

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»
кафедра детской хирургии

А.В. Дергачев В.В. Троян А.Н. Воронецкий

**КАРДИОГЕННЫЕ СИНДРОМЫ
КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА
ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ**

Учебно-методическое пособие

Рекомендовано учебно-методическим объединением
в сфере дополнительного образования взрослых
по профилю образования «Здравоохранение»

Минск, БелМАПО
2021

УДК 616.12-007-036.81-056.7-053.3(075.9)

ББК 54.101я73

Д 36

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия последипломного образования»
от 29.01.2021 года (протокол № 1)

Рекомендовано учебно-методическим объединением в сфере дополнительного
образования взрослых по профилю образования «Здравоохранение»
от 22.03.2021 года (протокол № 1)

Авторы:

Дергачев А.В., профессор кафедры детской хирургии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», доктор медицинских наук, профессор;

Троян В.В., заведующий кафедрой детской хирургии ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», доктор медицинских наук, доцент;

Воронецкий А.Н., доцент кафедры детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет», кандидат медицинских наук, доцент

Рецензенты:

Крылов В.П., главный научный сотрудник РНПЦ «Кардиология», доктор медицинских наук, профессор

Кафедра детской хирургии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Дергачев, А.В.

Д 36

Кардиогенные синдромы критических врожденных пороков сердца периода новорожденности: учеб.-метод. пособие / А.В. Дергачев, В.В. Троян, А.Н. Воронежский. – Минск: БелМАПО, 2021. – 43 с.

ISBN 978-985-584-559-2

В учебно-методическом пособии представлены современные данные об основных причинах возникновения критических состояний при врожденных пороках сердца периода новорожденности.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по специальностям «Детская хирургия», «Кардиохирургия»; повышения квалификации врачей-детских хирургов, врачей-кардиохирургов, врачей-кардиологов, врачей-педиатров, врачей-интернов.

УДК 616.12-007-036.81-056.7-053.3(075.9)

ББК 54.101я73

ISBN 978-985-584-559-2

© Дергачев А.В., Троян В.В.,
Воронецкий А.Н., 2021

© Оформление БелМАПО, 2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КАК КАРДИОГЕННЫЙ СИНДРОМ ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ.....	7
ГИПОКСЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ.....	22
СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ.....	32
ВОПРОСЫ ДЛЯ КОНТРОЛЯ УСВОЕННОГО МАТЕРИАЛА.....	37
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	40

ВВЕДЕНИЕ

Кардиогенный синдром в широком смысле представляет собой комплекс органически связанных между собой клинических симптомов с общей этиологией и единым патогенезом.

В данном пособии кардиогенные синдромы у детей будут рассматриваться как основная причина критических состояний при врожденных пороках сердца периода новорожденности. Будут рассмотрены три кардиогенных синдрома являющихся основной причиной развития угрожающих жизни ребенка состояний при критических врожденных пороках сердца периода новорожденности. Для лучшей иллюстрации и понимания материала описание кардиогенных синдромов их клинические проявления, постановка диагноза, показаний к хирургическому или медикаментозному лечению, а также определения послеоперационного прогноза, будут проведены на примере наиболее часто встречаемых в детской кардиохирургической практике критических врожденных пороках сердца.

Синдром сердечной недостаточности – наиболее часто встречающийся кардиогенный синдром при критических врожденных пороках сердца периода новорожденности. Встречается в более чем половине всех случаев врожденных пороков сердца. Синдром сердечной недостаточности новорожденного возникает при неспособности сердца ребенка обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, вследствие повышенной гемодинамической нагрузки на сердце и нарушения сократимости миокарда.

Первичные нарушения функции сердца вызывают целый ряд адаптационных реакций, направленных на поддержание кровообращения новорожденного ребенка. Одышка и частое сердцебиение самые частые клинические проявления данного синдрома. Сердечная недостаточность – это состояние с однозначно плохим прогнозом. Дисфункция миокарда приводит к снижению фракции сердечного выброса. И, не смотря на развитие в последующем различных компенсаторных механизмов, таких как активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, механизма Франка-Старлинга и симпатoadреналовой системы, направленных на поддержание нарушенной функции сердечной мышцы жизненный прогноз, как правило, неблагоприятный [1]. При таких врожденных пороках сердца как врожденная атрезия трехстворчатого клапана, врожденный синдром гипоплазии левых отделов сердца синдром сердечной недостаточности является наиболее частой причиной смерти детей в период новорожденности.

Второй по частоте встречаемости кардиогенный синдром, являющийся причиной возникновения критических состояний новорожденных это синдром артериальной гипоксемии. Критические гипоксемические состояния в первые месяцы жизни ребенка развиваются при так называемых дуктус-зависимых пороках, когда возможность системного или легочного кровотока зависит только от функционирующего или не функционирующего артериального протока. Примером таких врожденных пороков сердца могут служить: простая транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии, Тетрада Фалло, перерыв дуги аорты и другие.

Третий кардиогенный синдром – синдром нарушения сердечного ритма. Причины возникновения нарушений ритма сердца у детей могут быть самые разнообразные. Прежде всего – это органические поражения сердца врожденного и приобретенного генеза: пороки сердца, кардиомиопатии, опухоли сердца, а также миокардиодистрофия и миокардиосклероз, развивающиеся вторично при инфекционно-токсическом поражении миокарда.

Возникновение нарушений сердечного ритма возможны при болезнях эндокринной системы. При этом нарушения ритма сердца могут быть вызваны как первичным эндокринным дисбалансом, так и вторичной дистрофией миокарда.

Важным аритмогенным фактором у детей может быть нарушение электролитного баланса, особенно обмена калия, магния и кальция (при эндокринопатии, почечной недостаточности, пролонгированной рвоте, диарее, при терапии глюкокортикоидами, сердечными гликозидами, мочегонными средствами).

По данным различных авторов, около 30% детей с нарушениями сердечного ритма (большой частью экстрасистолии) являются функциональными. Их возникновение может быть связано с экстракардиальными нарушениями иннервации сердца (постгипоксический синдром дезадаптации сердечно сосудистой системой у детей раннего возраста, нейроциркуляторные дистонии (в большинстве случаев у детей старшего возраста). По мнению некоторых авторов нарушения сердечного ритма, у детей могут быть вызваны синдромом соединительнотканной дисплазии сердца (пролапс митрального клапана, аномально расположенных хорд левого желудочка).

Не редко причиной происхождения нарушений сердечного ритма у детей может быть врожденный дефект проводящей системы сердца (синдромы предвозбуждения желудочков с развитием пароксизмальных тахикардий).

Однако наиболее частой причиной возникновения критических нарушений сердечного ритма у детей в период новорожденности в 53% случаев является органическое поражение сердца в частности - врожденные пороки сердца. Первое место среди причин внезапной аритмогенной смерти у детей с врожденными пороками сердца занимают пороки с большим системно-легочным шунтом, высокой легочной гипертензией, а также Тетрада Фалло и аномалия Эбштейна.

Своевременная постановка диагноза врожденных пороков сердца, являющихся причиной возникновения критических состояний новорожденных возможна как в пренатальном периоде, так и в первые минуты после рождения ребенка. В случаях же несвоевременной диагностики критических врожденных пороков сердца риск смертности новорожденного значительно возрастает [2-5], так при не диагностированных в роддоме критических врожденных пороков сердца риск смерти превышает 30% [6-7].

СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КАК КАРДИОГЕННЫЙ СИНДРОМ ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

Первые проявления дисфункции сердечной деятельности: тахикардия, бледность, появление цианоза, одышки при кормлении или физической активности ребенка, прекращение набора массы тела, изменения на ЭКГ требуют проведения дополнительного обследования ребенка на предмет выявления врожденного порока сердца. Наиболее частыми клиническими проявлениями сердечной патологии у новорожденных с врожденными пороками сердца являются синдромы сердечной недостаточности, артериальной гипоксемии и нарушения сердечного ритма. В основе сердечной недостаточности лежит снижение сократительной функции миокарда, обусловленное кардиальными причинами. Различают левожелудочковый, правожелудочковый или комбинированный типы сердечной недостаточности. Левожелудочковый тип характеризуется гиперволемией малого круга кровообращения, обусловленной насосной недостаточностью левых отделов сердца, правожелудочковый – транзиторной или постоянной гиперволемией большого круга кровообращения, вызванной насосной недостаточностью правых камер сердца, комбинированный – сочетанием клинических проявлений, которые характерны как для левожелудочковой, так и правожелудочковой сердечной недостаточности.

Клинические проявления сердечной недостаточности у новорожденных детей имеет ряд особенностей, обусловленных относительной незрелостью сердечно-сосудистой системы, перестройкой кровообращения при переходе к постнатальному типу кровообращения, структурными особенностями миокарда и его метаболизма. В ряде случаев сердечная недостаточность является следствием процессов, протекавших еще внутриутробно. При врожденных пороках сердца патологическая нагрузка на сердце плода не выражена во внутриутробном периоде, но возникает и быстро нарастает при переходе к постнатальному кровообращению.

Среди множества существующих врожденных пороков сердца у детей есть группа так называемых критических врожденных пороков сердца периода новорожденности, жизнь детей, при которых невозможна из-за анатомических и патофизиологических особенностей аномалии сердца. Новорожденные с такими пороками погибают или сразу после рождения или в ближайшие дни после рождения.

Критические врожденные пороки сердца часто характеризуются дуктус-зависимым легочным или системным кровообращением, для их клинического проявления характерно внезапное резкое ухудшение внешне благополучного при рождении ребенка состояния, связанное с уменьшением кровотока через артериальный проток. То есть у новорожденных с такими врожденными пороками сердца прогноз для жизни может зависеть от функционирования открытого артериального протока, который как правило является единственным источником поступления крови в легочную артерию или нисходящую аорту.

Недостаточность кровообращения у новорожденных не всегда вызвана сниженной сократительной способностью сердечной мышцы, а может быть обусловлена патологической преднагрузкой (наполнением желудочков), значительно повышенным сосудистым сопротивлением, патологическим лево-правым шунтом на уровне желудочков, затрудненным оттоком крови из желудочков. У новорожденных с недостаточностью кровообращения чаще всего одновременно манифестируют проявления правожелудочковой и левожелудочковой недостаточности.

Клинические проявления острой сердечной недостаточности у новорожденных с различными врожденными пороками сердца могут быть различные. Например, у детей с врожденными пороками сердца, которые сопровождаются перегрузкой малого круга кровообращения (так называемые «белые» пороки), могут развиваться признаки левожелудочковой сердечной недостаточности, когда преобладает не столько снижение сердечного выброса, сколько перегрузка малого круга кровообращения. У ребенка появляется одышка (сначала экспираторная, потом – смешанная), тахикардия, в большом количестве влажные хрипы в легких.

В педиатрической практике используют клинические критерии сердечной недостаточности у детей раннего возраста, предложенные Белоконов Н.А. (1984). Для детей раннего возраста с врожденными пороками сердца О.С. Шарыкин (2000) предлагает использовать классификацию сердечной недостаточности с учетом лечения, которое проводится. Автор выделяет четыре их степени:

I степень – умеренные тахикардия и одышка (до 120% от нормы) в покое или при небольшой нагрузке (кормлении); печень увеличена до 3 см. Размеры сердца могут быть не увеличены. С помощью медикаментозной терапии удается добиться компенсации показателей.

II степень – нарастание тахикардии и одышки до 125-150% от нормы (в покое); печень увеличена больше, чем на 3 см. Возможные отеки на стопах и лице, беспокойство, сложности при кормлении, периодически

выслушиваются непостоянные застойные хрипы в легких. Рентгенологически или при эхокардиографии – заметная дилатация полостей желудочков. Медикаментозная терапия уменьшает симптомы до уровня I степени.

