

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КАФЕДРА ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ

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

**Критические врожденные пороки сердца
периода новорожденности.
Клиника. Диагностика. Хирургическое лечение.**

Учебно-методическое пособие

Минск БелМАПО
2017

УДК 606.12-007-036.81-056.7-036.1-07-08-053.3(075.9)

ББК 54.101я73

Д 36

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
УМС Белорусской медицинской академии последипломного образования
протокол № 9 от 20.12. 2016

Авторы:

д.м.н., профессор *Дергачев А.В.*

д.м.н. доцент *Троян В.В.*

к.м.н. *Воронецкий А.Н.*

Рецензент:

главный научный сотрудник РНПЦ «Кардиология» д.м.н. наук, профессор
Крылов В.П.

кафедра детской хирургии БГМУ

Дергачев А.В.

Д 36

Критические врожденные пороки сердца периода новорожденности. Клиника. Диагностика. Лечение: учеб-метод. пособие.
/А.В. Дергачев, В.В. Троян, А.Н. Воронежский.-Минск.: БелМАПО, 2017. 35с. 23 ил.

ISBN 978-985-584-112-9

В учебно-методическом пособии представлены современные данные о клинике, диагностике и хирургическом лечении критических врожденных пороков сердца периода новорожденности.

Учебное пособие предназначено для детских хирургов, кардиологов, педиатров, врачей функциональной диагностики, а также врачей курсантов и стажеров данных специальностей.

УДК 606.12-007-036.81-056.7-036.1-07-08-053.3(075.9)

ББК 54.101я73

ISBN 978-985-584-112-9

© Дергачев А.В., Троян В.В., [и др.], 2017
© Оформление БелМАПО, 2017

Введение.

Врожденные пороки сердца (ВПС) наиболее частые аномалии периода новорожденности. Некоторые из них могут быть причиной возникновения у ребенка критических состояний требующих экстренного хирургического вмешательства.

В пренатальном периоде ВПС 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 правом и левом желудочке. Однако изменение кровообращения после рождения с параллельного на последовательное приводит к фатальным последствиям при наличии у ребенка критических ВПС.

Жизненно важное значение при критических ВПС имеет наличие у новорожденного сопутствующих пороков сердца (септальных дефектов), а также функционирующего открытого артериального протока (ОАП) которые могут быть единственными источниками поступления крови в аорту или легочную артерию. Закрытие протока и отсутствие септальных дефектов при критических ВПС 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 и нарушением функции жизненно важных органов [1].

По данным литературы критические ВПС периода новорожденности достигают 25% случаев от общего количества ВПС. Постановка диагноза критических ВПС возможна как в пренатальном периоде, так и в первые минуты после рождения ребенка. В случаях же несвоевременной диагностики

критических ВПС риск смертности новорожденного значительно возрастает [2-5], так при не диагностированном в роддоме критическом ВПС риск смерти превышает 30% [6-7].

К факторам риска возникновения критических ВПС относятся: преждевременные роды (период гестации менее 30 недель); наличие ВПС у родителей (трехкратное увеличение риска); хромосомные дефекты (у 20% с критическими ВПС); заболевания матери (сахарный диабет, гипертония, ожирение, фенилкетонурия, заболевания щитовидной железы, системных заболеваниях соединительной ткани, эпилепсия, алкоголизм); вирусные инфекции матери; использование репродуктивных технологий [8-11].

Клинические проявления критических ВПС периода новорожденности могут сопровождаться выраженным цианозом, тахипноэ, симптомами отека легких, кардиогенным шоком. Кардиогенный шок у новорожденных при критических ВПС характерен для таких пороков как синдром гипоплазии левых отделов сердца, транспозиция магистральных сосудов, перерыв дуги аорты. Новорожденным с атрезией легочных вен более характерен цианоз и тахипноэ.

Физиологическая роль простагландинов в закрытии и открытии артериального протока позволяет использовать их для постнатального применения в случаях критических состояний при ВПС. Простагландин PGE1 впервые был успешно применен с целью сохранения функции ОАП при критическом ВПС периода новорожденности (атрезия легочной артерии) в 1975 году [12]. С целью достижения большего эффекта при критических ВПС простагландин используют с первых часов жизни новорожденного.

У некоторых новорожденных с критическими ВПС могут отсутствовать очевидные клинические признаки пороков сердца. Это возможно при функционирующем открытом артериальном протоке или при сопутствующих врожденных септальных пороках сердца.

В связи с тем, что клинические проявления критических ВПС 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 ВПС. Трудности в кормлении новорожденного, плохое увеличение массы тела, цианоз, респираторные расстройства, снижение активности, раздражительность должны являться поводом для более тщательного обследования с целью выявления ВПС.

Для достижения положительного результата хирургической коррекции критических ВПС периода новорожденности требуется проведение организационных мер (педиатров, неонатологов, реаниматологов) направленных на своевременную постановку диагноза и стабилизацию состояния новорожденного еще до его перевода в кардиохирургический стационар.

Алгоритм диагностических и лечебных мероприятий при подозрении критических ВПС включает в себя:

1. Проведение диагностических мероприятий для уточнения предварительного диагноза ВПС.
2. Выделение ведущего синдрома критического состояния ребёнка.
3. Оказание неотложных лечебных мероприятий.
4. Консультация по телефону с кардиохирургом для определения тактики дальнейшего ведения ребенка.
5. При необходимости неотложной кардиохирургической помощи транспортировка новорожденного в кардиохирургический стационар.

Ранняя диагностика, своевременный и правильно выбранный способ лечения критических ВПС периода новорожденности позволяют сохранить

жизнь ребенка после рождения, и увеличивает его шансы на удовлетворительное качество жизни в будущем.

Перерыв дуги аорты

Перерыв дуги аорты – редкий врожденные пороки сердца относящийся к группе критических ВПС периода новорожденности с дуктус-зависимым системным кровотоком. Частота встречаемости около 1% от всех ВПС. При естественном течении более 80% новорожденных с перерывом дуги аорты погибают на первом месяце жизни (13).

При перерыве дуги аорты кровотоки в восходящую аорту поступает из левого желудочка. Из правого желудочка в легочный ствол, откуда одна часть крови направляется в легочные артерии, а другая через ОАП - в нисходящую аорту (Рис. 1).

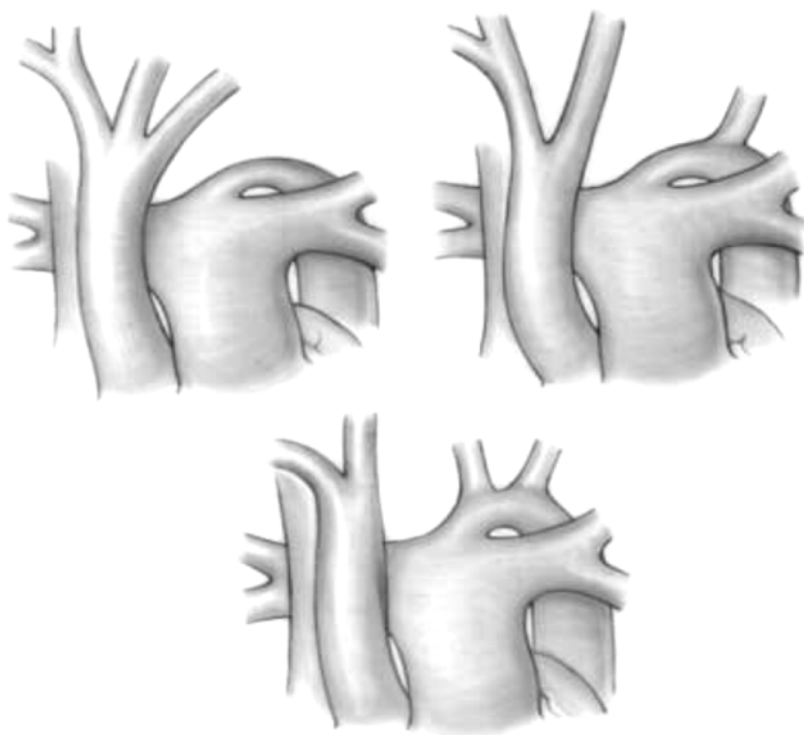


Рис. 1. Перерыв дуги аорты. Анатомические варианты.

При закрытии у новорожденного артериального протока в первые 24 часа после рождения развивается синдром низкого сердечного выброса: тахикардия, плохое наполнение пульса, одышка, похолодание конечностей, олигоурия, метаболический ацидоз. Метаболические нарушения

приводят к повреждению тканей миокарда, головного мозга, других органов. Выраженная гипоксемия печени приводит к повышению концентрации в крови трансаминаз и лактатдегидрогеназы, поражению почек к повышению содержания креатинина, ишемии кишечника и некротизирующему энтероколиту. При прогрессирующем ухудшении сократительной функции миокарда наступает критическое снижение сердечного выброса и смерть ребенка.

