

ФЕДЕРАЛЬНОЕ АГЕНТСТВО ПО ЗДРАВООХРАНЕНИЮ И
СОЦИАЛЬНОМУ РАЗВИТИЮ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
АМУРСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ ФАКУЛЬТЕТА ПОВЫШЕНИЯ
КВАЛИФИКАЦИИ И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ
СПЕЦИАЛИСТОВ

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Методические рекомендации

Благовещенск 2005

ФЕДЕРАЛЬНОЕ АГЕНТСТВО ПО ЗДРАВООХРАНЕНИЮ И
СОЦИАЛЬНОМУ РАЗВИТИЮ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
АМУРСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ ФАКУЛЬТЕТА ПОВЫШЕНИЯ
КВАЛИФИКАЦИИ И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ
СПЕЦИАЛИСТОВ

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
АДМИНИСТРАЦИИ АМУРСКОЙ ОБЛАСТИ

«УТВЕРЖДАЮ»

«УТВЕРЖДАЮ»

Начальник департамента
здравоохранения Администрации
Амурской области

Лесик Н.В.

«__» _____ 2005г.

«__» _____ 2005г.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Методические рекомендации

Благовещенск 2005

Методические рекомендации подготовлены сотрудниками кафедры детских болезней факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов, а также заведующей кардиоревматологическим отделением.

Составители:

Медведева С.В. – ассистент кафедры детских болезней ФПК и ППС

Заболотских Т.В. – зав. кафедрой детских болезней ФПК и ППС

Григоренко Г.В. – доцент кафедры детских болезней ФПК И ППС, к.м.н.

Климова Н.В. – доцент кафедры детских болезней ФПК и ППС, к.м.н.

Данилова Н.Б. – заведующая кардиоревматологическим отделением АОДКБ

СОДЕРЖАНИЕ

	стр.
ВВЕДЕНИЕ.....	4
КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА	5
ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И СОСУДОВ У ДЕТЕЙ	8
ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СОСУДОВ.....	17
СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	20
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	21

ВВЕДЕНИЕ

Сердечно-сосудистые заболевания составляют один из ведущих разделов патологии детского возраста и приводят к высокой инвалидизации детского населения и смертности. В последние годы наряду со снижением заболеваемости ревматизмом и, соответственно, частоты формирования приобретенных пороков сердца все более актуальна врожденная патология сердца и магистральных сосудов, особенно у детей первого года жизни. Следует отметить, что многие врожденные пороки сердца могут сочетаться с тяжелыми нарушениями ритма сердца и проводимости, легочной гипертензией, инфекционным эндокардитом, сердечной недостаточностью, врожденными экстракардиальными дефектами, что еще более усугубляет нарушения гемодинамики и увеличивает риск ранней летальности.

Ежегодно на 1000 родившихся приходится 7-17 детей с врожденными пороками сердца. Около 50% этих детей без оказания высококвалифицированной помощи погибают в период новорожденности, еще 25% - в первый год жизни. В АОДКБ в настоящее время наблюдается 77 детей с ВПС из г. Благовещенска и районов Амурской области.

Успех лечения больных с пороками сердца и сосудов во многом зависит от того, насколько своевременно их выявляют, направляют в специализированное учреждение, устанавливают им топический диагноз. На это влияют степень легочной гипертензии, выраженность недостаточности кровообращения, выбор метода лечения и сроков оперативной коррекции порока. Современная тенденция лечения – это ранняя хирургическая коррекция врожденных пороков сердца, но часто имеется возможность отсрочить операцию на более поздний срок, когда риск возникновения неблагоприятного исхода становится меньше. Поэтому очень важна роль педиатров в раннем выявлении врожденных пороков сердца и сосудов, своевременном направлении к детскому кардиологу и совместного с ним регулярного диспансерного наблюдения в до - и послеоперационный период, включая профилактику и лечение осложнений.

Представленные методические рекомендации включают в себя сведения о классификации, ранней диагностике и диспансерном наблюдении детей с врожденными пороками сердца и сосудов, которые в свою очередь необходимы для определения тактики ведения больных и профилактики осложнений. Данные методические рекомендации, составлены на основании современных литературных источников и предназначены для интернов и педиатров.

Классификация врожденных пороков сердца и сосудов

В структуре врожденных пороков сердца около половина из них приходится на пороки с обогащением малого круга кровообращения (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АДЛВ, ОАВК и др.), в большинстве своем это ацианотические ВПС. Меньшую группу составляют цианотические ВПС с венозно-артериальным сбросом крови и обеднением малого круга кровообращения (болезнь Фалло, аномалия Эбштейна, полная транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочных артерий с ДМЖП и др.). Развернутый диагноз ВПС ставится с указанием его топике, степени легочной гипертензии, фазы течения порока, функционального класса, степени сердечной недостаточности, характере осложнений и сопутствующих заболеваний. Классификация врожденных пороков сердца и сосудов с некоторыми дополнениями представим ниже.

I. Классификация Marder (1957), в основе положены характеристика кровотока в МКК и наличие цианоза.

Особенности гемодинамики	Наличие цианоза	
	нет	есть
Обогащение малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, ОАП, АДЛВ, неполная АВК.	ТМС, ГЛС, ОАС, ЕЖС,
Обеднение малого круга кровообращения	СЛА	ТМС+СЛА, ТФ, трикуспидальная трезия, болезнь Эбштейна, ОАС ложный.
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	СА, КА.	
Без существенных нарушений гемодинамики	Декстрокардия, аномалия расположения сосудов, сосудистое кольцо – ДДА, болезнь Толочилова – Роже.	

