

Г. М. БАТЯН, А. К. ТКАЧЕНКО

**ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ
РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Минск БГМУ 2022

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
1-я КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

Г. М. БАТЯН, А. К. ТКАЧЕНКО

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2022

УДК 616.12-053.2(075.8)
ББК 57.33я73
Б28

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве
учебно-методического пособия 16.02.2022 г., протокол № 2

Рецензенты: каф. неонатологии Белорусской медицинской академии последипломного образования; д-р. мед. наук, проф., зав. 2-й каф. детских болезней Гродненского государственного медицинского университета Н. С. Парамонова

Батян, Г. М.

Б28 Заболевания сердца у детей раннего возраста : учебно-методическое пособие / Г. М. Батян, А. К. Ткаченко. – Минск : БГМУ, 2022. – 51 с.

ISBN 978-985-21-1120-1.

Изложены причины формирования врожденных пороков сердца, их классификация, первичная диагностика. Рассмотрены синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы и миокардиты у детей грудного возраста, их диагностика и лечение.

Предназначено для студентов 6-го курса педиатрического факультета.

УДК 616.12-053.2(075.8)
ББК 57.33я73

ISBN 978-985-21-1120-1

© Батян Г. М., Ткаченко А. К., 2022
© УО «Белорусский государственный медицинский университет», 2022

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВК — атриовентрикулярная коммуникация
БКК — большой круг кровообращения
ВПС — врожденный порок сердца
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки
ИСЛА — изолированный стеноз легочной артерии
КоА — коарктация аорты
МАРС — малые аномалии развития сердца
МКК — малый круг кровообращения
ОАП — открытый артериальный проток
ОАС — общий артериальный ствол
ПТ — пароксизмальная тахикардия
СГЛОС — синдром гипоплазии левых отделов сердца
СДССС — синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы
СДСТС — синдром дисплазии соединительной ткани сердца
СН — сердечная недостаточность
ТМС — транспозиция магистральных сосудов
ЭОС — электрическая ось сердца

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденные пороки развития являются одной из основных проблем раннего детского возраста. По официальным данным, за последние годы отмечается общий рост этой патологии среди новорожденных.

К **врожденным порокам сердца** относят отклонения в развитии сердца и магистральных сосудов, при которых возникают гемодинамические нарушения, приводящие к недостаточности кровообращения. Некоторые пороки сердца являются угрожающими для жизни уже в периоде новорожденности.

ВПС — одна из самых распространенных врожденных аномалий у детей. Она составляет около 30 % случаев среди пороков всех органов.

Если учесть случаи внутриутробной смерти плода, ранние выкидыши, то эта цифра увеличивается и достигает 39,5 %.

При УЗИ помимо ВПС обнаруживается много незначительных отклонений в строении сердца, которые не влияют на внутрисердечную и общую гемодинамику и, как правило, не приводят к недостаточности кровообращения. Такие отклонения объединены термином «**малые аномалии развития сердца**» (МАРС). К ним относятся аневризмы перегородок, дополнительные хорды и трабекулы левого желудочка, открытое овальное окно, удлиненный евстахиев клапан и др. В основе формирования этих аномалий лежит СДСТС, который передается по наследству.

Причины развития ВПС. В возникновении ВПС играют роль многие факторы, оказывающие тератогенное воздействие со 2-й по 7-ю недели гестации, в период закладки и формирования основных структур сердца. К основным факторам, приводящим к развитию ВПС, относятся:

1. *Наследственные* (до 70 %) — наличие у одного из родителей или у обоих различных МАРС или ВПС. Также играют роль различные хромосомные и генные мутации, риск возникновения которых увеличивается с возрастом родителей (при наличии у последних патологии со стороны сердечно-сосудистой системы риск особенно велик).

2. *Инфекционные* — вирусы герпеса, краснухи, аденовирусы, токсоплазмы, листерии, микоплазмы, хламидии, уреаплазмы. Эти инфекционные агенты могут передаваться от матери плоду в первые недели беременности.

3. *Физические* — рентгеновское излучение, ионизирующая радиация, вибрация, шум. Эти факторы играют роль также в первые недели беременности, когда идет формирование тканей сердца.

4. *Химические* — алкоголь, наркотики, лекарственные средства, применяемые женщиной до и во время беременности (противосудорожные препараты, оральные контрацептивы, эндокринные препараты для вынашивания беременности, опий, морфий, фенobarбитал), компоненты лакокрасочной и химической промышленности.

Нередко ВПС являются составной частью множественных пороков развития других органов и систем, что приводит к ранней гибели плода или уже родившегося ребенка.

Некоторые ВПС в связи с особенностями кровообращения плода (наличием фетальных коммуникаций) внутриутробно не вызывают значительных гемодинамических нарушений. Однако после рождения с началом функционирования легких и закрытием открытого артериального протока возникает значительное ухудшение состояния, часто несовместимое с жизнью. Такие пороки называют *дуктус-зависимыми*.

К дуктус-зависимым ВПС с обеспечением *легочного кровотока* через ОАП относят ТМС, атрезию или выраженный стеноз легочной артерии. Сброс крови через ОАП осуществляется слева направо (из аорты в легочную артерию).

Дуктус-зависимыми ВПС с обеспечением *системного кровотока* через ОАП являются перерыв дуги аорты, резкая КоА, критический аортальный стеноз, СГЛОС. Сброс крови через ОАП осуществляется справа налево (из легочной артерии в аорту).

Ранняя диагностика дуктус-зависимых пороков сердца (в роддоме) крайне важна, именно она спасает жизнь новорожденному.

Как известно, у плода кровь из левого желудочка через аорту поступает преимущественно в сосуды верхней части тела, а из правого желудочка через легочную артерию и ОАП — в нисходящую аорту. При этом разница в содержании кислорода в обоих потоках крови незначительна, и даже наличие у плода *ТМС* не сопровождается какой-либо системной гипоксемией. У новорожденного с таким пороком уже при первом вдохе и перенаправлении потоков крови происходит разобщение БКК и МКК, что сопровождается резким падением содержания кислорода в аорте и БКК, гипоксией органов и тканей, развитием метаболического ацидоза и приводит к быстрой гибели ребенка.

Аналогичная ситуация возникает при *КоА*. Даже полный перерыв аорты в области перешейка практически не влияет на развитие плода, так как через перешеек происходит не более 5–10 % всего выброса левого желудочка, а кровоснабжение нижней части тела осуществляется через ОАП. Однако в процессе его естественного закрытия вскоре после рождения возможно развитие гипоперфузии соответствующих органов, нарушение их функции (особенно почек), метаболический ацидоз и гибель новорожденного.

К *дуктус-независимым ВПС* относят ДМЖП, ДМПП, аномальный дренаж легочных вен, ОАС и др.

Первичная («аварийная») стадия адаптации сердечно-сосудистой системы к имеющемуся пороку, начинающаяся с первого вдоха младенца, сменяется стадией относительной компенсации (1–2-й год жизни), в течение которой выживаемость больных значительно возрастает.

На уровень летальности от ВПС влияет не только сложность и тяжесть самого порока, но и осложнения при естественном его течении: легочная гипертензия, СН (90–95 %), нарушения ритма сердца, наслоение инфекционного эндокардита, тяжелые рецидивирующие пневмонии, дистрофии II–III степени.

К наиболее распространенным ВПС относят ДМЖП, КоА, ТМС, ОАП и тетраду Фалло. Сюда можно добавить сводную группу стеноза и атрезии легочной артерии. Вместе они составляют 65,2 % всех ВПС.

Частота отдельных нозологических форм может колебаться в различные возрастные периоды. Так, у детей в возрасте старше 2 месяцев крайне редко встречаются такие пороки, как атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, СГЛОС. Это связано с высокой ранней смертностью при данных заболеваниях. Возможность оказания помощи в подобных ситуациях определяется сроком их выявления в первые недели жизни.

Современные возможности коррекции ВПС достаточно велики: практически при всех формах порока можно выполнить ту или иную операцию (радикальную или паллиативную). В целом, раннее оперативное лечение возможно и необходимо по жизненным показаниям примерно в 25 % случаев. Внедрение малоинвазивных и эндоваскулярных технологий и совершенствование хирургии ВПС в раннем возрасте способствуют ежегодному повышению выживаемости после хирургической коррекции данной патологии.

В задачи врача-неонатолога входит:

- 1) при подозрении на ВПС сделать ЭКГ и УЗИ сердца новорожденному;
- 2) провести первичную дифференциальную диагностику с внесердечными заболеваниями;
- 3) провести первичную интенсивную терапию;
- 4) выявить сопутствующую патологию;
- 5) осуществить, при необходимости, консультацию кардиохирурга и перевод в кардиохирургическое отделение.

ПЕРВИЧНАЯ ДИАГНОСТИКА

В настоящее время возможна *пренатальная диагностика ВПС* с помощью УЗИ плода в разные сроки беременности. Качество данной диагностики зависит от разрешающей возможности аппарата и квалификации специалиста.

Своевременная пренатальная диагностика ВПС позволит спасти жизнь прежде всего новорожденным с дуктус-зависимыми пороками сердца. Кроме того, сегодня при своевременном выявлении некоторых пороков сердца возможна их эндоскопическая коррекция даже у плода (стенозы устья аорты, легочной артерии и др.). Для диагностики ВПС у новорожденного ребенка необходим тщательный физикальный осмотр, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, проведение ЭКГ, УЗИ сердца.

В роддоме неонатологи могут заподозрить ВПС по наличию некоторых симптомов. Прежде всего, это **шумы в сердце**. Однако 50 % ВПС в первые недели жизни могут не давать феномена шума. Это может быть

связано с наличием больших дефектов в перегородках и относительно небольшим градиентом давления в малом и большом круге кровообращения у новорожденных. Кроме того, в 40 % случаев выслушиваемые шумы в сердце не связаны с врожденными пороками. Они могут быть вызваны временным нарушением внутрисердечной гемодинамики, наличием аномально расположенных хорд или трабекул в желудочках и завихрениями крови вокруг них, временным усилением скорости кровотока и другими причинами.

Следующий симптом — **изменение цвета кожных покровов** новорожденного, проявляющийся цианозом. Последний обусловлен снижением парциального давления кислорода в крови менее 50 мм рт. ст., что соответствует насыщению гемоглобина кислородом на 88–90 %. Однако цианоз у новорожденных становится заметным лишь при насыщении менее 75–85 % вследствие высокого уровня фетального гемоглобина. Клинически цианоз оценивается по его оттенку (голубой, малиновый, фиолетовый), локализации и интенсивности. Это может быть акроцианоз, общий цианоз, мраморность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника при беспокойстве ребенка. *Выраженность цианоза зависит от неадекватности легочного кровотока и транспорта кислорода кровью, нарушения качества вентиляционно-перфузионных отношений* и может быть обусловлена респираторными (легочные, внелегочные), циркуляторными, метаболическими (переохлаждение, гипогликемия, гипокальциемия, полицитемия, ацидоз) и физиологическими (преходящий право-левый шунт, тугое обвитие пуповины вокруг шеи) причинами.

Также следует обращать внимание на такой признак, как **нарушение дыхания**. Оно проявляется в виде тахипноэ, инспираторной одышки, участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. Тяжелым нарушением работы легких при некоторых ВПС является респираторный дистресс-синдром новорожденных.

Одним из симптомов нарушения работы сердца может быть **отсутствие физиологической потери массы тела** новорожденного (скрытые отеки).

Самыми важными проявлениями тяжелого ВПС являются клинические симптомы **сердечной недостаточности** (тахикардия, одышка, хрипы в легких, увеличение печени и селезенки, пастозность и отеки тканей).

Все эти признаки должны заставить неонатолога сделать ЭКГ и УЗИ сердца новорожденному. При ВПС ЭКГ обязательно будет отклоняться от нормы, изменится ее тип, проявятся признаки перегрузки левых или правых отделов сердца. По УЗИ сердца четко выявляется топика порока.

Дополнительным методом исследования может служить рентгенологическое исследование грудной клетки. При этом оцениваются размеры и

форма сердца, а также состояние легких (при ВПС часто наблюдается усиление легочного рисунка по венозному типу, предотек или отек легких).

Если ВПС не выставлен в роддоме и ребенок поступает под наблюдение поликлиники, участковый педиатр должен уметь клинически оценить состояние ребенка и работу его сердца. Приводим некоторые клинические особенности детей с ВПС:

- ухудшение общего состояния, которое проявляется вялым сосанием, засыпанием при сосании, недостаточной общей активностью, слабым голосом;

- плохая или недостаточная прибавка массы тела с первых недель жизни;

- изменение цвета кожных покровов: резкая бледность, мраморность, общий цианоз, акроцианоз или цианоз носогубного треугольника, особенно при напряжении;

- плохая переносимость ванн, особенно горячих; во время принятия ванны может быть остановка дыхания, изменение цвета кожных покровов (ребенок может посинеть);

- клинические признаки СН.

При наличии таких клинических проявлений, тем более при выслушивании в сердце *шумов любого характера и локализации*, показано снятие ЭКГ и проведение УЗИ сердца.

Электрокардиограмма новорожденных имеет некоторые особенности. В норме частота сердцебиения составляет 120–140 уд./мин, отмечается высокая лабильность при двигательной активности (до 160 в 1 мин). ЭОС у всех новорожденных отклонена вправо, что связано с физиологическим преобладанием правого желудочка и соотношением массы миокарда правого и левого желудочков 1,3 : 1. При этом угол α составляет от 80 до 120°. Отклонение ЭОС от этих показателей может указывать на перегрузку левого (угол α менее 80°) или правого (угол α более 120°) желудочка. Правый тип ЭКГ сохраняется в течение всего грудного возраста, а вертикальное положение ЭОС — вплоть до школьного возраста. Отклонение ЭОС влево у новорожденных может наблюдаться при эндокардиальном фиброэластозе или таких ВПС, как атрезия трехстворчатого клапана и полная АВК.

