

А.М.Миролюбов

Врожденные пороки сердца  
у новорожденных и детей  
первого года жизни

---

---



---

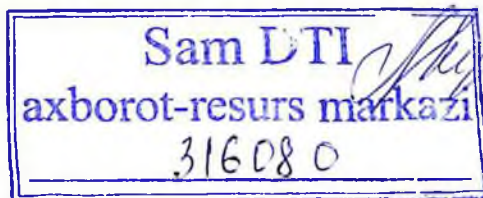
Казань 2008

616-053  
М 640

Л.М.Миролюбов

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА  
У НОВОРОЖДЕННЫХ  
И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

Азамату Мухомирову  
на добрую память  
с наилучшими  
поздравлениями



Казань «Медицина» 2008

mizolubov@mail.ru

Р е ц е н з е н т

**М.Р.Рокицкий**, доктор медицинских наук, профессор,  
заведующий кафедрой детской хирургии  
ГОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет  
Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию»

**Миролюбов, Л.М.**

**М64** Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни / Л.М.Миролюбов. – Казань: Медицина, 2008. – 152 с.  
ISBN 978-5-7645-0341-7

Монография посвящена проблеме ранней диагностики и своевременного лечения врожденных пороков сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Актуальность проблемы определена значительными человеческими потерями в этой возрастной группе больных – до 70%, ее неизученностью – перечень опасных для жизни пороков сердца у грудных младенцев значительно больше изучаемых в вузах. Хирургическая помощь детям с ВПС будет эффективной лишь при условии активного, осознанного участия неонатологов, педиатров, акушеров-гинекологов, детских кардиологов и других «смежников». Их совместная работа по лечению сложных ВПС у детей первого года жизни позволяет спасти жизнь 92–95% пациентов. Автором представлен разработанный и внедренный им в клиническую практику алгоритм диагностики, профилактики критических состояний, обусловленных врожденными пороками сердца у грудных детей, принципы неотложной помощи, сформированы показания и противопоказания для применения паллиативных и радикальных методов оперативного лечения в зависимости от возраста ребенка, тяжести порока, степени гипоксемии или легочной гипертензии, недостаточности кровообращения.

## **СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

- АВК — атриовентрикулярная коммуникация  
АЛА с ИМЖП — атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой  
АпЭб — аномалия Эбштейна  
Ао — аорта  
АТК — атрезия трикуспидального клапана  
ВЛА — ветвь легочной артерии  
ВПВ — верхняя полая вена  
ВПС — врожденные пороки сердца  
ВУИ — внутриутробные инфекции  
ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки  
ДМПП — дефект межпредсердной перегородки  
ДОС от ПЖ — двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка  
ДОСПЖ — двойное отхождение сосудов от правого желудочка  
ЕЖС — единственный желудочек сердца  
ИВЛ — искусственная вентиляция легких  
ИК — искусственное кровообращение  
КАо — коарктация аорты  
КЛА — клапан легочной артерии  
ЛА — легочная артерия  
ЛГ — легочная гипертензия  
ЛДЗГ — легочная дуктус-зависимая гемодинамика  
ЛП — левое предсердие  
МЖП — межжелудочковая перегородка  
МК — митральный клапан  
НПВ — нижняя полая вена  
ОАП — открытый артериальный проток  
ОАС — общий артериальный ствол  
ОЛС — общее легочное сопротивление  
ООО — открытое овальное окно  
ПП — правое предсердие  
ПФК — персистирующее фетальное кровообращение  
СВ — сердечный выброс  
СГЛС — синдром гипоплазии левого сердца  
СДЗГ — системная дуктус-зависимая гемодинамика  
СДР — синдром дыхательных расстройств

СН – сердечная недостаточность  
СтАо – стеноз аорты  
СЦПС – сложный цианотичный порок сердца  
ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен  
ТК – трикуспидальный клапан  
ТМС – транспозиция магистральных сосудов  
ФЗГ – форамен-зависимая гемодинамика  
ЦНС – центральная нервная система  
ЭОС – электрическая ось сердца  
 $pO_2$  – парциальное давление кислорода в крови

Светлой памяти отца, профессора  
Михаила Григорьевича Миролубова  
и учителя, профессора Николая  
Петровича Медведева посвящается

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Необходимо ли лечение врожденной патологии? Ответы на этот вопрос обнажают огромные пласты этических, нравственных проблем современного общества. Общественное мнение, равно как и мнение медицинских работников, неоднозначно. Большая часть населения против лечения врожденных аномалий, в том числе и пороков сердца, и категорически отделяет их от приобретенной патологии.

Назовем *доводы*, которые чаще всего приводятся в защиту этой позиции. Зачем тратить большие средства на лечение врожденных пороков сердца, если все равно эти люди не станут полноценными? Затраты на лечение никогда не окупятся. Зачем «загрязнять» генетический фонд общества? Зачем вмешиваться в процесс естественного отбора, существующего в Природе? Пролеченный повзрослевший пациент родит ребенка с еще более сложным пороком. Хирурги, выполняющие операции при очень сложных пороках, превратили хирургию в спортивное состязание между собой и с Господом Богом и демонстрируют свою неумную гордыню и тщеславие.

Какие *контрдоводы* можно привести в ответ на это? В первую очередь, следует подчеркнуть, что врожденные и приобретенные болезни — по сути одно и то же и вызывающие их причины одни и те же. Диабет, язвенная болезнь желудка, желчнокаменная и мочекаменная болезни и другие, проявляясь в зрелом возрасте, также несут в себе элемент наследственной предрасположенности. Но когда перед нами больной — взрослый человек, вопросов о необходимости лечения не возникает. А как цинично мы рассуждаем в ситуации с больным младенцем: еще неизвестно, кто из него вырастет. Но это уже вопрос не медицины, а социального устройства общества, вопрос морали. Тем не менее есть смысл иногда вспомнить выдающихся людей с врожденной патологией: Анатоль Франс жил с рудиментарной гемисферой головного мозга; Паганини — носитель синдрома Марфана; Джо Дассен

страдал от врожденного порока сердца и т.д. Скорее всего, среди своевременно прооперированных тоже есть такие, кто добился значительных успехов в той или иной области — науке, искусстве и т.д., но, наверное, главное не в этом — большинство пациентов после операции получили возможность полноценно жить. Хорошие физические возможности больных с врожденным пороком сердца (ВПС) неоднократно демонстрировал Лео Антонович Бокерия, организовывая футбольные матчи среди бывших пациентов, а на Западе проводят соревнования среди людей с пересаженным сердцем.

Во вторую очередь, рассуждая о результатах лечения, следует задаться вопросом, кому и когда удалось вылечить инфаркт миокарда или ишемический инсульт, каким образом можно оживить омертвевшую ткань? Нет положительного ответа на этот вопрос. Некротизированный участок замещается соединительной тканью, а лечение направлено на адаптацию организма к жизни с частично утраченной функцией органа. Еще хуже дело обстоит с хроническими заболеваниями почек, легких, печени и других органов. А онкология? Ее успехи обнадеживающие, но неубедительные. Таким образом, вопросы к кардиохирургии детского возраста относятся к медицине в целом. Эффективность лечения ВПС на современном этапе достигает 95 — 97%, намного опережая результаты, полученные при лечении других болезней.

Накопление патологических генов, определяющих развитие ВПС, доказано лишь в тех случаях, когда порок связан с генетической аномалией. Например, при синдроме Дауна в 50 — 60% случаев выявляется ВПС. Передача из поколения в поколение изолированного ВПС имеет небольшую, не определенную в процентах, вероятность, иначе бы у нас постоянно лечились представители одних и тех же семей.

Экономическая сторона проблемы выглядит следующим образом: вовремя и качественно выполненная операция многократно окупает затраты государства, обеспечивая долгую полноценную жизнь и трудовую деятельность бывшего пациента. Рентабельность коррекции ВПС не вызывает сомнений.

И, наконец, слово в защиту хирургов. Господь Бог далеко не каждому дает способность выполнять сложные, ювелирные по технике исполнения операции с хорошим исходом. Эта способность отпускается талантливым, трудолюбивым, по аскетичности похожим на спортсменов, терпеливым, преданным профессии людям.

Сегодня в России наблюдается демографический спад, в ряде регионов набирающий силу; без активного направленного вмешательства государственных структур он может плавно перейти в кризис, т.е. станет неуправляемым явлением. На этом фоне возрастает социальная значимость современных медицинских достижений, которые не только показали связь между экологией, генетикой, образом жизни населения, включая вредные привычки и инфекционные заболевания, но и позволили разработать конкретные программы по сохранению и улучшению качества жизни больных детей, до недавнего времени считавшихся безнадежными.

Врожденные пороки сердца (ВПС) занимают значительную часть в структуре врожденной патологии как в виде самостоятельных кардиологических изолированных нозологических форм, так и в сочетании с патологией других органов и систем. Они встречаются примерно с такой же частотой, что и пороки развития опорно-двигательного аппарата и нервной системы, однако в 48% случаев врожденные пороки сердца являются причиной смерти младенцев — это намного выше показателей смертности вследствие пороков развития желудочно-кишечного тракта и нервной системы (по данным Республиканского регистра МЗ РТ, 2002). По данным литературных источников, количество детей с врожденными пороками сердца составляет 0,7–1,2% живорожденных. Шансов на выживание у ребенка с ВПС очень мало, так как чем сложнее порок сердца, тем быстрее наступает декомпенсация кровообращения. Наибольшее социальное и экономическое значение имеет лечение детей первого года жизни, поскольку из 100 детей с ВПС в первую неделю умирают 14–22, в течение первого месяца жизни — 19–30, и лишь 20–25 детей переживают рубеж годовалого возраста при естественном течении заболевания без медицинской помощи.

Операции на сердце у детей первого года жизни являются сложными. Исключительно важную роль в успешном лечении данного контингента больных играют своевременная диагностика и своевременная доставка больного в специализированное отделение — до наступления декомпенсации кровообращения и развития критического состояния (Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989). Частота критических состояний широко варьирует в зависимости от формы порока серд-



ца, составляя в среднем 25–30%. Успешный вывод больного из кризиса увеличивает послеоперационную летальность в 4–5 раз по сравнению с плановыми вмешательствами в том же возрасте (Kirklin J., Barrat-Boues B.G., 1986; Алексеев-Мещишвили В.В., 1984; Шарыкин А.С., 2000).

В передовых клиниках мира, занимающихся лечением ВПС, выживаемость с адекватной социальной реабилитацией детей составляет 93–97%, что доказывает высокую рентабельность данного направления медицины и возможность положительного разрешения в большинстве случаев семейной драмы, вызванной рождением ребенка с врожденным пороком сердца.

В Республике Татарстан за последние годы отмечается рост показателей врожденных пороков развития, что можно объяснить не только истинным увеличением процента рождений детей с ВПС, но и значительным улучшением их своевременной выявляемости. Согласно логике приведенной выше статистики, в РТ, как правило, ежегодно должно рождаться 320–350 детей с ВПС, причем около 70–100 из них необходимо обследовать и оперировать в первый месяц жизни. С 1998 г. в кардиохирургическом отделении ДРКБ МЗ РТ выполняются операции у детей первого года жизни практически при всех известных пороках.

Скорость реализации генетической программы, как известно, максимальна в периоде внутриутробного развития плода и сохраняет высокие темпы в первый год жизни. Это является основой бурного развития причинно-следственных взаимодействий, приводящих в состояние incurability большинство больных с ВПС к концу первого года жизни.

Таким образом, кардиохирургия раннего возраста — это экстренная, неотложная хирургия, и потеря времени при принятии решения приводит либо к летальному исходу, либо к многократному удорожанию лечения с недостаточно полноценной последующей социальной реабилитацией ребенка. Своевременная диагностика и хирургическое вмешательство позволяют во многих случаях оказать действенную помощь и таким образом улучшить как прогноз заболевания, так и качество последующей жизни. Дальнейший прогресс в этой области обусловлен более тесными контактами между акушерами, неонатологами, педиатрами, детскими кардиологами, кардио-

хирургами и реаниматологами. Следствием этого должно стать улучшение выявляемости пороков, своевременность транспортировки больных в специализированное учреждение, располагающее возможностями неотложной диагностики, хирургического лечения и интенсивной терапии новорожденных с ВПС (Алексин-Месхишвили В.В., 1984; Шарыкин А.С., 2000).

Итоговые экономические показатели, касающиеся сферы кардиохирургии, с учетом опыта развитых стран Европы и Америки позволяют сделать следующие выводы:

1. Средства, необходимые на операцию при ВПС, значительно меньше тех, которые тратятся на содержание и консервативное лечение больного ребенка (льготные лекарства, санаторно-курортное лечение, социальные выплаты по инвалидности и уходу за больным, снижение трудовой активности родителей и других родственников и т.д.).

2. Наличие специализированного отделения на 25 коек с 6 койками реанимации, в составе которого действуют три оперирующих хирурга, при условии хорошего оснащения и снабжения расходными материалами и медикаментами делает возможным выполнение до 500 операций на открытом сердце в год, что соответствует годовой потребности 4–5-миллионного населения.

3. Хорошо развитая система раннего выявления и своевременного лечения детей с ВПС дает возможность значительно снизить младенческую смертность и вплотную приблизиться к средневропейским показателям.

Кардиохирургия периода новорожденности и первого года жизни является в настоящее время молодым, бурно развивающимся направлением, именно в этот период можно спасти максимальное количество больных детей. Недостаточная осведомленность врачей общего профиля, в том числе и патологоанатомов, относительно диагностики и лечения ВПС у детей раннего возраста, которая часто является причиной неоправданных потерь и искаженной статистики, определяет актуальность создания данного пособия по диагностике и лечению врожденных пороков сердца. В предлагаемом издании использован опыт работы отделения кардиохирургии ДРКБ МЗ РТ, которая ведется в тесном содружестве со специалистами ИЦССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, с активным участием директора, академика Л.А.Бокерия.

Хочется верить, что информация, собранная на основе многочисленных наблюдений, поможет в своевременном выявлении и лечении врожденного порока сердца у детей в России. В Татарстане нам уже удалось более чем в 2 раза снизить младенческую смертность благодаря своевременному лечению этой тяжелой патологии.