- - жирным шрифтом наиболее часто встречаемые ВПС;

II. Классификация легочной гипертензии, основанная на показателях процентного отношения величины систолического давления в легочной артерии к величине системного АД [Бураковский В.И. и соавт., 1975].

Степень легочной

СА ЛА, в %

гипертензии	САД Ао
Ia	до 30
Iб	до 30
II	менее 70
IIIa	более 70
IIIб	менее 100
IV	более 100

III. Фазы течения порока (Ширяева К.Ф., 1985)

- ∇ первичной адаптации
- ∇ относительной компенсации
- ∇ терминальная

IV. Степень недостаточности кровообращения

Ia стадия (скрытая) – признаки СН клинически не выявляются ни в покое ни при физической нагрузке, но при эхокардиографическом исследовании после физической нагрузки выявляется ФВ на 10% снижение скорости укорочения циркуляторных волокон миокарда. Уменьшение функции укорочения (ФУ) ниже 25-30%, умеренное повышение конечного диастолического давления (КДД) левого желудочка до 12-14 мм.рт.ст. и давления в легочной артерии, удлинение времени изометрического расслабления миокарда.

Iб стадия (начальная, компенсированная) – признаки СН в покое и при обычных физических нагрузках нет, но после интенсивной физической нагрузки клинически выявляются признаки СН в виде неадекватной нагрузки тахикардии, одышки, утомляемости, удлинение времени реституции.

IIa стадия (декомпенсированная, обратимая) – признаки СН выявляются уже в покое в виде умеренной тахикардии, одышки, снижение толерантности к физическим нагрузкам, появление признаков умеренного застоя в БКК и МКК.

IIб стадия (декомпенсированная, необратимая) - выраженные признаки СН в покое и даже умеренная физическая или эмоциональная нагрузка вызывает чувство дискомфорта. Признаки выраженного застоя в БКК и МКК с нарушением всех видов обмена и метаболическим ацидозом.

IIIa стадия (декомпенсированная, необратимая, дистрофическая) - тяжелые признаки СН в покое с выраженным нарушением гемодинамики и застоем в БКК и МКК, тяжелой дистрофией и недостаточностью всех органов и систем (печеночная, почечная, иммунологическая, надпочечниковая недостаточность и др.), кахексией.

IIIб стадия (терминальная) - изменения аналогичные IIIa стадии, но никакие терапевтические мероприятия не дают какого либо клинического эффекта.

V. Функциональная классификация хронической сердечной недостаточности Нью-Йоркской ассоциации сердца. В основе классификации положен принцип суждения о степени СН по уровню работоспособности больного, переносимости им повседневных физических нагрузок, по выраженности сердцебиения, одышки и слабости больного, о чем судят на основании опросников.

1 функциональный класс (бессимптомная дисфункция левого желудочка) – у больного с заболеванием сердца нет ограничения физической активности, а повседневная физическая нагрузка не вызывает чувство дискомфорта (в идее одышки, сердцебиения, слабости).

2 функциональный класс (легкая СН) - в покое и при обычных повседневных физических нагрузках признаков СН нет, но при интенсивных физических нагрузках возникает неадекватная одышка, сердцебиение, мышечная слабость, удлинение времени реституции этих показателей.

3 функциональный класс (среднетяжелая СН) – повседневная физическая активность значительно ограничена за счет появления одышки, сердцебиения и слабости.

4 функциональный класс (тяжелая СН) – одышка, сердцебиение и слабость в покое и даже незначительная физическая или психо-эмоциональная активность вызывает чувство дискомфорта.

VI. Наиболее частыми и грозными осложнениями при ВПС являются:

- ◇ легочная гипертензия;
- ◇ сердечная недостаточность;
- ◇ нарушения ритма сердца и проводимости;
- ◇ инфекционный эндокардит;
- ◇ тромбоэмболические нарушения.

Эти осложнения могут быть изолированными, но часто сочетаются, значительно утяжеляя состояние больных и ухудшая прогноз. Они возникают при естественном течении порока или наслаиваются в послеоперационном периоде.

Примерно 1/3 случаев ВПС сочетается с экстракардиальными врожденными аномалиями опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы. Если большие экстракардиальные пороки развития, оказывающие влияние на течение ВПС, диагностируются почти у 70% больных, то малые аномалии развития, или стигмы, - более чем у 40 % пациентов. При этом наличие свыше 3-5 стигм дизэмбриогенеза увеличивают вероятность обнаружения ВПС.

Диагностика врожденных пороков сердца у детей

Опираясь на данные целенаправленно собранного анамнеза и грамотно проведенного физикального обследования в 63-85% случаях возможна диагностика ВПС у детей раннего возраста. При сборе анамнеза нужно выявить причины, которые могут оказать влияние на нарушение эмбриогенеза, а также генетические факторы. Выясняют возраст родителей, наличие хронических заболеваний сердца и легких, диабета, заболеваний щитовидной железы у матери, профессиональные вредности, возможность радиоактивного облучения, перенесенные вирусные инфекции в первые 2-8 недели беременности, применение лекарственных препаратов в первые недели беременности, в том числе для прерывания беременности, употребление алкоголя и наркотиков в период беременности. Для выявления возможной наследственной причины ВПС необходимо уточнить, не состоят ли родители в близком родстве, не было ли у матери выкидышей или мертворождений во время предыдущих беременностей, нет ли у родителей или их родственников ВПС или других пороков развития, нарушений ритма, не умирали ли родственники в раннем возрасте и не наблюдалось ли случаев внезапной смерти.

