

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра Педиатрии ИПО

Заведующая кафедрой: д.м.н., профессор

Таранушенко Т.Е.

Преподаватель: д.м.н., профессор

Емельянчик Е.Ю.

**Реферат**

**Врожденные пороки сердца у детей**

Выполнила врач-ординатор 1 года

Парфенова Г.П.

Красноярск

2022

## СОДЕРЖАНИЕ

Введение

Распространенность ВПС

Факторы риска развития ВПС

Классификация ВПС

Патогенез ВПС

Клиническая картина ВПС

Гемодинамические изменения при ВПС

Диагностика ВПС

Лечение

Заключение

Список использованной литературы

## ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца - это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза. Эти дефекты могут встречаться изолированно или в сочетании друг с другом. [1]

Врожденные пороки сердца - весьма обширная и разнородная группа заболеваний сердца и крупных сосудов, сопровождающихся изменением кровотока, перегрузкой и недостаточностью сердца. Частота встречаемости врожденных пороков сердца высока и, по оценке различных авторов, колеблется от 0,8 до 1,2% среди всех новорожденных. Врожденные пороки сердца составляют 10-30% всех врожденных аномалий. В группу врожденных пороков сердца входят как относительно легкие нарушения развития сердца и сосудов, так и тяжелые формы патологии сердца, несовместимые с жизнью.

Многие виды врожденных пороков сердца встречаются не только изолированно, но и в различных сочетаниях друг с другом, что значительно утяжеляет структуру дефекта. Примерно в трети случаев аномалии сердца сочетаются с внесердечными врожденными пороками ЦНС, опорно-двигательного аппарата, ЖКТ, мочеполовой системы и пр.

## РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

При обширном метаанализе данных мировой литературы врожденные пороки сердца регистрировались с частотой 6 на 1000 родившихся живыми детей в 1930—1934 гг. с ростом до 9,1 на 1000 после 1995 г. По разным оценкам, частота врожденных пороков сердца после 2000 г. составляла от 4 до 10 на 1000 рожденных детей. Истинная распространенность пороков сердца может быть гораздо выше. [2]

Частота множественных аномалий развития у детей с ВПС изучалась в ряде исследований. Так, согласно данным А. Miller, в 71% случаев ВПС были изолированы, в 13,5% имелись множественные врожденные пороки развития, в 13% выявлена ассоциация ВПС с генетическими синдромами. Наиболее часто при множественных врожденных аномалиях встречались ДМПП (18,5%) и конотрункальные дефекты (16%). Наиболее распространенными экстракардиальными нарушениями при множественных врожденных пороках развития были аномалии опорно-двигательного аппарата (до 35%), желудочно-кишечного тракта (25%) и мочеполовой системы (23%). Среди ВПС, связанных с генетическими синдромами, чаще встречался атриовентрикулярный канал (67%). Интерес представляет исследование, опубликованное в 2013 г. А. Nrusca и соавт., которое продемонстрировало, что почти 40% детей имели комбинированные ВПС (сочетание 2 и более различных ВПС у одного ребенка). Множественные врожденные пороки развития имели 30% детей: у 8% регистрировалась ассоциация ВПС с аномалией костно-мышечной системы, у 8% — с черепно-лицевым диморфизмом, у 5% — с аномалиями желудочно-кишечного тракта, у 4% — с аномалиями мочевыводящей системы, у 3% — с гемангиомами и патологией глаз, у 2% — с пороками легких.

Наиболее частая ассоциация ВПС с пороками других органов и систем наблюдалась в случаях атриовентрикулярного канала, коарктации аорты, функционально единого желудочка, стеноза легочной артерии, а также при синдроме гипоплазии правых камер сердца, двойном отхождении сосудов от правого желудочка, транспозиции магистральных сосудов. [3]

## ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ ВПС

Согласно исследованиям, к факторам внешней среды, являющимся тератогенными, относят инфекционные агенты (вирус краснухи, цитомегаловирус, вирус простого герпеса-ВПГ, вирус ветряной оспы, ВИЧ, токсоплазма, бледная трепонема), физические факторы (рентгеновское излучение, гипертермия), диабет матери, химические факторы (талидомид, аминоптерин, фенитоин, вальпроевая кислота, соли лития, варфарин, спирт этиловый, изотретиноин), гормоны (андрогены, диэтилстильбестрол).

Наиболее часто пороки развития возникают при воздействии тератогена на 3-8-й неделе беременности, т.е. в период органогенеза. ВПР считают результатом взаимодействия многих генов (полигенная причинность) или совместного действия генов и факторов окружающей среды (полифакторная причинность).

Установлена связь между врожденными пороками у новорожденных и гиповитаминозом, а также недостатком цинка, который является незаменимым микроэлементом, входящим в состав ДНК-и РНК-полимеразы.

Факторами риска рождения детей с ВПС являются такие заболевания матери, как гестозы, ЭГЗ (преимущественно ОРВИ) и их сочетания (86,4% случаев), а также осложненное течение первого триместра беременности, нарушения маточно-плацентарного кровотока и различные сочетания этих факторов. Ведущая роль в формировании ВПР отводится внутриутробной инфекции, возбудителями которой являются более 27 видов бактерий, вирусы, паразиты, 6 видов грибов, 4 вида простейших и риккетсии. Вирусные инфекции в период беременности могут явиться причиной развития пороков развития и повышения перинатальной смертности до 19,3%. Отрицательное влияние на организм матери и плода оказывают алкоголь, никотин и наркотики. [4]

## КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС

Шарыкин А.С. в своем руководстве “Перинатальная кардиология” указывает, что наиболее часто и она же наиболее удобна синдромальная классификация ВПС.

1. Врожденные пороки сердца, проявляющиеся преимущественно артериальной гипоксемией:

- А) вследствие шунтирования венозной крови в системное русло;
- Б) вследствие уменьшения легочного кровотока;
- В) вследствие разобщения малого и большого кругов кровообращения;
- Г) вследствие закрытия ОАП при дуктус-зависимом легочном кровообращении.

2. Врожденные пороки сердца, проявляющиеся преимущественно сердечной недостаточностью:

- А) вследствие объемной перегрузки;
- Б) вследствие нагрузки сопротивлением;
- В) вследствие поражения миокарда;
- Г) вследствие закрытия ОАП при дуктус-зависимом системном кровообращении.

3. Врожденные пороки сердца, проявляющиеся преимущественно нарушениями ритма ( постоянная тахикардия, полная AV- блокада, пароксизмы тахикардии и т.д.) [5].

Также Шарыгин отмечает, существует несколько типов классификаций ВПС в зависимости от необходимых критериев. В клинических рекомендациях по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца указано 8 типов разделения ВПС, на которые я буду ориентироваться в своей работе.

1) Выделение критических пороков периода новорожденности

«Критический порок сердца»-ВПС, сопровождающиеся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения.

- а) дуктус-зависимые критические пороки периода новорожденности: - дуктус-зависимое системное кровообращение (коарктация аорты, критический аортальный стеноз, СГЛС);
  - дуктус-зависимое легочное кровообращение (атрезия легочной артерии, критический стеноз легочной артерии, АТК, ТФ);
  - дуктус-зависимое системное и легочное кровообращение (ТМА);
  - аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии;
  - тотальный аномальный дренаж легочных вен (в случае рестриктивного ООС).

