

А.В. Нохрин, С.Г. Кокорин, Т.А. Кидун, И.Н. Сизова, Ю.И. Ровда, С.А. Шмулевич

ГУ НППЛ РХСС СО РАМН,

Кемеровская областная клиническая больница,

Областной детский кардиологический центр,

г. Кемерово

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИХСЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И СОСУДОВ: ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ И ПОКАЗАНИЯ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ

Болезни сердечно-сосудистой системы занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости детей и подростков. На протяжении последних 10 лет в России отмечается стабильное увеличение числа детей с этой патологией.

Все большую актуальность приобретает врожденная патология сердца и магистральных сосудов, изначально являющаяся причиной ранней инвалидизации и смерти детей, особенно первого года жизни.

Врожденные пороки сердца (ВПС) — одна из самых распространенных врожденных аномалий у детей (30 % от всех врожденных пороков развития), и по частоте встречаемости они занимают третье место после врожденной патологии опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы (Белоконь Н.А., Подзолков В.П., 1991). В структуре ВПС, а это более 90 вариантов и около 200 различных их сочетаний (Levy M. et al., 1962), около половины приходится на пороки с обогащением малого круга кровообращения — дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП), аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ).

Согласованное взаимодействие участковых педиатров, детских кардиологов на местах и врачей специализированных кардиохирургических центров — необходимое условие успешной работы всей службы оказания помощи детям с ВПС.

Современный уровень клинико-инструментальной диагностики в специализированных кардиохирургических центрах позволяет своевременно диагностировать, корригировать и восстанавливать здоровье в 95-97 % случаев у пациентов с ВПС. Успех лечения больных с ВПС зависит от того, насколько своевременно их выявили и направили в специализированное учреждение с целью постановки топического ди-

агноза и определения сроков оперативной коррекции. В Кузбассе таким специализированным центром является Кузбасский кардиологический центр.

Естественное закономерное течение ВПС, обусловленное анатомическими особенностями, определяет тактику ведения пациентов неонатологами, педиатрами и детскими кардиологами на местах.

Как показывает практика, в Кузбассе существует проблема своевременной диагностики ВПС. Отчасти, дети поступают на оперативное лечение с определенными осложнениями естественного течения порока, такими как: прогрессирование легочной гипертензии (ЛГ), аортальной недостаточностью при ДМЖП и т.д. Причина заключается в недостатке аппаратуры для современной ЭХОКГ-диагностики, в малом количестве врачей функциональной диагностики, специализированных на данной патологии.

Авторы данной работы попытались кратко обозначить критерии диагностики основных сердечно-сосудистых пороков, прогноз их клинического течения, диагностических критериев показаний к оперативному лечению, и дать ориентиры по тактике ведения больных с наиболее распространенной нозологией ВПС: ОАП, ДМПП, ДМЖП, коарктация аорты (КОА), тетрада Фалло (ТФ), стеноз легочной артерии (СЛА).

Патофизиологическая классификация ВПС представлена в таблице.

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК (ОАП)

Открытый артериальный проток характеризуется наличием прижизненного (более 2-х недель внеутробной жизни) аномального сосудистого сообщения между аортой и легочной артерией. По данным

Таблица
Патофизиологическая классификация ВПС

Вид порока	Частота (%)
Ацианотические пороки	
<i>Пороки, связанные с шунтированием крови "слева направо"</i>	
- Дефект межжелудочковой перегородки	20
- Дефект межпредсердной перегородки	10
- Открытый артериальный проток	10
- Атриоventрикулярный септальный дефект	2-5
- Аорто-легочное открытое окно	редко
<i>Левосторонние обструктивные пороки</i>	
- Коарктация аорты	10
- Врожденный аортальный стеноз	10
- Перерыв дуги аорты	1
- Митральный стеноз	редко
Цианотические пороки	
<i>Пороки, связанные с шунтированием крови "справа налево"</i>	
- Тетрада Фалло	10
- Легочный стеноз	10
- Легочная атрезия (с ДМЖП, без ДМЖП)	5
- Атрезия трикуспидального клапана	3
- Аномалия Эбштейна	0,5
<i>Комплекс смешанных мальформаций</i>	
- Транспозиция магистральных сосудов	5-8
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен	2
- Общий артериальный ствол	3
- Синдром гипоплазии левого сердца	2

патологоанатомических исследований, этот порок обнаруживается в 3-9,85 % случаев, а по клиническим данным — в 5-34 % случаев от всех ВПС (Банкл Г., 1980; Бураковский В.И. и др., 1996). Порок существенно преобладает у лиц женского пола в соотношении 2-4 : 1 (Бойков Г.А., Парийская Т.В., 1984). Частота обнаружения ОАП у новорожденных составляет 1 случай на 2000 рождений.

Факторами риска, которые могут привести, к задержке постнатальной облитерации протока, относятся:

- гипоксия,
- РДС,
- краснуха и, в меньшей степени, другие вирусные инфекции, перенесенные женщиной в первом триместре беременности,
- другой сопутствующий ВПС,
- наследственные факторы,
- проживание в высокогорных районах,
- малый гестационный возраст (30 нед. ~ 30 %, 28-30 нед. ~ 80 %)

Клиника зависит от размера протока и величины артерио-венозного сброса:

- узкие (1-3 мм) и длинные — протекают бессимптомно, выявляются случайно;
- широкие (5-10 мм) и короткие — проявления сердечной недостаточности от момента рождения.

При узких и длинных ОАП больные почти не отличаются от здоровых детей, нормально развиваются и прибавляют в весе. Жалобы и клинические симптомы появляются лишь к 5-6 годам. При широком и коротком ОАП дети, как правило, отстают в росте, прибавке веса, в 67 % случаев рождаются недоношенными.

