***Коровина Ольга Александровна***

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Врожденные пороки сердца у детей**  **Врожденный порок сердца** – это патологическое состояние, характеризующееся аномалиями развития сердца и магистральных сосудов, возникшее вследствие нарушения эмбриогенеза.  **ЭТИОЛОГИЯ**  ВПС формируются в результате нарушения эмбриогенеза в период 2 – 8 недели беременности  **ПРИЧИНЫ:**   **хромосомные нарушения**  трисомия 13, трисомия 18, трисомия 21(б-нь Дауна), аномалии половых хромосом и др.  Пороки сердца, которые ассоциируются с хромосомными аберрациями, всегда являются частью синдрома полисистемных пороков развития, а не изолированными дефектами.   **мутация одного гена**  Пороки сердца сочетаются с аномалиями развития других органов и являются частью синдрома  Синдромы Холта-Орама, Нунана, Крузона, Марфана , Гурлера, Картагенера и др.  Наряду с этим имеет значение наследственная (полигенно-мультифакториальная) предрасположенность    **факторы внешней среды**  рентгеновское и ионизирующее излучение  лекарственные препараты  химические вещества в т.ч. алкоголь и курение  инфекционные факторы  **ФАКТОРЫ РИСКА РОЖДЕНИЯ РЕБЕНКА С ВПС**   -возраст матери   -эндокринные нарушения   -угроза прерывания беременности   -мертворождения в анамнезе    -наличие в семье других детей с врожденными пороками развития  **КЛИНИЧЕСКОЕ ТЕЧЕНИЕ ВПС**    **Факторы, определяющие клиническую картину ВПС**  -анатомические особенности порока  -степень компенсации  -возникающие осложнения порока    В течении ВПС существует определенная периодичность, что позволяет выделить  **ФАЗЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ВПС**    **1 ФАЗА - фаза первичной адаптации**  Приспособление ССС и организма в целом к условиям неадекватной гемодинамики.  Сердечная деятельность в этой фазе характеризуется неустойчивым равновесием, и на фоне нарастающих физических нагрузок в процессе роста ребенка или интеркуррентных заболеваний легко развивается декомпенсация кровообращения.  **Факторы риска неблагоприятного исхода 1-ой фазы:**  -масса тела при рождении меньше 2 кг  -сочетание ВПС с экстракардиальными аномалиями  -выявление ВПС на первой неделе жизни  (свидетельствует о тяжести течения ВПС)  -некоррегируемый метаболический ацидоз  **Продолжительность** фазы адаптации при неосложненном течении 2-3 месяца, при наличии осложнений до 1,5-2 лет    **2 ФАЗА фаза относительной компенсации**  Улучшение состояния ребенка, связанное с компенсацией организмом нарушений гемодинамики и газообмена  В этот период наблюдается устойчивость сердечной деятельности, субъективные жалобы уменьшаются, улучшается физическое развитие и моторная активность больного, отмечается резистентность к инфекциям.  **Механизмы компенсации:**  -мышечная гипертрофия различных отделов сердца  -легочная гипертензия до IIIа группы  -полицитемия и повышение гемоглобина  -увеличение тканевого анаэробного гликолиза  **Продолжительность** фазы относительной компенсации от нескольких месяцев до 20-30 лет.    **3 ФАЗА фаза декомпенсации (терминальная)**  Обусловлена появлением выраженных дистрофических изменений в миокарде и наступает при исчерпании компенсаторных возможностей. Развитие дыхательной, сердечной недостаточности, острых нарушений мозгового кровообращения, нарушений ритма сердца и проводимости.  КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА     |  |  |  | | --- | --- | --- | | НАРУШЕНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ | БЕЗ ЦИАНОЗА | С ЦИАНОЗОМ | | С обогащением малого круга кровообращения | Открытый артериальный проток,  дефекты МЖП, МПП, атриовентрикулярная коммуникация | Комплекс Эйзенменгера, транспозиция магистральных сосудов,  общий артериальный ствол | | С обеднением малого круга кровообращения | Изолированный стеноз легочной артерии | Болезнь Фалло,  атрезия трехстворчатого клапана,  транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии,  болезнь Эбштейна | | С обеднением большого круга кровообращения | Изолированный аортальный стеноз  Коарктация аорты |  | | Без нарушений гемодинамики | Истинная и ложная декстрокардия,  аномалии положения дуги аорты и ее ветвей,  небольшой дефект МЖП (в мышечной части) |  |               РОССИЙСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ДРУЖБЫ НАРОДОВ    МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ    КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ                    М.Г.Кантемирова, О.А.Коровина, О.И.Жданова.    **«Врожденные пороки сердца у детей»**  Методические рекомендации  к занятию по теме  **( с** тестовым контролем и задачами)  (для студентов 5, 6 курса специальности «Лечебное дело», интернов, ординаторов)                                  г. Москва, 2012 г.              Методические рекомендации к занятию по теме «Врожденные пороки сердца у детей». 4 часа.    **Цель:** знать этиологию, частоту и структуру врожденных пороков сердца, основные синдромы, проявляющиеся у детей с ВПС, алгоритмы и методы диагностики, периоды развития и механизмы компенсации/декомпенсации, основные осложнения и принципы лечения; знать анатомическую характеристику, особенности гемодинамики, клинической симптоматики и осложнений наиболее частых ВПС: дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток (ОАП), коарктация аорты (КА), тетрада Фалло (тФ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС).    **Вопросы для подготовки к занятию:**  1.     Классификация ВПС.  2.     Кровообращение плода и новорожденного.  3.     Понятие дуктус-зависимого кровообращения и критических состояний при ВПС.  4.     Синдромы артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности.  5.     Фазы течения ВПС.  6.     Клиническая и инструментальная диагностика ВПС.  7.     Осложнения ВПС.  8.     Понятие и классификация вторичной легочной гипертензии.  9.     Принципы лечения ВПС.  10.                       Характеристика анатомии, гемодинамики и клинических проявлений основных ВПС у детей: ДМПП, ДМЖП, ОАП, КА, т. Фалло, ТМС.    **План проведения занятия:**  1. Введение 5 мин.  2. Тестовый исходный контроль 10 мин.  3. Опрос студентов, обсуждение наиболее сложных вопросов 25 мин.  4. Решение и обсуждение ситуационных задач 45 мин.  5. Перерыв 15 мин.  6. Курация тематических больных 40 мин.  7. Обсуждение результатов курации 35 мин.  8. Заключительный тестовый контроль – оценка итоговых  знаний студентов 10 мин.  9. Подведение итогов, задание на следующий день 10 мин.            **Тестовый контроль исходных знаний студентов.**  **Вариант 1.**     1. Назовите сроки «критического периода» развития сердечно-сосудистой системы у плода:   а. 1-3 неделя гестационного периода  б. 3-7 неделя ------------------------------  в. 7-12 неделя -----------------------------  г. 25-29 неделя ---------------------------   1. Укажите «плодовые коммуникации», характеризующие особенности   внутриутробного кровообращения:  а. открытое овальное окно  б. коронаро-легочная фистула  в. открытый артериальный проток  г. венозный Аранциев проток  д. общий артериальный ствол   1. Укажите особенности кровообращения плода:   а. присутствие низкорезистентного плацентарного кровотока  б. высокая скорость и низкая резистентность легочного кровотока  в. функционирование фетальных право-левых коммуникаций  г. равное давление в аорте и легочной артерии  д. кровоснабжение головного мозга, сердца и печени наиболее оксигенированной кровью   1. Выберите основные признаки изменения кровообращения после   рождения:  а. прекращение плацентарного кровообращения  б. закрытие плодовых коммуникаций  в. снижение системного сосудистого сопротивления  г. повышение давления в левом желудочке  д. функционирование малого круга кровообращения   1. Укажите основные принципы классификации ВПС:   а. наличие цианоза (синие пороки)  б. отсутствие цианоза (бледные пороки)  в. наличие право-левого шунта крови (венозно-артериального сброса крови)  г. наличие лево-правого шунта (артериально-венозного сброса крови)  д. повышение системного давления  е. состояние легочного кровотока   1. Назовите стадии клинического течения ВПС:   а. стадия адаптации  б. стадия начальных проявлений  в. стадия относительной компенсации  г. стадия ремиссии  д. стадия декомпенсации (терминальная)   1. Укажите характерные для ВПС осложнения:   а. мекониальный илеус  б. сердечная недостаточность  в. высокая легочная гипертензия  г. инфекционный эндокардит  д. острая почечная недостаточность   1. Укажите сроки закрытия артериального протока:   а. функциональное закрытие через несколько часов после рождения  б. функциональное закрытие через несколько недель после рождения  в. анатомическое закрытие протока через 2 мес. после рождения  г. анатомическое закрытие протока через 12 мес. после рождения  9. Выберите основные клинические симптомы, позволяющие заподозрить  наличие ВПС у ребенка:  а. грубый систолический шум  б. клонико-тонические судороги  в. отставание в физическом развитии  г. акцент II т. на легочной артерии  д. одышка, хрипы в легких  10.