Зубец P положительный в норме, в I, II стандартных отведениях, aVF, aVL, V₂–V₆, отрицательный — в aVR. Может иметь любую направленность в III отведении и в V₁. Высокая амплитуда зубца во II отведении (более 2,5 мм) является признаком увеличения электрической активности правого предсердия и может встречаться при ДМПП.

Зубец Q у новорожденных может наблюдаться в правых отведениях в норме (II, III, VI и V₂), в остальных отведениях он отсутствует. Расширенный и глубокий зубец Q в левых отведениях (I, aVL, V₅–V₆) патогно-

моничен для эндокардиального фиброэластоза, а также для аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии.

Зубец R у новорожденных в правых грудных отведениях высокий.

Зубец S отсутствует в III отведении, имеется в aVR и в aVL, глубокий в левых грудных отведениях.

Зубец T в стандартных отведениях снижен, сглажен или отрицательный (до седьмого дня), в V_1 – V_5 — отрицательный.

Морфология комплекса *QRS* значительно колеблется в течение первых дней и недель жизни, длительность его составляет 0,04–0,05 с.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация ВПС затруднена в связи с большим количеством их форм и разновидностей, сочетанием различных пороков между собой. Однако все предлагаемые клинические и хирургические классификации разработаны исходя из наиболее важных гемодинамических и клинически манифестных показателей (нарушение кровотока в МКК, направление шунта (сброса) крови, наличие цианоза, выраженность легочной гипертензии, степень недостаточности кровообращения).

В педиатрической практике наибольшее признание получила патофизиологическая **классификация Моргана–Мардера**. В соответствии с ней выделяют:

1. ВПС с обогащением МКК:
 - а) без цианоза:
 - ОАП;
 - ДМПП;
 - ДМЖП;
 - АВК;
 - б) с цианозом:
 - ОАС;
 - ТМС;
 - синдром Эйзенменгера.
2. ВПС с обеднением МКК:
 - а) без цианоза: ИСЛА;
 - б) с цианозом:
 - болезни Фалло (триада, тетрада, пентада);
 - ТМС со стенозом легочной артерии;
 - синдром Эпштейна.
3. ВПС с обеднением БКК:
 - а) без цианоза:
 - изолированный аортальный стеноз;
 - КоА.

4. ВПС без нарушения гемодинамики:

- а) декстрапозиция сердца;
- б) аномалии положения аорты;
- в) болезнь Толочинова–Роже.

Фазы течения ВПС:

1) первичная адаптация: пациент может погибнуть в силу неспособности адаптироваться к дефекту и без хирургической коррекции (чаще приходится на первый год жизни — 40–70 % случаев); организм ребенка приспособляется к нарушениям гемодинамики, вызванным пороком (дети, достигшие возраста 1 года), однако возможности компенсации не велики;

2) относительная компенсация (от 2–5 до 12–15 лет в зависимости от тяжести порока): субъективные данные отсутствуют; улучшаются физическое развитие и моторная активность; это лучшее время для коррекции;

3) декомпенсация (терминальная стадия): развиваются дистрофические изменения сердца, легких с нарастанием сердечной и легочной недостаточности с дегенеративными изменениями со стороны всех внутренних органов и систем; чем больше сопутствующей патологии, тем быстрее истощаются возможности.

Осложнения: дистрофия (80 %), анемия, рецидивирующая пневмония, инфекционный эндокардит (0,33–2,3 %), тромбоэмболический синдром, нарушения ритма и проводимости сердца.

Наиболее простая — «гемодинамическая» классификация пороков развития сердца — основывается на определении характера сброса крови и препятствий выбросу из желудочков. В соответствии с ней выделяют следующие ВПС:

1. С артериовенозным сбросом крови слева направо (ДМЖП, ОАП, АВК, ОАС).
2. С веноартериальным сбросом крови справа налево (тетрада Фалло, двойное отхождение сосудов, ТМА с ДМЖП, единственный желудочек, атрезия трехстворчатого клапана).
3. С изолированной обструкцией выхода из правого или левого желудочка (ИСЛА, аортальный стеноз, КоА).

СИНДРОМ ГИПОПАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Синдром гипоплазии левых отделов сердца относится к редким врожденным порокам сердца и характеризуется уменьшенной полостью левого желудочка, недоразвитием аорты, пороками аортального и (или) митрального клапана (стеноз, гипоплазия, атрезия). В ряде случаев сочетается с ДМПП или ДМЖП.

Частота развития — 1–8 % от всех ВПС. Среди последних эта аномалия является одной из самых частых причин смерти (15–20 %). Продолжительность жизни при этом пороке составляет от 4 до 17 дней.

Клиника. Нередко клинические проявления СГЛОС отмечаются уже в первые 2 суток после рождения ребенка. Порок относится к дуктус-зависимым; первые его признаки, возникающие обычно сразу после закрытия артериального протока, напоминают респираторный дистресс-синдром. Бледно-серый цвет кожных покровов, выраженная одышка (до 80–100 дыхательных движений в минуту) с втяжением уступчивых мест грудной клетки, влажные хрипы в легких имеются у всех детей. При рождении цианоз выражен умеренно, затем он становится диффузным и значительным. Границы сердца резко расширены, особенно влево. Важным клинико-диагностическим критерием при СГЛОС является слабый, едва ощутимый пульс на ногах и руках в сочетании с усиленным сердечным толчком и видимой эпигастральной пульсацией. Характерна тахикардия до 160–200 уд./мин, обычно при этом тоны сердца приглушены, при наличии ДМЖП слышен систолический шум в IV–V межреберьях слева у грудины. На ЭКГ у большинства детей отмечается резкое отклонение ЭОС вправо, признаки увеличения электрической активности правого желудочка и предсердия. На рентгенограмме грудной клетки выявляется увеличение размеров сердца и признаки венозного застоя в легких. Сердечная недостаточность наступает быстро, сначала левожелудочковая, затем тотальная. Клинически это проявляется усилением одышки, хрипами в легких, увеличением печени, наружными отеками.

Диагностика порока осуществляется по клиническим и рентгенологическим данным, по ЭКГ и УЗИ сердца. Также возможна пренатальная диагностика СГЛОС по данным УЗИ плода после 20-й недели беременности при условии определенной разрешающей способности аппарата УЗИ. Если проведена пренатальная диагностика порока, целесообразно сразу после рождения введение простагландина E₂ (простина) с целью предотвращения быстрого закрытия ОАП и продления жизни ребенка.

Лечение. СГЛОС относится к фатальным порокам, радикальное хирургическое лечение до сих пор не разработано. Однако в настоящее время возможно проведение паллиативной операции на 2–3-й день жизни, что может несколько улучшить прогноз (продлить жизнь ребенка). В последующем, через 6–12 месяцев, проводят реконструктивные операции.

ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Транспозиция магистральных сосудов — аномальное расположение двух магистральных стволов: аорта исходит из правого желудочка, а легочная артерия — из левого желудочка. При этом другие анатомиче-

ские нарушения со стороны клапанов, полых и легочных вен не отмечаются. Такое состояние приводит к возникновению двух разомкнутых кругов кровообращения.

Частота этого порока, по клиническим данным, колеблется от 4,2 до 9,9 %, по секционным — от 15,7 до 20,8 %, а по частоте среди «синих» пороков занимает 2-е место. ТМС встречается преимущественно у мальчиков.

Гемодинамика. При ТМС оба круга кровообращения разобщены и действуют параллельно, поэтому функционирование сердечно-сосудистой системы возможно только при двустороннем шунтировании и смешении венозно-артериальной крови обоих кругов кровообращения на уровне естественных и патологических коммуникаций (открытое овальное окно, ДМПП, ДМЖП, ОАП).

После рождения ребенка, с началом функционирования МКК, кровь из легочного ствола поступает в сосуды МКК, давление в которых прогрессивно падает, и перестает сбрасываться через ОАП в нисходящую аорту. Увеличение давления в аорте и снижение его в легочной артерии приводят к увеличению аортолегочного градиента давления, сбросу крови через ОАП в МКК и возрастанию легочного кровотока. При сохраненном овальном окне происходит смешение венозно-артериальной крови на уровне предсердий, при этом всегда имеется двустороннее шунтирование крови, когда в систолу и диастолу кровь попеременно сбрасывается из одного круга кровообращения в другой.

Ввиду того что правый желудочек функционирует в режиме БКК, против высокого периферического сопротивления в аорте, он значительно гипертрофируется. Левый желудочек претерпевает перегрузку объемом из-за увеличенного легочного кровотока и гипертрофируется меньше. Однако при наличии сопутствующего стеноза легочной артерии или вследствие развития склеротических изменений в сосудах легких гипертрофия миокарда левого желудочка также становится выраженной.

Клиника. ТМС относится к порокам с цианозом. Вследствие имеющихся компенсирующих коммуникаций и других дефектов большинство вариантов порока можно объединить в две группы (В. И. Бураковский и соавт., 1996):

1. ТМС с нормальным или увеличенным легочным кровотоком:
 - с открытым овальным окном или с ДМПП;
 - ДМЖП;
 - ОАП.
2. ТМС с уменьшенным легочным кровотоком:
 - со стенозом выходного отдела левого желудочка;
 - ДМЖП и стенозом выходного отдела левого желудочка.

У значительного числа пациентов грудного возраста (80 %) выявляются ТМС в сочетании с одной или несколькими коммуникациями, причем в 85–90 % этих случаев порок протекает с гиперволемией МКК.

Большинство детей рождается с нормальным физическим развитием. В дальнейшем быстро прогрессирует гипотрофия и отставание в физическом и психомоторном развитии.

Порок, как правило, диагностируется у новорожденного уже в роддоме в связи с выраженным с первых дней жизни цианозом, тяжесть которого зависит от количества коммуникаций. Наряду с общим цианозом, у большинства младенцев имеются одышка и тахикардия.

Обычно выражен сердечный толчок. Границы сердца расширены в поперечнике. В сердце выслушиваются громкие тоны. Позднее, при развитии нарушения кровообращения, тоны становятся приглушенными, может выслушиваться ритм «галоп». Во II межреберье иногда может выслушиваться мягкий систолический шум средней интенсивности, связанный с относительным стенозом легочной артерии. У некоторых детей в первые недели жизни шум не определяется.

При наличии ДМЖП вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум с максимумом в IV межреберье.

Независимо от типа сопутствующих дефектов для ТМС характерна рано развивающаяся недостаточность кровообращения. Наиболее тяжело и критически протекают варианты порока, при которых имеется лишь одна коммуникация. В частности, самое неблагоприятное течение с тяжелой одышкой, цианозом, тахикардией и отеками наблюдается при наличии небольшой коммуникации в виде открытого овального окна. Такие больные часто погибают в первые недели жизни.

В случае сочетания ТМС с большим ДМЖП или при наличии двух больших перегородочных коммуникаций клинические проявления менее выражены, и дети могут прожить более 3–6 месяцев, однако у них развивается выраженная гиперволемиа МКК, легочная гипертензия и перегрузка левого желудочка.

На ЭКГ ЭОС обычно отклонена вправо, выражены признаки увеличения электрической активности правого желудочка и правого предсердия.

На рентгенограмме выявляется усиление легочного рисунка, при этом форма сердца напоминает яйцо, лежащее на боку, отмечается узкий сосудистый пучок.

Лечение. Ранняя хирургическая коррекция порока является единственным способом спасения пациента. ТМС относится к дуктус-зависимым порокам, поэтому для поддержания проходимости ОАП (при наличии пренатальной диагностики) может быть проведена внутривенная инфузия простагландина E₂ в дозе 0,1–0,2 мкг/кг/мин.

Прогноз при естественном течении ТМС неблагоприятный.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Коарктация аорты — врожденное сужение аорты в области дуги либо перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов, т. е. ниже отхождения левой подключичной артерии.

Частота порока составляет от 6 до 15 % случаев, и он нередко сочетается с другими пороками (25–60 %) — стенозом аорты, аномалией митрального клапана. С клинической точки зрения важно определить, откуда нисходящая аорта получает кровь: из левого желудочка («взрослый» тип, постдуктальная КоА) или из правого желудочка через легочную артерию и ОАП («детский» тип, преддуктальная КоА).

Гемодинамика. Наличие КоА аорты уже внутриутробно ведет к нарушению гемодинамики с развитием дилатации правого желудочка. В постнатальном периоде возрастает нагрузка на левый желудочек, который тоже дилатируется и начинает превалировать над правым.

Клиника. Большинство детей рождается с нормальным физическим развитием или с незначительной пренатальной гипотрофией. В последующие месяцы жизни дети начинают отставать в физическом и моторном развитии. Уже в периоде новорожденности появляются признаки сердечной недостаточности. Нередко ослаблена или отсутствует пульсация бедренной артерии. Характерно повышенное артериальное давление на руках, сниженное — на ногах. При наличии сердечной недостаточности давление на руках и ногах может быть одинаково даже при выраженной коарктации.

При аускультации выслушивается шум над местом сужения аорты. Часто эпицентром шума является надключичная область или межлопаточное пространство.

На ЭКГ выявляются признаки увеличения электрической активности обоих желудочков с превалированием левого.

Рентгенологически отмечается усиление легочного рисунка, размеры сердца увеличены в поперечнике.

Лечение. При преддуктальной КоА, когда основная роль жизнеобеспечения и системного выброса принадлежит ОАП, диагностику и лечение необходимо начинать с первых часов жизни. Назначают простагландин E₂ для поддержания артериального протока открытым, компенсируют метаболический ацидоз. Дети с таким диагнозом требуют срочного оперативного лечения.

В грудном возрасте порок имеет крайне тяжелое течение, и лишь 44 % пациентов выживают без хирургической коррекции в первый год жизни.

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

Общий артериальный ствол представляет собой порок с цианозом, характеризующийся отхождением единого крупного сосудистого ствола, который соединяется с сердцем при наличии одного полулунного клапана. Составной частью порока является ДМЖП.

Частота встречаемости порока колеблется в больших пределах: от 0,2 до 4,3 % случаев по клиническим данным и от 1,1 до 3,9 % — по результатам вскрытий. Преобладания по полу не наблюдается.

