

**Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА
К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ**

**Тема: «ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО
ВОЗРАСТА»**

**Код темы: ОД.И. 01.3.3.9
Контингент обучающихся: слушатели
Продолжительность занятия: 2 часа**

г. Владикавказ, 2016 г.

Методическая разработка к практическому занятию «Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста». – Владикавказ. - 2016.- с.

Составители:

Зав. кафедрой, д.м.н., профессор **Касохов Т.Б.**

Доцент кафедры, к.м.н. **Мерденова З.С.**

Ассистент кафедры, к.м.н. **Туриева С.В.**

Рецензенты:

Калоева З.Д. - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №2

Методическая разработка соответствует требованиям Государственного образовательного стандарта и типовой программы по специальности «Педиатрия», разделу «Болезни раннего возраста».

Предназначено для слушателей к практическим занятиям по модулю «Физиология и патология детей раннего возраста».

Утверждено на заседании ЦКУМС ФПДО СОГМА

Протокол заседания № 4 от 24 февраля 2016 г.

Печатается по разрешению ученого совета ГБОУ ВПО СОГМА Минздрава России
протокол № 10 от 26 февраля 2016 г.

«ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА»

- I. Код темы:** ОД.И.01.3.3.9
- II. Название темы:** «Заболевания сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста».
- III. Контингент обучающихся:** слушатели
- IV. Продолжительность занятия – 2 часа**
- V. Цель занятия:**

Научно-методическое обоснование темы.

В последнее десятилетие отмечен рост заболеваемости болезнями сердечно-сосудистой системы среди детского населения Российской Федерации. Многие болезни этого класса в детском возрасте имеют хроническое рецидивирующее течение и приобретают инвалидизирующий характер, что приводит к нарушению в состоянии здоровья, ограничению жизнедеятельности и необходимости социальной защиты больных детей.

Изменилась и структура сердечно-сосудистой заболеваемости детского возраста: уменьшилась частота ревматических поражений сердца и инфекционных эндокардитов, но увеличился удельный вес нарушений ритма, артериальной гипертензии, кардиомиопатий, СВД, функциональных расстройств. Ежегодно возрастает количество детей с врожденными пороками развития и нарушениями метаболизма миокарда. Развитие этих заболеваний часто обусловлено дисплазией соединительной ткани сердца, наследственной предрасположенностью или генетическими дефектами.

В детском возрасте субъективные симптомы патологии органов кровообращения часто отсутствуют или выражены минимально. В дальнейшем, по мере роста ребёнка и воздействия на него множества разнообразных факторов, эта патология проявляется, в некоторых случаях приводя к летальному исходу.

Из сказанного выше следует, что не только педиатру, но и врачу общей практики необходимо иметь представление обо всём спектре патологии органов кровообращения у детей. Следует обращать внимание на слабость, одышку, жалобы, не свойственные детям (боли в сердце, сердцебиение и т.д.), окраску кожных покровов, деформации грудной клетки и пальцев, отставание в физическом развитии и своевременно проводить необходимое обследование ребёнка. Профилактику заболеваний сердечно-сосудистой системы и неблагоприятных исходов, связанных с патологией сердца и сосудов у взрослых, необходимо начинать в детстве. Диспансерное наблюдение за состоянием сердечно-сосудистой системы необходимо проводить у всех без исключения детей начиная с периода новорожденности с обязательным измерением АД на руках и ногах, проведением ЭКГ, ЭхоКГ.

VI. Задачи семинара:

На обсуждение вынесены следующие вопросы:

- анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста;
- определение «врожденных пороков сердца»;
- клинические, рентгенологические, ЭКГ и ЭХОКГ признаки врожденных пороков сердца;
- принципы консервативного и хирургического лечения врожденных пороков сердца;
- определение «кардиопатий»;
- классификация, клиника и диагностика кардиопатий;
- определение «сердечной недостаточности»
- клиника и классификация сердечной недостаточности
- принципы лечения сердечной недостаточности
- неотложные мероприятия при острой сердечной и сосудистой недостаточности

VII. Тематика сообщений:

Ординаторам подготовить 3-4 сообщения по теме:

1. Дефект межжелудочковой перегородки.
2. Тетрада Фалло.
3. Миокардиты у детей раннего возраста.
4. Сердечная недостаточность у детей.

VIII. План проведения практического занятия:

Время практического занятия – 2 ч.

После каждого академического часа – перерыв 10 мин

1. Вводный этап – 5 мин. (проверка присутствующих, постановка цели занятия, предоставление информационного блока);
2. Контроль исходного уровня знаний – 10 мин.
3. Разбор тематического больного (или выписки из медицинской карты) - 20
4. Сообщения интернов/ординаторов по теме занятия - 20
5. Обсуждение темы, разбор узловых проблем – 15
6. Контроль конечного уровня знаний – 20 мин.
7. Подведение итогов, ответы на вопросы – 10 мин.

IX. Методическое обеспечение занятия: микротаблицы, слайды, таблицы,

- Иллюстративный материал: мультимедийные слайды, микротаблицы и таблицы, схемы. Демонстрация иллюстративного материала в процессе изложения текста (около 3-5 мин)
- Методическое обеспечение: 2-3 тематических больных или 2-3 выписки из историй болезни детей с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, набор анализов (ОАК, электролиты и глюкоза крови, белок и фракции, копрограмма и др.)
- Учебно-методические пособия; учетно-медицинская документация
- Информационный блок по теме; вопросы для программированного контроля (№10), ситуационные задачи (№5), тесты для проведения исходного и заключительного уровня знаний (№20)

X. Материальное обеспечение: доска, оверход, мультимедийный проектор

XI. Перечень учебных знаний и умений

Ординатор должен знать:

- особенности сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста
- врожденные пороки сердца: клинические, рентгенологические, ЭКГ и ЭХОКГ признаки, принципы лечения
- кардиопатии (миокардиты различной этиологии, токсическая кардиопатия, фиброэластоз)
- клиника и классификация сердечной недостаточности
- терапия сердечной недостаточности, принципы назначения сердечных гликозидов
- неотложные мероприятия при острой сердечной и сосудистой недостаточности

Ординатор должен уметь:

- провести клиническое обследование, выявить симптомы нарушения функции ССС, измерить АД, ЧСС, ЧД, сатурацию
- выявить симптомы сердечной недостаточности и гипоксемии
- интерпретировать результаты полученных инструментальных методов исследования

- поставить диагноз и выявить степень недостаточности кровообращения
- оказать неотложную помощь при острой сердечной и острой сосудистой недостаточности
- оказать неотложную помощь при одышечно-цианотичном приступе
- назначить сердечные гликозиды, диуретики, кардиотрофные препараты, антиаритмические препараты

ХII. Рекомендуемая литература.

1. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А. С. Шарыкин. - М.: Теремок, 2005. - 384 с.
2. Детская кардиология ред. Г. П. Филиппов. - Томск: [б. и.], 2001. - 172 с.
3. Детская кардиология / О. А. Мутафьян. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 504 с. - (Библиотека врача-специалиста).
4. Детская кардиология / ред. Г. П. Филиппов. - Томск : [б. и.], 2001. - 172 с.
5. Детские болезни: учебник / под ред. А.А.Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. – 1008 с.
6. Заболевания сердца у новорожденных и детей раннего возраста / Н. С. Черкасов. - Ростов н/Д : Феникс, 2006. - 192 с.
7. Зубов Л.А. Острая сердечная недостаточность у детей. // Медицина неотложных состояний.- 2008 –Т.4. - №17.
8. Клапанные пороки сердца: митральные, аортальные, сердечная недостаточность / А. А. Горбаченков, Ю. М. Поздняков. - М.: ГЭОТАР - Медиа, 2007. - 112 с.: ил.
9. Леонтьева И.В. Лекции по кардиологии детского возраста. – М., 2005.
10. Неотложные состояния у детей: Справочник / Ю. Е. Вельтищев, В. Е. Шаробар, Т. Г. Степина. - М.: Медицина, 2004. - 352 с.
11. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов. Под ред. Н.П. Шабалова. – СПб: СпецЛит, 2006. – 895 с.
12. Пороки сердца у детей и подростков: руководство для врачей / О. А. Мутафьян. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 560 с
13. Тен С.И. Справочник по госпитальной педиатрии. – Мн.: Беларусь, 2002. – С. 896.

Х III. Вопросы для самостоятельной подготовки:

1. Анатомо-физиологические особенности сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста.
2. Определение и классификация врожденных пороков сердца.
3. Клинические проявления врожденных пороков сердца.
4. Рентгенологические, ЭКГ и ЭХОКГ признаки врожденных пороков сердца.
5. Принципы консервативного лечения врожденных пороков сердца.
6. Принципы хирургического лечения врожденных пороков сердца.
7. Классификация, клиника и диагностика кардиопатий.
8. Определение сердечной недостаточности.
9. Классификация и клиника сердечной недостаточности.
10. Принципы лечения сердечной недостаточности.
11. Неотложные мероприятия при острой сердечной и сосудистой недостаточности.

XIV. Блок информации

«АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ»

Сердечно-сосудистая система начинает закладываться на 2 – 3 неделе внутриутробного периода. К концу 1 месяца начинается, а в течение 2 месяца продолжается формирование обеих половин сердца. В конце 4 недели начинают формироваться межпредсердная и

межжелудочковая перегородки. На 7 неделе рядом с первичной межпредсердной перегородкой формируется вторичная, прекрывающая первичное овальное отверстие таким образом, что ток крови становится возможным только в одном направлении – из правого предсердия в левое. Клапанный аппарат сердца возникает после образования перегородок. С конца 5 недели начинает функционировать первичная система кровообращения эмбриона.

Кровообращение плода имеет хориальный тип и является автономным по отношению к кровообращению матери. Оксигенированная кровь по пупочной вене попадает к плоду, где направляется к печени. Перед вхождением в нее через широкий и короткий венозный (аранциев) проток отдает существенную часть крови в нижнюю полую вену, а затем соединяется с воротной веной. Пройдя через печень, смешанная кровь через нижнюю полую вену попадает в правое предсердие, а затем через овальное окно в левое предсердие, левый желудочек и по аорте в большой круг кровообращения. Другая часть смешанной крови из нижней полых вен попадает через правое предсердие в правый желудочек и по легочному стволу направляется к легким. Через артериальный проток, соединяющий легочную артерию с аортой, большая часть крови сбрасывается в большой круг кровообращения. Кровь нисходящей аорты, отдавшая кислород, по пупочным артериям возвращается в капиллярную сеть хориальных ворсинок плаценты.

При рождении происходит перестройка кровообращения:

- прекращается плацентарное кровообращение;
- закрываются основные фетальные сосудистые коммуникации;
- в полном объеме включается сосудистое русло малого круга кровообращения;
- из-за увеличения потребности в кислороде нарастают сердечные выброс и системное сосудистое давление.

Размеры и масса сердца у детей

Величина сердца у новорождённого относительно больше, чем у взрослого, и составляет 20-24 г, т.е. 0,8-0,9% массы тела. Увеличение размеров сердца наиболее интенсивно происходит в течение первых 2 лет жизни, в 5-9 лет и во время полового созревания.

Масса сердца удваивается к концу первого года жизни, утраивается к 2-3 годам, к 6 годам увеличивается в 5 раз, а к 15 годам увеличивается в 10-11 раз по сравнению с периодом новорожденности.

Линейные размеры сердца к 2 годам увеличиваются в 1,5 раза, к 7 годам - в 2 раза, а к 15 годам - в 3 раза. Рост сердца в длину происходит быстрее, чем в ширину: длина удваивается к 5-6 годам, а ширина - к 8-10 годам. Объём сердца от периода новорожденности до 16летнего возраста увеличивается в 3-3,5 раза.

Правый и левый желудочки у новорождённых примерно одинаковы по величине, толщина их стенок составляет около 5 мм, а стенок предсердий - около 2 мм. В последующем миокард левого желудочка растёт быстрее, чем правого. Стимуляторами роста левого желудочка служат возрастающие сосудистое сопротивление и АД. Масса правого желудочка в первые месяцы жизни может уменьшиться вследствие снижения сопротивления в сосудах лёгких и закрытия артериального протока.

К концу первого года жизни масса левого желудочка в 2,5 раза превышает массу правого желудочка, а у подростка - в 3,5 раза.

К 12-14 годам толщина стенок левого желудочка достигает 10-12 мм, а правого увеличивается лишь на 12 мм, предсердий - на 1 мм.

Различные отделы сердца увеличиваются неравномерно: до 2 лет более интенсивно растут предсердия, с 2 до 10 лет - всё сердце в целом, после 10 лет увеличиваются преимущественно желудочки.

Форма сердца у детей

Форма сердца у новорождённых шарообразная, что связано с недостаточным развитием желудочков и относительно большими размерами предсердий. Ушки предсердий большие и прикрывают основание сердца. Верхушка его закруглена. Магистральные сосуды также имеют относительно большие размеры по сравнению с желудочками. После 6 лет форма сердца приближается к овальной (грушевидной), свойственной взрослым. Относительные размеры предсердий уменьшаются, желудочки вытягиваются и становятся более массивными.

Положение сердца у детей

Сердце у новорождённого расположено высоко и лежит поперечно. Проекция сердца на позвоночный столб локализуется между T_{IV} и T_{vIII}

Нижняя граница сердца у новорождённых и детей первого года жизни расположена на один межрёберный промежуток выше, чем у взрослых. Верхушка сердца у новорождённых проецируется в четвёртом левом межрёберном промежутке, кнаружи от среднеключичной линии и образована двумя желудочками, а с 6 мес - только левым желудочком. Верхняя граница сердца у новорождённых находится на уровне первого межреберья, а за первый месяц жизни опускается до II ребра. Проекция клапанов находится выше, чем у взрослых. Левая граница сердца выходит за среднеключичную линию, а правая - за правый край грудины, анатомически его ось расположена горизонтально.

В конце первого года жизни положение сердца начинает изменяться и к 23 годам постепенно переходит в косое, что связано с опусканием диафрагмы, увеличением объёма лёгких и грудной клетки, а также уменьшением размеров вилочковой железы. Постепенно проекция верхушки сердца к 1,5-2 годам смещается в пятое межреберье, верхняя граница к 2 годам снижается до второго межреберья, с 7 до 12 лет - до III ребра.

Границы относительной сердечной тупости при перкуссии

Граница	Возраст детей в годах		
	0 - 1	2 - 6	7 - 12
Верхний край	II ребро	Второе межреберье	III ребро
Левый наружный край	На 1 – 2 см кнаружи от левой сосковой линии	На 1 – 2 см кнаружи от левой сосковой линии	По сосковой линии
Правый край	Правая парастернальная линия	Немного внутрь от парастернальной линии	Середина расстояния между правой парастернальной линией и правым краем грудины
Поперечник области притупления, см	6 - 9	8 - 12	9 - 14

Строение сердца у детей

В миокарде у новорождённого соединительная, и в том числе эластическая, ткань развита слабо. Мышечные волокна тонкие, расположены близко и мало отграничены друг от друга, содержат большое количество ядер. Продольная фибриллярность мышечных волокон выражена слабо, а поперечная исчерченность практически отсутствует. Хорошо развита сеть кровеносных сосудов (особенно артериол).

В течение первых 2 лет жизни происходят интенсивный рост и дифференцировка миокарда: увеличиваются толщина и количество мышечных волокон, относительно уменьшается количество ядер мышечных клеток, появляются септальные перегородки. После года становится явно выраженной поперечная исчерченность мышечных волокон, формируется субэндокардиальный слой. В период с 3 до 7-8 лет при относительно медленном росте массы тела происходит окончательная тканевая дифференцировка сердца, к 10 годам его гистологическая структура аналогична таковой у взрослых.

У новорождённых на внутренней поверхности желудочков уже имеются трабекулы, видны мелкие сосочковые мышцы разнообразной формы. У детей первого года жизни мясистые трабекулы покрывают почти всю внутреннюю поверхность обоих желудочков, наиболее сильно они развиты в юношеском возрасте.

Эндокард в целом отличается рыхлым строением, относительно малым содержанием эластических элементов. У новорождённых и детей всех возрастных групп предсердножелудочковые клапаны эластичные, с блестящими створками. В последующем (к 20-25 годам) створки клапанов уплотняются, их края становятся неровными.

Перикард у новорождённых плотно облегает сердце, подвижен, так как грудиноперикардиальные связки развиты слабо. Объём перикардиальной полости незначителен. Купол перикарда располагается высоко - по линии, соединяющей грудиноключичные сочленения. Нижняя граница перикарда проходит на уровне середины пятого межреберья. Только к 14 годам взаимоотношения перикарда с органами средостения становятся аналогичными таковым у взрослых.

Проводящая система сердца у детей

В течение первого полугодия жизни интенсивно развиваются и увеличиваются в диаметре сердечные проводящие миоциты (волокна Пуркинье). У детей раннего возраста главная часть проводящей системы находится в толще мышечной части межжелудочковой перегородки (интрамуральный тип), а у подростков - в мембранозной части (септальный тип). Развитие гистологических структур проводниковой системы сердца заканчивается лишь к 14-15 годам.

Потенциалы действия в волокнах Пуркинье возникают у детей при меньшем значении мембранного потенциала покоя, чем у взрослых, а реполяризация происходит значительно быстрее.

Нервная регуляция сердечно-сосудистой системы у детей

Иннервация сердца осуществляется через поверхностные и глубокие сплетения, образованные волокнами блуждающего нерва и шейных симпатических узлов, контактирующих с ганглиями синусового и предсердножелудочкового узлов в стенках правого предсердия.

У новорождённых сохраняется рассыпной тип иннервации, свойственный плоду: нервные стволы и ветви проходят в толще миокарда в виде большого количества пучков, не образующих мелких сплетений. С 5-летнего возраста происходит дальнейшая дифференцировка нервной ткани сердца: в узлах появляется хорошо развитый околоклеточный слой, образуются пучки мельчайших нервных волокон и петли конечных сплетений. Дифференцировка в основном заканчивается к школьному возрасту.

У новорождённых и детей раннего возраста центральная регуляция сердечно-сосудистой системы в большей степени реализована через симпатический, в меньшей - через блуждающий нерв, поэтому ЧСС у детей раннего возраста существенно больше. У недоношенных и незрелых детей сохраняется фетальный тип реакции на гипоксию, клинически проявляющийся периодами апноэ и брадикардии. Превалирующая роль блуждающего нерва в регуляции ритма сердца устанавливается на более поздних этапах развития, поскольку миелинизация его ветвей происходит только к 3-4 годам. Под влиянием блуждающего нерва снижается ЧСС, могут появиться синусовая аритмия (по типу

дыхательной) и отдельные так называемые "вагусные импульсы" - резко удлиненные интервалы между сердечными сокращениями.

Такие функции миокарда, как автоматизм, возбудимость, проводимость, сократимость и тоничность аналогичны таковым у взрослых.

Кровеносные сосуды у детей

Кровеносные сосуды новорождённых тонкостенные, мышечные и эластические волокна в них развиты слабо. Просвет артерий относительно широк и приблизительно одинаков с просветом вен. В последующем вены растут быстрее артерий, и к 16 годам их просвет становится в 2 раза больше, чем у артерий. После рождения увеличиваются длина внутриорганных сосудов, их диаметр, количество межсосудистых анастомозов, число сосудов на единицу объёма органа. Наиболее интенсивно этот процесс протекает на первом году жизни и в возрасте 8-12 лет. К 12 годам структура сосудов становится такой же, как у взрослых. Дифференцировка артериальной и венозной сетей заключается в развитии коллатеральных сосудов, возникновении клапанного аппарата в венах, увеличении числа и длины капилляров.

Артерии у детей. Стенки артериального русла, в отличие от венозного, к моменту рождения имеют три оболочки (наружную, среднюю и внутреннюю). Периферическое сопротивление, АД и скорость кровотока у здоровых детей первых лет жизни меньше, чем у взрослых. С возрастом увеличиваются окружность, диаметр, толщина стенок и длина артерий. Так, площадь просвета восходящей аорты увеличивается с 23 мм^2 у новорождённых до 107 мм^2 у 12 летних детей, что коррелирует с увеличением размеров сердца и объёмом сердечного выброса. Толщина стенок восходящей аорты интенсивно увеличивается до 13 лет.

Изменяются уровень отхождения отдельных ветвей от магистральных артерий и тип их ветвления. У новорождённых и детей места отхождения магистральных артерий располагаются проксимальнее, а углы, под которыми отходят эти сосуды, больше, чем у взрослых.

Меняется радиус кривизны дуг, образуемых сосудами. Так, у новорождённых и детей до 12 лет дуга аорты имеет больший радиус кривизны, чем у взрослых.

С возрастом происходит частичное изменение топографии сосудов. В частности, чем старше ребёнок, тем ниже располагается дуга аорты: у новорождённых она выше T_1 , а к 17-20 годам - на уровне T_m .

Вены. С возрастом увеличиваются диаметр вен и их длина. После рождения меняется топография поверхностных вен тела и конечностей. У новорождённых хорошо развиты густые подкожные венозные сплетения, на их фоне крупные вены не контурируются. Они отчётливо выделяются только к 1-2 годам жизни.

Капилляры у детей широкие, имеют неправильную форму (короткие, извитые), их проницаемость выше, чем у взрослых, а абсолютное количество меньше.

Темп роста магистральных сосудов в сравнении с сердцем более медленный. Так, если объём сердца к 15 годам увеличивается в 7 раз, то окружность аорты - только в 3 раза. С годами несколько уменьшается разница в величине просвета лёгочной артерии и аорты. К рождению ширина аорты равна 16 мм, лёгочной артерии - 21 мм, к 10-12 годам их просвет сравнивается, а у взрослых аорта имеет больший диаметр.

Артерии и вены лёгких наиболее интенсивно развиваются в течение первого года жизни ребёнка, что обусловлено становлением функции дыхания и облитерацией артериального протока. У детей первых недель и месяцев жизни мышечный слой лёгочных сосудов менее выражен, чем объясняется меньшей ответной реакцией детей на гипоксию. Значительное усиление процесса развития лёгочных сосудов отмечают и в период полового созревания.

Венечные сосуды у детей. Особенность коронарной системы у детей - обилие анастомозов между левой и правой венечными артериями. У новорождённого на четыре мышечных волокна приходится один капилляр, а к 15летнему возрасту - 1 капилляр на 2

волокна. Коронарные сосуды до 2 лет распределяются по рассыпному типу, затем - по смешанному, а к 6-10 годам формируется магистральный тип. Наиболее интенсивный рост ёмкости венечных сосудов происходит на первом году жизни ребёнка и в пубертатном периоде. Обильная васкуляризация и рыхлая клетчатка, окружающая сосуды, создают предрасположенность к воспалительным и дистрофическим изменениям миокарда у детей.

Артерии, кровоснабжающие головной мозг, наиболее интенсивно развиваются до 3-4-летнего возраста, по темпам роста превосходя другие сосуды.

Пульс новорожденного аритмичен, и у детей всех возрастов чаще, чем у взрослых.

Частота пульса у детей

Возраст	Средняя частота	2σ
Новорожденные	140	50
1 – 12 месяцев	130 - 115	45
2 – 6 лет	110 - 105	35 – 40
7 - 12 лет	95 - 85	30

Детский пульс очень лабилен, и более объективные данные можно получить утром, до перехода ребенка в вертикальное положение.

Артериальное давление у детей в зависимости от возраста

Возраст	Систолическое АД мм рт.ст.	Диастолическое АД мм рт.ст.
Новорожденный	60	Составляет ½ или 1/3 Систолического во всех возрастах
1 год	80 – 84	
5 лет	100	
10 лет	110	
15 лет	120	

«ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ»

Актуальность

Врожденные пороки сердца (ВПС) — достаточно распространенная патология среди заболеваний сердечно-сосудистой системы, которая является основной причиной смерти детей первого года жизни. Частота ВПС составляет 30% от всех пороков развития. Лечение врожденных сердечных аномалий возможно только хирургическим путем. Благодаря успехам кардиохирургии стали возможны сложные реконструктивные операции при ранее неоперабельных ВПС. В этих условиях основной задачей в организации помощи детям с ВПС является своевременная диагностика и оказание квалифицированной помощи в хирургической клинике.

Этиология

Основными причинами рождения детей с ВПС являются: хромосомные нарушения - 5%; мутация 1-го гена - 2–3%; влияние внешних факторов (алкоголизм родителей, прием лекарственных препаратов, перенесенные вирусные инфекции во время беременности и т.д.) - 1–2% ; полигенно-мультифокальное наследование - 90%.

Помимо этиологических выделяют факторы риска рождения ребенка с ВПС. К ним относятся: возраст матери, эндокринные заболевания супругов, токсикоз и угроза прерывания I триместра беременности, мертворожденные в анамнезе, наличие детей с врожденными пороками развития у ближайших родственников. Количественно оценить риск рождения ребенка с ВПС в семье может только генетик, но дать предварительный прогноз и направить родителей на медико-биологическую консультацию может каждый врач.