Какие дополнительные инструментальные/лабораторные методы  обследования позволяют диагностировать ВПС?  а. определение кислотно-основного состояния крови  б. определение сатурации кислорода в капиллярной крови конечностей  в. ЭКГ  г. ЭХОКГ  д. рентгенография грудной клетки  е. показатели липидного обмена в сыворотке крови    **Тестовый контроль исходных знаний студентов. Вариант 2.**    1. Укажите число сердечных сокращений у новорожденного ребенка  а.140-160 б.130 в. 100 г.80 – 85  2. Укажите число дыхательных движений у ребенка 5 лет  а.40-60 б.35 в.25 г.18 – 20  3. Укажите нормальные цифры артериального давления у ребенка 2 лет  а.75/40 б. 90/60 в. 100/70 г.110/75  4. Анатомическое закрытие артериального протока происходит в  а.8 недель  б. 6 месяцев  в.1 год  5. Можно ли считать, что ВПС формируется в результате:  а. поздней фетопатии  б. ранней фетопатии  в. эмбриопатии  6. Может ли легочная гипертензия быть механизмом компенсации при ВПС?  а. да б. нет  7. Укажите симптомы, характерные для врожденного порока сердца:  а. отставание в физическом развитии б. отставание в психомоторном развитии в. сердечный горб  г. расширение границ сердца  д. систолический шум  8. При каких локализациях ДМЖП у пациентов часто отсутствуют симптомы нарушения кровообращения?  а. перимембранозный ДМЖП  б. мышечный  в. субаортальный  9. Какой ВПС может быть заподозрен на основании измерения АД на руках и ногах?  а. ДМЖП  б. ДМПП  в. ОАП  г. КА  10. Какое состояние является абсолютным противопоказанием для проведения радикальной коррекции ВПС?  а. сердечная недостаточность  б. высокая легочная гипертензия (стадия склероза легочных сосудов)  в. гипотрофия II ст.  г. гиперволемия малого круга кровообращения    **Определения и общие вопросы темы**    **Частота ВПС** среднемировая – 0,8% новорожденных. Частота варьирует от 2,4 до 14-15/1000 новорожденных. Имеется тенденция к увеличению частоты ВПС во всем мире. Среди всех пороков развития ВПС занимают второе место после пороков развития нервной системы (в РФ – ВПС составляют 30% всех врожденных пороков).  **Этиология ВПС** мультифакториальная.  I.                   Эндогенные генетические факторы (хромосомные аномалии и делеции – синдром Дауна, Тернера; CATCH 22-синдром; точечные генные мутации)  II.                Экзогенные тератогенные факторы  1. инфекции (прежде всего вирусы: энтеровирусы, вирусы краснухи, парвовирусы, герпесвирусы и т.д.)  2. эндокринные заболевания матери (СД)  3.     ионизирующее облучение  4.     некоторые медикаменты (талидомид, диазепам, противосудорожные средства, ингибиторы синтеза простагландинов)  5.     токсические влияния (алкоголь, наркотики, химические вещества и т.д.)    **Алгоритмы и методы диагностики ВПС**  I.                   Пренатальная диагностика (фетальная ЭХОКГ 18-20 и 26-28 недель)  **Факторы риска:**  1.     наличие в семейном анамнезе ВПС, синдромальной патологии, аритмий)  2.     контакт матери с тератогенными факторами на ранних сроках беременности)  3.     диабет или заболевания соединительной ткани у матери  4.     прием лекарств  5.     старая первородящая (>37 лет)  6.     выявление грубой экстракардиальной патологии плода  7.     неиммунная водянка плода  8.     задержка развития или аритмия плода  9.     нарушение кариотипа плода  Пренатальная диагностика обеспечивает снижение количества ВПС за счет прерывания беременности при тяжелых формах ВПС, своевременная постнатальная терапия, ускорение обследования и хирургического лечения.  II.                Постнатальная диагностика (роддом, отделение детской кардиологии)  **Клиническая оценка**  1.     Изменение поведения новорожденного (беспокойство, заторможенность, отказ от еды)  2.     Центральный цианоз с рождения или возникший через некоторое время  3.     Постоянная тахикардия, не связанная с другой патологией, ослабленный периферический пульс  4.     Тахипноэ, сохраняющееся во сне  5.     Олигурия  6.     Экстракардиальные пороки развития и множественные стигмы дисэмбриогенеза  III.             Отложенная диагностика (детские больницы, участковый педиатр)  **Анамнез**  1.     Течение беременности и родов, наличие тератогенных факторов  2.     Плохая прибавка веса  3.     Отставание в психомоторном развитии  4.     Появление цианоза (сроки, обстоятельства)  5.     Избыточная потливость  6.     Одышка (время появления, обстоятельства)  7.     Синкопы  8.     Наличие рецидивирующих бронхо-легочных заболеваний, пневмоний  9.     Отеки, редкое мочеиспускание    **Осмотр**  1.     Стигмы дисэмбриогенеза  2.     Отставание в физическом развитии  3.     Бледность, цианоз (акроцианоз, центральный цианоз)  4.     Изменение скелета (сердечный горб, барабанные палочки)  5.     Пульсоксиметрия (SO2 пальцы рук, ног, мочка уха)  6.     Пальпация грудной клетки и области сердца (локализация, распространенность, сила верхушечного толчка, дрожание в области грудной клетки)  7.     Пальпация печени и селезенки (гепатомегалия, спленомегалия)  8.     Выявление отеков  9.     ЧСС – тахи - или брадикардия  10.              Пульс: ритмичность, напряжение, наполнение  11.              АД на руках и ногах  12.              Аускультация сердца: оценка I, II тонов, дополнительных тонов и кликов; выявление и оценка шумов    **Инструментальные методы обследования**  1.     ЭКГ  2.     Рентгенография грудной клетки  3.     ЭХОКГ + Доплер  4.     КТ сердца (в том числе с контрастом)  5.     МРТ сердца (в том числе с контрастом)  6.     Катетеризация сердца, ангиокардиография  7.     Позитроно-эмиссионная кардиография  8.     Сцинциграфия миокарда    **Классификации ВПС**  Принципы классификации  I.                   Наличие или отсутствие цианоза  1.     бледные ВПС (без цианоза) – ДМЖП, ДМПП, ОАП, КА (примечание: при ряде этих пороков возможно развитие симптомокомплекса Эйзенменгера с появлением «позднего» цианоза)  2.     синие ВПС (с цианозом) – т. Фалло, ТМС  II.                Состояние легочного кровотока  1.     гиперволемия малого круга (ДМЖП, ДМПП, ОАП, ТМС с ДМЖП)  2.     обеднение малого круга (т. Фалло, ИСЛА)  3.     без изменения (КА)  III.             Наличие шунтирования крови между левыми и правыми отделами сердца  1.     лево-правый шунт (ДМЖП, ОАП, ДМПП)  2.     право-левый шунт (т. Фалло)  IV.            Наличие препятствия кровотоку (КА, ИСЛА)  V.               Зависимость гемодинамики и состояния пациента от кровотока через артериальный проток  1.     Дуктус-зависимые пороки  А. с обеспечением легочного кровотока (атрезия легочной артерии или ее критический стеноз, ТМС)  Б. с обеспечением системного кровотока (перерыв дуги аорты, резкая КА, критический аортальный стеноз, синдром гипоплазии левого сердца)  2. Дуктус-независимые пороки (ДМЖП, ДМПП, аномальный дренаж ЛВ и т.д.)    VI.            Синдромальная классификации ВПС.  *ВПС, проявляющиеся преимущественно артериальной гипоксемией* *(хроническая гипоксемия, гипоксический приступ, гипоксический статус)*  А. сброс венозной крови в артериальное русло  Б. уменьшение легочного кровотока  В. разобщение малого и большого кругов кровообращения  Г. закрытие ОАП при дуктус-зависимом легочном кровообращении  *ВПС, проявляющиеся преимущественно сердечной* *недостаточностью (ЗСН, ОСН, кардиогенный шок)*  А. объемная перегрузка  Б. нагрузка сопротивлением  В. поражение миокарда  Г. закрытие ОАП при дуктус-зависимом системном кровообращении  *ВПС преимущественно с нарушением ритма: тахикардия,* *атриовентрикулярная блокада, пароксизмы тахикардии (аномалия* *Эбштейна)*    **Синдром артериальной гипоксемии – снижение парциального давления кислорода (рО2) и насыщения гемоглобина кислородом (SO2) в артериальной крови, что приводит к гипоксии.** Нормы рО2: 60-80мм рт. ст. SО2 – 96-98%; артериальная гипоксемия: рО2<60, SO2<85% (у новорожденных <75%). Артериальная гипоксемия приводит к развитию метаболического ацидоза, появлению свободных радикалов, истощению антиоксидантной системы, повреждению клеток, полиорганной недостаточности. Анемия маскирует развитие гипоксемии (позже развивается цианоз). Клинически – беспокойство или заторможенность, нарастание цианоза, гипервентиляция.    **Фазы естественного течения ВПС**    I.                   Фаза адаптации – в течение первых дней жизни (переход от фетального кровообращения к порочному постнатальному кровообращению) – высокий процент летальности у детей с критическими ВПС  *Факторы риска неблагоприятного исхода I фазы*  *1. масса тела при рождении<2000г*  *2. сочетание ВПС с экстракардиальными аномалиями*  *3. выявление ВПС на первой неделе жизни (свидетельствует о тяжести течения ВПС)*  *4. некоррегируемый метаболический ацидоз*  II.                Фаза относительной компенсации (от нескольких недель до 5 лет жизни).  Механизмы относительной компенсации:  1.     гипертрофия камер сердца  2.     легочная гипертензия  3.     полицитемия и гипергемоглобинемия  4.     повышение активности анаэробного тканевого гликолиза  III.             Фаза декомпенсации (терминальная) – выраженные проявления осложнений ВПС    **Осложнения ВПС**  1.     Сердечная недостаточность (острая, застойная, кардиогенный шок)  2.     Высокая необратимая легочная гипертензия  3.     Инфекционный эндокардит  4.     Нарушение сердечного ритма  5.     Внезапная сердечная смерть  6.     Тромбозы, тромбоэмболии  7.     Гипоксические приступы (одышечно-гипоксические приступы)  8.     Повторные бронхиты, пневмонии.  9.     Анемии  10.     Осложнения со стороны других органов    **Легочная гипертензия при ВПС**    Легочная гипертензия (ЛГ) – повышение систолического давления в легочной артерии более 30мм рт.ст.    Фазы легочной гипертензии.  1.     фаза – гиперволемическая – результат несоответствия сосудистого русла объему протекающей крови; развивается у детей первых недель и месяцев жизни (отсутствие защитного рефлекторного спазма сосудов легких, которые значительно переполняются кровью)  2.     фаза – смешанная – возникает защитный рефлекторный спазм артериальных сосудов легких в ответ на длительную гиперволемию →повышается давление в легочной артерии →повышается легочное сопротивление → уменьшается лево-правый сброс крови→ снижается гиперволемия  3.     фаза – склеротическая – длительный спазм сосудов и гиперволемия вызывают развитие необратимых склеротических изменений в сосудистой стенке    Клинические признаки 1 фазы ЛГ: одышка, рецидивирующие бронхообструкции и пневмонии, гипотрофия, сердечная недостаточность.  Клинические признаки 2 фазы ЛГ: состояние ребенка улучшается, снижается частота или исчезают повторные бронхиты и пневмонии, уменьшается НК, нормализуется физическое развитие.  Клинические проявления 3 фазы ЛГ: появляется акроцианоз и одышка вначале после физических нагрузок, затем в покое; синкопальные состояния (характерно – после физической нагрузки), патологический акцент II тона на легочной артерии (звук металла по стеклу), диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии (шум Грэхема-Стилла), уменьшение или исчезновения шума лево-правого шунта.      Классификация легочной гипертензии (В.И.Бураковский с соавт. 1975г)     |  |  |  |  | | --- | --- | --- | --- | | Группа ЛГ | Отношение САД в ЛА к системному САД ,% | Сброс крови по отношению к  минутному объему МКК, % | Отношение общелегочного  сосудистого сопротивления к системному, % | | Ia | До 30 | Менее 30 | До 30 | | Ib | До 30 | Более 30 | До 30 | | II | До 70 | 30-50 | До 30 | | IIIa | Более 70 | Более 40 | Менее 60 | | IIIb | Менее 100 | Менее 40 | Более 60 | | IV | 100 | Справа налево | Более 100 |     **Общие принципы лечения ВПС.**  I.                   Хирургическая коррекция ВПС (радикальная и паллиативная коррекция).  В первые месяцы жизни (как можно раньше) до развития осложнений необходимо проводить коррекцию следующих ВПС  1. большие ДМЖП  2. ОАП  3. инфантильный тип КА  4. полная форма АВК  5. стеноз ЛА при градиенте давления ПЖ/ЛА >70 мм рт.ст  6. стеноз аорты при градиенте давления ЛЖ/Ао >100 мм рт.ст.  7. т. Фалло паллиативная или радикальная коррекция при тяжелых одышечно-цианотических приступах  8. ТМС с выраженным цианозом  9. тотальный аномальный дренаж легочных вен  Операции могут быть большими (торакотомия, искусственная вентиляция легких, искусственное кровообращение) и малыми (интервенционные процедуры)  Интервенционные процедуры:  1.     Закрытая септотомия и дилатация межпредсердного сообщения (при ТМС, атрезии легочной артерии …)  2.     Баллонная вальвулопластика (клапанный и инфундибулярный легочный стеноз, клапанный аортальный стеноз, врожденные стенозы атриовентрикулярных клапанов)  3.     Баллонная ангиопластика (коарктация и рекоарктация аорты, стенозы ствола и ветвей легочной артерии …)  4.     Окклюзионные процедуры (транскатеторная эмболизация ОАП, транскатеторная окклюзия ДМПП, ДМЖП …)  II.          Консервативная терапия  1.       Наблюдение кардиолога: на первом году 1 раз в 3-4 мес., затем 1-2 раза в год (аускультация, контроль АД, ЭКГ, ЭХОКГ, рентгенография грудной клетки, контроль сатурации крови кислородом).  2.       Профилактика инфекционного эндокардита при дентальных и микрохирургических процедурах, санация очагов инфекции.  3.       Ограничение физической нагрузки (до радикальной коррекции или при наличии остаточных проблем после коррекции ВПС).  4.       Лечение НК.  5.       Улучшение гемодинамики в малом круге кровообращения (лечение легочной гипертензии).  6.       Улучшение обменных процессов в сердечной мышце.  7.       Защита организма от гипоксии.  8.       Профилактика тромбозов и тромбоэмболий.  9.       Лечение нарушений ритма сердца.  10.  Лечение сопутствующих заболеваний.    **Клинико-инструментальная характеристика наиболее часто встречающихся ВПС.**  **Открытый артериальный проток** – функционирующий (не закрывшийся с образованием ligamentum arteriosum ) сосуд, соединяющий грудную аорту с легочной артерией. ОАП закрывается функционально в течение нескольких дней после рождения (до 14 дней), анатомически – к 2-4 мес.  *Частота-* 0,14-0,3/1000 живорожденных (7% среди всех ВПС, 3% среди критических ВПС)  *Анатомия –* ОАП отходит чаще всего напротив или на 10-15 мм ниже левой подключичной артерии (Рис.1)  *Причины ОАП:* 1. недоношенные: незрелость мышечной и эндотелиальной ткани протока, нарушение ее инволюции, повышение концентрации циркулирующих простагландинов  2. доношенные: хроническая гипоксия, внутриутробная задержка развития, прием матерью НПВС    1.легочная артерия 6.правое предсердие  2.аорта 7,8 полые вены  3.левый желудочек 9.ОАП  4.правый желудочек  5.левое предсердие    Рис.1 Открытый артериальный проток (ОАП)                      *Гемодинамика.* ОАП приводит к лево-правому шунту со сбросом крови из аорты в легочную артерию во время систолы и диастолы, так как давление в аорте больше, чем давление в легочной артерии. Возникает систолическая и дистолическая перегрузка малого круга кровообращения. Увеличенное количество крови возвращается через легочные вены в левое предсердие, которое увеличивается в размере. Возникает также диастолическая перегрузка левого желудочка, который также увеличивается.  *Клинические проявления.* Развиваются, как правило, у детей с диаметром протока >3 мм. ОАП с большим сбросом сопровождается частыми рецидивирующими респираторными инфекциями, отставанием в физическом развитии и сердечной недостаточностью. У верхнего края грудины может пальпироваться систолическое дрожание. Пульсовое артериальное давление увеличено за счет повышения систолического и снижения диастолического давления, периферический пульс высокий и быстрый. Второй тон над легочной артерией усилен и расщеплен. На второй-третьей неделе жизни здесь же выслушивается систолический, а концу 1 месяца – систолодиастолический машинообразный шум. Из-за большого сброса крови может появиться диастолический шум на верхушке – шум относительного стеноза митрального клапана. Развивается кардиомегалия.  *ЭКГ.* Характерны признаки перегрузки левых отделов сердца. При развитии высокой легочной гипертензии – преобладает правожелудочковая гипертрофия.  *Рентгенография грудной клетки.* Кардиомегалия за счет левых отделов сердца, артериальная гиперволемия малого круга кровообращения – усиление легочного артериального рисунка.  *ЭХОКГ.* Увеличение левого предсердия и желудочка, прямая визуализация протока или сброс крови в легочную артерию.  *Осложнения.* Наиболее часто: сердечная недостаточность, инфекционный эндокардит, повторные респираторные инфекции, высокая легочная гипертензия.  *Лечение.