III степень – тахикардия и одышка достигают 160% и более; значительно увеличена печень (более 3 см), периферические отеки и асцит, постоянные застойные хрипы в легких. Ребенок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна, нередко необходимо проведение искусственной вентиляции легких для стабилизации состояния.

IV степень – артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижение наполнения капилляров кровью, холодные конечности), бледность, резкое угнетение центральной нервной системы, олигурия. Возможна брадикардия (ЧСС менее 80 сокращений в минуту).

Считается, что при I-II степени сердечной недостаточности медикаментозная терапия позволяет быстро стабилизировать состояние ребенка. При III-IV степени терапия должна быть более интенсивной, а возможно приобретать черты реанимации. Оперативная коррекция врожденного порока сердца может быть выполнена только после стабилизации основных гемодинамических и метаболических показателей, в том числе после проведения искусственной вентиляции легких.

Не редко прогрессирование сердечной недостаточности у ребенка с врожденным пороком сердца может вызвать нарушения сердечного ритма.

Существует несколько групп врожденных пороков сердца, являющихся причиной возникновения сердечной недостаточности у новорожденных:

- обструкция левых отделов сердца (коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца);
- лево-правый шунт крови, усиленный легочный кровоток (большой септальный дефект, аорто-легочное соединение, тотальный аномальный дренаж легочных вен);
- обструкция правых отделов сердца, ослабленный легочный кровоток (атрезия легочной артерии, гипоплазия легочной артерии, атрезия трехстворчатого клапана, аномалия Эбштейна).

Заслуживает особого внимания наличие сердечной недостаточности у новорожденного с единственным желудочком сердца, который обеспечивает как системный, так и легочный кровоток.

К основным клиническим проявлениям сердечной недостаточности новорожденных можно отнести:

- ускорение (или замедление) частоты сердечных сокращений, усиленное дрожание над областью сердца, глухие сердечные тоны, застой в большом кругу кровообращения;
 - слабый пульс на периферических артериях;
 - пониженное артериальное давление;
 - изменение цвета кожных покровов (бледность, синюшность, мраморный рисунок кожных покровов) и другие проявления нарушения притока из системного круга (удлинение времени восстановления капиллярного кровотока больше 3-х секунд, разница между поверхностной и глубокой температурами тела больше 2°C;
 - увеличение печени, отеки;
 - снижение диуреза;
 - потливость, усталость во время кормления, отсутствие прироста массы тела;
 - затрудненное дыхание (ускоренный и глубокий вдох, втягивания эпигастрия и межреберных промежутков), кашель, свист и хрипы над легочными полями.

Таким образом, своевременная диагностика сердечной недостаточности у новорожденного при критических врожденных пороках сердца, при углубленном клиническом обследовании и анализе результатов современных инструментальных методов исследования позволяет выработать адекватную тактику ведения новорожденного и определить оптимальные сроки перевода ребенка в кардиохирургическую клинику.

Характерным примером врожденного порока сердца, являющегося частой причиной возникновения сердечной недостаточности новорожденных, может служить критическая коарктация аорты. С анатомической точки зрения это врожденная обструкция нисходящей грудной аорты ниже отхождения левой подключичной артерии. Порок относится к группе дуктус-зависимых. Частота его встречаемости составляет от 0,2 до 0,6 случаев на 1000 новорожденных или 7% всех случаев врожденной сердечной патологии [8].

Не смотря на, казалось бы, не сложную с анатомической и гемодинамической точки зрения аномалию, коарктация аорты представляет большую проблему в кардиохирургии. Выбор оптимального возраста для операции, различные варианты хирургической и эндоваскулярной тактики лечения, определение сроков повторного вмешательства при рестенозах – все эти вопросы сегодня далеки от окончательного решения.

Различают следующие анатомические типы пороков:

1) преддуктальный («инфантильный») тип, при котором отмечается значительное сужение либо артррезия аорты на большом протяжении, обычно выше места отхождения артериального протока;

2) постдуктальный («взрослый») тип, характеризующийся сужением или артррезией короткого отрезка аорты, обычно в участке перехода дуги аорты в нисходящую часть ниже места отхождения артериального протока (Рис. 1).

Гемодинамические нарушения зависят от типа порока. При постдуктальном («взрослом») типе коарктации аорты артериальный проток обычно закрыт. При преддуктальном («инфантильном») типе, когда функционирует открытый артериальный проток, развивается легочная гипертензия, возрастает сопротивление сосудов малого круга и могут появиться право-левый шунт в нисходящую часть аорты и цианоз нижней половины тела – дифференцированный цианоз (розовые верхние конечности и цианотичные нижние конечности).

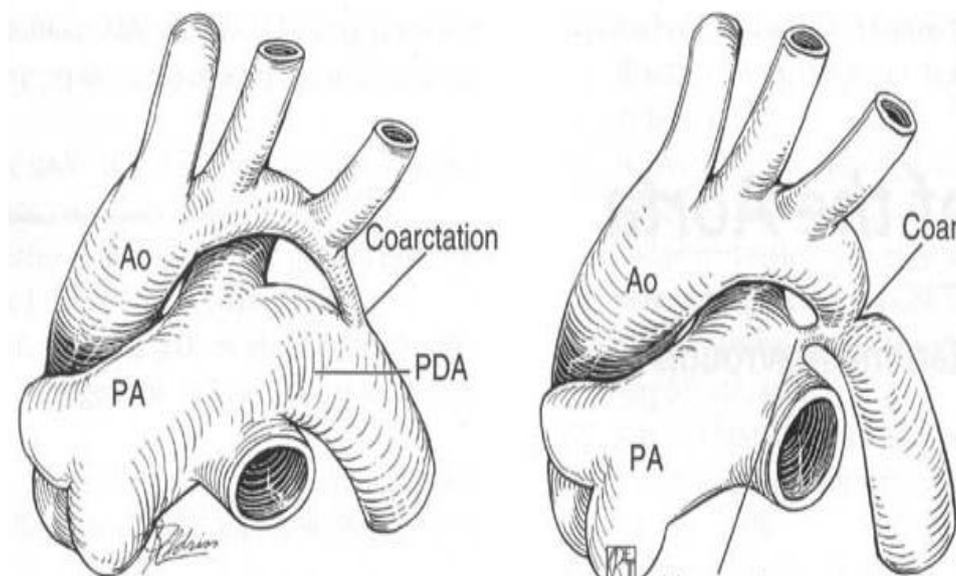


Рис 1. А – инфантильный; В – взрослый тип коарктации аорты

Гемодинамика новорожденного при инфантильном типе коарктации аорты зависит от функционирования артериального протока (дуктус-зависимый порок). При этом в случае его закрытия ишемия органов, расположенных дистальнее коарктация приводит к полиорганной недостаточности и выраженному ацидозу. В то же время внезапное

увеличение постнагрузки на левый желудочек сердца вызывает острую сердечную недостаточность.

Появление клинической симптоматики коарктации аорты у новорожденных является плохим прогностическим признаком. После рождения, за относительно асимптомным периодом в несколько дней следует стремительная декомпенсация, обусловленная закрытием артериального протока. Быстро развивается сердечно-сосудистая недостаточность, сопровождающаяся гипотонией, тахикардией, тахипное, отсутствием пульса на нижней половине тела; у большинства пациентов вследствие развития левожелудочковой недостаточности пульс на верхней половине тела, становится мягким или нитевидным. В течение нескольких часов развивается анурия и метаболический ацидоз. Для порока характерно выраженное беспокойство новорожденного, отсутствие аппетита, анемия, наличие систолического градиента давления между правой рукой и ногой. Степень нарушения кровообращения зависит от степени обструкции аорты, наличия коллатералей, быстроты развития компенсаторной гипертрофии сердца.

Диагноз коарктации аорты уточняется и подтверждается на основании эхокардиографии (Рис. 2.).

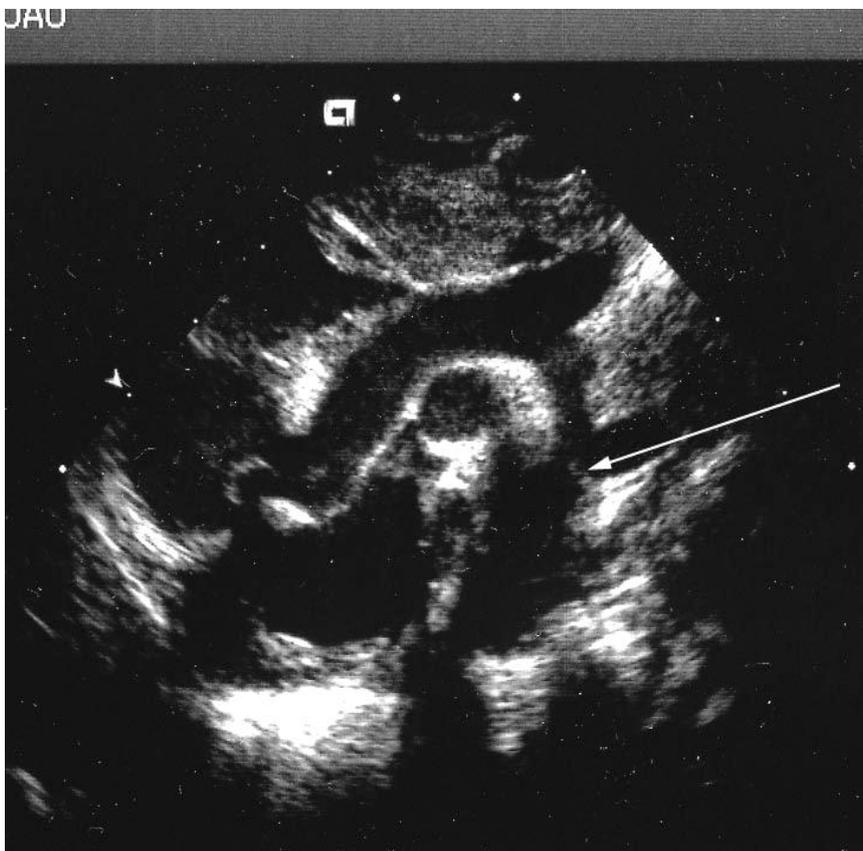


Рис. 2. Коарктация аорты с внутренней мембраной

Использование простагландинов PGE1 в сочетании с интубационной вентиляцией легких, внутривенной инотропной поддержкой (дофамин и добутамин), и внутривенного ведения бикарбоната натрия позволяет нормализовать метаболический ацидоз и минимизировать почечную недостаточность при дуктус-зависимых врожденных пороках сердца. В качестве неотложной помощи возможна паллиативная коррекция коарктации аорты с помощью рентген эндоваскулярной баллонной дилатации (Рис. 3).

Однако использование баллонной ангиопластики при критической коарктации аорты у новорожденных нежелательно в связи с возможным повреждением стенки аорты и последующим развитием рекоарктаций..

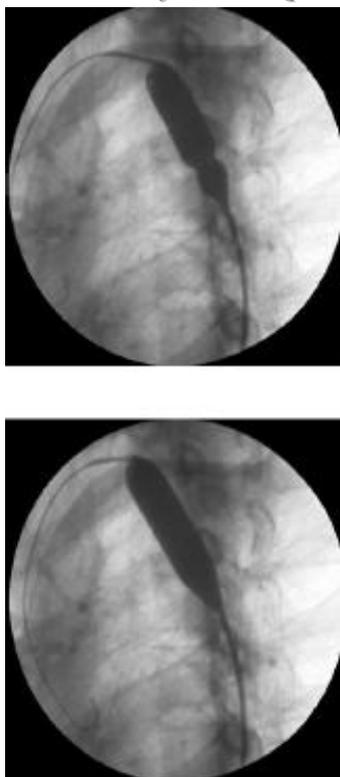


Рис. 3. Эндоваскулярная баллонная дилатация коарктации аорты

Хирургическое вмешательство с целью радикальной коррекции порока может быть запланировано только после полной нормализации функции всех жизненно важных органов. Основным показанием к операции у новорожденных является наличие коарктации аорты, вызывающей недостаточность кровообращения.