Эхокардиография позволяет поставить правильный диагноз, необходимый для планирования адекватного лечения. В первые часы после рождения инфузия простагландинов группы E (алпростан, вазапостан) используется для сохранения проходимости ОАП и является основным методом лечения до момента возможной радикальной коррекции порока.

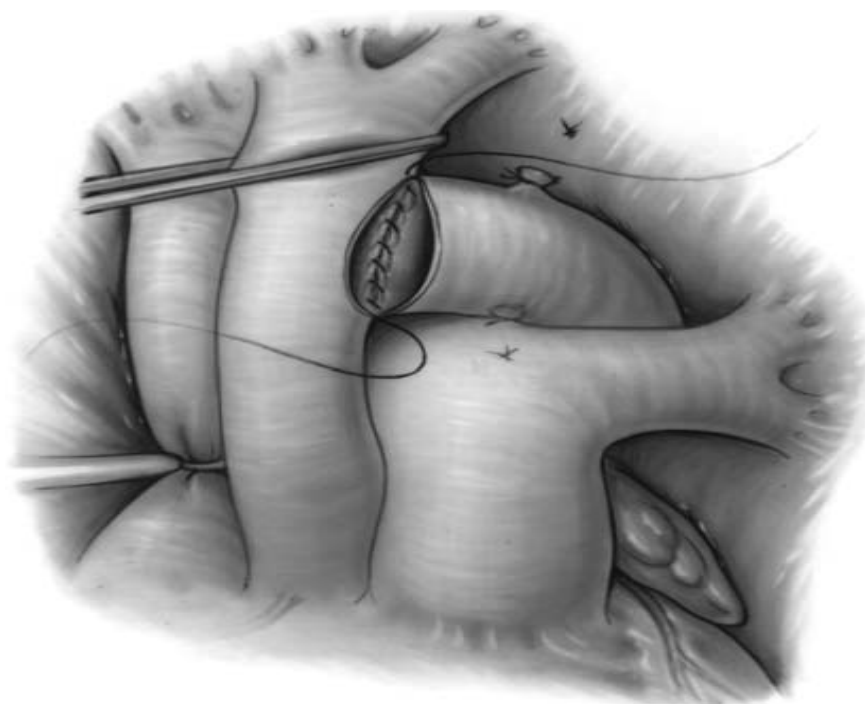


Рис. 2. Коррекция перерыва дуги аорты. Наложение анастомоза между восходящей аортой и дугой аорты.

Операция по радикальной коррекции порока производится в условиях искусственного кровообращения и глубокой гипотермии (28 С) с ис-

пользованием остановки кровообращения при наложении анастомоза в месте перерыва аорты по методу «конец в конец» (Рис. 2).

Единственным противопоказанием к радикальной коррекции порока являются серьезные хромосомные аномалии новорожденного.

По данным литературы в настоящее время послеоперационная летальность при радикальной коррекции перерыва дуги аорты не превышает 10%, а 5 летняя выживаемость составляет 70% (13).

Критическая коарктация аорты

Критическая коарктация аорты врожденная обструкция нисходящей грудной аорты, относящаяся к порокам сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком. Частота встречаемости составляет от 0,2 до 0,6 случаев на 1000 новорожденных или 7% всех случаев врожденной сердечной патологии (14).

В 75% случаев коарктация аорты у новорожденных сочетается с сопутствующими ВПС: дефектами межжелудочковой перегородки, аномалиями аортального, митрального клапанов, субаортальными стенозами и другими пороками.

Не смотря на 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.

В 1903 году L.M. Bonnet предложил классифицировать коарктации аорты по анатомическому признаку: инфантильный и взрослый тип. Позже они получили название «преддуктальный» и «постдуктальный» типы (Рис. 3).

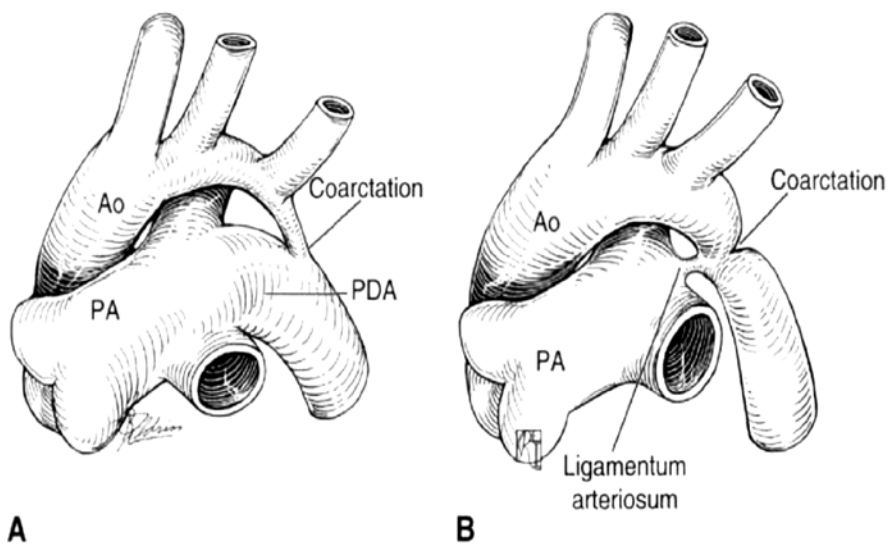


Рис. 3. А– инфантильный; В- взрослый тип коарктации аорты.

Однако некоторые авторы считают такую классификацию не корректной в связи с тем, что преддуктальный тип коарктации встречается и в старшем детском возрасте, а постдуктальный тип у новорожденных.

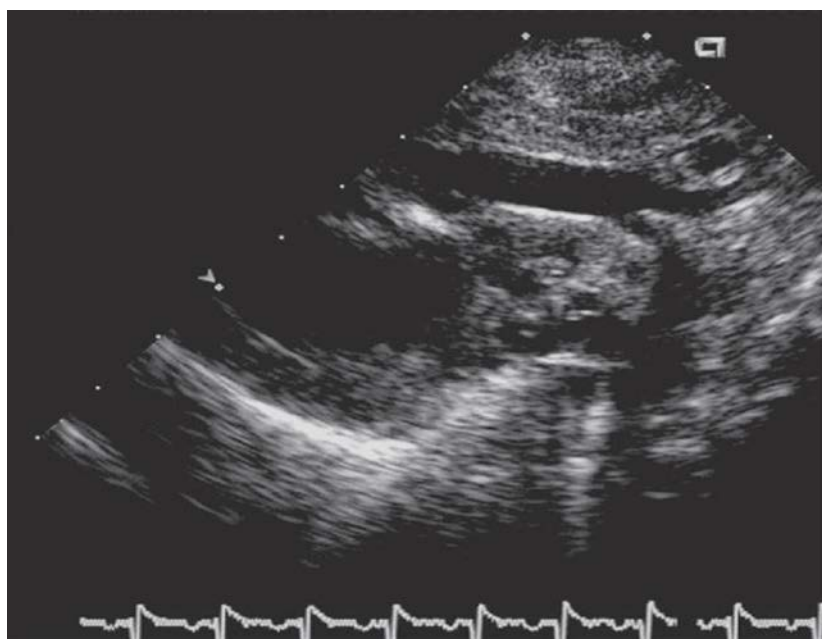


Рис. 4. ЭхоКГ коарктация аорты с гипоплазией дуги аорты между левой сонной и подключичной артерией.

Диагноз критической коарктации аорты у новорожденного ставится на основании клинических проявлений и подтверждается при ЭхоКГ (Рис. 4).

Ангиокардиографию у грудных детей применяют в случаях, когда не ясен характер сопутствующих ВПС или есть подозрение на перерыв дуги аорты. Контрастная левая вентрикулография может быть использована для выявления симптомов поражения мышцы сердца и выраженной дилатация левого желудочка.

Гемодинамика новорожденного при инфантильном типе коарктации аорты зависит от функционирования ОАП (дуктус-зависимый порок). При этом пороке в случае закрытия ОАП 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.

Проявление 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 сердечнососудистая 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.

Использование 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. 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. Хирургическая коррекция коарктации в большинстве случаев осуществляется на работающем сердце с доступом через левую заднебоковую торакотомию, в четвертом межреберье. В настоящее время у детей предпочтение отдают операции резекции коарктации с анастомозом «конец в конец» (Рис. 5).