* У недоношенных детей возможно медикаментозное закрытие протока. Лечение лучше начинать на 2-3 день жизни. Внутривенно в виде трех введений применяют индометацин или ибупрофен (Педиа). При недостаточном эффекте трехкратное введение можно повторить через 24 часа.  Хирургическое лечение: у маленьких детей в виде клипирования протока, у старших – перевязка и/или пересечение. При небольших диаметрах протока - эндоваскулярная окклюзия.    **Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)**  ДМПП – сообщение между двумя предсердиями, характеризует нарушение развития первичной (первичный дефект) и вторичной (вторичный дефект) межпредсердных перегородок. (Рис.2)  *Частота* – 0,1-0,53/1000 новорожденных (в зависимости от критериев изолированности); среди всех ВПСоколо 6,3%. От 50 до 70% ДМПП изолированный, в остальных случаях – один из компонентов сложных ВПС. Значительно чаще встречается вторичный ДМПП (75-95%)  *Анатомия*. Первичный дефект характеризуется нарушением образования первичной МПП, локализуется непосредственно над атриовентрикулярными клапанами, в большинстве случаев сочетается с общим атриовентрикулярным каналом и другими ВПС. Вторичный дефект – нарушение образования вторичной МПП, локализуется в области овальной ямки, характеризуется обязательным наличием края МПП между дефектом и атриовентрикулярным клапаном, размер дефекта > 6 мм (дефект в области овальной ямки до 6 мм – открытое овальное окно). Таким образом, изолированный ДМПП в подавляющем числе случаев – вторичный ДМПП.        Рис.2 Дефект межпредсердной перегородки  (ДМПП)    *Гемодинамика.* Основой нарушений гемодинамики является сброс крови через дефект слева направо в соответствии с небольшим градиентом давления между левым (р=8 мм рт.ст.) и правым (р=5 мм рт.ст.) предсердиями. Лево-правый межпредсердный шунт в связи с этим «немой», приводит к перегрузке правого предсердия, диастолической перегрузке правого желудочка и гиперволемии малого круга кровообращения. Увеличенный поток крови через легочную артерию определяет относительный (гемодинамический) стеноз легочной артерии – систолический шум выброса. Маленький градиент давления между предсердиями, невысокая ригидность правого желудочка, значительная резервная емкость и низкое сопротивление легочных сосудов позволяют длительное время избегать развития легочной гипертензии (давление в легочной артерии даже при больших ДПММ редко превышает 35-40 мм рт.ст.)  *Клинические проявления.* Длительно может протекать бессимптомно. При больших дефектах – снижение физической толерантности, небольшое отставание в весе и росте, повторные затяжные респираторные инфекции с бронхитами, пневмониями. Редко отмечаются явные признаки застойной сердечной недостаточности. Физикальные изменения: небольшое увеличение размеров сердца (за счет правых отделов), акцент и расщепление II тона над легочной артерией (гиперволемия малого круга), негромкий шум относительного стеноза клапана легочной артерии (систолический шум изгнания на легочной артерии) во II-III межреберье слева. У части детей может выслушиваться систолический шум относительной трикуспидальной недостаточности в IV межреберье слева от грудины и/или диастолический шум относительного стеноза трикуспидального клапана вследствие большого тока крови через него.  *ЭКГ.* Длительно сохраняющиеся признаки отклонения ЭОС вправо, высокоамплитудный зубец R в правых грудных отведениях, неполная блокада правой ножки пучка Гиса – признаки перегрузки правого желудочка, перегрузка правого предсердия.  *Рентгенография грудной клетки.* Гиперволемия по артериальному руслу, увеличение тени сердца за счет правых отделов.  *Эхокардиография.* Увеличение размеров правого предсердия и правого желудочка, парадоксальное движение МЖП, определение дефекта с шунтированием крови через МПП слева направо при Доплер-ЭХОКГ.  *Осложнения.* Повторные пневмонии, нарушения сердечного ритма (желудочковые тахиаритмии, экстрасистолии, трепетание и фибрилляция предсердий). Легочная гипертензия редко у взрослых (после 20 лет), инфекционный эндокардит очень редко.  *Лечение.* Учитывая благоприятное течение заболевания, склонность к уменьшению дефектов с возрастом в ряде случае удается избежать или отсрочить оперативное лечение. Консервативная терапия заключается в назначении диуретиков и сердечных гликозидов. Гемодинамическое показание к операции – соотношение легочного и системного кровотока > 2:1 (чаще в возрасте 3 -6 лет). Хирургическая коррекция: 1. традиционная – ушивание или пластика дефекта заплатой при торакотомии и искусственном кровообращении; 2. эндоваскулярное закрытие дефекта при помощи окклюдеров.    **Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)**  ДМЖП – сообщение между левым и правым желудочком  *Частота.* Самый частый ВПС, 3,6-6,5/1000 новорожденных. Частота ДМЖП среди всех ВПС 20-45% (Рис.3)  *Анатомия.* Дефект может располагаться в любом отделе МЖП. До 70% всех дефектов располагаются в мембранозной части, остальные – в мышечной: субаортальной, приточной, полностью мышечной. По размерам различают большие дефекты (равные или больше диаметра корня аорты > 2 см), средние (1-2 см) и малые 1-3 мм.  *Гемодинамика.* Определяется размером лево-правого шунта через ДМЖП. Левый желудочек начинает сокращаться раньше правого, градиент давления между ними в систолу высокий, достигает 70-90 мм рт.ст., появляется перегрузка правого желудочка, гиперволемия малого круга кровообращения. В связи с повышенным возвратом крови через легочные вены развивается диастолическая перегрузка левого предсердия и левого желудочка. Быстро развивается легочная гипертензия, так как давление в легочной артерии определяется не только объемом шунтируемой крови, но и высоким давлением, передающимся из левого желудочка. При больших дефектах быстро формируется склеротическая необратимая фаза легочной гипертензии. Это приводит к уменьшению сосудистого русла, значительному возрастанию общего легочного сопротивления, повышению давления в правом желудочке, которое становится равным или даже больше, чем в левом. В результате этого сброс крови слева направо постепенно уменьшается, становится перекрестным, а затем и право-левым. Нарастает давление и гипертрофия правого желудочка, развивается артериальная гипоксемия.        Рис.3. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)    Возможно спонтанное закрытие небольших, как правило, мышечных ДМЖП (40% на первом году жизни, максимально – до 10 лет).  *Клиника.* Клиническая картина определяется величиной и направлением сброса крови через дефект. Наиболее постоянным симптомом является голосистолический или ранний систолический шум по левому краю грудины с максимальной интенсивностью в III, IV, V межреберье. Здесь же определяется систолическое дрожание. Акцент и расщепление II тона над легочной артерией (гиперволемия малого круга). При маленьких дефектах (болезнь Толочинова-Роже) пациенты кроме шума ничего не имеют, нормально развиваются. Большие дефекты проявляются клинически с 4-8 недели жизни: задержка роста и развития – гипотрофия, рецидивирующие респираторные инфекции, сердечная недостаточность (потливость, одышка, тахикардия, застойные хрипы в легких, гепато- и спленомегалия, отечный синдром), кардиомегалия, появление сердечного горба. Легочная гипертензия развивается, как правило, ко второму полугодию жизни, коррелирует с размером дефекта и градиентом давления между левым и правым желудочками (наиболее опасны большие дефекты и градиент>35 мм рт. ст.)  *ЭКГ.* При гемодинамически значимых дефектах характерны сочетанная гипертрофия правого и левого желудочков, перегрузка левого предсердия.  *Рентгенография грудной клетки.* Кардиомегалия за счет увеличения левого предсердия, левого желудочка, меньше - правого. Артериальная перегрузка легочного кровотока.  *Эхокардиография.* Визуализация дефекта, сброс крови через дефект, дилатация левого предсердия, дилатация и гипертрофия левого и правого желудочков, повышение давления в легочной артерии и правом желудочке.  *Осложнения.* Сердечная недостаточность, повторные бронхопневмонии, инфекционный эндокардит – даже при малых размерах дефекта (высокий градиент давления на ДМЖП, высокая скорость кровотока через дефект, подаортальные дефекты – повреждение створок аортального клапана), высокая легочная гипертензия.  *Лечение.* При сердечной недостаточности младенцам назначают дигоксин и диуретики. Дискутабельным остается вопрос о целесообразности назначения ингибиторов АПФ. Рекомендуется коррекция сопутствующих состояний (анемия, гипотрофия, инфекции).  