Классификация

Встречается более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний. В Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева АМН СССР была разработана классификация, основанная на распределении ВПС с учетом анатомических особенностей порока и гемодинамических нарушений.

Для практикующих врачей-кардиологов удобнее пользоваться более упрощенным делением ВПС на 3 группы:

1. ВПС бледного типа с артериовенозным шунтом: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП); открытый атриовентрикулярный канал (АВК).

2. ВПС синего типа с веноартериальным шунтом: транспозиция магистральных сосудов (ТМС), тетрада Фалло (ТФ), триада Фалло, атрезия трикуспидального клапана (АТК) и т.д.

3. ВПС без сброса, но с препятствием на пути кровотока из желудочков (стенозы легочной артерии и аорты). Такое деление охватывает 9 наиболее распространенных ВПС.

Нарушение гемодинамики при врожденных пороках сердца

Не случайно во всех предложенных классификациях большое внимание уделено оценке нарушений гемодинамики при ВПС, так как степень этих нарушений тесно связана с анатомической тяжестью порока, от них зависит тактика медикаментозного лечения и сроки выполнения операции.

ВПС вызывает ряд изменений компенсаторного характера, которые заставляют перестраиваться весь организм ребенка, но при длительном существовании порока процессы компенсации ведут к выраженным деструктивным изменениям органов и систем, что приводит к гибели больного.

В зависимости от состояния малого круга кровообращения в организме больного с ВПС наблюдаются следующие патологические изменения:

- при наличии увеличенного кровотока в легких (пороки бледного типа с артериовенозным шунтом) развивается гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения;
- при наличии обедненного кровотока в легких (пороки синего типа с веноартериальным шунтом) у больного развивается гипоксемия;
- при увеличении кровотока в малом круге кровообращения развивается гиперволемиа и легочная гипертензия.

Примерно 50% детей первого года жизни с большим сбросом крови в малый круг кровообращения без хирургической помощи погибают при явлениях сердечной недостаточности. Если ребенок переживает этот критический период, то к году в результате спазма легочных артериол уменьшается сброс крови в малый круг и состояние ребенка стабилизируется, однако это улучшение касается только самочувствия больного, так как одновременно начинают развиваться склеротические процессы в сосудах легких. Существует много классификаций легочной гипертензии.

Для практики наиболее удобной является классификация, разработанная в ИССХ им. А. Н. Бакулева АМН СССР (В.И. Бураковский и соавт., 1975). Она основана на величине давления в легочной артерии, степени сброса крови и соотношении общелегочного сопротивления к показателям большого круга кровообращения (табл. 1).

Стадия гипертензии	Отношение систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения в %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному
IA (норма)	До 30	<30	До 30
IB	30	>30	30
II	До 70	В среднем 50—60	30
IIIA	>70	>40	<60
IIIB	<100	<40	>60
IV	100	Справа-налево	100

Согласно этой классификации, больные делятся на 4 группы, где I и III стадия разделены на подгруппы А и Б. **Больные IA** группы имеют небольшие нарушения гемодинамики и нуждаются в наблюдении кардиолога. **У больных IB и II группы** ставится вопрос об операции. Легочная гипертензия в этих группах носит функциональный характер.

У больных III группы при большом сбросе крови в малый круг изменения в легочных сосудах значительно более выражены. При **IIIA гемодинамической группе** возможна радикальная коррекция порока, и давление после операции снижается. В **IIIB и IV группе** хирургическое лечение не показано. Дифференциальный диагноз между IIIA и B группами сложен, и нередко для решения вопроса об операбельности порока необходимо выполнить внутрисосудистое ультразвуковое исследование и/или биопсию легкого для изучения морфологических изменений в легочных сосудах. Для оценки этих изменений наиболее часто используется классификация, предложенная Д. Хитом и Дж. Эдвардсом в 1958 г. (табл. 2).

Стадия	Изменения
1	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий от 15 до 300 мкм
2	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий в сочетании с клеточной пролиферацией интимы
3	Гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий и склероз внутренней
4	Истончение средней оболочки, дилатация просвета артерий и развитие плексиформных структур
5	Генерализованная дилатация артерий и гемосидероз легких
6	Некротизирующий артериит

При цианотических формах ВПС наличие сброса венозной крови в артериальную или смешение крови ведут к увеличению объема крови в большом круге кровообращения и уменьшению в малом, что приводит к снижению насыщения крови кислородом (гипоксемии) и к появлению цианоза кожи и слизистых. Для улучшения доставки кислорода к органам и повышения эффективности вентиляции происходит развитие коллатерального кровообращения между сосудами большого и малого круга кровообращения. Перестройка коллатеральной сети кровообращения происходит в сосудах всех органов. Особенно это выражено в сосудах сердца, легких и головного мозга.

Благодаря компенсаторным механизмам состояние больного с цианотическими формами ВПС, несмотря на тяжелые нарушения гемодинамики, может быть длительно удовлетворительным, но постепенно компенсаторные механизмы истощаются, длительная гиперфункция миокарда приводит к развитию тяжелых необратимых дистрофических изменений в сердечной мышце. Поэтому оперативное вмешательство при цианотических пороках (радикальное или паллиативное) показано в самом раннем детском возрасте.

Диагностика

Первичная диагностика ВПС основывается на данных неинвазивных методов исследования. Большое значение для диагностики имеет целенаправленный сбор анамнеза у родителей ребенка. При бледных пороках сердца необходимо выяснить, часто ли болеет ребенок респираторными инфекциями, были ли у него пневмонии, так как это говорит о большом сбросе крови слева-направо. С другой стороны, прекращение респираторных инфекций у больного с большим сбросом крови в малый круг говорит о начале развития

легочной гипертензии. Это должно быть поводом для направления больного к кардиохирургу. Естественное течение ВПС может осложниться развитием инфекционного эндокардита, поэтому необходимо выяснить, бывают ли у ребенка подъемы температуры тела без признаков респираторной инфекции. Следует также выяснить, не было ли у больного синкопальных состояний, судорожного синдрома, которые могут быть следствием аритмий сердца.

При осмотре ребенка с подозрением на ВПС необходимо отметить цвет кожных покровов и слизистых. Цианоз может быть периферическим и генерализованным. Важно отметить наличие или отсутствие цианоза на всех 4 конечностях, так как при некоторых ВПС наблюдается дифференцированный цианоз (преддуктальная коарктация аорты, транспозиции магистральных сосудов в сочетании с перерывом дуги аорты). При осмотре грудной клетки необходимо отметить деформацию грудной клетки в области сердца — появление так называемого сердечного горба (по величине и локализации которого можно косвенно судить о сложности ВПС и/или развитии легочной гипертензии).

При пальпации грудной клетки у больного с ВПС можно отметить смещение верхушечного толчка, изменение его площади, наличие “дрожания” над областью сердца. Пальпация позволяет оценить размеры печени и селезенки. Методом перкуссии определяют размеры сердца, печени и селезенки.

Аускультация является наиболее информативным методом физикального обследования больных с ВПС. При аускультации можно отметить изменение тонов сердца (усиление, ослабление или расщепление), появление шумов, а также их локализацию, иррадиацию и место максимального выслушивания. Интенсивность шума не всегда коррелирует с тяжестью порока, например, при ВПС с легочной гипертензией и синих пороках со стенозом легочной артерии эта зависимость носит обратный характер. При аускультации легких можно выявить признаки застоя в малом круге.

Физикальное исследование дополняется проведением неинвазивного инструментального обследования, которое включает электрокардиографию (ЭКГ), фонокардиографию (ФКГ) и рентгенографию органов грудной клетки.

- **ЭКГ** позволяет судить о гипертрофии различных отделов сердца, патологических отклонениях электрической оси, наличии нарушений ритма и проводимости. Изменения на ЭКГ не являются специфичными для какого-либо порока, но в сочетании с данными, полученными при клиническом обследовании и с помощью других неинвазивных методов, позволяют судить о тяжести порока. Разновидностью метода ЭКГ является *холтеровское суточное ЭКГ-мониторирование*, которое помогает выявить скрытые нарушения ритма и проводимости.
- Следующим неинвазивным методом обследования кардиологических больных является **ФКГ**, которая воспроизводит данные аускультации сердца и позволяет более детально и количественно оценить характер, продолжительность и локализацию сердечных тонов и шумов.
- **Рентгенография** органов грудной клетки дополняет предыдущие методы и позволяет оценить: состояние малого круга кровообращения (наличие артериального или венозного застоя, снижение наполнения сосудов легких); расположение, форму, размеры сердца и его отдельных камер; изменения со стороны других органов и систем (легкие, плевра, позвоночник, а также расположение внутренних органов). Сочетание ЭКГ, ФКГ и рентгенография органов грудной клетки позволяет диагностировать большинство изолированных пороков и предположить наличие сложных ВПС.
- Наиболее высокоинформативным неинвазивным методом исследования является **эхокардиография (ЭХОКГ)**. С появлением данной методики, особенно двухмерной ЭХОКГ, значительно расширились возможности диагностики ВПС. Этот метод

позволяет провести анатомически точную диагностику дефектов перегородок сердца, поражения атриовентрикулярных и полулунных клапанов, размеры и расположение камер сердца и магистральных сосудов, а также оценить сократительную способность миокарда. При определенных пороках (неосложненные ДМПП, ДМЖП, ОАП, частично открытый АВК, коарктация аорты) можно выполнить операцию без проведения катетеризации сердца.

- ⇒ Однако в ряде случаев при сложных ВПС и сопутствующей легочной гипертензии необходимо провести **катетеризацию сердца и ангиокардиографию**, так как эти методы позволяют провести точную анатомическую и гемодинамическую диагностику ВПС. Проведение катетеризации сердца возможно только в условиях специализированной кардиохирургической клиники. В настоящее время при проведении катетеризации сердца в случае необходимости выполняется электрофизиологическое исследование для уточнения механизма аритмий сердца, оценки функции синусового и атриовентрикулярного узлов, а также проводятся различные **эндоваскулярные операции**: баллонная ангиопластика при стенозах легочной артерии и аорты; эмболизация небольших ОАП, коронаросердечных фистул, аортолегочных коллатералей; баллонная атриосептостомия при простой ТМС и стентирование легочных сосудов при периферических стенозах.

Тактика хирургического лечения

Тактика оказания помощи больным с ВПС строится с учетом течения порока, эффективности консервативного лечения, возможности и риска проведения хирургического лечения. После установления диагноза необходимо решить:

1. Как лечить больного (медикаментозно или хирургически)?
2. Определить сроки выполнения операции.

Ответить на эти вопросы помогает классификация, предложенная J. Kirklin и соавт. (1984).

0-я группа – больные с ВПС, с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции.

1-я группа – больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более).

2-я группа – больные, которым операция показана в ближайшие 3–6 мес.

3-я группа – больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель.

4-я группа – больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации).

Наиболее сложная проблема в кардиохирургии – операция у детей первого года жизни с ВПС. Хирургическая летальность в последние годы значительно снижена и отличается от высокой естественной смертности при ВПС. Операция у детей первого года жизни выполняется в том случае, если консервативными методами не удается достичь стабилизации состояния. Большинство неотложных операций выполняются у детей с цианотическими ВПС. Если у новорожденного с ВПС отсутствуют признаки сердечной недостаточности, цианоз выражен умеренно, то консультация кардиохирурга может быть проведена позднее. Наблюдение за такими детьми осуществляет кардиолог по месту жительства. Такая тактика позволяет провести обследование больного в более благоприятных условиях, снизить риск проведения инвазивных методов исследования и оперативного вмешательства.

В более поздней возрастной группе хирургическая тактика при ВПС зависит от тяжести патологии, предполагаемого прогноза, возраста и массы тела больного.

K. Turley и соавт. в 1980 г. предложили разделить ВПС на 3 группы, в зависимости от вида возможной операции.

- **К 1-й группе** относятся такие наиболее часто встречающиеся пороки, как ОАП, ДМЖП, ДМПП, частично открытый АВК, коарктация аорты, стеноз и недостаточность митрального и аортального клапанов. При установлении данных пороков единственным выбором может быть операция. Она может быть отложена, если нарушения гемодинамики нерезко выражены, а возраст ребенка и масса тела слишком малы (более поздний возраст и достаточная масса тела снижают риск выполнения кардиохирургических вмешательств).
- **Во 2-ю группу** входят сложные цианотические пороки, такие, как тетрада Фалло, стеноз легочной артерии, атрезия легочной артерии 1-го типа, транспозиция магистральных сосудов и др. Выбор между радикальной и паллиативной операцией зависит от анатомической тяжести порока, степени гипоксемии и массы тела ребенка.
- **К 3-й группе** относятся ВПС, при которых возможна только паллиативная или гемодинамическая коррекция порока. К ней относятся различные варианты сложных пороков: атрезия трикуспидального и митрального клапанов, двухкамерное сердце, синдром гипоплазии правого и левого сердца, единственный желудочек сердца и др.

Радикальная коррекция простых неосложненных пороков не представляет технических трудностей для специализированной кардиохирургической клиники. При ДМЖП и ДМПП выполняется *ушивание или пластика дефектов заплатой*, при ОАП - *перевязка или пересечение протока*. При выраженной гипоксемии первым этапом у больного с ВПС проводится паллиативная операция - *наложение различных межсистемных анастомозов*. После проведения операции улучшается насыщение крови кислородом, что позволяет ребенку развиваться в более благоприятных условиях. Выполнение двухэтапных операций, по данным различных авторов, не только не увеличивает риск вмешательства, но уменьшает летальность при радикальной коррекции.

При некоторых анатомически сложных ВПС, когда отсутствуют или недоразвиты различные отделы сердца (атрезия трикуспидального и митрального клапанов, единственный желудочек сердца, двухкамерное сердце и т.д.) выполнение радикальной операции не представляется возможным и единственной операцией может быть *гемодинамическая коррекция внутрисердечной гемодинамики*, которая позволяет разделить артериальные и венозные потоки крови, не устраняя полностью анатомические пороки. К ним относятся различные модификации гемодинамической коррекции по методу Фонтена, Мастарда и Сенинга.

«ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА»

Определение

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.

Летальность при ВПС чрезвычайно высока: в первую неделю жизни умирают 29% новорожденных, за первый месяц - 42%, к 1 году - 87% детей при естественном течении порока. Средняя продолжительность жизни - 2 месяца.

Этиология

Эмбриогенез сердца происходит в период с 3 по 9 недель беременности. Воздействие на женщину неблагоприятных факторов может нарушать дифференцировку сердца и приводить к формированию ВПС. Такими факторами принято считать:

1. Инфекционные агенты (вирус краснухи, ЦМВ, ВПГ, вирус гриппа, энтеровирус, вирус Коксаки В и др).

2. Наследственные факторы – в 57% случаев ВПС обусловлены генетическими нарушениями, которые могут встречаться как изолированно, так и в составе множественных врождённых пороков развития. Многие хромосомные и нехромосомные синдромы имеют в своём составе ВПС (синдромы Дауна, Патау, Эдвардса, Шерешевского-Тернера, Холт-Орама, Нунан, Аллажиля и т.д.); известны семейные формы тетрады Фалло, аномалии Эбштейна, часто наследуемой сердечной аномалией является открытый артериальный проток, небольшие дефекты межжелудочковой перегородки и др. Доказано, что мутация гена в коротком плече 22 хромосомы приводит к развитию конотрункальных ВПС, затрагивающих развитие магистральных сосудов и их клапанов: тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, стеноз и коарктация аорты, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.

3. Соматические заболевания матери и, в первую очередь, сахарный диабет, приводят к развитию гипертрофической кардиомиопатии и ВПС.

4. Профессиональные вредности и вредные привычки матери (хронический алкоголизм, компьютерное излучение, интоксикации ртутью, свинцом, воздействие ионизирующей радиации и т.д.).

Классификация врожденных пороков сердца

В таблице 1 представлена классификация врождённых пороков сердца.

Таблица 1. Врождённые пороки сердца (Мардер, 1953 г)

Нарушение гемодинамики	Без цианоза	С цианозом
С гиперволемией малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, ОАП, ООАВК, пост- и юкстадуктальная коарктация аорты.	Транспозиция магистральных артерий, общий артериальный ствол, тотальный аномальный дренаж лёгочных вен, двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
С гиповолемией малого круга кровообращения	Изолированный стеноз лёгочной артерии	Тетрада Фалло, аномалия Эбштейна, атрезия трикуспидального клапана
С гиповолемией большого круга кровообращения	Коарктация аорты, изолированный стеноз аорты, перерыв дуги аорты	
Без нарушения гемодинамики	Болезнь Толочинова-Роже, декстракардия	

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).

В ЕСТЕСТВЕННОМ ТЕЧЕНИИ ВПС выделяют следующие фазы:

1. Фаза адаптации.

Во внутриутробном периоде при большинстве ВПС не развивается декомпенсация. С рождением ребенка и первым вдохом начинает функционировать малый круг кровообращения с последующим постепенным закрытием фетальных коммуникаций: артериального протока, открытого овального окна и разобщение кругов кровообращения. Таким образом, в периоде адаптации происходит становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики. При неадекватной гемодинамике (резкое обеднение кровообращения в малом круге кровообращения (МКК), полное разобщение кругов кровообращения, выраженный застой в

МКК) состояние ребенка прогрессивно и резко ухудшается, что заставляет проводить экстренные паллиативные вмешательства.

2. Фаза компенсации.

Для этого периода характерно подключение большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения существования организма в условиях нарушенной гемодинамики. Выделяют кардиальные и экстракардиальные компенсаторные механизмы. К кардиальным относится: увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы), вступление в действие анаэробного обмена, закон Франка-Старлинга, гипертрофия кардиомиоцитов. К экстракардиальным механизмам компенсации относится активация симпатического звена ВНС, что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения, а также повышению активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. Вследствие активации последней повышение артериального давления сохраняет адекватное кровоснабжение жизненно важных органов, а задержка жидкости приводит к увеличению объема циркулирующей крови. Задержке излишней жидкости в организме и формированию отеков противостоит предсердный натрийуретический фактор. Стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и, таким образом, повышению кислородной ёмкости крови.

3. Фаза мнимого благополучия – это период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма. Именно 2 и 3 фазы течения ВПС – оптимальное время для проведения радикальных оперативных вмешательств.

4. Фаза декомпенсации.

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

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВПС в основном представлены двумя синдромами: артериальной гипоксемии и застойной сердечной недостаточности.

Синдром артериальной гипоксемии может проявляться с рождения. В его генезе может участвовать целый ряд факторов, таких как асфиксия, респираторный дистресс-синдром, аспирация в родах, врожденная пневмония, ателектаз легкого, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, метгемоглобинемия, полицитемия, сепсис. Цианоз может иметь и центральное происхождение вследствие кровоизлияния в желудочки мозга. Снижается содержание кислорода и рН в капиллярной крови. В норме pO_2 составляет 60-80 мм.рт.ст., а SO_2 96-98%. Артериальная гипоксемия характеризуется снижением pO_2 до 50 мм.рт.ст., а цианоз становится заметным при уровне насыщения гемоглобина менее 75-85%. У новорожденного с высоким уровнем фетального гемоглобина цианоз будет явным при относительно меньшей величине pO_2 . При длительной и резко выраженной гипоксемии в тканях включаются механизмы анаэробного гликолиза, происходит накопление кислых продуктов метаболизма и развивается метаболический ацидоз.

В формировании артериальной гипоксемии при ВПС могут играть роль три основных механизма: 1) внутрисердечный сброс крови справа налево и её поступление в аорту; 2) сниженный легочный кровоток и уменьшенный легочный возврат артериальной крови к сердцу; 3) разобщение большого и малого кругов кровообращения. При большинстве ВПС цианотического типа артериальная гипоксемия связана с первыми двумя механизмами. Для дифференциальной диагностики происхождения цианоза применяется тест с дыханием 100% кислородом. Оценку результатов теста проводят через 10-15 минут дыхания 100% кислородом. У больных с «сердечным» цианозом pO_2 возрастает не более чем на 10-15 мм.рт.ст., так как величина концентрации O_2 в легких практически не влияет на величину примеси венозной крови к артериальной на уровне внутрисердечных сообщений. При характеристике артериальной гипоксемии необходимо оценивать её уровень (pO_2 , SO_2), тяжесть (степень ацидоза), а также наличие вторичной дисфункции жизненно важных органов, что и будет определять комплекс лечебных мероприятий.

Сердечная недостаточность – это патологическое состояние, при котором сердце не способно обеспечить кровообращение, необходимое для обеспечения потребностей организма. Оно чаще всего развивается либо в связи с повышенной нагрузкой на сердце объёмом крови или давлением, либо вследствие снижения сократимости миокарда при гипоксии или воспалительном процессе в сердечной мышце. Основными симптомами сердечной недостаточности являются тахикардия, одышка, признаки застоя по малому или большому кругу кровообращения. У маленьких детей сердечная недостаточность почти всегда носит бивентрикулярный характер. Для оценки степени сердечной недостаточности применяется классификация Василенко-Стражеско. В **классификации сердечной недостаточности**, разработанной А.С. Шарыкиным (2000 г.) и адаптированной к новорожденным детям, выделяется:

1 степень – умеренные тахикардия и одышка (до 120% от нормы) в покое или при небольшой физической нагрузке (кормление); печень выступает из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии на +3 см. Размеры сердца могут быть не увеличены. С помощью медикаментозной терапии удается добиться компенсации показателей.

2 степень – нарастание тахикардии и одышки до 125-150% от нормы; печень выступает из-под края реберной дуги более чем +3 см. Возможны отёки на стопах и на лице, беспокойство, затрудненное кормление, периодически прослушиваются непостоянные застойные хрипы в легких. Рентгенологически и при ЭхоКГ – заметная дилатация полостей желудочков. Медикаментозная терапия позволяет уменьшить симптомы до уровня 1 степени.

3 степень – тахикардия и одышка достигают 160% и более, плотная увеличенная печень (более +3 см), периферические отёки и асцит; постоянные застойные хрипы в лёгких. Ребёнок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна. Нередко требуется проведение ИВЛ для стабилизации состояния.

4 степень (кардиогенный шок) – артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижено наполнение капилляров кровью, бледность, холодные конечности), резкое угнетение ЦНС, олигурия. Возможна брадикардия.

ОСЛОЖНЕНИЯ ВПС:

1. Сердечная недостаточность (встречается практически при всех ВПС).
2. Бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС).
3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в малом круге кровообращения.
4. Высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением малого круга кровообращения).
5. Синкопэ вследствие синдрома малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу - при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу – при коарктации аорты).
6. Стенокардитический синдром и инфаркты миокарда (наиболее характерны для стенозов аорты, аномального отхождения левой коронарной артерии).
7. Одышечно-цианотические приступы (встречаются при тетраде Фалло с инфундибулярным стенозом легочной артерии, транспозиции магистральных артерий и др.).
8. Релятивная анемия – при цианотических ВПС.

ЛЕЧЕНИЕ ВПС. В настоящее время оперируются подавляющее большинство пороков сердца. Операции принято классифицировать на паллиативные (вспомогательные) и радикальные. Также выделяют гемодинамическую коррекцию. К паллиативным операциям прибегают в случаях тяжелого состояния пациента и/или торпидности при лечении застойной сердечной недостаточности. Например, процедуру Рашкинда, или баллонную атриосептостомию, проводят с целью создания большого межпредсердного сообщения при полной транспозиции магистральных артерий в первую неделю жизни.

При ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения, проводят операцию Мюллера – сужение легочной артерии с помощью наложения на сосуд сдавливающей манжеты. В последующем, спустя 3-6 месяцев, проводят радикальную коррекцию ВПС. При так называемых «дуктус»-зависимых пороках сердца (в основном это выраженные стенозы или атрезии легочной артерии, тетрада Фалло) проводят операцию по наложению подключично-легочного анастомоза.

Радикальные операции на сердце производятся в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и кардиopleгии (остановки сердца с помощью специального раствора). Гемодинамическая коррекция выполняется при невозможности радикальной операции вследствие анатомических особенностей порока сердца, например, при гипоплазии левых отделов, двойном отхождении сосудов от правого желудочка и т.д.

Консервативное лечение подразумевает применение препаратов с инотропной активностью (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных средств, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (при высокой легочной гипертензии), кардиотрофических препаратов.

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.

