большой пятерки»: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктацию аорты (КА), транспозицию магистральных артерий (ТМА), открытый артериальный проток (ОАП) и тетраду Фалло (ТФ).

# ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.

- Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - встречается наиболее часто, причём как в изолированном виде, так и в составе многих других пороков сердца. Среди ВПС частота данного порока варьирует от 27,7 до 42%. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Картина сердечной недостаточности, развивающейся, обычно, на 1-3 месяцах жизни (в зависимости от размеров дефекта). Кроме признаков сердечной недостаточности ДМЖП может манифестировать ранними и тяжелыми пневмониями. При осмотре ребенка можно выявить тахикардию и одышку. Систолический шум, как правило, интенсивный, выслушивается над всей областью сердца, хорошо проводится на правую сторону грудной клетки и на спину, в IV межреберье слева от грудины. При пальпации живота определяется увеличение печени и селезенки. У детей с ДМЖП, как правило, быстро развивается гипотрофия.

# ЛЕЧЕНИЕ

- **Лечение** данного порока подразумевает консервативную терапию сердечной недостаточности и хирургическую коррекцию порока сердца. Консервативное лечение складывается из таких препаратов как симпатомиметики, сердечные гликозиды, мочегонные препараты. Оперативные вмешательства подразделяются на паллиативные операции (в случае ДМЖП - операция суживания лёгочной артерии по Мюллеру) и радикальную коррекцию порока - пластика дефекта межжелудочковой перегородки заплатой из листков перикарда.



# ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.

- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - это группа пороков сердца, для которых характерно аномальное сообщение между предсердиями. Данные о распространённости этого врождённого порока сердца характеризуются широким диапазоном - 5-37%, что связано с низкой выявляемостью ДМПП в детском возрасте.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **Клиника.** Заподозрить ДМПП в периоде новорожденности сложно. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, значительно позже - на 1-3 годах жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка. У детей появляется цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке и одышка. Показатели физического развития у детей с ДМПП, как правило, соответствуют возрастной норме. Для пациентов раннего возраста характерны частые респираторные заболевания, сопровождающиеся бронхообструкцией. Признаки лёгочной гипертензии развиваются поздно - к 16-25 годам.

# ЛЕЧЕНИЕ

- **Лечение** сердечной недостаточности проводится по общим принципам. Хирургическое лечение заключается в радикальной коррекции - пластика ДМПП.

# ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК.

- Открытый артериальный проток (ОАП) - наличие сообщения между аортой и лёгочной артерией, считающегося аномалией в постнатальном периоде. Частота данного порока колеблется в пределах от 5 до 34%, чаще у лиц женского пола (2-4:1). Как правило, ОАП сочетается с другими врожденными пороками сердца - коарктацией аорты, ДМЖП. ОАП способен к сокращению в раннем неонатальном периоде.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- В неонатальном периоде у ребенка выслушивается систолический шум во II межреберье слева от грудины, появляется цианотическая окраска кожных покровов во время крика, сосания, натуживания ребенка. В старшем возрасте снижена активность ребенка, переносимость физических нагрузок.

# ЛЕЧЕНИЕ

- **Оперативное лечение** подразумевает перевязку или пересечение с ушиванием аортального и лёгочного концов протока, но в последнее время применяется и катетерная эндоваскулярная окклюзия протока.

# КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Коарктация аорты (КА) - это врождённое сегментарное сужение аорты в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. Название порока происходит от латинского - coarctatus - суженный, сжатый, стиснутый. Порок встречается в 6,3-7,2% случаев. У больных первого года жизни диагностируется в 8% случаев, уступая по частоте только ДМЖП и ТМА. В два раза чаще КА отмечается у мальчиков. Характерной особенностью коарктации является значительная частота сопутствующих ВПС, среди которых выявляют ОАП (68%), ДМЖП (53%), пороки аортального (14%) и митрального клапанов (8%).

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Для детей характерны выраженное беспокойство, одышка, затруднения во вскармливании, развитие гипотрофии. Кожные покровы бледные, с пепельным оттенком (особенно во время приступов беспокойства). Ножки у детей всегда холодные на ощупь вследствие дефицита периферического кровотока. Может развиваться деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». В легких выслушиваются застойные крепитирующие хрипы, возможно присоединение пневмонии. **Наиболее специфическим клиническим симптомом, по наличию которого можно заподозрить коарктацию, является снижение пульсации на бедренной артерии.** При измерении систолического артериального давления отмечается значительное его **повышение в верхней половине туловища** (до 200 мм. рт.ст). Другими клиническими признаками могут быть симптомы недостаточности кровообращения, как правило, тотальной у маленьких пациентов.