Автор выражает огромную благодарность за помощь в работе по обеспечению и внедрению новых технологий главному врачу ДРКБ МЗ РТ Е.В.Карпухину, его заместителям Д.С.Галеевой и А.М.Фоминных, сотрудникам отделения кардиохирургии и кардиореанимации Ю.Б.Калиничевой (совместно с ней написаны гл. 2, 3), Д.Ю.Петрушенко, Д.Р.Сабировой, А.А.Захарову, Д.Н.Арзину, А.А.Мустафину, А.Ю.Иванашкину и др., сотрудникам смежных отделений, кафедр педиатрии № 2, детской хирургии Казанского государственного медицинского университета.

Особой благодарности заслуживают медицинские фирмы ООО «Дельрус Казань» — генеральный директор Г.Г.Кундакчян, «Джонсон & Джонсон», ЗАО «Расстал», Ф.Г.Мамаев — директор ООО «Перспектива», И.Гайнанов — директор ЗАО «Комэко» за финансовую помощь в подготовке к изданию этой книги.

## 1. КЛИНИЧЕСКИЕ ТИПЫ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА, ИХ КЛАССИФИКАЦИИ

Хирургическое лечение врожденных пороков сердца представляет собой большой, сложный, активно изучаемый в последние годы раздел кардиохирургии. В настоящее время в мире накоплен значительный опыт лечения практически всех описанных вариантов врожденной патологии сердца. Идет непрерывное наблюдение за судьбой оперированных больных, продолжаются дискуссии о возможных вариантах хирургического лечения, оптимальных сроках проведения операции. Решение данной проблемы не ограничивается хирургическим аспектом, оно предполагает развитие параллельных служб, призванных обеспечить максимальную безопасность основных этапов лечебного вмешательства. Речь идет о необходимости ранней диагностики и своевременном направлении на хирургическое лечение, адекватной предоперационной подготовке пациента, анестезиологическом пособии, решении проблем гипотермии и кардиоплегии при использовании системы искусственного кровообращения, реанимации и реабилитации.

Ключевые научные проблемы кардиохирургии связаны с группами наиболее тяжелых больных. Среди взрослых это пациенты с выраженной сердечной недостаточностью, низкой фракцией выброса, среди детей — больные первого года жизни и новорожденные со сложными пороками сердца, требующими неотложного хирургического лечения (Бокерия Л.А., 1999; Kirklin J.W., Barrat-Boues V.G., 1986). Нарастающая гипоксемия и сердечная недостаточность, а также их комбинации несут в себе угрозу жизни 30% больных с ВПС в периоде новорожденности. На втором месяце жизни к вышеперечисленным опасным синдромам присоединяется синдром легочной гипертензии, после чего их взаимоусиливающее влияние ускоряет гибель большинства детей с ВПС; в живых после

1 года остаются лишь 30–35% из них (Францев В.И., Безменова Е.В., 1976; Edmunds et al., 1976).

Благодаря достигнутым существенным успехам в хирургическом лечении детей раннего возраста в мире считается принципиально важным выполнить операцию в течение первых месяцев жизни для одних, в возрасте до 1 года — для других. Группу больных, переживших рубеж 1 года, нельзя назвать хорошо изученной, поскольку нельзя считать абсолютно понятными все аспекты их состояния и лечения. Она включает множество тяжелых больных. Вопрос состоит в том, почему один из 10 пациентов с тяжелым пороком выжил и живет больше года, оставаясь при этом операбельным, в то время как другие 9 с таким же пороком умерли в периоде грудничкового возраста от сердечно-легочной декомпенсации.

Распространенность ВПС составляет от 6–8 случаев на 1 000 живорожденных до 17 (Boughman J.A., Berg K.A., 1987; Ferencz C., 1997; Mitchell S.C., 1971; Fyler D.C., 1980). По данным Л.А.Бокерия и соавт. (1999), кардиохирургия ВПС в России развита недостаточно хорошо и предоставляет только 25% от объема необходимой помощи, что составляет 18–19 операций на 1 млн населения и сопоставимо с данными Болгарии, Греции, Албании, Словакии, где выполняется около 20 операций на 1 млн населения в год. Этот показатель в развитых европейских государствах (Бельгия, Голландия, Италия) достигает 92. Следует заметить, что во многих развивающихся странах кардиохирургическая помощь вообще отсутствует, а в России за 2004 г. число операций при ВПС на 1 млн населения увеличилось до 47–50 (Бокерия Л.А., 1999, 2005; Freedom R.M., Venson L.N., 1992).

По итогам последних лет (2005–2006), ситуация значительно улучшилась благодаря как личным усилиям главного кардиохирурга России Л.А.Бокерия, так и решениям Правительства РФ. Количество операций на 1 млн населения в год при ВПС выросло до 50–60 и составило около 60% от расчетной потребности. В Татарстане эта цифра составила в 2006 г. 105 на 1 млн (Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г., 2007). Самой высокой обеспеченность населения этим видом медицинской помощи традиционно остается в США — более 170 операций при ВПС на 1 млн населения.

На 01.01.2001 г. численность детей в России в возрасте 0—17 лет включительно составляла 32,6 млн, т.е. 22,6% населения. Ведущими причинами смерти детей на первом году жизни остаются состояния, возникающие в перинатальном периоде, а также врожденные аномалии развития, составляющие в структуре причин смертности 65,6% (табл. 1). Использование унифицированных подходов в пренатальной диагностике на основе определенного алгоритма позволит обеспечить более эффективную работу по раннему выявлению врожденных пороков развития и предупреждению рождения детей с тяжелыми, не поддающимися лечению формами наследственных и врожденных болезней, что станет действенным механизмом в дальнейшем снижении младенческой смертности. Уровень младенческой смертности в разных регионах РФ значительно различается (от 18,3 на 1 000 населения в Дальневосточном федеральном округе до 12,8 в Северо-Западном) (по данным

Таблица 1

Распространенность различных типов ВПС на 10 000 живорожденных в популяции [по данным Baltimore—Washington Infant Study (BWIS)] (1981—1989 гг.)

ВПС	Показатель
ТМС	2,64
ОАС	0,69
ДОСПЖ	0,49
Тетрада Фалло	2,6
АВК	3,27
ОАП	0,88
ДМПП	2,35
ТАДЛВ	0,66
Аномалия Эбштейна	0,52
СГЛС	1,78
Стеноз ЛА	3,78
АЛА с ИМЖП	5,8
Стеноз аорты	0,81
Коарктация аорты	1,39
ДМЖП	15,57
АТК	3,6

Государственного доклада о состоянии здоровья населения Российской Федерации в 2001 г.).

Крайне тяжелое состояние новорожденного ребенка, обусловленное наличием у него ВПС, получило в литературе название *критического*. В подобных случаях необходима экстренная помощь (Fyler D.C., 1980; Алексин-Месхишвили В.В. и др., 1986). Однако не все пороки одинаково часто приводят к развитию критических состояний (Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E. et al., 1994; Шарыкин А.С., 2000) (*табл. 2*).

Таблица 2

**Частота развития критических состояний у новорожденных при различных типах ВПС**

Нозология	Частота критических состояний. %
ДМЖП	21,0
ДМПП	6,6
Коарктация аорты	63,8
ТМС	100,0
ОАП	29,8
Тетрада Фалло	34,9
АВК	32,2
СГЛС	100,0
Атрезия ЛА	69,9
Атрезия ТК	77,8

Критическое состояние как логический исход нелеченого порока сердца оставляет минимальные шансы на выживание пациента в силу того, что медикаментозными средствами сложно поддерживать жизнь и теряется время при транспортировке пациента в специализированное отделение. Поэтому встречаемость различных видов ВПС в старших возрастных группах несколько иная (Школьников М.А., 2000).

### **1.1. Классификации сердечной недостаточности**

Врожденные пороки сердца, как и другие болезни, классифицированы с тем, чтобы унифицировать их и облегчить взаимопонимание специалистов различного профиля в оцен-

ке состояния сердечно-сосудистой системы (Бакулев А.Н., Мешалкин Е.Н., 1955; Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1996; Bankl H., 1980).

Существуют многочисленные классификации ВПС, начиная с упрощенного деления их на «синие» и «белые» пороки (Abbott M.E., 1932) (применяется в общении врачей различных специальностей) и заканчивая сложными, подробными классификациями — ВОЗ (1970, 1976), Института А.Н.Бакулева (1967, 1982), Ван Прага (1977), МКБ-10, НУНА, Д.Кирклина (1981), Л.А.Бокерия (1999), которые используются среди кардиологов, анестезиологов-реаниматологов и хирургов кардиохирургических и кардиологических стационаров. Эти классификации призваны помочь врачам общей практики в верификации ВПС, обычно представляющей для них непреодолимое препятствие и отпугивающей громадным количеством нозологических форм и их сочетаний.

В «Лекциях по сердечно-сосудистой хирургии» Л.А.Бокерия (1999) опубликовал физиологическую классификацию ВПС новорожденных и детей раннего возраста (до 1 года) с целью привлечения внимания к большим группам больных с общими патофизиологическими механизмами развития патологии. Такой подход позволяет унифицировать процессы предоперационной подготовки, анестезии, перфузии и реанимации.

Первичным признаком ВПС может быть один из четырех: поражения, обусловленные наличием шунта; смешанные поражения; обструкция выводного отдела одного из желудочков; поражение в форме регургитации. Каждое из этих поражений имеет различное воздействие на сердечно-легочную систему, что проявляется клинически как различной степени комбинация цианоза, сердечной недостаточности или легочной гипертензии.

Если отверстие шунта достаточно велико, то направление кровотока будет определяться общепериферическим и общелегочным сопротивлением. Сброс крови слева направо имеет четыре патофизиологических проявления: объемную перегрузку легочного кровообращения, увеличенную нагрузку левого желудочка, повышение давления в легочной артерии и персистирующую реактивность сосудистого русла легкого. Поскольку способность левого желудочка увеличивать сердечный выброс у новорожденного существенно лимитирована,



сброс крови слева направо, как правило, приводит к застойной сердечной недостаточности и кардиомегалии. Праволевый шунт обычно характеризуется обеднением легочного кровотока, что обуславливает развитие цианоза, перегрузку давлением, дисфункцию желудочка, слабость сначала правого желудочка, а затем и левого.

При сочетанных поражениях отмечается наличие сообщения между легочным и системным кровотоком, причем оно настолько значительно, что орган существует как единая камера. Типичными пороками являются общий артериальный ствол, транспозиция крупных сосудов, унивентрикулярное сердце, единственное предсердие.

Обструктивные поражения проявляются перегрузкой давлением, дисфункцией желудочков в их проксимальной по отношению к месту обструкции части и экстенсивным эндокардиальным фиброэластозом. Типичными являются поражения, включающие критический аортальный или легочный стеноз, коарктацию аорты и синдром гипоплазии левого сердца. Чтобы ребенок выжил, в обоих случаях, независимо от направления сброса крови — слева направо или справа налево, необходимо наличие открытого артериального протока.

Регургитационный тип поражения сердца как первичное проявление при врожденных пороках сердца встречается относительно редко. Наиболее частой является аномалия Эбштейна, часто сочетающаяся с другой сердечной патологией. Регургитация вызывает объемные перегрузки кровообращения с прогрессирующей дилатацией желудочков и их слабостью (Бокерия Л.А. и др., 1999).

Физиологическая классификация Л.А.Бокерия и соавт. (1999) предназначена в основном для параллельных с кардиохирургией служб (анестезиологии, реаниматологии и др.), она, объединив в группы пациентов со сходной гемодинамикой, направляет внимание врача на вполне определенные патофизиологические, логически сменяющие друг друга закономерности.

J.W.Kirklin et al. (1984) объединили в группы новорожденных с ВПС по принципу срочности проведения хирургической коррекции:

левая группа — больные с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции;

1-я – больные, состояние которых позволяет провести операцию в плановом порядке (через год и более);

2-я – больные, которым операция показана в возрасте 3–6 мес;

3-я – больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель;

4-я – больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течение 48 ч после госпитализации).

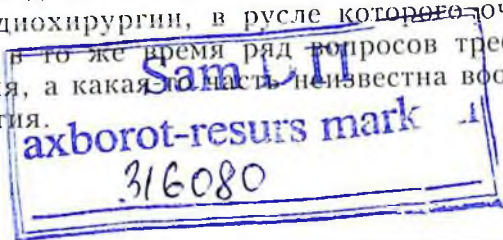
Классификация НУНА, адаптированная к новорожденным и маленьким детям с ВПС, выглядит следующим образом:

- отсутствие симптомов – IФК;
- хорошо сохранившаяся активность сердечной деятельности, но одышка или дистресс во время умеренной нагрузки или плача – IIФК;
- выраженные симптомы и стабильная одышка во время легкой нагрузки, усиления, отставание в развитии – IIIФК;
- наличие сердечной недостаточности и одышки в покое – IVФК;
- метаболический ацидоз, зависимость аппарата искусственной вентиляции легких, кардиотонических препаратов и простагландина E<sub>1</sub> – VФК.

Классификация по принципу деления на функциональные классы должна использоваться по отношению ко всем новорожденным и детям первого года жизни с ВПС, однако на практике чаще применяется по отношению только к больным с транспозицией магистральных сосудов (ТМС) (Любомудров В.Г., Меньшугин И.Н., Ямгуров Д.Р. и др., 2000).

Возвращаясь к вышесказанному, необходимо отметить, что в действующей классификации МКБ-10 практически во всех разделах присутствуют шифры будущих нозологических форм под рабочим названием «другие уточненные аномалии». Этот факт свидетельствует о неполном знании данного раздела на сегодняшний день, о предсказании появления новых нозологических форм, которые обретут свое название и место среди известных пороков сердца.

Таким образом, современное состояние учения о ВПС можно определить как динамическое, активно развивающееся направление кардиохирургии, в русле которого очень многое выяснено, но в то же время ряд вопросов требует углубленного изучения, а какая-то часть неизвестна вообще и ждет своего открытия.