Характерны бледность кожных покровов, обусловленная симптомом обкрадывания большого круга кровообращения (БКК), быстрая утомляемость, потливость к вечеру. Отмечается транзиторный цианоз носогубного треугольника при натуживании, крике, сосании. Часто дети склонны к рецидивирующим бронхо-легочным заболеваниям, пневмониям. У 10 % детей до 3 месяцев наблюдается клиника «вентиляционных» пневмоний. При естественном течении порока отмечается прогрессирование легочной гипертензии; у 3 % детей в течение 1 года жизни возможно развитие синдрома Эйзенменгера.

Диагностические критерии:

1. *Аускультативно*: интенсивный, жесткий, скребущий систоло-диастолический шум во 2-м межреберье слева. Шум хорошо иррадирует вдоль левого края грудины и отлично выслушивается на спине, между верхним углом лопатки и позвоночником. Интенсивность шума выше в положении лежа. Выраженный акцент 2-го тона на легочной артерии.
2. *ЭКГ*: электрическая ось сердца (ЭОС) смещена влево, признаки гипертрофии левого желудочка (ЛЖ), при появлении легочной гипертензии (ЛГ) ЭОС отклонена вправо, признаки сочетанной гипертрофии ЛЖ.
3. *ЭХОКГ с цветной и импульсной доплерографией*: визуализация протока, его размер, объем артерио-венозного сброса. В зависимости от стадии процесса возможны дилатация левых отделов сердца и относительная недостаточность митрального клапана.
4. *Рентгенография органов грудной клетки*: увеличение левого желудочка, начальное расширение правого желудочка (ПЖ), выраженная гипертрофия малого круга кровообращения (МКК).

Естественное течение зависит от степени гемодинамических нарушений. Вероятность спонтанного закрытия протока после 6-12 месяцев жизни составляет 0,6 %. При широких и коротких протоках средняя продолжительность жизни составляет 20-25 лет. Сердечная недостаточность в первые 3 месяца жизни наблюдается у 50 % больных. В подростковом возрасте легочная гипертензия развивается у 24-35 % больных, из них у 14 % она достигает склеротической стадии. В этом же возрасте у 34 % больных характерны нарушения ритма и проводимости.

Тактика ведения детей с ОАП:

В настоящее время существует несколько методов коррекции дефекта. Эндovasкулярные техноло-

гии, т.е. закрытие протока спиралью или вследствие применения системы «Амплатцер» получили широкое распространение и используются в Кузбасском кардиологическом диспансере в 90 % случаев у детей старше 1 года жизни. Описанные методики редко используются у новорожденных, что связано с небольшим размером сердца, сосудов и более коротким и широким ОАП.

Тактика ведения пациентов с постнатальной задержкой облитерации протока должна определяться непосредственно неонатологами, а у более старших детей — педиатрами. Существует консервативная методика стимуляции естественной облитерации ОАП.

- Недоношенным детям назначают индометацин, дозу препарата определяют в зависимости от постнатального возраста (ПНВ). При ПНВ менее 48 часов назначают 0,1 мг/кг внутривенно каждые 12 часов в 3 приема, при ПНВ 2-7 дней — 0,2 мг/кг внутривенно каждые 12 часов в 3 приема, при ПНВ более 7 дней — 0,25 мг/кг внутривенно каждые 12 часов в 3 приема. Противопоказаниями к назначению индометацина являются нарушения функции почек, гипербилирубинемия, нарушения системы свертывания крови.
- Недоношенные дети с небольшим (1-3 мм) ОАП без клинических проявлений сердечной недостаточности подлежат симптоматической терапии.
- Если есть противопоказания для применения индометацина, или он не эффективен при наличии признаков выраженной сердечной недостаточности (ИВЛ-зависимые пациенты), показано хирургическое лечение (эндоваскулярная боталлоокклюзия, торакоскопия-окклюзия, открытая операция).
- Дети старше 1 года в 100 % случаев подлежат хирургическому лечению.

Истории хирургического лечения ОАП в России более 50 лет, и накопленный опыт показывает, что операция должна проводиться в соответствующем возрасте даже пациентам с бессимптомным течением порока. Эффективность хирургического лечения с появлением и прогрессированием легочной гипертензии снижается до 80 %, несмотря на успешную хирургическую коррекцию.

Противопоказания к оперативному лечению:

Высокая легочная гипертензия с обратным или переменным сбросом.

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ВТОРИЧНОГО ТИПА (ДМПП)

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) вторичного типа — это группа ВПС, для которых характерно наличие аномального сообщения между предсердными камерами. Встречается:

- в 10-15 % от всех ВПС или 1 : 1500 новорожденных;
- вдвое чаще у девочек;
- наиболее частый ВПС у взрослых;

- преимущественно вторичный ДМПП (66-98 %), гораздо реже — первичный (6 %).

Клиника:

При средних и больших по размерам дефектах отмечается стойкая бледность кожных покровов, умеренное отставание в физическом развитии и недостаточный прирост массы тела. Характерной особенностью ВПС с переполнением малого круга является склонность к частому возникновению респираторных заболеваний, особенно рецидивирующих бронхитов. ДМПП не является исключением.

Диагностические критерии:

1. *Аускультация:* акцент 2 тона над легочной артерией, систолический шум вдоль левого края грудины (эпицентр шума во 2-3 межреберье слева). Шум лучше выслушивается в положении лежа, при максимальном вдохе.
2. *ЭКГ:* отклонение ЭОС вправо, часто гипертрофия правого предсердия, у 2/3 больных — неполная блокада правой ножки пучка Гиса.
3. *ЭХОКГ с цветной и импульсной доплерографией:* прямая визуализация дефекта, определение объема и направления артерио-венозного сброса (Qp/Qs), определение повышенного систолического давления в легочной артерии. В зависимости от стадии, возможна дилатация правых отделов сердца, относительная недостаточность трехстворчатого клапана. Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки (как результат объемной перегрузки правых отделов сердца).
4. *Рентгенография органов грудной клетки:* обогащение легочного рисунка за счет артериального компонента, расширение прикорневого рисунка. Увеличение сердца в поперечнике за счет ПЖ, который выходит на левый контур конфигурации сердца, сглаженность талии сердца за счет выбухания легочной артерии.

