

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

- - 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 соответствии 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 E<sub>1</sub>, 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 топике 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, аденоэктомия, 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 клапана<sup>4</sup>  
СА – стеноз аорты;  
СЛА – стеноз легочной артерии;  
СН – сердечная недостаточность;  
ТМС – транспозиция магистральных сосудов;  
ТФ – тетрада Фалло;