## 1.2. Особенности кровообращения и морфофункционального строения сердца плода и новорожденного

### 1.2.1. Кровообращение плода

Для понимания механизма критических состояний, которые возникают у ребенка, страдающего врожденным пороком сердца, после рождения, необходимо знание особенностей кровообращения плода (*рис. 1*). Это позволяет найти объяснение того, почему плод, имеющий ВПС, благополучно развивается и зачастую не имеет признаков декомпенсации или отставания в физическом развитии, а переход к взрослому типу кровообращения в ряде случаев заканчивается трагически.

Основной особенностью кровообращения плода является газообмен в плаценте. Плацента является органом, имеющим низкое сосудистое сопротивление, и соответственно артериальное давление плода также имеет низкие цифры. Обмен газов и питательных веществ в плаценте происходит путем диффузии из материнской крови.

Кровь, оттекающая от плаценты по пупочной вене, имеет  $pO_2$ , равное 30—35 мм рт. ст.

Первый орган на пути этого потока крови — печень. 50—60% объема крови минуется печень, попадая непосредственно в нижнюю полую вену (НПВ) через *ductus venosus*, или аранциев проток, который соединяет систему *v. portae* и нижнюю полую вену в обход внутрипеченочной системы кровообращения.

Объем крови, протекающей через венозный проток, регулируется сфинктером, расположенным при переходе из пупочной вены в венозный проток, но выше устья портального синуса. Когда сфинктер сжимается, то увеличивается кровоток через портальный синус (*portal sinus*) к портальным венам и в печеночные синусоиды. (Однако факт присутствия анатомического сфинктера в венозном протоке принимается не всеми учеными. Считается, что речь идет скорее о физиологическом сфинктере, который предупреждает перегрузку сердца, когда ток крови через пупочную вену очень высок, например во время сокращений матки.) Оставшаяся часть крови, смешиваясь с кровью из *v. portae*, проходит через систему печеночных капилляров и через печеночные вены и также достигает НПВ.

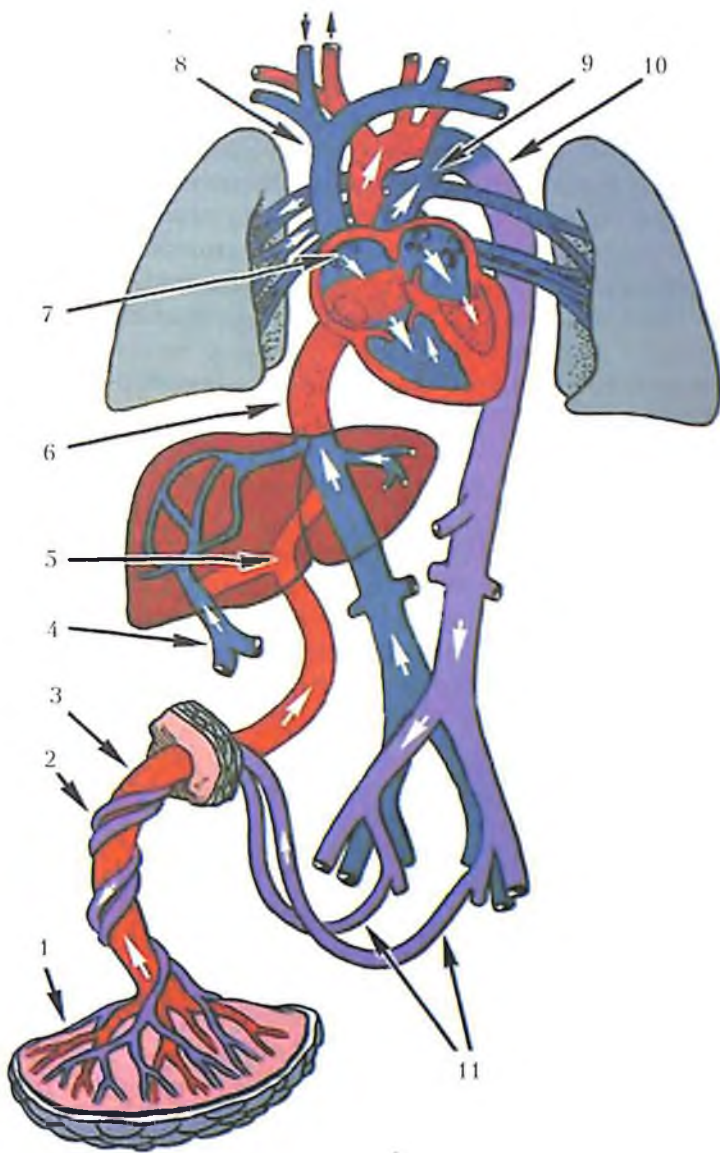


Рис. 1. Кровообращение плода: 1 – плацента; 2 – пупочные артерии; 3 – пупочная вена; 4 – воротная вена; 5 – венозный (аранцев) проток; 6 – нижняя полая вена; 7 – устье верхней полой вены; 8 – верхняя полая вена; 9 – артериальный (боталлов) проток; 10 – нисходящая аорта; 11 – пупочные артерии

Кровь из НПВ попадает в правое предсердие, а оттуда  $1/3$  ее объема — непосредственно в левое предсердие через овальное окно (**рис. 2**). Это достигается благодаря тому, что НПВ прилежит непосредственно к *crista dividens* на переднем крае овального окна.

Таким образом, объем крови, составляющий выброс левого желудочка, равен в норме  $1/3$  от общего сердечного выброса плода и определяется размерами овального окна. В тех редких случаях, когда овальное окно очень маленькое или отсутствует, левый желудочек соответственно будет гипоплазирован.

Кровь в левых отделах сердца имеет наибольшее насыщение кислородом у плода (23–25 мм рт. ст.), она обеспечивает коронарные сосуды (4% от объема сердечного выброса), сосуды головного мозга и верхних конечностей (20% от объема сердечного выброса).

Менее 10% объема крови протекает через перешеек аорты. Отсюда становится понятна его физиологическая гипоплазия у новорожденных и в отдельных случаях формирование в этом месте коарктации аорты. Оставшиеся  $2/3$  объема крови из НПВ,

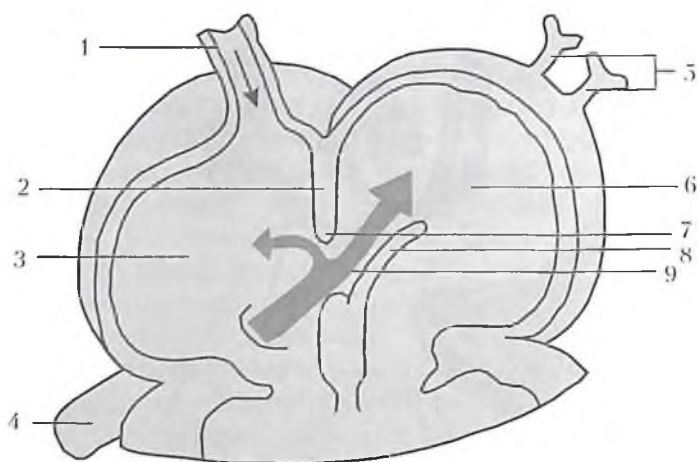


Рис. 2. Овальное окно: 1 — верхняя полая вена; 2 — вторичная перегородка; 3 — правое предсердие; 4 — нижняя полая вена; 5 — легочные вены; 6 — левое предсердие; 7 — *crista dividens*; 8 — клапан овального отверстия; 9 — овальное отверстие

смешиваясь с кровью из ВПВ, в наименьшей степени насыщенной кислородом (12–14 мм рт. ст.), попадают в правый желудочек, где насыщение составляет уже 18–19 мм рт. ст. Таким образом, нагрузка правого желудочка у плода составляет  $2/3$  от общего сердечного выброса.

Нерасправленные легкие имеют очень высокое сосудистое сопротивление, и соответственно объем крови, проходящий через них, минимален и равен 8% от сердечного выброса. Остальная часть крови через открытый артериальный (боталлов) проток заполняет нисходящую аорту (рис. 3).

Возврат крови к плаценте осуществляется через парные общую и внутреннюю бедренные и затем пупочную артерии.

Основными особенностями, характеризующими кровообращение плода, являются:

- осуществление газообмена в плаценте;
- нефункционирующие, не расправленные легкие с высоким сосудистым сопротивлением;
- сосуществование двух последовательных кругов кровообращения, но функционирование практически только одного;
- наличие системы, благодаря которой центральную нервную систему и сердце питает наиболее насыщенная кислородом кровь;

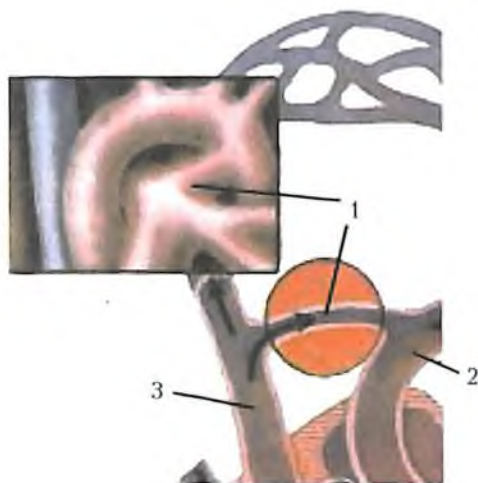


Рис. 3. Схема соединения аорты и легочной артерии:

1 — боталлов проток; 2 — аорта; 3 — легочная артерия

- наличие коммуникаций, обеспечивающих данный тип циркуляции (аранциев, или венозный проток, открытое овальное окно, боталлов, или открытый артериальный проток).

### **1.2.2. Кровообращение новорожденного**

С первым вдохом новорожденного высокое легочное сопротивление снижается, и кровь из правых отделов сердца заполняет легочные сосуды. Повышенное насыщение кислородом легочных сосудов играет для них роль вазодилататора, этот же фактор приводит к спазму гладкой мускулатуры в стенке открытого артериального протока и его закрытию.

У плода функционирование протока поддерживается умеренной гипоксемией и вырабатываемым в организме матери простагландином. По мере увеличения срока гестации проток становится менее чувствительным к действию простагландинов и более чувствительным к спазмирующему действию кислорода. Механизм этого процесса детально неизвестен, на этот счет существует несколько гипотез.

В соответствии с одной из них открытый артериальный проток рассматривается в филогенетическом аспекте. У земноводных и рептилий он регулировал соотношение между жаберным и легочным дыханием. В этой ситуации снижение насыщения кислородом в окружающей среде дилатировало проток и стимулировало жаберное дыхание, а в обратной ситуации — при высоком содержании кислорода — появлялась возможность дышать легкими.

Так или иначе, но в течение первых дней жизни в норме ОАП спазмируется на фоне высокой концентрации кислорода и низкого содержания простагландина в крови, а в течение последующих 2 мес полностью облитерируется, превращаясь в связку. Повышенный легочный кровоток сопровождается увеличением венозного возврата в левое предсердие и соответственно повышением давления в нем. Это, в свою очередь, приводит к захлопыванию клапана овального отверстия и закрытию овального окна. Аранциев проток закрывается пассивно вследствие отсутствия кровотока по нему из пупочной вены. Однако это тоже лишь предположение, так как в случае инфракардиального тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) кровоток из вертикальной вены в систему НПВ осуществляется имен-

но через этот проток, но тем не менее он закрывается. Возможно, он также подвержен действию простагландина.

Закрытие всех фетальных коммуникаций и снижение легочного сопротивления знаменуют начало взрослого типа кровообращения.

Существуют ситуации, когда шунты функционируют в течение нескольких дней. Тогда можно говорить о переходном кровообращении, что характеризуется небольшим левосторонним сбросом по ОАП и овальному окну. Вследствие этого 14% здоровых новорожденных между 5 и 10 ч жизни имеют негрубый систолический шум на основании сердца.

При аспирации, асфиксии, пневмонии и других факторах, поддерживающих высокое легочное сопротивление, шунты также остаются открытыми, но сброс правосторонний, как у плода. Этот тип кровообращения так и называется — персистирующее фетальное кровообращение. Вследствие развивающегося цианоза его часто приходится дифференцировать от ВПС.

На *рис. 4* представлены производные плодных сосудов и структуры, которые становятся нефункциональными после рождения. Стрелками показано направление циркуляции крови у новорожденного. После рождения три шунта, которые направляли кровь по укороченным маршрутам в организме плода, перестают функционировать, малый легочный и большой круги кровообращения становятся отдельными.

Нарушения гемодинамики, казалось бы, широко освещены в специальной литературе, посвященной физиологии и патологии сердечно-сосудистой системы. Однако, не пересказывая известные факты, необходимо остановиться на моментах, имеющих большое значение в понимании происхождения критических состояний при ВПС.