В межжелудочковой перегородке выделяют 3 отдела: верхняя часть – мембранозная, прилегает к центральному фиброзному телу, средняя часть – мышечная, и нижняя – трабекулярная. Соответственно этим отделам называют и дефекты межжелудочковой перегородки, однако большинство из них имеют перимембранозную локализацию (до 80%). На долю мышечных ДМЖП приходится 20%. По размерам дефекты подразделяют на большие, средние и малые. Для правильной оценки величины дефекта его размер надо сравнивать с диаметром аорты. Мелкие дефекты размером 1-2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются болезнью Толочинова–Роже. Вследствие хорошей аускультативной картины и отсутствия гемодинамических нарушений для их характеристики уместно выражение: «много шума из ничего». Отдельно выделяют множественные большие дефекты МЖП, по типу «швейцарского сыра», имеющие неблагоприятное прогностическое значение.

Внутрисердечные гемодинамические нарушения при ДМЖП начинают формироваться спустя некоторое время после рождения, как правило, на 3-5 сутки жизни. В раннем неонатальном периоде шум в сердце может отсутствовать вследствие одинакового давления в правом и левом желудочках из-за так называемой неонатальной легочной гипертензии. Постепенное падение давления в системе легочной артерии и в правом желудочке создаёт разность (градиент) давлений между желудочками, вследствие чего появляется сброс крови слева-направо (из области высокого давления в область низкого давления). Дополнительный объём крови, поступающий в правый желудочек и легочную артерию, приводит к переполнению сосудов малого круга кровообращения, где развивается легочная гипертензия.

Выделяют три стадии легочной гипертензии по В.И. Бураковскому. Зстой крови (**гиперволемическая стадия легочной гипертензии**) может приводить к отёку легких, частому присоединению инфекции, развитию пневмоний, манифестирующих в ранние сроки жизни, имеющих тяжелое течение и плохо поддающихся лечению. Если с гиперволемией не удастся справиться консервативными методами, в таких случаях проводят паллиативную операцию – суживание легочной артерии по Мюллеру. Суть операции заключается в создании временного искусственного стеноза легочной артерии, который препятствует попаданию в МКК избыточного количества крови. Однако повышенная нагрузка, падающая при этом на правый желудочек, диктует в дальнейшем (спустя 3-6 месяцев) необходимость проведения радикальной операции.

При естественном течении порока со временем в сосудах малого круга кровообращения срабатывает рефлекс Китаева (спазмирование в ответ на перерастяжение), что приводит к развитию **переходной стадии лёгочной гипертензии**. В этот период ребенок перестает болеть, становится более активным, начинает прибавлять в весе. Стабильное состояние пациента в эту фазу является лучшим периодом для проведения радикальной операции. Давление в легочной артерии (и соответственно в правом желудочке) в эту фазу колеблется в пределах от 30 до 70 мм.рт.ст. Аускультативная картина характеризуется уменьшением интенсивности шума при появлении акцента II тона над лёгочной артерией.

В дальнейшем, если хирургическая коррекция ВПС не проводится, начинают формироваться процессы склерозирования сосудов легких (**высокая легочная гипертензия – синдром Эйзенменгера**). Этот патологический процесс не имеет обратного развития и приводит к значительному повышению давления в легочной артерии (иногда до 100-120 мм.рт.ст.). Аускультативно можно выслушать резко выраженный акцент II тона над легочной артерией («металлический» оттенок). Систолический шум становится слабо-интенсивным, а в некоторых случаях может совсем отсутствовать. На этом фоне можно зафиксировать появление нового диастолического шума, обусловленного недостаточностью клапанов лёгочной артерии (шум Грехема-Стилла). В клинической картине заболевания отмечается множество патологических признаков: сердечный «горб», расширение границ относительной сердечной тупости, больше вправо. Над легкими выслушиваются участки ослабленного и жесткого дыхания, могут встречаться свистящие хрипы. Самым характерным признаком синдрома Эйзенменгера является постепенное нарастание цианоза, - сначала периферического, а в дальнейшем и диффузного. Это происходит вследствие перекрестного сброса крови в области дефекта межжелудочковой перегородки, который при превышении давления в правом желудочке становится право-левым, т.е. меняет свое направление. Наличие у пациента третьей стадии легочной гипертензии может стать основным мотивом отказа кардиохирургов от проведения операции.

Клиническая картина при ДМЖП заключается в симптомокомплексе сердечной недостаточности, развивающейся, как правило, 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, расширение границ относительной сердечной тупости, смещение верхушечного толчка вниз и влево. В ряде случаев определяется симптом «кошачьего мурлыканья». Систолический шум, как правило, интенсивный, выслушивается над всей областью сердца, хорошо проводится на правую сторону грудной клетки и на спину с *punctum maximum* в IV межреберье слева от грудины. При пальпации живота определяется увеличение печени и селезенки. Изменения периферической пульсации не характерны. У детей с ДМЖП и НК, как правило, быстро развивается гипотрофия.

Диагностика любого порока сердца складывается из рентгенологического исследования органов грудной полости, электрокардиографии и двухмерной доплерэхокардиографии.

При **рентгенологическом** исследовании органов грудной полости описывают форму сердца и состояние легочного рисунка, определяют размер кардио-торакального индекса (КТИ). Все эти показатели имеют свои особенности при разных степенях лёгочной гипертензии. В первой (гиперволемической) стадии выявляется сглаженность талии и погруженность верхушки в диафрагму, увеличение КТИ. Со стороны легочного рисунка отмечается его усиление, нечеткость, размытость. Крайней степенью гиперволемии в лёгких является отёк лёгких. В переходной стадии лёгочной гипертензии отмечается нормализация лёгочного рисунка, некоторая стабилизация размеров КТИ. Для склеротической стадии лёгочной гипертензии характерно значительное увеличение размеров сердца, причем в основном за счёт правых отделов, увеличение правого предсердия (формирование прямого атрио-вазального угла), выбухание дуги лёгочной артерии (индекс Мура более 50%), приподнятость верхушки сердца, которая образует с диафрагмой острый угол. Со стороны

лёгочного рисунка часто описывается симптом «обрубленного дерева»: яркие, чёткие, увеличенные корни, на фоне которых лёгочный рисунок прослеживается только до определённого уровня. На периферии имеет место признаки эмфиземы. Грудная клетка имеет вздутую форму, ход ребер горизонтальный, диафрагма уплощена, стоит низко.

ЭКГ имеет свои закономерности, тесно связанные с фазой течения ВПС и степенью лёгочной гипертензии. Сначала выявляются признаки перегрузки левого желудочка – повышение его активности, затем развитие его гипертрофии. С течением времени присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца – как предсердия, так и желудочка, – это свидетельствует о высокой лёгочной гипертензии. Электрическая ось сердца всегда отклонена вправо. Могут встречаться нарушения проводимости – от признаков неполной блокады правой ножки пучка Гиса до полной атрио-вентрикулярной блокады.

При **Допплер-ЭхоКГ** уточняется место расположения дефекта, его размер, определяется давление в правом желудочке и лёгочной артерии. В первой стадии лёгочной гипертензии давление в ПЖ не превышает 30 мм.рт.ст., во второй стадии – от 30 до 70 мм.рт.ст., в третьей – более 70 мм.рт.ст.

Лечение данного порока подразумевает консервативную терапию сердечной недостаточности и хирургическую коррекцию порока сердца. Консервативное лечение складывается из препаратов инотропной поддержки (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных препаратов, кардиотрофиков. В случаях высокой легочной гипертензии назначаются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента – каптоген или каптоприл. 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 в условиях искусственного кровообращения, кардиоплегии и гипотермии.

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 (у детей до 3 лет – в 2,5% случаев, после 3 лет – 11%). У плода наличие межпредсердного сообщения не является патологической находкой и не влияет на его развитие. В подавляющем большинстве случаев ДМПП представлены вторичными дефектами (66-98%).

В межпредсердной перегородке выделяют два отдела: первичную, составляющую нижнюю треть МПП, прилегающую к фиброзному телу, и вторичную – в области расположения овального окна. Соответственно отделам выделяют первичные и вторичные дефекты межпредсердной перегородки. Отдельно рассматривают отсутствие межпредсердной перегородки. Если вторичные ДМПП встречаются в изолированном виде, то первичные, как правило, входят в состав более сложных комбинированных ВПС (ООАВК, ТАДЛВ, ТМА и т.д.).

Первичные ДМПП могут сопровождаться нарушениями сердечного ритма (НСР), такими как суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия и трепетание предсердий. Нарушения сердечного ритма на фоне ВПС отличаются резистентностью к антиаритмической терапии. Вторичные ДМПП имеют градацию по размерам дефекта: маленький дефект 5-6 мм называют межпредсердным сообщением. Открытое овальное окно не считается врождённым пороком сердца, не вызывает гемодинамических нарушений, не требует хирургической коррекции и встречается у 30% здоровых людей.

Гемодинамические изменения при ДМПП развиваются постепенно вследствие разницы в давлениях в большом и малом кругах кровообращения, из-за чего формируется лево-правый сброс крови через дефект. Из-за поступления избыточного количества крови в правое предсердие и правый желудочек со временем развиваются их дилатация, гипертрофия.

Формируется гемодинамический (относительный) стеноз лёгочной артерии, шум которого выслушивается при аускультации. Изменения в сосудах малого круга кровообращения происходят по общим законам, но гораздо более медленно, чем при ДМЖП.

Клиника. Заподозрить ДМПП в периоде новорожденности сложно. Невыраженная аускультативная картина трактуется как персистирующие фетальные коммуникации. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, значительно позже – на 1-3 годах жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка. Для ДМПП характерен слабый или среднеинтенсивный систолический шум с р. max во II-III межреберье слева от грудины, который лучше всего выслушивать во сне. Со временем развивается акцент и/или расщепление II тона над лёгочной артерией. У детей появляется цианоза 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 высокой лёгочной гипертензии развиваются поздно – к 16-25 годам.

Диагностика ДМПП базируется на данных обследования. **Рентгенологическое исследование** малоинформативно, особенно в раннем детском возрасте. Отмечается лишь небольшое увеличение КТИ с незначительными признаками усиления лёгочного рисунка.

На **ЭКГ** электрическая ось отклонена вправо. Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца – предсердия (высокий остроконечный зубец P) и желудочка (возрастание амплитуды зубца R в отведениях aVR, V_{1,2}) и глубокие зубцы S в отведениях V_{5,6}. Основным методом диагностики является ЭхоКГ.

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

ОБЩИЙ ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ

Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК) - сложный многокомпонентный порок сердца характеризуется аномальным сообщением между желудочками и предсердиями через общий атриовентрикулярный канал, возникновение которого обусловлено дефектом развития эндокардиальных подушечек. Частота ООАВК колеблется от 2 до 7% всех случаев ВПС. Порок с одинаковой частотой встречается как у мальчиков, так и у девочек. Может сочетаться со стенозом лёгочной артерии, коарктацией аорты, тетрадой Фалло, открытым артериальным протоком и т.д.

Выделяют полную и неполную формы.

Полная форма включает в себя высоко расположенный большой мембранозный дефект межжелудочковой перегородки, низкорасположенный большой первичный дефект межпредсердной перегородки и общий атрио-вентрикулярный клапан со сложным единым аномальным створчатым аппаратом (расщепление одной из створок митрального или трикуспидального клапана). Данный порок сердца можно считать характерным для такой синдромальной патологии как трисомия по 21 хромосоме (у 60% детей с синдромом Дауна).

Гемодинамические нарушения характеризуются преимущественно лево-правым сбросом крови как на уровне желудочков, так и на уровне предсердий, выраженной гиперволемией малого круга кровообращения. Из-за того, что межпредсердный и межжелудочковый дефекты большие, давление во всех камерах сердца быстро выравнивается. Объём сброса определяется: 1) степенью растяжимости отдельных камер сердца (правое предсердие обладает большей растяжимостью), 2) мощностью желудочков (левый желудочек более мощный), 3) градиентом давлений между аортой и лёгочной артерией. В результате выраженной объёмной перегрузки правых отделов сердца формируется кардиомегалия и расширение лёгочной артерии. Быстро развивается лёгочная гипертензия.

Клиника. Порок отличается ранней манифестацией сердечной недостаточности - на первой неделе жизни: выражена одышка, характерны застойные хрипы в лёгких, отёчный синдром. К 3-4 месяцам формируется бивентрикулярный (центральный) сердечный «горб».

При осмотре выявляется значительное расширение границ относительной сердечной тупости. Выслушивается различной интенсивности систолический шум (от выраженного до практически отсутствующего при, так называемой, «немой форме»), без четкой локализации р.мах., хорошо иррадирующий во все отделы грудной клетки, в том числе и на спину. Быстро формируется акцент II тона над лёгочной артерией. Выражена гепатоспленомегалия. Дети очень плохо прибавляют в весе. Рано и часто присоединяются пневмонии. При естественном течении порока сердца летальный исход наступает очень быстро.

Рентгенологически выявляется кардиомегалия со значительным расширением лёгочной артерии (индекс Мура более 30%), выражена гиперволемия малого круга кровообращения.

Полная форма ООАВК характеризуется специфическими **ЭКГ-признаками**, такими как отклонение электрической оси сердца влево при одновременной гипертрофии правых отделов. Часто встречаются атрио-вентрикулярные блокады.

Допплер-ЭхоКГ позволяет определить размеры и локализацию ДМЖП и ДМПП, наличие щели между митральным и трикуспидальным клапанами. Диагностически значимым является определение повышенного давления в правом желудочке и лёгочной артерии.

Течение порока характеризуется неуклонным нарастанием тотальной сердечной недостаточности, рефрактерной к медикаментозному лечению. Подавляющее большинство детей погибают в течение первого полугодия жизни. Наличие такого порока сердца является абсолютным показанием к операции.

Радикальная операция проводится в условиях искусственного кровообращения (ИК), гипотермии тела до 20-22°C и включает в себя пластику ДМЖП и ДМПП, разделение атриовентрикулярного кольца на правое и левое, устранение недостаточности предсердно-желудочковых клапанов. Хирургическая коррекция данного порока является одной из самых сложных в кардиохирургии и сопровождается высокой летальностью (20-40%). Если по тяжести состояния пациента выполнить радикальную коррекцию ВПС не представляется возможным, то ребенку проводят сужение лёгочной артерии по Мюллеру.

При **неполной (частичной) форме ООАВК** имеется первичный дефект межпредсердной перегородки с расщеплением передней медиальной створки митрального клапана и/или перегородочной створки трикуспидального клапана, что формирует так называемый «косой канал». Атриовентрикулярные кольца сформированы правильно. Данная форма порока считается прогностически более благоприятной. С большей частотой встречается у лиц женского пола (3:1).

Гемодинамика определяется наличием ДМПП и недостаточностью одного из атриовентрикулярных клапанов. Имеет место сброс крови через дефект из левого предсердия в правое, а через расщепление створки - из желудочка в предсердие (правое и левое). При данной сердечной аномалии происходит перегрузка правых отделов сердца, особенно предсердия. Митральная недостаточность умеренная. Большой артериовенозный сброс приводит к развитию гиперволемии в лёгких, которая носит, в основном, вазоспастический характер и тоже вносит свой вклад в развитие гипертрофии правого желудочка.

Клинические признаки появляются с первых месяцев жизни: дети начинают отставать в физическом развитии, рано развиваются одышка и тахикардия при физической нагрузке. Характерны склонность к рецидивирующим бронхолёгочным заболеваниям и развитие недостаточности кровообращения, в основном, по правожелудочковому типу. При осмотре можно выявить наличие деформации грудной клетки по типу сердечного «горба». Границы сердца расширены, как правило, в обе стороны. Первый тон усилен, второй – расщеплён и акцентуирован над лёгочной артерией. Аускультативная картина характеризуется наличием двух различных шумов: систолического шума ДМПП средней интенсивности с р.мах – во II-III межреберье слева от грудины; и второго – достаточно интенсивного, «дующего» тембра, выслушиваемого на верхушке сердца и проводящегося в аксиллярную область.

На **ЭКГ** регистрируется отклонением ЭОС влево, наличием комбинированной гипертрофии обоих желудочков и правого предсердия. Достаточно часто встречаются АВ-

блокады 1-2 степени. **Рентгенологически** выявляется кардиомегалия, талия сердца сглажена, выбухает дуга лёгочной артерии, усиление лёгочного рисунка за счёт артериального русла.

Оперативное лечение проводится в раннем детском возрасте. Показаниями для операции являются наличие гипотрофии, застойной сердечной недостаточности. Операция заключается в пластике ДМПП заплатой из аутоперикарда и ушивании расщепленных створок атриовентрикулярных клапанов. В дальнейшем, при сохраняющейся митральной недостаточности показано протезирование митрального клапана.

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. При дуктус-зависимых пороках сердца (ТМА, крайняя форма тетрады Фалло, критический стеноз аорты и лёгочной артерии, перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии левого желудочка) данная сердечная аномалия является жизненно необходимой. ОАП, в отличие от сосудов магистрального типа кровообращения, является сосудом мышечного типа с мощной вагусной иннервацией, что обеспечивает его способность к сокращению в раннем неонатальном периоде.

Гемодинамика. В пренатальном периоде открытый артериальный проток и открытое овальное окно являются физиологическими плодовыми коммуникациями. В силу того, что малый круг кровообращения не функционирует, около 2/3 объёма оксигенированной крови через открытый артериальный проток поступает в нисходящую аорту. В норме, вскоре после рождения, в открытом артериальном протоке происходит спазм гладкомышечных волокон, что приводит к функциональному закрытию протока. Анатомическое закрытие или облитерация происходит в течение первых 2-х недель постнатальной жизни. Такие патологические состояния периода новорожденности как синдром дыхательных расстройств, врождённая пневмония, асфиксия в родах препятствуют закрытию ОАП. Физиологическое закрытие протока задерживается у недоношенных детей, причём чем меньше гестационный возраст ребёнка, тем более продолжительное время требуется для закрытия ОАП. Так, при массе тела менее 1000 г у 80% детей артериальный проток функционирует в течение нескольких месяцев.

Для развития нарушений гемодинамики имеет значение размер протока, угол его отхождения от аорты, разность давлений в большом и малом кругах кровообращения. При тонком, длинном и извилистом протоке, отходящем от аорты под острым углом, создается сопротивление току крови и выраженные нарушения гемодинамики не возникают; со временем проток может облитерироваться. Короткий и широкий артериальный проток сопровождается значительным сбросом крови из аорты в легочную артерию. Такие протоки не способны к облитерации. Дополнительный объём крови, сбрасываемый из аорты в лёгочную артерию, будет приводить к развитию диастолической перегрузки и дилатации левых отделов сердца, особенно левого предсердия, гиперволемии в лёгких с формированием легочной гипертензии.

Клиническая картина при ОАП является характерной для ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения, и будет зависеть от размера протока. В неонатальном периоде у ребенка выслушивается систолический шум с р. мах – во II межреберье слева от грудины. Диастолический компонент шума отсутствует из-за неонатальной лёгочной гипертензии, характерной для этого периода жизни. По той же причине в неонатальном периоде через ОАП может происходить перекрёстный сброс крови, что клинически будет выражаться в появлении цианотической окраски кожных покровов во время крика, сосания, натуживания ребенка. По мере снижения давления в малом круге кровообращения лево-правый сброс крови осуществляется как в систолу, так и в диастолу, что приводит к феномену систоло-диастолического шума с «машинным» компонентом. В старшем

возрасте по мере прогрессирования лёгочной гипертензии диастолический компонент шума вновь ослабевает вплоть до полного исчезновения. К аускультативным особенностям ОАП можно отнести также усиление и расщепление II тона над лёгочной артерией. В конечной стадии естественного течения порока можно отметить появление диастолического шума недостаточности лёгочной артерии – шума Грехема-Стилла.

Рентгенологически отмечается увеличение размеров кардиоторакального индекса (от минимального до кардиомегалии), признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность верхушки сердца в диафрагму, взбухание восходящей части аорты). Увеличение левых отделов сердца хорошо выявляется в боковой и косых проекциях с одновременным контрастированием пищевода барием. В лёгких отмечается усиление лёгочного рисунка.

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. **ЭхоКГ** позволяет определить косвенные признаки наличия ОАП и визуализировать его непосредственно, измерить размеры протока, определить степень лёгочной гипертензии.

При естественном течении продолжительность жизни больных составляет 20-25 лет. После 12-месячного возраста редко происходит спонтанное закрытие артериального протока. Основными **осложнениями ОАП** являются сердечная недостаточность, лёгочная гипертензия, инфекционный эндокардит, аневризма аорты и/или лёгочной артерии.

Оперативное лечение подразумевает перевязку или пересечение с ушиванием аортального и лёгочного концов протока, но в последнее время применяется и катетерная эндоваскулярная окклюзия протока. Терапевтический метод лечения подразумевает применение ингибиторов простагландинов в периоде новорожденности. Индометацин можно вводить как энтерально, так и внутривенно. В последнем случае эффективность лечения составляет 88-90%. Препарат вводят из расчета 0,1-0,2 мг/кг массы тела в 1-2 приема в течение 1-3 дней. Курсовая доза не должна превышать 0,6 мг/кг. Данный метод не получил широкого распространения, так как имеет существенные ограничения и противопоказания. Индометацин обладает антиагрегационными свойствами, что может привести к внутричерепным кровоизлияниям, желудочно-кишечным кровотечениям, транзиторным ренальным дисфункциям.

СТЕНОЗ АОРТЫ

Стенозы аорты (СА) – это группа врождённых пороков сердца, сопровождающихся деформацией створок клапана и/или сужением клапанного, надклапанного или подклапанного отверстия. При этом затрудняется отток крови из левого желудочка в аорту и большой круг кровообращения. Частота встречаемости данного вида ВПС колеблется от 2 до 7%. Среди стенозов аорты чаще встречается клапанный (58-70%), реже - подклапанный (20-25%), и крайне редко - надклапанный (5-10%) стеноз. Надклапанный стеноз аорты в 35% случаев является составной частью синдрома Вильямса-Бойрена (синдром «лица эльфа»). Некоторые авторы выделяют гипоплазию восходящей части аорты. В число ВПС, классифицирующихся как стенозы аорты, не входят идиопатический и вторичный субаортальные гипертрофические стенозы, которые по этиологическим, анатомическим и патофизиологическим характеристикам относятся к кардиомиопатиям. Порок чаще встречается у лиц мужского пола.

Клапанный стеноз аорты образуется за счёт сужения, как самого клапанного кольца, так и за счёт сращения створок клапана по комиссурам. Сам аортальный клапан может быть трех-, двух- и одностворчатый. Как правило, при клапанном стенозе существует постстенотическое расширение аорты.

Подклапанный стеноз (фиброзный субаортальный стеноз) образуется серповидной складкой фиброзной соединительной ткани, расположенной непосредственно под аортальным клапаном и закрывающей 1/2–2/3 выходного отдела.

Надклапанный стеноз может встречаться в виде мембраны, располагающейся выше клапана аорты, над синусами Вальсальвы. Сужение аорты имеет вид «часового стекла». Постстенотического расширения при этом не отмечается.

Одним из самых тяжёлых вариантов сужения является гипопластический тип с трубчатым сужением гипоплазированной восходящей аорты. При этом устья коронарных сосудов находятся проксимальнее сужения, т.е. в зоне повышенного давления крови.

Гемодинамика. Нарушения гемодинамики обусловлены наличием препятствия кровотоку крови из левого желудочка в аорту. В связи с этим усиливается работа левого желудочка в систолу и развивается его гипертрофия. Последняя делает желудочек более ригидным при наполнении, что приводит к диастолической перегрузке. Одновременно повышается давление в левом предсердии, лёгочных венах и лёгочной артерии. В большой круг кровообращения поступает меньше крови, чем в норме. Критическим сужением устья аорты считается, если его диаметр равен 2/3 от должного размера. Важной особенностью стенозов аорты является относительная и абсолютная недостаточность коронарного кровотока. Относительная коронарная недостаточность связана с выраженной гипертрофией миокарда левого желудочка. Абсолютная коронарная недостаточность развивается при снижении фракции выброса левого желудочка.

Клиническая картина данного порока сердца напрямую зависит от степени сужения устья аорты. Если стеноз выражен (критический стеноз аорты с градиентом более 70 мм.рт.ст.), то его можно заподозрить внутриутробно по уменьшению полости левого желудочка. Дети с аортальным стенозом рождаются, как правило, с нормальными массоростовыми показателями, так как даже при перерыве дуги аорты функцию компенсирующего сосуда выполняет открытый артериальный проток. Однако признаки тяжелой сердечной недостаточности развиваются рано. Характерны выраженная бледность, одышка, утомляемость, затруднения при кормлении, приступы внезапного беспокойства (стенокардитические боли).

При лёгкой и умеренной степени стеноза (градиент от 20 до 60 мм.рт.ст.) первые жалобы могут возникнуть в школьном возрасте при усилении физических нагрузок. Появляются одышка, сердцебиение, утомляемость, снижение работоспособности. Позже - боли в области сердца, имеющие колющий, сжимающий характер (ангинозные боли), что заставляет детей ограничивать свою физическую активность. Также характерны синкопальные состояния вследствие либо малого сердечного выброса, либо острых нарушений сердечного ритма. Окраска кожных покровов остаётся бледной даже при физических нагрузках.