По данным литературы послеоперационная летальность при коррекции коарктации аорты у новорожденных составляет 4-18%, отдаленные результаты (через 25 лет) не удовлетворительные; у 75% оперированных имеются различного рода осложнения [9].

Вторым примером врожденного порока сердца, являющимся причиной синдрома острой сердечной недостаточности новорожденных, может служить гипоплазия левых отделов сердца. Это один из наиболее тяжелых врожденных пороков сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком относящихся к группе критических врожденных пороков сердца периода новорожденности. Он характеризуется недоразвитием левых отделов сердца, гипоплазией аортального клапана и аорты, что создает критическую обструкцию системному кровотоку (Рис. 4).

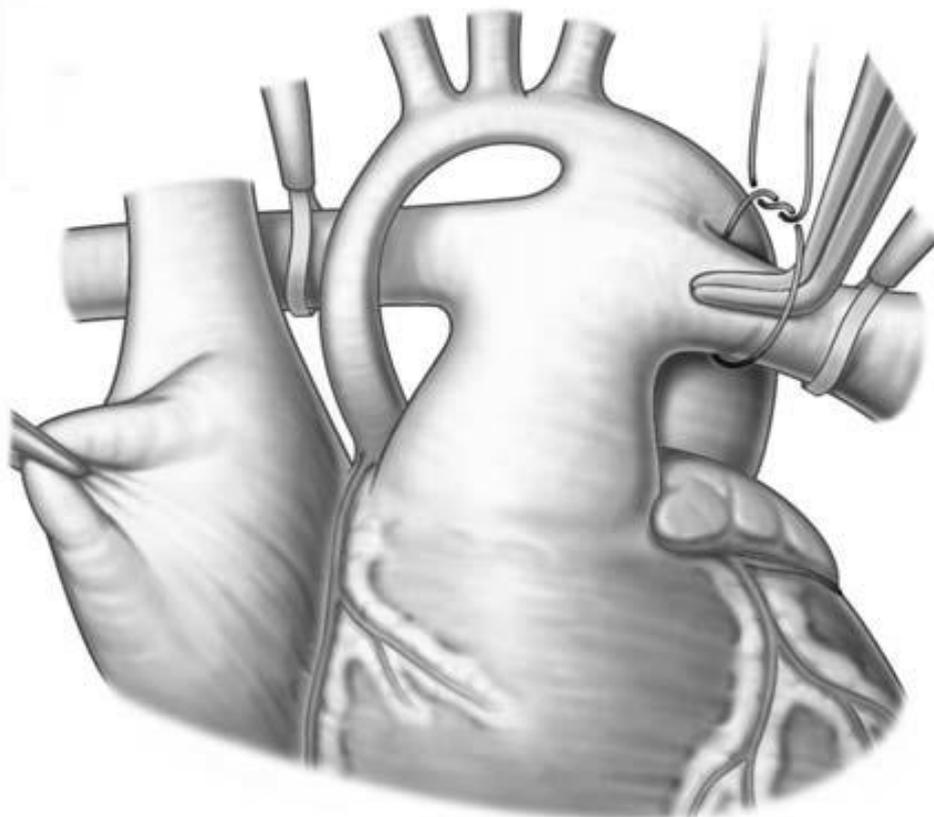


Рис. 4. Гипоплазия левых отделов сердца. Левого желудочка, аортального клапана, восходящей аорты до отхождения правой подключичной артерии

Диаметр восходящей аорты у новорожденных детей с СГЛОС не превышает 3 мм, при этом стенка восходящей аорты тонкая и хрупкая.

Впервые патологическую анатомию порока описал Lev M., в 1952 году, а термин «hypoplastic left heart syndrome» был предложен в 1958 Noonan and Nadas [10,11].

Естественное течение порока крайне неблагоприятно. При гипоплазии левых отделов сердца смертность новорожденных в первую неделю жизни превышает 70%, а к шести месяцам жизни достигает 100%. Несмотря на то, что гипоплазия левых отделов сердца составляет около 3% от всех

врожденных пороков сердца, этот порок является причиной смертности более 25% новорожденных в течение первой недели жизни [12].

В пренатальном периоде порок не является препятствием к нормальному развитию плода. Характерной особенностью внутриутробного кровообращения является то, что в аорту и легочный ствол поступает смешанная артериовенозная кровь с одинаковым парциальным давлением кислорода. При этом насыщение гемоглобина кислородом примерно одинаково в правом и левом желудочке. Однако при наличии у ребенка гипоплазии левых отделов сердца изменение кровообращения после рождения ребенка с параллельного на последовательное приводит к фатальным последствиям. Пренатальная диагностика гипоплазии левых отделов сердца возможна на основании эхокардиографии (Рис. 5).



Рис. 5. Пренатальная эхокардиография плода во второй половине беременности с гипоплазией левых отделов сердца

Всем новорожденным с гипоплазией левых отделов сердца необходима, как можно ранняя, инфузия простагландинов E1 из расчета 0,005-0,02 мкг/кг/мин., для профилактики закрытия открытого артериального протока.

Хотя анатомические особенности гипоплазии левых отделов сердца несколько разнообразны, патофизиология порока и механизм нарушения

гемодинамики имеют явные физиологические сходства. Критическая сердечная недостаточность кровообращения при этом пороке развивается вскоре после рождения, что приводит к быстрой гибели ребенка.

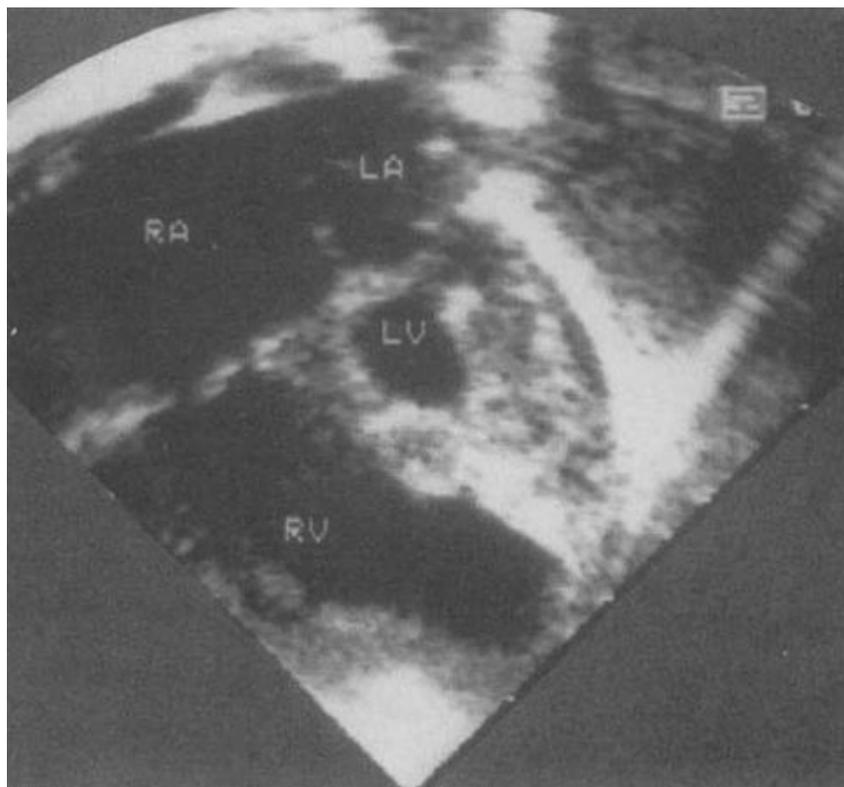
Клиническая картина после рождения ребенка может значительно варьировать в зависимости от анатомического варианта гипоплазии левых отделов сердца. Но при этом всегда присутствуют признаки сердечной недостаточности. При аускультации сердца ребенка с гипоплазией левых отделов сердца выслушивается характерный умеренный систолический шум по левому краю грудины. Кожные покровы с серым оттенком, конечности холодные, ацидоз, выраженная одышка с влажными хрипами в легких, увеличение границ печени. Ослабление пульса и снижение артериального давления на всех конечностях, прогрессирующая сердечная недостаточность право и левожелудочкового характера. Цианоз выражен умеренно. Нет прямой корреляции между степенью тяжести состояния и степенью выраженности цианоза. Выраженный цианоз часто обусловлен снижением кровотока через открытое овальное окно, либо сопутствующей патологией (тотальный аномальный дренаж легочных вен, диафрагмальная грыжа и другой патологии).

Закрытие артериального протока при гипоплазии левых отделов сердца приводит к нарушению гемодинамики новорожденного не совместимое с жизнью. При этом у ребенка развивается острый дефицит сердечного выброса, быстрое прогрессирование сердечной недостаточности, кислородное голодание тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза.

В тоже время у некоторых новорожденных могут отсутствовать выраженные клинические признаки врожденного порока сердца. Это возможно при хорошо функционирующем открытом артериальном протоке и сопутствующих врожденных септальных дефектах сердца (дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок). В связи с тем, что клинические проявления критических пороков сердца периода новорожденности не всегда позволяют поставить точный диагноз в роддоме, педиатры в первую неделю после выписки ребенка из роддома должны проявлять настороженность в отношении не манифестирующих пороков сердца. Трудности в кормлении новорожденного, недостаточное увеличение массы тела, цианоз, респираторные расстройства, снижение активности,

раздражительность должны являться поводом для более тщательного обследования с целью выявления порока сердца.

Эхокардиографическое исследование позволяет выявить все признаки порока: гипоплазию и anomальное строение митрального клапана, гипоплазию или атрезию аортального клапана, гипоплазию восходящей аорты, выявить или исключить наличие антеградного потока крови через митральный и аортальный клапаны, определить линейные размеры левого желудочка [15]. Рис. 6.



***Рис. 6. Трансторакальная Эхокардиография новорожденного с гипоплазией левых отделов сердца.
LV – гипоплазированный левый желудочек***

В первые часы после рождения ребенка с гипоплазией левых отделов сердца необходимы лечебные мероприятия основные принципы которого заключаются в снижении метаболических потребностей организма ребенка, коррекции метаболических нарушений, применение простагландинов группы E, позволяющих временно предотвратить закрытие открытого артериального протока. Физиологическая роль простагландинов в закрытии и открытии артериального протока позволяет использовать их для постнатального применения в случаях критического состояния при гипоплазии левых отделов сердца. Простагландин PGE1 впервые был успешно применен с целью сохранения функции открытого артериального

протока в 1975 году [22]. С целью достижения большего эффекта простагландины используют с первых часов жизни новорожденного.

Ключевым моментом в тактике ведения новорожденных с критическими врожденными пороками сердца является четкое подразделение основных направлений терапии у различных групп больных.

Для лечения дуктусзависимых врожденных пороков сердца адекватной терапией является: отсутствие кислородотерапии, внутривенное введение простагландинов, коррекция кислотно-щелочного состояния. Потенциально опасной для таких больных будет инсуффляция или искусственная вентиляция легких кислородом. На сегодняшний день известно, что в механизме закрытия артериального потока играют роль два фактора: повышение насыщения кислородом крови после первого вдоха новорожденного и прогрессирующее снижение уровня материнских простагландинов.