Как было уже сказано, кровообращение плода имеет особенности: плацентарный газообмен; нефункционирующие легкие с высоким сосудистым сопротивлением; сосуществование двух последовательно расположенных кругов кровообращения, но функционирование практически одного; питание центральной нервной системы и сердца наиболее насыщенной кислородом кровью; наличие фетальных коммуникаций, обеспечивающих данный тип циркуляции [открытый артериальный (боталлов) проток, венозный (аранцев) проток, открытое овальное окно]. С закрытием всех фетальных коммуникаций



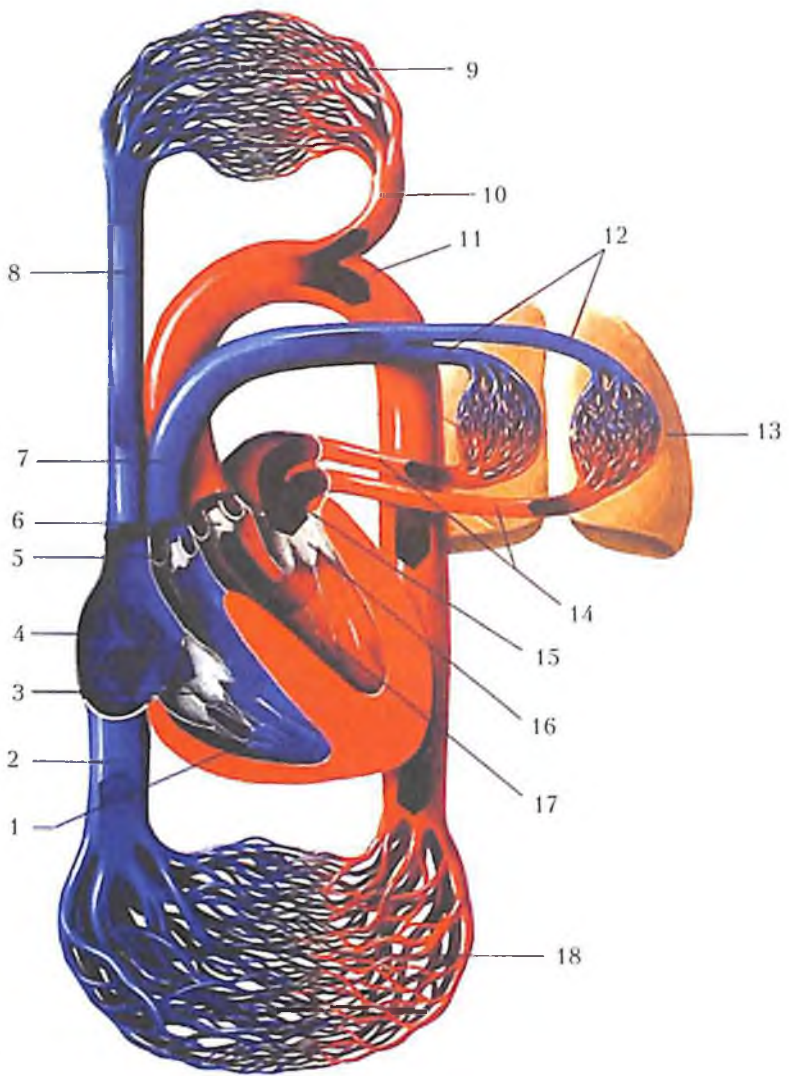


Рис. 4. Кровообращение новорожденного: 1 – правый желудочек; 2 – нижняя полая вена; 3 – трехстворчатый клапан; 4 – правое предсердие; 5 – клапан легочной артерии; 6 – аортальный клапан; 7 – ствол легочной артерии; 8 – верхняя полая вена; 9 – верхняя часть большого круга кровообращения; 10 – *a. coronalis communicans*; 11 – аорта; 12 – легочная артерия; 13 – легкие; 14 – легочные вены; 15 – левое предсердие; 16 – митральный клапан; 17 – левый желудочек; 18 – нижняя часть большого круга кровообращения

и снижением легочного сосудистого сопротивления начинается взрослый тип кровообращения.

Механизмы данного явления генетически запрограммированы, но до настоящего времени не имеют детального объяснения. Достоверно знание следующих механизмов: кислород обладает вазодилатирующим влиянием на легочные сосуды и спазмирующим — на открытый артериальный проток; достаточная концентрация простагландина  $E_1$  поддерживает функцию ОАП, а прекращение поступления естественного простагландина из организма матери способствует его закрытию; в закрытии овального окна существенное значение придают клапанному механизму, в основе работы которого разница давления в предсердиях. Первые сообщения об успешном применении простагландина  $E_1$  с целью профилактики естественного закрытия ОАП при сложном цианотическом пороке сердца относятся к 1975 г.

Врожденные пороки сердца, какими бы они сложными ни были и каких бы отделов сердца ни касались, не могут существенно влиять на гемодинамику плода, поскольку существует естественный переток по фетальным коммуникациям. Нередко дети со сложным пороком сердца и гемодинамикой, зависящей от фетальных коммуникаций, при рождении не производят впечатления больных. Достаточно часто это доношенные дети с хорошей массой тела и полным отсутствием шумовой картины сердца. Закрытие фетальных коммуникаций продолжается в течение первых 3—4 нед, поэтому именно эти сроки опасны внезапным, очень быстрым ухудшением состояния благополучного, казалось бы, ребенка. В ряде случаев боталлов проток способен поддерживать хороший уровень гемодинамики продолжительное время — год и более, однако генетическая программа по его закрытию может запуститься в любой момент. Статистические данные подтверждают данное положение, говоря о том, что в первую неделю жизни погибают 14—22%, а к концу первого месяца жизни — до 30% больных с ВПС (Францев В.И., Безменова Е.В., 1976).

Для сердца новорожденного ребенка характерно определенное ограничение резервных функциональных возможностей, что обусловлено несколькими факторами. Гистологическая структура миокарда отличается меньшим количеством миофибрилл, нерегулярным их расположением. По мере рос-

та ребенка структурное развитие сократительного миокарда осуществляется за счет повышения числа, плотности и улучшения архитектоники саркомеров и митохондрий в них. Наблюдаются особенности молекулярного строения миозина и актина.

Структурные и биохимические особенности миокарда новорожденных обуславливают менее активное напряжение миофибрилл, сниженную скорость их напряжения и повышенное остаточное натяжение при любой длине сократительных волокон. С этим связаны относительно низкая сократительная способность миокарда и отсутствие зависимости эффективности сокращения от величины преднагрузки или диастолического наполнения сердца кровью.

Действие закона Франка — Старлинга в этом возрасте ослаблено. У новорожденного ребенка инотропная эффективность 1 г миозина меньше, чем у взрослого, так как относительное содержание стромы в нем существенно больше, чем сократительных элементов. Поэтому миокард новорожденного менее податлив и в 2 раза менее активно отвечает приростом сердечного оттока на гемодинамическую преднагрузку. Уменьшение постнагрузки на сердце ребенка существенно не влияет на сердечный отток, а ее дополнительное увеличение значительно снижает сердечный выброс (Сенаторова А.С., Галдина И.М., 2000).

Адаптация сердечного выброса к повышенным потребностям в кислороде у новорожденного обеспечивается преимущественно за счет увеличения частоты сердечных сокращений. Компенсаторные возможности этого пути адаптации ограничены малыми запасами норадреналина в миокарде, сниженной способностью симпатических рецепторов к захвату и связыванию этого медиатора, сокращением времени диастолического наполнения сердца при тахикардии и снижении коронарного кровотока, а также недостаточным развитием чувствительных окончаний и парасимпатических сплетений у новорожденного (Миролюбов Л.М., 2005).

С повышением функциональной активности левого желудочка происходит рост числа его кардиомиоцитов. В течение всего периода новорожденности в правом желудочке происходит небольшая клеточная пролиферация кардиомиоцитов и усложнение структуры нервных сплетений. Левый желудочек

в отличие от правого растет очень быстро. В целом сердечная мышца новорожденного отличается функциональной незрелостью, относительно низкой сократительной способностью и скоростью процесса сокращения. В течение всего неонатального периода происходят процессы созревания кальцийосвобождающих каналов, увеличиваются размеры клеток за счет развития органелл. Вследствие высокого гематокрита и периферического сосудистого сопротивления у новорожденного имеет место увеличение постнагрузки. Таким образом, миокард в неонатальном периоде находится в состоянии постоянного роста и дифференцировки его структурных компонентов. Неповрежденная сердечная мышца может справляться с высокими гемодинамическими нагрузками продолжительное время, а ускоренная регенераторная способность, заложенная генетически для этого возраста, позволяет быстро и эффективно восстанавливать поврежденные структуры (Прахов А.В., Гапоненко В.А., Игнашина Е.Г., 2001; Moss, Adams, Emmanouilides, 2001).

## 2. КРИТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ

В данной главе представлены результаты многолетних наблюдений и исследований, проводимых в Детской республиканской клинической больнице Республики Татарстан в отделениях кардиохирургии, кардиореанимации, других смежных подразделениях.

При поступлении в стационар тяжесть состояния большинства больных (56,8%) с ВПС соответствовала IV функциональному классу (ФК), 16% больных – VФК, 26,3% – IIIФК, лишь у 1% больных симптомы отсутствовали в покое (IIФК) (рис. 5).

Тяжесть состояния была обусловлена синдромами нарастающей артериальной гипоксемии, сердечной и дыхательной недостаточности.

В наиболее тяжелом состоянии были дети с транспозицией магистральных сосудов, атрезией легочной артерии, синдро-

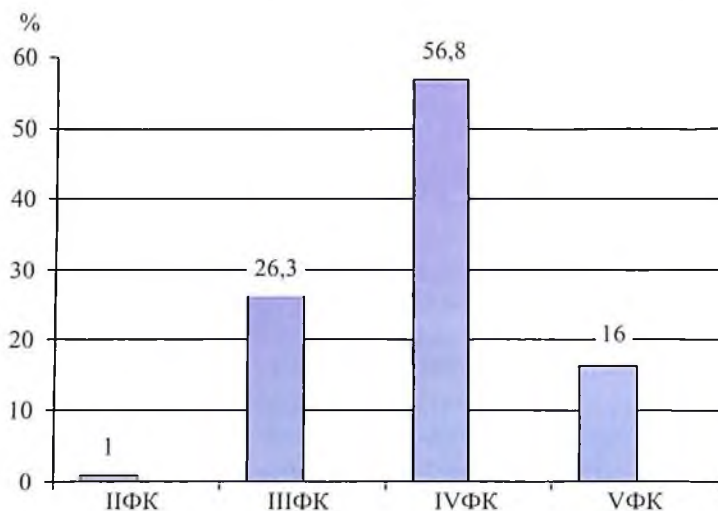


Рис. 5. Распределение больных с ВПС в зависимости от тяжести состояния

мом гипоплазии левого сердца, критическим аортальным стенозом, коарктацией аорты и тотальным аномальным дренажом легочных вен (рис. 6). Поскольку практически все они находились в тяжелом или крайне тяжелом состоянии, требовалась искусственная вентиляция легких. В других нозологических группах в тяжелом состоянии находилось около половины детей. Состояние остальных оценивалось как среднетяжелое.

Изучение корреляции возраста больных и типа ВПС позволило разделить детей на две большие группы при рассмотрении сроков манифестации заболевания и поступления в стационар. В 1-ю группу вошли дети с пороками, приводящими к наибольшему числу случаев критических состояний в периоде новорожденности, — ТМС, СГЛС, атрезией легочной артерии, коарктацией аорты, критическим аортальным стенозом, критической формой аномалии Эбштейна. Средний возраст при манифестации заболевания в этой группе составил 8,6 дня. Более половины детей (54,5%) поступили в стационар в возрасте до 5 дней.

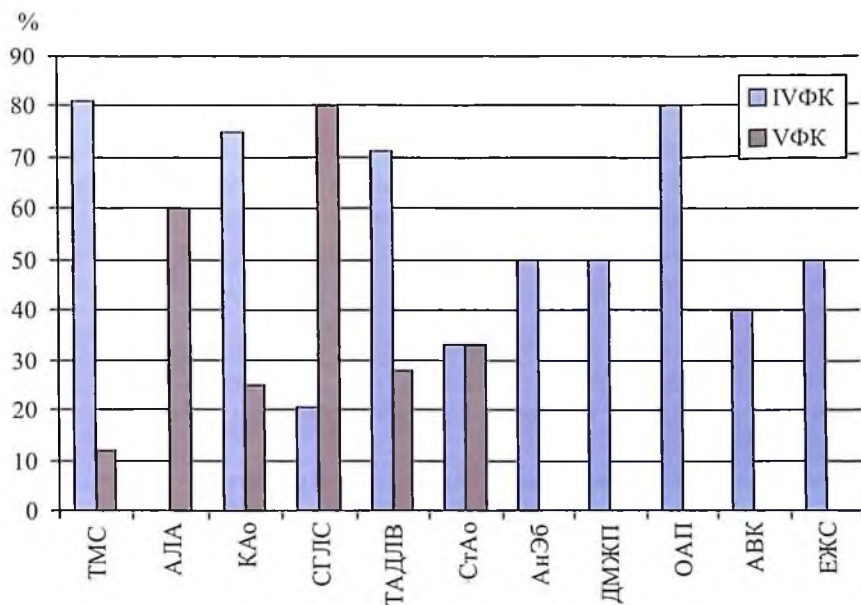


Рис. 6. Распределение больных, находящихся в тяжелом (IVFK) и крайне тяжелом (VFK) состоянии, в зависимости от вида ВПС

Во 2-ю группу вошли дети с такими пороками, как дефект межжелудочковой перегородки, атриовентрикулярная коммуникация, единственный желудочек сердца со стенозом легочной артерии и т.п., которые практически не вызывают критических состояний в раннем неонатальном периоде. Средний возраст при манифестации заболевания в этой группе составил 18,8 дня — на 33% выше, чем в 1-й, в большей степени за счет пороков с легочной гипертензией. Дети 2-й группы поступали в стационар во второй половине первого месяца жизни. Патофизиологическим обоснованием этого является естественное падение общего легочного сопротивления (ОЛС). Следствием снижения давления в малом круге кровообращения становится усиление шума, связанного с левоправым сбросом, и появление клинической картины легочной гиперволемии либо нарастание степени цианоза при комбинированных пороках.

Для анализа результатов достаточно большого исследования все новорожденные (193 человека) были разделены на группы в зависимости от клинического течения порока сердца. Наиболее сложных больных, которые нуждались в экстренной хирургической помощи в первый месяц жизни, было решено объединить в большую группу (119 человек, или 61,5%), несмотря на абсолютно несходную анатомию пороков. Основой объединения явился тип гемодинамики у больных, которая при некоторых пороках зависит от фетальных коммуникаций. Это позволило разработать схему прогноза критических состояний, которую возможно применить в отношении практически всех врожденных пороков сердца.

Выделенные группы отличались патофизиологическими механизмами развития критических состояний, сроками их развития и оптимальными сроками оперативного лечения.