Гемодинамика. Степень гемодинамических нарушений определяется в основном диаметром легочных сосудов, отходящих от общего ствола, величиной легочного кровотока и давления в МКК. В ОАС поступает больший, чем в норме, объем крови, выбрасываемый одновременно обоими желудочками. В МКК поступает большое количество крови, вызывающее его выраженную гиперволемию, при этом резко возрастает гемодинамическая нагрузка на оба желудочка. Правый желудочек испытывает систолическую перегрузку при преодолении системного давления в ОАС (перегрузка сопротивлением), а левый желудочек и предсердие перегружаются от «перекачки» большого объема крови, поступающей из МКК (перегрузка объемом). В результате развивается перегрузка и дилатация обоих желудочков и рано возникает левожелудочковая или тотальная СН, которая еще больше нарушает гемодинамику в МКК.

Поскольку в ОАС поступает одновременно смешанная венозно-артериальная кровь из обоих желудочков, умеренный цианоз у детей с данной патологией наблюдается уже в периоде новорожденности. Легочная гиперволемиа рано приводит к легочной гипертензии и усугублению СН.

Внутриутробно данный порок не сопровождается гемодинамическими нарушениями и не влияет на развитие плода. Дети рождаются с нормальным физическим развитием. Нарушения гемодинамики и клинические проявления заболевания появляются сразу после рождения ребенка.

Клиника. Состояние большинства пациентов критическое уже в первые недели жизни из-за развития легочной гипертензии и рефрактерной СН.

Артериальное давление обычно нормальное. Если дети переживают первые месяцы жизни, то появляется центральный сердечный горб, усиливается пульсация сердечного толчка. Слева от грудины выслушивается жесткий продолжительный систолический шум, связанный с ДМЖП и иррадиирующий вправо и влево от грудины. Там же, а также на верхушке сердца может выслушиваться короткий мезодиастолический шум относительного митрального стеноза (шум Кумбса). Кроме того, у многих пациентов в III–IV межреберьях и на грудины может выслушиваться нежный

протодиастолический шум из-за недостаточности клапана ствола. При сужении ветвей легочных сосудов состояние детей после рождения не столь критическое, у них меньше одышка и слабее признаки нарушения кровообращения.

На ЭКГ отмечается отклонение ЭОС вправо или нормограмма. Часто регистрируется увеличение электрической активности правого желудочка.

Данные рентгенографии весьма информативны. При ОАС с гиперволемией МКК легочный рисунок обогащен, усилен, а в поздних стадиях на фоне развития легочной гипертензии отмечается обеднение рисунка на периферии. Сердце увеличено в поперечнике. Тень сосудистого пучка резко расширена. Аорта значительно расширена и выбухает вправо.

Лечение. Радикальная операция выполняется в первом полугодии жизни, в возрасте 3–5 месяцев. При угрожающем жизни состоянии возможна хирургическая коррекция порока и в периоде новорожденности.

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ КОММУНИКАЦИЯ (АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)

Различают неполную форму АВК, включающую в себя первичный ДМПП и аномалию (недостаточность) створок митрального клапана, и полную форму (30 %), включающую первичный ДМПП, высокий (мембранозный) ДМЖП и общий для обоих желудочков клапан. АВК часто сочетается с синдромом Дауна.

Гемодинамика. Гемодинамически АВК проявляется гиперволемией МКК вследствие артериовенозного сброса крови через общий атриовентрикулярный септальный дефект в правые отделы сердца и в систему легочной артерии. Кровь при этом из левого желудочка может поступать одновременно через ДМЖП в правый желудочек, через ДМПП в правое предсердие и через дефектный атриовентрикулярный канал в левое предсердие, что ведет к объемной перегрузке и дилатации двух предсердий и правого желудочка, а также гиперволемии и нарастающей гипертензии МКК (легочной гипертензии).

Клиника. Дети рождаются с нормальным физическим развитием, но с первых месяцев жизни у них отмечается быстрая утомляемость при кормлении, одышка в покое, которая усиливается при сосании и крике, акроцианоз, может развиваться общий цианоз. С первых месяцев жизни определяется отставание в физическом и психомоторном развитии.

Рано проявляются признаки СН: тахикардия, инспираторная одышка, влажные хрипы в легких, увеличение печени и селезенки, пастозность тканей, отеки, олигурия. АД умеренно снижено. Границы сердца увеличены влево вверх и вправо. Характерен интенсивный систолический шум,

максимально выслушиваемый в IV межреберье у левого края грудины (при полной форме АВК).

Изменения на ЭКГ очень характерны и заключаются в отклонении ЭОС резко влево в сочетании с полной блокадой правой ножки пучка Гиса.

На рентгенограмме выявляется усиление легочного рисунка, расширение сердца в поперечнике.

УЗИ и зондирование сердца позволяют установить точный диагноз и оценить степень поражения клапанов, а также выраженность легочной гипертензии.

Лечение. Сроки оперативного лечения пациентов с неполным АВК определяются степенью выраженности митральной недостаточности. При резко выраженной митральной регургитации операция производится в первые месяцы жизни, при небольшой регургитации — после первого года жизни.

Дети с полным АВК подлежат раннему оперативному лечению (до первого года жизни) в связи с быстрым развитием необратимой легочной гипертензии.

ТРИКУСПИДАЛЬНАЯ АТРЕЗИЯ

Трикуспидальная атрезия — порок, характеризующийся отсутствием сообщения между правым предсердием и правым желудочком, а также различной степенью гипоплазии правого желудочка и наличием ДМПП.

Эта аномалия сердца составляет около 5 % всех ВПС и является третьей по частоте встречаемости среди пороков, протекающих с цианозом (после тетрады Фалло и ТМС).

Существует два основных гемодинамических варианта трикуспидальной атрезии: с уменьшенным (70 %) и увеличенным (30 %) легочным кровотоком. Это зависит от наличия сопутствующего ДМЖП или стеноза легочной артерии, а при атрезии легочной артерии — от наличия артериального протока.

Наибольшая смертность детей наблюдается в первые недели жизни от гипоксии (при уменьшенном легочном кровотоке) и сердечной недостаточности (при увеличенном легочном кровотоке).

Клиника. На ЭКГ обычно выявляется выраженный левый тип. Этот признак в сочетании с цианозом заставляет сделать УЗИ сердца, на основании чего ставится диагноз.

Лечение. Часто дети с таким пороком нуждаются в ранней операции, даже в периоде новорожденности. Первая операция обычно бывает паллиативной.

ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло — наиболее распространенный порок из протекающих с цианозом. Частота его составляет около 10 % от всех ВПС, среди «синих» пороков — до 75 %. Это многокомпонентный ВПС, включающий в себя стеноз легочной артерии, ДМЖП, декстрапозицию аорты («верхом сидящая» над дефектом аорты), гипертрофию правого желудочка.

ДМЖП при тетраде Фалло большой, расположен в мембранозной части перегородки и по своим размерам обычно соответствует диаметру аорты. Дефект располагается под клапаном аорты, которая смещена в сторону правого желудочка, что обуславливает ток крови из обоих желудочков в аорту во время систолы.

Гемодинамика. Смещение венозной и артериальной крови приводит к цианотичной окраске кожных покровов ребенка. Тяжесть и характер гемодинамических нарушений также связаны с выраженностью стеноза легочной артерии. Примерно треть детей имеют только инфундибулярный стеноз. У большинства пациентов стеноз является сложным, включающим в себя стеноз клапана легочной артерии, гипоплазию фиброзного кольца клапана, ствола и ветвей легочной артерии.

При выраженной степени стеноза из-за большого сопротивления кровотоку в легочную артерию венозная кровь из правого желудочка в основном сбрасывается в аорту, а не в легочную артерию, что приводит к развитию раннего и выраженного цианоза. Кроме того, усилению цианоза способствует право-левый шунт через ДМЖП.

Клиника. Так как степень цианоза меняется при разных вариантах порока, существует широкий спектр клинических проявлений — от выраженного цианоза и тяжелой гипоксии, приводящей к смерти в периоде новорожденности, до ацианотичных форм, имеющих относительно неплохой прогноз.

Характерным клиническим синдромом при тетраде Фалло являются *одышечно-цианотические приступы*, часто возникающие в возрасте 2–3 месяца, проявляющиеся внезапным беспокойством, резким усилением одышки и цианоза, при этом возможна потеря сознания, судороги. Эти приступы связаны с резким спазмом выходного отдела правого желудочка, со спазмом стенозированной легочной артерии. Провоцирующими факторами могут служить плач ребенка, обильное кормление, акт дефекации, любая стрессовая ситуация.

При аускультации в сердце часто выслушивается систолический шум разной интенсивности с эпицентром над местом ДМЖП.

На ЭКГ — значительное отклонение ЭОС вправо, полная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенологически отмечается повышенная прозрачность легочных полей, сердце небольших размеров, но имеет характерную форму в виде голландского башмачка (талия выражена, верхушка приподнята).

Лечение. По УЗИ сердца можно определить все анатомические детали порока и наметить тактику хирургической коррекции. Без хирургического лечения около 30 % детей погибают в грудном возрасте. Основная причина смерти — гипоксия. Могут быть такие смертельные осложнения, как тромбоз легочной артерии, церебральные тромбозы и абсцессы, инфекционный эндокардит. Наличие гипоксемических (одышечно-цианотических) кризов требует назначения кардиоселективных β -адреноблокаторов. Для снятия приступа вводят атенолол или метопролол 0,005–0,01 мг/кг внутривенно или внутримышечно, диазепам 0,5–1,0 мг/кг. Для профилактики приступов атенолол (метопролол) назначается перорально в дозе до 0,5 мг/кг/сут длительно.

По жизненным показаниям хирургическая коррекция порока может проводиться в периоде новорожденности.

СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Стеноз легочной артерии — врожденный порок сердца, характеризующийся нарушением путей оттока крови из правого желудочка в систему легочной артерии.

Частота встречаемости порока составляет 2,4–12,0 % случаев то всех ВПС. Отмечается с равной частотой у мальчиков и у девочек.

Гемодинамика. Гемодинамические нарушения обусловлены препятствием кровотоку, которое может располагаться в области выходного тракта правого желудочка, клапана легочной артерии или являться комбинированным поражением.

Клиника и лечение. Диапазон клинических проявлений очень широк и зависит от места и выраженности сужения. Так, *клапанный стеноз*, характеризующийся частичным сращением створок клапана легочной артерии по комиссурам, считается гемодинамически незначимым, если градиент давления на клапане не превышает 30 мм рт. ст. Такой порок может проявляться только умеренным систолическим шумом, выслушиваемым вдоль левого края грудины. При этом на ЭКГ и рентгенограмме обычно не выявляются признаки перегрузки правого желудочка. Этот вариант порока не требует срочного хирургического вмешательства, дети находятся под наблюдением детских кардиологов. По мере роста ребенка и усугубления стеноза ставится вопрос о хирургической коррекции (в возрасте 3–5 лет), возможна эндоскопическая баллонная дилатация клапана. При своевременной пренатальной диагностике порока эндоскопическая коррекция

возможна даже внутриутробно. Однако метод коррекции и сроки ее проведения всегда определяются кардиохирургами индивидуально.

Тяжелое течение стеноза легочной артерии наблюдается при *полной атрезии легочного клапана*, что обычно сопровождается гипоплазией правого желудочка, кровоснабжением легких через артериальный проток, наличием ДМПП с право-левым шунтом, что приводит к системной артериальной гипоксемии и цианозу. Очень рано возникает СН. Такой вариант порока является дуктус-зависимым, при закрытии артериального протока дети погибают в первые дни или недели жизни. Диагноз ставится по ЭКГ (выраженная перегрузка правых отделов сердца) и УЗИ сердца. В случае проведения пренатальной диагностики порока сразу после рождения вводится простагландин E₂, проводится коррекция метаболического ацидоза. Необходим срочный перевод в кардиохирургический стационар для проведения хирургической коррекции.

ИСЛА умеренной степени может не сопровождаться в первый год жизни цианозом и сердечной недостаточностью. Такой вариант порока обычно подлежит коррекции в возрасте 3–4 лет, при этом предпочтение отдают эндоскопическим методам вмешательства.

СТЕНОЗ АОРТЫ

Стеноз аорты — сужение выхода аорты из левого желудочка.

Различают клапанные, надклапанные и подклапанные стенозы аорты. Самый частый вариант — *клапанный стеноз аорты*, который связан с аномалией количества створок, чаще с двустворчатым аортальным клапаном. Клапанные стенозы прогрессируют с возрастом. Степень выраженности стеноза устанавливают по градиенту давления (до и после сужения), который определяется при УЗИ или зондировании сердца.

Клиника. Клиническая картина проявляется в основном систолическим шумом изгнания. ЭКГ и рентгенография грудной клетки малоинформативны. Примерно у $\frac{1}{3}$ больных уже в периоде новорожденности могут выявляться клинические признаки СН, что говорит о критическом клапанном стенозе аорты. Таким детям показано срочное оперативное лечение.

Подклапанные стенозы часто связаны с подклапанными фиброзными мембранами или гипертрофией миокарда в выходном отделе левого желудочка; могут сочетаться с аномалиями дуги аорты и ДМЖП. Клиническая картина такая же, как при клапанных стенозах.

Надклапанные стенозы — сужение над клапаном аорты различной протяженности. Такой вариант патологии часто имеет семейный характер. Давно известен генетический синдром Вильямса, для которого, кроме

надклапанного стеноза, характерны «лицо эльфа», умственная отсталость, периферические стенозы почечных и легочных артерий и гипокальциемия.

Лечение. Всем детям со стенозами аорты периодически проводят УЗИ сердца для уточнения степени градиента давления. При выявлении градиента более 50 мм рт. ст. пациентов направляют на хирургическую коррекцию. Проводят открытую вальвулотомию или баллонную дилатацию (при клапанных стенозах).

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

Открытый артериальный проток — аномальное сосудистое сообщение между аортой и легочной артерией.