Хирургическое вмешательство: 1. в первом полугодии жизни – при больших дефектах, сердечной недостаточности и задержке физического развития, неподдающихся коррекции  2. старше года – при соотношении легочного и системного кровотока >2:1  3. при признаках развития легочной гипертензии – операция не позже 2-х лет  4. наличие обратного сброса крови через дефект ставит под сомнение возможность операции  Операция выбора – закрытие дефекта в условиях искусственного кровообращения. Возможно при определенных условиях проведение чрескатетерного закрытия дефекта с помощью окклюдера.    **Коарктация аорты (КА).**  КА – врожденное сегментарное сужение (локальное или протяженное) на любом участке аорты. В 89-98% - коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до ОАП (перешеек аорты) или сразу ниже ОАП. (Рис.5)  *Частота.* КА – 0,23-0,33/1000новорожденных, составляет от 6 до 18% среди всех ВПС. При КА у детей высока частота других сопутствующих ВПС – до 70%.  *Анатомия.* У плода и новорожденного в возрасте до 5-10 недель область перешейка аорты и в норме бывает сужена, т.к. во внутриутробном периоде в нисходящую аорту попадает не более 1/3 кровотока, а 2/3 попадают через ОАП из легочной артерии. После закрытия ОАП просвет перешейка увеличивается до нормальных размеров.Варианты коарктации аорты(Рис.4) 1 - постдуктальный; 2 - предуктальный с локальным сужением; 3 - предуктальный с сужением на протяжении; а - коарктация аорты; б - открытый артериальный проток. Открытый артериальный проток обнаруживается более чем у 60% детей первого года жизни с коарктацией аорты, изолированная коарктация характерна для детей старшего возраста. Ранее выделяли также  «инфантильный тип» КА - сужение на протяжении (тубулярный стеноз) сочетается с открытым артериальным протоком и «взрослый тип» КА - изолированная коарктация на небольшом протяжении. Однако в настоящее время известно, что «взрослый тип» может быть у детей, а «инфантильный» - у взрослых.  Рис.4. Варианты коарктации аорты (КА)  *Гемодинамика.* Определяется наличием препятствия кровотоку в аорте. Следствием этого является высокое давление в левом желудочке и верхней половине туловища, развитие гипертрофии левого желудочка, ишемии его миокарда, левожелудочковой недостаточности. В нижней половине тела перфузионное давление значительно снижено, кровоснабжение зависит либо от проходимости ОАП, через который кровь поступает из легочной артерии (дуктус-зависимое кровообращение), либо от наличия коллатералей (Рис.6). Главные коллатеральные сосуды: подключичные артерии, внутригрудные артерии, межреберные артерии, позвоночные артерии, сосуды лопатки. При КА расположенной предуктально, кровоток в нисходящую аорту может долгое время осуществляться через ОАП, и коллатерали не развиваются. Закрытие ОАП у таких больных приводит к резкому снижению кровообращения ниже места коарктации и резкому ухудшению состояния детей (развитие тяжелой сердечной и почечной недостаточности).    Рис.5 Коарктация аорты (КА)  *Клиника.* Симптоматика различается у грудных детей и более старших пациентов, когда КА выявляется в возрасте старше года (в последнем  случае имеет место малая выраженность коарктации). При малой        Рис.6 Коллатерали при КА    выраженности КА дети внешне кажутся вполне здоровыми, хорошо развитыми, признаки СН лишь у 5% больных, регистрируется артериальная гипертензия, при этом давление на ногах ниже давления на руках. Хотя у части детей после 7-10 лет может быть диспропорциональность в развитии верхней и нижней частей тела, частые боли в животе, усталость и боли в ногах при нагрузке.  При резко выраженной КА симптомы появляются в первые недели жизни: беспокойство, снижение аппетита, плохая прибавка в весе, у 2/3 – гипотрофия 2-3 ст., сочетающаяся с анемией. Аускультативная картина может быть очень скудной: небольшой систолический шум слева от грудины, проводящийся в межлопаточную область. Пульсация на a.femoralis резко ослаблена. Быстро появляется сердечная недостаточность (тахикардия, одышка, олигурия, отеки, гепатомегалия, влажные хрипы в легких), артериальная гипертензия на верхних конечностях и градиент давления между правой рукой и ногой (30-70 мм рт.ст.). Разница давления на руках со снижением АД на одной на 10-30 мм рт.ст. позволяет заподозрить отхождение одной из подключичных артерий ниже области коарктации и гипоплазию дуги аорты. При предуктальной КА закрытие ОАП приводит к острой гипоперфузии нижней половины туловища, молниеносному развитию тяжелой СН, нарушению функции почек, быстрой гибели.  *ЭКГ.* В первые три месяца жизни может преобладать нагрузка на правые отделы сердца. После 6-ти месяцев преобладает перегрузка левых отделов. Регистрируются ST-T изменения, характерные для хронической ишемии миокарда (Рис.7)    Рис.7 ЭКГ ребенка 6 мес. с КА. (Кубергер М.Б., 1983)    *Рентгенография грудной клетки.* Умеренный венозный застой в легких и увеличение сердца аортальной или овоидной формы. У детей старшего возраста – узурация ребер, как показатель развитого коллатерального кровотока (у детей первого года не встречается)  *Эхокардиография.* Визуализация сужения просвета аорты с активной пульсацией выше этого места. Косвенные признаки: постстенотическое расширение аорты, гипертрофия и дилатация левого желудочка, снижение кровотока в брюшной аорте.  *Осложнения.* Застойная сердечная недостаточность у грудных детей, инфекционный эндокардит, артериальная гипертензия (может приводить к разрыву внутрикраниальной аневризмы, межреберной аневризмы)  *Лечение.* При симптоматичной КА показана операция: паллиативная – баллонная дилатация аорты, радикальная – резекция коарктации с анастомозом конец в конец или истмопластика аорты левой подключичной артерией.  До операции с целью создания более благоприятного фона и улучшения прогноза проводится консервативная терапия: 1. комфортные температурные условия и ограничение физической активности (снижение потребности в О2); 2. простагландины группы Е (поддержание кровотока через ОАП при дуктус-зависимой КА); 3. дигоксин, при низком сердечном выбросе – допамин; 4. диуретики при ЗСН; 5. коррекция метаболического ацидоза (вплоть до бикарбоната натрия); 6. ИВЛ для уменьшения потребности в сердечном выбросе при его значительном снижении      **Тетрада Фалло.**  Т.Фалло – недоразвитие инфундибулярного отдела правого желудочка: большой ДМЖП, обструкция выводного тракта правого желудочка, гипертрофия правого желудочка, декстрапозиция аорты. (Рис.8)  *Частота.*  Частота т.Фалло составляет 0,21-0,26/1000новорожденных, 6-7% среди всех ВПС. Т.Фалло у детей старше года – самый частый цианотический ВПС.  *Анатомия.* Морфологическая основа этого порока – обструкция выводного тракта правого желудочка (инфундибулярный или комбинированный стеноз легочной артерии) и большой ДМЖП, создающий условия равного давление в правом и левом желудочках. Гипертрофия правого желудочка является следствием его объемной перегрузки и обструкции выводного тракта. Декстрапозиция аорты варьирует в разной степени. При наличии ДМПП – пентада Фалло.  *Гемодинамика (классическая форма т. Фалло).* Во время систолы кровь изгоняется в аорту из обоих желудочков, минутный объем большого круга увеличен, а малого круга – уменьшен, обеднен легочный кровоток. В аорту попадает венозная кровь, развивается артериальная гипоксемия, коррелирующая со степенью легочного стеноза. Т.к. аорта сидит «верхом» на большом ДМЖП, нет препятствия выбросу крови из правого желудочка, и долгое время нет предпосылок для развития правожелудочковой недостаточности. Левожелудочковая недостаточность не развивается из-за «недогрузки» левых отделов (малый легочный венозный возврат). Тяжесть порока определяется степенью обструкции правого желудочка, гипоксемии, редукцией легочного кровотока, коагулопатией, развитием инфекционного эндокардита. Сердечная недостаточность развивается у детей с т. Фалло при: 1. тяжелой анемии; 2. инфекционном эндокардите; 3. системной артериальной гипертензии; 4. миокардите    Рис.8. Тетрада (пентада) Фалло    *Клиника.