б) дуктус-независимые пороки сердца (ДМЖП, ДМПП, АВК, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, ОАС, дефект аорто-легочной перегородки, ЕЖ, аномалия Эбштейна).

2) Разделение по тяжести порока с точки зрения перинатальной смертности:

- очень тяжелые ВПС (высокая перинатальная смертность): единственный желудочек, СГЛС, СГПС, аномалия Эбштейна, АТК;
- средняя степень тяжести: атрезия легочной артерии, ОАС, АВК, атрезия/стеноз аорты, ТМА, ТФ, ТАДЛВ, КоА, ДОС ПЖ, дискордантное АВ соединение, предсердный изомеризм, дефект аортолегочной перегородки, трехкамерное сердце, перерыв дуги аорты;
- легкая степень (низкая перинатальная смертность): ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии.

4) Систематизация пороков по влиянию на легочный кровоток.

I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком.

II. Пороки с гиперволемией (аномальное увеличение объема циркулирующей в организме крови) малого круга кровообращения.

III. Пороки с гиповолемией (аномальное уменьшение объема циркулирующей крови; снижение объема плазмы крови) малого круга кровообращения.

IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами.

5)

| Гемодинамика                           | Без цианоза   | С цианозом                               |
|--|---|--|
| Обогащение малого круга кровообращения | ДМЖП, ДМПП, АВК, ОАП, ТАДЛВ   | ТМА, ОАС, ЕЖ Комплекс Эйзенменгера       |
| Обеднение малого круга кровообращения  | Стеноз легочной артерии   | ТФ, АТК, ТМА+СЛА, АЛА, аномалия Эбштейна |
| Препятствие кровотоку в БКК            | Стеноз аортального клапана, коарктация аорты  | -  |
| Без нарушения гемодинамики             | Дектрокардия, аномалия положения аорты и ее ветвей, небольшой ДМЖП в мышечной части | -  |

Табл. 1 Классификация ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза (по S.N.Marder) [1]

б)

|   |  |
|---|--|
| «Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению МКК). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения | ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аортолегочной перегородки |
| «Простые» ВПС с право-левым шунтом (обеднение МКК с развитием цианоза)  | ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна                        |
| Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока). Цианоз является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением | ТМА, ОАС, ТАДЛВ, ДОС ПЖ, СГЛС                          |
| Обструктивные ВПС   | КоА, перерыв дуги аорты, стеноз аорты, СЛА             |

Табл.2 Физиологическая классификация ВПС [1]

7) Классификация Американской кардиологической ассоциации (АНА - American Heart Association).

I) Ацианотичные ВПС:

а) с обструкцией кровотоку (СЛА, стеноз аорты, КоА);

б) с лево-правым сбросом ( ДМПП, ДМЖП, ОАП, АВК).

II) Цианотичные (ТФ, ТМА, АТК, ТАДЛВ, ОАС).

8) Классификация по анатомическому принципу:

А) Камеры и клапаны сердца находятся в нормальной последовательности соединения и взаимоотношениях.

1. Пороки с преимущественным сбросом:

- дефекты межпредсердной перегородки (вторичный, первичный, венозный синус, коронарный синус);
- дефекты межжелудочковой перегородки (субартериальный, мышечный, перимембранозный);
- дефект предсердно-желудочковой перегородки (АВК);
- открытый артериальный проток.

2. Пороки с преимущественным стенозом/обструкцией:

- отсутствие атриовентрикулярного сообщения (атрезия митрального, трикуспидального клапана);
- отсутствие или обструкция желудочко-артериального соединения (атрезия легочной артерии, атрезия клапана аорты);
- обструкция магистральных артерий (коарктация аорты, атрезия аорты);
- обструкция венозного возврата (ТАДЛВ).

3. Аномальное положение клапана (аномалия Эбштейна).

Б) Камеры и клапаны сердца находятся в ненормальных (дискордантных) взаимоотношениях и последовательности соединения:

1. Аномальные отношения между предсердиями и желудочками:

- удвоение входного отверстия желудочка или единственный правый желудочек;
- атриовентрикулярная дискордантность (КТМС).

2. Аномалии или нарушение соединения между желудочками и магистральными артериями:

- тетрада Фалло;
- ДОС ПЖ и ДОС ЛЖ;
- ОАС;
- желудочково-артериальная дискордантность (ТМА).

## ПАТОГЕНЕЗ ВПС

Выделяют два ведущих механизма патогенеза ВПС:

1. Нарушение кардиальной гемодинамики: перегрузка отделов сердца объемом или сопротивлением приводит к истощению компенсаторных механизмов, вызывая сердечную недостаточность и нарушение системной гемодинамики.

2. Нарушение системной гемодинамики: полнокровие/малокровие МКК, малокровие БКК приводит к развитию системной гипоксии, запуская каскад патологических реакций.

Пороки с лево-правым сбросом характеризуются увеличенным венозным возвратом из легких через легочные вены к левому предсердию и левому желудочку. Это создает перегрузку объемом левого желудочка, МКК и приводит к уменьшению сердечного выброса в БКК.

Право-левый сброс приводит к уменьшению кровотока в легких и развитию цианоза. Хронический цианоз обуславливает развитие полицитемии и изменение гомеостаза.

Пороки с обструкцией кровотока приводят к гипертрофии желудочка проксимальнее места сужения. Это в свою очередь вызывает повышенное потребление кислорода с последующим развитием фиброза. Конечной фазой данного порока является выраженная дилатация желудочка.

Дисфункция эндотелия легочных сосудов является ключевым механизмом патогенеза легочной гипертензии. Развитие последней возможно при двух вариантах ВПС:

- 1) пороки с лево-правым сбросом крови, приводящие к увеличению легочного кровотока. Реактивность сосудов легких у таких пациентов обуславливает высокий риск гипертензионного криза;
- 2) пороки с длительной обструкцией для легочных вен или приводящие к повышению давления в левом предсердии. [1].

**КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ВПС:**

#### 1. Общая клиническая картина всех ВПС:

В клинике всех ВПС есть полиморфизм, в клинических рекомендациях об оказании медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца от 2015 года, выделяют основные симптомы, проявляющиеся при всех ВПС:

- 1) цианоз (ТМА, ТФ, АТК, ТАДЛВ, ОАС);
- 2) кардиогенный шок (критическое состояние) наиболее часто развивается при пороках, сопровождающихся обструкцией выводного отверстия ЛЖ, при дуктус-зависимых пороках и ТАДЛВ с обструкцией венозного возврата;
- 3) сердечная недостаточность (ДМЖП, ОАП, АВК, ТАДЛВ, дефект аорто-легочной перегородки и другие). [4].