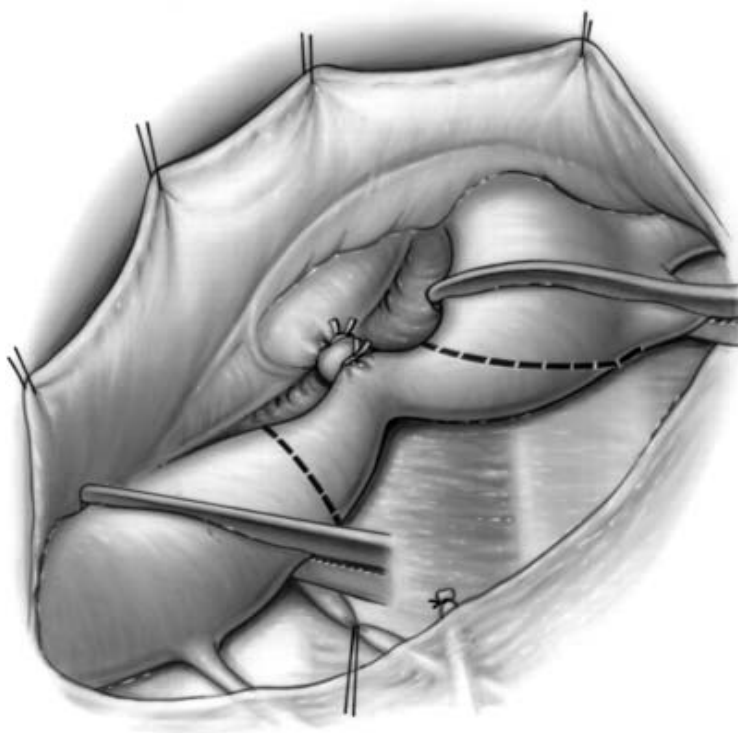


Рис. 5. Резекция участка коарктации аорты с последующим анастомозом «конец в конец». ОАП перевязан.

Использование баллонной ангиопластики при критической коарктации аорты у новорожденных нежелательно в связи с возможным повреждением стенки аорты и последующим развитием рекоарктаций (15).

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 (16).

Синдром гипоплазии левых отделов сердца.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) один из наиболее тяжелых врожденных пороков сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком. Он характеризуется недоразвитием левых отделов сердца и аорты, что создает обструкцию системному кровотоку. Порок является самой частой причиной неонатальной смертности (25%).

Частота встречаемости СГЛОС составляет 7-9% среди всех ВПС. Наиболее часто при этом пороке сочетаются - атрезия, стеноз или гипоплазия аортального клапана, а также гипоплазия или почти полное отсутствие левого желудочка, гипоплазия восходящей аорты и дуги аорты (Рис.6). Митральный клапан, так же как и аортальный могут быть или стенозированным или атрезированным. Дуга аорты может быть различной по длине и степени гипоплазии. Анатомия коронарных артерий, как правило, не нарушена. Левое предсердие обычно меньше нормы. В 80% случаев имеется сопутствующая выраженная коарктация аорты.

Другие редкие сопутствующие аномалии включают тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезию коронарного синуса, атрезию легочных вен, общий атриовентрикулярный канал, четырех створчатый клапан легочной артерии, аномалии легочного клапана и прерванную дугу аорты.

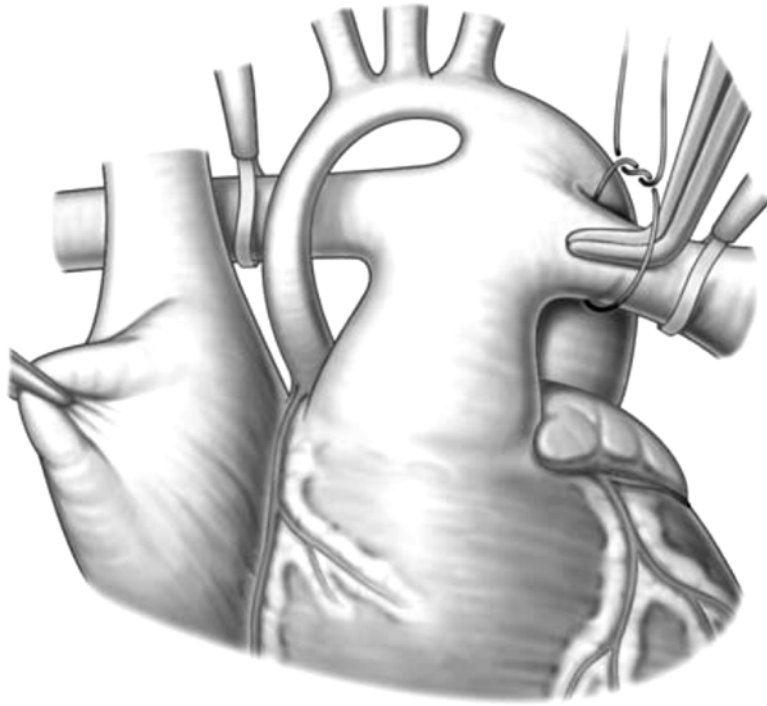


Рис. 6. Синдром гипоплазии левых отделов сердца. Врожденный порок сердца с дуктус-зависимым системным кровотоком.

Небольшой объем крови попадает ретроградно в гипоплазированную восходящую аорту и коронарные сосуды. Для поддержания системного кровообращения необходимо, чтобы овальное окно и ОАП были достаточных размеров. Системное кровообращение зависит от правого желудочка, который функционирует как общий для большого и малого кругов кровообращения.

В связи с особенностями внутриутробного кровообращения СГЛОС обычно не приводит к значительным нарушениям развития плода. Недостаточная функция левого желудочка компенсируется работой правого желудочка и адекватным системным кровоснабжением через ОАП.

Критическая недостаточность кровообращения развивается вскоре после рождения, что приводит к быстрой гибели ребенка. Смертность в первую неделю жизни превышает 70%, а к 6 месяцев жизни достигает 100%.

Первые проявления порока возникают вскоре после рождения. Диагноз ставится на основании ЭхоКГ (Рис. 7).

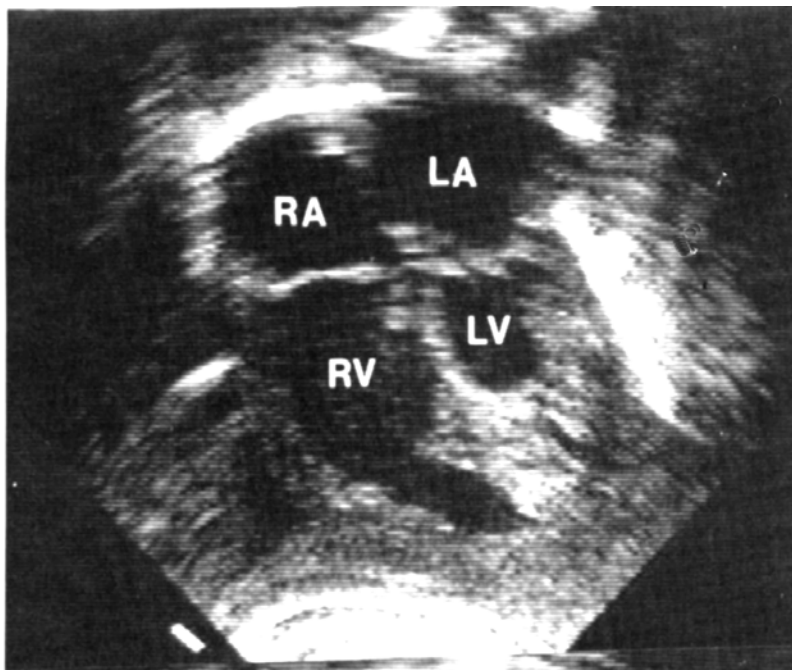


Рис. 7. ЭхоКГ ребенка с синдромом гипоплазии левых отделов сердца.

В первые часы после рождения необходимы лечебные мероприятия основные принципы которого заключаются в снижении метаболических потребностей организма, коррекции метаболических нарушений, применение простагландинов группы E, позволяющих предотвратить закрытие ОАП.

Недоношенность (период гестации менее 34 недель), низкий вес при рождении (<1500гр.) не являются противопоказаниями к хирургическому лечению, однако значительно увеличивают риск операции. Новорожденным с серьезными хромосомными аномалиями операция противопоказана [17].

Морфологических особенностей СГЛС не имеет значения для выбора тактики хирургического лечения потому, что хирургическая коррекция при любой анатомии порока предполагает операцию Норвуда (Рис. 8).

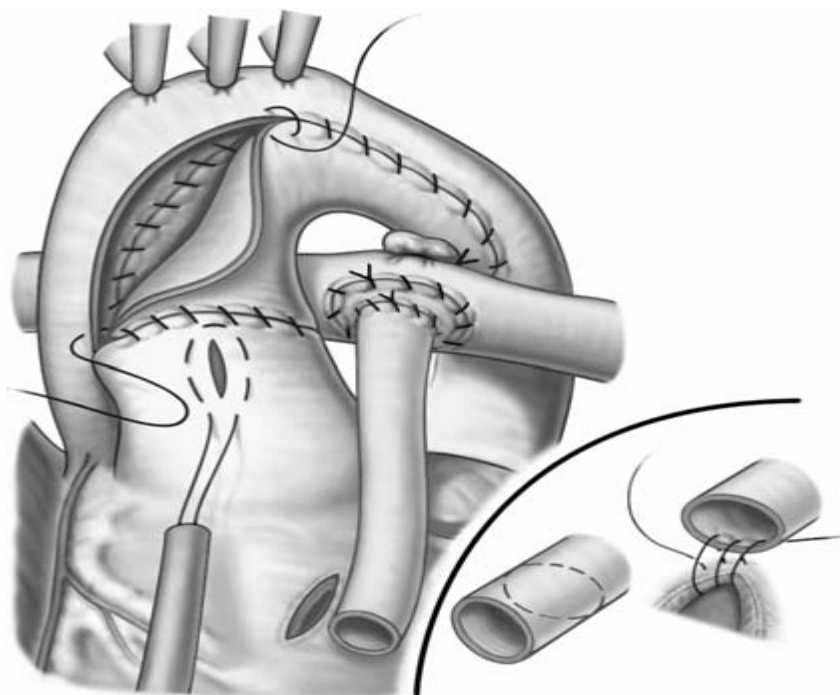


Рис. 8. Операция Норвуда. Первый этап.