Естественное течение: Младенческая смертность с изолированным ДМПП составляет менее 1 %. Как правило, анатомия порока представлена единым предсердием. Средняя продолжительность жизни — 40 лет, при больших дефектах — 30 лет. Основной причиной смерти является правожелудочковая недостаточность, нарушения ритма сердца и проводимости (дилатация правых отделов), реже — легочная гипертензия. В 0,8 % случаев присоединяется инфекционный эндокардит, в 10 % случаев — в сочетании с ревматизмом.

Лечение:

Больным с симптомами сердечной и дыхательной недостаточности показано назначение сердечных гликозидов, ингибиторов АПФ, диуретиков.

Показания к хирургическому лечению:

- дети 1-14 лет — Qp/Qs = 2/1 (объем сброса крови более 45 %);
- оптимальный возраст — 2-3 года;
- новорожденные дети с признаками сердечной недостаточности, не купируемой медикаментозно;

- дети старше 14 лет и взрослые больные с $Q_p/Q_s = 2-1,5/1$ (объем сброса крови более 40 %).

Результаты оперативного лечения:

- летальность составляет менее 1 %;
- 88 % детей через 1 год считаются практически здоровыми и не предъявляют жалоб;
- в течение 1 года происходит нормализация размеров полостей сердца, перестройка сосудов легких, миокарда;
- у 12 % детей через 1 год сохраняются признаки умеренной дилатации правого предсердия, гипертрофии правого желудочка, что обусловлено исходными высокими цифрами давления в легочной артерии (гистологической перестройкой сосудов малого круга кровообращения);
- после операции неполная блокада правой ножки пучка Гиса сохраняется в течение всей жизни в 70 % случаев.

Современный уровень хирургии позволяет корригировать вторичные дефекты центральной части межпредсердной перегородки, используя в 75 % случаев эндоваскулярную технологию, что определяется непосредственно анатомией порока. В Кузбасском кардиологическом центре эндоваскулярная технология внедрена с 2005 года. Данная практика имеет только положительные результаты и отзывы родителей.

Противопоказания для оперативного лечения:

- высокая легочная гипертензия (1/2-2/3 от системного),
- смена направления шунта.

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМЖП)

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — наиболее часто встречающийся у детей ВПС, составляет 20-27,2 % от числа всех врожденных пороков сердца. Встречается с одинаковой частотой как у мальчиков (48-53 %), так и у девочек (47-52 %). В 37 % случаев сочетается с другими внутрисердечными аномалиями (КОА, ОАП, ДМПП, ТФ, транспозиция магистральных сосудов, клапанный стеноз легочной артерии и др.).

Классификация:

В зависимости от локализации дефекта ткани, в том или ином отделе межжелудочковой перегородки (Robert Anderson):

- 1) перимембранозный (67 %): приточный, отточный, трабекулярный;
- 2) мышечный: приточный, отточный, трабекулярный;
- 3) коммитированный, околоартериальный.

По размеру дефекта:

- небольшие — 2-4 мм;
- средние — 4-8 мм;
- большие — более 9 мм.

По количеству:

- одиночные;
- множественные.

Клиника:

Гемодинамика обусловлена артерио-венозным сбросом на уровне межжелудочковой перегородки, приводящим к гиперволемии малого круга кровообращения. Степень гемодинамических нарушений и клиника зависят от объема сброса крови через дефект и локализации дефекта.

Дефекты размером 4-8 мм вызывают умеренный артерио-венозный сброс крови (до 1,5-2 л/мин) в момент систолы ЛЖ. Это рестриктивные ДМЖП (диаметр дефекта до 1/2 диаметра аорты, сохраняется градиент давления в ЛЖ на уровне дефекта). Явления гиперволемии особо не выражены, давление в сосудах малого круга кровообращения достигает 30-40 мм рт. ст. Легочная гипертензия развивается медленно. Балластный (дополнительный, за счет сброса) объем крови, циркулирующий через легкую диастолическую перегрузку и гипертрофию ЛЖ.

Дефекты 9-20 мм и более не являются рестриктивными, поскольку градиента давления на уровне дефекта в момент систолы ЛЖ нет (по размеру дефект составляет более 1/2 диаметра аорты). Давление в ЛЖ в 4 раза больше, чем в ПЖ, и величина сброса зависит, в основном, от сопротивления в сосудах большого и малого круга кровообращения. Величина сброса может составлять 80 % (до 10 л/мин). Компенсаторный спазм сосудов легких быстро приводит к процессу фибропластических изменений в них и, как следствие, к прогрессированию легочной гипертензии.

Субаортальное и подлегочное (под устьем легочных артерий) расположение дефекта размером более 5 мм быстро приводит к формированию легочной гипертензии. Такой дефект наблюдается в 3 % случаев.

Малые дефекты в нижней части межжелудочковой перегородки (до 5 мм) — болезнь Толочинова-Роже (Roger, 1879) — нарушения гемодинамики не вызывают и не оперируются.