#### 2. Клиническая картина ДМПП:

- Большинство детей с ДМПП асимптомны;

- У некоторых пациентов наблюдаются минимальные признаки недостаточности кровообращения (утомляемость при физ нагрузке, повышенная потливость, умеренная задержка физического развития);

Физикальное обследование:

- Постоянное расщепление 2 тона во 2 м.р. слева от грудины независимо от фаз дыхания;
  - Слабый или среднеинтенсивный систолический шум относительного стеноза клапана ЛА во 2 м.р. слева от грудины;
  - Нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети;
2. Клиническая картина ДМЖП:
- Дети с малым размером ДМЖП асимптомны;
  - При средних и больших ДМЖП признаки недостаточности кровообращения, обусловленные гиповолемией МКК (задержка физ развития, снижение толерантности к физ нагрузкам, одышка, тахикардия, частые бронхолегочные заболевания);
  - Тяжелая клиника у новорожденных 1-2 мес с большим ДМЖП: максимальное снижением ОЛС, увеличение лево-правого сброса;

Физикальное обследование:

- “сердечный горб”;
  - Систолическое дрожание вдоль нижней половины левого края грудины;
  - При высокой ЛГ значительное преобладание легочного компонента 2 тона (акцент 2 тона в точке аускультации ЛА);
  - Средней или высокой интенсивности голосистолический шум или ранний систолический шум вдоль нижней половины левого края грудины;
  - Диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК на верхушке сердца.
3. Клиническая картина открытого артериального протока:
- С малым размером ОАП асимптомны
  - Со средним и большим ОАП: гиповолемия МКК и объемная перегрузка ЛЖ, “высокий пульс” на периферии и большое значение пульсового давления
  - Недоношенные новорожденные демонстрируют некоторое улучшение в состоянии на первой неделе жизни
  - У новорожденных на самостоятельном дыхании: первыми симптомами будут апноэ и брадикардия
  - При высокой ЛГ цианоз слизистых оболочек и кожных покровов на нижней половине тела

Физикальный осмотр:

- “сердечный горб”
  - Систолическое или систоло-диастолическое дрожание на основании сердца
  - “машинный” шум в левой подключичной области
  - При высокой ЛГ акцент 2 тона в проекции аускультации ЛА, исчезновение шума и цианоз нижней половины тела.
4. Клиническая картина частичного аномального дренажа легочных вен
- Обычно асимптомно;
  - При наличие дренажа правых ЛВ в НПВ у детей могут быть частые бронхолегочные инфекции

Физикальный осмотр:

- Постоянное расщепление 2 тона во 2 м.р. слева от грудины независимо от фаз дыхания;
  - Слабый или средней интенсивности систолический шум относительного стеноза клапана ЛА во 2 м.р. слева от грудины;
  - Нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети.
5. Клиническая картина атриовентрикулярной коммуникации
- С неполной формой АВК длительное время асимптомны, но при нарастании регургитации на МК могут появиться признаки сердечной недостаточности;
  - Для детей первого года жизни и при тяжелой АВК - тяжелая клиническая картина сердечной недостаточности.

Физикальный осмотр:

- Пульсация грудной клетки в области сердца;
  - Систолическое дрожание вдоль левого края грудины;
  - Средней интенсивности систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль левого края грудины, проводящийся на спину и на верхушку сердца;
  - При неполной АВК аускультативная картина недостаточности МК;
  - При высокой ЛГ преобладание легочного компонента 2 тона.
6. Дефект аорто-легочной перегородки:
- Ранние признаки сердечной недостаточности, обусловленные гиповолемией МКК и объемной перегрузкой ЛЖ, “высокий” пульс, большие значения пульсового давления;
  - При развитии высокой ЛГ различной степени выраженности цианоз слизистых оболочек и кожных покровов;

Физикальный осмотр:

- “сердечный горб”;
  - Систолический шум изгнания на основании сердца;
  - При высокой ЛГ акцент 2 тона в проекции ЛА.
7. Стеноз легочной артерии
- При минимальном стенозе (градиент не более 40 мм.рт.ст.) клинических проявлений может и не быть;
  - При средней степени стеноза (40-70 мм.рт.ст.) жалобы на одышку при физ нагрузке, утомляемость;
  - При критических стенозах: признаки правожелудочковой сердечной недостаточности, боли в грудной клетке при физической нагрузке, нарушения ритма сердца;

Физикальный осмотр:

- “Центральный сердечный горб”;
- Систолическое дрожание вдоль верхней половины левого края грудины;
- При клапанном СЛА во 2-3 м.р. слева от грудины выслушивается систолический “щелчок изгнания”;

- Систолический шум вдоль верхней половины левого края грудины;
- При наличие периферических стенозов систолический шум хорошо иррадирует в подмышечные области и на спину.

#### 8. Стеноз аорты

- При выраженном стенозе (градиент более 60 мм.рт.ст) нарастут признаки СН, отмечаются боли в грудной клетке при физической нагрузке, синкопальные состояния аритмогенного и гемодинамического происхождения;
- У новорожденных с критическим стенозом аорты признаки гипоперфузии БКК и отека легких, которые нарастают в течение первых дней и недель жизни.

#### Физикальный осмотр:

- Дети имеют нормальное физ развитие;
- АД нормальное;
- С надклапанным СА может наблюдаться более высокое давление на правой руке, что является следствием эффекта “Coanda”;
- Систолическое дрожание вдоль верхней половины правого края грудины, над грудиной и на сонных артериях;
- При клапанном СА во 2-3 м.р. справа от грудины выслушивается систолический “щелчок изгнания”;
- Средней интенсивности систолический шум изгнания хорошо выслушивается во 2 м.р. слева от грудины с иррадиацией на спину и верхушку сердца.

#### 9. Коарктация аорты

- Симптомы новорожденных: бледность кожных покровов, одышка, влажные хрипы в легких, олигоурия или анурия, ацидоз.
- Асимптомные новорожденные и дети более старшего возраста: дети старшего возраста жалуются на слабость и боли в ногах после физ нагрузки), вследствие высокой АГ могут быть головные боли и носовые кровотечения.

#### Физикальное обследование:

- Периферический пульс слабый как на верхних так и на нижних конечностях;
- АД можно измерить только после стабилизации гемодинамики и в/в инфузии инотропных препаратов;
- 2 тон на основании сердца значительно усилен, нередок ритм “галопа”.

#### 10. Транспозиция магистральных сосудов.

- Большинство- мальчики с крупной массой тела при рождении;
- Средней или тяжелой степени цианоз кожных покровов и слизистых оболочек, возникающий вскоре после рождения;
- Выражены признаки недостаточности кровообращения (гепатомегалия, тахикардия, одышка).

#### Физикальный осмотр:

- 2 тон на основании сердца не расщеплен, что связано с отсутствием легочного компонента;
- При отсутствии других ВПС шум не выслушивается.

#### 11. Корригированная транспозиция магистральных сосудов

- При изолированной форме асимптомное течение;

- При сопутствующих ВПС клиническая картина определяется именно этим пороком;
- Недостаточность системного (трехстворчатого) атриовентрикулярного клапана сопровождается одышкой и быстрой утомляемостью.

Физикальный осмотр:

- При наличие стеноза ЛА и ДМЖП у пациентов может появиться цианоз;
- При наличие большого ДМЖП определяется пульсация перекардиальной области и систолическое дрожание вдоль левого края грудины;
- Аускультативно картина соответствует перечисленным ранее ВПС;
- При нарушениях ритма наблюдается брадикардия, неритмичный пульс и тахикардия;
- У бессимптомных пациентов - наличие признаков снижения функции системного анатомически правого желудочка (дилатация ПЖ, регургитация на ТК или структурные аномалии ТК).