Данный порок является одним из наиболее часто встречающихся ВПС (10–20 %). Он может быть как изолированным, так и сочетанным с другими сердечно-сосудистыми аномалиями (5–10 %). Внутриутробно проходимость ОАП поддерживается высокой концентрацией простагландинов плаценты и низким парциальным давлением кислорода. Функциональное закрытие артериального протока в норме происходит в течение 48–72 ч жизни, окончательная облитерация — в течение первых 2–8 недель жизни. У некоторых детей процесс облитерации затягивается на несколько месяцев или даже лет. Порок чаще встречается у девочек.

Закрытие артериального протока после рождения обусловлено влиянием кислорода и снижением уровня в крови простагландина E₂.

Дыхание смесью воздуха с высокой концентрацией кислорода вызывает ускоренное закрытие ОАП, так как кислород инициирует спазм, действуя на рецепторы гладких мышц, что чревато гибелью ребенка при дуктус-зависимых ВПС.

Наличие персистирующего артериального протока у ребенка более 2 недель жизни следует рассматривать как ВПС (В. И. Бураковский, 1980). Некоторые авторы считают ОАП пороком, если он не облитерируется к 3-му месяцу жизни (Е. П. Затикян, 1990).

Гемодинамика. Гемодинамические нарушения при ОАП характеризуются аномальным сбросом крови через проток из аорты в легочную артерию. Величина сброса зависит от длины, ширины протока, угла отхождения и впадения, соотношения величин давления крови в МКК и БКК.

Клиника. Клиническая картина данного порока весьма вариабельна, от бессимптомных до крайне тяжелых вариантов, и зависит от анатомии самого протока, величины артериовенозного сброса крови, возраста пациентов. Клинические проявления чаще обнаруживаются на 2–3-м году жизни.

При широком и коротком ОАП с умеренным или большим артериовенозным сбросом крови все симптомы порока обнаруживаются в первые месяцы жизни. Для пациентов характерна постоянная бледность в результате синдрома «обкрадывания» БКК. При нагрузке (крик, сосание и др.) у детей раннего возраста может отмечаться транзиторный периферический цианоз. С первых месяцев жизни дети отстают в весе и физическом развитии. Отмечается быстрая утомляемость (удлинение кормления, прерывистое сосание и большие паузы), склонность к возникновению рецидивирующих бронхитов и пневмоний.

При аускультации вначале выслушивается систолический, затем «машинный» шум слева от грудины во II межреберье, проводится на верхушку, аорту, шейные сосуды, на спину (межлопаточная область). Отчетливо выражен сердечный толчок. Границы сердца, как правило, не расширены, но по мере нарастания клинической картины отмечается расширение границы сердца влево и вверх.

Систолическое артериальное давление нормальное или незначительно повышено, а диастолическое — значительно снижено (20–30 мм рт. ст.) за счет быстрого одновременного перехода крови в легочную артерию и нисходящую аорту. Пульсовое давление существенно повышено. Изменения данных показателей являются весьма специфичными и особенно важными, когда шумовая симптоматика недостаточно отчетлива и специфична.

ЭКГ на начальном этапе заболевания имеет нормально расположенную ЭОС или отклонение влево. По мере нарастания легочной гипертензии ЭОС отклоняется вправо, отмечается гипертрофия левого желудочка, в поздних стадиях заболевания — гипертрофия обоих желудочков и предсердий с различными нарушениями сердечного ритма и проводимости.

На рентгенограмме — усиление легочного сосудистого рисунка и увеличение левых отделов сердца. При развитии легочной гипертензии — увеличение правых отделов сердца и выбухание легочной артерии.

Лечение. В настоящее время существует несколько методов коррекции изолированного ОАП.

Медикаментозный метод. При явном изолированном и широком (более 3–5 мм) ОАП проводится облитерация протока у новорожденных ингибиторами простагландинов E_2 и J_2 путем назначения нестероидных противовоспалительных препаратов (индометацин, ибупрофен) из расчета 0,1–0,2 мг/кг 1–2 раза в сутки парентерально или энтерально в течение 1–3 дней (до недели) под контролем УЗИ сердца или кардиосонографии. Курсовая доза не должна превышать 0,6 мг/кг. Ибупрофен для внутривенного введения курсом 3 дня назначается по следующей схеме: 1-й день — 10 мг/кг, 2-й и 3-й дни — по 5 мг/кг. Чувствительность ОАП к индомета-

цину может быть усилена дексаметазоном (0,1–0,3 мг/кг). При назначении индометацина необходимо помнить о его побочных действиях: геморрагических расстройствах (тромбоцитопения), гипербилирубинемии, почечных дисфункциях (острая почечная недостаточность). Следует ограничить объем вводимой жидкости до $\frac{2}{3}$ от жидкости поддержания, нередко требуется назначение допамина или добутамина в дозе 5–10 мкг/кг/мин и мочегонных препаратов (фуросемид 2–5 мг/кг).

Лечение индометацином не проводят при почечной недостаточности, энтероколите, нарушениях свертывания крови, гипербилирубинемии.

Хирургический метод. В настоящее время проводится эндоваскулярная окклюзия (клипирование) протока с помощью катетера, вводимого через крупные венозные сосуды. Результаты такой манипуляции вполне удовлетворительные. Сроки проведения операции определяются кардиохирургами.

При отсутствии клинических проявлений и нарушений внутрисердечной гемодинамики (при этом диаметр ОАП не превышает 2 мм) применяется тактика наблюдения за пациентами (УЗИ сердца через каждые 2–3 года).

Если ОАП входит в состав комбинированного порока сердца, то коррекция (перевязка) протока проводится на открытом сердце последовательно в процессе операции.

ДЕФЕКТЫ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Дефекты межпредсердной перегородки — это пороки, характеризующиеся аномальным сообщением между двумя предсердными камерами.

Распространенность ДМПП составляет от 5 до 20 % случаев, чаще встречается у лиц женского пола.

По эмбриогенезу выделяют первичные, вторичные дефекты и полное отсутствие межпредсердной перегородки.

Первичные ДМПП возникают в результате недоразвития первичной межпредсердной перегородки и сохранения первичного сообщения между предсердиями (неполная АВК — ДМПП + расщепление передней створки митрального клапана). Данный дефект, как правило, большой по размеру, локализующийся обычно в нижней части перегородки.

Вторичные ДМПП формируются вследствие недоразвития вторичной межпредсердной перегородки (в месте овального окна). Размеры дефекта варьируются в широких пределах: от 2–5 до 20–30 мм в диаметре. В большинстве случаев дефект находится в центре межпредсердной перегородки, реже — в верхней и совсем редко — в задней и передней частях перегородки.

Причинами *отсутствия межпредсердной перегородки (общее предсердие)* является недоразвитие или полное отсутствие первичной и вторичной межпредсердной перегородки и наличие большого дефекта, полностью равного ей по площади.

Открытое овальное окно — вариант межпредсердной коммуникации, обусловленный неполным закрытием створки овального окна. Данный дефект не относится к ВПС, а входит в группу МАРС. При этой аномалии не наблюдается нарушения внутрисердечной гемодинамики и не требуется хирургическая коррекция.

Гемодинамика. Гемодинамические нарушения при ДМПП обусловлены артериовенозным сбросом крови из левого предсердия в правое вследствие положительного градиента давления между левым и правым предсердиями. Известно, что давление в правых отделах сердца в 5 раз ниже системного артериального давления. Однако у новорожденных и детей первых месяцев жизни давление в легочной артерии относительно высокое, приближается к давлению в БКК, поэтому артериовенозный сброс небольшой и существенных гемодинамических нарушений у детей не отмечается.

При данном пороке сердца легочная гипертензия у младенцев и детей раннего возраста развивается редко (1,8 %). Тем не менее с возрастом риск развития этой патологии увеличивается.

Клиника. Клиническая картина порока у новорожденных и детей младшего возраста очень скудная, что обуславливает его редкое выявление. В периоде новорожденности возможно проявление транзиторного цианоза при крике или беспокойстве, что врачи зачастую связывают с перинатальной энцефалопатией. При средних и больших дефектах первые признаки проявляются на первом году жизни в виде стойкой бледности, умеренного отставания в физическом развитии, частых респираторных заболеваний (бронхит, пневмонии), одышки, утомляемости.

При аускультации выслушивается систолический шум средней интенсивности во II–III межреберьях слева от грудины, II тон усилен и расщеплен над легочной артерией (гиперволемиа и повышенное давление в МКК). Шум лучше выслушивается в положении лежа. Артериальное давление нормальное, но при больших дефектах снижается максимальное и пульсовое АД. Границы сердца, как правило, не изменены.

На ЭКГ у большинства пациентов с ДМПП отмечается отклонение ЭОС вправо, увеличение электрической активности правого предсердия (высокий остроконечный зубец Р во II отведении), неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

На рентгенограмме грудной клетки данный порок может проявляться усилением легочного рисунка за счет объемной перегрузки МКК.

Лечение. Включает хирургическую коррекцию в случае сброса крови более 40 %, эндоваскулярную коррекцию порока или операцию на открытом сердце. Кардиохирурги в индивидуальном порядке выбирают тот или иной метод лечения и сроки коррекции.

Прогноз. Смертность в первый год жизни может быть обусловлена первичным ДМПП в сочетании с другими пороками сердца. Изолированный ДМПП в периоде новорожденности и в грудном возрасте обычно протекает благоприятно.

ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Дефекты межжелудочковой перегородки — врожденное аномальное сообщение между двумя желудочками сердца вследствие недоразвития на различных уровнях межжелудочковой перегородки. Порок относится к часто встречающимся и составляет 30–40 % случаев от всех ВПС, при этом наблюдается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек.

Верхняя часть межжелудочковой перегородки представлена фиброзной тканью в виде мембранозной перегородки, средняя — мышечной тканью, нижняя — трабекулярной. Кроме того, выделяют отточную часть межжелудочковой перегородки, расположенную под клапанами аорты и легочной артерии, и приточную, находящуюся под атриовентрикулярными клапанами.

По локализации выделяют следующие типы ДМЖП:

– *перимембранозные* (составляют 60 % всех ДМЖП) — могут с возрастом уменьшаться в размерах вследствие прирастания тканей трехстворчатого клапана;

– *отточные* (5–8 % всех ДМЖП) — не имеют тенденции к закрытию и почти всегда требуют хирургической коррекции; клиническое улучшение возможно вследствие развития инфундибулярного стеноза легочной артерии;

– *приточные* (5–8 % всех ДМЖП) — могут уменьшаться за счет прирастания тканей трикуспидального клапана;

– *мышечные* (10–20 % всех ДМЖП) — всегда имеют тенденцию к спонтанному закрытию, за исключением тех, которые расположены в отточной части межжелудочковой перегородки.

Гемодинамика. При данном пороке сердца гемодинамика зависит от величины дефекта, его расположения, продолжительности заболевания. Гемодинамические нарушения вначале проявляются сбросом крови слева направо, в дальнейшем может развиваться легочная гипертензия.

Клиника и лечение. Клинические проявления порока тесно связаны с величиной и локализацией дефекта, нарастанием и выраженностью легочной гипертензии, длительностью заболевания. Заподозрить ДМЖП

даже в периоде новорожденности позволяет характерный систолический шум в сердце с эпицентром в IV–V межреберьях у левого края грудины. При большом дефекте рано может проявиться СН (одышка, тахикардия, затем увеличение печени, отеки).

В диагностике решающее значение имеют УЗИ сердца и зондирование полостей сердца. Эти методы позволяют точно диагностировать порок, определить размер дефекта и степень шунтирования крови.

В зависимости от размера дефекта выделяют следующие виды ДМЖП:

1. *ДМЖП малого размера, не вызывающие развития СН* (обычно до 5 мм в диаметре). Дети с такими дефектами (последние чаще расположены в мышечной части перегородки) должны наблюдаться у кардиолога, им проводится УЗИ сердца не реже 1 раза в год для того, чтобы следить за размерами дефекта.

2. *ДМЖП большого и среднего размеров, протекающие с СН*. СН может возникнуть уже на первом месяце жизни. В таком случае пациентам назначают консервативную терапию:

– лечение начинают с дигоксина: доза насыщения составляет 0,05 мг/кг в течение 3 дней, затем переходят на поддерживающую дозу, которая составляет $\frac{1}{5}$ от дозы насыщения;

– назначают мочегонные препараты: фуросемид 1 раз в 3 или 5 дней (до 2 мг/кг/сут) и спиронолактон (до 3 мг/кг/сут) ежедневно;

– показаны препараты калия (Аспаркам, Панангин) в возрастных дозировках;

– при недостаточной эффективности терапии может быть добавлен эналаприл 0,1 мг/кг/сут.

Если СН поддается консервативному лечению, операция может быть отложена до 1–1,5 года, так как есть вероятность спонтанного уменьшения размеров дефекта. Если СН рефрактерна к проводимой терапии, ребенок подлежит оперативному лечению независимо от возраста и массы тела.

3. *ДМЖП большого размера в сочетании с легочной гипертензией*. Обычно эту группу пациентов составляют дети после 2–3 лет и довольно редко — новорожденные. При наличии легочной гипертензии появляется инспираторная одышка вначале после физической нагрузки, а затем и в покое. Меняется цвет кожных покровов: сначала акроцианоз с малиновым оттенком, затем может быть и распространенный цианоз. В ночное время может превалировать навязчивый сухой кашель. При аускультации выслушивается акцент II тона над легочной артерией (II межреберье слева от грудины), там же может выявляться шум легочной регургитации (шум легочной регургитации). Выявляются изменения на ЭКГ: правый тип ЭКГ, блокада правой ножки пучка Гиса, признаки увеличения электрической активности правых отделов сердца. По УЗИ сердца можно определить степень

легочной гипертензии. Если изменения легочных сосудов оцениваются как обратимые, необходимо провести оперативное лечение. Если изменения сосудов легких уже необратимы, операцию не проводят. В таком случае развивается *комплекс Эйзенменгера*. При этом сброс крови через дефект межжелудочковой перегородки будет иметь право-левое направление, усилится одышка, гипоксемия, цианоз. В дальнейшем возможно развитие и прогрессирование правожелудочковой СН. Прогноз неблагоприятный. Постоянно назначаются сердечные гликозиды (дигоксин), мочегонные, препараты калия и средства, снижающие степень прогрессирования легочной гипертензии: ингибиторы АПФ (эналаприл) и антагонисты кальция (нифедипин и его аналоги).