Естественное течение:

- дефекты межжелудочковой перегородки любой локализации до 3 мм не вызывают нарушения внутрисердечной гемодинамики;
- спонтанное закрытие дефектов межжелудочковой перегородки в 4-5 мм к 3 году жизни составляет 20 %;
- при небольших дефектах (4-8 мм) развитие легочной гипертензии формируется медленно, например, к 14-15 годам регистрируется в 43 % случаев;
- дети с большими ДМЖП в 70 % не доживают до 1 года жизни; причиной смерти являются прогрессирование правожелудочковой СН (в 60 % случаев), нарушения ритма сердца (в 18 % случаев), инфаркты головного мозга (в 2 % случаев), формирование синдрома Эйзенменгера (в 20 % случаев);
- развитие стеноза выходного тракта правого желудочка, которое наблюдается в 5-10 %, может

предотвратить грубые изменения легочных сосудов;

- аортальная недостаточность наблюдается в 5 % случаев (субаортальная локализация дефекта);
- средняя продолжительность жизни у не оперированных больных составляет 35 лет.

Диагностика:

1. *Аускультативно:* с первых дней или недель жизни выслушивается грубый пансистолический шум с эпицентром в 3-4 межреберье слева. Шум иррадирует вправо и влево от грудины и выслушивается на спине. Акцент 2-го тона на легочной артерии.
2. *ЭКГ:* зависит от стадии течения порока. У детей дошкольного возраста с небольшими и средними ДМЖП наблюдается отклонение ЭОС влево, просматриваются признаки гипертрофии левого желудочка, блокады ножек пучка Гиса. По мере нарастания гипертрофии правого желудочка, ЭОС нормальная или отклонена вправо, отмечаются более явные признаки гипертрофии и перегрузки правого желудочка.
3. *Рентгенография органов грудной клетки:* обогашение легочного рисунка за счет артериального компонента, расширение прикорневого рисунка. Имеется увеличение сердца в поперечнике за счет левого и правого желудочков, последний выходит на левый контур, присутствует сглаженность талии сердца за счет выбухания легочной артерии.
4. *ЭХОКГ с цветной и импульсной доплерографией* обеспечивает оценку:
 - прямой визуализации дефекта,
 - размеров дефекта,
 - объема и направления артерио-венозного сброса (Qp/Qs),
 - систолического давления в легочной артерии,
 - в зависимости от стадии возможны дилатация левых отделов сердца, в первую очередь левого желудочка, и появление относительной митральной недостаточности.

Лечение:

Больным с симптомами сердечной и дыхательной недостаточности показано назначение сердечных гликозидов, ингибиторов АПФ, диуретиков.

Выбор хирургической тактики лечения зависит от локализации дефекта в том или ином отделах межжелудочковой перегородки, его размера и клинических проявлений.

Небольшие дефекты (4-8 мм) перимембранозной и мышечной локализации с бессимптомным течением или медикаментозно купированными проявлениями сердечной недостаточности, Qp/Qs не превышающим 2/1 объема сброса крови и легочным сосудистым сопротивлением менее 4 ед/м² наблюдаются до 3 лет — возможность самопроизвольного закрытия.

Новорожденные дети с большим (9-20 мм) ДМЖП и не купируемыми симптомами сердечной недостаточности оперируются до 1-3 месяца.

Если при средних и больших дефектах медикаментозная терапия эффективна, то хирургическое лечение откладывается до достижения шестимесячного возраста. Операция выполняется в этом возрасте, если легочное сосудистое сопротивление более 4 ед/м², или Qp/Qs превышает 2/1.

Субаортальные дефекты закрываются всем больным в возрасте до 3-4 лет — опасность развития аортальной недостаточности.

Оптимальным возрастом для операции средних дефектов межжелудочковой перегородки считается 2-3 года, однако и здесь тактика определяется индивидуально.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ:

Классификация:

По отношению к ОАП:

1. «Инфантильный» тип КОА — проксимальное отхождение ОАП, или преддуктальный тип.
2. «Взрослый» тип КОА — дистальное отхождения ОАП, или постдуктальный тип.
3. Юкста-дуктальный тип — на уровне отхождения ОАП.

По локализации сужения аорты:

- 1) типичная локализация (в области перешейка) — в 98 % случаев.
- 2) атипичная локализация — встречается редко, в 2 % случаев:
 - в нижнем грудном отделе аорты на уровне диафрагмы,
 - инфраренальный отдел аорты,
 - проксимальное левой подключичной артерии.

Клиника:

«Инфантильный» тип — преддуктальная коарктация, сочетается с широким ОАП. Характеризуется:

- злокачественным течением;
- слабым развитием коллатерального кровообращения;
- выраженной гиперволемией малого круга кровообращения из-за большого артерио-венозного сброса, а при выраженной коарктации — вено-артериального сброса;
- прогрессирующей сердечной недостаточностью, рефрактерной к медикаментозной терапии;
- ранними и частыми летальными исходами в раннем грудном возрасте;
- при сочетании с другими ВПС: ДМЖП, ДМПП и т.д. — неблагоприятным прогнозом.

«Взрослый» тип — постдуктальная коарктация аорты, чаще выявляется случайно. У детей, как правило, выявляется в дошкольном возрасте при профилактических осмотрах, имеет благоприятное течение. Характеризуется:

- хорошим развитием коллатерального кровообращения,
- при отсутствии ОАП, отсутствием гиперволемии малого круга кровообращения.

Выделяют 3 основные группы синдромов:

- синдром артериальной гипертензии в верхней половине тела,
- синдром артериальной гипотензии в нижней половине тела,
- синдром систолической перегрузки левого желудочка.

Диагностика:

1. *ЭКГ*: отклонение ЭОС влево, признаки гипертрофии левого желудочка, высокие QRS в левых отведениях.
2. *ЭХОКГ с цветной и импульсной доплерографией*: прямые признаки – сегментарное сужение аорты в типичном месте, расчет градиента давления в месте сужения, отсутствие магистрального типа (пульсирующего) кровотока ниже сужения; косвенные признаки – наличие гипертрофии левого желудочка.
3. *Рентгенография органов грудной клетки*: тень сердца расширена в поперечнике за счет левого желудочка, контур которого закруглен и приподнят над диафрагмой. Отклонение контрастированного пищевода за счет постстенотического расширения аорты. У детей старше 7 лет – «узурация» ребер.
4. *Аортография восходящего отдела аорты*:
 - ретроградная аортография – при полной коарктации,
 - антеградная аортография с тензиометрией – при неполной коарктации.
5. *КТ, МРТ с возможной 3-х мерной реконструкцией* – прямая визуализация дефекта.