Анамнез заболевания должен содержать данные о том, какова была масса тела ребенка при рождении, т.к. пренатальная гипотрофия возникает у больных, имеющих ВПС с обеднением БКК, пороки же, вызывающие нарушения гемодинамики в МКК, не оказывают влияния на гемодинамику плода, ибо внутриутробно МКК не функционирует. Важны сведения о динамике роста-весовых параметров и психомоторном развитии детей на первом году жизни. Отставание в физическом развитии проявляется в основном в гипотрофии и, в значительно меньшей степени, в замедлении роста. Гипотрофия возникает в результате недоедания, вызванного трудностями сосания, обусловленными сердечной недостаточностью. Кроме того, причиной отставания в физическом развитии могут стать пороки, при которых имеется гиповолемия БКК, обусловленная значительным препятствием кровотоку (СА, КА) или “обкрадыванием” БКК при большом сбросе крови в МКК (большие дефекты МЖП и МПП, ОАС, ЕЖС и др.). Отставание в психомоторном развитии характерно для пациентов с тяжелыми цианотическими пороками,

протекающими с выраженной хронической гипоксемией и гипоксией головного мозга, из-за чего они начинают позже сидеть, ходить, говорить.

Для ранней диагностики сердечной недостаточности важны сведения о характере раннего кормления ребенка, т.к. акт сосания является основной физической нагрузкой для новорожденного. Необходимо уточнить, когда ребенок приложен к груди, активно ли сосал, продолжительность кормления, наблюдались ли перерывы в сосании, сопровождалось ли оно бледностью, потливостью или цианозом. Ребенок с ВПС и сердечной недостаточностью сосет слабо, вяло, но жадно, с перерывами через каждые 2-3 минуты, появляется бледность, потливость, отмечается одышка, сердцебиение и беспокойство.

У детей старше трех лет выявляют, насколько они подвижны, не присаживаются ли на корточки во время подвижных игр, способны ли безостановочно подниматься по лестнице до третьего-четвертого этажа, не возникает ли у них при этом бледность, одышка или цианоз. У школьников следует разузнать, как они переносят нагрузки на уроках физкультуры, занимаются ли спортом.

Необходимо получить сведения о том, не болел ли малыш пневмонией или рецидивирующим бронхитом. При пороках, протекающих с гиперволемией МКК, наблюдаются ранние рецидивирующие пневмонии и бронхиты застойно-бактериального характера, протекающие с малой остротой общеклинических проявлений, но с обилием физикальных данных в легких. В противоположность этому, у больных с пороками, протекающих с обеднением МКК, пневмонии практически не встречаются, хотя может отмечаться склонность к частым ОРВИ, обусловленная, вероятно иммунодефицитом.

Также важно выяснить сведения о **цианозе**: когда у больного впервые появился цианоз (сразу после рождения, через 3-12 месяцев или после 7-летнего возраста); степень интенсивности и оттенок цианоза (“голубой” неинтенсивный при ЕЖС, “вишнево-красный” при изолированном СЛА, “синий” интенсивный при полной ТМС и др.); был ли цианоз тотальным или периферическим; усиливается ли цианоз при физической нагрузке (сосании, крике, плаче, дефекации) и уменьшался ли при дыхании кислородом. Ранний цианоз имеет место при пороках “синего” типа, протекающих с венозно-артериальным сбросом и хронической гипоксемией, но при ТФ тотальный цианоз развивается чаще через 6-12 месяцев жизни, что зависит от степени стенозирования ЛА и относительного увеличения его с ростом ребенка. Следует заметить, что ранний транзиторный цианоз (в первые месяцы жизни) может иметь центральный генез, и связан с перинатальной энцефалопатией, особенно у недоношенных детей, обусловленного дисрегуляцией сосудистого тонуса, снижением альвеолярной вентиляции, низким альвеолярным насыщением кислородом. Данный цианоз появляется при плаче и, особенно, при беспокойстве и практически исчезает после периода новорожденности.

Причиной транзиторного цианоза в первые 1-2 недели жизни иногда становится и неполное закрытие овального окна или артериального протока, что при физиологически высоком давлении в МКК чревато венозно-артериальным сбросом крови при натуживании, длительном крике или плаче. Поздний цианоз наблюдается при пороках с обогащением МКК (дефекты перегородок, ОАП, неполная АВК), при которых возникновение цианоза свидетельствует о гипертензии в МКК и смене шунта. Цианоз при “синих” пороках – интенсивный, тотальный, постоянный и почти не зависит от нагрузок, тогда как цианоз при пороках с перегородочными дефектами, ОАП, неполной АВК четко зависит от нагрузки и усиливается при кашле, крике, плаче, сосании, поскольку связан с перекрестным сбросом крови. Появление перекрестного цианоза служит показанием для срочного оперативного вмешательства.

Одышка у ребенка с ВПС в немалой степени зависит от положения тела: в клиностазе она существенно увеличивается, в вертикальном положении или, идя (ортопноэ) – уменьшается, что значительно меньше выражено у детей с врожденной или хронической легочной патологией. Одышка при одышечно - цианотических приступах, как правило, сопровождается цианозом и протекает по типу тахипноэ смешанного характера, чем отличается от приступов одышки при бронхиальной астме, при которой учащение дыхания умеренное, по типу диспноэ, и значительно преобладает обструктивно - экспираторный компонент. Однако у новорожденных детей первых месяцев жизни приступы подчас сопровождаются не цианозом, а резкой бледностью с землистым оттенком и поэтому на фоне потери сознания и судорог могут расцениваться не как гипоксические, а как неврологические припадки.