Синдром Вильямса-Бойрена – наследственное системное заболевание соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования. Больные имеют специфические черты лица («лицо эльфа»): высокий выпуклый лоб, утолщённые кожные складки над верхними веками, косоглазие, короткий деформированный нос с вывернутыми ноздрями, широкая верхняя челюсть, маленькая нижняя челюсть, толстая, выступающая вперед верхняя губа, полуоткрытый рот, низкопосаженные торчащие уши. Для этих больных характерна умственная отсталость, признаки системной дисплазии соединительной ткани в виде переразгибания суставов. При данном пороке отмечается кальцификация стеноза на фоне гиперкальциемии.

При физикальном обследовании больного с аортальным стенозом верхушечный толчок усилен, смещён влево и вниз. Характерно несоответствие между усиленным верхушечным толчком и слабым наполнением пульса. Границы относительной сердечной тупости расширены влево. Аускультативно первый тон усилен, второй тон не изменен, выслушивается грубый систолический шум изгнания с p_{max} – во II межреберье справа от грудины и в точке Боткина-Эрба. Интенсивность шума прямо пропорциональна степени стеноза аорты. В местах выслушивания шума определяется систолическое дрожание. Периферическая пульсация снижена как на верхних, так и на нижних конечностях. Артериальное давление снижено.

На рентгенограмме при выраженном клапанном стенозе аорты характерно увеличение тени сердца шаровидной формы (кардиомегалия), постстенотическое выбухание аорты.

Верхушка сердечной тени приподнята и образует острый угол с диафрагмой. При недостаточности левого желудочка может отмечаться усиление лёгочного рисунка по венозному руслу. При умеренном аортальном стенозе лёгочный рисунок не изменен. Тень сердца с выраженной талией, умеренно увеличен кардио-торакальный индекс. Дилатация левого желудочка лучше всего выявляется в левой косой проекции с одновременным контрастированием пищевода.

Изменения на ЭКГ также зависят от степени выраженности аортального стеноза, стадии течения порока сердца, наличия компенсаторных изменений. При лёгких и умеренных степенях стеноза отклонений на ЭКГ может не быть. При выраженном стенозе выявляются: отклонение электрической оси сердца влево, признаки гипертрофии левого желудочка (высокие по амплитуде зубцы R в V₅₋₆, глубокие зубцы S в V₁₋₂, ST-T-изменения в левых грудных отведениях, иногда появление патологического зубца Q, неспецифические нарушения проводимости).

Допплер-ЭхоКГ позволяет определить наличие стеноза, уровень его расположения и градиент давлений в системе «левый желудочек - аорта». В зависимости от градиента « левый желудочек-аорта» выделяют три степени стеноза: легкий (град. 20-40 мм.рт.ст.), умеренный (град. 40-60 мм.рт.ст.), выраженный (60-80 мм.рт.ст.). При критическом стенозе аорты градиент превышает 80 мм.рт.ст.

Дифференциальный диагноз стеноза аорты следует проводить с коарктацией аорты, идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом (гипертрофическая кардиомиопатия), ДМЖП, стенозом легочной артерии (СЛА).

Течение и прогноз. При «критическом» стенозе аорты и ранней манифестации клинических признаков высока смертность детей вследствие развития сердечной недостаточности и вторичного фиброэластоза эндомиокарда на фоне субэндокардиальной ишемии и малой полости левого желудочка. При умеренном и выраженном стенозах аорты течение порока более благоприятное и средняя продолжительность жизни составляет 30-32 года. Однако после 30-летнего возраста смертность прогрессивно возрастает. Основная причина смерти - инфекционный эндокардит, сердечная недостаточность. Для стеноза аорты характерен тот факт, что, несмотря на длительную компенсацию порока, связанную с выраженной гипертрофией, возникающая левожелудочковая недостаточность быстро прогрессирует и почти рефрактерна к проводимой консервативной терапии. Нарушения сердечного ритма представлены пароксизмальной тахикардией, мерцательной аритмией, фибрилляцией желудочков.

Лечение. В консервативной терапии сердечной недостаточности необходимо с осторожностью применять кардиотонические средства из-за резко выраженной гипертрофии. Предпочтение отдается мочегонным препаратам. Оперативное лечение у детей раннего возраста заключается в транслюминальной баллонной вальвулопластике аортального клапана. В случае операции на открытом сердце с применением искусственного кровообращения производят вальвулотомию (рассечение спаянных створок по комиссурам), либо иссекают подклапанную серповидную связку. При надклапанном стенозе аорты для расширения восходящей части аорты проводят операцию аортопластики. Осложнением операций на клапанах аорты является развитие их недостаточности с необходимостью в дальнейшем трансплантации искусственного клапана. Показаниями для оперативного лечения служат:

1. Наличие «критического» стеноза аорты у детей раннего возраста с клинической картиной левожелудочковой или тотальной сердечной недостаточности;
2. Выраженный стеноз аорты с электрокардиографическими признаками выраженной гипертрофии и систолической перегрузки левого желудочка, а также наличие жалоб на ангинозные боли и синкопальные состояния.

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 относится к частым сердечным аномалиям и 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%).

Патологическая анатомия. В подавляющем большинстве случаев (95%) у грудных детей коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до открытого артериального протока или сразу после него, называемым перешейком аорты.

У плода и новорождённого область перешейка аорты в норме сужена, так как в период внутриутробной жизни через нисходящую аорту поступает всего треть объёма крови, другие две трети проходят через ОАП. Вскоре после закрытия ОАП через перешеек начинает проходить вся кровь, он постепенно расширяется и почти достигает диаметра нисходящей аорты. При наличии патологии область перешейка на том или ином протяжении остаётся суженной. Сужение может иметь вид перетяжки (тогда внутри сосуда обнаруживается мембрана с небольшим отверстием, однако может быть и полный перерыв дуги аорты) или тубулярного сужения на некотором протяжении. По отношению к ОАП коарктация аорты подразделяется следующим образом:

1. Сужение проксимальнее места отхождения ОАП – преддуктальная коарктация аорты;
2. Сужение на уровне отхождения ОАП – юкстадуктальная коарктация аорты;
3. Сужение дистальнее отхождения ОАП – постдуктальная коарктация аорты;

Иногда коарктация располагается в атипичном месте - на уровне нижнего грудного отдела, диафрагмы или брюшной части. Кроме истинной КА возможны деформации аорты за счёт удлинения и извилистости, однако просвет её при этом не меняется и препятствия кровотоку нет. Такие отклонения в строении аорты называют «кинкингом».

При КА могут встречаться пороки развития других органов, например почек (в 26%) в виде кист, подковообразной почки и т.д.

Гемодинамика существенно зависит от типа и локализации коарктации, степени сужения, а также от наличия сопутствующих ВПС. В результате препятствия кровотоку левый желудочек гипертрофируется, причём гипертрофия развивается уже внутриутробно. Имеет место относительная коронарная недостаточность. При изолированной КА в БКК устанавливаются два режима кровообращения: проксимальнее (артериальная гипертензия) и дистальнее (артериальная гипотензия и дефицит кровотока) места сужения.

При постдуктальной коарктации в случае внутриутробного формирования коллатерального кровообращения течение порока бывает менее тяжелым. Коллатеральный кровоток происходит через подключичные, межреберные, внутренние грудные, лопаточные, эпигастральные и позвоночные артерии, которые со временем расширяются из-за повышенного в них давления. При неадекватном развитии коллатералей существенно повышается артериальное давление до места сужения и кровь под давлением сбрасывается из аорты через ОАП в лёгочную артерию. Величина сброса зависит от градиента между аортой и лёгочной артерией и, как правило, бывает значительной. В ответ на поступление большого дополнительного объёма крови в сосуды малого круга кровообращения, развивается лёгочная гиперволемиа и гипертензия. Аналогичная гемодинамическая ситуация отмечается и при юкстадуктальной коарктации аорты.

При преддуктальной коарктации аорты направление шунтирования крови будет зависеть от соотношения давлений в нисходящей аорте и лёгочной артерии. При выраженной степени сужения отмечается венозно-артериальный шунт крови, что приводит к появлению дифференцированного цианоза (есть на ногах, но нет на руках).

При сочетании КА с другими ВПС, в частности, с ДМЖП, величина артерио-венозного сброса бывает очень большой, а лёгочная гипертензия развивается быстрее.

Результатом длительных гемодинамических нагрузок является развитие фиброэластоза эндомиокарда левого желудочка, всегда сопровождающегося кардиомегалией, падением

сердечного выброса, выраженными признаками гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности.

Клиника у новорождённых и детей грудного возраста. При постдуктальной локализации КА клиническая картина развивается достаточно быстро – в первые недели жизни. Для детей характерны выраженное беспокойство, одышка (до 80-100 в мин), затруднения во вскармливании, развитие гипотрофии. Кожные покровы бледные, с пепельным оттенком (особенно во время приступов беспокойства). Ножки у детей всегда холодные наощупь вследствие дефицита периферического кровотока. Может развиваться деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». В легких выслушиваются застойные крепитирующие хрипы, возможно присоединение пневмонии. Сердечный толчок усилен, разлитой. Границы сердца расширены влево и вправо, при фиброэластозе – значительно. При аускультации всегда отмечается тахикардия, иногда – ритм галопа. Шумовая картина неспецифична – чаще всего выслушивается систолический или систоло-диастолический шум ОАП. Может выслушиваться средне- или слабоинтенсивный систолический шум в межлопаточной области. **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.

При преддуктальной коарктации наряду с вышеуказанными симптомами характерным является наличие дифференцированного цианоза, в большей степени выраженного на ногах.

При сопутствующих септальных дефектах клиническая картина выражена ярче, аускультативная картина представлена шумом ДМЖП. Течение комбинированного порока тяжелее из-за большого сброса крови и выраженной гиперволемии в лёгких.

У детей старшего возраста клиническая картина значительно отличается от таковой у грудных пациентов. 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.

Рентгенологически выявляет усиление лёгочного рисунка. Сердце увеличено в поперечнике за счёт обоих желудочков, выбухает дуга лёгочной артерии. При рентгенологическом исследовании больных старшего возраста характерным признаком будет наличие узур на нижнем крае рёбер, возникающих из-за пульсации межрёберных артерий и нарушения роста нежной ткани хряща.

На **ЭКГ** у новорожденных и грудных детей выявляется отклонение электрической оси вправо, признаки сочетанной гипертрофии желудочков и признаки нарушений процессов реполяризации в виде смещения сегмента ST ниже изоэлектрической линии и отрицательного зубца T.

С помощью **Допплер-ЭхоКГ** можно выявить как прямые признаки порока (визуализация коарктации, измерение градиента давлений на уровне сужения), так и косвенные (гипертрофия левого желудочка).

Дифференциальный диагноз коарктации аорты у новорожденных и грудных детей необходимо проводить с такими врожденными пороками сердца как ДМЖП, ОАП, стеноз аорты. У детей более старшего возраста и у взрослых в первую очередь требует дифференциальной диагностики синдром артериальной гипертензии.

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.

Хирургическая коррекция заключается в иссечении участка сужения аорты и соединения иссечённых концов «конец в конец», «бок в бок», «конец в бок», либо последующей истмопластики. У детей с коарктацией по типу внутренней мембраны может применяться операция баллонной ангиопластики. Показанием к операции у грудных детей являются:

1. Раннее проявление порока;
2. Признаки застойной сердечной недостаточности;
3. Артериальная гипертензия;
4. Прогрессирующая гипотрофия;
5. Повторные пневмонии;

Послеоперационные осложнения представлены парадоксальной гипертензией (резкое повышение АД в первые 2-е суток после операции), резидуальной гипертензией (умеренная гипертензия в течение 1-3 лет после проведения операции), рекоарктацией.

ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) - эта аномалия характеризуется сужением путей оттока крови из правого желудочка в малый круг кровообращения. Частота встречаемости составляет 2,4-12% всех случаев ВПС. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.

По аналогии со стенозами аорты выделяют три основных варианта обструкции путей оттока: 1) клапанный; 2) подклапанный (инфундибулярный); 3) надклапанный стеноз ствола лёгочной артерии.

Клапанный стеноз лёгочной артерии образуется за счёт частичного или полного сращения створок пульмонального клапана по комиссурам. В результате дисплазии створок они утолщаются, становятся ригидными и малоподвижными. Как правило, при клапанном стенозе в результате постоянного гемодинамического удара и турбулентного тока сильной струи крови, выходящей из суженного отверстия, происходит травматическое повреждение постстенотического участка ствола лёгочной артерии, его дистрофия, истончение и постстенотическое расширение. Правый желудочек концентрически гипертрофируется. Вторично гипертрофируется и дилатируется правое предсердие.

Инфундибулярный стеноз лёгочной артерии образуется опоясывающей фиброзно-мышечной тканью сразу под клапаном.

Надклапанный стеноз встречается редко и может проявляться в виде мембраны или удлинённого сужения проксимального, дистального участков ствола, а также ветвей лёгочной артерии.

Стеноз лёгочной артерии может сочетаться с другими пороками сердца. Так, при сочетании с ДМПП или незарощённым овальным окном, порок носит название триады Фалло. ИСЛА может встречаться в составе генетически обусловленной патологии, например, при синдроме Нунан (умственная отсталость, низкий рост, аномалии развития позвоночника и грудной клетки, короткая шея, низкий рост волос на затылке, монголоидный разрез глаз, косоглазие, птоз, часто крипторхизм), при синдроме Алажилля (гипоплазия желчных протоков, выраженная гипербилирубинемия, сильный зуд, спленомегалия задержка физического, умственного и полового развития).

Нарушения гемодинамики обусловлены препятствием кровотоку из правого желудочка в суженную лёгочную артерию, что увеличивает систолическую нагрузку на правый желудочек, и зависят от степени стеноза. Правый желудочек гипертрофируется,

однако со временем развиваются признаки правожелудочковой недостаточности. Степень стеноза определяется градиентом давления между правым желудочком и лёгочной артерией. При градиенте давлений в системе ПЖ/ЛА до 40 мм.рт.ст стеноз считается лёгким; от 40 до 60 мм.рт.ст. – умеренным. Выраженный стеноз сопровождается повышением давления до 70 мм.рт.ст., а критический – выше 80 мм.рт.ст.

Клиническая картина ИСЛА зависит от степени стеноза. При умеренном стенозе дети развиваются нормально. Однако по мере роста ребёнка нарастает одышка при физической нагрузке, которая быстро исчезает в покое. Цианоза никогда не бывает. Единственным признаком является интенсивный систолический шум стенотического тембра во II межреберье слева от грудины с одновременным ослаблением II тона над лёгочной артерией. Интенсивность шума, как правило, пропорциональна степени стеноза. При выраженном стенозе отмечается быстрая утомляемость, одышка. Достаточно быстро формируется деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». Пальпаторно определяется систолическое дрожание в месте выслушивания шума. Сердечный толчок, как правило, выражен. При тяжёлом стенозе первые признаки порока сердца проявляются уже в раннем грудном возрасте. Дети отстают в физическом развитии, наблюдаются одышка и затруднения при кормлении. Со временем появляется цианоз, деформация терминальных фаланг пальцев («барабанные палочки») или ногтей («часовые стекла»). Могут развиваться нарушения сердечного ритма.

Рентгенологически выявляется обеднение лёгочного рисунка. Сердце, как правило, умеренно дилатировано за счёт правого желудочка. Возможно постстенотическое расширение лёгочной артерии.

При **ЭКГ** определяется отклонение ЭОС сердца вправо, признаки гипертрофии правого предсердия и желудочка. **ЭхоКГ** позволяет выявлять увеличение и гипертрофию правых отделов сердца, а **Допплер-ЭхоКГ** - регистрировать турбулентный кровоток через суженный клапан лёгочной артерии. При выраженном и тяжёлом стенозах лёгочной артерии может быть диагностирован пролапс или недостаточность трикуспидального клапана.

Течение и прогноз зависят от степени стеноза. Однако необходимо помнить, что с ростом ребёнка возрастает и степень сужения лёгочной артерии, особенно при инфундибулярных стенозах. Основными осложнениями стеноза лёгочной артерии являются рефрактерная правожелудочковая сердечная недостаточность, хроническая гипоксия, инфекционный эндокардит, внезапная сердечная смерть. Показания к хирургической коррекции: появление одышки и признаков правожелудочковой недостаточности при физической нагрузке, нарастание ЭКГ-признаков гипертрофии и систолической перегрузки правых отделов сердца, увеличение давления в правом желудочке до 70-80 мм.рт.ст. и градиента давления между правым желудочком и лёгочной артерией до 40-50 мм.рт.ст.

В настоящее время предпочтение отдается малоинвазивному **хирургическому вмешательству** – чрескожной транслюминальной баллонной вальвулопластике. Специальный зонд с баллоном проводят через бедренную вену в правый желудочек, затем на уровне сужения лёгочной артерии баллон раздувают и осуществляют несколько тракций, разрывая сросшиеся створки по комиссурам. Также существует операция на открытом сердце с применением гипотермии и искусственного кровообращения.

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.

Выделяют три клинико-анатомических варианта порока: 1) ТФ с атрезией устья лёгочной артерии – «крайняя», цианотическая форма; 2) классическая форма; 3) ТФ с минимальным стенозом лёгочной артерии, или «бледная», ацианотическая форма ТФ. Выделяют триаду Фалло, когда отсутствует дефект межжелудочковой перегородки. Тетрада Фалло может сочетаться и с другими ВПС: при одновременном присутствии ДМПП, вариант называется пентадой Фалло. Наиболее часто ТФ сочетается с ОАП, за счёт которого происходит компенсаторное кровоснабжение лёгких. При «крайней» форме ТФ порок является «дуктус»-зависимым.

Гемодинамика. Степень нарушения гемодинамики определяется выраженностью стеноза лёгочной артерии. Обструкция может находиться на уровне выходного отдела правого желудочка, на уровне клапана лёгочной артерии, по ходу ствола и ветвей лёгочной артерии и на нескольких уровнях одновременно. Во время систолы кровь поступает из обоих желудочков в аорту и в меньшем количестве – в лёгочную артерию. Вследствие того, что аорта широкая и смещена вправо, кровь по ней проходит беспрепятственно, поэтому при классической форме тетрады Фалло никогда не бывает недостаточности кровообращения. Из-за большого дефекта межжелудочковой перегородки давление в обоих желудочках одинаковое. Степень гипоксии и тяжесть состояния больных коррелируют со степенью стеноза лёгочной артерии. У пациентов с крайней формой тетрады Фалло кровь в лёгкие поступает через открытый артериальный проток либо через коллатерали (артериовенозные анастомозы и бронхиальные артерии), которые могут развиваться внутриутробно, но чаще - постнатально. Компенсация кровообращения происходит за счет: 1) гипертрофии правого желудочка; 2) функционирования ОАП и/или коллатералей; 3) развития полиглобулии и полицитемии в результате длительной гипоксии;

Клиника. Цианоз – основной симптом тетрады Фалло. Степень цианоза и время его появления зависит от выраженности стеноза лёгочной артерии. У детей первых дней жизни по признаку цианоза диагностируются только тяжелые формы порока – «крайняя» форма тетрады Фалло. 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. Практически с рождения выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины. 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 абсолютной или релятивной анемии. Патогенез возникновения приступа связан с резким спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая резчайшую гипоксию ЦНС. Насыщение крови кислородом во время приступа падает до 35%. Интенсивность шума при этом резко уменьшается вплоть до полного исчезновения. 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. Связано это с развитием коллатералей, через которые происходит более или менее адекватное кровоснабжение легких.

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;

При бледной форме ТФ течение и клинические признаки напоминают таковые при септальных дефектах.

При физикальном обследовании у больных с тетрадой Фалло грудная клетка чаще уплощена. Не характерны формирование сердечного горба и кардиомегалия. Во II – III межреберьях слева от грудины может определяться систолическое дрожание. Аускультативно I тон не изменен, II-ой – значительно ослаблен над лёгочной артерией, что связано с гиповолемией малого круга кровообращения. Во II-III межреберьях слева выслушивается грубый скребущий систолический шум стеноза лёгочной артерии. При инфундибулярном или сочетанном стенозе шум выслушивается в III-IV межреберьях, проводится на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. Шум ДМЖП может быть как очень умеренным, так и не прослушиваться вовсе из-за небольшого градиента давления между желудочками или его отсутствия. На спине в межлопаточном пространстве выслушивается систоло-диастолический шум средней интенсивности вследствие функционирования открытого артериального протока и/или коллатералей.

Рентгенологическое исследование органов грудной полости позволяет выявить характерную для этого порока картину: легочный рисунок обеднён, форма сердечной тени, не увеличенной в размерах, носит название «голландского башмачка», «сапожка», «валенка», «сабо», с выраженной талией сердца и приподнятой над диафрагмой верхушкой.

Наиболее типичным признаком на ЭКГ является существенное отклонение ЭОС вправо (120-180°). Имеют место признаки гипертрофии правого желудочка, правого предсердия, нарушения проводимости по типу неполной блокады правой ножки пучка Гиса.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с транспозицией магистральных сосудов, стенозом лёгочной артерии, двойным отхождением сосудов от правого желудочка, болезнью Эбштейна, трёхкамерным сердцем со стенозом лёгочной артерии.

Течение и прогноз. При естественном течении ВПС средняя продолжительность жизни составляет 12-15 лет. Причинами смерти являются одышечно-цианотические приступы, гипоксия, нарушения гемо- и ликвородинамики, тромбозы сосудов головного мозга, инсульты, инфекционный эндокардит.

Лечение. Анатомо-физиологические и гемодинамические особенности ТФ формируют специфику консервативной терапии. Прежде всего, это касается применения кардиотонических средств. Так как тахикардия, одышка и цианоз при ТФ не являются проявлениями недостаточности кровообращения, то **применение сердечных гликозидов будет только увеличивать венозно-артериальный сброс и нарастание обструкции выходного тракта правого желудочка**, что может приводить к усугублению тяжести одышечно-цианотических приступов! Важным профилактическим аспектом является предупреждение развития анемии (пероральные формы препаратов железа), одышечно-цианотических приступов (обзидан – из расчёта 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 (аспирин, курантил, фенилин) или антикоагулянтной терапии (гепарин, фраксипарин, варфарин).

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 из расчёта 50 мг/кг, промедол - 0,1-0,15 мл/кг. Из седативных препаратов предпочтение

отдается ГОМК (100-200 мг/кг), так как препарат обладает антигипоксическим эффектом, но вводить этот препарат лучше в условиях стационара. На догоспитальном этапе чаще используется седуксен (реланиум). Вводятся кордиамин подкожно 0,02 мл/кг, гидрокортизон (от 4-5 до 10 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, где проводится инфузионная терапия с такими препаратами, как хлорид калия или панангин, реополиглюкин, новокаин, ККБ, витамин С, курантил, гепарин и т.д.

Хирургическая коррекция больным с ТФ подразделяется на паллиативные операции (наложение подключичного-лёгочного анастомоза) и радикальную коррекцию ВПС. Показанием к проведению паллиативной операции служат:

1. «Крайняя» форма тетрады Фалло, ранние, частые и тяжёлые одышно-цианотические приступы;
2. Наличие стойкой одышки и тахикардии в покое, не купирующихся консервативной терапией;
3. Выраженной гипотрофии и анемизации.

Операция шунтирования (или создания искусственного артериального протока) направлена на улучшение легочной гемодинамики и позволяет больному выжить и окрепнуть перед проведением радикальной коррекции, которая проводится через 2-3 года. Радикальная операция подразумевает одновременное устранение всех сердечных аномалий и проводится в дошкольном возрасте.

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Транспозиция магистральных артерий (ТАМ) – 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 ТАМ полностью разобщены, артериальная и венозная кровь не смешиваются. Полная форма ТАМ не совместима с жизнью. При наличии сообщений на различных уровнях (ОАП, ДМПП, ДМЖП) происходит частичное смешение артериальной и венозной крови, что позволяет отнести ТАМ к «дуктус»-зависимым порокам и делает ребенка жизнеспособным. ТАМ 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 ТАМ).

Клиническая картина при **полной ТАМ** развивается сразу после рождения, достаточно специфична и представлена синдромом артериальной гипоксемии. Основным признаком является выраженный тотальный цианоз кожных покровов, имеющий фиолетовый оттенок, который часто называют «чугунным». Гипероксический и гипероксически-гипербарический тесты неэффективны. Таким же постоянным признаком является одышка. Выслушивается средней интенсивности систолический шум персистирующих фетальных коммуникаций. При крайней степени выраженности цианоза у детей могут отмечаться гипоксические приступы. Рано развиваются деформации концевых фаланг, гипотрофия, отставание в физическом развитии. При отсутствии сопутствующего стеноза лёгочной артерии могут отмечаться признаки гиперволемии в лёгких, застойные пневмонии, которые резко ухудшают состояние ребёнка. Почти у всех детей имеют место признаки тотальной сердечной недостаточности.