* Физическое развитие в момент рождения у детей с т. Фалло нормальное. Центральный цианоз развивается вскоре после рождения (или к 2-3 мес.). Один из ранних и характерных симптомов – систолический шум изгнания слева от грудины, усиливается ко II межреберью. Характерны также одышка при нагрузке, тахикардия (как проявления гипоксемии), снижение толерантности к физической нагрузке, отставание в развитии, сидение на корточках (особенно при развитии одышки), появление «барабанных палочек» и «часовых стекол». Характерны для т. Фалло одышечно-цианотические (гипоксические) приступы. В основе этих состояний лежит спазм инфундибулярного отдела правого желудочка, приводящей к увеличению сброса венозной крови в аорту и нарастанию степени гипоксии ЦНС. Клинически приступы возникают после физической нагрузки (плач, кормление, дефекация) и характеризуются развитием беспокойства, нарастанием одышки и цианоза, затем нарастает вялость, пропадает шум над областью сердца, возможны апноэ, потеря сознания и судороги. Развитию гипоксических приступов способствуют также выраженная анемия, ацидоз (лихорадка при инфекциях, рахит, заболевания почек и т.д.)  Характерны данные общего анализа периферической крови: полицитемия с высоким уровнем гемоглобина (до 240 г/л), эритроциты >5 млн. в 1мкл. Уровень гемоглобина 150 г/л – показатель анемии у детей с т. Фалло.  *Электрокардиография.* Отклонение ЭОС вправо, гипертрофия правого желудочка.  *Рентгенография.* Обеднение легочного рисунка и характерная конфигурация небольшого сердца – «деревянный башмачок» (западение дуги легочной артерии и закругленная приподнятая над диафрагмой верхушка сердца). (Рис.9)  *Эхокардиография*. Определяется большой ДМЖП, декстрапозиция аорты, гипертрофия правого желудочка, стеноз легочной артерии. Цветная допплерография фиксирует направление тока крови из правого желудочка в аорту.  *Осложнения*. Инфекционный эндокардит, гипоксические нарушения мозгового кровообращения с ишемическим или геморрагическим инсультом и гемиплегией, коагулопатии, тромбоэмболии ЦНС, абсцесс мозга.            *Лечение*. Консервативная терапия направлена на уменьшение гипоксемии. В периоде новорожденности сразу после рождения с целью увеличения легочного кровотока проводят мероприятия для поддержания проходимости ОАП: введение простагландинов группы Е, увеличивают общий объем кормлений и инфузий до 110-120% от нормальных потребностей, назначение кислорода в таких случаях противопоказано. С целью уменьшения гипоксемии также применяют: создание температуры комфорта - 36º на коже, седация больного, коррекция анемии.  При классической ТФ в период возникновения одышечно-цианотических приступов для их профилактики: β-блокаторы пропранолол (обзидан) 0,5-1 мг/кг в сутки в 3-4 приема, лечение анемии, рахита. Для лечения одышечно-цианотического приступа: 1. позиция на корточках или с приведенными к груди коленями; 2. назначение кислорода; 3. внутривенно 5% глюкоза или физиологический раствор 20-30 мл/кг/час 4. медикаментозная седация (реланиум); 5. β-блокаторы пропранолол (обзидан) 0,1 мг/кг в/в медленно, затем перорально.  Повторные гипоксические приступы являются показанием для оперативного лечения. Возможно проведение паллиативных и консервативных операций. Паллиативная операция заключается в наложении различных типов межартериальных анастомозов с целью увеличения легочного кровотока (обычно – подключично-легочный анастомоз). Радикальная операция проводится в возрасте после 6 мес., но до 3-х лет.    **Транспозиция магистральных сосудов.**  ТМС – ВПС с цианозом, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям, а легочная артерия – от морфологически левого желудочка и несет артериальную кровь к легким.  *Частота.* Среди новорожденных 0,22-0,33/1000, среди всех ВПС – 6-7%. У мальчиков встречается в 2-3 раза чаще, чем у девочек.  Рис. 10 Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) без ДМЖП (с ОАП).    *Анатомия.* В большинстве случаев аорта расположена кпереди от легочной артерии, чаще справа, реже лежит прямо спереди от легочного ствола или слева от него. Коронарные артерии тоже имеют свои особенности. В 99% - правый тип кровообращения, в 20% случаев коронарные артерии отходят под острым углом от стенки аортального синуса, в 3-5% - идут интрамурально. Последние два варианта угрожаемы по развитию ишемии миокарда. Обязательным для выживания больных является наличие межпредсердного сообщения (открытого овального окна или ДМПП) и/или ОАП. Возможны четыре варианта ТМС: 1. с интактной МЖП; 2. с интактной МЖП и сужением выводного тракта левого желудочка; 3. с ДМЖП; 4. с ДМЖП и сужением выводного тракта левого желудочка. (Рис. 10,11)    Рис. 11 Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) с ДМЖП    *Гемодинамика.* Основой нарушения гемодинамики является анатомическое разделение малого и большого кругов кровообращения. Венозная кровь поступает из правого желудочка в большой круг кровообращения и возвращается в правые отделы сердца. Артериальная кровь из левого желудочка поступает в легочную артерию, проходит через легкие и возвращается в левые отделы сердца. Таким образом, в малом круге циркулирует кровь с высоким содержанием кислорода, а в большом круге – с малым. Условием выживания является наличие коммуникации между малым и большим кругами (межпредсердное сообщение, ОАП, ДМЖП). При ОАП и ДМЖП создаются условия для быстрого развития высокой легочной гипертензии в результате гиперволемии и нагрузки давлением. Таким образом, ТМС характеризуется гиперволемией малого круга наряду с выраженной гипоксемией.  *Клиника.* Через 1-2 часа после пережатия пуповины у нормально физически развитого новорожденного появляется выраженный центральный цианоз, одышка, тахикардия. Шум часто не выслушивается, наличие его отражает сопутствующие пороки – ОАП, ДМЖП. Прогрессирующее ухудшение состояния связано с закрытием ОАП. Дети вялые, заторможенные или беспокойные, легко охлаждаются. В течение нескольких недель нарастают признаки сердечной недостаточности с кардиомегалией, увеличением печени, хрипами в легких. К 2-3 мес. – гипотрофия, задержка моторного развития. Одышечно-цианотические приступы не характерны.  *ЭКГ.* Гипертрофия правых отделов сердца, при ДМЖП и ОАП – в сочетании с гипертрофией левого желудочка.  *Рентгенография грудной клетки.* К концу первого месяца жизни – усиление легочного рисунка по артериальному типу. Тень сердца расширяется в поперечнике, имеет характер «яйца, лежащего на боку» (Рис.10)  *Эхокардиография.* Выявление параллельного хода выводных отделов обоих желудочков и сосудов, отхождение легочной артерии от левого желудочка с наличием митрально-легочного продолжения. Выявление функционирования ООО, ОАП, ДМЖП.  *Осложнения.* При недостаточном межсистемном смешивании крови, сразу после рождения, вследствие артериальной гипоксемии и тяжелого метаболического ацидоза, 50% детей без операции гибнут в течение первой недели жизни. Высокая легочная гипертензия к 4-3 мес. – при изолированном ДМЖП. Инфекционный эндокардит.        *Лечение.* Терапия направлена на снижение потребностей организма в кислороде, коррекцию метаболических нарушений, улучшение межсистемного смешивания крови: создание комфортных температурных условий, ограничение физической активности, обеспечение нормального объема циркулирующей крови, при симптомах СН – дигоксин и диуретики.  Паллиативные хирургические манипуляции: 1. закрытая атриосептостомия; 2. иссечение межпредсердной перегородки (операция Блелока-Ханлона); 3. наложение межартериального анастомоза;  Радикальная операция: 1. гемодинамическая коррекция (предсердное переключение (операция Мастарда)) – системным остается правый желудочек; 2. анатомическая коррекция (артериальное переключение) – системным становится левый желудочек.        **Задачи по теме «Врожденные пороки сердца»**  **ЗАДАЧА 1**  Ребенок 5 месяцев от II беременности с угрозой прерывания в I триместре. Роды срочные, вес при рождении – 2500 грамм, рост 48 см. Поступил с диагнозом: ОРЗ, пневмония, ВПС? При поступлении вес – 4600 г, температура 36,5° С. Кожные покровы бледные, центрально расположенный сердечный горб. При пальпации – систолическое дрожание в III-IV межреберье слева. Перкуторные границы сердца: левая – передняя подмышечная линия, правая – правая парастернальная линия, верхняя – II ребро. Тоны сердца громкие, выслушивается грубый систолический шум вдоль левого края грудины, Р.max. III – IV межреберье слева. В легких мелкопузырчатые влажные хрипы с обеих сторон, ЧД=48 в мин., при беспокойстве усиливается одышка. Печень +5,0см из-под края реберной дуги. Селезенка +1,5см. Диурез сохранен.    **ВОПРОСЫ:**  1.      Поставьте диагноз  2.      Перечислите симптомы, характерные для данного заболевания  3.      Чем обусловлены хрипы в легких?  4.      План обследования  5.      План лечения  6.      Укажите возможные сроки оперативного лечения.  7.      Какие изменения на ЭКГ и рентгенограмме грудной клетки характерны для данного ВПС?  **ЗАДАЧА 2**  Ребенок 6 месяцев, от II нормально протекавшей беременности, II срочных родов. У мамы оперированный в возрасте 1,5 лет ВПС. Вес ребенка при рождении 3000 г., рост – 50 см. Три раза перенес ОРЗ, один раз пневмонию. При поступлении вес ребенка 5800 г., голову держит с 4 месяцев, не сидит. Кожа бледная, ЧД – 40 в мин. В легких единичные влажные хрипы в нижних отделах. Левая граница относительной сердечной тупости на 1 см кнаружи от левой передней аксилярной линии, правая – правый край грудины, верхняя – I межреберье. Тоны сердца громкие, ЧСС – 140 в мин., пальпаторно определяется систолическое дрожание в I межреберье слева от грудины, выслушивается систолодиастолический шум во II – III межреберье слева, акцент II тона на легочной артерии. Печень +4,0см. Селезенка +1,0см. Отеков, пастозности нет  **ВОПРОСЫ:**  1.      Поставьте диагноз  2.      Обоснуйте диагноз и степень НК  3.      План обследования  4.      Какие изменения на ЭКГ и рентгенограмме грудной клетки характерны для данного ВПС?  5.      План лечения, сроки оперативной коррекции    **ЗАДАЧА 3**  Ребенок 9 месяцев, от III беременности, протекавшей с ОРВИ в первом триместре, III срочных родов, вес при рождении – 2700г, рост 46 см. У ребенка от II беременности ВПС. При поступлении: жалобы на приступы одышки, цианоза, которые в последнее время стали ежедневными. Вес – 8200г, рост 65 см. Цианоз губ, видимых слизистых, кистей, стоп, усиливается при крике. Одышка по типу диспноэ, ЧД – 44 в мин. В легких ослабленное дыхание, хрипы не выслушиваются. Область сердца не изменена, перкуторные границы относительной сердечной тупости: левая – на 1,5см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, правая – на 0,5 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – II ребро. Тоны сердца громкие, ЧСС – 120 в мин., II тон на легочной артерии ослаблен, грубый систолический шум вдоль левого края грудины, эпицентр II-III межреберье слева. Печень +1,0 см.    **ВОПРОСЫ:**  1.      Поставьте диагноз  2.      Чем обусловлены приступы одышки и цианоза?  3.      Какие клинические симптомы позволили поставить диагноз?  4.      Какие ЭКГ и рентгенологические изменения характерны для данного ВПС?  5.      План лечения  6.      Лечение одышечно-цианотических приступов      **ЗАДАЧА 4**    Ребенок 3 лет. От первой физиологически протекавшей беременности, первых срочных родов. Вес при рождении – 3200 г, рост – 50 см. На первом году жизни перенес 3 раза ОРЗ, 1 раз – пневмонию. При оформлении в детский сад выслушан систолический шум.  При поступлении на обследование: вес 12 кг, рост 84 см. Кожа умеренно бледная, цианоза нет. ЧД – 28 в мин, ЧСС – 110 в мин (при небольшой нагрузке ЧД – 34 в мин, ЧСС – 124 в мин). В легких жесткое дыхание, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости: левая – на 1,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии, правая – правая парастернальная линия, верхняя – верхний край второго ребра. Тоны сердца громкие, выслушиваются единичные (3 – 6 в мин.) экстрасистолы, систолический шум во II – III межреберье слева (без иррадиации), акцент II тона на легочной артерии. Печень +1,0 см. Отеков, пастозности нет.  На ЭКГ: вертикальное положение ЭОС, Р «pulmonale», неполная блокада правой ножки пучка Гиса, глубокие S v4-v6, единичные суправентрикулярные экстрасистолы. На рентгенограмме органов грудной клетки усиление сосудистого рисунка по артериальному типу, КТИ – 0,56, увеличение правого предсердия и правого желудочка.    **ВОПРОСЫ:**  1.      Поставьте диагноз  2.      Перечислите симптомы, характерные для данного ВПС  3.      Дайте заключение по инструментальному обследованию  4.      Тактика лечения      **ЗАДАЧА 5**    Ребенок 6 лет. Ранний анамнез без особенностей. На диспансерном осмотре отмечено АД = 120/60 мм рт. ст. Поступил на обследование. При осмотре: телосложение диспропорциональное – хорошо развит плечевой пояс и верхние конечности, окружность головы 51 см; снижено развитие нижних конечностей. Жалобы на быструю утомляемость в ногах при ходьбе. Кожа обычной окраски. АД на руках = 125/60 мм рт. ст., АД на ногах = 100/80 мм рт. ст. Пульс на бедренных артериях определяется с трудом. В легких везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются. Область сердца не изменена, при пальпации усилен верхушечный толчок, границы относительной сердечной тупости расширены влево. Тоны сердца громкие, ритмичные, шумы не выслушиваются. Выслушивается грубый систолический шум в межлопаточной области. Одышки, тахикардии нет. Печень у края реберной дуги. При нагрузке периодически отмечаются боли в животе.    **ВОПРОСЫ**  1.      Поставьте диагноз  2.      Перечислите клинические диагностические симптомы  3.      Какие изменения на ЭКГ и рентгенограмме органов грудной клетки характерны для этого ВПС?  4.      Тактика лечения    **ЗАДАЧА 6**    Ребенок 5 лет с ВПС: тетрада Фалло поступил в отделение с жалобами на повторные носовые кровотечения, субфебрильную лихорадку, усилившуюся за последнее время одышку. 1 месяц назад была проведена аденотомия.  При осмотре: температура 37,4°С. Кожа и слизистые оболочки цианотичные, единичные петехии на конечностях. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, систолический шум р.max. II-III межреберье слева, короткий диастолический шум в III межреберье слева. ЧСС 110 ударов в минуту, ЧД – 32 в минуту. Печень +3 см. Селезенка +2,5см из-под края реберной дуги. Отеков, пастозности нет.  Общий анализ крови: Нb – 148 г/л, эритроциты – 5,5 млн., лейкоциты – 8 тыс. палочкоядерные – 5%, сегментоядерные – 72%, моноциты – 4%, лимфоциты – 19%, СОЭ – 15 мм в час.    **ВОПРОСЫ**  1.      С чем связано ухудшение состояния ребенка?  2.      Перечислите симптомы, на основании которых поставлен диагноз  3.      Какие необходимо провести дополнительные исследования?  4.      План лечения    **ЗАДАЧА 7**    Ребенок 4 лет. Ранний анамнез без особенностей. В течение последнего года 3 раза перенес гнойный отит. За 2 месяца до поступления оперирован по поводу гнойного лимфаденита.  Поступил с жалобами на фебрильную лихорадку в течение 2 недель, слабость, анорексию, потерю веса, артралгии, выраженную потливость.  При осмотре: кожа и видимые слизистые бледные, единичные петехии, катаральных явлений нет, суставы внешне не изменены; температура 38,0°С, ЧД = 36 в минуту, ЧСС = 128 в минуту. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. Область сердца не изменена, границы относительной сердечной тупости расширены влево, тоны сердца приглушены, ритмичные; выслушивается мягкий диастолический шум, усиливающийся в положении стоя, особенно при наклоне туловища вперед р.max. – III-IV межреберье. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3,5 см, селезенка +3 см. Диурез сохранен.    **ВОПРОСЫ**  1.      Поставьте предположительный диагноз  2.      С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?  3.      Какие обследования следует провести для уточнения диагноза?    **ЗАДАЧА 8**    Ребенок 4 лет поступил в стационар с подозрением на инфекционный эндокардит. В результате обследования получены следующие данные: в анализах крови – Hb = 100г/л, лейкоциты – 10,2 тыс., палочкоядерные нейтрофилы 6%, сегментоядерные – 74%, лимфоциты – 16%, моноциты – 4%, СОЭ = 32 мм в час; α-2 глобулины – 12%, γ-глобулины – 23%, серомукоид – 0,624, АСЛ-О – 1:250, РФ – отрицательный, ЦИК – 474 ( норма до 200);  В двух посевах крови из трех получен рост золотистого стафилококка  На ЭКГ синусовый ритм, ЭОС отклонена влево, вольтаж комплексов QRS снижен, диффузные нарушения обменных процессов в миокарде  ЭХО-КГ: умеренное увеличение полости левого желудочка, сепарация листков перикарда 6 мм, гипокинезия межжелудочковой перегородки, аортальный клапан двустворчатый, створки утолщены, на одной из них лоцируется подвижное образование с диаметром 2-3 мм, на аортальном клапане регургитация 2+.    **ВОПРОСЫ**  1.      Сформулируйте полный диагноз  2.      Назначьте и обоснуйте терапию        **Заключительный тестовый контроль знаний. Вариант 1.**    1. Укажите симптомы, характерные для врожденного порока сердца  А. Отставание в физическом развитии Б. Отставание в психомоторном развитии В. Сердечный горб Г. Расширение границ сердца Д. Систолический шум  2. Какие из перечисленных пороков являются пороками синего типа?  