Весьма ценный диагностический критерий – время обнаружения **шума** в сердце. ВПС, при которых имеется малый градиент давления между полостями сердца и сосудами, шумы, как правило, малоинтенсивные и на фоне физиологического учащения ритма сердца и дыхания порой плохо выслушивается не только в первые месяцы, но и в первые годы жизни. В период новорожденности шумы выслушиваются лишь у 30% больных, на 2-м месяце – у 63-68% больных, а на 6-м – у 80% больных. При ВПС, таких как ДМПП и КА шумы выслушиваются лишь в возрасте одного - трех лет и позже; плохо выслушиваются шумы при крайних вариантах ТФ. Лучше выслушиваются шумы при небольших и средних ДМЖП, которые обычно выявляются в роддоме. “Чем больше дырка, тем меньше шума и, наоборот, чем меньше дырка, тем больше шума”. У некоторых детей интенсивный вначале систолический шум становится слабым или исчезает вовсе, что может быть связано как со спонтанным закрытием дефекта (ДМЖП, ДМПП, ОАП), так и с осложнением порока легочной гипертензией. Важно выяснить, сопровождалось ли исчезновение или уменьшение шума улучшением состояния или же, наоборот, совпало с возникновением цианоза при физической нагрузке, кашле, что обусловлено развитием синдрома Эйзенменгера и сменой шунта на венозно-артериальный.

Отеки у больных с ВПС обусловлены наличием правожелудочковой недостаточности. Редко обнаруживается набухание шейных вен. Более чувствительный симптом правожелудочковой недостаточности у детей раннего возраста – увеличение печени. Сердечные отеки у грудных детей следует дифференцировать с почечными и диспротеинемическими отеками, которые способны возникать на фоне тяжелой дистрофии и анемии, осложняющих ВПС.

Боли в сердце не характерны для детей, что объясняется хорошей васкуляризацией детского сердца и рассыпным типом кровообращения с большим количеством разветвленных анастомозов. Однако жалобы на боли в сердце у детей дошкольного и младшего школьного возраста с подозрением на органическое поражение сердца могут быть связаны с ВПС. В частности, боли гипоксического генеза могут иметь место при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии, при всех цианотических ВПС, при стенотических ВПС, протекающих с выраженной гипертрофией желудочков и их систолической перегрузкой (СА, КА, изолированный СЛА) Кратковременные колющие боли в области сердца, чаще неврогенного характера, у эмоционально лабильных подростков в препубертатного и пубертатного возраста вызваны в основном, нейроциркуляторной дистонией.

Ниже представлены врожденные пороки сердца и сосудов наиболее часто встречающиеся.

Дефект межжелудочковой перегородки

Частота. ДМЖП является наиболее часто встречающимся ВПС, составляя до 30% всех пороков (исключая сложные дефекты, в состав которых входит ДМЖП). Вместе с этими дефектами частота встречаемости ДМЖП достигает до 50%.

Патанатомия 1. Межжелудочковая перегородка может быть разделена на маленькую мембранозную и большую мышечную часть. Мышечная часть делится на три компонента: приточную, трабекулярную и отточную (конусную) перегородку. Трабекулярная зона далее делится на центральную, краевую и верхушечную части. Расположение ДМЖП описывается в соответствие с занимаемой им частью перегородки.

2. Пучок Гиса расположен близко к заднее-нижнему квадранту примембранозного дефекта и к верхнее-переднему квадранту приточного мышечного дефекта. Другие типы дефектов обычно не связаны с проводящими путями.

Клинические проявления. 1. При наличии маленького дефекта пациенты не имеют симптомов, нормально растут и развиваются.

2. При наличии дефекта среднего и большого размера в раннем возрасте типичны задержка соматического развития, снижение переносимости физических нагрузок, частые респираторные инфекции и застойная сердечная недостаточность.

Физикальное исследование. Систолический шум выслушивается у пациентов с маленьким и средним дефектом. У больных с крупным ДМЖП может быть очевидным наличие сердечного горба.

Эхокардиография – позволяет точно определить количество, локализацию, размеры дефектов, а также гемодинамическую ситуацию (направление и размеры шунта, давление в правом желудочке и легочной артерии).

Прогноз. 1. Спонтанное закрытие наблюдается у 40-50% больных в течение первого года жизни, что чаще происходит при наличии маленького дефекта. Большие и средние дефекты могут стать гемодинамически не значимыми по мере роста ребенка.

2. Застойная сердечная недостаточность характерна для пациентов с большими ДМЖП, обычно, начиная с 5-8 недель жизни.

Лечение. 1. Лечение пациентов с сердечной недостаточностью включает назначение дигоксина, мочегонных (лазикс, верошпирон) и вазодилататоров (капотен), в надежде на спонтанное уменьшение размеров дефекта по мере роста ребенка.

2. Детям с маленькими ДМЖП, которым не показано хирургическое лечение, необходима пожизненная профилактика бактериального эндокардита.

Дефект межпредсердной перегородки

Частота. ДМПП наблюдается как изолированная аномалия у 5-10% всех ВПС. Чаще встречается у женщин (М/Ж=1:2). От 30% до 50% детей с ВПС имеют ДМПП как компонент их ВПС.