Термин «фетально-зависимая гемодинамика» использован нами в отношении группы сложных пороков, обусловленных гемодинамикой, зависимой от функционирования боталлова протока, открытого овального окна, аранциева протока (рис. 7). При естественном закрытии фетальных коммуникаций происходит резкое уменьшение кровотока, возникает критическая ситуация, которая реализуется либо в синдроме

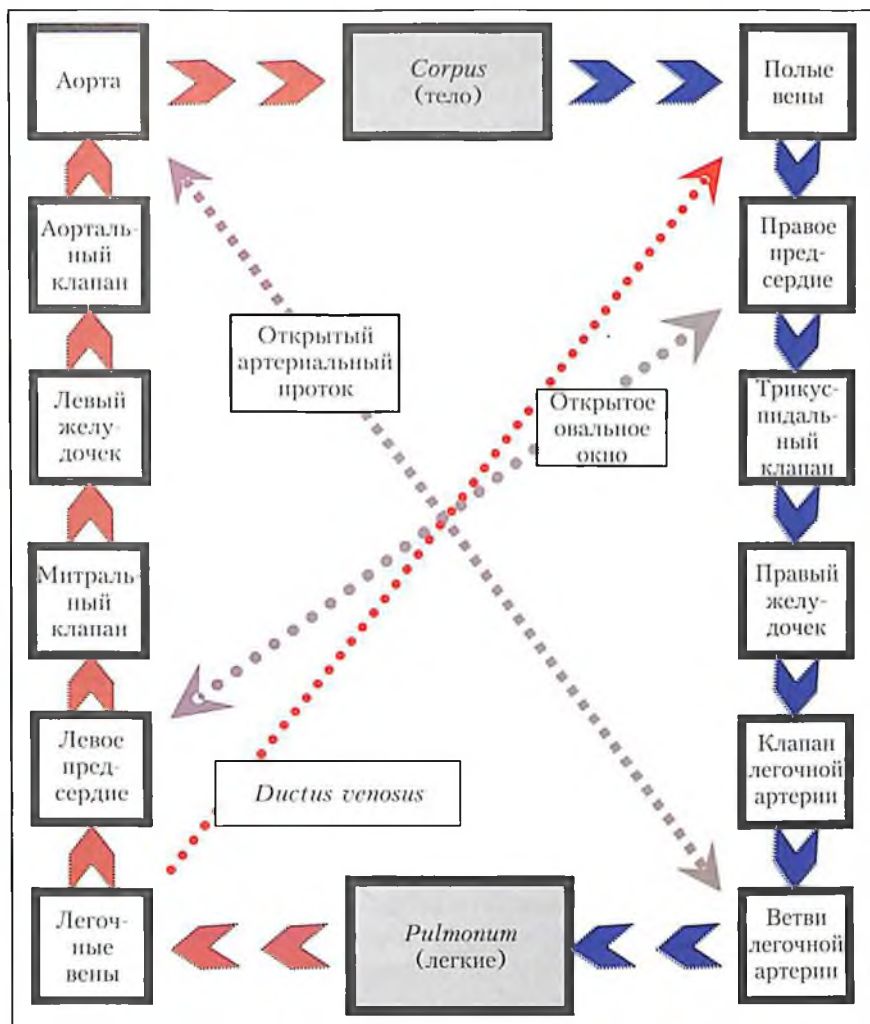


Рис. 7. Возможные направления кровотока по фетальным коммуникациям

прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо в синдроме сердечной недостаточности. Оперативное лечение в данной ситуации проводится по экстренным показаниям в первые часы или дни жизни.



Для удобства в практической деятельности мы объединили и стандартизировали возможные варианты, создав схему прогноза критических состояний (рис. 8).

Схема достаточно удобна в применении, так как не ставит перед педиатром и неонатологом трудноразрешимой задачи топической диагностики порока, а помогает им отнести больного к одной из выделенных групп и, следовательно, выбрать определенную лечебно-диагностическую тактику. В схеме обозначены как синдромы, так и вызывающие их состояния гемодинамики. Состояния гемодинамики, в свою очередь, разделены на фетально-зависимые и фетально-независимые, что патогенетически определяет сроки оперативного вмешательства и позволяет выделить группу больных с ВПС, нуждаю-

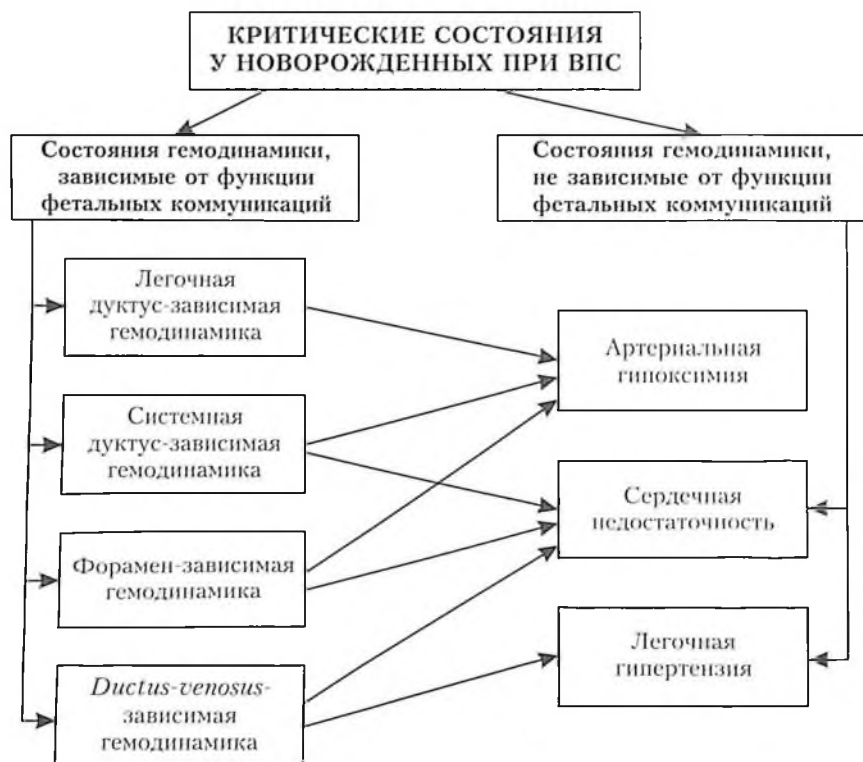


Рис. 8. Схема прогноза критических состояний у новорожденных при ВПС

щихся в экстренном лечении, — с фетально-зависимой гемодинамикой. Группа неоднородна по составу и, в свою очередь, разделена на подгруппы: 1-я — больные с легочной дуктус-зависимой гемодинамикой (ЛДЗГ), 2-я — с системной дуктус-зависимой гемодинамикой (СДЗГ), 3-я — с форамен-зависимой гемодинамикой (ФЗГ). Основой объединения в подгруппы послужил общий механизм запуска патологического процесса и, следовательно, однотипный механизм паллиативного и радикального лечения. 4-я подгруппа включала детей с одним пороком — ТАДЛВ инфракардиального типа, который завершает логику построения схемы, показывая незаметную с первого взгляда определяющую клиническую значимость венозного протока. Известно, что пороки, при которых жизнь невозможна без функции боталлова протока, образуют группу с дуктус-зависимой гемодинамикой.

В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает от резкого обеднения кровотока при закрытии протока, дуктус-зависимая гемодинамика подразделяется на системную и легочную (*рис. 9, 10*). Основным способом воздействия на закрывающийся проток являются простагландины группы E ( $E_1$  и  $E_2$ ). Титрование этих препаратов позволяет поддерживать функцию протока и избежать критического состояния до момента оперативного вмешательства.

Системная дуктус-зависимая гемодинамика — это состояние, при котором кровь в большой круг кровообращения поступает по открытому артериальному протоку. В подгруппе с СДЗГ преобладали дети с коарктацией аорты — 54%, дети с синдромом гипоплазии левого сердца составили 37%, с критическим аортальным стенозом — 9% (*рис. 11*).

Легочная дуктус-зависимая гемодинамика (ЛДЗГ) — это состояние, когда кровь в малый круг кровообращения поступает исключительно по открытому артериальному протоку.

Большинство подгруппы с ЛДЗГ составили дети с простой формой транспозиции магистральных сосудов — 56,5%, дети с атрезией легочной артерии составили 22%, с атрезией трикуспидального клапана — 8,6%, у 8,6% детей имелась тетрада Фалло с критическим стенозом легочной артерии, а 4,3% — критическая форма аномалии Эбштейна, дающей клинику функциональной атрезии легочной артерии (*рис. 12*).

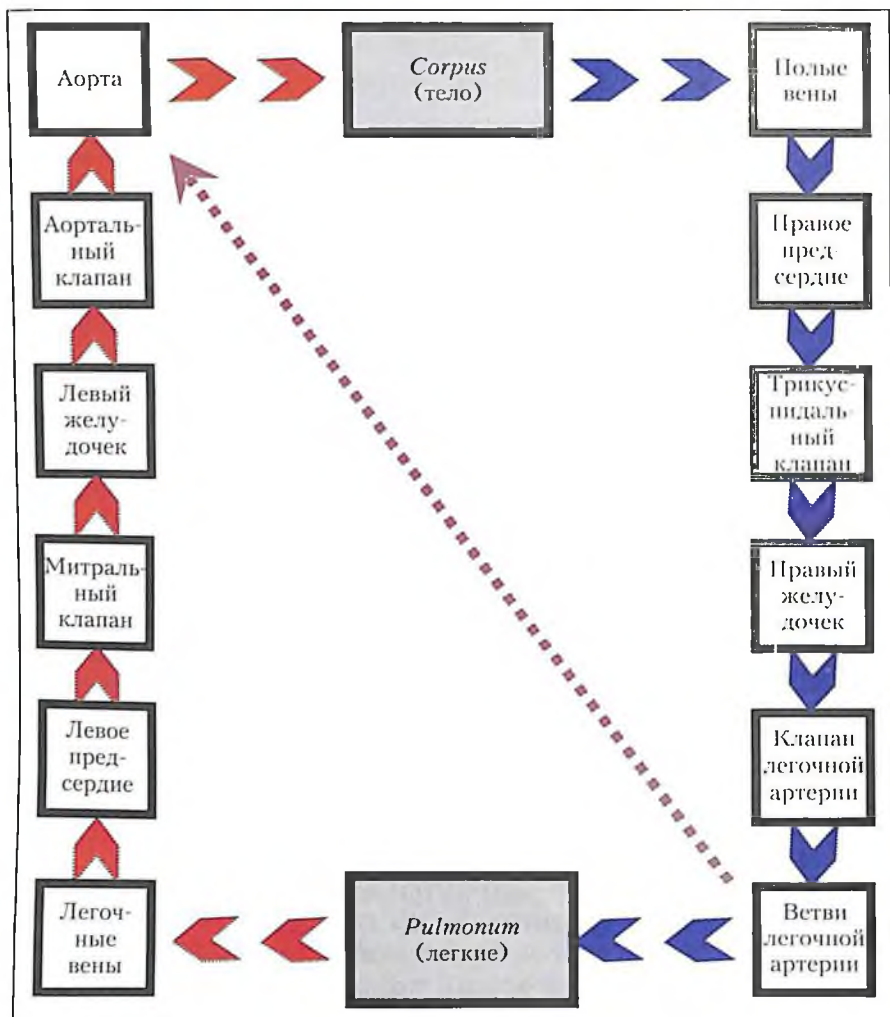


Рис. 9. Схема системной дуктус-зависимой гемодинамики (Непроходимость на уровне митрального клапана, левого желудочка, аортального клапана восходящей аорты и дуги аорты компенсируется ретроградным кровенаполнением через открытый артериальный проток. При коарктации аорты и перерыве дуги аорты нисходящая аорта и ее ветви заполняются только через открытый артериальный проток)

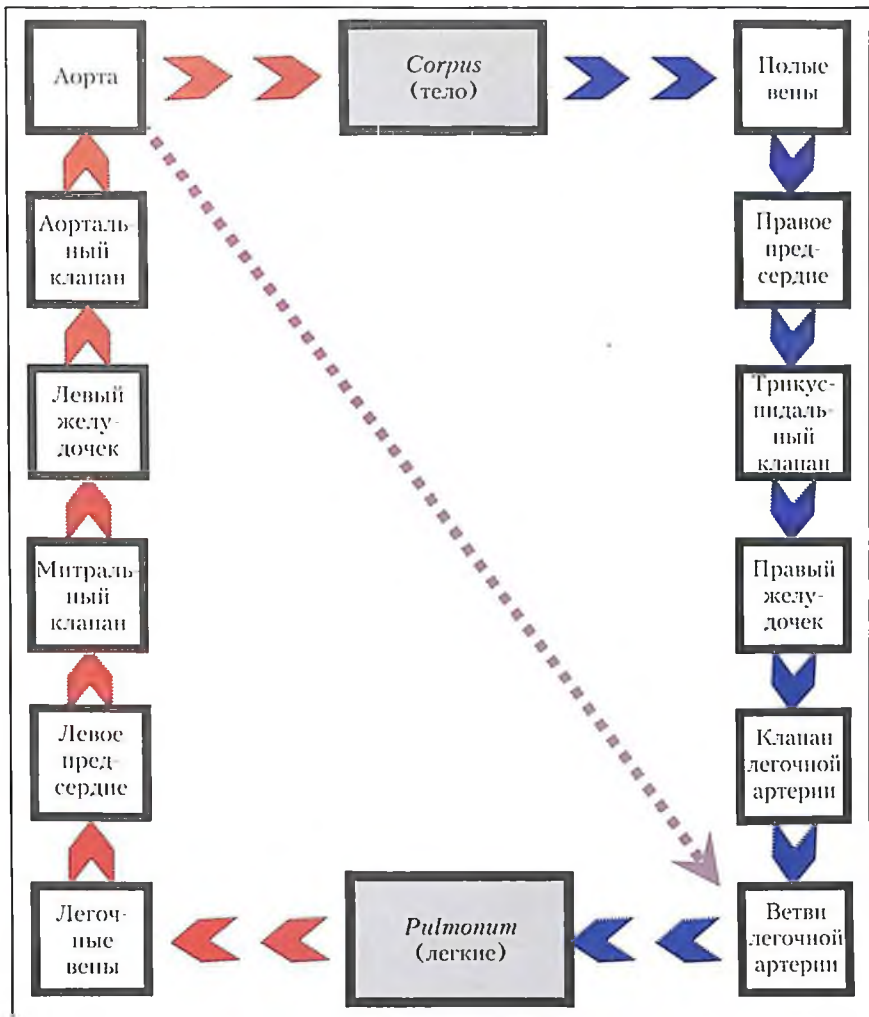


Рис. 10. Схема легочной дуктус-зависимой гемодинамики (Непроходимость на уровне трикуспидального клапана, правого желудочка, клапана легочной артерии, ствола легочной артерии компенсируется кровотоком по открытому артеральному протоку)

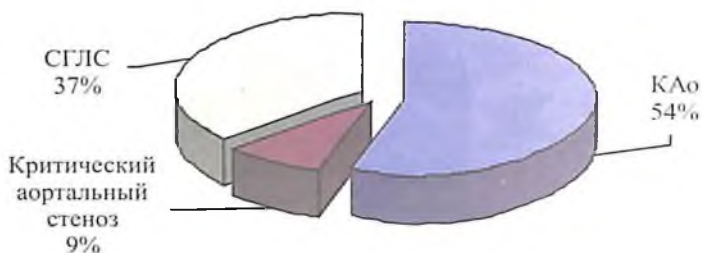


Рис. 11. Распределение детей в подгруппе с СДЗГ в зависимости от вида ВПС

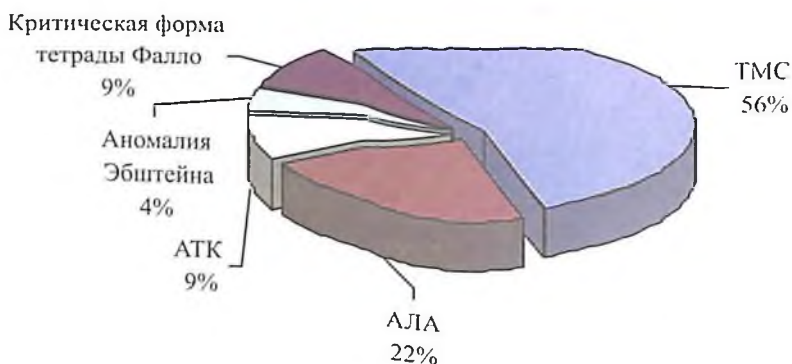


Рис. 12. Распределение детей в подгруппе с ЛДЗГ в зависимости от вида ВПС

Понятие форамен-зависимости введено по аналогии с дуктус-зависимостью и связано с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику (рис. 13).