#### 12. Тетрада Фалло:

- При наличие тяжелой гипоксемии наблюдается задержка физического развития;
- Цианоз появляется вскоре после рождения и постепенно нарастает;
- Одышка в покое, “барабанные палочки”, “часовые стекла” встречаются у более старших детей.

Физикальный осмотр:

- Систолическое дрожание вдоль верхней и средней трети левого края грудины;
- Продолжительный громкий систолический шум СЛА вдоль верхней и средней трети левого края грудины;
- При критическом стенозе ЛА шум становится короче и “мягче”, при атрезии ЛА шум может отсутствовать;
- В случае функционирования ОАП может определяться характерный для него шум.

#### 13. Атрезия легочной артерии:

- Цианоз с рождения;
- Одышка (тахипноэ).

Физикальный осмотр:

- Иногда выслушивается шум функционирующего ОАП на основании сердца;
- Нередко присутствует шум регургитации на ТК;
- Отсутствует расщепление 2 тона на основании сердца, т.к. не представлен его легочный компонент.

#### 14. Атрезия легочной артерии и ДМЖП:

- Цианоз с рождения;
- Одышка (тахипноэ).

Физикальный осмотр:

- Шум в области сердца обычно отсутствует, но иногда выслушивается шум функционирующего ОАП на основании сердца и/или шум кровотока по аорто-легочным коллатералям над поверхностью грудной клетки.

15. Тотальный аномальный дренаж легочных вен:

- Обструктивный вариант: быстро прогрессирующий цианоз с рождения, который усиливается при кормлении, что связано с компрессией легочных вен пищеводом, одышка, признаки отека легких в неонатальном периоде;
- Необструктивный вариант: умеренный цианоз с рождения, отставание в физическом развитии, частые бронхолегочные инфекции, признаки СН (тахикардия, одышка, гепатоспленомегалия);

Физикальный осмотр:

- Обструктивный вариант: громкий 2 тон на основании сердца, в большинстве случаев шумы в области сердца отсутствуют.
- Необструктивный вариант: 2 тон на основании сердца расщеплен, слабый или средней интенсивности систолический шум относительного стеноза клапана ЛА во 2 м.р. слева от грудины, мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети.

16. Атризлия трехстворчатого клапана:

- Цианоз с рождения;
- Одышка, отставание в физ развитии;
- “барабанные палочки” у детей старше 1 года.

Физикальный осмотр:

- Систолическое дрожание вдоль верхней половины левого края грудины;
- Средней интенсивности систолический шум сброса крови через ДМЖП вдоль нижней половины левого края грудины;
- Иногда выслушивается шум функционирующего ОАП на основании сердца;
- Отсутствуют расщепление 2 тона на основании сердца.

17. Синдром гипоплазии левых отделов сердца:

- Тахикардия, одышка, хрипы в легких, слабый периферический пульс;
- Цианоз может быть не выражен;
- Гепатомегалия;
- Ритм галопа.

Физикальный осмотр:

- Отсутствует расщепление 2 тона на основании сердца;
- Шумы в области сердца обычно отсутствуют.

18. Аномалия Эбштейна:

- В тяжелых случаях с первых же дней после рождения могут появиться признаки СН, цианоз;
- Пациенты старшего возраста могут жаловаться на одышку, утомляемость, сердцебиение;
- “барабанные палочки” у детей старше 1 года.

Физикальный осмотр:

- Трех/четырёхчленный ритм;
- Слабый или средний глосистолический шум или ранний систолический шум на ТК;

- Нежный мезодиастолический шум относительного стеноза ТК вдоль левого края грудины в нижней трети.

19. Общий артериальный ствол:

- Цианоз различной степени выраженности;
- Признаки СН с первых дней после рождения.

Физикальный осмотр:

- Высокое пульсовое давление;
- Выраженная пульсация перикардиальной области, верхушечный толчок значительно смещен вправо;
- Грубый систолический шум, связанный с наличием ДМЖП, который лучше выслушивается вдоль левого края грудины;
- При гиповолемии МКК в проекции верхушки выслушивается грубый диастолический шум (“грохот”), который может сочетаться с “ритмом галопа”.

20. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка:

- Сердечная недостаточность.

Физикальный осмотр:

- Пульсация в области сердца;
- Голосистолический или ранний систолический шум вдоль нижней половины левого края грудины;
- Диастолический шум относительного гемодинамического стеноза МК;
- Громкий 2 тон.

21. Аномалии коронарных артерий:

- Возникают с первых месяцев жизни;
- Дети имеют нормальное физ развитие;
- Возникают приступы необъяснимого беспокойства;
- Кардиомегалия;
- Признаки СН.

Физикальный осмотр:

- “Сердечный горб”;
- Шумы в области сердца отсутствуют, за исключением шума митральной регургитации, развившейся на фоне дилатации ЛЖ и клапанного кольца МК.

22. Гетеротаксия:

- Синдром асплении: цианоз, часто тяжелый; иногда признаки СН;
- Синдром полисплении: цианоз отсутствует; признаки СН с новорожденности;

Физикальный осмотр:

- Синдром асплении: аускультативно не специфично, срединное положение печени;
- Синдром полисплении: аускультативно неспецифично, срединное расположение печени. [6]

ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ ВПС

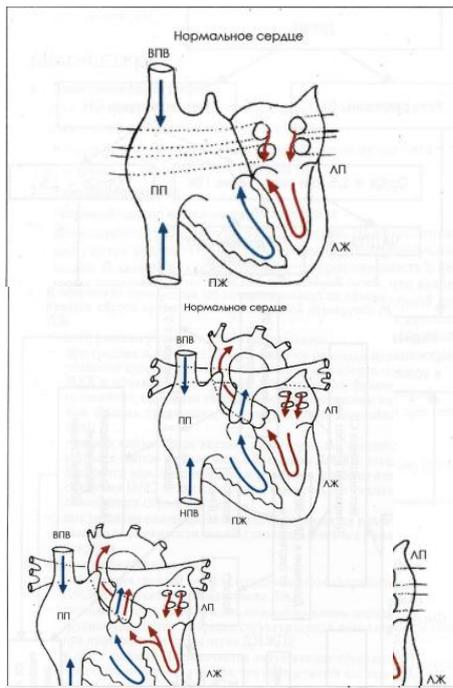


Рис. 1. Гемодинамика при ДМПП. Характеризуется патологическим кровотоком из ЛП в ПП вследствие растяжимости ПЖ и высокого давления в ЛП. Лево-правый сброс крови приводит к гиповолемии по МКК и ЛГ.