А. ДМПП Б. ДМЖП В. ОАП Г. Тетрада Фалло Д. Коарктация аорты Е. ТМС  3. Укажите симптомы, характерные для ДМЖП  А. Расширение границ сердца Б. Систолический шум В. Систолодиастолический шум Г. Частые ОРЗ Д. Расщепление и акцент II тона на легочной артерии Е. Цианоз кожи  4. Укажите симптомы, характерные для ОАП  А. Расширение границ сердца Б. Систолический шум В. Систолодиастолический шум Г. Частые ОРЗ Д. Расщепление и акцент II тона на легочной артерии Е. Цианоз кожи  5. Выберите симптомы, характерные для тетрады Фалло  А. Расширение границ сердца Б. Систолический шум В. Систолодиастолический шум Г. Частые ОРЗ Д. Расщепление и акцент II тона на легочной артерии Е. Цианоз кожи  6. Укажите осложнения, наиболее часто встречающиеся при ДМЖП  А. Сердечная недостаточность Б. Легочная гипертензия В. Нарушения ритма Г. Инфекционный эндокардит Д. Нарушение мозгового кровообращения  7. Укажите причину динамики симптомов при тетраде Фалло: появились симптомы сердечной недостаточности, появился диастолический шум  А. Естественное течение порока Б. Легочная гипертензия В. Инфекционный эндокардит Г. Миокардит  8. Укажите причину динамики симптомов при ОАП: ребенок стал реже болеть ОРЗ, исчез диастолический компонент шума, усилился акцент II тона на легочной артерии, появился акроцианоз, синкопэ:  А. Облитерация протока Б. Инфекционный эндокардит В. Высокая легочная гипертензия Г. Тромбоз протока  9. На рентгенограмме грудной клетки при тетраде Фалло отмечается:  А. Кардиомегалия Б. Выбухание дуги легочной артерии В. Западение дуги легочной артерии Г. Обеднение легочного рисунка Д. Усиление легочного рисунка  10. Укажите, при каких пороках операция обязательно проводится на первом году жизни  А. ДМЖП (большие дефекты) Б. ДМЖП (средние и малые дефекты) В. ДМПП Г. ОАП  Д. Тетрада Фалло      **Заключительный тестовый контроль знаний. Вариант 2.**    1.      Укажите фазы течения ВПС:  А. Адаптации Б. Обострения В. Ремиссии Г. Относительной компенсации Д. декомпенсации  2. Какие из перечисленных ВПС являются пороками бледного типа?  А. ДМПП Б. ДМЖП В. Тетрада Фалло Г. КА Д. ОАП  3. Укажите симптомы, характерные для ДМПП:  А. Расширение границ сердца вверх и вправо Б. Систолический шум с Р.max. в III-IV межреберье слева от грудины В. Систолический шум во II-III межреберье слева от грудины Г. Повторные пневмонии Д. Цианоз кожи  4. Укажите симптомы, характерные для тетрады Фалло  А. Бледность кожи Б. Цианоз кожи В. Грубый систолический шум над областью сердца Г. Диастолический шум на легочной артерии Д. Акцент II тона на легочной артерии  5. Укажите симптомы, характерные для КА  А. Снижение АД на руках Б. Повышение АД на руках В. Ослабление пульса на бедренной артерии Г. Систолодиастолический шум Д. Систолический шум в межлопаточной области  6. Выберите осложнения, наиболее часто встречающиеся при ДМПП  А. Инфекционный эндокардит Б. Повторные пневмонии В. Нарушения ритма Г. Нарушение мозгового кровообращения Д. Высокая легочная гипертензия  7. Укажите осложнения, наиболее характерные для тетрады Фалло  А. Инфекционный эндокардит Б. Нарушения ритма сердца В. Рецидивирующие пневмонии Г. Одышечно-цианотические приступы Д. Нарушение мозгового кровообращения Е. Высокая легочная гипертензия  8. Укажите причину динамики симптомов при ДМЖП: ребенок стал реже болеть ОРЗ, уменьшилась интенсивность систолического шума, усилился акцент II тона над легочной артерией, появился цианоз:  А. Закрытие дефекта Б. Легочная гипертензия В. Инфекционный эндокардит Г. Компенсация процесса  9. Укажите причину динамики симптомов при ДМЖП: у ребенка 4 лет появился геморрагический синдром, субфебрилитет, наросла степень НК, появился диастолический шум в V точке:  А. Высокая легочная гипертензия Б. Инфекционный эндокардит В. Закрытие дефекта Г. Естественное течение порока  10. Укажите порок, при котором радикальная коррекция ВПС проводится чаще в дошкольном или младшем школьном возрасте:  А. ОАП Б. ДМПП В. Тетрада Фалло Г. КА Д. Большие ДМЖП      **Рекомендуемая литература при подготовке к занятию по теме «Врожденные пороки сердца»**    1.      Тюрин Н.А., Кузьменко Л.Г., Киселева Н.М. Детские болезни: Учебник. Часть II.- М.: Изд-во РУДН, 2004г. – 502с.  2.      Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. – М.: Изд-во «Теремок», 2005. – 384 с.  3.      Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. – М.:Медицина, 1991.  4.      Шарыкин А.С. Пренатальная кардиология. Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов. – М.: «Волшебный фонарь»,2007. – 264 с.  5.      Практическое руководство по детским болезням. Т.III Кардиология и ревматология детского возраста (под редакцией Г.А.Самсыгиной и проф.М.Ю.Щербаковой) – М.:ИД Медпрактика-М, 2004, 744 с.                              **Приложение 1.**      **Инструкция по неонатальному скринингу на наличие сердечно-сосудистой патологии** (методические рекомендации Департамента здравоохранения Правительства Москвы «Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца» М., 2012 )    1.      Оценка цвета кожных покровов (центральный цианоз, дифференцированный цианоз правой руки, лица, ногах, бледность, серость.) Целесообразно проводить в теплом помещении в состоянии покоя ребенка.\    2.      Оценка системного кровообращения должна включать: характеристику пульсации артерий конечностей и наполнения; характеристику капиллярного русла; регистрацию систолического АД на правой руке и любой ноге; Одновременную пульсоксиметрию на правой руке и любой ноге.    3.      Подсчет частоты дыхания и характеристика дыхания с регистрацией наличия втяжений уступчивых мест грудной клетки раздувания крыльев носа, шумного, периодического дыхания. Тахипноэ имеет меньшее диагностическое значение по сравнению с наличием признаков дистресса.    4.      Аускультация сердца проводится на верхушке и основании сердца, во II межреберье справа и слеа от грудины, а также в точке Боткина. Целесообразно иметь в виду, что многие ВПС у новорожденных афоничны!    5.      Все новорожденные дети с синдромом Дауна или подозрением на другую синдромальную патологию, а также с множественными дефектами развития (независимо от наличия или отсутствия шума в сердце) должны быть обследованы кардиологом в течение первых дней жизни.    6.      Се дети с аномалией расположения сердца в грудной клетке и атипичным расположением печени в брюшной полости нуждаются в консультации кардиолога.    7.      Все новорожденные с аритмиями должны быть переведены из родильного дома в профильный стационар.    8.      Для проведения продолжительной инфузионной терапии целесообразно использовать периферический или центральный катетеры. Использование пупочного катетера должно быть кратковременным.                      **Приложение 2.**    **Основные нормативы сердечно-сосудистой системы у детей**    Таблица 1. Ориентировочные показатели АД грудных детей в зависимости от возраста и антропометрических параметров.     |  |  |  |  |  | | --- | --- | --- | --- | --- | | Возраст | Масса тела,  кг | Поверхность  тела, м2 | Систолическое  артериальное  давление,  мм.рт.ст | Диастолическое  артериальное  давление,  мм рт.ст. | | новорожденный | 3,0 | 0,23 | 65±8 | 41±6 | | 1 мес. | 3,5 | 0,25 | 92±8 | 59±7 | | 3 мес. | 5,0 | 0,31 | 90±7 | 58±8 | | 6 мес. | 6,0 | 0,38 | 89±9 | 58±10 | | 12 мес. | 8,0 | 0,47 | 98±4 | 54±4 |           Таблица 2. Частота пульса у детей.     |  |  |  |  |  |  |  | | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | |  | I | II | III | IV | V | VI | | До 2 мес. | 60 | 95 | 105 | 140 | 180 | 200 | | До 1 мес. | 50 | 90 | 110 | 150 | 170 | 190 | | До 1 года | 40 | 80 | 100 | 140 | 160 | 190 | | До 2 лет | 40 | 70 | 85 | 130 | 150 | 190 | | До 4 лет | 40 | 70 | 80 | 128 | 150 | 190 | | До 6 лет | 40 | 65 | 75 | 125 | 140 | 190 | | До 8 лет | 40 | 65 | 70 | 110 | 140 | 190 | | До 10 лет | 35 | 60 | 66 | 100 | 140 | 190 | | До 12 лет | 35 | 60 | 65 | 95 | 130 | 190 | | До 14 лет | 35 | 55 | 60 | 95 | 130 | 190 | | До 16 лет | 35 | 52 | 60 | 90 | 130 | 190 | | Старше 17 лет | 35 | 45 | 60 | 88 | 130 | 190 |       *Примечание:* диапазон I, II – выраженная синусовая брадикардия  диапазон II, III – синусовая брадикардия  диапазон III, IV – синусовый ритм  диапазон IV, V – синусовая тахикардия  диапазон свыше V – выраженная синусовая тахикардия                        Таблица 3. Границы относительной сердечной тупости при перкуссии.     |  |  |  |  | | --- | --- | --- | --- | | Граница | Возраст детей | | | | 0-1 год | 2-6 лет | 7-12 лет | | Верхний край | II ребро | Второе межреберье | III ребро | | Левый наружный край | 1-2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии | | По левой средне-ключичной линии | | Правый край | Правая парастернальная линия | Немного кнутри от правой парастернальной линии | Среднее растояние между правой парастернальной линией и правым краем грудины | |  |