Патанатомия. Существует три типа ДМПП: вторичный, первичный и дефект венозного синуса. Открытое овальное окно (ООО) обычно не приводит к существенному внутрипредсердному шунту.

Клинические проявления. Дети с ДМПП обычно не имеют признаков сердечной недостаточности.

Физикальное исследование. 1. Значительное фиксированное (не связанное с дыханием) расщепление II тона и умеренный систолический шум изгнания – характерные аускультативные находки у детей с ДМПП.

2. Аускультативные признаки могут отсутствовать у детей раннего возраста, даже при наличии большого ДМПП.

ЭКГ. Отклонение электрической оси (от+90 до +180 градусов), умеренная гипертрофия правого желудочка и признаки блокады правой ножки пучка Гиса являются типичными находками.

Рентгенография. Кардиомегалия с увеличением правого предсердия, правого желудочка. Увеличение тени легочной артерии и увеличенные сосудистые знаки в легких.

Прогноз. 1. Спонтанное закрытие ДМПП возможно в раннем возрасте при небольших размерах дефекта. ДМПП размером более 8-9 мм редко закрывается самостоятельно.

2. ДМПП, как правило, не вызывает развития сердечной недостаточности и легочной гипертензии до 20-30 летнего возраста.

3. Первыми проявлениями дефекта часто становятся нарушения ритма (наджелудочковые тахи-аритмии), которые наблюдаются в подростковом и взрослом возрасте

4. Инфекционный эндокардит не встречается при изолированном ДМПП.

Сроки оперативного лечения. Хирургическое лечение обычно откладывается до 2-5 летнего возраста, так как до этого существует вероятность спонтанного закрытия дефекта, клинические проявления выражены не значительно, а отдаленные последствия лечения для этой возрастной группы выглядят одинаково, по сравнению с пациентами более раннего возраста.

Открытый артериальный проток

Частота. ОАП наблюдается среди 5-10% всех детей с ВПС, если не учитывать недоношенных новорожденных, у которых наличие ОАП - типичная проблема. У детей с массой тела при рождении меньше 1750 грамм в 45% определяется наличие персистирующего артериального протока, при массе тела меньше 1200 грамм - в 80%.

Патанатомия. Проток обычно представляет собой существующий в норме внутриутробно сосуд, соединяющий ствол легочной артерии и нисходящую аорту, обычно на 5-10 мм дистальнее устья левой подключичной артерии. Проток обычно имеет более узкое устье в легочной артерии. Размеры и форма протока широко варьируют.

Клинические проявления. При маленьком ОАП пациенты обычно не имеют симптомов. При большом ОАП характерны признаки сердечной недостаточности: плохая прибавка в весе, одышка и тахикардия, частые респираторные инфекции, пневмонии.

Физикальное исследование. У больных с большим ОАП и значительным лево-правым шунтом определяется гиперреактивность и увеличение размеров сердца при пальпации. Систолический шум определяется по левому краю грудины. Пульсация артерий на конечностях может быть усиленной из-за снижения диастолического давления. II тон нормальный, однако при повышении давления в легочной артерии определяется его акцент. Для ОАП средних размеров характерен систолодиастолический непрерывный шум.

Эхокардиография. Позволяет визуализировать ОАП у большинства пациентов. Доплеровское исследование позволяет определить гемодинамическую ситуацию, направление шунта и градиент давления.

Прогноз. Спонтанное закрытие ОАП может быть отсроченным у нормального новорожденного, однако редко наблюдается после 1 месяца жизни. При большом шунте развивается сердечная недостаточность, повторные пневмонии, которые могут привести к смерти в раннем возрасте. Наличие ОАП у недоношенного новорожденного в сочетании с незрелостью легочной

паренхимы часто ведет к сердечной недостаточности, бронхолегочной дисплазии, зависимости от искусственной вентиляции легких. При отсутствии лечения (медикаментозного или хирургического), направленного на закрытие ОАП, такие состояния сопровождаются высокой летальностью.

Лечение. Индометацин применяется для закрытия ОАП у недоношенных новорожденных. Введение индометацина не эффективно у доношенных новорожденных. Наличие ОАП, независимо от размеров, является показанием для его закрытия хирургически.

Коарктация аорты

Частота. Сужение грудной аорты в области перешейка (сразу же дистальнее отхождения левой подключичной артерии) встречается в 10% всех ВПС. КА чаще встречается у лиц мужского пола. У женщин наличие коарктации аорты должно быть поводом для хромосомного анализа, для исключения синдрома Турнера, даже при отсутствии других признаков. Двухстворчатый аортальный клапан встречается у 2/3 больных с КА. ДМЖП сопутствует КА в 50% случаев. КА является и компонентом других сложных пороков сердца, в патофизиологии которых присутствует увеличение легочного кровотока.

Анатомия и физиология. При выраженном сужении аорты ниже перешейка, артериальный проток продолжает кровоснабжать нисходящую аорту после рождения (фетальный тип кровообращения персистирует). Как только давление в легочной артерии начинает снижаться, кровообращение органов и тканей ниже диафрагмы начинает резко ухудшаться, вплоть до развития анурии, ацидоза и смерти. Ранняя хирургическая коррекция позволяет восстановить проходимость аорты. В качестве неотложной реанимационной меры применяется внутривенное введение простагландина E₁, что позволяет сохранять проходимость артериального протока сколько угодно и долго. В том случае, если сужение аорты умеренное, ребенок переживает естественное закрытие артериального протока. В этом случае, как правило, развивается сеть коллатеральных сосудов, соединяющих дугу аорты с нисходящей аортой ниже коарктации. Несмотря на коллатерали, давление в аорте до коарктации становится выше нормального, а ниже места коарктации – ниже нормы. Гипертония на руках может быть выраженной уже в первые месяцы жизни, при этом часто нарушается функция левого желудочка.