Патофизиология и естественное течение:

Возможны два типа естественного течения порока:

1. Клинические симптомы появляются на первых неделях жизни у пациентов с дуктус-зависимым кровообращением нижней половины тела. Если порок не был установлен до закрытия артериального протока, то имеется высокая вероятность развития острой почечной недостаточности, ацидоза, вызванных острой ишемией органов, кровоснабжаемых из отделов аорты ниже коарктации.
2. В начале, в течение первых месяцев жизни, характерно бессимптомное течение порока. В дальнейшем артериальная гипертензия верхней половины тела и гипоперфузия нижней половины тела приводят к появлению жалоб на хромоту, носовые кровотечения, головные боли, слабость в нижних конечностях. Возможно развитие таких осложнений, как аневризма Веллизиева круга, аневризма аорты, диссекция аорты, ускоренное развитие атеросклероза коронарных артерий с последующим инфарктом миокарда (ИМ).
Средняя продолжительность жизни – 35 лет.

Основные причины смерти:

- сердечная недостаточность – 26 %,
- бактериальный эндокардит – 25 %,
- разрыв аорты – 21 %,
- внутричерепное кровоизлияние – 13 %.

Тактика ведения и показания к хирургическому лечению:

Новорожденным с критической коарктацией аорты в лечение включают диуретики, инотропные средства (гликозиды), внутривенное введение простагландина Prostaglandin E1 в дозе 0,05-0,15 mcg/kg/min (дуктус-зависимая форма). Последний применяется для сохранения открытого артериального протока. Простагландин лучше вводить в пупочную вену, для улучшения перфузии нижних конечностей. При нарушении дыхания применяют искусственную вентиляцию легких. Проводится коррекция кислотно-основного состояния, после стабилизации состояния – хирургическая коррекция.

При позднем дебюте порока артериальная гипертензия у неоперированных больных эффективно корректируется назначением бета-адреноблокаторов (пропранолол, метопролол, атенолол и т.д.). Однако нужно помнить, что энергичные попытки полной нормализации АД могут привести к неадекватной перфузии нижних отделов тела (в т.ч. почек). Если необходима длительная гипотензивная терапия и нет выраженной обструкции дуги аорты, то назначают ингибиторы АПФ, иногда в комбинации с бета-адреноблокаторами.

Плановая хирургическая коррекция порока при неосложненном течении обычно проводится в возрасте 3-5 лет.

Прогноз:

У детей, которым не была выполнена хирургическая коррекция порока, смертность составляет 90 %, средняя продолжительность жизни – 35 лет. Если коарктация устранена в возрасте до 14 лет, 20-летняя выживаемость составляет 91 %. Если коарктация устранена после 14 лет, 20-летняя выживаемость составляет 79 %. После хирургической коррекции порока, несмотря на хорошие гемодинамические показатели, возможны нарушенная диастолическая функция и гипертрофия левого желудочка.

ТЕТРАДА ФАЛЛО:

Тетрада Фалло (ТФ) – сложный многокомпонентный ВПС, включающий в себя стеноз выходного отдела правого желудочка, «субаортальный» мембранозный дефект межжелудочковой перегородки, декстропозицию аорты, гипертрофию миокарда правого желудочка.

ТФ относится к цианотическим ВПС, составляет 10 % от всех ВПС, в 40 % случаев сочетается с ДМПП – пентада Фалло. В 16 % случаев ТФ сочетается с правосторонней дугой аорты и расположенной справа левой подключичной артерией. В 10 % случаев данный порок сочетается с другими внесердечными аномалиями (синдром Нунана, синдром Гольденара, синдром кошачьего глаза и др.). С одинаковой частотой возникает у лиц мужского и женского пола.

Клиника:

Клинико-гемодинамическая ситуация определяется 4-мя признаками:

1. *Сужение выходного отдела легочной артерии* (сужение артериального конуса) ведет к нарушению пути оттока из правого желудочка в легочную артерию. Проявляется: клапанный стеноз а инфундибулярный стеноз а стеноз ствола и ветвей легочной артерии. Этот дефект определяет степень гипоксемии (системной и тканевой гипоксии) через уменьшение количества крови, поступившей на оксигенацию в легкие. При крайней форме атрезии ствола легочной артерии (отсутствие ствола и клапана легочной артерии) жизнь ребенка зависит от наличия ОАП, бронхиальных сосудов, больших аорто-легочных коллатералей.
2. *Дефект межжелудочковой перегородки* (инфундибулярный, большой, нерестриктивный, мембранозный) чаще располагается под корнем аорты, на нижнем крае межжелудочкового гребня. Через ДМЖП неоксигенированная кровь, не поступившая в легочную артерию из-за нарушения пути оттока на уровне выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) или легочной артерии, поступает из правого желудочка в левый желудочек.
3. *Декстрапозиция аорты* – смещение устья аорты вправо по отношению к межжелудочковой перегородке. Кровь выбрасывается в аорту во время систолы, как из правого желудочка, так и из левого. Аорта расширена и составляет 2 : 1 диаметра легочной артерии.
4. *Гипертрофия миокарда правого желудочка* возникает компенсаторно, быстро прогрессирует и связана с систолической перегрузкой правого желудочка.

Компенсаторные механизмы:

1. Гипертрофия правого желудочка и правого предсердия. «Мощный» правый желудочек преодолевает сопротивление току крови на уровне стеноза клапана легочной артерии.
2. Сохранение открытого артериального протока.
3. Быстрое развитие коллатерального кровообращения через систему бронхиальных, медиастинальных, пищеводных, диафрагмальных, перикардиальных артерий.
4. Полицитемия.