Характер клинической картины и нарушений гемодинамики при ТАМ зависит от размеров и количества сопутствующих компенсирующих коммуникаций, состояния малого круга кровообращения. Бураковский В.И. и соавт. (1996 г), предлагают следующую классификацию ТАМ:

1. ТАМ с нормальным или увеличенным лёгочным кровотоком:
 - А) с открытым овальным окном или с ДМПП;

- Б) с ДМЖП;
- В) с ОАП или сочетанием всех коммуникаций;
- 2. ТМА с уменьшенным лёгочным кровотоком:
 - А) со стенозом выходного отдела левого желудочка;
 - Б) с ДМЖП и стенозом выходного отдела левого желудочка;

У значительного числа больных грудного возраста (80%) выявляется ТМА в сочетании с одной или несколькими сопутствующими коммуникациями, причём в 85-90% этих случаев порок протекает с гиперволемией МКК.

Для рентгенологической картины наиболее характерным признаком является форма сердечной тени «яйца, лежащего на боку» с узким сосудистым пучком в прямой проекции и широким – в косой проекции. Лёгочный рисунок усилен. Характерна кардиомегалия.

Изменения на **ЭКГ** зависят от размеров коммуникаций и величины лёгочного кровотока. Как правило, ЭОС отклонена вправо, к 3-4 неделям жизни развиваются признаки гипертрофии правых отделов сердца, либо сочетанная гипертрофия обоих желудочков.

ЭхоКГ позволяет идентифицировать главные магистральные сосуды, желудочки и клапанный аппарат. Характерным является параллельный ход магистральных сосудов в апикальной позиции по длинной оси левого желудочка.

В гемограмме имеет место полицитемия за счёт увеличения количества эритроцитов, полиглобулия (концентрация Hb достигает 180-220 г/л у детей старше 3 мес), повышение гематокрита, нормальные или сниженные показатели СОЭ. Абсолютная или релятивная анемия резко ухудшают прогноз, способствуя развитию гипоксических приступов.

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.

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.

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. Операции коррекции внутрисердечной гемодинамики Мастарда и Сеннинга в настоящее время выполняются редко (при особенностях внутрисердечной анатомии – гипоплазии одного из желудочков и т.д.). 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.

КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ

Корригированная транспозиция магистральных артерий (КТМА) - ВПС, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка, располагающегося слева и несущего артериальную кровь, а лёгочная артерия – от морфологически левого желудочка, располагающегося справа и несущего венозную кровь. Предсердия при КТМА располагаются правильно, сохраняется нормальное кровообращение. Синонимами данного порока сердца являются: инверсионная транспозиция, ротационная аномалия, ацианотическая транспозиция, псевдотранспозиция, зеркальное расположение желудочков. КТМА встречается редко – в 0,4-0,6% случаев (в основном у мальчиков). Предполагается, что порок встречается чаще, чем диагностируется в силу отсутствия нарушений гемодинамики и других клинических проявлений. Может сочетаться с другими сердечными аномалиями. Из внесердечных аномалий чаще всего встречается аспления. КТМА.

Первичная диагностика данного порока сердца связана с нарушениями сердечного ритма и проводимости, обусловленными аномальным ходом проводящей системы сердца. Встречаются как пароксизмальные тахикардии, так и полные атриовентрикулярные блокады. Тоны сердца, как правило, громкие, может выслушиваться шум недостаточности «митрального» (на самом деле - трикуспидального) клапана вследствие развития его недостаточности в условиях повышенной нагрузки при работе на большой круг кровообращения. Со временем недостаточность «митрального» (трикуспидального) клапана нарастает.

При изолированной КТМА и без сопутствующих нарушений сердечного ритма и проводимости порок длительно протекает бессимптомно. По данным мировой литературы, возраст пациентов может достигать 40-60 лет. Причиной смерти обычно является внезапно развившийся сердечный блок (приступ Морганьи-Адамса-Стокса), сердечная недостаточность (истощение «левого» (правого) желудочка). Оперативное лечение заключается в своевременной постановке кардиостимулятора.

АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЁГОЧНЫХ ВЕН

Аномальный дренаж лёгочных вен (АДЛВ) - врождённый порок сердца, для которого характерно впадение лёгочных вен в правое предсердие или в полые вены большого круга кровообращения. В зависимости от количества аномально дренирующихся лёгочных вен различают частичный либо полный (тотальный) аномальный дренаж лёгочных вен. Учитывая место впадения лёгочных вен, выделяют также надсердечный, сердечный, подсердечный и смешанный типы данного ВПС. При любом типе порока необходимым условием является наличие открытого овального окна или дефекта межпредсердной перегородки, которые играют существенную роль в разгрузке малого круга кровообращения. АДЛВ считается довольно редким пороком и частота его варьирует от 0,4 до 4%.

Гемодинамика. В норме все четыре лёгочные вены дренируются в левое предсердие. При частичном аномальном дренаже лёгочных вен одна или две лёгочные вены впадают в правое предсердие (как варианты – в верхнюю полую вену, нижнюю печеночную или воротную вену). При тотальном аномальном дренаже все лёгочные вены дренируются неправильно. При этом возникает разной степени выраженности застой в малом круге кровообращения и перегрузка правого предсердия, которое значительно увеличивается. Для разгрузки последнего обязательным условием является наличие дефекта межпредсердной перегородки, через который кровь из правого предсердия будет поступать в левое предсердие, неся туда смешанную кровь. В классическом варианте встречается большой вторичный дефект межпредсердной перегородки.

Клиническая картина также будет зависеть от разновидности порока и, в первую очередь, от количества аномально дренирующихся вен. При ТАДЛВ клиническая картина

специфична и развивается вскоре после рождения: одышка прогрессирует и становится резко выраженной; имеет место слабо выраженный цианоз, быстро развиваются и нарастают симптомы бивентрикулярной сердечной недостаточности, отмечается склонность к развитию тяжёлых пневмоний на фоне выраженной гиперволемии малого круга кровообращения. Дети, как правило, значительно отстают в физическом развитии.

При осмотре выявляется усиление верхушечного толчка, возможно формирование сердечного толчка. Характерно расширение границ относительной сердечной тупости, больше вправо. Аускультативно выслушивается усиление I тона, акцент и\или расщепление II тона над лёгочной артерией. Систолический шум, обусловленный сбросом крови через ДМПП, может колебаться от слабо выраженного до интенсивного, напоминающего шум при ДМЖП. Точкой наибольшего выслушивания шума является III межреберье слева от грудины.

При частичном АДЛВ клиническая картина развивается медленнее и порок может обнаруживаться случайно, чаще всего на втором году жизни. Дети, как правило, развиваются удовлетворительно. Может отмечаться склонность к бронхо-лёгочным заболеваниям. Аускультативная картина скудная.

Рентгенологически выявляемое усилением лёгочного рисунка подтверждает признаки перегрузки и гиперволемии малого круга кровообращения. При кардиальном типе АДЛВ форма сердца неспецифична, характерна кардиомегалия. При супракардиальном типе АДЛВ сердечная тень приобретает форму снеговика или цифры 8, при этом нижняя окружность образована непосредственно сердечной тенью, а верхняя – сосудистым пучком.

На ЭКГ при АДЛВ характерно отклонение ЭОС вправо, высокий остроконечный зубец Р (признаки перегрузки правого предсердия), несколько позже – признаки перегрузки и гипертрофии правого желудочка.

ЭхоКГ признаками АДЛВ являются увеличение правых камер сердца, особенно правого предсердия, и наличие ДМПП. При цветном картировании и с помощью **Допплер-ЭхоКГ** можно определить наличие право-левого сброса на уровне межпредсердного дефекта. При надсердечной форме иногда удается визуализировать аномально дренирующиеся лёгочные вены в верхнюю полую вену.

Естественное течение и прогноз очень серьёзные. При тотальном аномальном дренаже лёгочных вен больные погибают от рефрактерной сердечной недостаточности и высокой лёгочной гипертензии. Средняя продолжительность жизни – 2-6 месяцев. Частичный аномальный дренаж лёгочных вен характеризуется более спокойным прогнозом.

Хирургическая коррекция проводится в различные возрастные периоды и зависит от типа ВПС. Операционная летальность при этом пороке составляет до 25% в периоде новорожденности и прогрессивно уменьшается с возрастом ребенка. Новорожденным иногда проводят паллиативную операцию баллонной атриосептотомии с целью расширения межпредсердного сообщения. Радикальная операция заключается в создании широкого анастомоза лёгочных вен с левым предсердием, закрытии ДМПП.

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

Общий артериальный ствол (ОАС) – порок цианотического типа, характеризующийся отхождением единого крупного сосудистого ствола через единый клапан (с аномальным количеством створок) от двух желудочков сердца, который обеспечивает кровообращение как в большом, так и в малом кругах кровообращения. В состав данного врожденного порока сердца обязательно входит субаортальный большой дефект межжелудочковой перегородки.

В зависимости от характера дальнейшего ветвления ОАС различают следующие его типы: 1 тип – после выхода ОАС делится на два крупных сосуда, один из которых является аортой, а другой – лёгочной артерией; для 2 и 3 типов характерно отхождение ветвей лёгочной артерии прямо от ОАС; 4 тип называют «ложным» общим артериальным стволом, так как по сути имеется только один сосуд – аорта; лёгочная артерия и её ветви отсутствуют. Кровообращение лёгких при этой разновидности порока осуществляется только за счёт коллатералей. Частота встречаемости данного ВПС невысока и составляет от 0,2-0,8% до 1,7-

4,7%. Невысокая частота порока может объясняться тем, что большинство детей с ОАС погибает в первую неделю жизни. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек. Характерно наличие сопутствующих ВПС (КА, АДЛВ, ЕЖС, ООАВК), экстракардиальных пороков развития в виде скелетных аномалий, урогенитальных пороков развития, неправильных поворотов кишечника.

Гемодинамика. Из-за большого ДМЖП в общий артериальный ствол поступает смешанная кровь из обоих желудочков. Степень нарушения гемодинамики будет зависеть от величины сосудов, снабжающих лёгкие. При их больших размерах развивается гемодинамическая катастрофа. Уже на первой неделе жизни лёгкие буквально «захлёбываются» кровью (выраженная гиперволемиа МКК), развивается бивентрикулярная, рефрактерная к лечению сердечная недостаточность, от которой пациенты и погибают.

Несколько иная гемодинамическая картина развивается при сопутствующем стенозе ветвей лёгочной артерии: умеренно суженные или гипоплазированные ветви лёгочной артерии предотвращают большой сброс крови в МКК и создается уравновешенная гемодинамика. Больные дети могут дожить до года или более.

Клиническая картина при классическом варианте ОАС достаточно специфична: дети рождаются с нормальными массо-ростовыми показателями, но сразу после рождения очень быстро нарастают одышка и тахикардия, появляется умеренный цианоз, развивается недостаточность кровообращения. Состояние больных может стать критическим уже с первых дней жизни. Большинство пациентов умирают в первые 2 недели жизни. При осмотре ребенка можно отметить рано формирующийся сердечный «горб», сердечный толчок, выраженное расширение границ относительной сердечной тупости. Аускультативная картина зависит от многих факторов, но, как правило, тоны сердца напряжены, очень громкие, систолический шум грубый. Отмечается гепатоспленомегалия.

Рентгенологическое исследование фиксирует изменения в лёгких гиперволемического характера (вплоть до отёка легких) и кардиомегалию.

ЭКГ не имеет специфических изменений. Чаще всего отмечаются признаки перегрузки обоих желудочков.

Основную информацию, помимо клинической картины, даёт **ЭхоКГ**, выявляющее большой общий сосуд, отходящий от обоих желудочков и, как бы, «сидящий верхом» на межжелудочковой перегородке. Такая картина создаётся из-за большого подаортального ДМЖП. Очень важно при ЭхоКГ определить тип ОАС и количество створок на трункусе, а также признаки стеноза или недостаточности общего клапана.

Показанием к **операции** является критическое состояние больного и отсутствие эффекта от консервативной терапии. У детей первых месяцев жизни может выполняться паллиативная операция по сужению лёгочного ствола. Радикальная операция складывается из трёх этапов: ликвидация сообщения между лёгочной артерией и аортой, закрытие ДМЖП и создание искусственного ствола лёгочной артерии с использованием клапаносодержащего дакронового протеза. Летальность при данных операциях остаётся высокой, составляя 28,7%.

АТРЕЗИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА

Атрезия трикуспидального клапана (АТК) – цианотический порок сердца, заключающийся в отсутствии сообщения между правыми отделами сердца, уменьшении полости правого желудочка и наличии дефекта межжелудочковой и/или межпредсердной перегородок, открытого артериального протока. Трикуспидальный клапан, как правило, замещен фиброзной тканью или мембраной. По распространённости занимает третье место среди «синих» пороков сердца после тетрады Фалло и транспозиции магистральных сосудов. Частота среди всех ВПС составляет 2,6-5,3%. Порок с одинаковой частотой встречается у мальчиков и у девочек.

Гемодинамика. Через дефект межпредсердной перегородки или открытое овальное окно венозная кровь из правого предсердия поступает в левое предсердие, где смешивается с артериальной кровью. Далее смешанная кровь проходит в левый желудочек и аорту, а также

через ДМЖП поступает в правый желудочек и лёгочную артерию. При отсутствии ДМЖП порок считается «дуктус»-зависимым, так как в лёгкие кровь может поступать только через открытый артериальный проток. Выделяют несколько вариантов АТК в зависимости от наличия или отсутствия ДМЖП и сопутствующего стеноза лёгочной артерии.

Клиническая картина специфична: ребенок рождается с цианотической окраской кожных покровов, которая имеет фиолетово-серый колорит. Артериальной гипоксемии сопутствуют стабильные одышка и тахикардия. Быстро развиваются «барабанные палочки» и «часовые стёкла». Дети отстают в физическом развитии. Развивается сердечный горб. При осмотре выявляется расширение границ относительной сердечной тупости больше влево. Аускультативно выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины (шум ДМЖП и/или стеноза лёгочной артерии, открытого артериального протока).

Рентгенологическая картина напоминает таковую при ТМА: форма сердца часто напоминает «яйцо, лежащее на боку», но может отмечаться и кардиомегалия. В зависимости от наличия сопутствующего стеноза лёгочной артерии может быть характерный лёгочный рисунок (гиперволемиа при отсутствии стеноза, гиповолемиа – при его наличии).

Важную информацию даёт **ЭКГ**: сочетание цианоза с рождения с отклонением электрической оси сердца влево и признаками перегрузки предсердий – очень специфический симптом при АТК. В дальнейшем появляются и нарастают признаки перегрузки и гипертрофии левого желудочка.

ЭхоКГ характеризуется отсутствием типичного эхо-сигнала от трёхстворчатого клапана, гипоплазированной полостью правого желудочка, наличием сопутствующих аномалий.

Дифференцировать данный ВПС приходится с ТМА, единственным желудочком, атрезией лёгочной артерии.

Прогноз при данном пороке очень серьёзный. Течение прогрессирующее. С возрастом усиливается гипоксия и признаки сердечной недостаточности. Большинство больных умирают в первые 6 месяцев жизни.

Хирургическая коррекция АТК подразделяется на паллиативные операции и гемодинамическую коррекцию. К паллиативным операциям относят процедуру Рашкинда и наложение подключично-лёгочного анастомоза. Гемодинамическая коррекция по Фонтену заключается в создании кавапульмонального или предсердно-лёгочного анастомоза с помощью синтетического протеза и проводится в раннем детском или дошкольном возрасте.

АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Аномалия Эбштейна – это порок развития трёхстворчатого клапана, при котором одна из створок (передняя) прикреплена к фиброзному кольцу правильно, а другие (задняя и септальная) – к стенке правого желудочка. При этом створки бывают деформированы, утолщены и создают ситуацию недостаточности клапана. Кроме того, из-за смещения створок уменьшается (иногда значительно) полость правого желудочка. Правое предсердие значительно увеличено в размерах. Часто имеется открытое овальное окно или дефект межпредсердной перегородки. Левые отделы сердца не изменены.

Гемодинамические нарушения определяются степенью смещения трикуспидального клапана и уменьшением полости правого желудочка, а так же недостаточностью трикуспидального клапана. Из-за уменьшения диастолического наполнения правого желудочка уменьшается выброс венозной крови в лёгочную артерию. Параллельно развивается застой крови в правом предсердии. При наличии ДМПП из правого предсердия венозная кровь будет сбрасываться в левое и в клинической картине будет отмечаться цианоз.

Клиническая картина при выраженных анатомических вариантах порока проявляется уже в роддоме или в первые недели и месяцы жизни: наличие цианоза, имеющего малиновый или синюшный оттенки, размеры сердца увеличены, больше вправо (вплоть до «*cor bovinum*»), формируется сердечный горб. Аускультативная картина минимальная - выслушивается недостаточность или стеноз трёхстворчатого клапана, шум ДМПП. Характерным признаком

аномалии Эбштейна являются нарушениями сердечного ритма по типу суправентрикулярной пароксизмальной тахикардии, трепетания предсердий. Стертые варианты порока с незначительным или умеренным смещением трикуспидального клапана длительное время могут оставаться недиагностированными или выявляются случайно.

Рентгенологически выявляется увеличение сердечной тени шаровидной формы, обеднение легочного рисунка.

На **ЭКГ** может определяться перегрузка и гипертрофия правого предсердия, причём степень увеличения зубца Р различна: от минимального увеличения до гигантского, превышающего по амплитуде зубец R.

ЭхоКГ позволяет оценить степень смещения трикуспидального клапана и определить сопутствующие аномалии.

Прогноз при аномалии Эбштейна зависит от степени гемодинамических нарушений. Прогностически неблагоприятными считаются кардиомегалия, сердечная недостаточность и аритмии. В тяжёлых случаях показано протезирование трикуспидального клапана, пластика ДМПП.

«КАРДИОПАТИИ»

Определение

Кардиомиопатии — неоднородная группа хронических, тяжело протекающих болезней миокарда, приводящих к развитию миокардиальной дисфункции.

Классификация

В соответствии с клинической классификацией кардиомиопатий (ВОЗ, 1995) различают: дилатационную (ДКМП), гипертрофическую (ГКМП), рестриктивную (РКМП) и аритмогенную правожелудочковую (АКПЖ) кардиомиопатии.

Дилатационная кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия является наиболее распространённой кардиомиопатией (у детей 5—10 случаев на 100 000 населения) и встречается в большинстве стран мира и в любом возрасте.

Выдвинуты различные гипотезы её происхождения, тем не менее в последние годы все чаще высказывается мнение о том, что ДКМП — неоднородное заболевание. К возможным этиологическим факторам относят различные инфекционные агенты (вирусная теория), гормональные, обменные и иммунологические нарушения, токсическое нарушение мышцы сердца и др. У 10—20% больных ДКМП заболевание имеет наследственный характер. Более чем у половины больных этиологию заболевания выявить не удастся, в этих случаях говорят об идиопатической ДКМП.

Клиническая картина ДКМП варьибельна и определяется тяжестью недостаточности кровообращения. Гемодинамические расстройства обусловлены снижением сократимости миокарда и насосной функции сердца. Это приводит к повышению давления в полостях сердца, в первую очередь в левых, затем и в правых. На ранних этапах болезнь протекает мало- или бессимптомно, субъективные проявления нередко отсутствуют. В поздние сроки заболевания появляются жалобы на боли в области сердца, слабость, одышку, головокружения, синкопальные состояния, диспептические расстройства, отеки и др. При осмотре наблюдаются клинические проявления застойной сердечной недостаточности.

К числу наиболее важных и постоянных диагностических признаков ДКМП относятся кардиомегалия, нередко определяется деформация грудной клетки в виде сердечного горба.

Аускультативно отмечается ослабление I тона на верхушке, систолический шум, интенсивность которого бывает разной. II тон над лёгочной артерией акцентирован и раздвоен.

На электрокардиограмме (ЭКГ) — признаки гипертрофии левых и правых отделов сердца. При ДКМП часто отмечаются нарушения ритма сердца и проводимости, которые выявляются на обычной ЭКГ и суточном мониторинге ЭКГ.

При рентгенологическом исследовании во всех случаях определяется увеличение размеров сердца (кардиоторакальный индекс более 0,50) (рис. 1). Со стороны сосудов малого круга кровообращения преобладают явления венозного застоя.

Эхокардиография (ЭхоКГ) является важнейшим неинвазивным методом диагностики ДКМП. Выявляемая при этом дилатация полостей сердца у большинства больных с ДКМП преобладает над степенью гипертрофии миокарда, характерно значительное увеличение величин конечно-диастолического и конечно-систолического диаметра желудочков, а также снижение показателей сократимости. Допплер-ЭхоКГ позволяет выявить относительную митральную и трикуспидальную недостаточность клапанов и нарушение диастолической функции левого желудочка.

Лечебные мероприятия при ДКМП направлены на уменьшение гемодинамической перегрузки сердца. К основным лекарственным препаратам относятся ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, эналаприл), β -адреноблокаторы (пропранолол, карведилол), которые, способствуя подавлению активности ренин-ангиотензиновой и симпатико-адреналовой систем, приводят к нейрогуморальной разгрузке сердца. При отеком синдроме для объемной разгрузки сердца назначают диуретики: салуретики (фуросемид, этакриновая кислота и др.) в сочетании с калийсберегающими препаратами (спиронолактон, триамтерен). В связи с повышенной чувствительностью к сердечным гликозидам их назначают строго индивидуально и в малых дозах. С целью профилактики тромбозов и эмболий применяют антиагреганты (ацетилсалициловая кислота, пентоксифиллин, дипиридамол и др.). При возникновении этих серьезных осложнений показано использование антикоагулянтов (фениндион, варфарин) под контролем показателей коагулограммы. При клинически значимых нарушениях ритма сердца, оказывающих отрицательное влияние на течение заболевания, усугубляя тяжесть нарушения кровообращения, назначают антиаритмические препараты. Поскольку они оказывают отрицательное инотропное действие, препаратом выбора является амиодарон, кардиодепрессивный эффект которого наименее выражен. Ввиду предполагаемого аутоиммунного патогенеза значительной части случаев ДКМП и ее связи с вирусным миокардитом возникает вопрос о применении у больных иммуносупрессивных и иммуномодулирующих препаратов. Несмотря на интенсивное лечение и поиск новых лекарственных веществ для лечения ДКМП, актуальным остается вопрос о трансплантации сердца.

Прогноз заболевания очень серьезный, хотя имеются отдельные сообщения о значительном улучшении клинического состояния больных на фоне обычной терапии. Средняя продолжительность жизни больных с ДКМП составляет 3,5—5 лет. Мнения различных авторов расходятся при изучении исхода ДКМП у детей. Наиболее высокая выживаемость отмечена среди детей раннего возраста. По наблюдениям многих авторов, наиболее частыми причинами смерти больных с ДКМП являются хроническая сердечная недостаточность, тромбоэмболии и нарушения ритма сердца.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия — наследственное заболевание, которое передается по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью и экспрессивностью. Случаи заболевания выявляются у 54—67% родителей и ближайших родственников больного. Высказано предположение, что ГКМП отличается значительной генетической гетерогенностью по числу и локализации как ответственных генов, так и их мутаций. ГКМП распространена во всем мире, однако точная частота ее не установлена, что связано со значительным числом бессимптомных случаев. У лиц мужского пола это заболевание

встречается чаще, причем как среди взрослых больных, так и у детей. ГКМП у детей встречается в любом возрасте.

ГКМП нередко сочетается с другими болезнями: синдромом Нунан, атаксией Фридрейха, митохондриальной энцефаломиопатией, врожденной микросфероцитарной гемолитической анемией и др.

При ГКМП основным анатомическим субстратом является гипертрофия миокарда левого желудочка, которая бывает симметричной и асимметричной. При асимметричной форме наблюдается преобладающее утолщение межжелудочковой перегородки. При симметричной ГКМП имеет место равномерное утолщение стенок желудочка. Однако этот признак встречается и при врожденных пороках, артериальной гипертензии и других болезнях сердца. Асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки описана у здоровых детей в возрасте до 6 мес. Отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка у них становится нормальным (меньше 1,3) в первые два года жизни, тогда как при ГКМП оно стабильно сохраняется увеличенным. Регрессия гипертрофии мышцы сердца наблюдается у детей, родившихся у матерей, страдающих сахарным диабетом, у которых наряду с асимметричной гипертрофией миокарда левого желудочка могут возникнуть симптомы застойной сердечной недостаточности. Гипертрофия миокарда и связанная с ней симптоматика обычно исчезают в первые 6 мес жизни.