- Кислородотерапия не показана;
- внутривенное титрование простагландина E₁ в начальной дозе 0,02–0,05 мкг/кг/мин, при достижении эффекта дозу можно снизить до 0,01–0,025 мкг/кг/мин;
- коррекция кислотно-щелочного состояния;
- при необходимости искусственной вентиляции легких ее проведение небольшими концентрациями O₂;
- тщательное соблюдение/коррекция водно-электролитного баланса, объем жидкости + еды = 70–80 мл/кг/сут;
- поддержание температуры тела — 36 °С;
- седативная терапия.

Препараты группы PGE₁ имеют разные названия в зависимости от фирмы-производителя: простин ВР, алпростан, вазапостан. Действующее вещество — алпростадиол. 1 ампула содержит 100 мкг алпростадиола. Используется средняя доза 0,02–0,05 мкг/кг/мин. Эффект препарата появляется практически «на игле». При достижении эффекта (повышение сатурации кислорода до 85–90 % или купирование явлений сердечной недостаточности) дозу можно снизить до 0,01–0,025 мкг/кг/мин [15,16,17]. Препарат обладает побочными действиями, самое грозное из которых — апноэ. При использовании препарата нужно быть готовым к искусственной вентиляции легким. Другие побочные действия: гиперемия кожи, лихорадка, диарея, судороги, купируются уменьшением дозы или отменой препарата.

Терапия сердечной недостаточности при транспозиции магистральных сосудов предполагает:

- исключить дополнительный кислород;
- введение простагландина E₁ — 0,02–0,05 мкг/кг/мин;
- допамин, добутамин — 2–3 мкг/кг/мин;
- при необходимости баллонная атриосептотомия по Rashkind.

Терапия сердечной недостаточности у новорожденных с критической коарктацией аорты является сложной задачей при изолированных пороках. Она может включать следующие мероприятия:

- простагландин E₁;
- диуретики и дигоксин;
- исключить ингаляцию кислорода;
- безотлагательная транспортировка в кардиохирургический центр с целью проведения срочной операции или дилатация стеноза;
- искусственная вентиляция легких.

Целью интенсивной терапии при критической коарктации аорты является поддержание адекватной коронарной и системной перфузии, поэтому она включает инотропную поддержку адреналином (0,03–0,1 мкг/кг/мин) или допамином (5–10 мкг/кг/мин).

Для критических пороков сердца с большими лево-правыми шунтами адекватной считается терапия кардиотониками, мочегонными; потенциально опасной – вазодилататорами, увеличивающими объем сброса и усугубляющими легочную гиперволемию и тем самым снижая системный выброс.

Хирургическое лечение гипоплазии левых отделов сердца до настоящего времени представляет большую проблему и не смотря на внедрения в клиническую практику различных современных методов хирургической коррекции порока, ранняя послеоперационная летальность достигает 50%. В связи с анатомическими особенностями гипоплазии левых отделов сердца радикальная коррекция порока невозможна. Конечной целью поэтапной паллиативной реконструкции гемодинамики при хирургической коррекции порока является операция по Fonten, выполняется в возрасте от 18 до 24 месяцев [13]. (Рис. 7).

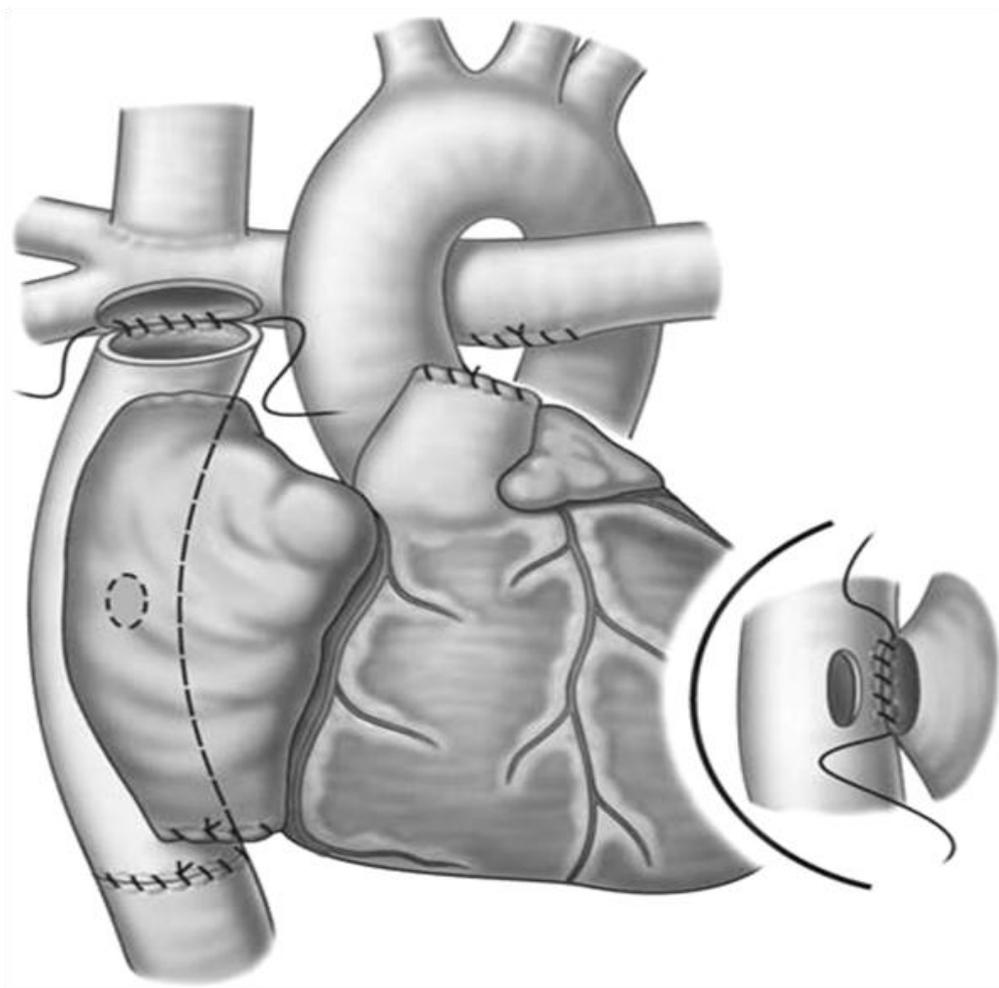


Рис. 7. Принципиальная схема операции по Fonten

Недоношенность (период гестации менее 32 недель), низкий вес при рождении (<1500 гр.) не являются противопоказаниями к хирургическому лечению, однако значительно увеличивают риск операции.

Новорожденным с серьезными хромосомными аномалиями операция противопоказана.

С точки зрения гемодинамики операция Fonten основана на принципе разделения системного и легочного кругов кровообращения путем отведения венозной крови из правого предсердия прямо в легочную артерию, минуя правый желудочек. Гемодинамика после операции Fonten имеет принципиальные отличия. До операции легочный кровоток обеднен, но обеспечивается при помощи нагнетательной камеры, роль которой выполняет функционально единственный правый желудочек. После выполнения операции Fonten легочный кровоток увеличивается, при этом поступление крови в легочные артерии обеспечивается только за счет остаточной энергии венозного кровотока и отрицательного давления в

грудной клетке при вдохе. Кроме того, меняется характер легочного кровотока – он становится не пульсирующим. Оптимальным временем для хирургического вмешательства при гипоплазии левых отделов сердца признан интервал между вторыми и пятыми сутками после рождения ребенка.

В случае критического состояния ребенка при поступлении в стационар или при тяжелой сопутствующей соматической патологии в качестве альтернативы возможно выполнение гибридного первого этапа коррекции гипоплазии левых отделов сердца. Суть гибридной операции в раздельном суживании легочных артерий и эндоваскулярного стентирования открытого артериального протока. Выполнение этой операции позволило исключить применение аппарата искусственного кровообращения при первом этапе коррекции гипоплазии левых отделов сердца. В настоящее время гибридная операция по Gibbs используется не только как альтернатива операции по Norwood, но и как мост к трансплантации сердца. При выраженном нарушении функции правого желудочка или невозможности адекватной коррекции дисфункции трехстворчатого клапана в качестве единственной альтернативы этапной гемодинамической коррекции гипоплазии левых отделов сердца показано выполнение пересадки сердца [14,18,19].

ГИПОКСЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

Основным проявлением синдрома артериальной гипоксемии (гипоксический приступ, гипоксический статус, последствия хронической гипоксемии) является цианоз. Цианоз как клиническое проявление множественных этиологических причин может возникать в любом возрасте, но наибольшую проблему для диагностики и ведения представляет, когда встречается у новорожденного.

Причинами не респираторного цианоза могут быть:

- 1) сердечные дефекты:
 - сниженный легочный кровоток;
 - застойная сердечная недостаточность (легочной застой);
- 2) первичные пульмональные;
- 3) гипертензия новорожденного;
- 4) заболевания центральной нервной системы:
 - внутричерепное кровоизлияние;
 - введение матери седативных препаратов;
 - менингит;
- 5) метгемоглобинемия;
- 6) гипогликемия;
- 7) сепсис;
- 8) холод.

В норме парциальное давление кислорода в артериальной крови должно составлять 60-80 мм рт.ст., а насыщение крови кислородом 96-98%. Артериальная гипоксемия развивается при снижении парциального давления менее 60 мм рт.ст., и уровнем насыщения кислородом менее 75%.

Артериальная гипоксемия при врожденных пороках сердца формируется за счет:

- внутрисердечного сброса венозной крови справа налево и поступление ее в аорту;
- снижения легочного кровотока;
- разобщение большого и малого кругов кровообращения при простой врожденной транспозиции магистральных сосудов.

Основной симптом гипоксемии при врожденных пороках сердца – центральный цианоз. Тотальный цианоз развивается при насыщении крови кислородом менее 75 %. Акроцианоз или цианоз носогубного треугольника появляются при сатурации 85%. Как правило, это признак нарушения

микроциркуляции на периферии. Мраморность с сероватым оттенком кожи – следствие выраженной гиперсимпатикотонии и централизации кровообращения. Цианоз зависит не только от насыщения артериальной крови кислородом, но и от концентрации гемоглобина, что делает его клиническую оценку изначально неточной.

При наличии цианоза следует сравнивать окраску верхних и нижних конечностей: наличие разницы в таковой определяется как дифференцированный цианоз. Разпознавание цианоза зависит от ряда факторов, включая количество восстановленного гемоглобина в циркуляции: чтобы цианоз был клинически очевидным, уровень восстановленного гемоглобина должен составлять около 0,78 ммоль/л, или 5 г/дл. Окисление гемоглобина экзогенными химическими соединениями и определенные специфические нарушения гемоглобина приводят к метгемоглобинемии, при которой молекула гемоглобина не способна переносить кислород. Общая концентрация гемоглобина – еще один значительный фактор, при котором у новорожденного с полицитемией может проявляться цианоз, а пациент с тяжелой анемией может не иметь достаточно ненасыщенного гемоглобина для проявления клинического цианоза.

Акроцианоз или цианоз конечностей – относительно распространенное проявление у новорожденного, конечности которого обнажены или холодные. Цианоз центрального происхождения обычно вовлекает в процесс губы, язык, слизистые оболочки и ложе ногтей. Дифференцированный цианоз может появляться при некоторых патологиях сердца и наличии открытого артериального протока. Цианоз нижних конечностей и отсутствие цианоза верхних конечностей (чаще всего правой руки) отмечается при шунтах справа налево через открытый артериальный проток в сочетании с коарктацией аорты или прерыванием аортальной дуги.

Цианоз, связанный с врожденным пороком сердца, наиболее часто центрального происхождения, и после вдыхания 100% кислорода у ребенка отмечается незначительное изменение цвета кожных покровов или артериального насыщения крови кислородом, либо отсутствие улучшения.