Сроки оперативного лечения определяются видом ДМЖП, наличием СН, состоянием внутрисердечной гемодинамики. Коррекция дефекта может быть проведена на открытом сердце или эндоваскулярно, это зависит от местоположения дефекта.

Клинико-диагностические признаки ВПС у новорожденных, сопровождающиеся цианозом, представлены в табл. 1.

Таблица 1

Клинико-диагностические признаки врожденных пороков сердца у новорожденных, сопровождающиеся цианозом

Диагноз	Сердечные шумы	ЭКГ	Рентгенография грудной клетки
Транспозиция магистральных сосудов	Систолический шум	Правый тип ЭКГ, увеличение электрической активности правого желудочка	Сердце в виде яйца, лежащего на боку, узкий сосудистый пучок, легочный рисунок усилен
Аномальное впадение легочных вен с затруднением оттока из них	Возможен систолический шум	Правый тип ЭКГ, увеличение электрической активности правого желудочка	Усиление легочного рисунка по венозному и артериальному руслам
Аномалия Эпштейна	Возможен систолический шум	Правый тип ЭКГ, полная блокада правой ножки пучка Гиса	Шаровидная форма сердца, легочный рисунок не изменен или ослаблен
Атрезия трехстворчатого клапана	Систолический шум	Резкое отклонение ЭОС влево, изолированная блокада передней левой ветви пучка Гиса	Сердце может быть увеличено, легочный рисунок обеднен
Атрезия легочной артерии	Возможны систолический или систолодиастолический шум	Выраженный правый тип ЭКГ, увеличение электрической активности правого желудочка, высокий зубец Р во 2-м отведении	Кардиомегалия, легочный рисунок обеднен

Диагноз	Сердечные шумы	ЭКГ	Рентгенография грудной клетки
Тяжелый стеноз легочной артерии	То же	То же	Возможна кардиомегалия, легочный рисунок ослаблен
Тетрада Фалло	Систолический шум	Выраженный правый тип ЭКГ, полная блокада правой ножки пучка Гиса	Сердце в форме голландского башмачка, легочный рисунок обеднен
Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии	Грубый систолический шум	То же	То же

СИНДРОМ ДЕЗАДАПТАЦИИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Неблагоприятное течение перинатального периода отрицательно влияет на регуляцию метаболизма миокарда и сердечного ритма. Установлено, что гипоксия является одним из основных факторов, влияющих на развитие тяжелых патологических состояний плода и новорожденного, в том числе их сердечно-сосудистой системы. Функциональное состояние новорожденных в раннем постнатальном периоде характеризуется реакциями адаптации систем организма к изменившимся условиям окружающей среды. Адаптация сердечно-сосудистой системы заключается в возникновении так называемого неонатального типа кровообращения, характерными особенностями которого являются:

- усиление легочного кровотока вследствие уменьшения легочного сосудистого сопротивления, связанного с началом дыхания новорожденного;
- становление эффективной легочной вентиляции;
- прекращение плацентарной трансфузии, увеличение системного сосудистого сопротивления;
- начало поочередной работы правого и левого желудочков;
- функциональное закрытие фетальных коммуникаций (артериального протока, овального окна).

Кровообращение у новорожденных отличается нестабильностью. Ряд факторов, в первую очередь наличие анте-, интранатальной гипоксии, отрицательно влияет на адаптационные процессы и может привести к развитию патологических состояний.

Клинико-лабораторные симптомы перинатальной гипоксии включают в себя:

- оценку по шкале Апгар в первые 5 мин жизни (7 и менее баллов);

- снижение насыщения крови кислородом ($pO_2 < 56$ мм рт. ст.);
- ацидоз пуповинной крови (рН пуповинной крови — менее 7,2);
- околоплодные воды с примесью мекония;
- дыхательные расстройства;
- изменение цвета кожных покровов (цианоз, бледность, мраморность).

Нарушения сердечно-сосудистой системы, возникающие вследствие гипоксии в перинатальном периоде, в последние годы в литературе объединены в синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы (Л. А. Кравцова и др., 2001).

В основе патологических изменений в сердечно-сосудистой системе у новорожденных с СДССС лежат, прежде всего, нарушения нейрогуморальной регуляции сосудистого тонуса и коронарного русла вследствие гипоксического поражения клеток основных регуляторных центров ствола головного мозга, в частности вегетативного центра, расположенного в области гипоталамуса. Кроме того, на фоне гипоксии происходит задержка формирования зрелого типа метаболизма кардиомиоцитов и развиваются митохондриальные дисфункции в клетках миокарда. Эти изменения приводят к миокардиодистрофии, которая может сопровождаться дилатацией камер сердца с последующим снижением сократительной способности сердечной мышцы. Клинические проявления СДССС варьируют в зависимости от типа патологии. Выделяют следующие клинико-анатомические типы СДССС: неонатальную легочную гипертензию с персистирующими фетальными коммуникациями; транзиторную дисфункцию миокарда с дилатацией полостей желудочков; нарушения сердечного ритма.

Возможно сочетание нескольких вариантов у одного пациента, что объясняется общностью патогенетических механизмов, а также тесной взаимосвязью деятельности сердца и ЦНС.

Неонатальная легочная гипертензия с персистирующими фетальными коммуникациями. Легочная транзиторная гипертензия объясняется тем, что легочные сосуды новорожденных имеют особенность: они резко сужаются в ответ на гипоксию. Период адаптации к внеутробным условиям жизни и переход от плацентарного типа газообмена к легочному может продолжаться от нескольких часов до нескольких дней. В тяжелых случаях легочная гипертензия может сохраняться 7 дней и более. К фетальным коммуникациям относят открытое (функционирующее) овальное окно и ОАП. Эти коммуникации часто встречаются у недоношенных детей. Так, у недоношенных с массой тела при рождении менее 1000 г ОАП регистрируется с частотой 42 % случаев, с массой 1000–1500 г — 21 %, у 7 % — с массой тела 1500–1750 г. Фетальные коммуникации часто выявляются у детей с СДСТС. В норме артериальный проток закрывается в первые дни жизни новорожденных, а овальное окно может функционировать до 1 месяца

жизни. При развитии СДССС с легочной гипертензией сроки закрытия этих сообщений затягиваются. ОАП, функционирующий после 1 года жизни, расценивается как ВПС и в дальнейшем может потребовать хирургической коррекции. Открытое овальное окно у пациентов с дисплазией соединительной ткани сердца может сохраняться в течение всей жизни.

В зависимости от направления сброса крови через фетальные коммуникации выделяют два варианта данной патологии: право-левое шунтирование и лево-правое шунтирование.

Право-левое шунтирование крови наблюдается при высокой легочной гипертензии, клинически проявляется акроцианозом (редко диффузным цианозом), усиливающимся при крике и сохраняющемся на фоне проведения оксигенотерапии 100%-ным кислородом. Характерна инспираторная одышка. Может наблюдаться диспноэ, втяжение податливых мест грудной клетки. Аускультативно отмечается акцент II тона над легочной артерией, систоло-диастолический шум над всей областью сердца (при наличии ОАП), определяется умеренное расширение границ относительной сердечной тупости вправо. При этом системное АД снижено. На ЭКГ отмечается резкое отклонение ЭОС вправо (угол α превышает 100°), а также признаки перегрузки правого предсердия и желудочка, нарушение проводимости по правой ножке пучка Гиса. Рентгенологически выявляется картина прекапиллярной формы легочной гипертензии.

Лево-правое шунтирование крови наблюдается при относительно невысокой легочной гипертензии, большом отверстии в межпредсердной перегородке (открытое овальное окно) и объемной перегрузке МКК. В клинике доминируют респираторные расстройства: инспираторная одышка, кашель, множество разнокалиберных хрипов в легких. При этом наблюдается резкое беспокойство ребенка. Есть угроза развития отека легких (острой левожелудочковой недостаточности). На ЭКГ — признаки перегрузки обоих предсердий и левого желудочка. Рентгенологически выявляется легочная гипертензия капиллярного типа.

Транзиторная дисфункция миокарда с дилатацией полостей сердца. Этот тип СДССС может сопровождаться нормальной, повышенной и сниженной сократительной способностью сердечной мышцы.

Для этого состояния характерны бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, умеренное расширение границ относительной сердечной тупости, приглушенность сердечных тонов, транзиторный систолический шум (относительная недостаточность атриовентрикулярных клапанов). На ЭКГ — депрессия или подъем сегмента ST в I, II, V₅, V₆, отрицательные зубцы T в левых грудных отведениях. Также диагностически значимыми являются продолжительность интервала QT, дисперсия зубца P.

При снижении сократительной функции миокарда может развиваться **сердечная недостаточность**. Появление у новорожденного признаков СН требует проведения дифференциальной диагностики с ВПС и врожденными кардитами. В таких случаях обязательно проводят УЗИ сердца, оценивают уровни ферментов цитолиза кардиомиоцитов и др.

Клинически СН проявляется прогрессирующей инспираторной одышкой, синусовой тахикардией, разнокалиберными влажными хрипами в легких, бледностью кожных покровов (левожелудочковая недостаточность) или увеличением печени и селезенки (определяется пальпаторно и по данным УЗИ), напряжением большого родничка, пастозностью тканей, в тяжелых случаях — периферическими отеками и анасаркой (правожелудочковая недостаточность). При тотальной СН наблюдаются все вышеперечисленные признаки.

Степени СН у детей раннего возраста представлены в табл. 2.

Таблица 2

Классификация недостаточности кровообращения (НЦССХ им. Бакулева)

Степени	Клинические проявления
I	Отсутствие одышки и наличие умеренной тахикардии в покое. Признаки СН проявляются лишь при физическом напряжении (крик, беспокойство, кормление и т. д.), у ребенка появляются умеренная одышка, бледность, раздражительность, нарушение сна, затруднение при кормлении грудью (ребенок устает сосать), что ведет к частым перерывам при сосании или отказу от груди
IIА	Признаки СН появляются в состоянии покоя: одышка и тахикардия (ЧД превышает нормативные возрастные показатели не более чем на 30–50 %, ЧСС — на 15–20 %). Печень может быть не увеличена или увеличена более чем на 3 см. Возможно появление небольших отеков нижних конечностей, мошонки, крестца. На рентгенограмме и ЭхоКГ — умеренная дилатация полостей желудочков
IIБ	Значительная одышка (ЧД на 50–70 % больше нормы) и тахикардия (ЧСС на 15–25 % выше нормы), печень выступает из-под края реберной дуги более чем на 3–4 см. Наблюдаются периферические и полостные (асцит) отеки, расширение вен шеи. Ребенок раздражителен, беспокоен. В легких возможен предотек или отек. Значительно увеличены размеры сердца
III	Кардиогенный шок — резкая одышка (ЧД на 70–100 % больше нормы) и тахикардия (ЧСС выше нормы на 30–40 %), возможна брадикардия. Артериальная гипотензия, положительный симптом белого пятна, холодные конечности. Границы сердца резко расширены. Застойные влажные хрипы в легких. Печень больших размеров, плотная. Отеки, асцит, анасарка. Ребенок вял, бледен, аппетит отсутствует

Некоторые авторы указывают на роль врожденной вирусной инфекции в развитии такого варианта СДССС. У новорожденных вирусная инфекция может протекать латентно, без клинических проявлений. Наличие вирусемии определяется лабораторным путем. Установлено, что в 80 % случаев

находят ассоциацию энтеровирусов (Коксаки А и В), реже — цитомегаловирусы, вирусы герпеса, краснухи, кори.

Нарушения сердечного ритма. Причинами их появления могут быть центральные нарушения нейровегетативной регуляции сердечной деятельности, а также метаболические, электролитные и дистрофические изменения в клетках проводниковой системы сердца, возникающие вследствие внутриутробной гипоксии плода.

Определенную роль играют и гемодинамические расстройства в результате функционирования фетальных коммуникаций. Нельзя исключить и внутриутробное влияние на проводниковую систему сердца различных кардиотропных вирусов (энтеровирусы, вирусы герпеса, кори, краснухи, гриппа).

Известно, что аритмии у новорожденных могут возникнуть при заболеваниях эндокринной системы матери (тиреотоксикоз, сахарный диабет, заболевания паращитовидных желез и др.). При этом появление аритмии связывают как с эндокринным дисбалансом, так и с вторичной дистрофией миокарда. Нарушения ритма сердца могут появляться на фоне черепно-мозговой травмы, внутрижелудочковых кровоизлияний или опухолей головного/спинного мозга.

Возникновение нарушений ритма сердца у новорожденного (и у плода) может быть связано с приемом матерью некоторых медикаментов. Это такие препараты, как дигоксин, бета-блокаторы, антагонисты кальция, катехоламины, барбитураты, антиаритмические средства.

Нередко эктопические нарушения ритма (экстрасистолия и пароксизмальная тахикардия) могут быть обусловлены функционированием дополнительных проводниковых путей. В таких случаях на ЭКГ выявляются определенные нарушения (ЭКГ-синдромы предвозбуждения желудочков), которые могут быть зафиксированы уже в периоде новорожденности.

Так, при **синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта** (синдром WPW) имеются дополнительные проводниковые пучки Кента, соединяющие миокард предсердий с миокардом желудочков. Если волна возбуждения проходит по пучкам Кента, то на ЭКГ отсутствует сегмент PQ, зубец P уменьшается или отсутствует (сливается с желудочковым комплексом), а желудочковый комплекс расширяется и деформируется.