В зависимости от наличия или отсутствия градиента систолического давления в полости левого желудочка существуют две формы асимметричной ГКМП — с обструкцией и без обструкции.

К важным, но не специфическим морфологическим признакам при ГКМП относят дезорганизацию гипертрофированных мышечных волокон миокарда и очаги кардиосклероза, выявляемые главным образом в межжелудочковой перегородке.

Клинические проявления ГКМП полиморфны и неспецифичны, они варьируют от бессимптомных форм до тяжелого нарушения функционального состояния и внезапной смерти.

У детей раннего возраста выявление ГКМП нередко связано с возникновением признаков застойной сердечной недостаточности, которая у них развивается чаще, чем у детей старшего возраста и взрослых. Основными жалобами у детей старшего возраста являются одышка при физической нагрузке, быстрая утомляемость, кардиалгии, приступы головокружения и обмороки.

Главное диагностическое значение имеет систолический шум с локализацией на верхушке сердца и в третьем-четвертом межреберье слева у края грудины. Шум на верхушке сердца объясняют митральной регургитацией, в третьем-четвертом межреберье — инфундибулярным стенозом левого желудочка. При этом I тон на верхушке сердца в большинстве случаев нормальной звучности, а II тон на основании у ряда больных ослаблен. Однако у отдельных больных систолический шум локализуется на основании сердца, неинтенсивный и не сопровождается ослаблением звучности II тона. В этом случае распознавание заболевания возможно с использованием дополнительных методов исследования, в частности ЭхоКГ.

На ЭКГ у больных с ГКМП наиболее часто выявляются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия, в ряде случаев — правых отделов, нарушения процесса реполяризации желудочков, проявляющиеся изменениями комплекса ST-T. Изменения амплитуды зубца T бывают разной степени выраженности: от умеренного снижения амплитуды, особенно в левых грудных отведениях, до регистрации глубокого отрицательного зубца T. Из блокад сердца чаще встречается нарушение проводимости по левой ножке пучка Гиса, в частности блокада ее передней ветви. Часто регистрируется патологический зубец Q и удлинение интервала QT.

Перкуторно и рентгенологически размеры сердца у детей с ГКМП находятся в пределах нормы (рис. 2).

Из неинвазивных методов диагностики ГКМП ЭхоКГ является наиболее информативным. При этом наблюдается уменьшение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров левого желудочка, асимметричное утолщение межжелудочковой перегородки, увеличение фракции выброса, снижение насосной функции и нарушение диастолического расслабления миокарда желудочков. Обструктивная форма ГКМП сопровождается градиентом систолического давления между левым желудочком и аортой, который может быть различной степени выраженности, иногда достигающей 100 мм рт. ст. и более. Признаками обструкции выводного тракта левого желудочка является систолическое движение кпереди передней створки митрального клапана и среднесистолическое прикрытие аортального клапана.

К общим лечебным мероприятиям прежде всего относятся запрещение занятий спортом и ограничение значительных физических нагрузок, способных вызывать усугубление гипертрофии миокарда, повышение внутрижелудочкового градиента и риска внезапной смерти даже у асимптоматичных больных. Основу медикаментозной терапии ГКМП составляют β -адреноблокаторы и блокаторы кальциевых каналов, которые оказывают отрицательное инотропное действие и улучшают диастолическую функцию миокарда. При застойной сердечной недостаточности на фоне терапии β -адреноблокаторами и(или) верапамилом назначают диуретики, в ряде случаев допустимо использование сердечных гликозидов. В тяжелых случаях проводят хирургическое лечение.

Клиническое течение этого заболевания более благоприятно, чем при ДКМП. Только в единичных случаях болезнь прогрессирует быстро, заканчиваясь летальным исходом. У детей раннего возраста наиболее частой причиной летальных исходов является рефрактерная застойная сердечная недостаточность. Дети старшего возраста и взрослые в большинстве случаев умирают внезапно.

Рестриктивная кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия — это редкое заболевание миокарда с частым вовлечением эндокарда, которое характеризуется нарушением диастолической функции и повышением давления наполнения желудочков при нормальной или малоизмененной сократительной функции миокарда, отсутствием его значимой гипертрофии. Явления недостаточности кровообращения у таких больных не сопровождаются увеличением объема левого желудочка.

Из выделенных в новой классификации (1996) двух форм РКМП, первая, миокардиальная, протекает с изолированным поражением миокарда аналогично таковому при ДКМП, вторая, эндомиокардиальная, характеризуется утолщением эндокарда и инфильтративными, некротическими и фиброзными изменениями в мышце сердца.

При эндомиокардиальной форме большое значение в поражении сердца придают аномальным эозинофилам, оказывающим токсическое воздействие на кардиомиоциты.

Выделяют три стадии этой формы РКМП:

I — некротическая, для которой характерна выраженная эозинофильная инфильтрация миокарда с развитием миокардита и коронарита;

II — тромботическая, которая проявляется утолщением эндокарда вследствие фибриноидных изменений, образованием пристеночных тромботических наложений в полостях сердца и тромбозом мелких сосудов миокарда;

III — фибротическая, когда выявляется распространенный интрамуральный фиброз миокарда и неспецифический облитерирующий эндартериит интрамуральных венечных артерий.

Помимо увеличения количества эозинофилов в крови у больных выявляют эозинофильную инфильтрацию не только миокарда, но и других органов. При выявлении эозинофильной инфильтрации миокарда заболевание расценивается как фибропластический эндокардит Леффлера. В случае отсутствия эозинофильной инфильтрации миокарда говорят об эндомиокардиальном фиброзе Девиса. Существует точка зрения, что эозинофильный

эндокардит и эндомиокардиальный фиброз являются стадиями одного и того же заболевания, встречающегося главным образом в тропических странах Южной Африки и Латинской Америки.

В то же время первичная миокардиальная РКМП, для которой не характерны изменения эндокарда и эозинофильная инфильтрация сердечной мышцы, описана в странах других континентов, в т.ч. и в России. В этих случаях при тщательном обследовании, включавшем биопсию миокарда и коронарографию, или на вскрытии не удавалось обнаружить какие-либо специфические изменения, отсутствовал атеросклероз коронарных артерий, констриктивный перикардит. При гистологическом исследовании у таких больных выявляли интерстициальный фиброз миокарда, механизм развития которого остается неясным. Эта форма РКМП встречается как у взрослых, так и у детей.

Подозревать рестриктивное поражение миокарда следует у больных с хронической сердечной недостаточностью, у которых отсутствуют дилатация и резко выраженные нарушения сократительной функции левого желудочка.

Клиническая картина при этом заболевании определяется тяжестью застойной сердечной недостаточности, обычно с преобладанием застоя в большом круге кровообращения, которая рано возникает и быстро прогрессирует. Отмечается венозный застой крови на путях притока к левому и правому желудочкам. У больных наблюдается набухание шейных вен, выражена одышка и слабость при незначительной физической нагрузке, быстро нарастают отеки, гепатомегалия и асцит, часто рефрактерные к проводимой терапии. Размеры сердца обычно небольшие, выслушиваются ритм галопа и в значительной части случаев неинтенсивный систолический шум митральной или трикуспидальной недостаточности. Заболевание часто осложняется мерцанием предсердий и эктопическими желудочковыми аритмиями, а также тромбоэмболиями в малый и большой круг кровообращения.

На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии пораженных отделов сердца. Нередко регистрируется патологический зубец Q, снижение сегмента ST и инверсия зубца T. Возможны нарушения ритма сердца и проводимости. При рентгенографии грудной клетки размеры сердца немного увеличены или не изменены, отмечаются увеличение предсердий и венозный застой в легких. На ЭхоКГ определяются увеличение размера предсердий, уменьшение полости пораженного желудочка, признаки недостаточности митрального и трикуспидального клапанов, резкое нарушение диастолической и насосной функции сердца.

Лечение малоэффективно, временное улучшение наступает при проведении терапевтических мероприятий в ранние сроки от начала заболевания. Назначают глюкокортикоиды и иммунодепрессанты, используют также диуретики и сердечные гликозиды в малых дозах. Прогноз чаще неблагоприятный, больные умирают от рефрактерной хронической сердечной недостаточности, тромбоэмболий и других осложнений.

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка

Аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка — это редкое заболевание неясной этиологии, которое характеризуется прогрессирующим замещением миоцитов правого желудочка жировой или фиброзно-жировой тканью, сопровождающееся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков.

Распространенность АКПЖ неизвестна, а точнее мало изучена вследствие того, что начало заболевания часто протекает бессимптомно. Считают, что АКПЖ является причиной внезапной смерти у 26% детей и подростков.

Причина этой кардиомиопатии до настоящего времени остается неясной. В качестве возможных этиологических факторов рассматриваются наследственность, химические, вирусные и бактериальные агенты, апоптоз. Суждения о патогенезе миопатических сдвигов и аритмогенеза при АКПЖ сводятся к нескольким основным предположениям. В соответствии с одним из них АКПЖ — это врожденное нарушение развития миокарда правого желудочка

(дисплазия). Появление желудочковой тахикардии может быть отсрочено на 15 лет и более, пока размер аритмогенного субстрата не станет достаточным для возникновения стойких желудочковых аритмий. Другой вариант возникновения дисплазии связывают с метаболическими нарушениями, вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов. Конечным результатом одного или нескольких вышеперечисленных процессов является замещение миокарда правого и/или левого желудочков жировой или фиброзно-жировой тканью, представляющей собой субстрат для желудочковых аритмий.

Длительное время заболевание протекает бессимптомно. В этот период органическое повреждение, лежащее в основе АКПЖ, медленно прогрессирует. Клинические признаки АКПЖ (сердцебиение, пароксизмальная тахикардия, головокружение или обмороки) обычно появляются в подростковом или юношеском возрасте. Ведущими клиническими проявлениями при этом являются жизнеугрожающие аритмии: желудочковая экстрасистолия или тахикардия (обычно имеет графику блокады левой ножки пучка Гиса), эпизоды фибрилляции желудочков; реже — суправентрикулярные (предсердные тахикардии, мерцание или трепетание предсердий). Первым проявлением заболевания может служить внезапная остановка кровообращения, которая наступает во время физических нагрузок или напряженной спортивной активности.

Весьма характерны различные эктопические желудочковые аритмии, вплоть до стойкой желудочковой тахикардии. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки в большом проценте случаев выявляются нормальные морфометрические показатели. Эхокардиографическими критериями АКПЖ являются: умеренная дилатация правого желудочка, локальное выпячивание и дискинезия нижней стенки или верхушки сердца, изолированное расширение выходного тракта правого желудочка, повышение интенсивности отраженных сигналов от правого желудочка, увеличение его трабекулярности. Магнитно-резонансная томография считается наиболее перспективным визуализирующим методом диагностики АКПЖ, позволяющим обнаруживать такие структурные нарушения, как фокальное истончение стенки и локальные аневризмы.

Лечение при АКПЖ направлено на устранение наблюдаемых аритмий сердца. Для этого применяются различные антиаритмические препараты: соталол, амиодарон, верапамил и др. При устойчивой желудочковой тахикардии проводят катетерное разрушение аритмогенного очага или имплантируют кардиовертер-дефибриллятор.

«СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ»

ВВЕДЕНИЕ

На протяжении последних десятилетий сердечная недостаточность (СН) во многих экономически развитых странах мира превратилась в наиболее значимую и быстро растущую не только медицинскую, но и важную социальную проблему, поскольку ведет к ранней инвалидизации больных, снижению качества и продолжительности жизни. В формировании структуры детской смертности только на долю патологии сердца приходится до 26% общей летальности в детских стационарах (76%).

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Сердечная недостаточность (СН) — это клинический синдром, развивающийся при нарушении систолической и/или диастолической функции сердца, вследствие повреждения миокарда. Следует разграничивать понятия «сердечная недостаточность» и «недостаточность кровообращения». В последнее вкладывается более широкий смысл. Недостаточность кровообращения (НК) — совокупность гемодинамических нарушений, ведущих к нарушению кровоснабжения всех или отдельных органов и тканей, а также к патологическому перераспределению объема крови в различных областях сосудистого русла. НК объединяет: нарушение сократительной способности миокарда, функциональную или органическую

недостаточность сосудов, несостоятельность нейрогуморальных регулирующих механизмов. Определить сроки развития СН у детей бывает сложно, поэтому в понятия «острая» и «хроническая» СН следует вкладывать чисто клинический смысл.

ЭТИОЛОГИЯ

У новорожденных и детей раннего возраста основными причинами СН являются врожденные пороки сердца. В неонатальном периоде частые причины СН — нарушение перестройки внутриутробного кровообращения на внеутробное, гипоксия. В более старшем возрасте, помимо врожденных пороков сердца, причинами СН являются дилатационная и гипертрофическая кардиомиопатии, миокардит, инфекционные эндокардиты, перикардиты, легочная гипертензия. В последнее время возрастает частота поражений миокарда при системных заболеваниях соединительной ткани, васкулитах, наследственных генетических синдромах, нервно-мышечных заболеваниях, при митохондриальной патологии. Во всех возрастных периодах СН может возникать при нарушениях ритма сердца.

Таким образом, СН может развиваться вследствие повреждения миокарда на клеточном уровне (кардиомиопатия, миокардит, инфаркт миокарда), вследствие гемодинамической перегрузки давлением (аортальный стеноз, стеноз легочного клапана, артериальная гипертензия) или объемом (недостаточность митрального, аортального, трикуспидального клапанов, врожденные пороки сердца со сбросом крови слева направо; а также при нарушении наполнения сердца: заболевания перикарда, гипертрофия миокарда, рестриктивная кардиомиопатия, митральный и трикуспидальный стеноз, пароксизмальная тахикардия).

ПАТОГЕНЕЗ

Независимо от этиологических факторов развитие СН реализуется по единым патофизиологическим механизмам.

На начальном этапе дисфункции миокарда включаются компенсаторные механизмы (дилатация полости левого желудочка, повышение частоты сердечных сокращений, повышение общего периферического сопротивления, гипертрофия миокарда). Адаптационные механизмы охватывают все функциональные системы — от клеточного уровня до организма в целом. Однако у детей, особенно раннего возраста, адаптационные механизмы быстро истощаются, превращаясь в патогенетические факторы развития и прогрессирования СН.

В основе патогенеза СН лежит нарушение функции основного сократительного элемента миокарда — миофибриллы. Существуют три основные гипотезы, объясняющие молекулярные основы ухудшения сократительной способности миокарда:

1. нарушается баланс между энергообеспечением и энергозатратами при сокращении кардиомиоцитов (энергетический голод);
2. страдает сопряжение процессов возбуждения и сокращения в миокарде;
3. снижается чувствительность миофиламентов к кальцию.

Дилатация полостей сердца вызывает увеличение внутримиекардиального напряжения как в систолу, так и в диастолу, что является пусковым механизмом активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, стимулирует выделение норадреналина симпатическими терминалиями, секрецию предсердного натрийуретического пептида и других вазоактивных веществ. Развивается синдром недостаточности кровообращения.

НК сопровождается нарушением центральной (повышение давления наполнения левого желудочка, снижение фракции выброса) и периферической гемодинамики (вазоконстрикция, повышение общего периферического сопротивления; увеличение объема циркулирующей крови), перестройкой нейроэндокринной и иммунной системы (усиленный синтез интерлейкинов, опухолевого некротического фактора, способного ускорить апоптоз).

Таким образом, появление и прогрессирование клинической симптоматики (одышка, тахикардия, отеки, гепатомегалия, кардиомегалия) неизбежно.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Общепринятой классификации СН в педиатрии нет. Выделяют две формы сердечной недостаточности: острую и хроническую.

В зависимости от типа гемодинамики и некоторых особенностей патогенеза различают следующие **клинические варианты острой сердечной недостаточности** (ОСН) (таблица 1):

1. с гипокINETическим типом гемодинамики (синдром малого выброса - кардиогенный шок);
2. с застойным типом гемодинамики:
 - правожелудочковая (венозный застой в большом круге кровообращения);
 - левожелудочковая (сердечная астма, отек легких);
3. гипоксемический криз (одышно-цианотический приступ).

Таблица 1. Типы острой сердечной недостаточности

Кардиогенный шок (синдром малого сердечного выброса)	Застойная недостаточность			Гипоксемиче- ский (одышно- цианотический) приступ
	Левожелудочковая		Правожелудочковая	
	Интерстициальная (сердечная астма)	Альвеолярная (отек легких)		

В педиатрии наиболее широко используется классификация хронической сердечной недостаточности, предложенная Н.Д. Стражеско, В.Х. Василенко, ГФ. Ланга в модификации Н.А. Белоконов.

Степень и признаки недостаточности кровообращения представлены в табл.

Заслуживает внимание классификация сердечной недостаточности Н.М. Мухарлямова:

А. По происхождению:

Степень	Недостаточность кровообращения	
	Левожелудочковая	Правожелудочковая
I	Признаки недостаточности кровообращения в покое отсутствуют и появляются после нагрузки в виде тахикардии или одышки	
IIА	ЧСС увеличена на 15-30% от нормы ЧД увеличена на 30-50% от нормы	Печень выступает на 2-3 см из-под края реберной дуги
IIБ	ЧСС увеличена на 30-50% от нормы ЧД увеличена на 50-70% от нормы Возможны влажные хрипы в легких, влажный кашель	Печень выступает на 3-5 см из-под края реберной дуги Пастозность тканей Набухание яремных вен
III	ЧСС увеличена на 50-60% от нормы ЧД увеличена на 70-100% от нормы Клиника предотека легких	Гепатомегалия Отечный синдром

- 1) перегрузка давлением;
- 2) перегрузка объемом;
- 3) первично-миокардиальная (метаболическая) недостаточность.

Б. По сердечному циклу:

- 1) систолическая недостаточность;
- 2) диастолическая недостаточность;
- 3) смешанная недостаточность.

В. Клинические варианты:

- 1) преимущественно левожелудочковая;
- 2) преимущественно правожелудочковая;
- 3) тотальная;
- 4) гиперкинетическая;
- 5) коллаптоидная;
- 6) сокращенный синусовый ритм;
- 7) брадикардия.

Г. По стадиям:

I — период А, период Б;

II — период А, период Б;

III — период А, период Б.

ОСТРАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

КАРДИОГЕННЫЙ ШОК (синдром малого сердечного выброса)

Шок - остро развивающийся, угрожающий жизни патологический процесс, характеризующийся прогрессирующим снижением тканевой перфузии, тяжелыми нарушениями деятельности ЦНС, кровообращения, дыхания и обмена веществ.

Кардиогенный шок - клинический синдром, характеризующийся артериальной гипотензией и признаками резкого ухудшения микроциркуляции и перфузии тканей, в том числе кровоснабжения мозга и почек (заторможенность или возбуждение, падение диуреза, холодная кожа, покрытая липким потом, бледность, мраморный рисунок кожи); синусовая тахикардия носит компенсаторный характер.

Кроме кардиогенного шока, возможными причинами развития шока могут быть:

- Уменьшение общего объема крови (гиповолемический шок) вследствие кровотечения или обезвоживания при потерях из желудочно-кишечного тракта (рвота, диарея), полиурии, при ожогах и др. Основной патогенетический механизм - недостаточность преднагрузки сердца из-за дефицита венозного притока.

- Депонирование крови в венозных бассейнах (распределительный или вазогенный шок) при анафилаксии, острой надпочечниковой недостаточности, сепсисе, нейрогенном или токсическом шоке. Ведущий патогенетический механизм - недостаточность постнагрузки сердца.

Малый сердечный выброс (кардиогенный шок) развивается вследствие несостоятельности насосной функции сердца (острая ишемия миокарда, инфекционные и токсические кардиты, кардиомиопатии), а также в результате обструкции венозного притока к сердцу или сердечного выброса (обструктивный шок) при заболеваниях перикарда (тампонаде перикарда), напряженном пневмотораксе, при острой обтурации атриовентрикулярного отверстия миксомой предсердия, разрыве хорд, клапанов сердца, при массивной тромбоэмболии легочной артерии и др. Тампонада перикарда и обтурация атриовентрикулярного отверстия требуют немедленного хирургического пособия; медикаментозная терапия в этих случаях может лишь усугубить ситуацию.

Особым клиническим вариантом кардиогенного шока является аритмический шок, который развивается как результат падения минутного объема кровообращения вследствие тахикардии/тахиаритмии или брадикардии/брадиаритмии; после купирования нарушения ритма достаточно быстро восстанавливается адекватная гемодинамика.

При развитии синдрома малого сердечного выброса отмечается болевой синдром, проявляющийся выраженным беспокойством ребенка, сменяющимся заторможенностью. Отмечаются падение артериального давления, нитевидный пульс, тахикардия, «мраморная» бледность кожных покровов, спавшиеся периферические вены, липкий холодный пот, акроцианоз, олигоанурия.

Течение кардиогенного шока часто сопровождается развитием отека легких, мезентериальной ишемией, ДВС-синдромом, почечной недостаточностью.

Кардиогенный шок на догоспитальном этапе диагностируется на основании:

- прогрессирующего падения систолического артериального давления;
- уменьшения пульсового давления - менее 20 мм рт. ст.;
- признаков нарушения микроциркуляции и перфузии тканей - падение диуреза менее 20 мл/ч, холодная кожа, покрытая липким потом, бледность, мраморный рисунок кожи, в ряде случаев - спавшиеся периферические вены.

ОСТРАЯ ЗАСТОЙНАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Выделяют 3 стадии развития острой застойной сердечной недостаточности.

I стадия:

- уменьшение минутного объема, гиперволемиа, признаки застоя жидкости в одном или в обоих кругах кровообращения.
- тахикардия и одышка в покое, не соответствующие лихорадке,
- изменение соотношения между ч.с.с. и ч.д. (у детей первого года жизни - более 3,5:1; старше года - более 4,5:1),
- увеличение размеров печени,
- периорбитальные отеки (преимущественно на первом году),
- набухание шейных вен и одутловатость лица,
- цианоз,
- бронхоспазм,
- незвучные крепитирующие или мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах легких,
- акцент второго тона на легочной артерии,
- приглушенность тонов сердца.

II стадия:

- присоединяется общая задержка жидкости с олигурией или анурией,
- появляются периферические отеки в наиболее удаленных от сердца местах (на нижних конечностях, ягодицах, в области крестца),
- возможен отек легких.

III стадия:

- гипосистолическая форма с развитием артериальной гипотензии на фоне клиники перегрузки малого круга,
- снижение на фоне тотального застоя сначала систолического, а затем и минимального давления,
- на фоне глухости тонов - существенное расширение границ сердца.

ОСТРАЯ ЗАСТОЙНАЯ ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Острая левожелудочковая недостаточность связана с резким снижением насосной функции левого желудочка и быстрым нарастанием застоя крови в легких.

Основные причины острой левожелудочковой недостаточности:

1. Заболевания миокарда в стадии декомпенсации (миокардиты, кардиомиопатии различного генеза).

2. Гемодинамическая перегрузка объемом левых отделов сердца при пороках сердца: дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок; открытом аортальном протоке; недостаточности аортального и митрального клапанов, стенозе аорты, коарктации аорты и др..

3. Гемодинамическая перегрузка давлением левых отделов сердца при пороках сердца: коарктации аорты; стенозах митрального и аортального клапанов; гипертрофической кардиомиопатии; опухолях сердца; злокачественной артериальной гипертензии.

4. Нарушения ритма сердца (пароксизмальная тахикардия, мерцательная аритмия).

Острая левожелудочковая недостаточность характеризуется **последовательным течением стадий**: интерстициальной и альвеолярной.

Клинически она проявляется синдромами сердечной астмы и отека легких. Сердечная астма рассматривается как начальная стадия отека легких. При ней наблюдается выпотевание жидкости из сосудистого русла в интерстициальную (межуточную) ткань, т. е. имеет место интерстициальный отек легких. При отеке легких жидкость из интерстициального пространства переходит в альвеолы. В связи с этим данную фазу острой левожелудочковой недостаточности называют альвеолярной стадией.

Сердечная астма проявляется приступами удушья, которым часто предшествует физическое и эмоциональное перенапряжение. Манифестирует приступообразной одышкой, мучительным удушьем и ортопноэ, возникающими чаще в ночные (предутренние) часы; иногда - дыханием Чейна-Стокса, кашлем (вначале сухим, а затем с отделением мокроты, что не приносит облегчения), позже - пенистой мокротой, нередко окрашенной в розовый цвет,

бледностью, акроцианозом, гипергидрозом и сопровождается возбуждением, страхом смерти. Ребенок беспокоен, жалуется на стеснение в груди, нехватку воздуха. Занимает вынужденное положение: сидит с опущенными ногами. При остром застое влажные хрипы вначале могут не выслушиваться или определяется скудное количество мелкопузырчатых хрипов над нижними отделами легких; набухание слизистой мелких бронхов может проявляться умеренной картиной бронхообструкции с удлинением выдоха, сухими хрипами и признаками эмфиземы легких.