Представляет диагностический интерес проба с вдыханием 100% кислорода (оценка результатов – через 10 мин). Если цианотичный новорожденный не реагирует на вдыхание кислорода или реагирует усилением цианоза, то наиболее вероятный диагноз – дуктусзависимая легочная циркуляция. Иногда при проведении пробы наблюдается снижение системного давления или давления на ногах. Это также свидетельствует о дуктусзависимой системной циркуляции. В случае же положительного

эффекта от кислорода, сопровождающегося подъемом сатурации до 90–100%, диагноз критического врожденного порока сердца исключается и можно предположить наличие легочных проблем, проблем, связанных с родовой травмой, ателектазом легкого, асфиксией, респираторным дистрессом, пневмотораксом, диафрагмальной грыжей. При цианозе, обусловленном легочной патологией, парциальное давление кислорода в артериальной крови повышается до 150 мм рт.ст., при цианозе, связанном с сердечной патологией, парциальное давление кислорода в артериальной крови возрастает не более чем на 15–20 мм рт.ст. Однако следует помнить, что проведение кислородотерапии патогенетически оправдано только при тетраде Фалло.

У детей с врожденными пороками сердца необходимо различать цианоз, вызванный снижением легочного кровотока, и цианоз, сопровождающий увеличение легочного кровотока. Так, если легочный кровоток снижен, возможно наличие обструкции на уровне трикуспидального клапана, правого желудочка, клапана легочной артерии или самой легочной артерии. При этом обязательно наличие внутрисердечного сообщения, обеспечивающего возврат крови по венам большого круга из правых отделов сердца в левые (тетрада Фалло, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки или при интактной межжелудочковой перегородке, атрезия трикуспидального клапана). Дети с цианозом и нормальным или увеличенным легочным кровотоком чаще всего будут иметь транспозицию магистральных артерий или, реже, ситуацию с полным смешиванием крови. Смешение на уровне предсердий возникает при тотальном аномальном дренаже легочных вен и на уровне желудочков в случае функционально единственного желудочка; смешивание крови на уровне крупных артерий – при общем артериальном стволе.

При исключении всей экстракардиальной патологии, вызывающей цианоз у новорожденного, и при подозрении на патологию со стороны сердечно-сосудистой системы, необходимо думать о наиболее часто встречающихся у новорожденных критических врожденных пороках сердца: простой транспозиции магистральных сосудов, атрезии трехстворчатого клапана, критической формы тетрады Фалло.

Транспозиция магистральных сосудов, врожденный порок сердца, впервые описанный шотландским патологом доктором Мэтью Бэйли в 1797 году при вскрытии трупа двухмесячного ребенка, до недавнего времени считался пороком не совместимым с жизнью. И только внедрение в

хирургическую практику таких инновационных технологий, как баллонной предсердной септотомии Рашкиндом и операции артериального переключения Жатане позволили не только добиться выживания новорожденных, но и гарантировать им хорошее качество жизни [20].

Характерной анатомической особенностью транспозиции магистральных сосудов является «дискордантное» соединение желудочков сердца и магистральных артерий. То есть, аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия от левого желудочка (Рис. 8).

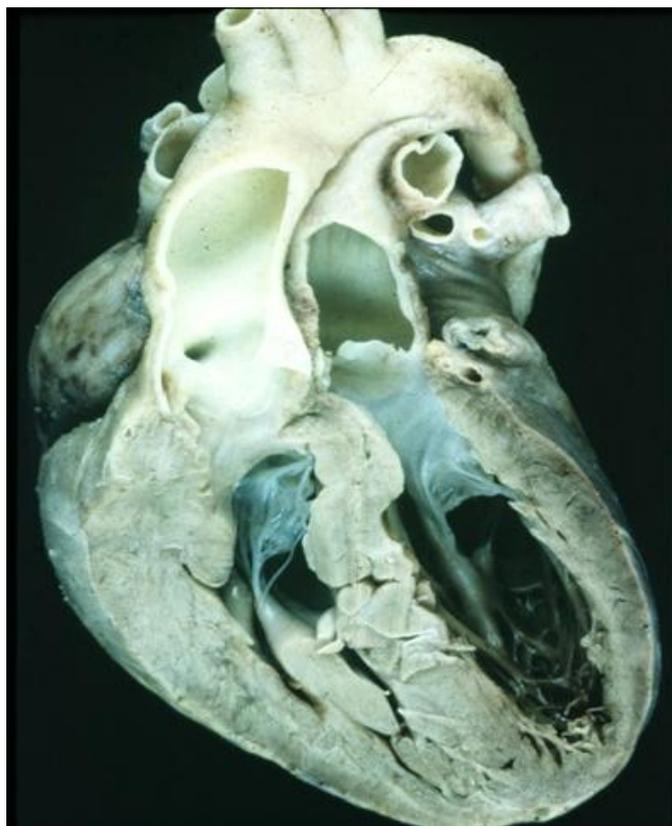


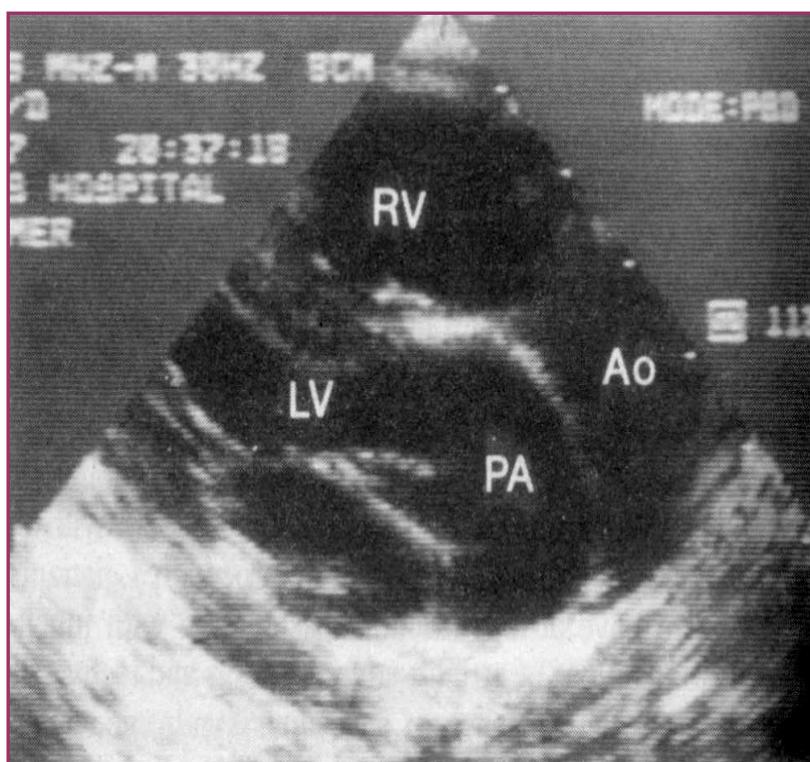
Рис. 8. Анатомический препарат сердца с простой транспозицией магистральных сосудов. Аорта отходит от правого желудочка

С точки зрения особенности гемодинамики легочное и системное кровообращение при этом пороке не последовательное как у здорового ребенка, а параллельное в связи с чем обязательным условием жизни новорожденного является наличие врожденной или приобретенной коммуникации на уровне предсердия, желудочков или магистральных сосудов. При наличии у новорожденного сообщения только на уровне межпредсердной перегородки появляется и быстро прогрессирует цианоз. Легочный кровоток увеличивается по отношению к системному (Q_p/Q_s) в два раза. У новорожденных развивается критическое состояние: гипоксемия,

одышка, тахикардия, ацидоз и при отсутствии хирургического вмешательства смерть без явных признаков сердечной недостаточности.

Диагностические критерии транспозиции магистральных сосудов включают: Электрокардиографические признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка – высокий зубец Р в «правых» отведениях – III, V1–3, глубокие зубцы S в «левых» – I, V5–6 и высокие зубцы R в отведениях III, V1–3. Рентгенологически определяется кардиомегалия и «яйцевидная» форма сердца с узким сосудистым пучком в результате совмещения контуров крупных сосудов.

Эхокардиографическая диагностика транспозиции магистральных сосудов основана на выявлении характера морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов (Рис. 9).



***Рис. 9. ЭхоКГ ребенка с транспозицией магистральных сосудов.
Аорта отходит от правого желудочка,
легочная артерия отходит от левого желудочка***

Патогномоничным признаком транспозиции магистральных сосудов с большим открытым артериальным протоком и преддуктальной коарктацией аорты является дифференцированный цианоз, при котором верхняя половина тела более синюшна. Дифференциальную диагностику транспозиции магистральных сосудов необходимо проводить с атрезией трехстворчатого клапана при которой на электрокардиограмме выявляется отклонение электрической оси сердца влево, это единственный порок синего типа, при

котором определяются отклонение электрической оси сердца влево и гипертрофия левого желудочка.

При недостаточной величине сброса крови на уровне предсердия или артериального протока у новорожденного быстро развивается дефицит кислорода, возрастает анаэробный метаболизм и продукция лактата, истощаются запасы гликогена, нарастает метаболический ацидоз, развивается недостаточность кровообращения, что и приводит к летальному исходу. В связи с этим постановка диагноза простой формы транспозиции магистральных сосудов является показанием к экстренной хирургической помощи ребенку.

Естественное течение порока очень тяжелое. Ребенок рождается в срок с нормальной массой тела, но вскоре после рождения появляется диффузный цианоз кожи, особенно выраженный на периферии – цианоз лица, кистей, стоп. Одышка, тахикардия появляются через 1 час после пережатия пуповины. Отмечается прогрессирующее ухудшение состояния. При закрытии артериального протока острая гипоксия приводит к развитию полиорганной недостаточности и гибели новорожденного в течение нескольких часов. Но даже наличие у новорожденного достаточно большого открытого артериального протока и дефекта межпредсердной перегородки не позволяет ребенку дожить до 2 летнего возраста. Если ребенок доживает до 3 месяцев, появляются признаки гипотрофии, задержка развития.

Тактика ведения новорожденных с транспозицией магистральных сосудов на этапе роддома предполагает:

- обеспечение снижения потребностей новорожденного в кислороде с помощью создания температурного и физического комфорта – условия кювеза, с возвышенным положением верхней части туловища;
- пеленание со свободными руками и грудной клеткой;
- ограничение энергетических затрат на физиологическую нагрузку (кормление через зонд);
- поддержка кровотока через открытый артериальный проток (инфузия жидкостей, простагландин E);
- коррекция метаболических нарушений, коррекция метаболического ацидоза (4% р-р бикарбоната натрия). При необходимости – искусственная вентиляция легких без добавления кислорода во вдыхаемую смесь, в режиме, исключающем гипервентиляцию и при одновременной инфузии препарата простагландин E. Принимая решение о назначении искусственной вентиляции легких, необходимо учитывать, что кислород оказывает

вазоконстрикторное влияние на артериальный проток, что делает кислородотерапию опасной в данной группе пациентов;

- при угрозе закрытия дуктус-зависимых пороков объем инфузий и кормления увеличивают до 120% от нормальных потребностей на фоне постоянной оценки диуреза. Установлено, что прирост массы тела у новорожденного на 5% за 1–2 суток стабилизирует функцию артериального протока.

Транспортировка в кардиохирургический центр оптимальна в течение первых недель жизни. Предварительно необходимо сообщить в кардиохирургический стационар о больном с врожденным пороком сердца с дуктус-зависимым кровообращением. Период наблюдения до момента перевода и транспортировка в центр проводится на фоне инфузии препарата простагландина E (алпростан, вазапостан).