Клинические проявления. У новорожденных первым клиническим проявлением может быть анурия, ацидоз и циркулярный коллапс с сохранением удовлетворительного или пониженного давления на руках и отсутствием пульса и артериального давления на ногах. В старшем возрасте, также характерная разница в артериальном давлении и пульсации артерий в верхней и нижней половине туловища.

Аускультативные данные скудные. Систолический шум легче всего выслушать на спине в межлопаточной области. При развитом коллатеральном кровообращении шум может выслушиваться над всей грудной клеткой.

Эхокардиография у маленьких пациентов позволяет поставить точный диагноз. Визуализация перешейка аорты у старших детей является более трудной задачей.

Лечение. Хирургическое лечение показано в любом возрасте при установлении диагноза, как правило, в первые месяцы жизни. Операция заключается в резекции суженного участка, с восстановлением просвета аорты анастомозом “конец в конец” из левосторонней боковой торакотомии. У 5-10% больных отмечается рецидив коарктации после хирургического лечения. Процедурой выбора для этих больных является баллонная дилатация суженного сегмента.

Тетрада Фалло

Частота. ТФ наблюдается у 10% всех детей с ВПС. Это самый частый цианотический порок, наблюдаемый после первого года жизни.

Патанатомия. Оригинальное описание ТФ, как комбинация четырех признаков (стеноз выводного отдела правого желудочка, ДМЖП, декстропозиция аорты, гипертрофия миокарда правого желудочка) сократилась до описания двух основных компонентов: ДМЖП и стеноза выходного тракта правого желудочка. ДМЖП при ТФ большой, не рестриктивный, занимает всю субаортальную область, обычно равен или больше диаметра аорты. В 3% случаев наблюдаются множественные ДМЖП. Обструкция выхода из правого желудочка наблюдается у 75% больных на уровне выходного тракта. К ней присоединяется в 30% стеноз клапана легочной артерии. Лишь у 10% больных стеноз ограничивается лишь легочным клапаном. Еще у 15% больных клапан легочной артерии атрезирован, как крайняя форма патологии в этом спектре.

Клинические проявления. Систолический шум выслушивается сразу после рождения. Большинство пациентов имеют цианоз сразу после рождения. Одышка при нагрузке, гипоксические приступы развиваются позже у детей с умеренным цианозом. Сердечная недостаточность не характерна. Дети в раннем возрасте с ацианотической формой ТФ могут быть бессимптомны, или даже показывать признаки сердечной недостаточности из-за лево-правого шунта.

Физикальное исследование. 1. Клинические проявления зависят от степени обструкции выходного тракта правого желудочка. Чем меньше легочный кровоток, тем в большей степени выражена гипоксия. Наиболее типично насыщение крови кислородом около 70-75%. Видимый цианоз зависит от двух факторов: степени гипоксии и содержания гемоглобина. Чем выше гемоглобин, тем раньше заметен цианоз.

2. Интенсивный систолический шум выслушивается по левому краю грудины. Чем более выражена обструкция выходного тракта правого желудочка, тем короче и слабее шум. Второй тон может быть нерасщепленным (так как отсутствует легочный компонент) и акцентированным (из-за увеличения размеров и декстеропозиции аорты). У больных с атрезией легочной артерии может быть слышен постоянный систоло-диастолический шум ОАП или больших аорто-легочных коллатеральных сосудов. Длительно существующий цианоз приводит к характерным изменениям ногтевых фаланг пальцев (барабанных палочек).

Эхокардиография. Двухмерная эхокардиография и доплеровское исследование могут быть достаточными для постановки диагноза и определения плана лечения.

Прогноз. Дети с ТФ постепенно становятся более цианотичными. Гипоксические приступы могут развиваться у детей раннего возраста (чаще в возрасте 2-4 месяцев) и могут приводить к неврологическим повреждениям и смерти. Задержка развития наблюдается в случаях выраженного цианоза. Возможно развитие тромбоэмболических осложнений и абсцессов головного мозга. Септический эндокардит является одним из возможных осложнений.

Гипоксические приступы

Гипоксические приступы при ТФ требуют особого внимания, так как могут приводить к гипоксическим повреждениям нервной системы. Приступы характеризуются пароксизмом одышки, беспокойством и затяжным плачем, усилением цианоза и снижением интенсивности систолического шума. Приступы наблюдаются чаще в раннем возрасте, с максимумом частоты в 2-4 месяца жизни. Обычно, приступы случаются утром, после периода плача, кормления или дефекации. Выраженный приступ может вести к судорогам, потере сознания и даже смерти. Нет связи со степенью цианоза в покое и вероятность возникновения приступов.

Лечение приступов состоит в прерывании порочного круга неэффективной одышки и гипоксии.

1. Ребенка следует привести в положение с согнутыми конечностями
2. Морфин в дозе 0,2 мг/кг назначается подкожно или внутримышечно для подавления возбуждения дыхательного центра
3. Кислород обычно назначается, хотя не оказывает значительных изменений в насыщении крови кислородом
4. Ацидоз корригируется введением соды бикарбоната в дозе 1 мЭкв/кг внутривенно. Доза может быть повторена через каждые 10-15 минут. Сода снижает стимулирующее влияние ацидоза на дыхательный центр

Если все эти меры не помогают, то следующими шагами должны быть:

5. Вазоконстрикторы, такие как фенилэфрин (мезатон) назначаются внутривенно в дозе 0,02 мг/кг.