## (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

- Как правило, дети развиваются нормально. Порок выявляется случайно (в школьном возрасте) при обнаружении повышенного артериального давления. Дети предъявляют жалобы, типичные для гипертоников: головные боли, головокружение, раздражительность, пульсация в висках, шум в ушах, сердцебиения, сжимающие и колющие боли в области сердца и т.д. Эти явления усиливаются после физических нагрузок. **Характерен внешний вид таких детей с развитой верхней половиной туловища и астеническим телосложением нижней половины тела.** Иногда отмечаются неврологические осложнения, связанные с острым нарушением мозгового кровообращения (гемипарезы). Вследствие дефицита кровотока в нижней половине туловища может отмечаться перемежающаяся хромота, боли в икроножных мышцах при ходьбе и беге.

# ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

- На этапе первичной адаптации отмечается высокая смертность детей вследствие тяжелой сердечной недостаточности и присоединения пневмоний. В дальнейшем состояние больных стабилизируется (за счёт развития коллатерального кровообращения и гипертрофии миокарда, закрытия ОАП) и они доживают, в среднем, до 30-35 лет. Основными осложнениями у взрослых являются расслаивающаяся аневризма и разрыв аорты, тяжелые инсульты и инфекционный эндокардит.

# ЛЕЧЕНИЕ

- Хирургическая коррекция заключается в иссечении участка сужения аорты и соединения иссечённых концов «конец в конец», «бок в бок», «конец в бок.
- **Показаниями к операции у грудных детей являются:**
  - 1. Раннее проявление порока;
  - 2. Признаки застойной сердечной недостаточности;
  - 3. Артериальная гипертензия;
  - 4. Прогрессирующая гипотрофия;
  - 5. Повторные пневмонии;

# ТЕТРАДА ФАЛЛО.

- Тетрада Фалло (ТФ) относится к наиболее распространённым порокам сердца синего типа. Составляет 12-14% всех ВПС и 50-75% синих пороков. Одинаково часто встречается у мальчиков и у девочек. Существуют семейные случаи порока.
- При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживается 4 признака: сужение выводного отдела правого желудочка на различных уровнях, дефект межжелудочковой перегородки, который всегда является большим, высоким, перимембранозным, гипертрофия миокарда правого желудочка и декстрапозиция аорты. Порок относится к ВПС цианотического типа с обеднением малого круга кровообращения.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Цианоз - основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время его появления зависит от выраженности стеноза лёгочной артерии. В основном, характерно постепенное развитие цианоза (к 3 мес - 1 году), имеющего различные оттенки (от нежно-голубоватого до «сине-малинового» или «чугунно-синего»): сначала возникает цианоз губ, затем слизистых оболочек, кончиков пальцев, кожи лица, конечностей и туловища. Цианоз нарастает с ростом активности ребенка. Рано развиваются «барабанные палочки» и «часовые стекла». Постоянным признаком является одышка по типу диспноэ (углублённое аритмичное дыхание без выраженного увеличения частоты дыхания), отмечающаяся в покое и резко возрастающая при малейшей физической нагрузке. Постепенно развивается задержка физического развития.

# ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ

- Грозным клиническим симптомом при тетраде Фалло, обуславливающим тяжесть состояния больных, являются **одышечно-цианотические приступы**. Возникают они, как правило, в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне анемии. Насыщение крови кислородом во время приступа падает. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные; затем следует потеря сознания, судороги и возможно развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10-15 секунд до 2-3 минут). В послеприступном периоде больные длительно остаются вялыми и адинамичными. Иногда отмечается развитие гемипарезов и тяжёлых форм нарушения мозгового кровообращения. К 4-6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшается или они исчезают.

# ФАЗЫ ТЕЧЕНИЯ ТФ

- В зависимости от особенностей клиники выделяют три фазы течения порока:
- I фаза - относительного благополучия (от 0 до 6 месяцев), когда состояние пациента относительно удовлетворительное, нет отставания в физическом развитии;
- II фаза - одышечно-цианотических приступов (6-24 мес), для которой характерно большое число мозговых осложнений и летальных исходов;
- III фаза - переходная, когда клиническая картина порока начинает принимать взрослые черты.

## ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ.

- При естественном течении ВПС средняя продолжительность жизни составляет 12-15 лет. Причинами смерти являются одышечно-цианотические приступы, гипоксия, нарушения кровообращения, тромбозы сосудов головного мозга, инсульт, инфекционный эндокардит.



# ЛЕЧЕНИЕ.

- Предупреждение развития анемии (пероральные формы препаратов железа).
- Профилактика развития одышечно-цианотических приступов (обзидан - из расчета 0,5-1 мг\кг, per os)
- Борьба с дегидратацией в случае развития рвоты и\или диареи (обильное питьё, в\в введение жидкости)
- Подбор антиагрегантной (курантил, фенилин) или антикоагулянтной терапии (гепарин, фраксипарин, варфарин).