Первая успешная радикальная коррекция с перемещением магистральных сосудов и коронарных артерий выполнена бразильским кардиохирургом A.Jatene в 1975 году. В последующем техника операции усовершенствовалась посредством внедрения полезных модификаций, позволивших снизить первоначально высокую летальность до минимума 1%-2% [21].

При определении показаний к операции Жатане необходимо учитывать, что успешная операция возможна только в первые четыре месяца жизни ребенка. Это связано с тем, что левый желудочек будет выполнять функцию системного, а правый обеспечивать кровообращение малого круга и чем раньше после рождения сделана операция, тем легче адаптация.

Тетрада Фалло наиболее часто встречающийся врожденный порок сердца характерным клиническим проявлением которого является гипоксемический синдром. Основной анатомический признак тетрады Фалло – обструкция выходного тракта правого желудочка (Рис. 10). Степень выраженности этого признака определяет характерную клиническую картину порока.

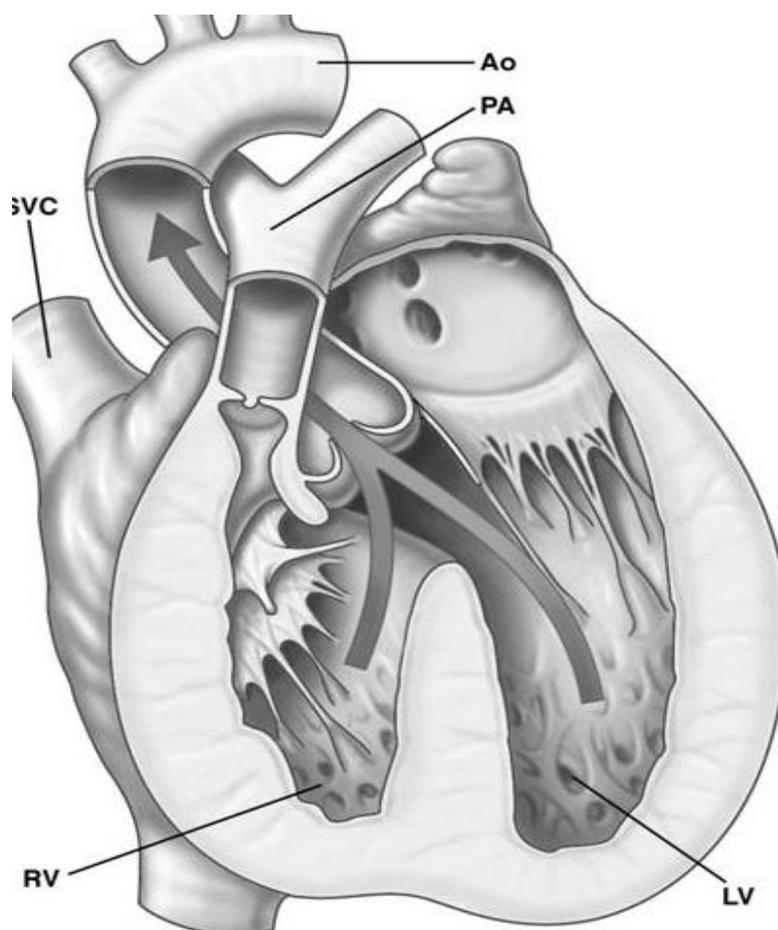


Рис. 10. Тетрада Фалло. Обструкция выходного тракта правого желудочка, большой дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозиция аорты и гипертрофия правого желудочка

Новорожденные с тяжелой обструкцией выходного тракта правого желудочка имеют выраженный цианоз и одышку при кормлении, что приводит к отставанию в физическом развитии, возможны одышечно-цианотические приступы, внезапные эпизоды глубокого цианоза и гипоксемии, которые могут быть вызваны снижением сатурации кислорода во время плача, дефекации, снижением системного сосудистого сопротивления во время игры, внезапной тахикардии или гиповолемии.

Диагноз тетрады Фалло легко устанавливается с помощью трансторакальной эхокардиографии [23], хорошо визуализируется типичный подаортальный дефект межжелудочковой перегородки с обструкцией выходного тракта правого желудочка, декстрапозиция аорты. Также можно визуализировать аномально расположенные ветви левой коронарной артерии, что важно для определения оптимального метода хирургической коррекции порока (Рис. 11).

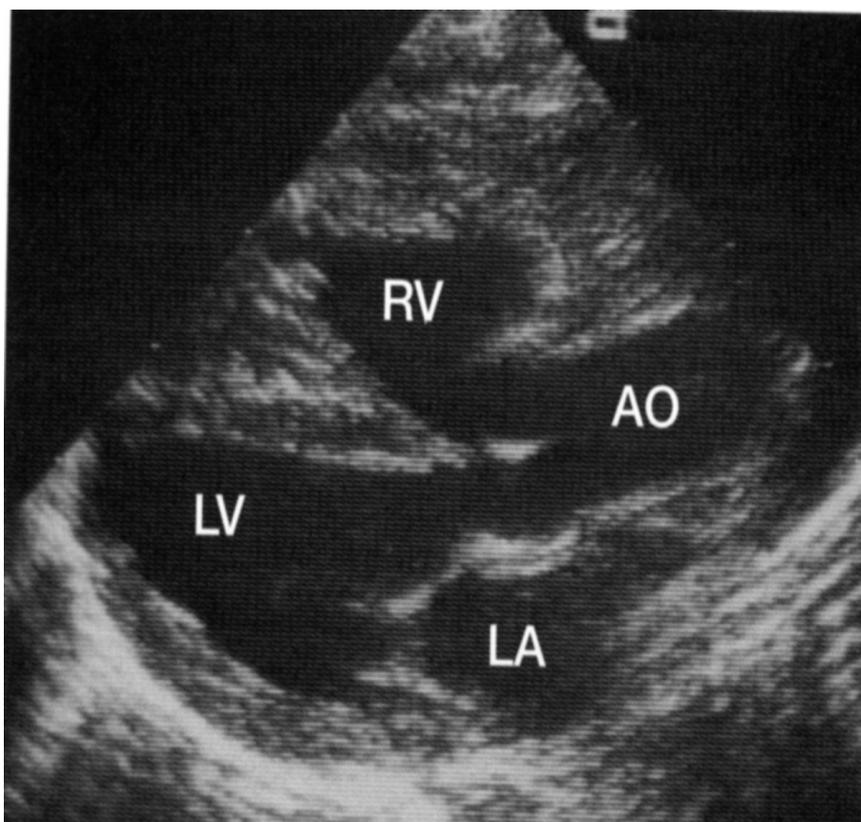


Рис. 11. Эхокардиография тетрады Фалло. Декстропозиция аорты

Причина самого грозного осложнения тетрады Фалло одышечно-цианотического приступа – резкий спазм выходного тракта правого желудочка. Увеличение обструкции выходного отдела правого желудочка, обусловлено повышением легочного сосудистого сопротивления и снижением системного сопротивления. Это провоцируется начальным снижением артериальной оксигенации крови которое стимулирует дыхательный центр и повышает адренергический тонус. Что в свою очередь приводит к увеличению выброса катехоламинов, стимулирующих сократимость мышечного вала выходного тракта правого желудочка, приводящего к синдрому критической гипоксемии.

1. Купировать беспокойство ребенка любым гипнотиком (кроме кетамина, который может сам по себе вызывать спазм выводного тракта обоих желудочков). Обязательной является инсуфляция кислорода через маску или назальную канюлю.

2. Уложить на живот в коленно-локтевое положение (с приведенными к грудной клетке и согнутыми в коленных суставах ногами).

3. Назначить 1% раствор промедола в дозе 0,1 мл/год подкожно.

4. Ввести кордиамин в дозе 0,02 мл/кг п/к или в/м.

5. При отсутствии эффекта ввести 0,1 % раствор обзидана в дозе 0,1-0,2 мг/кг в 10 мл 20% раствора глюкозы в/в медленно (со скоростью 1 мл/мин или 0,005 мг/мин).

6. Назначить реополиглюкин в дозе 10-15 мл/кг в/в.

7. Ввести 4% раствор натрия гидрокарбоната в дозе 4-5 мл/кг в/в в течение 5 мин, повторить введение в половинной дозе через 30 мин и в течение последующих 4 часов под контролем рН крови.

8. При снижении гемоглобина менее 160 г/л показано переливание эритроцитарной массы в дозе 3-5 мл/кг в/в.

10. При судорогах ввести 20% раствор натрия оксибутирата в дозе 50-100 мг/кг массы в/в струйно медленно.

11. При некупирующемся приступе и развитии гипоксемической комы показана экстренная паллиативная хирургическая операция (наложение аорто-легочного анастомоза).

Патогенетическим лечением одышечно-цианотического приступа является введение бета-блокаторов – пропранолола внутривенно в течение 5–10 минут в дозе 0,02–0,1 мг/кг или эсмолола, который является препаратом ультракороткого действия и вследствие этого может вводиться не только болюсно (в дозе 500 мкг/кг), но и в виде инфузии (50–200 мкг/кг/мин).

Сердечные гликозиды и любые катехоламины противопоказаны, так как обладают бета-миметическим эффектом и вызывают спазм выводного отдела правого желудочка.

Показания к оперативному лечению и выбор метода хирургической коррекции при тетраде Фалло определяется индивидуально с учетом анатомии порока и возможности клиники. Однако в любом случае, когда насыщение кислородом крови падает ниже 75% необходимо оперативное вмешательство.

Появление одышечно-цианотических приступов при тетраде Фалло также обычно считается показанием к операции, хотя в некоторых случаях медикаментозное лечение пропранололом может использоваться для отсрочки операции.

Во многих кардиохирургических центрах радикальную коррекцию порока производят в первые месяцы жизни ребенка [24]. Однако наличие выраженной гипоплазии легочной артерии, аномального отхождения

передней межжелудочковой коронарной артерии или тяжелые сопутствующие не кардиальные аномалии могут служить показанием для наложения системно-легочного анастомоза по Блалок – Тауссиг.

Гипоплазия легочного клапана при которой необходима трансаннулярная пластика ранее считалась противопоказанием к первичной радикальной коррекции порока в первые месяцы жизни ребенка, но в настоящее время эта проблема решена [25].

По данным литературы госпитальная летальность после радикальной коррекции тетрады Фалло составляет 1-4% не зависимо от анатомии порока и возраста оперированного ребенка, выживаемость через 20 лет 87 % [26, 27].

СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА ПРИ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ

Наиболее частой причиной возникновения синдрома нарушения сердечного ритма у новорожденных являются органические поражения сердца в частности – врожденные пороки сердца.

Кроме того, нарушения сердечного ритма у детей могут возникать при:

- опухолях сердца, миокардиодистрофии и миокардиосклерозе, развивающихся вторично при инфекционно-токсическом поражении миокарда (при сахарном диабете, тиреотоксикозе, гипотиреозе, при проведении цитостатической терапии).

- Дилатационных, гипертрофических кардиомиопатий.

- Нарушениях электролитного баланса, особенно обмена калия, магния и кальция (при эндокринопатиях, почечной недостаточности, пролонгированной рвоте, диарее, при терапии глюкокортикоидами, сердечными гликозидами, длительном применении мочегонных средств).

- При экстракардиальных нарушениях иннервации сердца (постгипоксический синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы у детей раннего возраста и нейроциркуляторные дистонии у более старших детей).

- При врожденных дефектах проводящей системы сердца (синдром предвозбуждения желудочков с развитием пароксизмальных тахикардий, атриовентрикулярные блокады, синдром удлинения интервала QT).

- При соединительнотканых дисплазиях сердца (пролапс митрального клапана, аномально расположенные хорды левого желудочка).