В связи с физиологией сердца и гемодинамикой новорожденного оптимальным временем для хирургического вмешательства признан интервал между вторыми и пятыми сутками после рождения ребенка.

Операция Норвуда производится в условиях искусственного кровообращения и глубокой гипотермии (18С). Цель паллиативной операции Норвуда первого этапа при СГЛС – создание адекватной аорты, обеспечение системного кровотока правым желудочком, обеспечение легочного кровотока аорто-легочным анастомозом. После первого этапа (операция Норвуда) выживание в течение 1 месяца составляет более 70%, в течение одного года - 60%, и в течение 5 лет - 54%. Факторами риска являлись: маленький вес ребенка, узкая восходящая аорта, дети старшего возраста, длительное время операции. Ранняя послеоперационная летальность после первого этапа 20%, после третьего до 23% при этом продолжительность последующей жизни невелика [18].

Через 2 года выполняется операции второго и третьего этапа (операции Гленна и Фонтена) (Рис. 9).

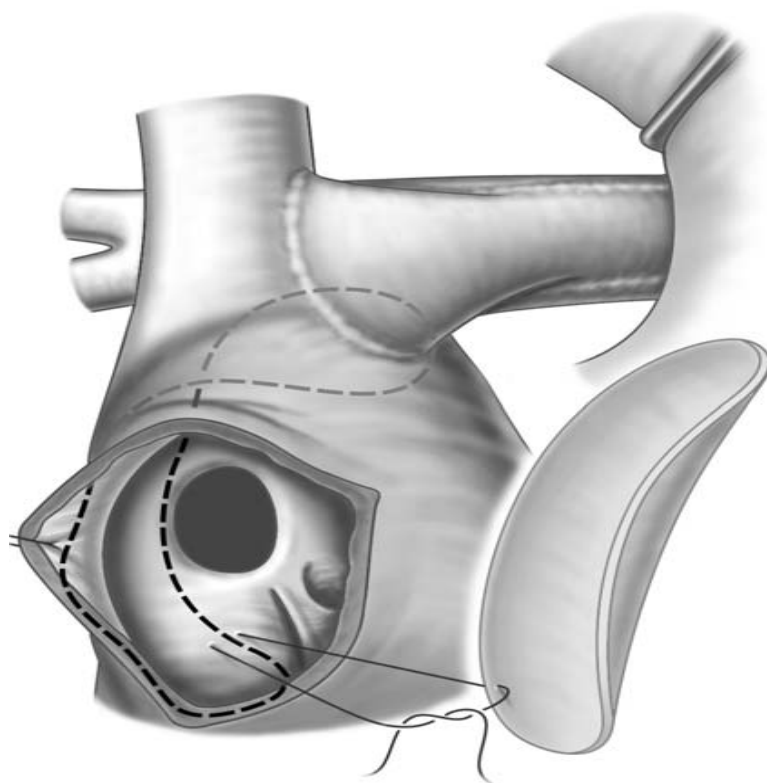


Рис. 9. Операция Норвуда. Третий этап. Интракардиальный Фонтен.

В Российской Федерации при пренатальной диагностике СГЛОС беременность прерывается в 11-60% случаев; еще в 12-24% наблюдений родители отказываются от какой-либо операции после рождения ребенка. В некоторых развитых странах при рождении детей с СГЛОС ограничиваются симптоматическим лечением или «пассивной эвтаназией» [19].

Атрезия легочной артерии.

Врожденный порок сердца с дуктус-зависимым легочным кровотоком характеризуется нормально сформированными предсердиями и конкордантными атриовентрикулярными соединениями, межжелудочковая перегородка интактна. У 90% новорожденных с этой патологией правый желудочек гипоплазирован (Рис. 10). Частота встречаемости порока 3% среди всех ВПС.

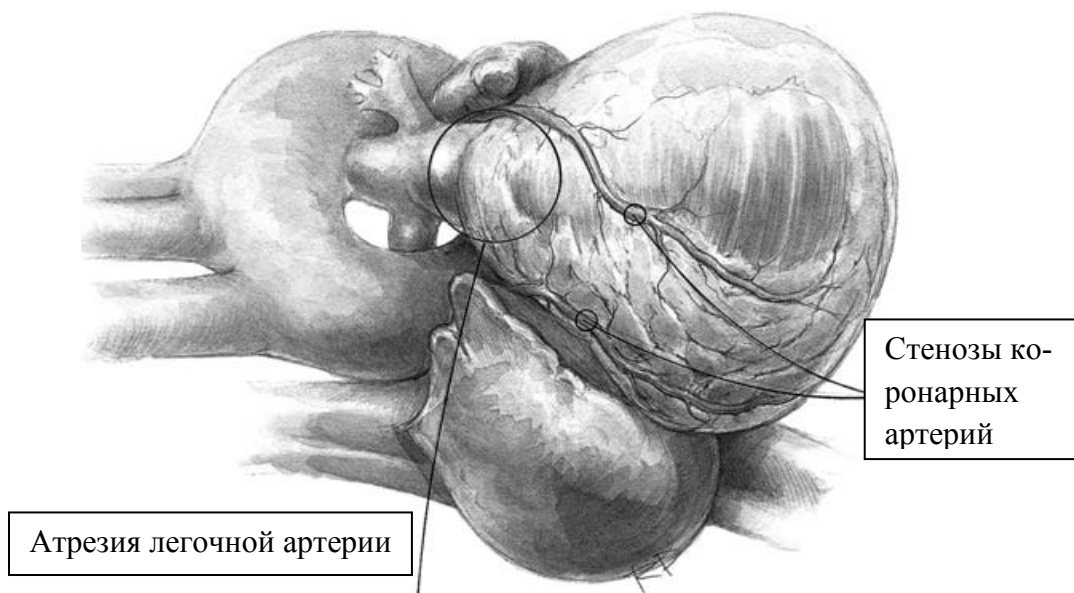


Рис. 10. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Гипоплазия правого желудочка.

Отличительной особенностью гемодинамики порока является отсутствие антеградного поступления крови из правого желудочка в легочную артерию, при невозможности сброса этой крови через дефект межжелудочковой перегородки в левые отделы сердца. Легочный кровоток полностью зависит от открытого артериального протока. При этом пороке давление в правом желудочке может превышать системное более чем в три раза.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой часто сопровождается аномалиями коронарных артерий с дистальными фистулами между коронарными артериями и правым желудочком. Восстановление нормальной анатомии сердца приводило к уменьшению давления в правом желудочке и массивному инфаркту левого желудочка. Это и было основной причиной высокой послеоперационной летальности при попытках радикальной коррекции атрезии легочной артерии.

Не смотря на грубое нарушение анатомии сердца при атрезии легочной артерии, внутриутробное развитие плода не страдает. Содержание кислорода в системном и коронарном русле существенно не нарушается, так как не зависит от легочного кровотока. После рождения с разделением кругов

кровообращения возникает массивный сброс венозной крови в системный кровоток и как следствие артериальная гипоксемия, правожелудочковая недостаточность. Клинические проявления порока - нарастающий с рождения цианоз, одышка, правожелудочковая недостаточность, рефрактерная к медикаментозной терапии. Закрытие ОАП сопровождается катастрофическим нарастанием цианоза, беспокойством новорожденного, впоследствии вялостью гипоксического генеза, потерей сознания.

При ЭхоКГ уточняются анатомические особенности порока и сопутствующие аномалии (Рис. 11).



Рис. 11. ЭхоКГ новорожденного с атрезией легочной артерии и гипоплазией правого желудочка.

Ангиография выполняется для уточнения диагноза и выявления проксимальных стенозов коронарных артерий (Рис. 12).