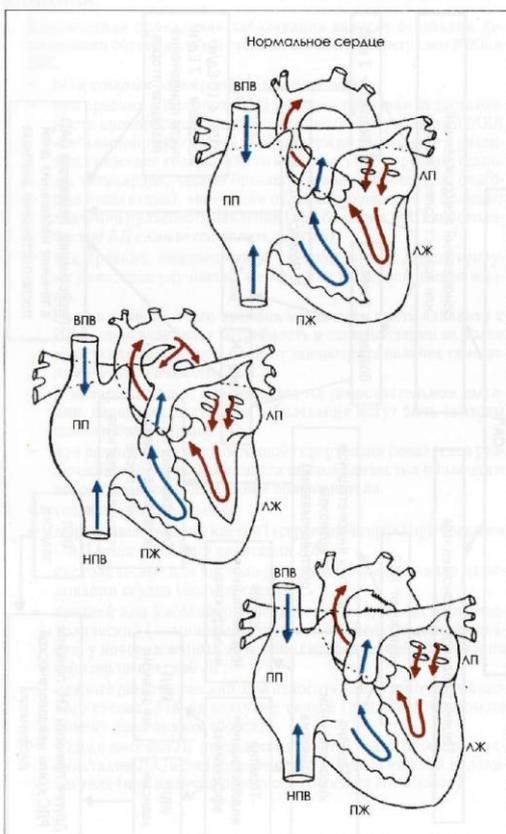
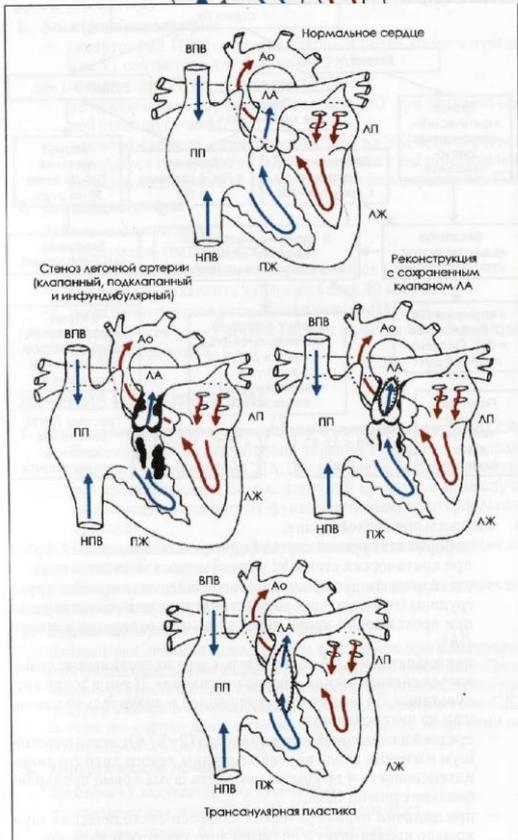
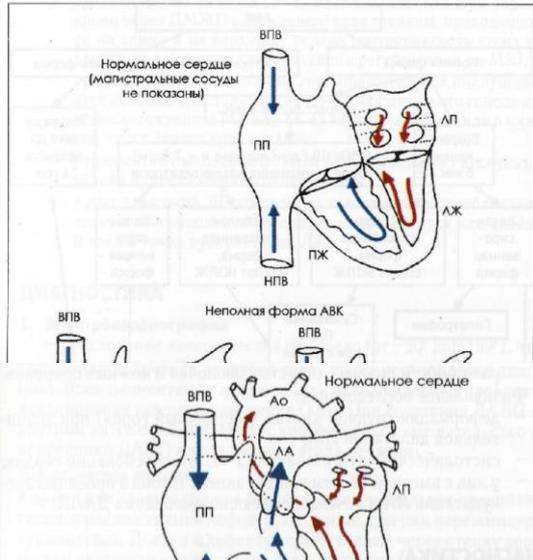


Рис. 2. Гемодинамика при ДМЖП. Характерен лево-правый сброс крови. Сброс крови из ЛЖ в ПЖ происходит в систолу. Из-за одновременного сокращения желудочков весь поток крови из ДМЖП направляется в ЛА, сосуды легких, затем возвращаются в ЛП и ЛЖ. Вследствие этого ЛА, ЛП, ЛЖ испытывают объемную перегрузку, что приводит к дилатации.

Рис. 3. Гемодинамика при ОАП. Гемодинамически все аналогично, как и при ДМЖП. Отличительной особенностью можно назвать локализацию лево-правого шунта на уровне аорты и ЛА, систоло-диастолический поток крови.

Рис. 4. Гемодинамика при ЧАДЛВ. Прослеживается аналогия, как и с гемодинамикой при ДМПП. Разница лишь в том, что гиповолемия МКК связана не с лево-правым сбросом крови, а с частичной рециркуляцией крови по легким. И объем



рециркуляции зависит от количества дренирующихся легочных вен.

Рис. 5. Гемодинамика при АВК. В зависимости от комбинации дефектов гемодинамика характеризуется наличием межпредсердного и межжелудочкового шунтов, шунта между ЛЖ и ПП, также регургитацией на атриовентрикулярных клапанах. Если отсутствует ЛГ, то шунтирование крови происходит слева направо.

Рис.6. Гемодинамика при дефекте аорто-легочной перегородки. Гемодинамически аналогично, как при ОАП.

Рис. 7. Гемодинамика при стенозе ЛА. Наблюдается вариабельность, все зависит степени выраженности стеноза. Гемодинамические нарушения характеризуются систолической перегрузкой ПЖ, и как следствие, его гипертрофией.

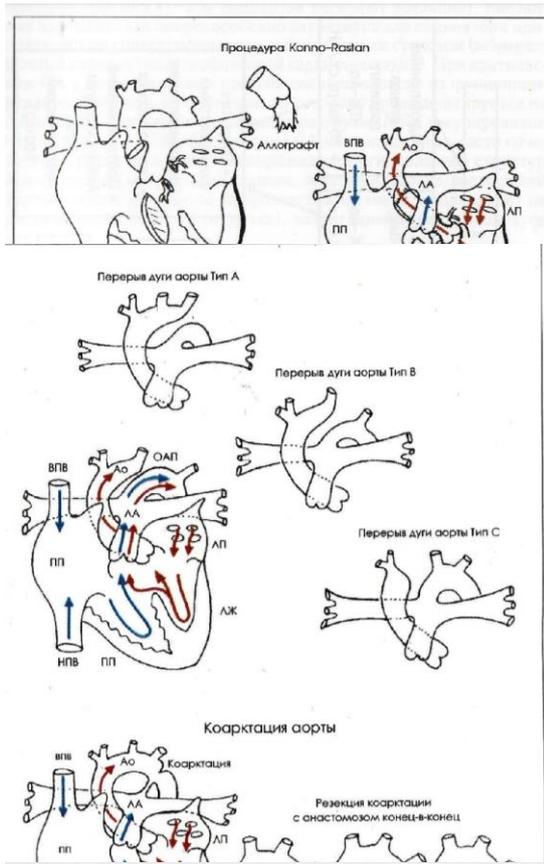


Рис. 8. Гемодинамика при стенозе аорты. Систолическая перегрузка ЛЖ, приводящая к его гипертрофии. Также наблюдается зависимость от степени стеноза.