При **синдроме укороченного интервала PQ** выявлены дополнительные проводниковые пучки Джеймса, соединяющие миокард предсердий со стволом пучка Гиса. При наличии таких пучков на ЭКГ отсутствует сегмент PQ, зубец P приближен к желудочковому комплексу, который не изменен.

При **синдроме парциального предвозбуждения желудочков** на ЭКГ присутствует нормальный сегмент PQ, а перед желудочковым комплексом

фиксируется дополнительная волна (положительный дополнительный зубец) возбуждения.

Иногда у ребенка на ЭКГ могут наблюдаться различные сочетания синдромов предвозбуждения желудочков, что предполагает наличие множественных дополнительных проводниковых путей. Дополнительные проводниковые пучки создают базу для возникновения механизма риентри (re-entry) — кругового движения волны возбуждения, — который в свою очередь может приводить к пробуждению эктопических пейсмекеров (водители сердечного ритма) и возникновению аритмии.

ЭКГ-синдромы предвозбуждения желудочков с последующим развитием аритмии часто встречаются у детей с СДСТС. Этот синдром выявляется при УЗИ сердца уже в периоде новорожденности. СДСТС включает в себя аномально расположенные хорды (чаще в левом желудочке) и трабекулы, пролапс и миксоматозные изменения митрального и других клапанов, бicuspidальный аортальный клапан, аневризмы перегородок, открытое овальное окно, удлинённый евстахиев клапан и др. В настоящее время все эти особенности строения сердца объединяют термином «малые аномалии развития сердца» (МАРС). Таким образом, наличие аритмии у новорожденного ребенка предполагает проведение УЗИ сердца. Ранняя диагностика имеющихся структурных изменений в сердце способствует правильной тактике ведения ребенка.

Новорожденные, матери которых имеют сердечно-сосудистые заболевания, входят в группу риска по развитию СДССС с нарушением ритма:

У детей с СДССС чаще встречаются следующие формы нарушений ритма.

1. *Синусовая тахикардия (ускоренный синусовый ритм)*. Характеризуется учащением сердечного ритма (ЧСС > 180 уд./мин). При этом водителем ритма остается синусовый узел. Синусовая тахикардия представляет собой физиологическую реакцию на боль, стресс, лихорадку, дегидратацию, анемию, гипоксию, гиперкапнию или ацидоз (на ранней стадии), но может развиваться вследствие миокардита, миокардиодистрофии, СН. Диагностика основана на данных подсчета ЧСС и ЭКГ: присутствуют все зубцы ЭКГ, но при этом укорочена диастола (интервал Т–Р). Аускультативно сохраняется нормальная мелодия сердца (пауза между 2-м и 1-м тонами длиннее, чем между 1-м и 2-м).

2. *Миграция источника ритма*. Диагноз ставится только по ЭКГ. При аускультации может выслушиваться нерегулярный ритм. ЭКГ-критерием является последовательное изменение морфологии зубца Р в пределах одного отведения: он то положительный, то уплощенный, то отрицательный. При этом водителем ритма поочередно выступают разные пейсмекеры, расположенные то в синусовом узле, то в различных отделах

предсердий. Возникает вследствие ослабления деятельности пейсмекеров (клеток автоматизма) синусового узла и наличия механизма риентри. Кроме того, такой ритм может появиться при полной синоатриальной блокаде. Может быть проявлением миокардита или миокардиодистрофии.

3. *Предсердные ритмы.* Исходят из пейсмекеров, которые расположены в проводниковых путях предсердий. Появляются в том случае, если плохо работают пейсмекеры синусового узла. Диагноз также верифицируется по ЭКГ, при этом изменена морфология зубца Р. При данной патологии, как правило, ЧСС несколько ниже нормальной. При аускультации никаких изменений ритма может не выявляться.

4. *Экстрасистолия* — это преждевременное возбуждение и сокращение миокарда под воздействием эктопических пейсмекеров, которые происходят на фоне синусового ритма. В зависимости от места расположения эктопического очага различают предсердные, атриовентрикулярные и желудочковые экстрасистолы. При аускультации слышны преждевременный тон и пауза после него. Поставить точный диагноз экстрасистолии можно только по ЭКГ. Основными ЭКГ-критериями являются укорочение или отсутствие диастолы перед экстрасистолой и компенсаторная пауза после нее. Форма экстрасистолического комплекса зависит от места расположения эктопического очага. У новорожденных с СДССС в основном встречаются суправентрикулярные (предсердные и атриовентрикулярные) экстрасистолы. Часто появление экстрасистол связано с наличием дополнительных проводниковых путей и МАРС. При наличии экстрасистолии у новорожденного всегда следует проводить дифференциальную диагностику с врожденным кардитом (ЭКГ в динамике, УЗИ сердца, выявление маркеров воспаления в миокарде).

5. *Пароксизмальная тахикардия.* Это одно из тяжелых нарушений сердечного ритма, которое может привести к развитию СН. Приступ ПТ характеризуется внезапным учащением сердечного ритма (200–300 уд./мин), при этом синусовый узел не работает, а источником ритма является эктопический пейсмекер (очаг), который может располагаться в предсердиях, атриовентрикулярном соединении или в желудочках. В зависимости от этого различают предсердную, атриовентрикулярную и желудочковую форму ПТ. Во время приступа наблюдается ригидный (жесткий с постоянной частотой) ритм. Приступ может продолжаться от нескольких секунд до нескольких часов, редко до суток. Заканчивается внезапно компенсаторной паузой, после которой начинается нормальный синусовый ритм. При аускультации слышна эмбриокардия: ускоренный ритм с одинаковыми паузами между тонами. По ЭКГ можно определить форму ПТ. Характерным критерием является отсутствие диастолы (при синусовой тахикардии всегда присутствует укороченная диастола). Для новорожденных с СДССС характерна суправентрикулярная форма ПТ (предсердная или атриовен-

трикулярная). Причины развития те же, что и при экстрасистолии. Желудочковая форма ПТ предполагает наличие врожденного кардита или дилатационной кардиомиопатии.

6. *Синусовая брадикардия (замедленный синусовый ритм)*. Характеризуется замедлением сердечного ритма (ЧСС < 90 уд./мин), при этом водителем ритма является синусовый узел. На ЭКГ присутствуют все зубцы, удлинена диастолическая пауза. У новорожденных с СДССС встречается нечасто, причиной возникновения синусовой брадикардии могут быть поражения ЦНС. К ним относятся кровоизлияния в мозг, менингоэнцефалиты, опухоли мозга. Синусовая брадикардия может быть проявлением врожденного кардита или миокардиодистрофии.

7. *Нарушения функции проводимости (блокады)*. Нередко встречаются синоатриальные и атриовентрикулярные блокады I степени. Могут наблюдаться продольные блокады (неполная блокада правой ножки пучка Гиса, изолированные блокады ветвей левой ножки пучка Гиса, реже — полные блокады ножек пучка Гиса). Диагноз верифицируется по ЭКГ. Обязательно проводится дифференциальная диагностика с врожденным кардитом.

Следует отметить, что для новорожденных, перенесших СДССС, характерна достаточно быстрая нормализация гемодинамических показателей и благоприятный прогноз при адекватном лечении. Однако метаболические нарушения с развитием миокардиодистрофии могут сохраняться длительно, иногда даже в течение нескольких лет, а различные блокады, выявляемые на ЭКГ, порой сохраняются на всю оставшуюся жизнь.

Лечение. Основные принципы терапии СДССС:

- лечение СН;
- нормализация метаболических процессов в миокарде;
- купирование аритмии;
- симптоматическое лечение.

Терапия СН. У новорожденных с клиническими симптомами СН предпочтение отдается сердечным гликозидам, в частности дигоксину. Дозы насыщения традиционны — 0,03–0,04 мг/кг, при этом длительность насыщения составляет 2–3 дня ($\frac{1}{2} + \frac{1}{4} + \frac{1}{4}$ дозы насыщения с интервалом 8–12 ч) с последующим периодом поддержания терапевтической концентрации препарата в крови 0,01 мг/кг/сут ($\frac{1}{8}$ дозы насыщения каждые 12 ч). Дигоксин желателен вводить парентерально (внутривенно) до купирования симптомов СН. Уменьшение гемодинамической нагрузки на сердце достигается применением мочегонных препаратов (спиронолактон — 2–3 мг/кг/сут, фуросемид — 2–3 мг/кг/сут). В случае левожелудочковой СН целесообразно использовать симпатомиметики (допамин, добутамин) в дозах 2–8 (10) мкг/кг/мин внутривенно капельно. Показаны также введение

препаратов калия (под контролем уровня электролитов крови) и коррекция нарушений кислотно-основного состояния.

В тех случаях, когда СН оказывается рефрактерной к сердечным гликозидам, можно использовать сочетание диуретиков с ингибиторами АПФ. Применяют каптоприл в дозе 0,05–0,4 мг/кг орально каждые 6–24 ч, эналаприл 0,1 мг/кг/сут под контролем АД. Дозу подбирают таким образом, чтобы у новорожденного не возникла артериальная гипотензия, но увеличился диурез. Обычно начинают с малых доз. При этом необходимо помнить, что иАПФ не желательно сочетать с калийсберегающими диуретиками.

Нормализация метаболических процессов в миокарде. Используются кардиотрофные препараты: Актовегин внутривенно по 1 мл (80 мг/сут) 1 раз в сутки в течение 5–7 дней. Можно вводить креатинфосфат из расчета 120 мг/кг/сут внутривенно капельно в течение 5 дней. Эти препараты улучшают метаболические процессы не только в миокарде, но и в ЦНС.

Для нормализации процессов метаболизма и кровообращения в ЦНС назначают препараты ноотропного ряда с седативными или стимулирующими компонентами. Так, при синдроме церебральной возбудимости неплохой эффект дают Фенибут, Пантогам, глицин (до 100 мг/сут в 2 приема), при синдроме церебральной депрессии — пирацетам 100 мг/кг/сут. Для улучшения мозгового кровообращения назначают пентоксифиллин 1 мг/кг/сут. Все эти препараты даются курсами до 1–2 месяцев, сочетается не более двух средств разного действия.

В качестве средства, улучшающего функцию митохондрий в кардиоцитах, новорожденным и детям грудного возраста применяют 20%-ный раствор левокарнитина по 4–8 капель 3 раза в сутки (50 мг/кг/сут) в течение 1 месяца. Этот препарат особенно показан детям, перенесшим асфиксию в родах.

Купирование аритмий сердца. Тактика купирования определяется тяжестью клинического состояния и степенью гемодинамических нарушений.

Для лечения эктопических нарушений ритма у детей применяются *антиаритмические препараты*. Все сердечные тахиаритмии независимо от механизма их возникновения связаны с локальными или генерализованными нарушениями сердечного потенциала действия. Антиаритмические препараты — это средства, которые могут влиять на сердечный потенциал действия путем изменения состояния каналов мембран кардиоцитов, пропускающих ионы электролитов. Они непосредственно внедряются в электрофизиологический процесс, происходящий в проводниковой системе сердца, влияют на функции автоматизма, возбудимости и проводимости, а также на длительность рефрактерного периода сердца.

У новорожденных применение некоторых антиаритмиков ограничено в связи с высоким риском развития побочных эффектов. Тем не менее использование антиаритмических препаратов в неонатологии оправданно и необходимо, так как некоторые тахиаритмии угрожают жизни ребенка и могут купироваться только с помощью этих средств.

Все антиаритмические препараты можно условно разделить на четыре класса:

– 1-й класс — средства, обладающие способностью блокировать быстрые натриевые каналы клеточной мембраны, т. е. мембраностабилизирующие препараты: лидокаин, морацизин (Этмозин), этализин, лаппаконитина гидробромид (Аллапинин), пропафенон; наименее токсичными из них являются Этмозин и этализин, в связи с чем они могут использоваться у новорожденных;

– 2-й класс — кардиоселективные β -адренергические блокаторы симпатической нервной системы (атенолол, метопролол и др.), которые блокируют β_1 -адренорецепторы сердца и не имеют побочного влияния на другие системы организма; оказывают антиаритмическое действие путем подавления аритмогенных эффектов катехоламинов (адреналина и норадреналина); несмотря на их широкое и успешное применение у детей старшего возраста (после 6 лет жизни, когда «просыпается» парасимпатическая нервная система) при различных симпатикозависимых тахиаритмиях, не рекомендуется их использование у новорожденных; к побочным эффектам этих препаратов относятся брадиаритмия, коллаптоидные состояния, бронхоспазм, гипогликемия;

– 3-й класс — препараты, удлиняющие фазу реполяризации и потенциал действия (рефрактерный период); наибольшее применение из них нашли амиодарон и соталол; у новорожденных предпочтительнее применять соталол, так как он обладает меньшими побочными эффектами;

– 4-й класс — антагонисты кальция (верапамил (Финоптин, Изоптин) и дилтиазем) блокируют вход кальция в кардиомиоцит, задерживают в нем калий, также оказывают коронарорасширяющее действие; малотоксичны, могут с успехом использоваться в неонатологии; эффективны при суправентрикулярных нарушениях ритма.

При назначении любых антиаритмических препаратов нужно помнить, что их длительное применение может вызвать у ребенка миокардиодистрофию. Практически каждый из вышеперечисленных препаратов обладает проаритмическим эффектом, особенно при длительном применении. В связи с этим продолжительность лечения в среднем должна составлять не более 2 недель. Если нет эффекта от терапии в течение 1–2 сут, необходимо заменить препарат.

Антиаритмические средства назначаются новорожденным с СДССС в случаях выявления *прогностически неблагоприятных экстрасистол*

или при приступе ПТ. К неблагоприятным экстрасистолам относятся частые (более 15 в 1 мин), групповые (2–3 подряд), политопные (в сердце работают несколько эктопических очагов), ранние и сверхранные (перед экстрасистолическим комплексом отсутствует диастола). Вопрос о назначении антиаритмических препаратов решается после снятия ЭКГ. При суправентрикулярных экстрасистолах назначают перорально верапамил (до 1 мг/кг/сут), при желудочковых — соталол, пропафенон (до 5 мг/кг/сут). Курс лечения — не более 2–3 недель под контролем ЭКГ. Кроме того, применяют кардиотрофные средства.