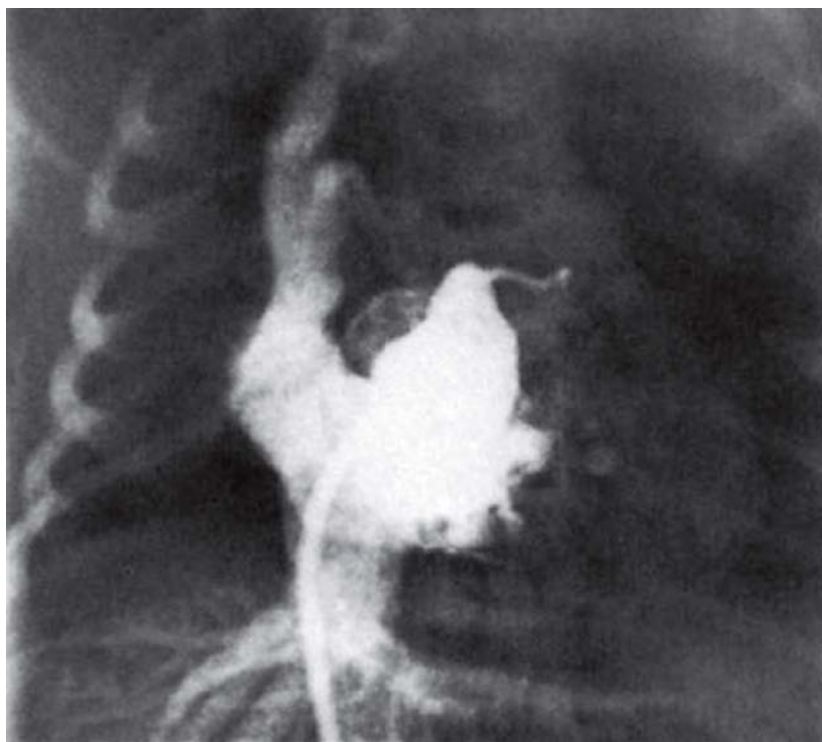


Рис. 12. Кардиоангиография ребенка с атрезией легочной артерии. Правая вентрикулография. Прямая проекция.

Хирургическая коррекция порока направлена на декомпрессию правого желудочка и создание условий для его развития, восстановление эффективного легочного кровотока и носит многоэтапный характер.

На первых этапах выполняют аортолегочный анастомоз и легочную вальвулотомию. В последующем производят радикальную двухжелудочковую коррекцию - при адекватных размерах правого желудочка (наложение клапан содержащего кондуита) или операцию типа Фонтена (одножелудочковая коррекция).

По данным некоторых авторов ранняя послеоперационная летальность оперированных новорожденных по поводу атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой составляет 2-20% [20]. 60% оперированных детей доживают до 1 года. Основная причина смерти гипоксия и острая сердечная недостаточность.

Транспозиция магистральных сосудов.

При простой транспозиции магистральных сосудов (ТМС) адекватное соединение предсердий и желудочков сочетается с «дискордантностью» желудочков и магистральных артерий. То есть, аорта отходит от правого желудочка и лежит кпереди от легочного ствола, а легочная артерия отходит от левого желудочка. Характерной анатомической чертой ТМС является параллельный ход аорты и легочного ствола в отличие от перекрещивающегося в здоровом сердце (рис.13).

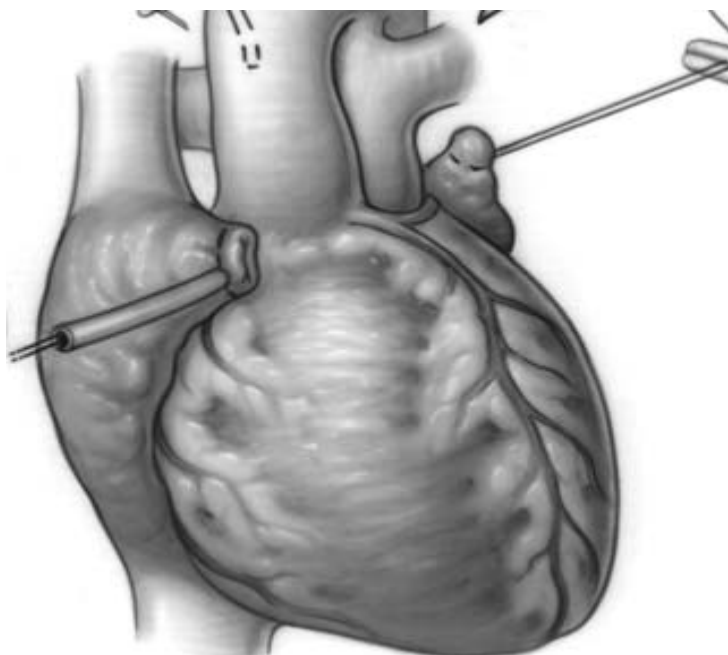


Рис. 13. Простая транспозиция магистральных сосудов.

Важно отличать простую ТМС от так называемой корригированной транспозиции, при которой имеется предсердно-желудочковая дискордантность. Кровообращение при корригированной транспозиции не страдает, и если нет сопутствующих пороков сердца, хирургического лечения не требуется.

ТМС один из самых часто встречающихся врожденных пороков сердца. По данным различных авторов порок составляет от 7% до 15% от числа всех врожденных пороков сердца или 1: 2100 родов и является самым частым по-

роком, сопровождающимся цианозом у новорожденных. У мальчиков порок встречается в 2-3 раза чаще, чем у девочек.

Клинически варианты ТМС классифицируются в зависимости от наличия сопутствующих врожденных пороков сердца:

1. ТМС с увеличенным легочным кровотоком:
с дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП), дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), с открытым артериальным протоком или сочетание этих пороков.
2. ТМС с уменьшенным легочным кровотоком (со стенозом выходного отдела левого желудочка, ДМЖП и стенозом выходного отдела левого желудочка).

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 фетальных коммуникаций острая гипоксия приводит к развитию полиорганной недостаточности и гибели новорожденного в течение нескольких часов. При выживании ребенка в течение нескольких недель нарастает сердечная недостаточность. Быстро развивается тяжелая гипотрофия.

Обязательным условием жизни новорожденного является наличия врожденной или приобретенной коммуникации (дуктус-зависимый порок). Но даже наличие у новорожденного достаточно большого ОАП он не позволяет дожить ребенку до 2 летнего возраста. Если ребенок доживает до 3 месяцев, появляются признаки гипотрофии, задержка развития. Простая форма ТМС, как правило, в возрасте старше 2 лет не встречается в связи с тем, что детей без хирургической помощи не доживают до этого возраста.

Эхо кардиографическая диагностика ТМС основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов (Рис. 14).

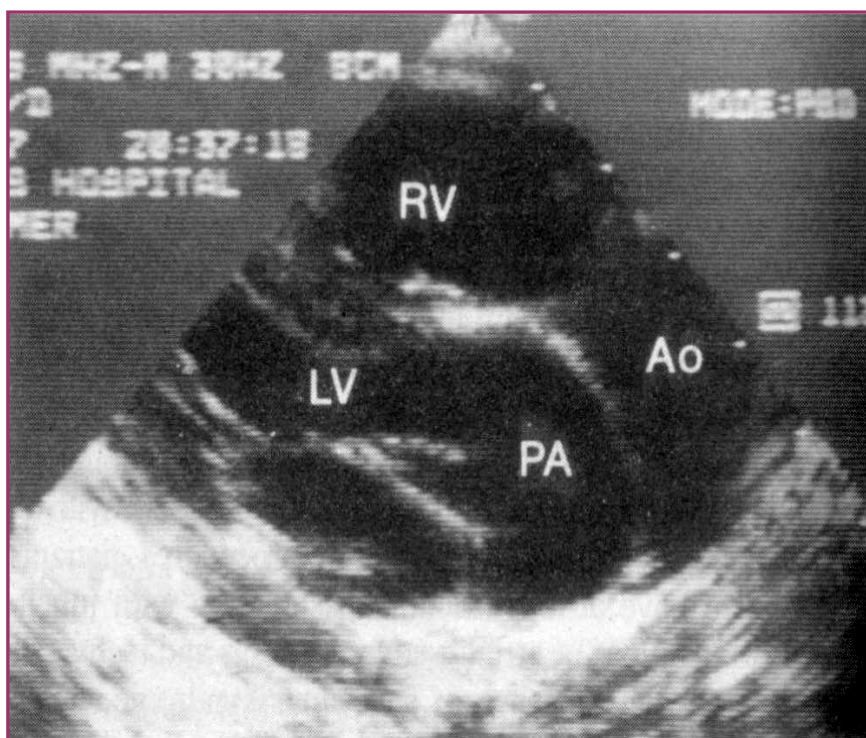


Рис. 14. ЭхоКГ новорожденного с простой ТМС. Аорта отходит от морфологически правого желудочка. Магистральные сосуды расположены параллельно. Аорта лежит справа.

Патогномичным признаком ТМС с большим открытым артериальным протоком и предуктальной коарктацией аорты является дифференцированный цианоз, при котором верхняя половина тела более синюшна.

Кислородный тест отрицательный: при подачи 100% кислорода через маску у ребенка с простой ТМС через 10–15 минут pO_2 возрастает не более чем на 10–15 мм рт. ст., тогда как при болезнях легких рост pO_2 достигает 100–150 мм рт. ст.