# КУПИРОВАНИЕ ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКОГО ПРИСТУПА

- Купирование одышечно-цианотического приступа подразумевает постоянную ингаляцию кислорода (в домашних условиях - открыть форточку или окно), придание пациенту приспособительной позы (положение на боку с приведенными к животу ногами). Ребенка нужно согреть, завернув его в одеяло. Бригада скорой медицинской помощи производит введение обезболивающих и седативных препаратов. Анальгин вводится в/м или в/в, промедол - 0,1-0,15 мл/кг. На догоспитальном этапе в качестве успокаивающего средства используется седуксен (реланиум). Вводятся кордиамин подкожно 0,02 мл/кг, гидрокортизон (от 4-5 мг/кг). При отсутствии эффекта от проводимой терапии необходимо провести в\в введение обзидана из расчёта 0,1 мг/кг. Препарат вводится на 5-10% растворе глюкозы очень медленно! под контролем ЧСС. Быстрое введение препарата может вызвать резкое падение артериального давления и остановку сердца. Пациент должен быть госпитализирован в стационар.

# ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ

- Хирургическая коррекция больным с ТФ подразделяется на паллиативные операции (наложение подключичного-лёгочного анастомоза) и радикальную коррекцию ВПС.

**Показаниями к проведению паллиативной операции служат:**

- 1. «Крайняя» форма тетрады Фалло, ранние, частые и тяжёлые одышечно-цианотические приступы;
  - 2. Наличие стойкой одышки и тахикардии в покое, не купирующихся консервативной терапией;
  - 3. Выраженная гипотрофии и анемия.
- Радикальная операция подразумевает одновременное устранение всех сердечных аномалий и проводится в дошкольном возрасте.

# ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ.

- Транспозиция магистральных артерий (ТМА) - врождённый порок сердца «синего» типа, при котором оба основных магистральные ствола расположены аномально. При этом аорта отходит от правого желудочка, несущего венозную кровь, а лёгочная артерия - от левого желудочка, перекачивающего артериальную кровь. Круги кровообращения при ТМА полностью разобщены, артериальная и венозная кровь не смешиваются. Полная форма ТМА не совместима с жизнью. ТМА входит в число распространённых ВПС «синего» типа, частота его встречаемости составляет от 4,2 до 9,9%; достоверно чаще наблюдается у мальчиков (57-88% всех случаев ТМА).

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПРИ ПОЛНОЙ ТМА

- Клиническая картина при полной ТМА развивается сразу после рождения, достаточно специфична. Основным признаком является выраженный тотальный цианоз кожных покровов, имеющий фиолетовый оттенок, который часто называют «чугунным».
- Таким же постоянным признаком является одышка. При крайней степени выраженности цианоза у детей могут отмечаться гипоксические приступы. Рано развиваются деформации концевых фаланг, гипотрофия, отставание в физическом развитии.
- Могут отмечаться признаки гиперволемии в лёгких, застойные пневмонии, которые резко ухудшают состояние ребёнка. Почти у всех детей имеют место признаки тотальной сердечной недостаточности.

# ПРОГНОЗ

- При естественном течении данного порока сердца прогноз неблагоприятный. При полной ТМА большинство детей погибает после закрытия фетальных коммуникаций в течение первого месяца жизни. Максимальная продолжительность жизни - 3 месяца. При наличии сопутствующих коммуникаций дети могут доживать до 2-5-летнего возраста. Основными причинами летального исхода являются сердечная недостаточность, частые пневмонии, бактериальный эндокардит.

# ЛЕЧЕНИЕ

- **Хирургическая коррекция порока** - единственный способ сохранить жизнь ребенку. При полной ТМА и критическом состоянии новорождённого в первую неделю жизни показано проведение процедуры Рашкинда (закрытая катетерная атриосептотомия), заключающейся в создании адекватного межпредсердного сообщения. Под контролем ЭХОКГ через бедренную вену вводят катетер с баллончиком на конце и, продвигаясь вверх, попадают в правое предсердие. Баллончик вставляется в область открытого овального окна и продвигается в левое предсердие. После раздувания баллончик возвращают обратно в полость правого предсердия, в результате чего происходит разрыв мягкой эластичной межпредсердной перегородки. Данную процедуру можно проводить до 1-2-месячного возраста, пока перегородка остаётся мягкой. Она является наиболее простой и наименее травматичной у новорождённых с тяжелой артериальной гипоксемией и ацидозом. У детей старше 2 месяцев применяют катетер со складывающимся на его кончике ножом, с помощью которого производят насечки на МПП, а затем баллончиком Рашкинда разрывают и расширяют отверстие в МПП. После операции состояние больных значительно улучшается: уменьшается гипоксемия, повышается сатурация и парциальное давление кислорода крови.

## (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

- Второй разновидностью паллиативной хирургической коррекции является наложение аорто-лёгочного (подключично-лёгочного) анастомоза. Такая операция выполняется при неэффективности процедуры Рашкинда.
- Радикальная операция проводится с применением искусственного кровообращения и регулируемой гипотермии. В настоящее время наибольшее распространение получила радикальная операция Жатене - ретранспозиция магистральных сосудов с реимплантацией венечных артерий (операция «switch»). Целесообразно проводить её, когда возраст пациента не превышает 2-3 недели, а левый желудочек способен поддерживать системное давление.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