Среди причин внезапной аритмогенной смерти у детей с врожденными пороками сердца первые места занимают пороки с большим системно-легочным шунтом, высокой легочной гипертензией, а также такие пороки как аномалия Эбштейна или полная форма атриовентрикулярной коммуникации.

Степень нарушения гемодинамики при аномалии Эбштейна зависит от анатомического смещения трехстворчатого клапана в направлении верхушки правого желудочка. Во время систолы правого предсердия атриализированная камера правого желудочка находится в фазе диастолы. Эти дискордантные сокращения приводят к препятствию потоку крови к правому желудочку, что является причиной снижения эффективности систолы предсердия и возникновения критических синдромов нарушения ритма сердца.

Чем больше смещение створок трехстворчатого клапана к верхушке правого желудочка и меньше диаметр межпредсердного соустья, тем более тяжелые гемодинамические нарушения развиваются у новорожденного.

Клиническая картина порока зависит от анатомии трехстворчатого клапана, размеров полезно функционирующего правого желудочка, величины сброса на уровне правого предсердия и тяжести нарушения сердечного ритма. При клиническом проявлении порока в первые дни жизни ребенка прогноз неблагоприятный. При средней тяжести порока ожидаемая продолжительность жизни менее 30 лет.

Электрокардиография у детей с аномалией Эбштейна редко бывает нормальной (Рис. 12).

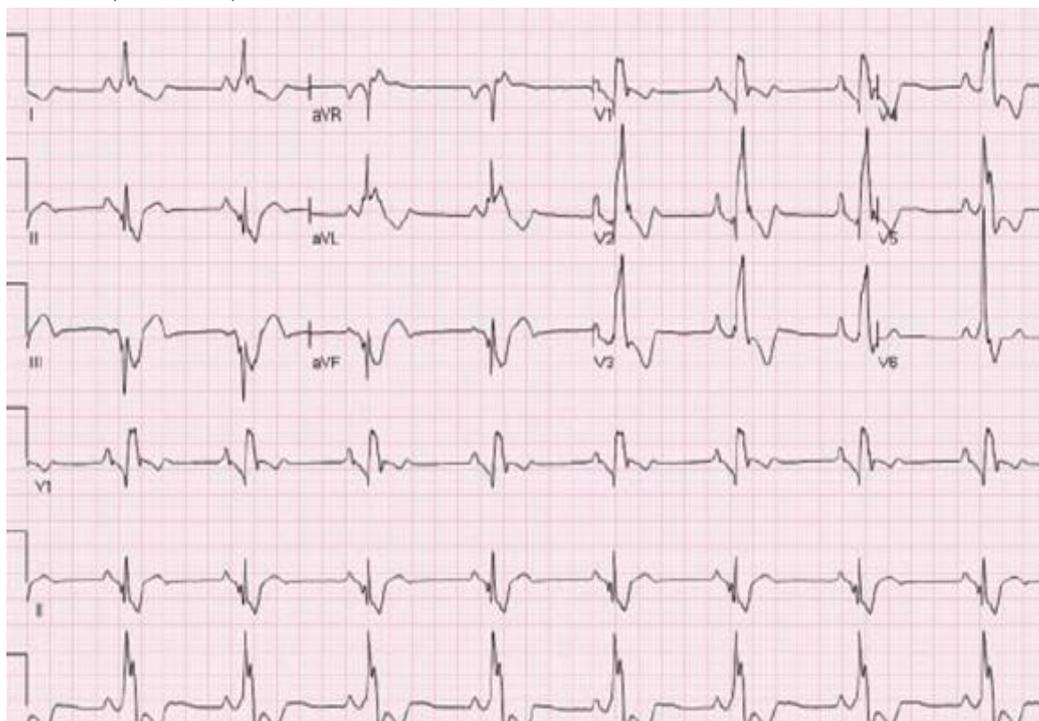
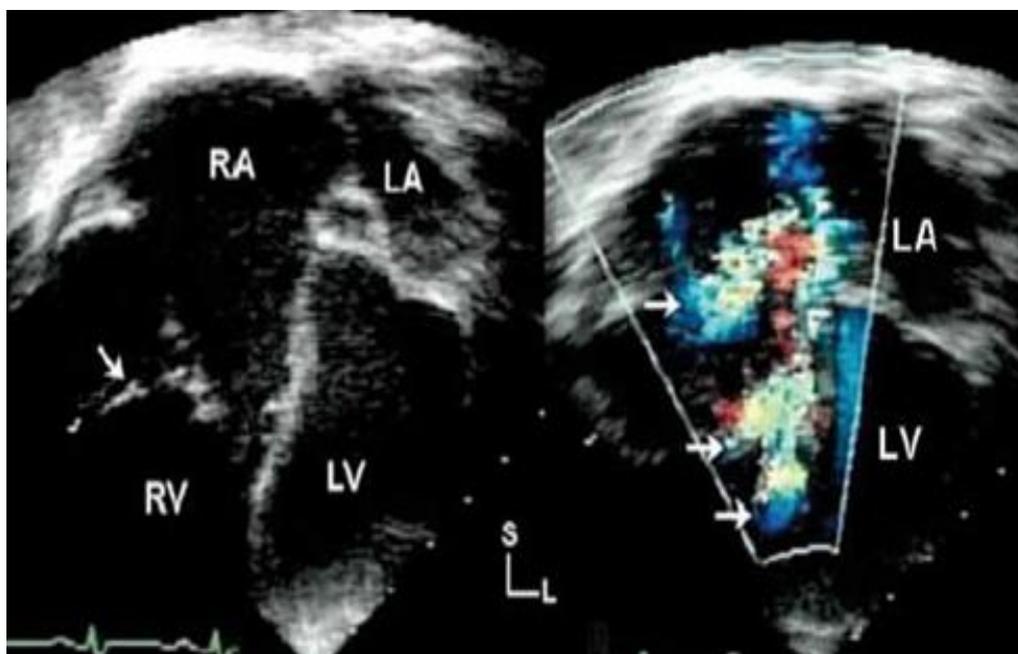


Рис. 12. ЭКГ ребенка с аномалией Эбштейна: синдром WPW, блокада правой ножки пучка Гиса, увеличение правого предсердия

Наиболее частые электрокардиографические отклонения от нормы – это высокий и широкий зубец Р, блокада правой ножки пучка Гиса и не редко синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта встречающиеся у 75-92% пациентов [28]. По данным литературы у 10-30% детей с аномалией Эбштейна развиваются: предсердная тахикардия, трепетание предсердий, фибрилляция предсердий и желудочковые аритмии [29].

При рентгенологическом исследовании выявляется повышенная прозрачность легочных полей и выраженная кардиомегалия. Левые отделы сердца не увеличены.

Эхокардиография основной метод исследования при постановке диагноза аномалии Эбштейна. Она позволяет выявить: смещение трехстворчатого клапана в полость правого желудочка более чем на 8мм\м² (наиболее специфичный симптом), степень расширения правых отделов сердца, задержку закрытия створок трехстворчатого клапана по отношению к митральному более чем на 65 миллисекунд, нарушение морфологии створок клапана, эксцентричность кооптации створок клапанов, снижение контрактильной способности правого желудочка, степень регургитации клапанов (Рис. 13).



**Рис. 13. ЭхоКГ ребенка с аномалией Эбштейна.
Замыкательная функция передней створки трикуспидального клапана.
Регургитация на трехстворчатом клапане.
Сброс крови на уровне межпредсердной перегородки**

При медикаментозном лечении синдромов нарушения сердечного ритма у детей применяют антиаритмические препараты четырех классов:

Класс 1 – мембраностабилизаторы. Эффективны при лечении суправентрикулярной и желудочковой аритмий. Этацизин – суточная доза (СД) – 1 мг/кг веса в 3 приема. Пропанорм (ритмонорм, пропафенон) – СД 10-20 мг/кг веса. При длительном приеме не оказывают подавляющего действия на гемодинамику, но могут замедлять внутрижелудочковое проведение и удлинять интервал QT.

Класс 2 – б-адреноблокаторы. Обзидан (пропранолол, анаприлин) СД – 2 мг/кг веса в 4 приема у детей в возрасте до 8 мес. Метопролол (эгилок) – СД – 0,5-2 мг/кг веса 1-2 раза в день. Основные побочные эффекты – угнетение функции синусового узла и замедление атриовентрикулярной проводимости с развитием брадикардии и артериальной гипотонии.

Класс 3 – препараты, удлиняющие рефрактерный период. Высоко эффективны при большинстве желудочковых и суправентрикулярных тахиаритмий. Кордарон (амиодарон) 10-15 мг/кг веса в сутки 2 раза в день в течение 7 дней. Соталол (соталекс) – СД 2-8 мг/кг веса 2-3 раза в день. Побочные эффекты: угнетают функцию синусового узла, замедляют атриовентрикулярное проведение, вызывают артериальную гипотонию.

Класс 4 – антагонисты кальция. Используются при суправентрикулярных тахиаритмиях и мерцательной аритмии. Верапамил (изоптин) – СД 1-8 мг/кг веса в 3 приема. Не влияет на внутрижелудочковую проводимость. Снижает артериальное давление. Противопоказан при выраженной СН, так как угнетает сократимость миокарда. Ингибиторы АПФ (энналаприл, капотен) – эффективны при лечении желудочковой экстрасистолии у детей с сердечной недостаточностью. Широко используется при аритмиях сердца у детей с врожденными пороками сердца.

Антиаритмическим эффектом обладают: панангин, кудесан, милдронат, актовегин, предуктал. Магне-В6 – замедляет нейромышечную проводимость, но улучшает внутрижелудочковое проведение. В сочетании с антиаритмиками значительно потенцирует их эффект в лечении желудочковых аритмий и устраняет удлинение QT, вызванное антиаритмиками.

В настоящее время наиболее сложным вопросом, определяющим успех лечения аномалии Эбштейна является выбор правильной хирургической тактики в зависимости от степени выраженности порока и клинического состояния ребенка. Показание к хирургической коррекции аномалии

Эбштейна определяется наличием у ребенка клинических проявлений порока, таких как нарушение сердечного ритма, цианоз, признаков сердечной недостаточности, наличие других сопутствующих врожденных пороков сердца.

Большинству новорожденных с аномалией Эбштейна хирургическое вмешательство не требуется. Однако те, у кого наиболее тяжелые формы со стойким цианозом или важным синдромом нарушения ритма требуется хирургическое вмешательство при этом послеоперационная летальность может достигать 25 %.

Цели хирургического вмешательства при аномалии Эбштейна:

1. полное или частичное закрытие внутрисердечных коммуникаций.
2. Адекватная коррекция или замена трикуспидального клапана.
3. Хирургическая пластика атриализованного правого желудочка.
4. Устранение синдрома нарушения сердечного ритма.
5. Устранение сопутствующих дефектов (закрытие ДМЖП, устранение обструкции выходного тракта правого желудочка).

Госпитальная летальность при хирургической коррекции аномалии Эбштейна, по данным литературы, колеблется от 3,3% до 4,9%. Отдаленные результаты у 90 % оперированных расцениваются как удовлетворительные. Основной причиной летальных исходов являются тяжелые синдромы нарушения сердечного ритма, возникающие в послеоперационном периоде.

Для медикаментозного лечения возникающих после хирургической коррекции врожденных пороков сердца нарушений сердечного ритма в виде экстрасистолии и тахиаритмии препаратом выбора является амиодарон (кордарон). Основным преимуществом препарата является его высокая эффективность в лечении большинства аритмий и возможность применения при нарушении сократительной функции миокарда. Кроме того, может использоваться пропafenон, который добавляется к амиодарону при недостаточной эффективности последнего в лечении тахиаритмии или устойчивой экстрасистолии, особенно на фоне снижения функции синусового узла.