При недостаточной величине сброса крови на уровне предсердия или ОАП у новорожденного быстро развивается дефицит кислорода, возрастает анаэробный метаболизм и продукция лактата, истощаются запасы гликогена, нарастает метаболический ацидоз, развивается недостаточность кровообра-

щения, что и приводит к летальному исходу. В связи с этим постановка диагноза простой формы ТМС является показанием к экстренной хирургической помощи ребенку.

При выраженной гипоксемии у новорожденных производят паллиативные операции, направленные на увеличение легочного кровотока: операция закрытая баллонная атриосептотомия по W. Rashkind. (Рис. 15).

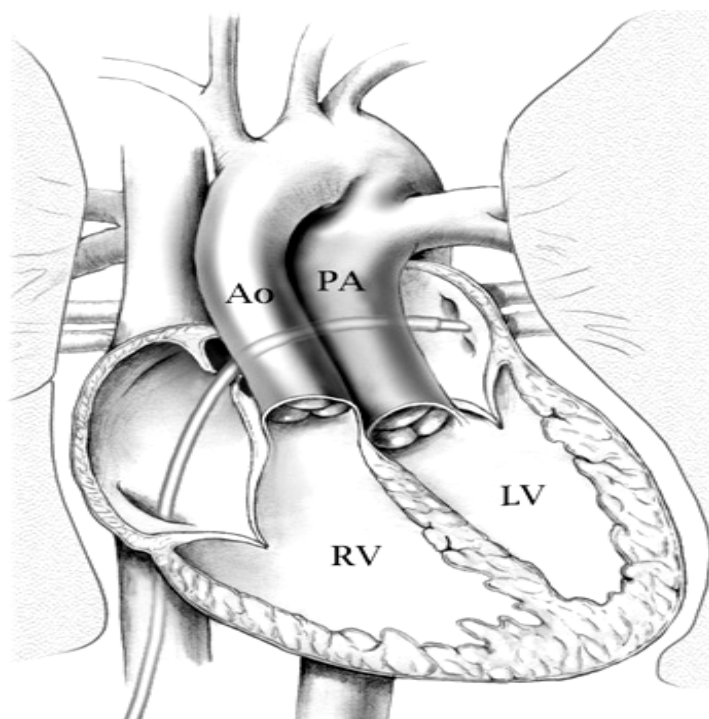


Рис. 15. Паллиативная операция при ТМС. Закрытая баллонная атриосептотомия по W. Rashkind.

Первая успешная радикальная коррекция ТМС с перемещением магистральных сосудов и коронарных артерий выполнена бразильским кардиохирургом А. Jatene в 1975 году (Рис. 16). В последующем техника операции усовершенствовалась посредством внедрения полезных модификаций, позволяющих снизить первоначально высокую летальность до минимума 1%-2%. При определении показаний к операции Jatene необходимо учитывать несколько важных обстоятельств. Во-первых, 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. Во-вторых, при наличии ДМЖП операцию выполняют в два этапа. Сначала бандирование легочной артерии, а через 3 месяца радикальная коррекция порока.

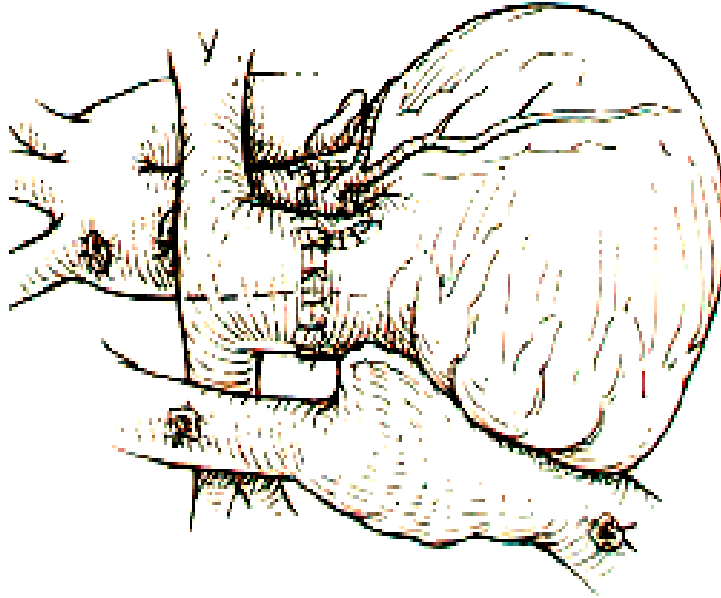


Рис. 16. Окончательный этап операции артериального переключения по Jatene. Восстановлена нормальная анатомия сердца.

По данным литературы средняя госпитальная летальность при радикальной коррекции ТМС по методу Jatene менее 2%. У пациентов с сопутствующими врожденными пороками сердца (множественными ДМЖП, коарктацией аорты, некомпетентностью атриовентрикулярных клапанов или аномалией коронарных артерий) госпитальная летальность достигает 10,8%. Летальные случаи в отдаленном послеоперационном периоде составляют 2,1%, причем большая часть их связана с коронарной патологией [21].

Атрезия трехстворчатого клапана с интактной межжелудочковой перегородкой.

Атрезия трехстворчатого клапана с обычно расположенными магистральными артериями по своим гемодинамическим характеристикам являет-

ся самой простой формой функционально единственного желудочка сердца. При этой патологии отсутствует атриовентрикулярная коммуникация между правым предсердием и правым желудочком (Рис. 17). В случае интактной межжелудочковой перегородки жизнь новорожденного при этом пороке зависит от функционирования ОАП и наличия открытого овального окна (дуктус-зависимый порок).

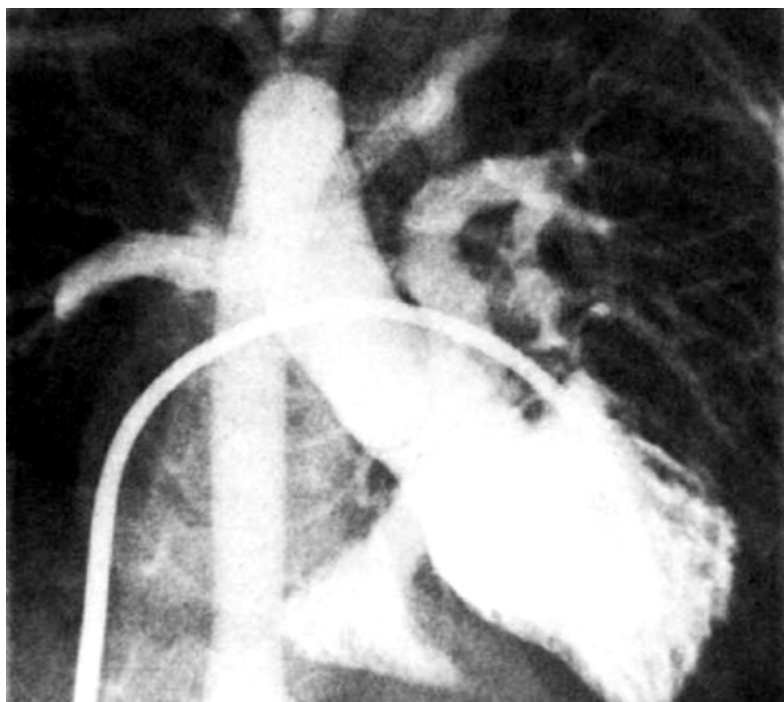


Рис. 17. Левая венгерулографии ребенка с атрезией трехстворчатого клапана и интактной межжелудочковой перегородкой. Хорошо выражена бифуркация легочной артерии.

Характерной особенностью функционально единственного желудочка сердца, с точки зрения гемодинамики, является параллельное функционирование системного и легочного кровотоков в отличие от последовательного в здоровом сердце.

Клинические проявления порока у ребенка с атрезией трехстворчатого клапана зависят от баланса кровотока между системным и малым кругами кровообращения. Новорожденный с тяжелой степенью обструкции легочного оттока во время закрытия ОАП находится в глубоком цианозе.

Диагноз уточняется при эхокардиографии (Рис. 18).