В подгруппе детей с форамен-зависимой гемодинамикой отмечаются следующие пороки: синдром гипоплазии левых и правых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен, транспозиция магистральных сосудов (рис. 14).

Открытое овальное окно, как и боталлов проток, играет существенную роль в кровообращении плода, направляя в левые отделы сердца поток артериальной крови. После рождения ребенка включаются естественные, запрограммированные механизмы, приводящие к закрытию окна.

Уменьшение размеров овального окна или полное его закрытие приводит к декомпенсации состояния детей, страдаю-

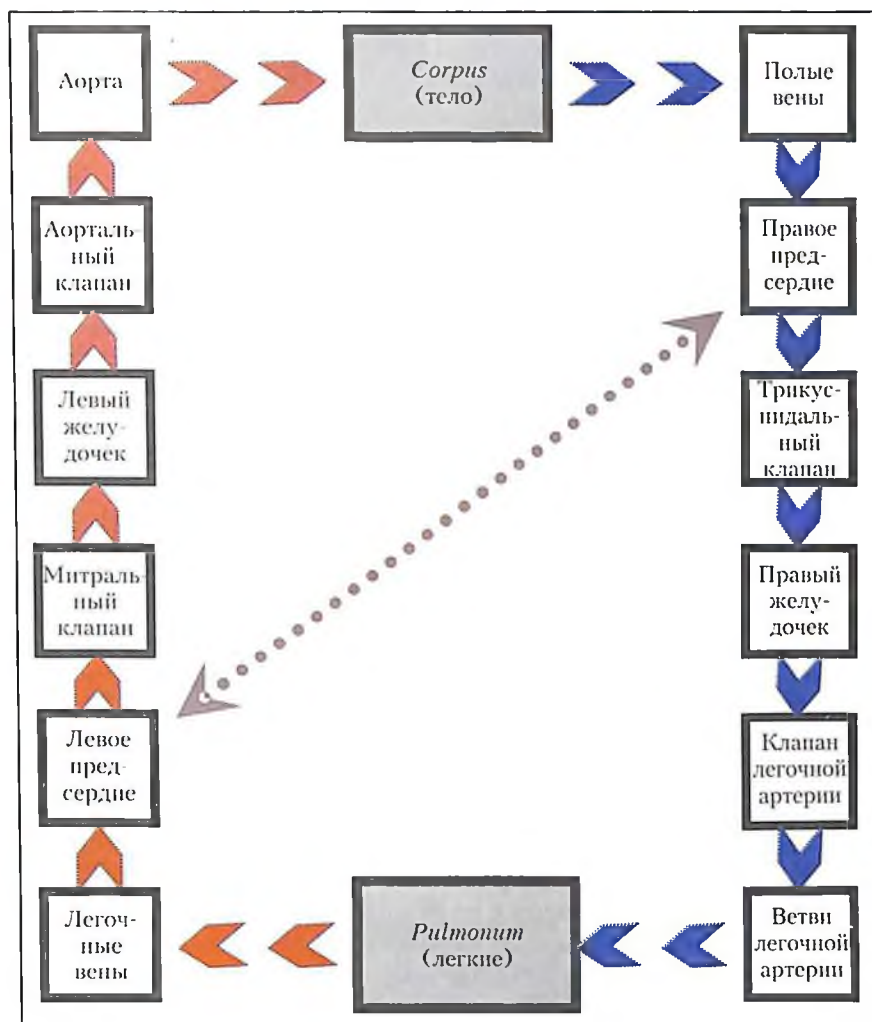


Рис. 13. Схема форамен-зависимой гемодинамики (Непроходимость на уровне митрального и трикуспидального клапанов и «ниже по течению» компенсируется соответствующим направлением сброса крови, что позволяет уравновесить кровоток по малому и большому кругам кровообращения)

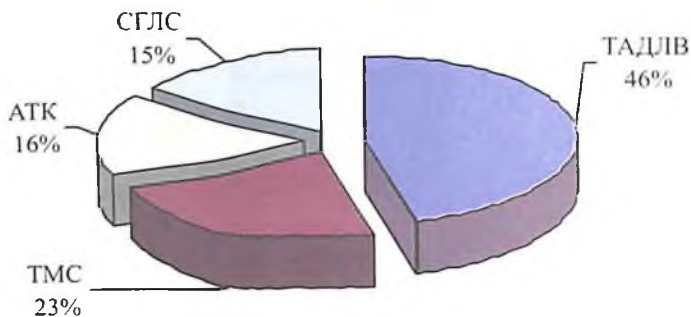


Рис. 14. Распределение детей в подгруппе с форамен-зависимой гемодинамикой в зависимости от вида ВПС

щих пороками, при которых сброс крови на уровне межпредсердной перегородки является определяющим:

- для системного выброса (АТК, ТАДЛВ; проявляется сердечной недостаточностью);
- для смешивания крови (ТМС; синдром нарастающей артериальной гипоксемии);
- для оттока крови из легких (ТАДЛВ, СГЛС; проявляется синдромом сердечной недостаточности с переходом в отек легких).

Для увеличения межпредсердного сообщения применяется эндоваскулярная процедура Рашкинда.

Детей 4-й подгруппы с фетально-зависимой гемодинамикой отличает, как было уже сказано, только один порок — инфракардиальный тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ). Он выделен в отдельную группу в соответствии с логикой схемы прогноза критических состояний, хотя и не имеется сходных с ним пороков и способов паллиативного лечения (*рис. 15*).

Аранциев проток (*ductus venosus*) соединяет портальную систему с нижней полую вену. При инфракардиальном типе тотального аномального дренажа легочные вены собираются в коллектор сзади левого предсердия, из коллектора кровь отводит вертикальная вена, прободающая диафрагму и через печень впадающая в *v. portae*. Для того чтобы вернуться в сердце, кровь должна пройти через аранциев проток в нижнюю полую вену.

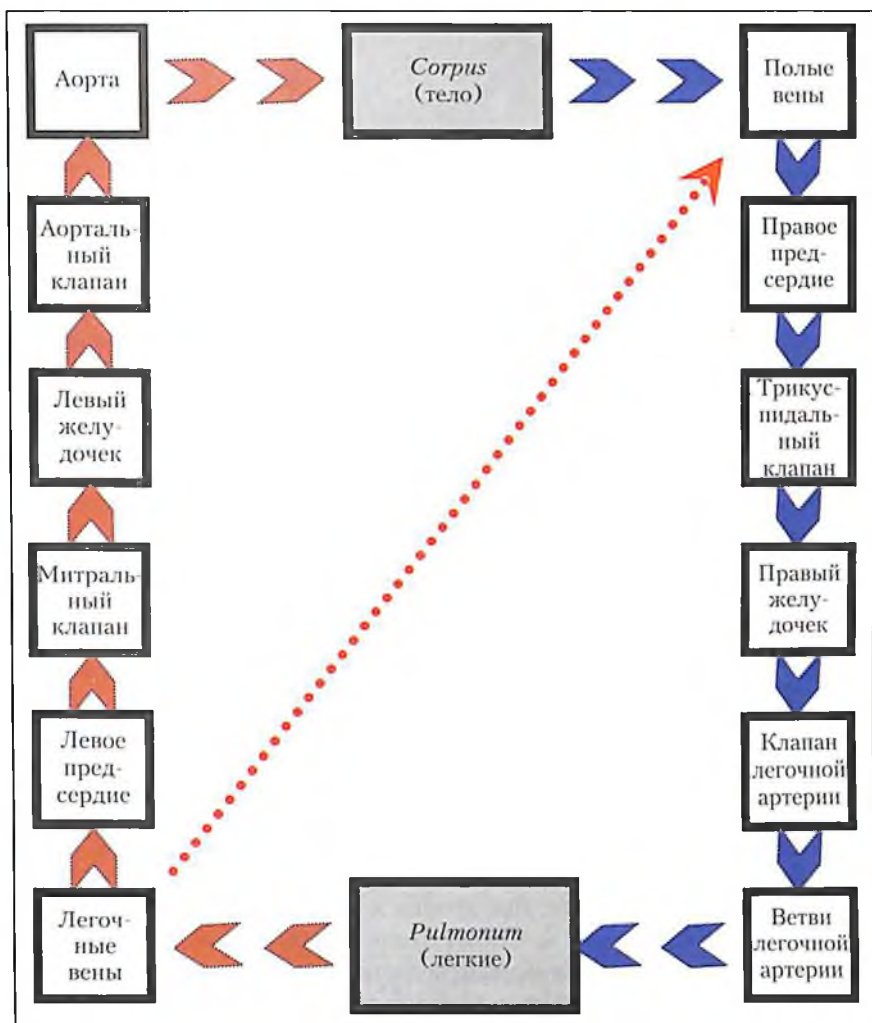


Рис. 15. Схема сброса крови по аранциеву протоку (Кровь из легочных вен, проходя через печень, попадает в воротную вену, из которой по аранциеву протоку поступает в нижнюю полую вену. Закрытие его блокирует отток из легких)



Генетически запрограммированные процессы рано или поздно приводят к закрытию протока, затруднению оттока из легких и, как следствие, развитию критического состояния. Маленькое овальное окно — второе препятствие на пути кровотока в сердце при ТАДЛВ. Таким образом, дуктус-, форамен- и *ductus-venosus*-зависимость чаще встречаются в сочетании, и степень значимости каждого из типов коммуникации меняется в динамике первых дней и недель жизни.

2-ю группу детей, как уже было сказано, отличает фетально-независимая гемодинамика при пороках с большими лево-правыми шунтами. В ней выделены две подгруппы: 1-я — дети с легочной гипертензией (*рис. 16*); 2-я — дети со сложными пороками и адаптированным легочным кровотоком. Поскольку состояние детей этой группы *не зависит* от функционирования фетальных коммуникаций, в первые дни жизни опасность возникновения критического состояния не велика.

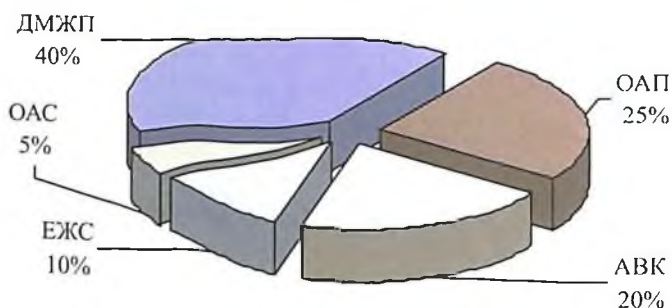


Рис. 16. Распределение детей с легочной гипертензией в зависимости от вида ВПС

Детей 2-й подгруппы с фетально-независимой гемодинамикой отличают сложные цианотичные пороки сердца (СЦПС) с адаптированным легочным кровотоком (*рис. 17*), которые не вызывают критического состояния в течение неонатального периода, но требуют обязательного стационарного обследования в специализированном отделении.

Следует заметить, что группа СЦПС с адаптированным легочным кровотоком не имеет четко очерченных границ по той причине, что стеноз легочной артерии, как правило, «2–3-этажный», является звеном, определяющим легочный кровоток. На первом году жизни, особенно в первые 3–6 мес, развитие легоч-

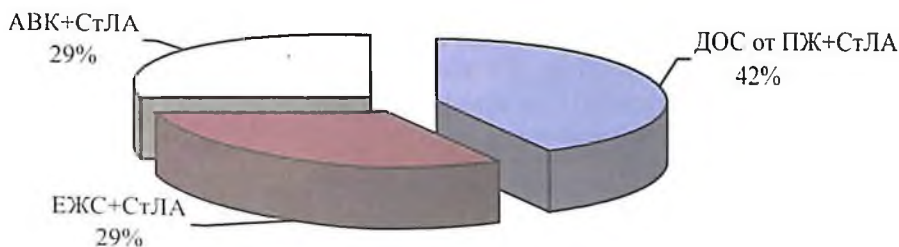


Рис. 17. Распределение детей со сложными цианотичными пороками сердца с адаптированным легочным кровотоком

ного стеноза может привести к развитию синдрома нарастающей гипоксемии либо легочной гипертензии.

Контрольную группу составили 16 детей, не имевших органического поражения сердечно-сосудистой системы, в возрасте от 0 до 26 дней. Критерием отбора в группу было наличие у детей клинических признаков, сходных с таковыми при ВПС. Наиболее грозным признаком ВПС в период новорожденности, как известно, является цианоз. Наиболее частыми причинами цианоза у новорожденных наряду с ВПС могут быть дыхательные и неврологические нарушения.