Рис. 9. Гемодинамика при коарктации аорты. Увеличение нагрузки на ПЖ, который нагнетает в этой ситуации дополнительную кровь в ЛА и через ОАП в нисходящую аорту. По этой причине ПЖ гипертрофируется и дилатируется. Происходит снижение градиента давления на месте сужения аорты. Происходят следующие проблемы: закрывается ОАП, возникает гиперперфузия нисходящей аорты; из-за закрытия ОАП нагрузка переходит на ЛЖ, возникают симптомы левожелудочковой СН.

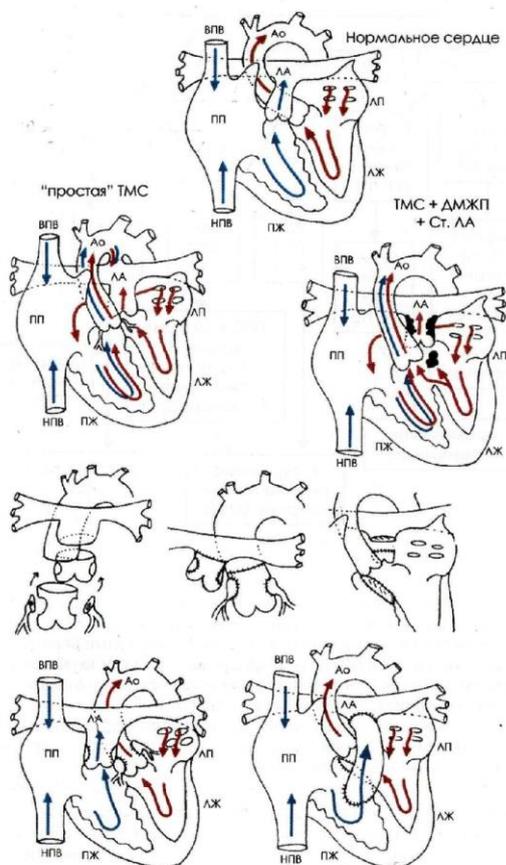


Рис. 10. Гемодинамика при транспозиции магистральных сосудов. В организме ребенка существуют два разобщенных круга кровообращения: венозная кровь из БКК возвращается в ПП и ПЖ, а затем через аорту снова попадает в БКК, и напротив, обогащенная кислородом кровь из легких притекает в ЛП и ЛЖ и по ЛА снова попадает в легкие.

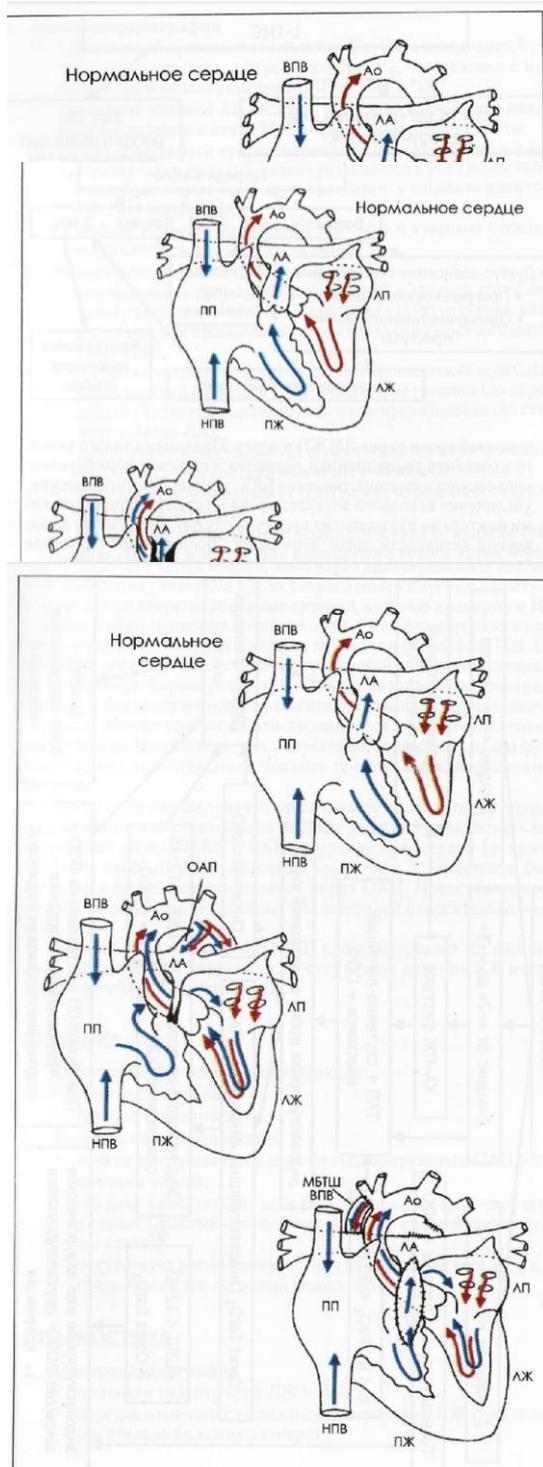
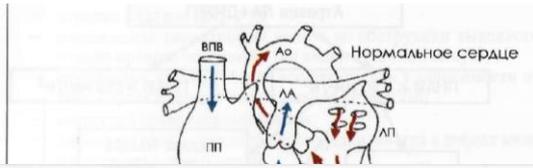


Рис. 11. Гемодинамика при L-TMC  
Гемодинамика не нарушается.

Рис. 12. Гемодинамика при тетраде Фалло. Если сопротивление, создаваемое СА меньше величины сопротивления, создаваемого сосудами БКК, то шунт направлен слева направо. При атрезии ЛА весь поток венозной крови направлен через ДМЖП в аорту, а легочный кровоток обеспечивает ОАП и/или коллатерали, отходящие от аорты.

Рис. 13. Гемодинамика при синдроме гипоплазии правых отделов сердца. Кровь, проникая в ПЖ, не имеет дальнейших путей оттока. Повышается давление в ПЖ, его “разгрузка” происходит через трехстворчатый клапан, либо через дилатированное коронарное микроциркуляторное русло в правую или левую коронарную артерии. Легочный кровоток обеспечивается через ОАП.

Рис. 14. Гемодинамика при атрезии ЛА и ДМЖП. Весь поток венозной крови направлен через ДМЖП в аорту, а легочный кровоток обеспечивается через ОАП и/или через аорто-легочные коллатерали. При наличии коллатералей ветви ЛА не соединяются между



собой. Несмотря на наличие ОАП, кровоток МКК недостаточен.