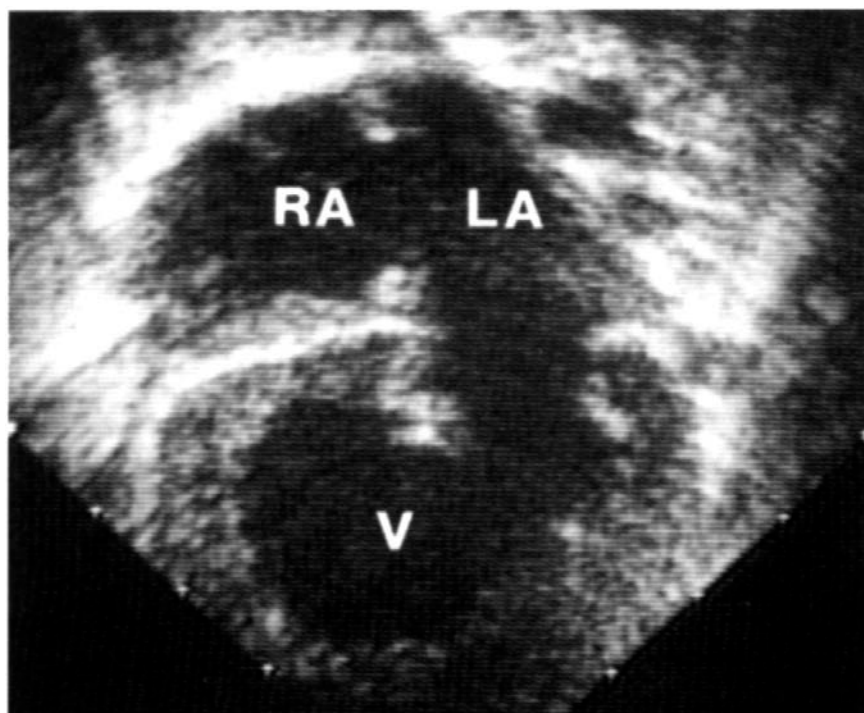


Рис. 18. Эхокардиография ребенка с атрезией трехстворчатого клапана.

Радикальная коррекция атрезия трехстворчатого клапана невозможна, поэтому на сегодняшний день основной метод хирургического лечения это паллиативные операции. Цель гемодинамической хирургической коррекции атрезии трехстворчатого клапана - достижение оптимальной системной оксигенации при как можно более низком системном венозном давлении.

Паллиативная хирургическая коррекция атрезии трехстворчатого клапана предполагает три этапа и включает в себя последовательные гемодинамические коррекции порока по Гленн, геми-Фонтен и Фонтен (Рис.19).

Если существует угроза закрытия артериального протока и артериальная сатурация меньше чем 75% новорожденному показано наложение системно-легочного анастомоза. При этом есть опасность наложения чрезмерного большого размера шунта, что приводит к перегрузке желудочка объемом, а впоследствии ухудшает сократительную способность миокарда. Поэтому шунт должен быть относительно маленьким. В тоже время окклюзия шунта может привести к смерти новорожденного.

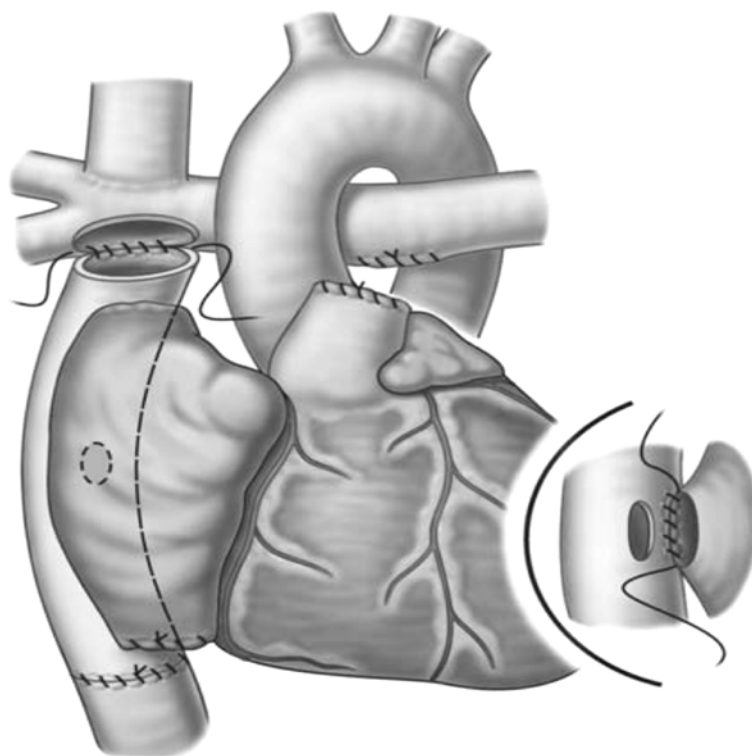


Рис. 19. Заключительный третий этап гемодинамической коррекции атрезия трехстворчатого клапана с интактной межжелудочковой перегородкой экстракардиальный Фонтен.

Оптимальный выбор времени для паллиативной гемодинамической коррекции атрезии трехстворчатого клапана в настоящее время остается спорным. Однако существуют условия благоприятные для выполнения оперативного вмешательства.

Условия выполнения гемодинамической коррекции по Фонтен:

- 1) возраст ребенка старше 4 лет;
- 2) синусовый ритм на ЭКГ;
- 3) нормальная анатомия полых вен;
- 4) нормальный объем правого предсердия;
- 5) среднее давлением в легочной артерии не выше 15 мм рт. ст.;

- 6) общелегочное сопротивление менее 4 ед.;
- 7) отношением диаметра легочной артерии к аортальному более 0,75;
- 8) нормальной функция левого желудочка, фракцию изгнания не менее 0,6;
- 9) ликвидация ранее выполненных анастомозов.

По данным литературы госпитальная летальность после третьего этапа гемодинамической коррекции атрезии трехстворчатого клапана не превышает 4%, пятилетняя выживаемость до 90% [22]. Основная причина смерти острая сердечная недостаточность.

Общий артериальный ствол.

Редкий врожденный порок сердца, при котором единственный сосудистый ствол с единым клапанным кольцом, отходит от сердца и обеспечивает системное, легочное и коронарное кровообращение. При этом, нет контакта между желудочками и легочной артерией и отсутствует отдельный клапан легочной артерии (Рис. 20). Клапан артериального ствола, как правило, с четырьмя створками часто утолщен, деформирован и некомпетентен. Обязательно наличие большого дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) (Рис. 21). Кровь из левого и правого желудочков попадает в общий артериальный ствол в систолу и диастолу при этом в стволе и обоих желудочках одинаковое систолическое давление. Частота встречаемости порока около 1% от всех ВПС.

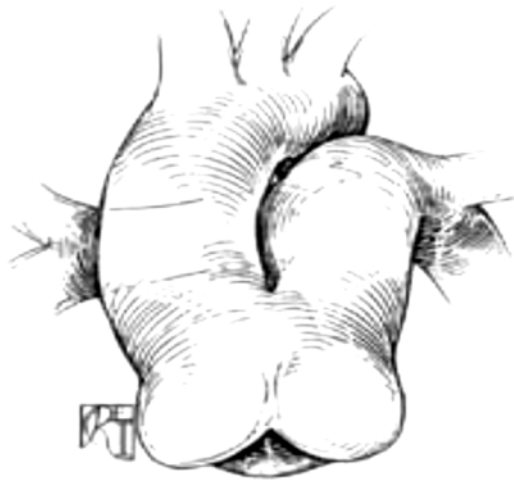


Рис. 20. Наиболее частый анатомический вариант общего артериального ствола (ОАС).

Естественное течение порока крайне неблагоприятное. Попытка паллиативного бандирования легочной артерии с целью профилактики легочной гипертензии (операция Мюллера) часто приводит к фатальным осложнениям.

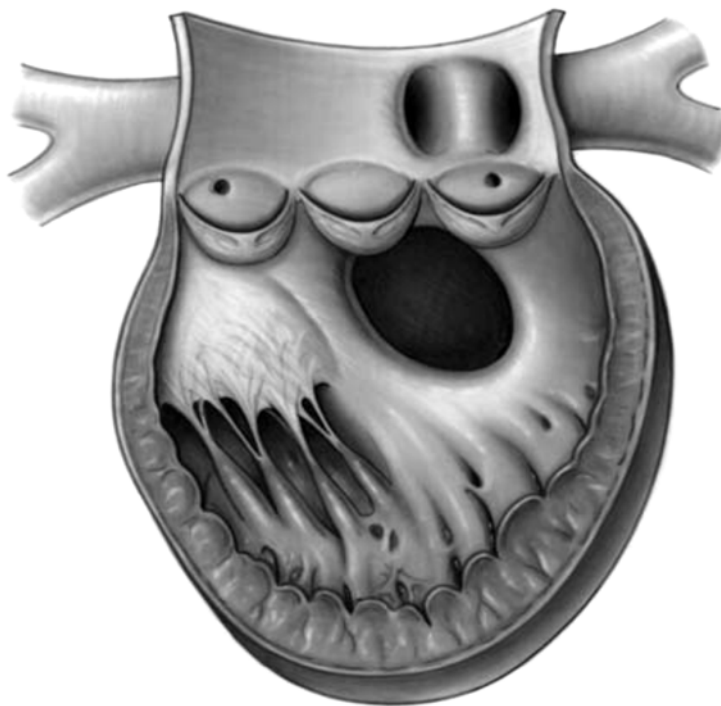


Рис. 21. Общий артериальный ствол.