Распределение детей контрольной группы по нозологическим формам заболеваний представлено в *табл. 3*.

Таблица 3

Распределение детей контрольной группы в зависимости от нозологических форм заболеваний

Заболевание	Количество детей	
	Абс. число	%
Структурные аномалии легких и дыхательных путей (болезни легких)	12	81,25
Аспирационная пневмония, осложнившаяся синдромом персистирующего фетального кровообращения	4	25
Внутриутробная пневмония, ателектазы легких	3	19
Напряженный пневмоторакс	4	25
Врожденное сужение носовых ходов	1	6,25
Синдром Пьера—Робина (западение нижней челюсти)	1	6,25
Перинатальное поражение ЦНС	2	12,5
Синдром полицитемии	1	6,25

Применение на практике данной схемы прогноза критических состояний (см. *рис. 8*) как инструмента для возможно раннего выявления ВПС и профилактики критических состояний потребовало разработки анкеты-опросника для дистанционных консультаций.

### **3. ОСНОВЫ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА**

#### **3.1. Алгоритм диагностики врожденного порока сердца у новорожденных и лечение на дооперационном этапе**

Для упрощения и ускорения выявления пороков сердца нами был разработан оригинальный метод скрининговой диагностики, в основу которого положены результаты количественной оценки диагностически значимых признаков, специфичных для пороков сердца. Во внимание были приняты четыре группы диагностически значимых признаков (симптомов), сформированные с учетом: 1) анамнеза; 2) объективного статуса; 3) данных функциональных проб; 4) данных, полученных с помощью лабораторных методов диагностики.

Выделенные группы признаков соответствуют схеме, принятой при обследовании всех больных с ВПС. Для каждого из признаков сформулировано от 3 до 5 различных вариантов ответов, характерных для разных групп детей (в том числе и контрольной группы). Из набора симптомов (признаков) складывается картина синдромов, вызывающих критические состояния в периоде новорожденности. Выделив ведущий синдром, определяющий тяжесть состояния, можно, пользуясь схемой, решить, с каким состоянием связано ухудшение.

Тест-анкета используется в качестве схемы оценки состояния новорожденного с подозрением на ВПС. Он предназначен как для педиатров и неонатологов стационаров I уровня (родильные дома и родильные отделения ЦРБ), так и для неонатологов и реаниматологов стационаров II уровня (отделения патологии и реанимации новорожденных детских больниц и перинатальных центров). Тест несет определенную обучающую нагрузку; при постоянном его использовании обследование постепенно доводится практически до автоматизма.

Существует два варианта применения теста: первый — самостоятельная работа с выбором одного из возможных вариантов ответов, последующим подсчетом количества баллов и определением диагностической группы; второй — совместная оценка симптомов с помощью дистанционной консультации (по телефону) с кардиологом отделения кардиохирургии. На начальных стадиях освоения теста предпочтительнее второй вариант, так как, несмотря на однозначность вопросов и ответов, интерпретация данных обследования может быть разной, что искажает результаты теста.

В нашем исследовании для выделенных 5 подгрупп и контрольной группы рассчитывались индексы достоверности прогноза [распространенность заболевания (P), чувствительность (Se) и специфичность (Sp) метода, его положительное (PPV) прогностическое значение, отношение правдоподобия]. В *табл. 4* приведен фрагмент вычисления индексов достоверности прогноза для подгруппы детей с легочной дуктус-зависимой гемодинамикой.

Т а б л и ц а 4

Вычисление индексов достоверности прогноза ВПС  
для детей подгруппы с ЛДЗГ (*фрагмент*)

Прогностически значимый признак	Чувствительность	Специфичность	Отношение правдоподобия	PPV
Анамнез				
Угроза прерывания беременности (данной или предыдущих)	35	78	1,59	0,22
Беременность на фоне инфекционных заболеваний	35	81	1,34	0,35
Недоношенность	0	0	0	0
Аспирация околоплодных вод (особенно мекониальная)	0	0	0	0
Показатель шкалы Апгар				
3—5	4,3	90	0,45	0,1
5—7	43	74	1,67	0,32
7—9	52	35	0,8	0,18
Динамика состояния				
Положительная без медицинской поддержки	8,6	90	0,86	0,18

Окончание табл. 4

Прогностически значимый признак	Чувствительность	Специфичность	Отношение правдоподобия	PPV
Тяжелое состояние с момента рождения	13	65	0,37	0,09
Ухудшение к 3—4-й нед жизни	0	0	0	0
Резкое ухудшение через несколько часов после рождения	78	74	3,04	0,46
<i>Частота дыхания в покое, число дыханий в 1 мин</i>				
40 и менее	8,6	95	1,72	0,33
40—60	48	75	1,92	0,35
60—80	22	63	0,59	0,14
80—100	13	84	0,82	0,18
<i>Частота сердечных сокращений в покое, в/мин</i>				
Менее 110	8,6	96	2,15	0,4
110—140	8,6	93	1,22	0,25
140—150	52	53	1,1	0,24
160—180	39	64	1,08	0,23
Более 180	0	0	0	0
<i>Динамика на фоне использования кардиотонических препаратов</i>				
Не применялись	61	52	1,27	0,26
Положительная	4,3	60	0,1	0,03
Нет динамики	35	90	3,5	0,5
<i>Проба с кислородом</i>				
Положительная	35	25	0,46	0,11
Отрицательная	95	85	6,3	0,64
<i>Артериальное давление, руки/ноги</i>				
Равное	100	19,5	1,24	0,26
Постоянный градиент более 30 мм рт. ст.	0	0	0	0
Системная гипотония	0	0	0	0
<i>ЭКГ</i>				
Без особенностей	30	83	1,75	0,3
Гипертрофия правых отделов сердца	70	44	1,25	0,25
Гипертрофия левого желудочка или комбинированная	17	74	0,65	0,16
Патологическое отклонение ЭОС влево	13	98	6,5	0,75

За основу окончательного варианта ключа к тесту-анкете было взято положительное прогностическое значение каждого из значимых признаков. Для получения целой величины имеющуюся цифру умножали на 5, а затем округляли до целого. В случае, когда признак был достоверен для нескольких групп, имеющиеся значения суммировали. Прогностически достоверные признаки контрольной группы детей имели отрицательное значение (*табл. 5*).

Таблица 5

Скрининг-система оценки состояния новорожденного с подозрением на врожденный порок сердца (*фрагмент*)

Симптомы	Баллы
<i>Окраска кожных покровов</i>	
Физиологическая	2
Акроцианоз	0
Мраморность	4
Тотальный цианоз	5
Дифференцированный цианоз	5
<i>Периферический пульс</i>	
Удовлетворительного наполнения на всех конечностях	0
Не определяется на бедренной артерии	5
Симметрично снижен	5
<i>Аускультативная картина</i>	
Систолический на 1/6 шум на основании сердца	0
Систолический на 2/6—3/6 вдоль левого края грудины	2
Систолический на 2/6 с максимумом в области спины	4
Отсутствие шума в сердце, глухие сердечные тоны	1
<i>Динамика шума</i>	
Появляется через несколько часов или дней после рождения	0
Выслушивается в родильном зале	4
Нарастает с ухудшением состояния	3
Исчезает с ухудшением состояния	6

Результаты статистической обработки данных по включенным в исследование больным приведены в *табл. 6*.

Как показывают данные табл. 6, отмечается отчетливая разница между группами детей с фетально-зависимыми и фе-

Среднее количество баллов, набранных по результатам теста-анкеты в исследуемых и контрольной группах

Группа	Максимальное количество баллов	Минимальное количество баллов	Среднее (M±m)	p
СДЗГ	55	18	36,5±3,72	<0,164
ЛДЗГ	48	20	32,0±2,94	
ФЗГ	48	16	32,0±1,3	
СЦПС	24	9	15,0±4,12	<0,03
ЛГ	25	5	13,0±3,98	
Контрольная	17	-14	0,3±5,4	<0,05

тально-независимыми пороками, а также между детьми с ВПС и контрольной группой. Вычисление критерия Стьюдента ( $t$ -критерия) показало, что различия статистически достоверны как в отношении фетально-зависимых и фетально-независимых групп, так и группы с ВПС и контрольной. Определена статистически достоверная разница между группами детей с ЛДЗГ и СДЗГ, не определена — между группами детей с ЛДЗГ и ФЗГ, СДЗГ и ФЗГ.

Пороки сердца у новорожденных требуют только патогенетически обоснованной терапии, симптоматическая недопустима. Для доказательства этого, в целях оценки эффективности терапии различных групп пороков ее разделили на адекватную, возможную и потенциально опасную. *Адекватная* — этиотропная и патогенетически обоснованная терапия, *возможная* терапия — направленная на купирование какого-либо синдрома и не имеющая жизнеугрожающих побочных эффектов, *потенциально опасная* — симптоматическая терапия, приводящая к ухудшению состояния и угрозе жизни. В случае легочной дуктус-зависимой гемодинамики адекватной терапией является внутривенное введение простагландина E<sub>1</sub>, коррекция кислотно-щелочного состояния (КЩС), возможной — коррекция КЩС или отсутствие терапии, п о т е н ц и а л ь н о о п а с н о й — инсуффляция или ИВЛ кислородом. В случае пороков с большими левоправыми шунтами (фетально-независимые состояния), напротив, адекватной является терапия, включающая кислород, кардиотонические, мочегонные пре-



параты; возможной — включающая какие-либо из вышеуказанных элементов; потенциально опасной — с применением вазодилататоров, увеличивающих объем сброса и усугубляющих легочную гиперволемию, тем самым снижающих системный выброс. В данном случае речь идет о пациентах, тяжесть состояния которых обусловлена синдромом нарастающей артериальной гипоксемии, сердечной недостаточности и легочной гипертензии.

В **табл. 7** сгруппированы основные подходы в терапии ВПС, обусловленных различными типами гемодинамики.

Т а б л и ц а 7

**Основные направления терапии ВПС  
в зависимости от обусловивших их типов гемодинамики**

Тип гемодинамики	Терапия		
	адекватная	возможная	потенциально опасная
ЛДЗГ	Титрование PGE <sub>1</sub> , коррекция КЩС, при необходимости — ИВЛ воздухом. Кислородотерапия <b>противопоказана!</b>	Коррекция КЩС, при необходимости — ИВЛ воздухом. Кислородотерапия <b>противопоказана!</b>	Инсуффляция кислорода или ИВЛ кислородом, внутривенное введение индометацина
СДЗГ	То же плюс кардиотонические и мочегонные препараты	То же плюс кардиотонические и мочегонные препараты	То же
ФЗГ	Кислородотерапия, кардиотонические и мочегонные препараты, вазодилататоры, ограничение инфузионной терапии	Кардиотонические и мочегонные препараты	Титрование PGE <sub>1</sub> (в ряде случаев), отсутствие терапии
ЛГ	Кардиотонические и мочегонные препараты, ограничение инфузионной терапии. При ОАП большого диаметра — внутривенное введение индометацина	Кардиотонические и мочегонные препараты	Вазодилататоры
СЦПС	Кислородотерапия, коррекция КЩС	Отсутствие терапии	—

На основании исследования и полученных данных предложен следующий алгоритм действий:

1. Заполнение теста-анкеты.
2. Подсчет общего количества баллов.
3. Выделение ведущего синдрома (прогрессирующая артериальная гипоксемия, сердечная недостаточность или их сочетание).
4. Использование ключа.

#### Ключ к тесту-опроснику

**Количество баллов более 35.** Наиболее вероятная диагностическая группа — ВПС, обусловленные дуктус-зависимой гемодинамикой.

- Кислородотерапия **п р о т и в о п о к а з а н а!** При необходимости ИВЛ воздухом (небольшая концентрация  $O_2$ ).

- Внутривенное титрование простагландина  $E_1$  в начальной дозе 0,05 мкг/кг/мин, при достижении эффекта возможно снижение дозы до 0,01—0,025 мкг/кг/мин.

- Коррекция кислотно-щелочного состояния.

Если ведущий синдром — сердечная недостаточность (СДЗГ) или ее сочетание с артериальной гипоксемией (ФЗГ), то дополнительно в лечение включаются кардиотонические и мочегонные препараты.

- Транспортировка в отделение кардиохирургии при стабилизации состояния на фоне терапии; терапия продолжается во время транспортировки.

**Количество баллов 20—35.** Вероятные диагностические группы — ВПС, обусловленные легочной дуктус- или форамен-зависимой гемодинамикой.

- Кислородотерапия назначается в зависимости от результатов пробы с кислородом: при положительной пробе (ФЗГ) — показана, отрицательной (ЛДЗГ) — не показана.

- Титрование простаглана не показано.

Если есть клиника сердечной недостаточности (ФЗГ) — лизинк, инфузионная терапия в объеме 2/3 от физиологической потребности.

**Количество баллов 10—20.** При любом типе ВПС — состояние компенсации.

- Терапия не показана.

- Обследование с целью верификации порока в отделении кардиохирургии в периоде новорожденности.

**Количество баллов 0–10:**

- Диагноз ВПС сомнителен.
- Показано обследование в отделении патологии новорожденных.

**Количество баллов менее 0:**

- Нет данных, свидетельствующих о ВПС.

При подозрении на ВПС, обусловленные дуктус-зависимой гемодинамикой, *диагноз* можно формировать следующим образом:

1) ВПС (легочная дуктус-зависимая гемодинамика), нарастающая артериальная гипоксемия;

2) ВПС (системная дуктус-зависимая гемодинамика), недостаточность кровообращения (с обозначением степени).

При определении диагноза ВПС, обусловленных дуктус-зависимой гемодинамикой, не требуется тонической верификации. Поэтому сразу же при количестве баллов, определяющем достоверность диагноза, необходимы отмена кислорода и титрование препарата группы PGE<sub>1</sub>.