Неотложная помощь необходима детям с приступом ПТ, так как затянувшийся приступ (более 3 ч) приводит к острой сердечной недостаточности.

Для уточнения диагноза (формы ПТ) необходимо снять ЭКГ.

Продолжительность приступа ПТ может быть от нескольких секунд до нескольких часов, это зависит от активности эктопического пейсмекера. Нормализация ритма сердца (восстановление синусового ритма) происходит так же, как и начало приступа, внезапно. ЧСС при ПТ у новорожденных может составлять 250–300 уд./мин. В момент приступа новорожденные становятся беспокойными, отказываются от еды. Возможно появление рвоты, жидкого стула и задержки мочеиспускания. Именно у новорожденных и детей раннего возраста приступы ПТ часто сопровождаются быстрым нарастанием признаков нарушения кровообращения.

ПТ может возникнуть еще внутриутробно (0,4–0,6 % случаев), причем частые и длительные приступы могут привести к гибели плода. Около 60 % детей, перенесших клинически значимые внутриутробные тахикардии, рождаются с асфиксией и около 40 % — с явлениями сердечной декомпенсации. У 15 % таких детей острая сердечная недостаточность развивается в периоде новорожденности (Л. А. Кравцова и др., 2001).

Для купирования ПТ применяются антиаритмические препараты. Препаратом выбора при суправентрикулярной форме ПТ является 0,25%-ный раствор верапамила (Изоптин, Финоптин) — антагонист кальция, представитель 4-го класса антиаритмических препаратов. Вводится он внутривенно струйно медленно из расчета 0,12 мг/кг на введение (1 мл = 2,5 мг). Верапамил требует осторожного назначения у детей первых лет жизни из-за возможности развития кардиодепрессивного эффекта. Вместо верапамила (препарат противопоказан детям с ЭКГ-синдромом WPW) можно ввести внутривенно соталол (Соталекс, Сотагексал) в дозе 1 мг/кг массы тела (1 мл = 10 мг). Соталол является представителем 3-го класса антиаритмических препаратов, удлиняющих рефрактерный период сердца. Если нет возможности ввести препараты внутривенно, их применяют внутримышечно в тех же дозах. Эффект при этом наступит несколько позднее, чем при внутривенном введении (через 15–20 мин). Иногда

приступ тахикардии прекращается непосредственно во время внутривенного введения лекарств.

При затянувшемся приступе наджелудочковой ПТ, если он не снимается, помимо антиаритмического препарата возможно введение сердечных гликозидов быстрого действия: 0,05%-ного раствора строфантина или 0,06%-ного раствора коргликона из расчета 0,01 мл/кг массы тела (0,03 мл/кг/сут). Можно назначить сердечные гликозиды пролонгированного действия — дигоксин в дозе насыщения 0,02 мг/кг, половину которой первоначально вводят одномоментно, а оставшуюся часть — двумя назначениями по 0,005 мг/кг через 8 ч с дальнейшей поддерживающей дозой 0,008–0,010 мг/кг/сут в 2 приема через 12 ч.

При некупирующемся приступе ПТ показано проведение электроимпульсной терапии (кардиоверсии) 1 ватт/кг/с (0,5–1–2 Дж/кг).

Если приступ начался недавно, его можно купировать внутривенным введением АТФ в дозе 0,1 мл/кг массы тела, либо способом титрования 20–60 мкг/кг/мин, либо болюсно 200 (300) мкг/кг на 2 мл 0,9% физиологического раствора. Повторное болюсное введение препарата возможно не ранее чем через 2 ч.

При желудочковой форме ПТ используют препараты 1-го класса — этацизин, пролекофен или 3-го — соталол. Они вводятся внутривенно или внутримышечно из расчета 1 мг/кг массы тела. Сердечные гликозиды при желудочковой ПТ противопоказаны (может возникнуть осложнение в виде фибрилляции желудочков).

Лечение *синусовой тахикардии* направлено на устранение этиологических причин: СН (используются внутривенно коргликон в дозе 0,03 мл/кг или дигоксин в дозе насыщения 0,04 мг/кг), миокардиодистрофии (кардиотрофные препараты), кардита (глюкокортикоиды).

При *миграции источника ритма и предсердных ритмах* назначают кардиотрофные средства.

В случаях *синусовой брадикардии и нарушениях функции проводимости* применяются кардиотрофные средства и средства, улучшающие мозговое кровообращение. Препараты калия, сердечные гликозиды противопоказаны.

Своевременно выявленные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы у детей являются залогом успешного лечения.

В случае обнаружения у новорожденных и детей раннего возраста клинических изменений в сердечно-сосудистой системе рекомендуется стандартный комплекс обследования:

- клинический осмотр кардиолога;
- клинические анализы крови и мочи;
- ЭКГ покоя в 12 стандартных отведениях;

- УЗИ сердца;
- рентгенография органов грудной клетки;
- суточное (холтеровское) мониторирование ЭКГ.

Дополнительными методами обследования для выявления нарушений биоэнергетики в кардиомиоцитах является определение в сыворотке крови кардиоспецифических изоферментов — МВ-КФК и первой фракции ЛДГ, а также уровня кардиоспецифических белков — тропонинов (тропонин Т и тропонин I). Как оказалось, повышенный уровень этих ферментов в крови сохраняется до 3 месяцев жизни у детей, перенесших перинатальную гипоксию с последующим развитием СДССС. Данные изменения свидетельствуют о нарушении углеводного обмена в кардиомиоцитах, а также могут указывать на митохондриальную дисфункцию. Для диагностики ante- и постнатального гипоксического поражения миокарда важным является определение в сыворотке крови уровня кардиоспецифических белков. Уровень тропонина Т более 0,01 нг/мл свидетельствует о транзиторной ишемии миокарда.

Клинически дети с митохондриальными дисфункциями имеют малую массу тела, стигмы дизэмбриогенеза, мышечную гипотонию. У таких новорожденных могут встречаться все варианты СДССС. В дальнейшем на долгие годы может сохраняться миокардиодистрофия, которая зачастую сопровождается различными нарушениями ритма. В лечении таких детей используются кардиотрофные препараты, а также терапия, направленная на повышение активности тканевого дыхания (гипербарическая оксигенация, левокарнитин и др.).

Все новорожденные, перенесшие СДССС, нуждаются в диспансерном наблюдении по меньшей мере *в течение 3 последующих лет*. У некоторых из них (примерно у 10 %) изменения в сердце могут сохраняться длительно, а затем трансформироваться в различные формы заболевания (вегетативная дисфункция, миокардиодистрофия, стойкие нарушения ритма и проводимости).

Тактика наблюдения включает в себя:

- осмотр кардиолога не реже 1 раза в 6 месяцев;
- проведение электрокардиографии 1 раз в 6 месяцев;
- проведение УЗИ сердца 1 раз в год;
- проведение курсов (в течение 1 месяца) кардиотрофной и метаболической терапии с включением таких препаратов, как Актовегин, L-карнитин, витамины группы В 1 раз в 6 месяцев.

Практика показывает, что своевременная диагностика и адекватная терапия кардиоваскулярных расстройств в раннем возрасте способствуют нормализации всех показателей к возрасту 3 года у подавляющего большинства детей, однако у части пациентов длительность наблюдения значительно больше и определяется врачами-кардиологами и педиатрами.

МИОКАРДИТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Миокардит — воспалительное заболевание оболочек сердца с преимущественным поражением миокарда, возникающее у новорожденных изолированно или на фоне генерализованного воспалительного процесса. Частота его составляет 1 : 80 000 новорожденных. Различают врожденные (антенатальные) и приобретенные (постнатальные) миокардиты.

Врожденные миокардиты развиваются у плода. В их происхождении немалую роль играют соматические заболевания беременной женщины, нарушение проницаемости плаценты, снижение иммунитета матери и плода, внутриутробная гипоксия плода. В роли этиологического фактора часто выступают различные вирусы: краснухи, простого герпеса, энтеровирусы групп Коксаки А и В и др. Повреждающее действие на миокард могут оказывать вирусы гриппа, кори, аденовирусы. Причинами развития миокардита могут быть токсоплазмы и хламидии. Заражение обычно происходит от матери при нарушении барьерной функции плаценты. По результатам эндомикардиальной биопсии частота обнаружения вирусов в миокарде, по данным разных авторов, варьирует от 3 до 60 %.

Патогенез миокардитов разнообразен: непосредственное внедрение этиологического фактора в кардиомиоцит (при вирусной инфекции) с последующим развитием воспалительной и деструктивной реакций или опосредованное влияние на миокард токсинов, антител, иммунных комплексов, цитотоксических Т-лимфоцитов. Для плода характерен диффузный воспалительный процесс с частым вовлечением всех оболочек и структур сердца, хотя клинические проявления обусловлены преимущественно миокардитом, а признаки вовлечения эндокарда и перикарда могут быть клинически незначимыми. В связи с этим Ассоциацией детских кардиологов России в 2010 г. рекомендовано термин «кардит» заменить на термин «миокардит». С учетом современных рекомендаций экспертных групп деление врожденного миокардита на ранние и поздние формы (Н. А. Белоконь, 1984–1987) считают нецелесообразным, так как изменились представления о патогенезе фиброэластоза как полиэтиологического патологического состояния, часто не связанного с инфекционным процессом и представляющего собой неспецифическую реакцию эндокарда на любой миокардиальный стресс (гемодинамические перегрузки, гипоксия, вирусные и бактериальные агенты и др.).

Одной из причин развития фиброэластоза может быть воздействие повреждающего агента (вирусы, бактерии, токсины) на сердце плода в первые месяцы беременности. Ткани сердца плода в это время еще не могут ответить на него полной воспалительной реакцией, они реагируют в основном пролиферацией соединительной ткани, т. е. формированием фиброзной и эластической ткани. Нарушается нормальное строение прак-

тически всех сердечных оболочек, в них проникают волокна соединительной ткани. К концу беременности воспалительный процесс в сердце заканчивается, и после рождения у ребенка обычно диагностируют кардиомегалию с нарушением сократительной функции сердца, дилатацией его полостей.

Обсуждается наследственный характер заболевания с наследованием по аутосомно-рецессивному типу с нарушением метаболизма жирных кислот и аномалиями в структуре митохондрий.

Ведущим клиническим проявлением миокардита является СН, которая вначале бывает левожелудочковой (левый желудочек поражается чаще), а затем тотальной. На фоне отсутствия поражения легких в покое нарастает инспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры, ребенок становится беспокойным, появляется мраморность кожных покровов, тахикардия, затем — пастозность тканей, гепатомегалия, олигурия.

Часто заболевание не диагностируется до манифестных симптомов СН, которые могут проявляться на фоне интеркуррентных заболеваний (острых респираторных инфекций, пневмонии, острой кишечной инфекции). Однако внимательное наблюдение за ребенком позволяет выявить недостаточное прибавление в весе, бледность, вялость с рождения, повышенную потливость, утомляемость во время сосания, легкий цианоз носогубного треугольника, одышку, тахикардию.

На рентгенограмме грудной клетки обнаруживается кардиомегалия, тень сердца обычно шаровидная, что обусловлено дилатацией и гипертрофией его отделов. При аускультации тоны сердца часто приглушены, в половине случаев на верхушке сердца и в 5-й точке выслушивается систолический шум, связанный с относительной недостаточностью митрального клапана, всегда имеется тахикардия. Характерными изменениями на ЭКГ являются синусовая тахикардия, ригидный ритм, высокие узкие комплексы QRS, признаки перегрузки левого желудочка, отрицательные зубцы Т и смещение вниз сегмента ST в левых отведениях, небольшое смещение ЭОС влево. Эктопические аритмии и нарушения функции проводимости для этого состояния не характерны.

При УЗИ сердца обнаруживают снижение сократительной функции левого желудочка, дилатацию камер сердца (в основном левых отделов), иногда — признаки гипокинезии миокарда, участки фиброза в эндокарде и миокарде.

Лабораторные показатели крови обычно не изменены.

Если у ребенка не выявляют других врожденных пороков сердца или сосудов при описанной выше клинической картине, то правомочен диагноз *«фиброэластоз эндомиокарда»*.

Прогноз при данной патологии неблагоприятный, прогрессирует СН, дети погибают в раннем возрасте, редко доживают до 4 лет. Радикально помочь в таких случаях может только трансплантация сердца.

Дети с фиброэластозом эндомиокарда вынуждены постоянно получать сердечные гликозиды. Дигоксин назначают в дозе насыщения 0,03–0,04 мг/кг (насыщение распределяют на 3 сут), затем переходят на поддерживающую дозу ($1/5$ от дозы насыщения), которая остается практически до конца жизни. По мере необходимости к терапии добавляют диуретики (фуросемид, спиронолактон), препараты калия, ингибиторы АПФ (каптоприл, эналаприл). Такие пациенты постоянно наблюдаются детским кардиологом, им проводят динамический контроль ЭКГ и УЗИ сердца, коррекцию терапии.

Дифференцировать первичный эндомиокардиальный фиброэластоз следует с *вторичным фиброэластозом*, который может развиваться на фоне врожденных пороков сердца и сосудов.

Фиброэластоз может развиваться довольно быстро вследствие таких ВПС, как изолированный выраженный стеноз аорты или изолированная выраженная КоА. В этих случаях решающую роль в диагностике играет УЗИ сердца.