Клиника:

ТФ не оказывает существенного влияния на внутриутробное развитие плода, дети рождаются с нормальной массой и длиной тела (т.к. у плода малый круг кровообращения не функционирует). Клиника ВПС обусловлена в большей степени системной гипоксией и, в меньшей, гемодинамическими нарушениями. Поэтому клинические формы зависят от степени стеноза легочной артерии и, соответственно, выделяют:

1. Бледную форму – с умеренным стенозом легочной артерии.
2. Классическую (цианотическую) форму – с выраженным стенозом легочной артерии.
3. Крайнюю форму – с полной атрезией и выраженным стенозом легочной артерии.

Клиника при классической форме:

В течение первых 4-8 недель цианоза и одышки при сосании или крике нет, прибавки в массе и росте удовлетворительные.

К 6-8 неделям появляются умеренная одышка и бледность кожных покровов при сосании, плаче.

К 3-6 месяцам появляется «транзиторный» цианоз носогубного треугольника, ногтей при физической активности, плаче, сосании. Появление одышки связано с нарастанием физической активности при неадекватном обеспечении организма оксигенированной кровью. К 1 году, с появлением еще большей физической активности, цианоз быстро прогрессирует.

К 2-м годам и старше у 60 % детей цианоз приобретает диффузный характер; у 1/3 детей начинается отставание в физическом развитии. Появление в этом возрасте полицитемии (за счет усиления эритропоэза, обусловленного гипоксией) увеличивает степень цианоза. Причина состоит в ухудшении реологических свойств крови. Она медленнее переносит кислород, становится более густой и вязкой, имеет склонность к тромбообразованию, со всеми вытекающими отсюда последствиями.

Даже при умеренной нагрузке, ходьбе возникает одышка. Дети вынуждены присаживаться на «корточки». Данная поза способствует пережатии брюшного отдела аорты и, в связи с этим, за счет перераспределения крови, увеличивается кровоснабжение мозга, увеличивается венозный возврат в правые отделы сердца, увеличивается МОК.

К 3-6 месяцам, как правило, могут возникать одышечно-цианотические приступы, в начале в виде эквивалентов. Яркая клиническая картина приступов проявляется к 1-2 годам и старше. Возникают они как в покое, так и при физической активности, эмоциональном возбуждении, после еды. Начало внезапное, могут спонтанно купироваться. Характерны: резкая слабость, тахипноэ до 70 дыханий в минуту, резкий цианоз, тахикардия, выраженная слабость, гиподинамия, иногда потеря сознания, судороги. К 4-м годам частота приступов может уменьшаться. Приступы купируются применением кислорода, приседанием на «корточки», внутривенным введением бета-адреноблокаторов, морфина.

Диагностика:

1. Физикальное обследование:

- акроцианоз кожи и слизистых оболочек;
- отставание в физическом, психическом и половом развитии;
- «барабанные палочки» пальцев рук;
- деформация грудной клетки – уплощенная или килевидная грудная клетка;
- систолическое дрожание во 2-3 межреберье;
- перкуторно границы сердца могут быть нормальными или несколько расширены вправо и влево;
- аускультативно 1-й тон не изменен, 2-й тон ослаблен на легочной артерии или скрыт в шуме. Во 2-4 межреберье у левого края грудины опре-

деляется систолический шум, проводящийся на сосуды шеи и на спину в межлопаточное пространство. На спине в межлопаточной области может определяться систоло-диастолический шум — шум коллатерального кровотока.

2. ЭКГ: отклонение ЭОС вправо. Признаки гипертрофии и систолической перегрузки ПЖ.
3. ЭХОКГ с цветной и импульсной доплерографией: прямые признаки — высокий «субаортальный» ДМЖП, декстрапозиция аорты («аорта-всадница»), стеноз легочной артерии на различных уровнях, гипертрофия правого желудочка.
4. Рентгенография органов грудной клетки: обеднение малого круга кровообращения, прозрачность легочных полей повышена, конфигурация сердечной тени в виде «голландского башмачка» или «сабо», с приподнятой над диафрагмой верхушкой и выраженной талией. Конфигурация тени сердца чаще не увеличена в размерах, либо увеличена незначительно.

Клиника при других формах ТФ:

«Ацианотическая» форма ТФ (или бледная) характеризуется умеренным стенозом легочной артерии, при этом в левых отделах сердца давление больше или равно давлению в правом желудочке, соответственно, направление сброса крови через ДМЖП имеет лево-правый или перекрестный характер.

Клинические симптомы в виде одышки, транзиторного цианоза (цианоз носогубного треугольника) и тахикардии чаще появляются при физической нагрузке. В покое этих проявлений нет. Диагностические критерии такие же, как и при классической форме, однако нет рентгенологического признака в виде «сердца сабо» с обеднением сосудов малого круга кровообращения, а имеется лишь расширение сердца в поперечнике с нормальным сосудистым рисунком. С возрастом «бледная» форма переходит в «классическую», что обусловлено развитием вторичного инфундибулярного стеноза.

«Крайняя» форма ТФ с выраженной гипоплазией или атрезией ствола легочной артерии характеризуется тем, что кровь из правого желудочка, через ДМЖП, сбрасывается в левый желудочек (аорту). Жизнь ребенка возможна лишь при наличии открытого артериального протока или больших аорто-легочных коллатералей (БАЛК). Резкий цианоз, тахикардия, тахипноэ наблюдаются с рождения. Необходима срочная операция.