ВОПРОСЫ ДЛЯ КОНТРОЛЯ УСВОЕННОГО МАТЕРИАЛА

1. Наиболее часто встречающийся кардиогенный синдром при критических ВПС периода новорожденности:

1. Синдром сердечной недостаточности.
2. Синдром нарушения сердечного ритма.
3. Гипоксемический синдром.

2. Наиболее частыми симптомами при синдроме сердечной недостаточности являются:

1. Утомляемость при физической нагрузке.
2. Артериальная гипотония.
3. Одышка в покое.
4. Частое сердцебиение.
5. Снижение толерантности к физическим нагрузкам.

3. Наиболее частая причина возникновения синдрома артериальной гипоксемии при ВПС новорожденных:

1. Легочная гипертензия.
2. Большие септальные дефекты.
3. Полная форма атриовентрикулярной коммуникации.
4. Тотальный аномальный дренаж легочных вен.
5. Дуктус зависимые врожденные пороки сердца.

4. Наиболее частые причины, вызывающие синдром нарушения сердечного ритма:

1. Органические поражения сердца врожденного и приобретенного генеза.

2. Миокардиодистрофии и миокардиосклерозе, развивающихся вторично при инфекционно-токсическом поражении миокарда.

3. Нарушениях электролитного баланса, особенно обмена калия, магния и кальция.

4. Врожденные дефекты проводящей системы сердца.

5. Соединительнотканые дисплазии сердца.

5. Среди причин внезапной аритмогенной смерти у детей с врожденными пороками сердца первые места занимают пороки:

1. Коарктация аорты.
2. Открытый артериальный проток.
3. Тотальный аномальный дренаж легочных вен.
4. Пороки с большим системно-легочным шунтом.
5. Аномалия Эбштейна.
6. Пороки с высокой легочной гипертензией.

6. При не диагностированных в роддоме критических врожденных пороков сердца риск смерти превышает:

1. 5%.
2. 10%.
3. 20%.
4. 30%.
5. 50%.

7. К основным клиническим проявлениям сердечной недостаточности новорожденных можно отнести:

1. Ускорение частоты сердечных сокращений, усиленное дрожание над областью сердца, глухие сердечные тоны, застой в большом кругу кровообращения.

2. Слабый пульс на периферических артериях.
3. Пониженное артериальное давление.
4. Увеличение печени, отеки.
5. Снижение диуреза.
6. Все вышеизложенное.

8. Врожденные пороки сердца, сопровождающиеся выраженным гипоксемическим синдромом:

1. Гипоплазия левых отделов сердца, коарктация аорты.
2. Транспозиция магистральных сосудов, тетрада Фалло.
3. Полная форма атриовентрикулярной коммуникации, аномалия Эбштейна.

4. Общий артериальный ствол, дефект межжелудочковой перегородки.

5. Аномальный дренаж легочных вен.

9. Для лечения дуктусзависимых врожденных пороков сердца адекватной терапией является все кроме:

1. Внутривенное титрование простагландина E1.
2. Коррекция кислотно-щелочного состояния.
3. Искусственной вентиляции легких кислородом.
4. Коррекция водно-электролитного баланса.
5. Поддержание температуры тела — 36 °С.
6. Седативная терапия.

10. Терапия сердечной недостаточности у новорожденных с критической коарктацией аорты может включать следующие мероприятия кроме:

1. Введение простагландина E1.
2. Диуретики и дигоксин.
3. Ингаляция кислорода.

4. Коррекция кислотно-щелочного состояния.
5. Седативная терапия.

11. Артериальная гипоксемия при врожденных пороках сердца формируется за счет:

1. Внутрисердечного сброса венозной крови справа налево и поступление ее в аорту.
2. Снижения легочного кровотока.
3. Разобщение большого и малого кругов кровообращения при простой врожденной транспозиции магистральных сосудов.
4. За счет всего вышеизложенного.

12. Артериальная гипоксемия развивается при снижении парциального давления кислорода менее:

1. Менее 40 мм. рт. ст.
2. Менее 50 мм рт.ст.
3. Менее 60 мм. рт. ст.
4. Менее 70 мм рт. ст.

13. Оптимальный возраст ребенка для радикальной коррекции транспозиции магистральных сосудов:

1. 2 месяца.
2. 3 месяца.
3. 4 месяца.
4. До 1 года.
5. Чем раньше, тем лучше.

14. Основной причиной артериальной гипоксемии при аномалии Эбштейна является:

1. Недостаточная эффективность систолы правого предсердия.
2. Сброс венозной крови в левые отделы сердца через дефект межпредсердной перегородки.
3. Низкая фракция выброса правого желудочка вследствие малого объема правого желудочка.
4. Дискордантное сокращение атриализированной части правого желудочка.
5. Все вышеизложенное.

15. Цели хирургического вмешательства при аномалии Эбштейна:

1. Полное закрытие внутрисердечных коммуникаций.
2. Адекватная коррекция или замена трикуспидального клапана.
3. Хирургическая пластика атриализованного правого желудочка.
4. Устранение синдрома нарушения сердечного ритма.
5. Устранение сопутствующих дефектов сердца.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Емельянчик, Е.Ю. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей / Е.Ю. Емельянчик // *Лечащий врач*, 2010. – № 6. – С. 34–37.
2. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study / P.W. Tennant, M.S. Pearce, M. Bythell, J. Rankin // *Lancet*, 2010. – Vol. 375/ – P. 649.
3. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects / M.E. Oster, K.A. Lee, M.A. Honein [et al.] // *Pediatrics*, 2013. – Vol. 131. –e1502.
4. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry / C. Peterson, E. Ailes, T. Riehle-Colarusso [et al.] // *JAMA Pediatr.*, 2014. – Vol. 168. – P. 361.
5. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease / L. Eckersley, L. Sadler, E. Parry [et al.] // *Arch. Dis. Child.*, 2016. – Vol. 101. – P. 516.
6. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening / A.H. Schultz, A.R. Localio, B.J. Clark [et al.] // *Pediatrics*, 2008. – Vol. 121. – P. 751.
7. Chang, R.K. Missed diagnosis of critical congenital heart disease / R.K. Chang, M. Gurvitz, S. Rodriguez // *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.*, 2008. – Vol. 162. – P. 969.
8. Modified subclavian flap aortoplasty for coarctation repair in patients less than three months of age / M. Asano, A. Mishima, S. Yamamoto [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.*, 1998. – Vol. 66. – P. 588.
9. Congenital Heart Surgeons Society: Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. A multiinstitutional study / J.M. Quaegebeur, R.A. Jonas, A.D. Weinberg [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1994. – Vol. 108. – P. 841.
10. Noonan, J.A. The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases / J.A. Noonan, A.S. Nadas // *Pediatr. Clinn. Am.*, 1958. – Vol. 5. – P. 1029–1056.
11. Lev, M. Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes / M. Lev // *Lab. Invest.*, 1952. – Vol. 1. – P. 61–70.
12. Norwood, W.I. Physiologic repair of aortic atresia–hypoplastic left heart syndrome / W.I. Norwood, P. Lang, D.D. Hansen / *N. Engl. J. Med.*, 1983. – Vol. 308. – P. 23.

13. Mavroudis, C. Hypoplastic Left Heart Syndrome / C. Mavroudis // *Pediatric Cardiac Surgery*. Third edition., 2003. – P. 560–574.

14. Results of heart transplantation following failed staged palliation of hypoplastic left heart syndrome and related single ventricle anomalies / B. Alsoufi, S. Deshpande, C. McCracken, B. Kogon, R. Vincent, W. Mahle, K. Kanter // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2015 Nov. – Vol. 48 (5). – P. 792–798.

15. Evaluation of low dose prostaglandin E1 treatment for ductus dependent congenital heart disease / H.H. Kramer, M. Sommer, S. Rammos, O. Krogmann // *Eur. J. Pediatr.*, 1995. – Vol. 154 (9). – P. 700–707.

16. Side effects of therapy with prostaglandin E1 in infants with critical congenital heart disease / A.B. Lewis, M.D. Freed, M.A. Heymann, S.L. Roehl, R.C. Kensey // *Circulation*, 1981. – Vol. 64 (5). – P. 893–898.

17. Prostaglandin E1 in infants with congenital heart disease: Indian experience / A. Saxena, M. Sharma, S.S. Kothari [et al.] // *Indian Pediatr.*, 1998. – Vol. 35 (11). – P. 1063–1069.

18. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome / J.L. Gibbs, C. Wren, K.G. Watterson, S. Hunter, J.R. Hamilton // *Br. Heart. J.*, 1993. – Vol. 69. – P. 551–555.

19. Kirklin, J.W. Aortic atresia and other forms of hypoplastic left heart physiology / J.W. Kirklin, B.G. Barratt-Boyes [et al.] // *Cardiac Surgery*. Fourth edition, 2013. – P. 1780–1809.

20. Anatomic correction of transposition of the great vessels / A.D. Jatene, V.F. Fontes, P.P. Paulista [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1976. – Vol. 72. – P. 364–370.

21. Stark, J.F. *Surgery for congenital heart defects* / J.F. Stark // Third edition, 2006. – 718 p.

22. Elliott, R.B. Medical manipulation of the ductus arteriosus / R.B. Elliott, M.B. Starling, J.M. Neutze // *Lancet*, 1975. – Vol. 1. – P. 140.

23. McConnell, M.E. Echocardiography in classical tetralogy of Fallot / M.E. McConnell // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1990. – Vol. 2. – P. 2.

24. Castaneda, A.R. Classical repair of tetralogy of Fallot: timing, technique and results / A.R. Castaneda // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1990. – Vol. 2 (1). – P. 70–75.

25. Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates. / H.A. Hennein, R.S. Mosca, G. Urcelay [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1995. – Vol. 109 (2). – P. 332–344.

26. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of non-neonatal transatrial, transpulmonary repair / T.R. Karl, S. Sano, S. Pornviliwan [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.*, 1992. – Vol. 54 (5). – P. 903–907.
27. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot / J.K. Kirklin, J.W. Kirklin, E.H. Blackstone, A. Milano, A.D. Pacifico // *Ann. Thorac. Surg.*, 1989. – Vol. 48 (6). – P. 783–791.
28. Bialostozky, D. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. A review of 65 cases / D. Bialostozky, S. Horwitz, J. Espino-Vela // *Am. J. Cardiol.*, 1972. – Vol. 29. – P. 826–836.
29. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway / P. Iturralde, S. Nava, G. Salica [et al.] // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.*, 2006. – Vol. 17. – P. 1332–1336.
30. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment / A. Shiina, J.B. Seward, W.D. Edwards, D.J. Hagler, A.J. Tajik // *J. Am. Coll. Cardiol.*, 1984. – Vol. 3. – P. 356–370.
31. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment / A. Shiina, J.B. Seward, W.D. Edwards, D.J. Hagler, A.J. Tajik // *J. Am. Coll. Cardiol.*, 1984. – Vol. 3. – P. 356–370.

Учебное издание

Дергачев Александр Васильевич
Троян Василий Васильевич
Воронецкий Александр Николаевич

**КАРДИОГЕННЫЕ СИНДРОМЫ КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ
ПОРОКОВ СЕРДЦА ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ**

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 22.03.2021. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 2,69. Уч.- изд. л. 3,31. Тираж 100 экз. Заказ 55.

Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская
академия последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ

«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ

ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

кафедра детской хирургии

А.В. Дергачев В.В. Троян А.Н. Воронецкий

**КАРДИОГЕННЫЕ СИНДРОМЫ
КРИТИЧЕСКИХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА
ПЕРИОДА НОВОРОЖДЕННОСТИ**

Минск, БелМАПО

2021