Вторичный фиброэластоз может развиваться на фоне такого порока сердечных сосудов, как аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (синдром Бланда–Уайта–Гарленда). При этом пороке плохо развиты межкоронарные анастомозы, особенно в области передней стенки левого желудочка, страдает субэндокардиальный кровоток. В связи с этим в левом желудочке развивается фиброэластоз эндомиокарда, который манифестирует после рождения ребенка, обычно в первые 3 месяца. У половины детей с аномальным отхождением левой коронарной артерии наблюдаются приступы внезапного резкого беспокойства с усилением одышки, бледности, потливости, которые иногда являются первыми признаками болезни. Эти приступы связаны с нарушением сердечного кровообращения и по сути являются приступами стенокардии (ишемии миокарда), что подтверждается данными аутопсии у таких детей (признаки старых и свежих инфарктов миокарда). Кроме того, постепенно нарастают проявления СН, как правило, сначала левожелудочковой, затем тотальной. Основное диагностическое значение при аномальном отхождении левой коронарной артерии имеют ЭКГ и коронарография. На ЭКГ отмечается выраженное отклонение ЭОС влево, глубокий зубец Q в отведениях I, avL, V₅₋₆. Кроме того, характерно отсутствие зубца R в отведениях V₃₋₄, подъем сегмента ST выше изолинии в грудных отведениях. Диагноз подтверждается по данным УЗИ сердца и коронарографии.

При подтверждении диагноза аномального отхождения левой коронарной артерии показана срочная хирургическая коррекция. Она может продлить жизнь пациента. Без хирургической коррекции дети быстро (часто «внезапно») погибают. После оперативного лечения пациенты нуждаются в длительном назначении сердечных гликозидов, диуретиков, антикоагулянтов, сосудистых препаратов.

При врожденных миокардитах, когда сердце уже может отвечать нормальной воспалительной реакцией на повреждающий агент, воспаление в миокарде протекает так же, как у детей с приобретенными миокардитами.

Ребенок может родиться как с исходом миокардита (миокардиодистрофией), так и с остро текущим воспалительным процессом. Это зависит от сроков появления заболевания. Острый миокардит продолжается от 1,5 до 3 месяцев. Возможно изолированное поражение миокарда.

Исходами врожденных миокардитов бывают стойкие нарушения ритма или проводимости, которые обнаруживаются в периоде новорожденности. Нередко встречаются экстрасистолия, трепетание предсердий, пароксизмальная или непароксизмальная тахикардия, атриовентрикулярные блокады I, II и III степени, различные блокады ножек пучка Гиса (неполная блокада правой ножки пучка Гиса, полная блокада правой ножки пучка Гиса, полная блокада левой ножки пучка Гиса, изолированные блокады передней или задней ветвей левой ножки пучка Гиса). Кроме того, регистрируются нарушения процессов реполяризации желудочков, увеличение электрической активности левого желудочка. При этом изменения на ЭКГ являются «застывшими», т. е. не меняются с течением времени, не отвечают на терапию.

Рентгенологически и при УЗИ сердца обычно выявляется дилатация левого желудочка, может быть некоторое снижение сократительной функции миокарда. Лабораторные показатели, как правило, не изменены.

При *текущем врожденном миокардите* дети плохо сосут, вялые или беспокойные, у них выражены симптомы СН: одышка, тахикардия, увеличение печени. Частым спутником врожденных миокардитов являются изменения ЦНС, которые наблюдаются в виде приступов беспокойства, акроцианоза, судорог. Иногда такой приступ может заканчиваться кратковременной потерей сознания. Сочетанное поражение сердца и ЦНС характерно для миокардитов, вызванных вирусами группы Коксаки.

При аускультации сердца выслушиваются приглушение тонов, ослабление I тона на верхушке, систолический шум на верхушке и в 5-й точке. Характерны различные нарушения ритма и проводимости. Кроме того, на ЭКГ обычно снижен вольтаж, нарушены процессы реполяризации желудочков. Все эти клинические симптомы и данные ЭКГ меня-

ются в динамике и при адекватном своевременном лечении полностью обратимы.

Если диагноз не поставлен своевременно, лечение не проводилось, воспалительный процесс переходит в подострую стадию, а затем становится хроническим (продолжается больше 1 года). При этом появляются необратимые изменения в миокарде (кардиосклероз, миокардиодистрофия, стойкие аритмии), которые определяют прогноз заболевания.

Лабораторные показатели крови при хроническом кардите не изменены. При остром процессе (в самом начале заболевания) могут быть изменения в биохимическом анализе крови: встречаются диспротеинемия, увеличение α_2 -фракции глобулинов, повышение уровня сиаловых кислот, КФК, КФК-МВ, ЛДГ, тропонинов I и T.

Когда процесс становится хроническим, постепенно снижается сократительная функция миокарда, нарастает СН. Это состояние обозначается термином «воспалительная кардиомиопатия». Дети, не получившие своевременное лечение, быстро погибают.

Трудности диагностики миокардитов у новорожденных обусловлены отсутствием специфических диагностических критериев, сходством клинических проявлений сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, особенно на фоне генерализованной инфекционной патологии.

Дифференциальную диагностику следует проводить с СДССС, который проявляется транзиторной дисфункцией миокарда с дилатацией полостей сердца и нарушениями ритма. Порой провести дифференциальную диагностику бывает очень сложно. Помогает анамнез (наличие внутриутробной инфекции и заболеваний матери при врожденном кардите) и наблюдение в динамике (прогрессирование клинических проявлений при кардите и довольно быстрая обратная динамика процесса при СДССС). Кроме того, для врожденного миокардита характерны такие нарушения ритма сердца и проводимости, как полная атриовентрикулярная блокада, трепетание и мерцание предсердий, полные блокады ножек пучка Гиса, которые не имеют обратного развития и не поддаются консервативному лечению. При СДССС нарушения ритма менее тяжелые, и адекватная терапия вполне позволяет справиться с ними.

Наиболее сложной является дифференциальная диагностика тяжелого миокардита с идиопатической дилатационной кардиомиопатией, где решающее значение имеет динамическое наблюдение, констатирующее постепенное развитие признаков застойной СН, отсутствие лабораторных признаков воспаления и эффекта от противовоспалительной терапии. Эндомиокардиальная биопсия и МРТ подтверждают диагноз.

Неинфекционные кардиомегалии новорожденных представлены острыми цереброкардиальным и кардио-пульмонарным синдромами, афоничными врожденными пороками сердца, кардиомегалиями при гликогенозах,

митохондриальных болезнях, врожденных миопатиях. Эти заболевания характеризуются плохим прогнозом.

Иногда приходится дифференцировать врожденный кардит с синдромом неонатальной волчанки у новорожденных. Этот синдром встречается у детей, матери которых страдают системной красной волчанкой. Материнские антитела вызывают у плода развитие иммунного процесса в сердце, причем часто поражается проводниковая система сердца и перикард. Дети рождаются уже с проявлениями исхода кардита в виде нарастающего снижения сократительной функции миокарда (СН) и стойкими аритмиями, не поддающимися терапии. У них часто обнаруживают полную атриовентрикулярную блокаду или полные продольные блокады ножек пучка Гиса. Характерна низковольтная ЭКГ (проявления перикардита) с удлинением электрической систолы. В постановке диагноза помогает анамнез (системная красная волчанка у матери), а также обнаружение антинуклеарных антител у новорожденного и матери. При своевременной диагностике показано лечение стероидами (преднизолон из расчета 1–2 мг/кг сут), что может дать положительный эффект.

Приобретенные миокардиты. У новорожденных приобретенные миокардиты возможны, но встречаются редко. Они либо имеют вирусную этиологию (чаще энтеровирусную), либо возникают на фоне пневмонии или сепсиса новорожденных. Вариантом инфекционного миокардита неизвестной этиологии является болезнь Кавасаки с миокардитом, коронаритом, острой сердечной недостаточностью у детей любого возраста, в единичных случаях — уже на первом месяце жизни.

Повреждение миокарда является результатом как прямого, так и опосредованного цитотоксического воздействия. Системная и миокардиальная гиперпродукция провоспалительных цитокинов (ФНО- α , ИЛ-1, ИЛ-6, ИЛ-8) на фоне анатомо-физиологических особенностей миокарда новорожденных является причиной быстрого дезадаптивного ремоделирования миокарда с развитием сферичности, кардиомегалии с нарушением функции левого желудочка и быстрой декомпенсацией кровообращения.

Миокардиты обычно имеют острое течение с быстрым развитием СН (сначала левожелудочковой, затем тотальной), увеличением размеров сердца (перкуторно, рентгенологически и по данным УЗИ), изменениями на ЭКГ (низковольтность, депрессия сегмента ST, инверсия зубца T, различные нарушения ритма). Протекают они так же, как и врожденные миокардиты. Эффективным является лечение, начатое на ранних стадиях процесса.

Лечение. Принципы терапии при врожденных и приобретенных кардитах схожи и зависят от этиологического фактора. При *бактериальных миокардитах* назначают антибиотики на 10–14 дней с учетом чувствительности к ним возбудителя. При *вирусных миокардитах* целесообразно назна-

чение противовирусной терапии (ацикловир при герпесвирусной инфекции, ганцикловир при цитомегаловирусной инфекции и др.).

Основу терапии всех миокардитов составляют противовоспалительные и кардиотрофные средства. В качестве *противовоспалительных препаратов* используются глюкокортикоидные гормоны, которые улучшают функцию миофибрилл и уменьшают интерстициальный отек миокарда. Они показаны при тяжелом течении миокардита с клиническими симптомами СН, а также с выраженными нарушениями функции проводимости. Преднизолон применяют в дозе 1 мг/кг/сут. Полная доза дается на 10–14 дней, затем постепенно снижается (по 2,5 мг в каждые 5 дней). Общий курс противовоспалительной терапии составляет 1–2 месяца.

Кардиотрофные средства (левокарнитин, Актовегин) применяют в течение 10–14 дней. Для улучшения микроциркуляции используются сосудистые препараты (пентоксифиллин, дипиридамола). При снижении сократительной функции миокарда назначается Неотон внутривенно капельно в течение 5 дней из расчета 120 мг/кг/сут.

При развитии СН показаны *диуретики* (фуросемид из расчета 2–3 мг/кг/сут), малые дозы *сердечных гликозидов* (дигоксин из расчета 0,04–0,05 мг/кг, эту дозу насыщения распределяют на 3 дня, затем назначают поддерживающую дозу — $\frac{1}{5}$ от дозы насыщения). При стойких аритмиях по показаниям назначаются *антиаритмические препараты*. В некоторых случаях применяют *хирургическую коррекцию* аритмии (трепетание предсердий, парасистолия) или искусственный водитель ритма (при полной атриовентрикулярной блокаде).

При тяжелом течении приобретенного миокардита с развитием острой сердечной недостаточности *инотропную поддержку* начинают с инфузии допамина (5–8 мкг/кг/мин) и добутамина (5–10 мкг/кг/мин) и только после стабилизации гемодинамики через 2–3 дня переходят к дигитализации. При необходимости ребенка переводят на ИВЛ.

Прогноз. При легких и среднетяжелых формах заболевания, как правило, прогноз благоприятный. При тяжелых формах летальность в первые 5–7 дней составляет до 70 %, в первую очередь это относится к пациентам с энтеровирусным миокардитом.

Диспансеризация детей, перенесших врожденный и приобретенный острый миокардит, проводится в течение 5 лет жизни. Дети с эндокардиальным фиброэластозом состоят на диспансерном учете у детского кардиолога до передачи во взрослую поликлинику. После выписки из отделения новорожденных (роддома) осмотр детским кардиологом проводится ежемесячно первые 3 месяца, затем — 1 раз в квартал, на втором году жизни — 1 раз в полугодие. Диспансерный осмотр заключается в клиническом обследовании ребенка, снятии ЭКГ; при необходимости проводится

УЗИ сердца. Периодически корректируется терапия. При ухудшении состояния сердца ребенка направляют в кардиологический стационар.

После перенесенного острого миокардита профилактические прививки противопоказаны в течение 2 лет, при хронических миокардитах — постоянно.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Детские болезни* : учеб. / под ред. Н. Н. Володина, Ю. Г. Мухиной. Москва : Династия, 2011. 512 с.
2. *Детская кардиология и ревматология* : практ. руководство / под ред. Л. М. Беляевой. Москва : Медицинское информационное агенство, 2011. 584 с.
3. *Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии* / под ред. М. А. Школьниковой, Е. И. Алексеевой. Москва : М-Арт, 2011. 503 с.
4. *Неонатология* : учеб. / А. К. Ткаченко [и др.] ; под ред. А. К. Ткаченко, А. А. Устинович. Минск : Выш. школа, 2021. 575 с.
5. *Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца : методические рекомендации*. / М. А. Школьникова [и др.]. Москва : М-Арт, 2012. 36 с.
6. *Кожарская, Л. Г. Сердечно-сосудистая система у новорожденных* : учеб.-метод. пособие / Л. Г. Кожарская, Г. Л. Качан. Минск : БелМАПО, 2006. 47 с.
7. *Современные методы диагностики в детской кардиологии* : практ. пособие для врачей / Л. М. Беляева [и др.]. Минск : БелМАПО, 2018. 34 с.
8. *Гутхайль, Х. ЭКГ детей и подростков* / Х. Гутхайль, А. Линдингер ; под ред. М. А. Школьниковой. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. 255 с.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.....	4
Врожденные пороки сердца	4
Первичная диагностика	7
Классификация	10
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	11
Транспозиция магистральных сосудов	12
Коарктация аорты.....	15
Общий артериальный ствол	16
Атриовентрикулярная коммуникация (атриовентрикулярный канал).....	17
Трикуспидальная атрезия	18
Тетрада Фалло.....	19
Стеноз легочной артерии.....	20
Стеноз аорты	21
Открытый артериальный проток	22
Дефекты межпредсердной перегородки	24
Дефекты межжелудочковой перегородки.....	26
Синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы у новорожденных	29
Миокардиты у новорожденных	42
Список использованной литературы.....	50

Учебное издание

Батян Галина Михайловна
Ткаченко Александр Кириллович

ЗАБОЛЕВАНИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск С. В. Байко
Редактор Ю. В. Киселёва
Компьютерная вёрстка С. Г. Михейчик

Подписано в печать 15.09.22. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 3.02. Уч.-изд. л. 2,8. Тираж 40 экз. Заказ 424.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 18.02.2014.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.

ISBN 978-985-21-1120-1



9 789852 111201