Естественное течение:

Естественное течение определяет степень обструкции (стеноза) ВОПЖ и легочной артерии. Средняя продолжительность жизни составляет 12 лет и зависит от степени стеноза легочной артерии. В течение первого года жизни погибают 25 % детей, из них 70 % — в периоде новорожденности. До 2-3-летнего возраста погибают 40 % детей. До 10 лет доживают 30 % детей, до 20 лет — 5 %, до 40-60 лет — единичные случаи.

Показания к оперативному лечению и тактика ведения:

Новорожденные и дети раннего возраста, не имеющие выраженной гипоксемии, в хирургической коррекции не нуждаются.

«Крайняя» форма ТФ и сатурация кислородом крови ниже 75-80 % являются показанием к операции.

Наличие гипоксемических приступов является показанием к назначению пропранолола (0,5-1 мг/кг в сутки), при прекращении приступов и сатурации более 80 % хирургическое вмешательство можно отложить.

Для профилактики развития тромбозов такие дети должны получать дезагреганты (трентал, курантил), а при уровне гемоглобина менее 170 г/л — препараты железа энтерально.

Оптимальный срок радикальной коррекции порока — 3-4 года. Наличие таких факторов, как атрезия клапана легочной артерии, гипоплазия легочных артерий, гипоплазия левого желудочка, являются показанием для паллиативного хирургического вмешательства в более раннем возрасте.

Причины летальных исходов:

В периоде новорожденности — прогрессирование сердечной недостаточности, выраженная тканевая гипоксия, присоединение бронхолегочных заболеваний.

Дети старше 3 месяцев:

- поражения сосудов головного мозга (инсульты) на фоне гипоксических приступов или нарушения гемо- и ликвородинамики, вследствие тромбозов, абсцедирования;
- инфекционный эндокардит (10 %);
- прогрессирующая сердечная недостаточность (8 %);
- присоединение туберкулеза легких (2-3 %);
- релятивные анемии, провоцирующие одышечно-цианотические приступы (3 %).

ИЗОЛИРОВАННЫЙ СТЕНОЗ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (ИСЛА)

Изолированный стеноз клапана легочной артерии (ИСЛА) — группа врожденных аномалий с нарушением пути оттока из правого желудочка. Наблюдается у детей в 10 % случаев от всех ВПС, с одинаковой частотой у мальчиков и у девочек. В 10 % случаев встречается сочетание ДМПП и стеноза легочной артерии (триада Фалло).

Встречаются три варианта нарушения пути оттока крови (обструкции):

- клапанный стеноз легочной артерии (90 % от всех ИСЛА) — трехстворчатый клапан сращение по комиссурам, двустворчатый клапан сращение по комиссурам, одностворчатый клапан в виде мембраны.
- подклапанный (инфундибулярный) стеноз;
- надклапанный стеноз (в виде мембраны).

ИСЛА часто является одним из компонентов генетически наследуемых синдромов:

- синдром Вильямса-Бейрена — лицо эльфа, полная выделяющаяся вперед верхняя губа, низко посаженные уши, низкий рост, умственная отсталость;
- синдром Нунана — низкий рост, умственная отсталость, аномалии развития позвоночника и грудной клетки, короткая шея, низкий рост волос на затылке, монголоидный разрез глаз, косоглазие, птоз века, крипторхизм;
- синдром Холта-Орама — дефекты развития и гипоплазия верхних конечностей, ластообразная кисть.

Сужение площади выходного отверстия правого желудочка более чем 10 мм², или на 40 % от должного, приводит к нарушению гемодинамики. Степень тяжести стеноза определяет давление в правом желудочке и градиент давления между правым желудочком и легочной артерией (или дистальнее места сужения). Выделяют:

- легкий стеноз — градиент на клапане легочной артерии до 30 мм рт. ст., систолическое давление в правом желудочке не превышает 40 % от системного. Клинически жалоб нет.
- умеренный стеноз — градиент на клапане легочной артерии равен 31-50 мм рт. ст., систолическое давление в правом желудочке превышает 50 % от системного. Жалоб нет. По ЭКГ — начальные признаки перегрузки правого желудочка.
- выраженный стеноз — градиент на клапане легочной артерии составляет 50-75 мм рт. ст., систолическое давление в правом желудочке не превышает 75 % от системного.
- тяжелый стеноз — градиент на клапане легочной артерии равен 75-100 мм рт. ст., систолическое давление в правом желудочке — 75-120 % от системного.

Клиника:

При легком и умеренном стенозе — кожа бледная, без цианоза. Дети соответствуют возрастным весо-ростовым показателям. Выявляется порок случайного — систолический шум над легочной артерией.

При выраженном стенозе — быстрая утомляемость, одышка при нагрузке, иногда кардиалгии при нагрузке. Кожа бледная, цианоз при нагрузке (при наличии ОО), признаки сердечной недостаточности. К школьному возрасту дети умеренно отстают в физическом развитии и массе тела. Постепенно формируется сердечный горб.

При тяжелом стенозе — клинические проявления с грудного возраста. Одышка, повышенная утомляемость при сосании. Возможна одышка в покое. Цианоз (перерастяжение ОО) при крике, натуживании. Отставание в физическом развитии и массе тела с грудного возраста. Выявляются и другие признаки хронической гипоксии — деформация терминальных фаланг пальцев («барабанные палочки») или ногтей («часовые стекла»).

Диагностика:

1. *Физикальное обследование:* «центральный» сердечный горб, систолическое дрожание при кла-

панном стенозе определяется во 2-м межреберье слева, при инфундибулярном стенозе — в 3-4-м.