Дифференциально-диагностическим признаком, позволяющим разграничить это состояние с бронхиальной астмой, может служить диссоциация между тяжестью состояния больного и (при отсутствии выраженного экспираторного характера одышки, а также «немых зон») скудностью аускультативной картины. Возможны острое расширение сердца влево, появление систолического шума на верхушке сердца, протодиастолического ритма галопа, а также акцента II тона на легочной артерии и других признаков нагрузки на правое сердце вплоть до картины правожелудочковой недостаточности. Артериальное давление может быть нормальным, повышенным или пониженным. Постоянный симптом - нарастающая тахикардия с изменением соотношения ЧСС и ЧДД более 3:1. Приступ длится от нескольких минут до нескольких часов. Сердечная астма не всегда переходит в развернутую картину отека легких, особенно если лечебные мероприятия своевременны.

При развитии кардиогенного *отека легких* в начале отмечается беспокойство, дети могут метаться в постели, в последующем может быть нарушение сознания. Кожа сначала бледная, а затем синюшная, покрыта холодным липким потом. При кашле выделяется пенящаяся мокрота розового цвета, возможны прожилки крови. Дыхание шумное, клокочущее. Над легкими выслушивается большое количество влажных мелко- и среднепузырчатых хрипов, появляющихся вначале паравертебрально, а затем над всеми остальными отделами грудной клетки. Возможно развитие олигоанурии.

ОСТРАЯ ПРАВОЖЕЛУДОЧКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Острая правожелудочковая недостаточность является результатом резкой перегрузки правых отделов сердца. Она возникает при тромбозе ствола легочной артерии и ее ветвей, врожденных пороках сердца (стеноз легочной артерии, аномалия Эбштейна и др.), тяжелом приступе бронхиальной астмы и др.

Развивается внезапно: мгновенно появляются чувство удушья, стеснения за грудиной, боли в области сердца, резкая слабость. Быстро нарастает цианоз, кожа покрывается холодным потом, возникают или усиливаются признаки повышения центрального венозного давления и застоя в большом круге кровообращения: набухают шейные вены, быстро увеличивается печень, которая становится болезненной. Пульс слабого наполнения, значительно учащается. Артериальное давление снижено.

Возможно появление отеков в нижних отделах тела (при длительном горизонтальном положении - на спине или боку). Клинически от хронической правожелудочковой недостаточности она отличается интенсивными болями в области печени, усиливающимися при пальпации. Определяются признаки дилатации и перегрузки правого сердца (расширение границ сердца вправо, систолический шум над мечевидным отростком и протодиастолический ритм галопа, акцент II тона на легочной артерии и соответствующие изменения ЭКГ). Уменьшение давления наполнения левого желудочка вследствие правожелудочковой недостаточности может привести к падению минутного объема левого желудочка и развитию артериальной гипотензии, вплоть до картины кардиогенного шока.

При тампонаде перикарда и констриктивном перикардите картина застоя по большому кругу не связана с недостаточностью сократительной функции миокарда, и лечение направлено на восстановление диастолического наполнения сердца.

При острой застойной правожелудочковой недостаточности *диагностическим значением* обладают:

- набухание шейных вен и печени;

- симптом Куссмауля (набухание яремных вен на вдохе);
- интенсивные боли в правом подреберье;
- ЭКГ-признаки острой перегрузки правого желудочка (тип SI-QIII, возрастание зубца R в отведениях V1,2 и формирование глубокого зубца S в отведениях V4-6, депрессия ST в I, II, aVL и подъем ST в III, aVF, а также в отведениях V1, 2; возможно формирование блокады правой ножки пучка Гиса, отрицательных зубцов T в отведениях III, aVF, V1-4) и признаки перегрузки правого предсердия (высокие остроконечные зубцы PII, III).

ГИПОКСЕМИЧЕСКИЙ КРИЗ (ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП)

Одышечно-цианотический приступ — приступ гипоксии (пароксизмальной одышки с выраженным цианозом) у ребенка с врожденным пороком сердца синего типа, чаще всего с тетрадой Фалло. Возникает в результате внезапного уменьшения легочного кровотока, связанного со спазмом выходного отдела правого желудочка сердца, увеличения сброса крови справа налево и гипоксемии в большом круге кровообращения.

Приступы гипоксии развиваются преимущественно у детей раннего возраста - от 4-6 мес. до 3 лет. Провоцирующими факторами одышечно-цианотического приступа могут быть психоэмоциональное напряжение, повышенная физическая активность, интеркуррентные заболевания, сопровождающиеся дегидратацией (лихорадка, диарея), железодефицитная анемия, синдром нервно-рефлекторной возбудимости при перинатальном поражении ЦНС и др.

Одышечно-цианотический приступ характеризуется внезапным началом. Ребенок становится беспокойным, стонет, плачет, при этом усиливаются цианоз и одышка. Принимает вынужденную позу - лежит на боку с приведенными к животу ногами или присаживается на корточки. При аускультации сердца тахикардия, уменьшение интенсивности или исчезновение систолического шума над легочной артерией. Продолжительность гипоксического приступа - от нескольких минут до нескольких часов. В тяжелых случаях возможны судороги, потеря сознания вплоть до комы и летальный исход. Гипоксемия и ацидоз.

ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Основными причинами развития недостаточности сердца являются или его поражение, или перегрузка, в ряде случаев их сочетание. Нарушение кровообращения может наступить в тяжелых случаях ревматизма, особенно при непрерывно рецидивирующем течении и выраженном пороке сердца. Кроме того, причиной могут быть врожденные пороки сердца с нарушением гемодинамики. Встречающаяся у детей стойкая гипертензия малого и большого круга кровообращения также приводит к развитию недостаточности сердца.

Клиническая картина проявляется симптомами, связанными с поражением большого или малого круга кровообращения, либо сочетанными проявлениями.

Основные клинические симптомы хронической левожелудочковой недостаточности:

- Одышка (чаще инспираторная, наиболее выраженная в горизонтальном положении, несколько уменьшающаяся в полусидячем или сидячем положении).
- Сухой кашель, возникающий преимущественно в горизонтальном положении, а также после физической и эмоциональной нагрузки.
- Приступы удушья (чаще ночью), т. е. сердечная астма с выраженным ощущением нехватки воздуха, эмоциональным беспокойством, чувством страха смерти, которая может завершиться развитием отека легких.
- Положение ортопноэ.
- Крепитация и мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах обоих легких, не исчезающие после энергичного откашливания и не обусловленные воспалительной инфильтрацией в легких.
- Дилатация левого желудочка.
- Акцент II тона на легочной артерии.

- Появление патологического III тона и протодиастолический ритм галопа (левожелудочковый, лучше прослушивающийся в области верхушки сердца).
 - Альтернирующий пульс.
 - Отсутствие периферических отеков, застойной гепатомегалии, асцита.
- Основные клинические симптомы хронической правожелудочковой недостаточности:
- Выраженный акроцианоз (синюшные губы, ушные раковины, кончик носа, холодные цианотичные кисти, стопы), набухшие вены шеи, гидроторакс, застойная гепатомегалия, положительная проба Пleshа (гепато-югулярный, абдомино-югулярный рефлюксы).
 - Периферические отеки (прежде всего, в области голеней, стоп, с дальнейшим распространением кверху), асцит, возможно развитие цирроза печени.
 - Дилатация правого желудочка (не всегда определяется перкуторно в связи с часто сопутствующей эмфиземой и поворотом сердца правым желудочком вперед)
 - Эпигастральная пульсация, синхронная с деятельностью сердца (обусловлена сокращением правого желудочка).
 - Систолический шум трикуспидальной регургитации (относительная недостаточность трехстворчатого клапана вследствие выраженной дилатации правого желудочка)
 - Правожелудочковый протодиастолический ритм галопа

ДИАГНОСТИКА и ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

В диагностике стадий и форм СН играют роль, прежде всего, тщательно собранный анамнез, объективное и инструментальное исследование. Так, дети редко жалуются на одышку, но при подробном расспросе родителей выясняется, что детям трудно участвовать в подвижных играх, подниматься по лестнице, нередко изменения в легких и кашель неправильно трактуются как «частые простуды». У детей раннего возраста проявлением СН могут быть анорексия, рвота, боль в животе.

К характерным симптомам СН относятся одышка, кардиомегалия (иногда случайно выявляется при рентгенологическом исследовании), увеличение печени, отеки, цианоз, нарушение периферического кровообращения (ячеистый сосудистый рисунок, похолодание конечностей, снижение перфузии ногтевых лож).

В окончательной диагностике стадий и форм сердечной недостаточности, необходимых для дальнейшей тактики ведения больного и выбора лечения, чрезвычайно важную роль играют данные инструментальных и лабораторных исследований.

Обследование детей с малейшими признаками НК должно проводиться только в условиях специализированного кардиологического отделения. Для применения верной тактики следует, прежде всего, установить правильный диагноз, определить топику порока, выявить преобладание систолической или диастолической дисфункции.

Важными методами диагностики являются: рентгенография (выявление венозной гипертензии, отека легких, кардиомегалии), ЭКГ (гипертрофия и перегрузка отделов сердца, нарушения ритма и проводимости), фонокардиография (оценка сердечных тонов и дополнительных феноменов), эхо- и доплерэхокардиография (уточнение характера врожденного порока сердца, варианта кардиомиопатии, оценка насосной и контрактильной функций сердца, клапанной регургитации, градиента давления при стенозах, анализ трансмитрального и транстрикуспидального кровотока для оценки диастолической функции сердца, проведение гемодинамического контроля за лечением СН); исследование кислотно-щелочного состояния, ангиография, радиоизотопная сцинтиграфия, компьютерная и магнитно-резонансная томография (особенно важна в диагностике аритмогенной дисплазии правого желудочка).

Дифференциальный диагноз при сердечной недостаточности предусматривает: I этап — дифференциальная диагностика с другими заболеваниями, которые проявляются одышкой или удушьем, артериальной гипотензией с признаками гипоперфузии тканей, цианозом и периферическими отеками; II этап - установление причины сердечной недостаточности в

результате дифференциальной диагностики различных заболеваний, которые могут ее вызвать.

ЛЕЧЕНИЕ

Направления терапии острой сердечной недостаточности

1. Методы, усиливающие сократительную способность миокарда за счет кардиотонического и кардиостимулирующего эффекта:

- сердечные гликозиды (строфантин, коргликон, дигоксин),
- кардиостимуляторы (допамин, добутрекс, изадрин).

2. Борьба с гиперволемией и отеками:

- диуретики (лазикс 2-5 мг/кг),
- ограничение питьевого режима.

3. Снижение сосудистого сопротивления с одновременным улучшением периферического и коронарного кровообращения:

- сосудорасширяющие препараты (никошпан, компламин, папаверин),
- дезагреганты.

4. Кардиотрофическая терапия, кислород (панангин, ККБ, глюкоза).

Препараты	Стадии ОСН		
	I	II	III
Сердечные гликозиды	4	3	3
Мочегонные	3	1	4
Кардиотрофические	2	2	1
Сосудорасширяющие	1	4	показаны только на фоне инотропов
Кардиостимулирующие инотропы			2
Анальгетики, нейролептики			Промедол (0,1 мл/год жизни), дроперидол (0,25–0,5 мг/кг)

На догоспитальном этапе оказание неотложной помощи включает:

при I стадии ОСН:

- положение больного с опущенными ногами;
- сосудорасширяющие препараты - папаверин;
- лазикс 2-4 мг/кг;
- госпитализация в профильное отделение.

при II стадии ОСН:

- положение больного с опущенными ногами;
- доступ свежего воздуха;
- лазикс 2-4 мг/кг;
- вызов бригады интенсивной терапии.

при III стадии ОСН:

- положение больного с опущенными ногами;
- доступ свежего воздуха;
- преднизолон 5 мг/кг;
- вызов бригады интенсивной терапии.

Оказание помощи при кардиогенном шоке

- 1.** Устранение основной причины: купирование нарушений ритма сердца, болевого синдрома. При выраженном болевом синдроме ввести фентанил в дозе 0,01 мг/кг или 1% промедол в дозе 0,1 мл/год жизни внутривенно струйно. Детям первых двух лет жизни назначить ненаркотические анальгетики: баралгин или 50% раствор анальгина в дозе 0,1-0,2 мл/год жизни. При наличии психомоторного возбуждения назначить 0,5% раствор диазепам (седуксен, реланиум) в дозе 0,1-0,3 мг/кг внутривенно струйно.
- 2.** При отсутствии признаков застойной сердечной недостаточности (одышки, влажных хрипов

в задне-нижних отделах легких) больному необходимо придать горизонтальное положение.

3. При развернутой клинической картине шока и отсутствии признаков застойной сердечной недостаточности терапию следует начинать с внутривенного введения жидкости (инфузионная терапия для увеличения преднагрузки) под контролем артериального давления, ЧСС, частоты дыханий и аускультативной картины легких. Вводится реополиглюкин в дозе 5-8 мл/кг + 10% раствор глюкозы и 0,9% раствор хлорида натрия в дозе 50 мл/кг в соотношении 2 к 1 с добавлением кокарбоксилазы и 7,5% раствора калия хлорида в дозе 2 ммоль/кг массы тела.

4. Увеличение сердечного выброса достигается:

- назначением допамина (6-9 мг/кг/мин), обладающего положительным инотропным действием. Допамин - агонист допаминовых рецепторов вызывает возбуждение α - и β -адренорецепторов, усиливает выделение норадреналина в синаптическую щель, увеличивает силу сокращений сердца и сердечный выброс, влияние препарата на ЧСС незначительно. Препарат способствует перераспределению общего сосудистого периферического сопротивления, вызывая дилатацию почечных и мезентериальных сосудов и вазоконстрикторный эффект; улучшение почечной перфузии способствует увеличению диуреза. Инфузия допамина проводится в отделении реанимации под непрерывным мониторным контролем с помощью дозатора в течение 24-48 ч. Действие наступает через 5 мин, его пик - через 5-7 мин. Учитывая возможный тахикардический и аритмогенный эффект допамина, препарат применяется очень короткими курсами, только в крайне тяжелых случаях и при полном истощении симпатико-адреналовой системы, при нарастании ОШН до III степени.

- введением препаратов, обладающих положительным хронотропным действием: адреналин, норадреналин (0,05-0,2 мкг/кг/мин).

5. Отсутствие эффекта от допамина или невозможность его использования в связи с тахикардией, аритмией служит показанием к присоединению или проведению монотерапии добутамином, который в отличие от допамина обладает более выраженным сосудорасширяющим эффектом и менее выраженной способностью вызывать увеличение ЧСС и аритмии. 250 мг препарата разводится в 500 мл 5%-ного раствора глюкозы (1 мл смеси содержит 0,5 мг, а 1 капля - 25 мкг добутамина); при монотерапии он назначается в дозе 2,5 мкг/кг/мин с увеличением каждые 15-30 мин на 2,5 мкг/кг/мин до получения эффекта, побочного действия или достижения дозы 10 мкг/кг/мин, а при комбинации добутамина с допамином - в максимально переносимых дозах.

Добутамин - β 1-адреномиметик, оказывает положительное инотропное действие на сердце, умеренно увеличивает ЧСС, а также ударный и минутный объемы сердца, снижает общее периферическое и сосудистое сопротивление малого круга кровообращения, при этом системное АД имеет тенденцию к повышению, уменьшает давление наполнения желудочков сердца, увеличивает коронарный кровоток, улучшает снабжение кислородом миокарда. Увеличение сердечного выброса улучшает перфузию почек и повышает экскрецию натрия и воды. Препарат применяют при сниженном почечном кровотоке и сердечном выбросе, умеренной гипотонии. Добутамин не назначается при систолическом АД < 70 мм рт. ст.

6. Если увеличение объема вводимой жидкости не приводит к повышению сердечного выброса (при высоком центральном венозном давлении и отсутствии эффекта от препаратов с положительным инотропным действием), причиной его снижения может быть либо большая преднагрузка, для уменьшения которой используется нитропруссид натрия (0,5-0,8 мкг/кг/мин); или уменьшение сократимости миокарда, что служит показанием для назначения сердечных гликозидов.

7. При наличии признаков застойной сердечной недостаточности и в случае применения инотропных средств из группы прессорных аминов показано введение периферических вазодилататоров - нитратов (нитроглицерина).

8. Ввести 3% раствор преднизолона в дозе 3-5 мг/кг внутривенно струйно.

9. При отсутствии противопоказаний с целью коррекции микроциркуляторных нарушений,

особенно при длительно некупирующемся шоке, назначают гепарин.

10. Оксигенотерапия.

11. Госпитализация в отделение интенсивной терапии.

Лечение острой застойной левожелудочковой недостаточности

Лечение острой застойной сердечной недостаточности начинается с придания больному возвышенного положения (при невыраженной картине застоя - приподнятый головной конец, при развернутом отеке легких - сидячее положение со спущенными ногами); эти мероприятия не выполняются при выраженной артериальной гипотензии. Обеспечить проходимость верхних дыхательных путей, удалив изо рта слизь марлевым тампоном.

Универсальным фармакологическим средством при острой застойной сердечной недостаточности является фуросемид (лазикс), за счет венозной вазодилатации уже через 5-15 мин после введения вызывающий гемодинамическую разгрузку миокарда, усиливающуюся со временем благодаря развивающемуся позже диуретическому действию. Фуросемид вводится внутривенно болюсно и не разводится, доза препарата составляет 2-4 мг/кг.

Тяжелый застой в малом круге кровообращения при отсутствии артериальной гипотензии является показанием к внутривенному капельному введению нитроглицерина. Применение нитратных препаратов требует тщательного контроля артериального давления и ЧСС. Нитроглицерин назначается в дозе 0,1-0,7 мкг/мин. Противопоказаниями к применению нитратов являются артериальная ги-потензия и гиповолемия, перикардиальная констрикция и тампонада сердца, обструкция легочной артерии, неадекватная церебральная перфузия. При не резко выраженном застое в легких нитроглицерин можно назначить по ¼ -1 таблетке под язык.

Современные методики медикаментозного лечения свели к минимуму значимость наложения венозных жгутов на конечности, однако, если провести адекватную лекарственную терапию невозможно, этот способ гемодинамической разгрузки не только может, но и должен применяться, особенно при бурно прогрессирующем отеке легких. Жгуты накладываются на 2-3 конечности (верхняя треть плеча или бедра) на 15-20 минут, с повторением процедуры через 20-30 минут. Непременным условием при этом является сохранение пульса на артерии дистальнее жгута.

Сохраняющиеся признаки отека легких при стабилизации гемодинамики могут свидетельствовать об увеличении проницаемости мембран, что требует введения глюкокортикоидов с целью уменьшения проницаемости (преднизолон 2-3 мг/кг).

Средством борьбы с пенообразованием при отеке легких являются "пеногасители" - вещества, обеспечивающие разрушение пены за счет снижения поверхностного натяжения. Простейшее из таких средств - пары спирта, который наливают в увлажнитель (33%), пропуская через него кислород, подаваемый больному через носовой катетер или дыхательную маску с начальной скоростью 2-3 л/мин, а спустя несколько минут - со скоростью 6-8 л/мин.

При пониженном АД и гипокинетическом варианте (миокардиальной недостаточности) показаны кардиотонические средства: сердечные гликозиды (строфантин, коргликон, дигоксин и др.), симпа-томиметические амины (дофамин 2-5 мкг/кг/мин.), поляризирующая смесь (10% раствор глюкозы 5 мл/кг, панангин 0,5-1,0 мл/год жизни, инсулин - 1 ЕД на 5 г сухой глюкозы) в/в капельно.

Для лечения декомпенсированной СН при развитии острой левожелудочковой недостаточности, предотеке легких необходимо внутривенное капельное введение сердечных гликозидов короткого действия, а именно строфантина или коргликона. Препараты вводятся внутривенно медленно капельно; дозировка представлена в таблице.

Возраст	Строфантин		Коргликон	
	форма выпуска	Доза	форма выпуска	Доза

1-6 мес	1 мл	0,1 мл 0,025% р-ра	1 мл 0,06% раствора	0,1 мл
1-3 г.	0,025%	0,1 мл 0,05% р-ра; 0,2 мл 0,025% р-ра		0,2 мл
4-7 лет	или 0,05%	0,2 мл 0,05% р-ра; 0,3 мл 0,025% р-ра		0,3 мл
старше 7 лет	раствора	0,3 мл 0,05% р-ра; 0,6 мл 0,025% р-ра		0,6-0,8 мл

При гиперкинетическом типе кровообращения со стойким повышением АД сердечные гликозиды не показаны; назначают ганглиоблокаторы (5% раствор пентамина детям 1-3 лет в дозе 1-3 мг/кг, старше 3 лет - 0,5-1 мг/кг или 2% раствор бензогексония детям 1-3 лет в дозе 0,5-1,5 мг/кг, старше 3 лет - 0,25-0,5 мг/кг), дроперидол (0,25% раствор в дозе 0,1 мл/кг). Препараты применяются однократно; допустимо снижение АД не более чем на 40% от исходного уровня.

При отсутствии противопоказаний с целью коррекции микроциркуляторных нарушений, особенно при длительно некупирующемся отеке легких, показано назначение гепарина.

При выраженной тяжести состояния, угрозе остановки сердца и дыхания показано проведение интубации трахеи и перевод на ИВЛ. Госпитализация срочная в палату интенсивной терапии или реанимационное отделение. Транспортировка осуществляется в положении полусидя на фоне продолжающейся оксигенотерапии.

Лечение острой застойной правожелудочковой недостаточности

Лечение проводят с учетом причины, способствующей развитию острой перегрузки правого желудочка.

1. Придать больному возвышенное положение тела в постели.
2. Оксигенотерапия.
3. Ввести 2% раствор лазикса в дозе 2-3 мг/кг внутривенно струйно.
4. Ввести 3% раствор преднизолона в дозе 3-5 мг/кг внутривенно струйно.
5. Ввести 2,4% раствор эуфиллина в дозе 2-4 мг/кг внутривенно струйно медленно в 20-40 мл физраствора.
6. При болевом синдроме и выраженном психомоторном возбуждении ввести 1% раствор промедола в дозе 1 мг/год жизни.
7. При ВПС применяют сердечные гликозиды в малых дозах и диуретики внутривенно.
8. Больным с тромбоэмболией легочной артерии назначают гепарин (20-400 ЕД/кг в сутки внутривенно 4-6 раз в день под контролем коагулограммы) и фибринолитические средства (стрептокиназа), дипиридамол (5-10 мг/кг внутривенно).
9. Эффективны периферические вазодилататоры (нитроглицерин и нитропруссид внутривенно или нитроглицерин внутрь), которые, способствуя депонированию крови на периферии, могут улучшить функцию правого желудочка.

Сочетание острой застойной правожелудочковой и застойной левожелудочковой недостаточности служит показанием к проведению терапии в соответствии с принципами лечения последней.

При сочетании острой застойной правожелудочковой недостаточности и синдрома малого выброса (кардиогенного шока), основу терапии составляют инотропные средства из группы прессорных аминов.

Неотложная помощь при одышечно-цианотическом приступе

1. Успокоить ребенка, расстегнуть стесняющую одежду. Уложить на живот в коленно-локтевое положение (с приведенными к грудной клетке и согнутыми в коленных суставах ногами).
2. Провести ингаляцию увлажненного кислорода через маску со скоростью 5-8 л/мин.
3. Ввести кордиамин в дозе 0,02 мл/кг подкожно или внутримышечно.

4. При тяжелом приступе обеспечить доступ к вене и назначить:
 - 4% раствор натрия бикарбоната в дозе 4-5 мл/кг (150-200 мг/кг) в/в медленно в течение 5 мин; можно повторить введение в половинной дозе через 30 мин и в течение последующих 4 часов под контролем рН крови;
 - 1% раствор морфина или промедола в дозе 0,1 мл/год жизни п/к или в/в (детям старше 2 лет при отсутствии симптомов угнетения дыхания);
 - при отсутствии эффекта ввести осторожно (!) 0,1% раствор обзидана в дозе 0,1-0,2 мл/кг (0,1-0,2 мг/кг) в 10 мл 20% раствора глюкозы в/в медленно (со скоростью 1 мл/мин или 0,005 мг/мин).
5. Если цианоз сохраняется, с целью увеличения ОЦК вводят жидкости (реополиглюкин 10-15 мл/кг) или переливают эритроцитарную массу (в дозе 3-5 мл/кг при снижении гемоглобина ниже 150 г/л).
6. При судорогах ввести 20% раствор оксибутирата натрия 0,25-0,5 мл/кг (50-100 мг/кг) в/в струйно медленно.
7. При некупирующемся приступе и развитии гипоксемической комы показан перевод на ИВЛ и экстренная паллиативная хирургическая операция (наложение аортолегочного анастомоза).
8. Противопоказаны сердечные гликозиды и диуретики!
9. Госпитализация детей с одышечно-цианотическими приступами показана при неэффективности терапии. При успехе мероприятий первой помощи больной может быть оставлен дома с рекомендацией последующего применения анаприлина в дозе 0,25-0,5 мг/кг в сут.