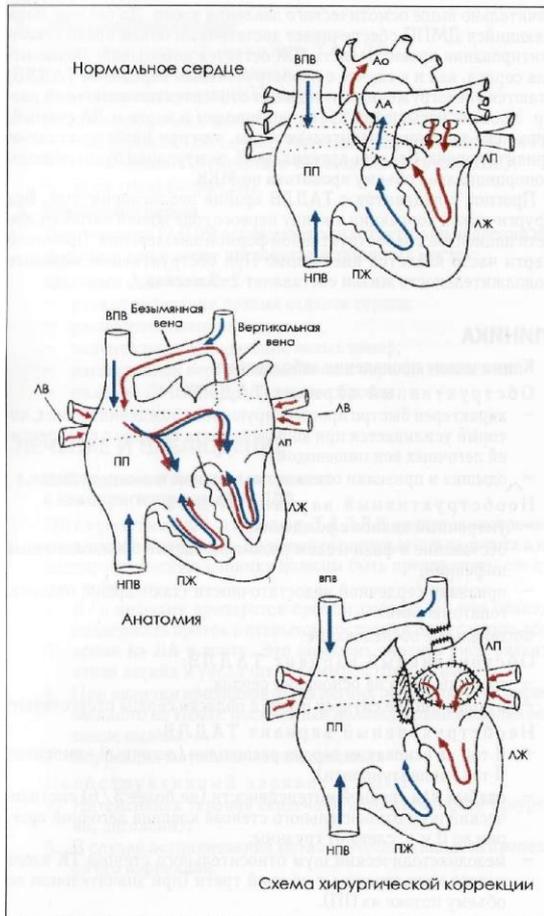
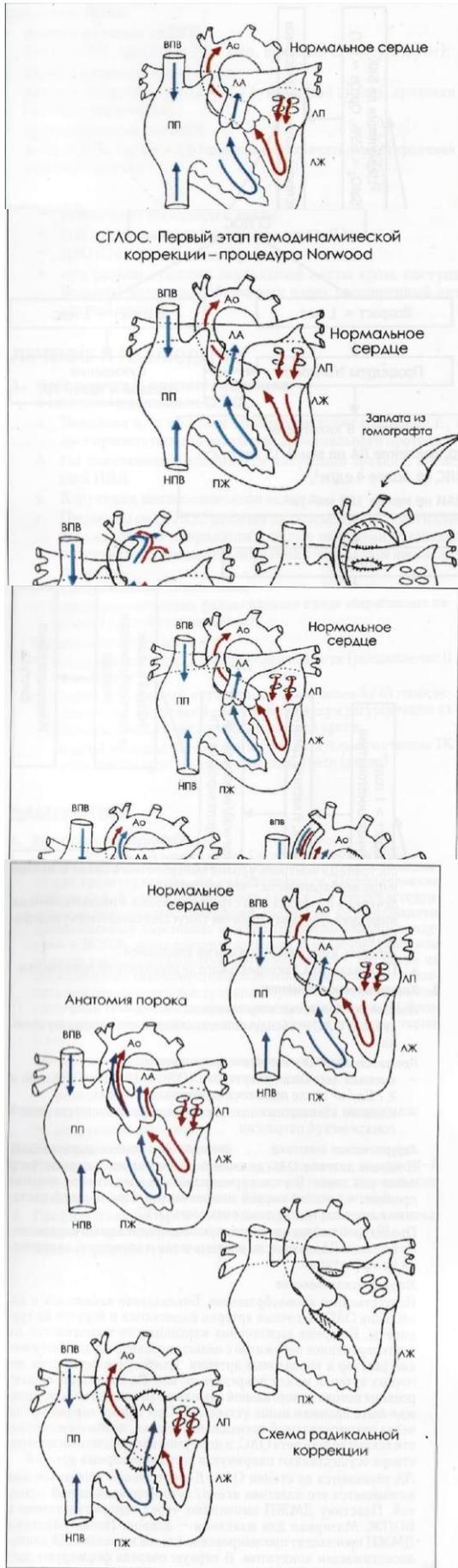


Рис. 15. Гемодинамика при тотальном аномальном дренаже легочных вен. Гемодинамика необструктивного типа ТАДЛВ аналогична большому ДМПП. Кровь из легочных вен попадает в ПП. Затем в ПЖ, при наличии ДМПП в ЛП. Объем крови определяется выраженностью дефекта, степенью растяжимости ПЖ. В любом случае, большая часть крови попадает в ПЖ и циркулирует в МКК, вызывая объемную перегрузку ПЖ и гиповолемию МКК. Происходит смешивание венозной и артериальной крови на уровне ПП. При обструктивном типе отток обогащенной кислородом крови затруднен. Это приводит к легочно-венозной гипертензии, повышению давления в ЛА и ПЖ. Ситуация, напоминающая гемодинамику, как при стенозе митрального клапана.

Рис. 16. Гемодинамика при атрезии трехстворчатого клапана. Весь венозный возврат к сердцу через ДМПП попадает в ЛП, затем в ЛЖ. При наличии ДМЖП и ОАП часть



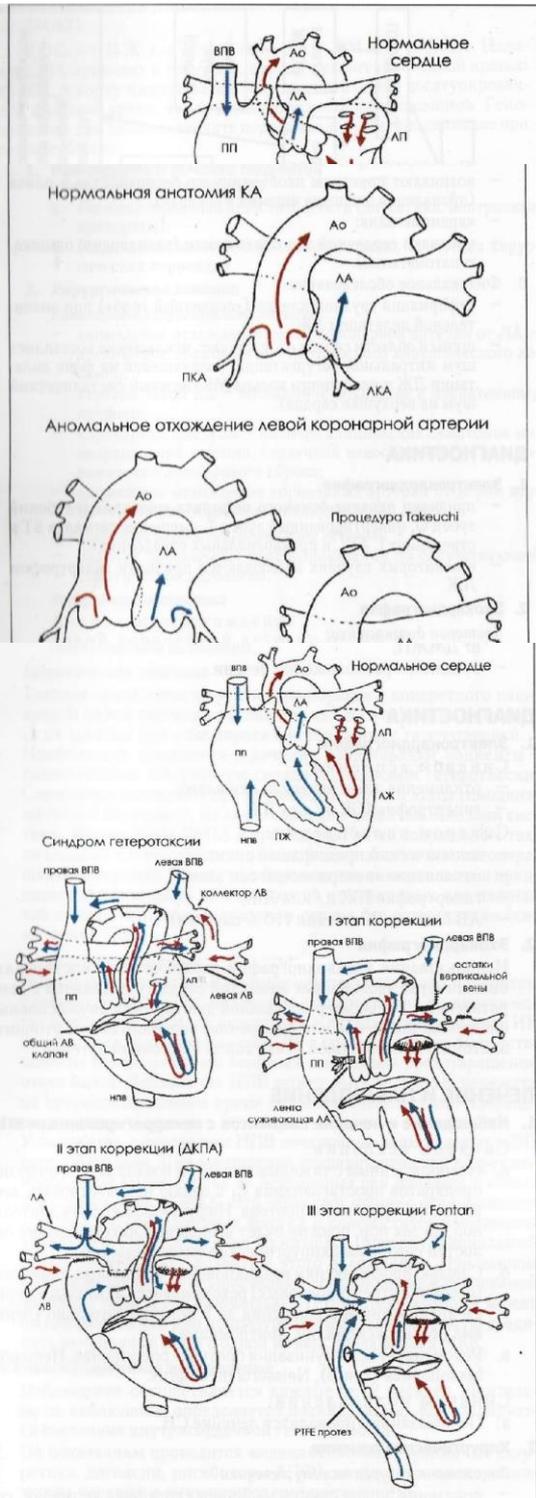
крови попадает из ЛЖ и аорты в ЛА, что обеспечивает легочный кровоток. Происходит полное смешение артериальной и венозной крови на уровне ЛЖ.