2. *Аускультативно:* 1-й тон не изменен, 2-й тон ослаблен или скрыт в шуме над легочной артерией. При клапанном стенозе систолический шум выслушивается вдоль левого края грудины с эпицентром во 2-м межреберье слева, при инфундибулярном стенозе — в 3-4-м.
3. *ЭКГ:* отклонение ЭОС вправо, признаки гипертрофии правого предсердия (острый зубец «Р») и правого желудочка (форма или qR в отведении V1, глубокий S и V6). Интервал ST смещен на 2-5 мм ниже изолинии с глубоким отрицательным зубцом T в отведениях V1-V4.
4. *Рентгенография органов грудной клетки:* легочный рисунок обеднен (только при выраженном стенозе!) или нормальный. Постстенотическое выбухание дуги легочной артерии (при клапанном стенозе). Расширение сердца вправо (при выраженном стенозе, так как гипертрофия ПЖ имеет концентрический характер).
5. *ЭХОКГ с цветной и импульсной доплерографией:* при клапанном стенозе легочной артерии. Визуализация клапана просматривается только в одном сечении, но можно заметить неполное открытие и уплотнение створок клапана легочной артерии. Увеличение скорости кровотока через клапан легочной артерии, наличие градиента на клапане легочной артерии не более 10 мм рт. ст. При градиенте свыше 50 мм рт. ст. диагностируется тяжелый стеноз легочной артерии. Косвенный признак — гипертрофия стенки правого желудочка. Возможна дилатация правого предсердия. Может появиться регургитация на 3-х створчатом клапане. При инфундибулярном стенозе в месте перехода приточного отдела правого желудочка в инфундибулум правого желудочка определяется фиброзно-мышечное кольцо; гипертрофия правого желудочка.
6. *Зондирование сердца:* правая вентрикулография, пульмонография с тензиомерией.

Естественное течение:

Средняя продолжительность жизни при выраженном стенозе составляет 25 лет, 12 % детей доживают до 50 лет.

Причины смерти:

- рефрактерная правожелудочковая недостаточность, хроническая гипоксия на этом фоне;
- инфекционный эндокардит;
- синдром внезапной смерти.

Тактика ведения и показания к оперативному лечению:

Предпочтение всегда отдается эндоваскулярной технологии — баллонной вальвулодилатации клапана легочной артерии. Тактика определяется градиентом давления на клапане легочной артерии и клиникой порока:

- больные с легким и умеренным стенозом (градиент менее 25 мм рт. ст.) в медикаментозной коррекции не нуждаются, им противопоказано назначение препаратов дигиталиса; во всех случаях показана антибактериальная профилактика инфекционного эндокардита;
 - при развитии правожелудочковой недостаточности с цианозом проводят кислородотерапию и вводят Простагландин E1 до проведения операции;
 - если это новорожденные и пациенты с градиентом давления на клапане до 50 мм рт. ст., то оперативное лечение откладывается, дети подлежат динамическому наблюдению;
 - с появлением признаков правожелудочковой недостаточности и градиента давления на уровне стеноза более 60 мм рт. ст. больным показано оперативное лечение в плановом порядке; оптимально проведение операции в раннем школьном
- возрасте, т.к. к 10 годам, как правило, формируется вторичный инфундибулярный стеноз, что влечет за собой «открытую» операцию (на открытом сердце);
- новорожденным и пациентам с градиентом давления более 80 мм рт. ст. в месте сужения, с прогрессирующей правожелудочковой недостаточностью и появлением цианоза и сатурации ниже 80 % (наличие ООО), показана срочная операция.

Прогноз:

Дети с легким и умеренным стенозом имеют благоприятный прогноз, стеноз обычно не прогрессирует. У детей с тяжелым стенозом легочной артерии с возрастом отмечается прогрессирование порока. После операции возможно возникновение рестенозов и клапанной недостаточности легочной артерии.

* * *

ГЕРПЕСВИРУСЫ ЗАЩИЩАЮТ ОТ БАКТЕРИАЛЬНЫХ ИНФЕКЦИЙ

Заражение некоторыми разновидностями герпесвирусов может оказывать благотворное влияние на организм, защищая его от значительно более опасных бактериальных инфекций. К таким выводам пришли американские ученые, отчет об исследовании которых опубликован в номере Nature.

Практически любой человек сталкивается в своей жизни с представителями семейства герпесвирусов, вызывающих ветрянку, лабиальный и генитальный герпес, инфекционный мононуклеоз и т.д. Обычно, после непродолжительного острого периода, инфекция переходит в латентное состояние, и продолжает скрытое существование в организме на протяжении всей его жизни. Такое соседство не представляет опасности для здоровых людей, однако в случае ослабления иммунитета оно может привести к развитию злокачественных заболеваний.

До последнего времени считалось, что ничего хорошего в заражении герпесвирусами нет, однако данные последнего исследования показывают, что, как минимум в некоторых случаях, они могут оказаться полезными.

В ходе экспериментов на мышах исследователи из Медицинской школы Вашингтонского университета выяснили, что заражение некоторыми мышинными герпес-вирусами значительно повышает сопротивляемость грызунов к бактериальным инфекциям, вызывающим менингит, энцефалит или чуму. В то же время, мутантные формы тех же вирусов, не способные длительное время сохраняться в организме, не оказывали никакого защитного воздействия.

Ученые отмечают, что благотворным эффектом обладали не все, а лишь некоторые герпесвирусы. В частности, не обладает им и тип вируса, вызывающего генитальный герпес. Вероятнее всего, полагают исследователи, то же самое можно сказать и о возбудителе ветрянки.

По словам руководителя исследования Герберта Верджина, полученные данные могут изменить представления о роли хронических вирусных инфекций и их воздействии на иммунную систему человека. Поскольку совместная эволюция герпесвирусов и животных продолжается более 100 миллионов лет, нельзя исключить, что на определенном этапе они перешли от паразитического существования к симбиозу. Вполне вероятно, что, по крайней мере, некоторые из этих вирусов необходимо рассматривать не как чужеродный агент, а как составную часть иммунной системы человека, полагает Верджин. В то же время, сейчас невозможно сказать, до какой степени данные экспериментов на мышах можно применить к человеку, признает ученый.

Источник: Solvay-pharma.ru