Лечение хронической недостаточности сердца

Лечение при хронической недостаточности сердца должно быть комплексным и строго индивидуализированным. Большое значение имеют рациональный режим, правильно подобранная диета. Необходимо выяснение и по возможности устранение причины недостаточности. Основную роль играет рациональная лекарственная терапия.

При явлениях хронической недостаточности сердца II и III степени показан постельный режим. Только в отдельных случаях при стабилизации клинических явлений недостаточности ПА степени можно постепенно перевести ребенка на полупостельный режим. При тяжелой недостаточности больному необходимо создать возвышенное положение в постели. Прием пищи следует проводить чаще, но небольшими порциями. Рекомендуется увеличить количество продуктов, богатых калием (картофель, капуста, чернослив, изюм, творог, молоко). При отеках следует резко ограничить введение соли (по 2 - 4 г/сут). Питьевой режим необходимо назначать с учетом водного баланса (давать такое количество жидкости, какое организм способен выделить). Периодически можно назначать сахарно-фруктовые дни (200 г сахара в сутки) или видоизмененную диету Карреля (700 мл молока в сутки, в последующие дни постепенно добавляя белый хлеб, кашу, яйцо, картофельное пюре). П. Гегеши Кишш и Д. Сутрели рекомендуют в сутки 300 мл молока, 2 яйца, 3 яблока и 200 мл чая с лимоном.

Лекарственное лечение должно быть направлено в первую очередь на терапию основного заболевания (чаще всего ревматизма). Назначают кардиотонические средства (сердечные гликозиды), препараты, улучшающие метаболизм в миокарде, и диуретические. Значение каждой из упомянутых групп препаратов зависит от стадии недостаточности и глубины нарушения обменных процессов и сократительной функции миокарда. При выборе кардиотонических препаратов учитывается степень недостаточности кровообращения.

Оптимальные составляющие медикаментозного лечения сердечной недостаточности:

1. Сердечные гликозиды (дигоксин). Необходим ЭКГ контроль в ходе применения.
2. Мочегонные разных фармакологических групп:
 - Петлевые мочегонные (фуросемид),
 - Тиазидовые мочегонные (гипотиазид, хлорталидон),
 - Калий-сберегающие (спиронолактон).

Мочегонные принимают в основном утром, чтобы ночью не вставать в туалет.

3. Ингибиторы АПФ (рамиприл, эналаприл). Предпочтительны максимально переносимые дозы, нельзя начинать первый прием одновременно с мочегонными.
4. Бета-Блокаторы (метопролол, атенолол). Начинают прием с минимальных (титрующих) доз, дозы увеличивают медленно и постепенно.
5. Блокаторы ангиотензина II рецепторов 1 типа (лозартан, кандесартан). Используются при непереносимости ингибиторов АПФ.
6. Гидралазин и динитраты (нитросорбид). На прогноз эти препараты не влияют, но могут существенно улучшить качество жизни.

При недостаточности кровообращения I и II степени рекомендуется назначать менее активные сердечные гликозиды, например препараты горицвета, ландыша и др. Обычно применяют настой горицвета (2,0 - 100,0 по 1 десертной или столовой ложке 3 - 4 раза в день). Назначают также адонизид или настойку ландыша - по столько капель на прием, сколько лет ребенку.

При недостаточности кровообращения III и IV степени, а также III степени необходимо назначать сердечные гликозиды, которые обладают значительным кардиостимулирующим действием. К ним относятся строфантин, коргликон, препараты наперстянки для перорального (лантозид), перорального и парентерального (изоланид, дигоксин, дигитоксин) введения, получившие наибольшее распространение в педиатрической практике. Можно применять также препараты джута - олиторизид, олеандра - нериолин, обвойника - периплоцин и др.

При назначении сердечных гликозидов следует учитывать способность препаратов кумулироваться в организме. Строфантин и коргликон относительно быстро выводятся из организма, оказывая быстрый эффект. Препараты наперстянки, наоборот, действуют более медленно, однако обладают значительно выраженными кумулятивными свойствами. Лечение сердечными гликозидами следует начинать с определения максимальной терапевтической дозы. Строфантин детям в возрасте до двух лет назначается в дозе 0,01 мг/кг, старше двух лет - 0,007 мг/кг, что составляет 0,1 - 0,4 мл 0,05% раствора в сутки. При тяжелом состоянии строфантин следует вводить два раза в сутки. Доза коргликона детям в возрасте до двух лет - 0,013 мг/кг, детям старше двух лет - 0,01 мг/кг, т. е. от 0,2 до 0,75 мл 0,06% раствора.

Эти препараты вводят в тех случаях, когда нужен быстрый терапевтический эффект. Они показаны при острой недостаточности сердца или при нарушении предсердно-желудочковой проводимости.

Строфантин можно применять при замедленном пульсе и аритмии, так как ваготропное его действие невелико. Нередко после достижения определенного эффекта, если симптомы нарушения кровообращения остаются, переходят на препараты наперстянки.

Лечение сердечными гликозидами, и в первую очередь препаратами наперстянки, проводят в два этапа:

- 1) введение дозы насыщения (полной терапевтической дозы)
- 2) введение поддерживающей дозы. Высчитать полную терапевтическую дозу для ребенка можно исходя из полной дозы действия для взрослых. Средняя полная терапевтическая доза для взрослых: строфантина - 0,008 - 0,01 мг/кг, изоланида, дигитоксина, дигоксина, ацетилдигитоксина (ацедоксина), целанида (изоланида) - 0,028 мг/кг.

Высчитать соответствующую дозу для ребенка можно по дозис-фактору, значение которого изменяется в зависимости от возраста: до 1 года - 1,8; от 1 года до 6 лет - 1,6; от 6 до 10 - 1,4; от 10 до 12 - 1,2; для взрослых - 1. Умножив полную терапевтическую дозу для взрослых на значение дозис-фактора и массу тела ребенка, получают полную терапевтическую дозу гликозида для больного. Эту дозу можно ввести методом быстрого, средне-быстрого и медленного насыщения (соответственно в течение 1 - 2, 3 - 5 и 5 - 7 дней). В педиатрии применяют чаще среднебыстрый метод насыщения. В первые сутки при этом вводится 50 %, а в последующие 2 дня по 25 % полной терапевтической дозы. При введении дозы насыщения обычно наступает явный терапевтический эффект, после чего назначают поддерживающую

дозу. По существу, эта доза равна количеству препарата, ежедневно выводимого (элиминирующегося) из организма. Ее легко подсчитать при учете коэффициента элиминации, равного: для строфантина - 40 %, изоланида - 20, дигоксина - 20, ацетилдигитоксина - 10, дигитоксина - 7 %. Умножив полную терапевтическую дозу на коэффициент элиминации и разделив полученную цифру на 100, получим среднюю поддерживающую дозу. Ее при необходимости назначают на протяжении длительного времени, наблюдая за состоянием больного для предупреждения передозировки. При недостаточности кровообращения ПБ и III степени сердечные гликозиды целесообразнее вводить внутривенно.

При передозировке препаратов наперстянки может развиваться интоксикация, проявляющаяся потерей аппетита, тошнотой, рвотой, поносом, нарушением зрения, шумом в ушах, головокружением, головной болью, повышением артериального давления, затем брадикардией, экстрасистолией (бигеминия), желудочковой тахикардией, предсердно-желудочковой блокадой с периодами Самойлова - Венкебаха. Возможно усиление явлений недостаточности кровообращения. В таких случаях немедленно отменяют препараты наперстянки и назначают калия хлорид или калия ацетат в 5 - 10 % растворе внутрь по 1 - 2 десертные (столовые) ложки 1 - 2 раза в день, панангин. В тяжелых случаях необходимо ввести внутривенно 200 - 300 мл изотонического раствора натрия хлорида, 5 % раствор глюкозы, аскорбиновую кислоту и кокарбоксылазу. На протяжении двух-трех дней можно вводить внутримышечно или подкожно 1 - 5 мл 5 % раствора унитиола. Назначать строфантин или его аналоги после отмены препаратов наперстянки не следует!

Параллельно с сердечными гликозидами при всех степенях недостаточности кровообращения применяют препараты, стимулирующие обменные процессы в организме, и в первую очередь - в сердечной мышце. Вводят аденозинтрифосфорную кислоту (АТФ) - 1 мл 1 % раствора внутримышечно, на курс 30 - 45 инъекций, панангин (калия и магния аспарагинат) - 1 - 3 драже в день после еды, кортикотропин - подкожно или внутримышечно, а в тяжелых случаях - внутривенно по 1 - 1,5 мл ежедневно (на курс 25 - 30 инъекций). Параллельно вводят анаболические препараты нестероидные (калия оротат - 10 - 20 мг/кг/сут, курс лечения 1 - 3 недели) или анаболические стероиды (метиландростендиол - 1 мг/кг/сут, не более 0,05 мг/кг; метандростенолон - 0,1 мг/кг детям в возрасте до двух лет, старше - 1 - 5 мг/кг/сут, в два приема; неробол - в той же дозе).

Можно назначать препараты дюрантного действия: ретаболил - 0,5 - 1 мг/кг 1 раз в 3 - 4 недели внутримышечно; неробол - 1 - 1,5 мг/кг в месяц (1/3 - 1/4 дозы вводят через каждые 7 - 10 дней). Курс лечения 1,5 - 2 месяца. Наряду с этим вводят витамины: аскорбиновую кислоту, кокарбоксылазу, цианокобаламин, пиридоксин, кальция пангамат, фолиевую кислоту, пентоксил.

При хронической недостаточности кровообращения с задержкой жидкости в организме (III степень) показано введение диуретических средств: дихлотиазида - гипотиазида, новурита, лазикса - фуросемида, урегита. При неэффективности, что часто связано с развивающимся альдостеронизмом, назначают антиальдостероновые препараты (верошпирон, кортикостероиды). Нередко в случаях со стойкими отеками эффективны ингибиторы карбоангидразы (диакарб). При асците, гидротораксе проводят удаление жидкости из полостей.

Активно изучаются и считаются перспективными методами лечения: многокамерная электрокардиостимуляция для синхронизации работы сердца, баллонная контрпульсация, дыхательная поддержка.

Чего делать НЕ надо при сердечной недостаточности (т.е. это глупо и бессмысленно):

1. Применять пищевые добавки (антиоксиданты, коэнзим, таурин, карнитин). В зарубежную классификацию пищевых добавок (или биологически активных добавок - БАД) попадают и ряд распространенных в России метаболических препаратов (рибоксин, триметазидин, милдронат, неотон, АТФ, кокарбоксылаза, цитохром-С и т.д.).
2. Терапию гормонами щитовидной железы и гормонами роста.
3. Периодическую инотропную поддержку (дофамин, допамин, добутрекс).

4. Динамическая кардиомиопластика (кардиохирургическое паллиативное вмешательство).

При далеко зашедшей сердечной недостаточности (стадия D) оптимальной является пересадка сердца. Операция пересадки сердца - это хороший выход, но в случае ее успешности. К сожалению, во всем мире операции на открытом сердце таят в себе около 10% летальности от самой операции и в ближайший месяц после нее. Т.е. каждый десятый... Это напоминает русскую рулетку, тем не менее, тысячи больных доходят до такого состояния здоровья, что готовы рискнуть. В любом случае выбор за самим больным.

XV. Контроль конечного уровня знаний.

Тестовый контроль

1. При врожденном пороке сердца - полная транспозиция магистральных сосудов, для сохранения жизнеспособности наличие компенсирующего дефекта:
 - а) обязательный компонент
 - б) необязательный компонент
2. При полной транспозиции магистральных сосудов в периоде новорожденности операция:
 - а) показана
 - б) не показана
3. Анатомическими признаками тетрады Фалло являются:
 - а) стеноз аорты
 - б) стеноз легочной артерии
 - в) смещение аорты вправо
 - г) дефект межпредсердной перегородки
 - д) дефект межжелудочковой перегородки
4. Купирование одышечно-цианотического приступа при тетраде Фалло проводят:
 - а) промедолом
 - б) кордиамином
 - в) дигоксином
 - г) диуретиками
 - д) препаратами калия
5. Необходимый объем исследований при подозрении на врожденный порок сердца включает:
 - а) общий анализ крови
 - б) общий анализ мочи
 - в) электрокардиографию
 - г) эхокардиографию
 - д) холтеровское мониторирование
6. В понятие синдрома Эйзенменгера входят:
 - а) субаортальная локализация дефекта межжелудочковой перегородки
 - б) мышечная локализация дефекта межжелудочковой перегородки
 - в) дилатация ствола легочной артерии
 - г) понижение давления в малом круге кровообращения
 - д) повышение давления в малом круге кровообращения
 - е) стеноз аорты
7. При дефекте межжелудочковой перегородки наиболее характерна топика шума:

- а) на верхушке
- б) во втором межреберье слева
- в) во втором межреберье справа
- г) в третьем-четвертом межреберье слева у грудины
- д) между лопатками

8. При открытом артериальном протоке наиболее типичен шум:

- а) систолический во втором межреберье слева
- б) систоло-диастолический во втором межреберье слева
- в) систолический во втором межреберье справа
- г) диастолический во втором межреберье слева

9. При дефекте межпредсердной перегородки систолический шум во втором межреберье слева обусловлен:

- а) сбросом крови через дефект межпредсердной перегородки
- б) относительным стенозом легочной артерии

10. Для тетрады Фалло характерным клиническим признаком является:

- а) усиление второго тона над легочной артерией
- б) ослабление второго тона над легочной артерией
- в) хрипы в легких
- г) увеличение размеров печени

11. Острая сосудистая недостаточность может сопровождаться:

- а) влажным кашлем
- б) влажными хрипами в легких
- в) сухими хрипами в легких
- г) падением артериального давления

12. Левожелудочковая сердечная недостаточность клинически характеризуется:

- а) появлением влажных хрипов в легких
- б) тахипноэ
- в) увеличением размеров печени
- г) появлением ритма «галопа»
- д) тахикардией

13. Преобладающая по правожелудочковому типу сердечная недостаточность клинически характеризуется:

- а) тахикардией
- б) периферическими отеками
- в) увеличением размеров печени
- г) влажными хрипами в легких

14. Синдром сердечной недостаточности подтверждается изменением показателей:

- а) рентгенографии сердца
- б) эхокардиографии
- в) ЭКГ
- г) реоэнцефалографии

15. Для лечения синдрома сердечной недостаточности используют:

- а) периферические вазодилататоры
- б) диуретики

- в) антибактериальные препараты
- г) ингибиторы АПФ
- д) сердечные гликозиды

Эталоны тестового контроля

1. а
2. а
3. б,в,д
4. а,б
5. в,г
6. а,в,д
7. г
8. б
9. б
10. б
11. г
12. а,б,г,д
13. а,б,в
14. а,б,в
15. а,б,г,д

Ситуационные задачи

Задача № 1

Больная 3., 3 лет, планово поступила в стационар. Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В возрасте 7 дней проведена процедура Рашкинда (закрытая атриосептотомия). С 3 месяцев и до настоящего времени находилась в доме ребенка.

При поступлении: кожные покровы и видимые слизистые умеренно цианотичные, акроцианоз, пальцы в виде "барабанных палочек", ногти - "часовых стекол", деформация грудной клетки. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1,0 см вправо от правой парастернальной линии, левая - по левой аксиллярной линии, верхняя - II ребро. Аускультативно: тоны ритмичные, ЧСС - 160 уд/мин, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева. ЧД - 40 в 1 минуту, дыхание глубокое, шумное. Печень выступает из-под реберного края на 3,0 см.

Общий анализ крови: Hb - 148 г/л, Эр - $4,9 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 0,9, Лейк - $6,3 \times 10^9$ л, п/я - 4%, с - 21%, э - 1%, л - 70%, м - 4%, СОЭ - 3 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, удельный вес - 1014, белок - отсутствует, глюкоза - отсутствует, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - нет, слизь - немного.

Биохимический анализ крови: общий белок - 69 г/л, мочевины - 5,1 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,8 ммоль/л, натрий - 143 ммоль/л, кальций - 1,8 ммоль/л, фосфор - 1,5 ммоль/л, АЛТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АСТ - 19 ЕД/л (норма - до 40), серомукоид - 0,180 (норма - до 0,200).

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.
3. С какой целью проводится процедура Рашкинда таким больным?

4. Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов? Какое направление действия сердечных гликозидов реализуется при данном пороке?
5. Назовите возможные неблагоприятные факторы, определяющие формирование врожденных пороков сердца.

Задача № 2

Мальчик Ц., 1 года 2 месяцев, поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, влажный кашель. Из анамнеза известно, что до 1 года ребенок развивался соответственно возрасту, ходит самостоятельно с 10 месяцев. В возрасте 11 месяцев перенес острое респираторное заболевание, сопровождавшееся катаральными явлениями и абдоминальным синдромом (боли в животе, жидкий стул), отмечалась субфебрильная температура. Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней.

Через 2-3 недели после выздоровления родители отметили, что ребенок стал быстро уставать при физической нагрузке во время игр, отмечалась одышка. Состояние постепенно ухудшалось: периодически появлялись симптомы беспокойства и влажного кашля в ночные часы, рвота, ухудшился аппетит, мальчик потерял в весе, обращала на себя внимание бледность кожных покровов. Температура не повышалась. Участковым педиатром состояние расценено как проявление железодефицитной анемии, ребенок направлен на госпитализацию для обследования.

При поступлении состояние расценено как тяжелое, аппетит снижен, неактивен. Кожные покровы, зев бледно-розовые. Частота дыхания 44 в 1 минуту, в легких выслушиваются единичные влажные хрипы в нижних отделах. Область сердца: визуально - небольшой сердечный левосторонний горб, пальпаторно - верхушечный толчок разлитой, площадь его составляет примерно 8 см, перкуторно - границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, левая - по передней подмышечной линии, верхняя - II межреберье, аускультативно - ЧСС - 140 уд/мин, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке, на верхушке выслушивается негрубого тембра систолический шум, занимающий 1/3 систолы, связанный с I тоном. Живот мягкий, печень +6 см по правой срединно-ключичной линии, селезенка +1 см. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Общий анализ крови: Hb - 110 г/л, Эр - $4,1 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $5,0 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 56%, л - 40%, м - 2%, СОЭ - 10 мм/час.

ЭКГ: низкий вольтаж комплексов QRS в стандартных отведениях, синусовая тахикардия до 140 в минуту, угол альфа составляет -5° . Признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка. Отрицательные зубцы T в I, II, aVL, V5, V6 отведениях, $RV5 < RV6$.

Рентгенография грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен. КТИ - 60%.

ЭхоКГ: увеличение полости левого желудочка и левого предсердия, фракция изгнания составляет 40%.

Задание:

1. Обоснуйте и сформулируйте диагноз.
2. Оцените представленные результаты обследования.
3. Какие еще обследования хотели бы Вы провести ребенку? Какой биохимический показатель крови надо определить для подтверждения диагноза?
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Окажите неотложную помощь в случае развития отека легких.

Эталонные ситуационные задачи

Эталон задачи № 1

1. *Сформулируйте предварительный диагноз.* Диагноз: ВПС синего типа – полная транспозиция магистральных сосудов, СН IIБ ст.
2. *Перечислите дополнительные методы обследования для подтверждения диагноза.* ЭКГ, Допплер-ЭхоКС, R-графия сердца в двух проекциях с контрастированием пищевода, кардиохирургические методы – катетеризация сердца, ангиография.
3. *С какой целью проводится процедура Рашкинда таким больным?* Процедура Рашкинда (закрытая ангиосептотомия) проводится для создания межпредсердного сообщения между малым и большим кругами кровообращения расширением овального окна. Под контролем R-графии или УЗИ через бедренную вену (у новорожденных через пупочную вену) в правое предсердие и далее через открытое овальное окно в левое предсердие вводится катетер, на конце которого имеется баллончик. Последний наполняется контрастным веществом, и катетер коротким рывком выводится из левого предсердия до устья нижней полой вены, производя разрыв МПП в области ООО. Тракции повторяют несколько раз, постепенно увеличивая баллончик от 1 до 4 мм.
4. *Нуждаются ли дети с данной патологией в получении сердечных гликозидов? Какое направление действия сердечных гликозидов реализуется при данном пороке? Да, при сердечной недостаточности, они оказывают положительный инотропный эффект (кардиотоническое действие).*
5. *Назовите возможные неблагоприятные факторы, определяющие формирование врожденных пороков сердца.* Генетические факторы, воздействие факторов среды, сочетание наследственной предрасположенности и патологического влияния различных факторов среды, т.е. мультифакториальная природа ВПС.

Эталон задачи № 2

1. *Обоснуйте и сформулируйте диагноз.* Диагноз: Неревматический кардит приобретенный, предположительно вирусной этиологии, с преимущественным поражением миокарда, тяжелый, острое течение, СН IIБ ст., ФК III по NYHA.
Диагноз поставлен на основании а) жалоб на рвоту, потерю массы тела, влажный кашель; б) данные анамнеза болезни – в возрасте 11,5 мес. Перенес ОРВИ с катаральными явлениями, жидким стулом, болями в животе, субфебрилитетом; через 2-3 недели появились утомляемость во время игр, одышка. Симптомы нарастали – влажный кашель ночью, рвота, потеря веса, бледность кожи при нормальной температуре; в) объективные данные: тяжелое состояние, кожа бледная, область сердца – небольшой сердечный горб, разлитой верхушечный толчок, значительно расширена левая граница сердца, тахикардия, тоны сердца приглушены, особенно I тон, на верхушке негрубый систолический шум, симптомы сердечной недостаточности: одышка 44 в минуту, в нижних отделах легких единичные влажные хрипы, увеличение печени, селезенки; г) в дополнительных методах обследования – клинический анализ крови – небольшой нейтрофилез, на ЭКГ – признаки левограммы, перегрузки левого предсердия и левого желудочка, на R-грамме КТИ – 60 % (2 степень увеличения), на ЭхоКС – увеличение левых полостей, снижение сократительной способности миокарда ЛЖ (фракция изгнания 40 %).
2. *Оцените представленные результаты обследования.* Оценка проведенных обследований приведена в обосновании диагноза.
3. *Какие еще обследования хотели бы Вы провести ребенку? Какой биохимический показатель крови надо определить для подтверждения диагноза?* Дополнительные методы обследования: Б/х ан. крови: протеинограмма, серомукоид, проба Вельтмана, тимоловая, СРБ, АСТ, АЛТ, КФК, ЛДГ1-2 фракции
4. *Проведите дифференциальный диагноз.* Дифференцировать с ВПС с обогащением малого круга. Признаки ВПС могли бы проявиться с рождения, и при такой тяжелой СН порок протекал бы тяжело, проявился рано. Характер шума, приглушенные тоны, особенно I тон, не характерны для ВПС. На ДопплерЭхоКС при ВПС выявлены были бы патологические потоки.

Врожденный кардит достоверен, если симптомы патологии проявляются внутриутробно или в роддоме; вероятный – если симптомы появляются в первые месяцы жизни без предшествующего интеркуррентного заболевания. Больной развивался до 11,5 мес. по возрасту, R-графия грудной клетки (левый бок с контрастированием пищевода), анализ мочи, измерение диуреза, ферменты КФК, ЛДГ подтверждают диагноз.

5. Окажите неотложную помощь в случае развития отека легких. В случае развития отека легких:

- а) Положение ребенка с возвышенным головным концом.
- б) Обеспечить проходимость верхних дыхательных путей (удалить слизь электроотсосом, грушей).
- в) Ингаляции увлажненного кислорода 70%, пропущенного через 33% спирт по 15-20 минут.
- г) Раствор лазикса 1% - 1,2 мл в/в
- д) Раствор преднизолона 3% - 1 мл (30 мг) в/в струйно.
- е) Раствор седуксена 0,5 % - 0,7 мл в/м.
- ж) При сохраняющемся низком сердечном выбросе – добутамин (в палате интенсивной терапии) титровано 60 мкг/мин (5 мкг/кг/мин) в физиологическом растворе.
- з) При отсутствии эффекта и угрозе остановки сердца – ИВЛ.
- и) После купирования отека легких и стабилизации гемодинамики – сердечные гликозиды в поддерживающей дозе (0,01 мг/кг) с последующим назначением ингибиторов АПФ (капотен 0,5 мг/кг в 3 приема) и антагонистов альдостерона (3 мг/кг).