Рис. 17. Гемодинамика при синдроме гипоплазии левых отделов сердца. После рождения сосудистое сопротивление МКК снижается, артериальный проток закрывается. Поток крови направляется в гипоплазированные левые отделы, которые в состоянии обеспечить гемодинамику БКК. Развивается “циркуляторный” шок, метаболический ацидоз.

Рис. 18. Гемодинамика при аномалии Эбштейна. Так как ПЖ не в состоянии принять венозный возврат из БКК, возникает дилатация ПП с повышением давления в нем, и возникновением право-левого сброса крови через ДМПП.

Рис. 19. Гемодинамика при общем артериальном стволе. От сердца отходит только один артериальный сосуд, через который обеспечивается коронарная гемодинамика, гемодинамики БКК и МКК.

Рис. 20. Гемодинамика при двойном отхождении сосудов от правого желудочка. Оксигенированная кровь поступает из ЛЖ



через ДМЖП напрямую в аорту, венозная из ПЖ в ЛА.

Рис. 21. Гемодинамика при аномалии коронарных артерий. При аномальном отхождении левой КА от ЛА высокое давление в ЛА обеспечивает достаточный антеградный ток крови в левой коронарной артерии и адекватную перфузию миокарда ЛЖ. Когда давление в ЛЖ снижается, поток из правой коронарной артерии, отходящей от аорты, через коллатерали ретроградно заполняет левую коронарную артерию и поступает в ЛА.

Рис. 22 Гемодинамика при гетеротаксии. Происходит полное смешение артериальной и венозной крови. Легочный кровоток редуцирован по причине наличия стеноза или атрезии клапана ЛА.

### ДИАГНОСТИКА ВПС

I. Анамнез (генетические заболевания, наличие в семье родственников с ВПС, течение настоящей беременности (вирусные инфекции, прием матерью медикаментов, заболевания матери и т.д.).

II. Жалобы (плохой аппетит или вялое сосание из груди/бутылочки, цианоз, недостаточная прибавка веса).

III. Физикальное обследование:

1) осмотр (цвет кожных покровов, наличие стигм дисэмбриогенеза, видимых пороков развития);

2) определение пульсации на периферических

артериях (обязательно правая рука и любая нога), измерение АД (обязательно правая рука и любая нога);

3) аускультация сердца (ЧСС, тоны сердца, наличие, характер и локализация шума);

4) аускультация легких (характер и частота дыхания, хрипы в легких);

5) размеры печени, наличие периферических отеков;

б) пульсоксиметрия с определением насыщения крови кислородом неинвазивным путем на правой руке и любой ноге;

7) определение диуреза.

IV. Рентгенография органов грудной клетки (размеры сердца, состояние легочной гемодинамики, паренхимы легких).

V. ЭКГ (ритм, частота, направление ЭОС, вольтаж зубцов).

VI. Эхокардиография.

VII. Катетеризация полостей сердца.

Выполнение инвазивного исследования (катетеризация полостей сердца) возможна только после полного эхографического обследования или альтернативных неинвазивных методов обследования - МРТ, КТ.

Гипероксический тест: позволяет дифференцировать причину центрального цианоза. Чувствительность теста 76,5%; специфичность - 99%.

положительным считается тест, отвечающий одному из трех критериев:

1) SaO<sub>2</sub> менее 90%;

2) SaO<sub>2</sub> менее 95% при трехкратном почасовом измерении на верхних и нижних конечностях в течение 3-х часов;

3) разница между SaO<sub>2</sub> на верхних и нижних конечностях составляет более 3% (SaO<sub>2</sub> правой руки > SaO<sub>2</sub> любой ноги).

VIII. Консультация генетика [1]

## ЛЕЧЕНИЕ

Лечение подавляющего большинства пороков сердца хирургическое. Сроки (экстренное, срочное или плановое) и вид оперативного вмешательства (радикальная, вспомогательная или гемодинамическая коррекция) определяются анатомией порока. Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

Важно! Интубация показана при повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности и шоке. Вентиляция проводится воздухом! Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%.

Для лечения гипотензии:

- Изотонический раствор натрия хлорида 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;

- при сохраняющейся гипотензии: Допамин 0-20 мкг/кг/мин. Расчет: вес (кг) \_\_\_\_ x 15 мг = \_\_\_\_\_ (мг). Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамин в минуту. Может вводиться через периферическую вену.

- при необходимости - Эпинефрин 0-0,5 мкг/кг/минуту. Расчет: вес (кг) \_\_\_ x 0,3 мг = \_\_\_ (мг), добавить в 50 мл 5% Декстрозы. Скорость инфузии 1мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводиться только через центральную вену!

Для поддержания ОАП (открытия ОАП) начать инфузию препарата простагландина E2 из расчета 5-10 нг/кг/мин. Расчет: вес (кг) \_\_\_\_\_ x 15 мкг = \_\_\_\_\_ (мкг), добавить в 50 мл 5% глюкозы, скорость инфузии 1 мл/ч будет соответствовать 5 нг/кг/мин Простагландина E2. [1]

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В заключение хочется сказать, что врожденные пороки сердца - достаточно распространенная и актуальная проблема современности. Важно также отметить, что среди взрослых первое место занимают заболевания сердечно-сосудистой системы. А как правило, все тянется с детства.

Во время своей работы в реанимации новорожденных, я встречала немало детей с различными ВПС. Таких детей очень сложно вести. Большинство из них по причине частых апноэ находятся на длительной АИВЛ. Многие из них прооперированы и выписаны в удовлетворительном состоянии.

При общении с матерями детей я слышу частые рассказы о наличии вредных привычек вплоть до поздних сроков беременности, отказов от приема витаминов. И мной был сделан вывод, что будущих мам стоит информировать в полной мере о возможности развития врожденных пороков у детей, причинах их возникновения. Необходимо акцентировать внимание на ответственность, которую они несут за будущее потомство.

Медицина движется вперед, многие заболевания можно вовремя выявить и вовремя вылечить. Но как известно из различных источников, к сожалению, многие дети не доживают и месяца своей жизни, как например, при синдроме гипоплазии левых отделов сердца. В остальных случаях они не проживают полноценной жизнью.

Проблема, действительно, важна.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. акад. РАН Баранов А.А., чл.-корр. РАН Намазова-Баранова Л.С., д.м.н. Бокерия Е.Л., проф., д.м.н. Басаргина Е.Н. ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА. 2015
2. Ю.М. Белозеров, Л.В. Брегель, В.М. Субботин. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе. РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ, 6, 2014: С. 7-11.
3. Саперова Е. В., Вахлова И. В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. 2017; 16 (2): 126–133. doi: 10.15690/vsp.v16i2.1713)
4. Abqari S, Gupta A, Shahab T, Rabbani MU, Ali SM, Firdaus U. Профиль и факторы риска врожденных пороков сердца: исследование в третичной больнице. Энн Педиатр Кардиол. 2016 Сен-Дек;9(3):216-21. doi: 10.4103/0974-2069.189119.
5. А.С. Шарыкин. Перинатальная кардиология. Руководство, для педиатров, акушеров, неонатологов, - М.: “Волшебный фонарь”, 2007 – 264 с., цв. илл.

6. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей/ под ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. - Томск: STT, 2009. - 286 с.