6. Кетамин, от 1 до 3 мг/кг назначается внутривенно в течение 60 секунд, повышает системное сосудистое сопротивление и седатирует ребенка
7. Обзидан (пропранолол), 0,01-0,25 мг/кг назначается внутривенно медленно, снижает частоту ритма, может прервать приступ.
8. Интубация и перевод на искусственную вентиляцию легких.

Для профилактики приступов может применяться пероральное введение пропранолола (обзидана) в дозе 2-6 мг.

Диспансеризация и реабилитация больных с ВПС

Все дети с подозрением на наличие ВПС должны быть обследованы кардиологом, направлены в специализированный стационар и далее в кардиологические центры для установления топического диагноза порока. При обследовании в стационаре (общеклиническое обследование, ЭКГ, ФКГ, рентгенография в трех проекциях, ЭхоКГ с доплерографией, измерение АД на верхних и нижних конечностях, пробы с физической нагрузкой и фармакологические пробы) должен быть поставлен развернутый диагноз с указанием топика ВПС, степени легочной гипертензии, фазы течения порока, функционального класса, степени сердечной недостаточности, характере осложнений и сопутствующих заболеваний. Во всех случаях ВПС необходима консультация кардиохирурга для решения вопроса о показаниях и сроках хирургической коррекции порока.

При наличии признаков нарушения кровообращения проводится медикаментозная кардиотоническая, кардиотрофическая и общеукрепляющая терапия. Больным с СН 1-2ст достаточно проведения только кардиотрофической и общеукрепляющей терапии (лечение дистрофии, анемии, гиповитаминоза, иммунокоррекция). Больные с СН 3-4 ст после проведения активной кардиотонической и мочегонной терапии (кроме больных с ТФ, гипертрофическим субаортальным стенозом) и лечения вазодилататорами (ингибиторами АПФ) выписываются под амбулаторное наблюдение кардиолога и педиатра. Им рекомендуется пролонгированное лечение поддерживающими дозами сердечных гликозидов, ингибиторов АПФ, препаратов калия и магния, кардиотрофиков.

Больные с ВПС выписываются из стационара (с определением сроков следующей плановой госпитализации) под амбулаторное наблюдение кардиолога и педиатра.

Дети первого месяца жизни с ВПС наблюдаются кардиологом еженедельно, в первом полугодии – 2 раза в месяц, во втором – ежемесячно, после первого года жизни – 2 раза в год. Не реже 1 раза в год, а иногда и чаще больной должен планово обследоваться в стационаре, в том числе осматриваться кардиохирургом, для динамического контроля, коррекции доз

поддерживающей терапии, санации очагов инфекции. При этом необходимо не реже чем 1 раз в квартал регистрировать ЭКГ, 2 раза в год проводить ЭхоКГ и 1 раз в год – рентгенографию грудной клетки.

•Существующие мнения о значительном ограничении **двигательной активности** больных ВПС в последние годы считается некорректными. Гиподинамия лишь ухудшает функциональное состояние миокарда, особенно на фоне естественной, возрастной физической активности детского организма. С учетом особенностей каждого ВПС необходимо проводить постоянные занятия ЛФК по облегченной программе, курсы лечебного массажа, закаливающие процедуры.

•**Профилактические прививки** противопоказаны при сложных цианотических пороках или ВПС бледного типа с сердечной недостаточностью 3-4 функциональных классов, а также при наличии признаков текущего подострого бактериального эндокардита.

•**Психологическая реабилитация.**

•Больные с цианотическими пороками сердца, протекающими со сгущением крови, нарушением ее реологии, полицетемией, для **профилактики возможных тромбозов**, особенно в жаркие сезоны года, должны потреблять достаточное количество жидкости, а также принимать антикоагулянты и дезагреганты (курантил, фенилин и др.) в малых дозах.

•**Санация хронических очагов инфекции** (консультация стоматолога и отоларинголога 2 раза в год).

Радикальное устранение порока оказывает значительное положительное влияние на функциональное состояние организма. Дети начинают прибавлять в массе тела, у них существенно уменьшаются признаки нарушения кровообращения, увеличивается их двигательная активность, уменьшаются склонность к рецидивирующим респираторным заболеваниям и вероятность развития бактериального эндокардита.

Для профилактики развития инфекционного эндокардита необходимо выделение групп риска по ИЭ, в нее входят:

- все больные с ВПС, особенно с цианотическими ВПС (ТФ, ТМС со стенозом легочной артерии), со стенозом аорты, двустворчатым аортальным клапаном, КА, небольшие дефекты МЖП;
- больные с аускультативной формой ПМК;
- все больные, оперированные по поводу ВПС, особенно с наложением заплат из синтетического материала;
- больные с ВПС, которым проводили катетеризацию сердечных полостей и магистральных сосудов, вшивание кардиостимуляторов;
- больные с ВПС, которым в результате операции установлены клапанные протезы;
- больные, излеченные от инфекционного эндокардита.

Особо угрожаемыми по возникновению ИЭ являются пациенты с оперированными ВПС в первые 2-6 мес после операции, имеющие

ослабленный иммунитет, нагноившиеся раны, склонность к пиодермии и фурункулезу, а также имеющие хронические очаги инфекции.