Более 80% новорожденных с ОАС погибают в первые недели жизни. Быстро развивающаяся гиперволемиа легких приводит к острой сердечной недостаточности. У выживших новорожденных развивается высокая легочная гипертензия, одышка, цианоз. Диагноз ОАС уточняется при эхокардиографии и контрастной кардиоангиографии (Рис. 22).

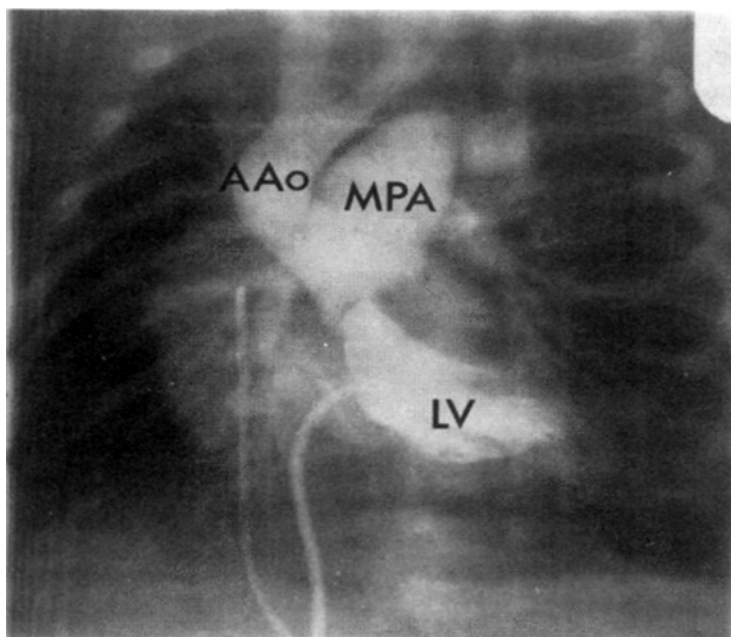


Рис. 22. Контрастная ангиокардиография ребенка с общим артериальным стволом.

Постановка диагноза общего артериального ствола является показанием к хирургическому вмешательству. Простагландины не дают клинического эффекта при лечении ОАС. Тактика лечения ОАС направлена на максимально быстро выполнение хирургической коррекции порока [23]. Оптимальный срок для операции - первая неделя жизни. Первая успешная операция по хирургической коррекции ОАС была выполнена в 1962 году Behrendt. Радикальная коррекция порока заключается в отсечении легочной артерии от общего артериального ствола и соединении легочной артерии с правым желудочком посредством биологического клапан содержащего кондуита с последующей пластикой ДМЖП (Рис. 23).

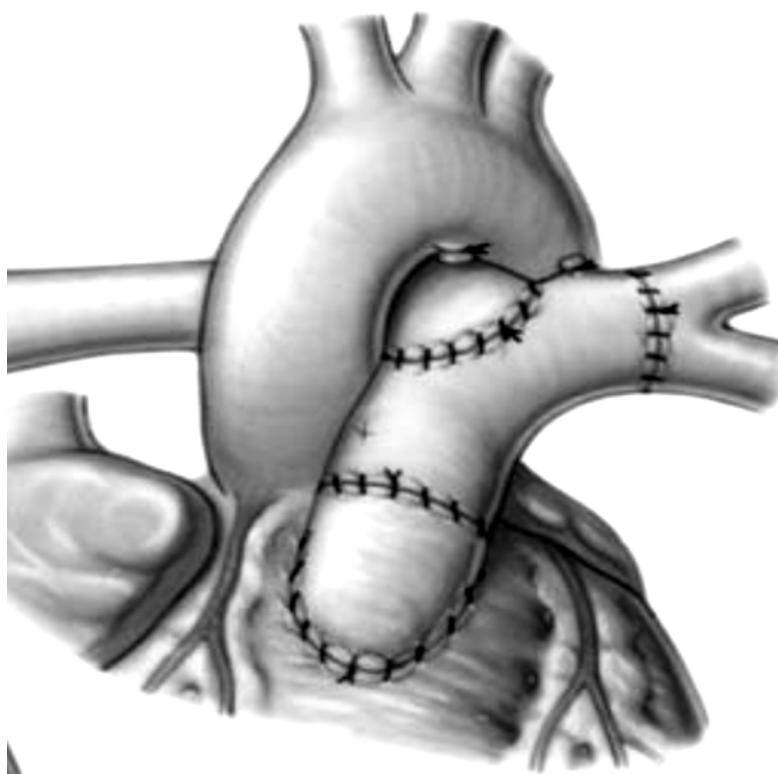


Рис. 23. Легочная артерия отсечена от ОАС. Клапан содержащий биологический конduit между правым желудочком и легочной артерией.

Литературные данные по госпитальной летальности при радикальной коррекции ОАС очень разноречивы, по данным различных авторов летальность колеблется от 3,4% до 50% [24]. Причина смерти острая сердечная недостаточность. В ближайшем послеоперационном периоде практически всем оперированным детям требуются повторные операции в связи с недолговечностью используемых биологических кондуитов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Емельянчик Е.Ю. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей. Лечащий врач. -2010.- №6.- С. 34-37.
2. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 2010; 375:649.
3. Oster ME, Lee KA, Honein MA, et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics* 2013; 131:e1502.
4. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr* 2014; 168:361.
5. Eckersley L, Sadler L, Parry E, et al. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. *Arch Dis Child* 2016; 101:516.
6. Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, et al. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening. *Pediatrics* 2008; 121:751.
7. Chang RK, Gurvitz M, Rodriguez S. Missed diagnosis of critical congenital heart disease. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008; 162:969.
8. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115:2995.
9. Qyen N, Poulsen G, Boyd HA, et al. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation* 2009; 120:295.

10. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115:3015.
11. Sullivan PM, Dervan LA, Reiger S, et al. Risk of congenital heart defects in the offspring of smoking mothers: a population-based study. *J Pediatr* 2015; 166:978.
12. Elliott R.B., Starling M.B., Neutze J.M. Medical manipulation of the ductus arteriosus, *Lancet* 1:140,1975.
13. Roussin R, Belli E, Lacour-Gayet F et al. Aortic arch reconstruction with pulmonary autograft patch aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 443–448; discussion, 449–450.
14. Asano M, Mishima A, Yamamoto S, et al: Modified subclavian flap aortoplasty for coarctation repair in patients less than three months of age, *Ann Thorac Surg* 66:588, 1998.
15. Hijazi ZM, Geggel RL, Marx GR *et al.* Balloon angioplasty for aortic coarctation of the aorta: acute and mid-term results. *J Invasive Cardiol* 1997; 9: 344–348.
16. Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, et al: Congenital Heart Surgeons Society: Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. A multiinstitutional study, *J Thorac Cardiovasc Surg* 108:841, 1994.
17. Natowicz M, Chatten J, Clancy R et al. Genetic disorders and major extracardiac anomalies with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 1988; 82:698-706.
18. Griselli M, McGuirk SP, Stumper O, Clarke AJ, Miller P, Dhillon R, et al. Influence of surgical strategies on outcome after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;131:418-26.
19. Hoshino K., Ogawa K., Hishitani T. et al. Hypoplastic left heart syn-

drome:duration of survival without surgical intervention//Am.Heart J.- 1999.-
Vol. 137.- P. 535-542.

20. Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, Hellenbrand WE, Mosca RS.

Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of
catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg* 2007;84:574-80.

21. Stark J.F. Surgery for congenital heart defects. Third edition. 2006; 718.

22. Harada Y, Uchita S, Sakamoto T, Kimura M, Umezu K, Takigiku
K, et al. Do we need fenestration when performing two-staged total
cavopulmonary connection using an extracardiac conduit? *Interact
Cardiovasc Thorac Surg* 2009;9:50-4.

23. Bove EL, Beekman RH, Snider AR et al. Repair of truncus arteriosus in the
neonate and young infant. *Ann Thorac Surg* 1989; 47:499-505.

Momma K, Ando M, Matsuoka R. Truncus arteriosus communis associat-
ed with chromosome 22q11 deletion. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1067-
1071.

24. Kalavrouziotis G, Purohit M, Ciotti G, Corno AF, Pozzi M.

Truncus arteriosus communis: early and midterm results of early
primary repair. *Ann Thorac Surg* 2006;82:2200-6.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	3
Перерыв дуги аорты	6
Критическая коарктация аорты	8
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	12
Атрезия легочной артерии	16
Простая транспозиция магистральных сосудов	20
Атрезия трехстворчатого клапана	24
Общий артериальный ствол	28
Список литературы	32

Учебное издание

Дергачев Александр Васильевич
Троян Василий Васильевич
Воронецкий Александр Николаевич

Критические врожденные пороки сердца
периода новорожденности.
Клиника. Диагностика. Хирургическое лечение.

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск А.В. Дергачев

Подписано в печать 20. 12. 2016. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».
Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».
Печ. л. 2,09. Уч.- изд. л. 2,15. Тираж 100 экз. Заказ 21.
Издатель и полиграфическое исполнение –
Белорусская медицинская академия последипломного образования.
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.
220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3.