Первичная профилактика ИЭ у всех детей с ВПС и аускультативной формой ПМК включает:

∇ диспансеризацию у кардиолога с плановым ежеквартальным обследованием (общий анализ крови и мочи, АД, ЭКГ), ЭхоКГ – 2 раза в год, рентгенография грудной клетки 1 раз в год. Консультация стоматолога и отоларинголога – 2 раза в год.

∇ при наложении интеркуррентных заболеваний (ОРВИ, ангины, бронхита и др.) необходимо проводить антибиотикотерапию (пенициллины, макролиды перорально или в/м в течение 10 дней).

∇ хронические очаги инфекции должны быть санированы с одновременным проведением полного курса консервативного лечения.

∇ малые хирургические операции (тонзилэктомия, аденомэктомия, экстракция зубов, пломбирование зубов нижнего уровня десен, хирургическое лечение фурункулов и другие хирургические манипуляции, а также установка венозных катетеров, гемодиализ, плазмаферез) и другие вмешательства, способные вызвать кратковременную бактериемию, должны проводиться строго по показаниям и под “прикрытием” антибиотиков). Антибиотики (полусинтетические пенициллины или макролиды) назначаются за 1-2 дня до операции и в течение 3-х дней после нее.

После операций на сердце, особенно в первые 2 - 6 мес, необходимо ежедневно проводить термометрию. Общий анализ крови и мочи выполняются в течение первого месяца после операции через каждые 10 дней, в течение первого полугодия – 2 раза в месяц, а в течение второго полугодия – ежемесячно. Регистрацию ЭКГ, ЭхоКГ в первое полугодие проводят ежеквартально, а затем 2 раза в год, рентгенографию грудной клетки 1 раз в год. После выписки из хирургического кардиоцентра на обследование в стационар кардиологического отделения ребенка направляют через 3 месяца для закрепления эффекта, проведения обследования, курса иммуномодулирующей, кардиотрофической и витаминной терапии, лечебной физкультуры.

Особое внимание следует придавать “застывшей” кривой динамики веса, периодическому появлению субфебрилитета у оперированных больных, бледности, усилению потливости, снижению толерантности к нагрузке, усилению “старых” и появлению новых шумов в сердце, нарастающей анемизации, периодическому ускорению СОЭ, умеренному лейкоцитарному нейтрофилезу, диспротеинемии, изменениях в анализах мочи. В таких случаях необходимо выполнить повторный 2-3 разовый посев крови, обследование и лечение в стационаре.

Санаторно-курортное лечение рекомендуется проводить в условиях местных кардиоревматологических санаториев. Оно показано ежегодно больным с ВПС в течение 60-120 дней в году, до и после операции.

Противопоказания к пребыванию детей в санатории: выраженные нарушения кровообращения, сердечная недостаточность 3-4 функциональных классов, признаки текущего подострого бактериального эндокардита, срок менее трех недель после перенесенного интеркуррентного заболевания и через год после операции.

С диспансерного учета дети не снимаются и передаются во взрослые поликлиники. Тщательный амбулаторный диспансерный контроль помогают предотвратить возникновение или прогрессирование осложнений у детей с ВПС в пред и постоперационном периодах.

Мы надеемся, что представленные вопросы классификации, диагностики и диспансерного наблюдения детей с ВПС помогут своевременно и правильно установить диагноз и уменьшить частоту осложнений у больных с данной патологией.

Список использованной литературы

1. Белоконь Н.А. Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей // Москва. - 1987. - Том 1.- с. 447.
2. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца // Москва. - 1991. – с. 350.
3. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей // Москва. – 2002. – с. 330.
4. Василевская И.В. с соавторами Роль кардиолога в диагностике врожденных пороков сердца и определение оптимальных сроков их лечения // Детские болезни сердца и сосудов. - 2004. - №1. – С. 34-39.

5. Бокерия Л.А., Беспалова Е.Д., Синьковская Е.С. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца // Детские болезни сердца и сосудов. - 2004. - №1. – С. 39-47.
6. Лайвин А.Н. с соавторами Организация наблюдения за детьми с инфекционным эндокардитом // Вестник аритмологии. – 2000. - №18. – С. 100.
7. Сенаторова А.С., Галдина И.М. Особенности клиники и диагностики сердечной недостаточности в детском возрасте и принципы ее лечения // Вестник аритмологии. – 2000. - №18.-С. 38-40.
8. Царегородцев А.Д., Таболин В.А. Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии. Клиническая кардиология // М.-2004.-с.161.
9. Школьникова М.А. Детская кардиология в России на рубеже столетий // Вестник аритмологии. – 2000. - № 18. – С. 15-22.
10. Wielenga R. P., Huisveld I. A., Bol E. Safety and effects of physical training in chronic heart failuar // Eur. Heart J. – 1999. - №20. – P. 872-87.

Список сокращений

АВК – атриовентрикулярная коммуникация;
АД – артериальное давление;
АДЛВ – аномальный дренаж легочных вен;
ВПС – врожденный порок сердца
ГЛС – главный легочный ствол;
ДДА – двойная дуга аорты;
ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки;
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;
ЕЖС – единственный желудочек сердца;
ИЭ – инфекционный эндокардит;
КА – коарктация аорты;
ОАП – открытый артериальный проток;
ОАС – общий артериальный ствол;
ПМК – пролапс митрального клапана⁴
СА – стеноз аорты;
СЛА – стеноз легочной артерии;
СН – сердечная недостаточность;
ТМС – транспозиция магистральных сосудов;
ТФ – тетрада Фалло;