Препараты группы PGE<sub>1</sub> имеют разные названия в зависимости от фирмы-производителя: *простин ВР*, *алпростан*, *вазапростан*. Действующее вещество — алпростадиол, наиболее доступным и удобным является *алпростан*. Для упрощения расчета дозы нами разработаны следующие формулы:

1) при разведении одной ампулы препарата *простин ВР* физраствором до 50 мл —

$$V \text{ (мл/ч)} = D \text{ (мкг/кг/мин)} \times M \text{ (кг)} \times 6,$$

где V — скорость введения препарата;

D — доза;

M — масса тела;

2) при разведении одной ампулы *алпростана* физраствором до 20 мл —

$$V \text{ (мл/ч)} = D \text{ (мкг/кг/мин)} \times M \text{ (кг)} \times 12.$$

Эффект препарата появляется практически «на игле», мгновенно. Препарат обладает побочными действиями, самое грозное из которых — апноэ, поэтому при использовании препа-

рата нужно быть готовым к проведению ИВЛ. Другие побочные действия — гиперемия кожных покровов, диарея, судороги, они купируются уменьшением дозы или отменой препарата.

Дальнейший анализ результатов исследования показал эффективность предложенных методов ранней диагностики ВПС у новорожденных и детей первого года жизни.

### **3.2. Экспертная оценка качества диагностики и лечения ВПС у детей в стационарах I и II уровня до и после внедрения ее алгоритма**

Экспертная оценка была проведена на основании анализа выписок из истории болезней 89 новорожденных, направленных из различных лечебных учреждений и пролеченных в отделении кардиохирургии ДРКБ в период с 1997 г. по 2002 г.

**Рис. 18** демонстрирует значительное увеличение количества пролеченных новорожденных с ВПС начиная с 2000 г.

Для удобства сравнительного анализа больные были разделены на две большие группы, за точку отсчета взят 2000 г., когда мы начали внедрять свой унифицированный подход к диагностике ВПС у новорожденных, освещая его на лекциях, семинарах, используя в ходе дистанционных консультаций, имеющих в своей основе тест-анкету. 1-ю группу составили 26 человек (1997 — 1999 гг.), 2-ю — 63 (2000 — 2002 гг.).

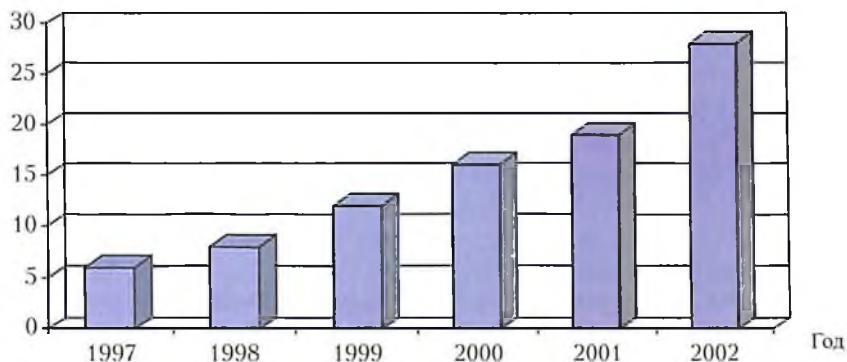


Рис. 18. Динамика количества пролеченных новорожденных, больных ВПС, с 1997 г. по 2002 г.

Рассмотрение структуры ВПС демонстрирует преобладание в прошлом детей с легочной дуктус-зависимой гемодинамикой, т.е. с пороками «синего» типа (в основном ТМС) (1-я группа). Во 2-й группе значительно увеличилось число детей с легочной гипертензией — с 7 до 28%. С другой стороны, количество детей до 5 дней жизни во 2-й группе значимо превышало количество детей этого возраста в 1-й — соответственно 40% и 23% (*табл. 8*). Это демонстрирует улучшение ранней диагностики и лечения фетально-зависимых ВПС.

Т а б л и ц а 8

Распределение больных по основным нозологическим группам

Нозология	1997—1999 гг. (1-я группа)		2000—2002 гг. (2-я группа)	
	Абс. число	%	Абс. число	%
Легочная дуктус-зависимая гемодинамика	10	40	13	21
Системная дуктус-зависимая гемодинамика	6	23	13	21
Сложные цианотичные пороки сердца	3	11	11	17
Форамен-зависимая гемодинамика	5	19	8	13
Пороки с легочной гипертензией	2	7	18	28
<i>Итого</i>	26	100	3	100
Количество детей до 5 дней жизни	6	23	25	40

В обеих группах распределение учреждений, направивших детей, было одинаковым: половину составили роддома (49%), несколько менее половины (44%) — ОПН и детские отделения районных больниц, только 6% — участковые поликлиники и поликлиника ДРКБ.

В *табл. 9* наглядно продемонстрировано улучшение качества диагностики.

До 2000 г. в отделение в основном (57%) поступали дети с диагнозом «ВПС» или «ВПС?» или в лучшем случае диагноз пытались сформулировать как ВПС «с обогащением малого круга» или «синего» типа, что не приводило к назначению какого-либо лечения. Попытки верификации диагноза ВПС (27% детей), самый сложный из которых — тетрада Фалло, увенчались успехом лишь в 16% случаев. У 17% детей диагноз ВПС заподозрен не был.

## Верификация диагноза при направлении в стационар

Верификация	1997—1999 гг. (1-я группа)		2000—2002 гг. (1-я группа)	
	Абс. число	%	Абс. число	%
ВПС не заподозрен	4	15	9	14
ВПС	10	38	11	17
ВПС «с обогащением малого круга», «синего» типа и т.д.	5	19	6	10
ВПС подтвержден	7	27	37	59
Процент совпадения	—	16	—	28

С 2000 г. ситуация изменилась в противоположную сторону — более половины (59%) детей поступали с верифицированными диагнозами (причем появились такие диагнозы, как коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов, транспозиция магистральных сосудов), и практически треть из них оказались верными. Доля неверифицированных диагнозов (хотя и уменьшилась до 27%) все же остается высокой. Практически прежней остается доля детей с недиагностированным ВПС. Об этом следует сказать особо.

В обеих группах это были дети с подозрением на патологию легких (50%) — состояние после тяжелой асфиксии, синдром дыхательных расстройств (СДР), внутриутробную пневмонию, аспирационную пневмонию. На следующем по частоте месте (20%) — патология ЦНС. Два ребенка были оперированы после предварительной коррекции атрезии пищевода. Кроме того, были такие диагнозы, как диафрагмальная грыжа, геморрагический синдром, а также диабетическая фетопатия.

Эти диагнозы, а также стойко сохраняющаяся на протяжении 6 лет доля таких детей — свидетельство отсутствия автоматизма в установлении диагноза ВПС, искаженного мнения о высокой распространенности дыхательных нарушений, неосторожности педиатров в отношении ВПС.

Симптомы, которые заставляют врача заподозрить наличие ВПС, все так же банальны (*табл. 10*).

Наиболее распространенными из симптомов ВПС являются шум в сердце и цианоз. Однако можно отметить явное воз-

Ведущий симптом, позволяющий заподозрить ВПС

Симптом	1997—1999 гг. (1-я группа)		2000—2002 гг. (2-я группа)	
	Абс. число	%	Абс. число	%
Шум в сердце	6	23	15	24
Цианоз	7	27	16	26
Одышка	4	15	15	24
Сердечная недостаточность	3	11,5	6	9
ЭхоКС	6	23	9	14
Изменения на рентгенографии	0	0	2	3

растание рейтинга одышки как первопричины, заставляющей заподозрить наличие ВПС. Все также на низком уровне находится показатель сердечной недостаточности в этом качестве, хотя именно эти признаки вкупе с одышкой могут дать врачу более ценную информацию, чем ЭхоКС. Доля данных ЭхоКС как обоснования для диагноза стала несколько меньшей, однако изолированное проведение ЭхоКС, как правило, не приводит к верному диагнозу. Часто можно было встретить такие диагнозы, как ДМПП с расширением правых отделов сердца и расширение правых отделов сердца с трикуспидальной недостаточностью при основном диагнозе коарктации аорты. Наиболее сложны для диагностики комбинированные ВПС, например ДМЖП + КАО или аномалия Тауссиг – Бинга в сочетании с коарктацией аорты. Понятно, что клиника в данном случае усугубляется обструкцией системного выброса.

Как показывают данные *табл. 11*, в процедуре обследования наметился явный прогресс. Дети, вошедшие в 1-ю группу, при подозрении на ВПС при возможности сразу подвергались дополнительным обследованиям (ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, ЭхоКС), и это было основой для определения диагноза. При невозможности обследования детей сразу отправляли в ДРКБ с диагнозом «ВПС?». Ни разу не было проведено оценки пульса на бедренной артерии, не измерено давление на руках и ногах, лишь в единичных случаях измерялась сатурация и проводилась проба с кислородом. С 2000 г., как видно из *табл. 11*, доля этих обследо-

## Обследование, проводимое при подозрении на ВПС

Метод обследования	1997—1999 гг. (1-я группа)		2000—2002 гг. (2-я группа)	
	Абс. число	%	Абс. число	%
Оценка пульса на бедренной артерии	0	0	8	12
Проба с O <sub>2</sub>	5	19	16	25
Измерение давления на руках и ногах	0	0	6	9,5
Сатурация O <sub>2</sub>	3	11	13	20
ЭКГ	9	35	25	40
ЭхоКС	9	35	11	17
Рентгенография органов грудной клетки	6	23	15	24
КЧС	3	11	5	8

дований значительно возросла, так же как и ЭКГ в первичном скрининге. С другой стороны, снизилась доля ЭхоКС. По-прежнему мала доля исследований газового состава крови, хотя это один из важных показателей, позволяющих дифференцировать легочную патологию от сердечной и судить о выраженности метаболических нарушений.

На *рис. 19* показано изменение подходов в лечении новорожденных с ВПС. Адекватную терапию и сейчас получает

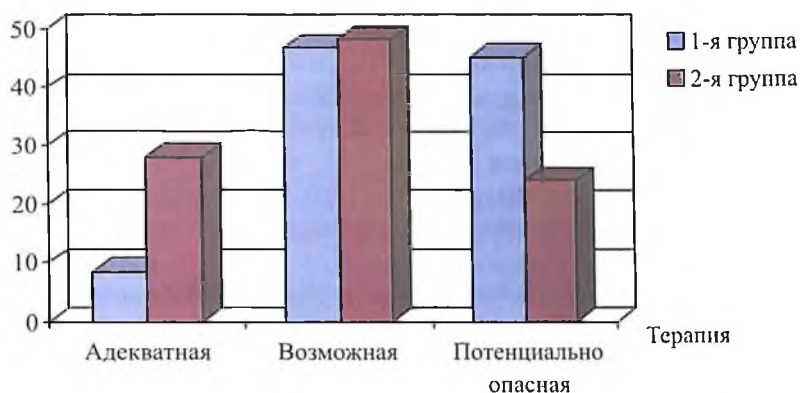


Рис. 19. Характеристика подходов в терапии детей, больных ВПС



менее трети детей, но почти в 2 раза снизилось количество детей, получающих потенциально опасную терапию. В результате этого нам удалось увеличить среднее количество оперируемых новорожденных в год до 27 человек (до 2000 г. — 12,6 человека в год), а выживаемость довести до 69% (до 2000 г. — 28%).

*Обследование новорожденного ребенка с подозрением на врожденный порок сердца имеет следующий алгоритм:*

1. Осмотр больного с целью определения симптомов сердечной недостаточности или гипоксемии.
2. Оценка пульса на всех конечностях.
3. Измерение давления на всех конечностях с динамическим контролем.
4. Аускультация сердца и легких в динамике.
5. Измерение сатурации на всех конечностях.
6. Рентгенограмма органов грудной клетки с целью оценки состояния легочного сосудистого рисунка и размеров сердца.
7. Определение ЭКГ-положения электрической оси сердца, перегрузки его отделов, коронарно-ишемических изменений.
8. Оценка КЩС — определение степени артериальной гипоксемии и метаболического ацидоза.
9. Проба с кислородом.
10. Эхокардиография для установления тонического диагноза.

Для упрощения и ускорения диагностики ВПС у новорожденных нами был предложен алгоритм оценки их состояния. Суть его заключается в акценте внимания неонатологов и педиатров на определенных симптомах, о некоторых из которых уже говорилось выше.

Нередко состояние новорожденного требует специфической терапии уже в роддоме и продолжения ее во время транспортировки.

В некоторых случаях тяжесть состояния ребенка с шумом в сердце может быть связана с неврологической симптоматикой, и перевод его в другое лечебное учреждение противопоказан.

Рассмотрим подробнее *отдельные пункты теста-анкеты*.

1	<i>Анамнез</i>	
	Недоношенность	-2
	Аспирация околоплодных вод (особенно меконциальная)	-2
	Показатель шкалы Апгар:	
	3—5	-2
	5—7	0
	7—9	1

По данным изучения анамнеза, существует связь между определенными генетическими аномалиями, в частности пороками сердца, и склонностью к невынашиванию беременности. По нашим наблюдениям, у матерей, рождающих детей с пороками сердца, часто встречаются инфекции половых путей, как и общие инфекционные процессы, особенно в ранние сроки беременности.

Недоношенность, так же как и указание на меконциальную аспирацию, более характерна для детей, имеющих патологию легких.

Оценка по шкале Апгар дает представление о состоянии ребенка сразу после рождения. Как уже говорилось выше, дети с ВПС имеют определенный «светлый промежуток» до развития критического состояния.

Об этом говорит и следующий пункт теста-анкеты:

2	<i>Динамика состояния</i>	
	Положительная без медицинской поддержки	2
	Тяжелое состояние с момента рождения	-2
	Ухудшение к 3—4-й нед жизни	4
	Резкое ухудшение через несколько часов или дней после рождения	5

Дети, перенесшие в родах умеренную гипоксию, могут быть умеренно цианотичными, с незначительным угнетением рефлексов, но это состояние разрешается самостоятельно, практически без медицинской поддержки. Описанное состояние носит название синдрома постгипоксической дезадаптации.

Респираторная поддержка с рождения необходима детям с меконциальной аспирацией, тяжелым СДР, внутриутробной пневмонией.

Ухудшение к 1 мес жизни характерно для детей с большими левоправыми шунтами, когда естественное снижение общего легочного сопротивления (ОЛС) ведет к резкому нарастанию объема шунтируемой крови. Это же является причиной развития критического состояния у детей с аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной: снижение ОЛС ведет в данном случае к снижению давления и уменьшению заполнения коронарных артерий и, как следствие, ишемическим изменениям в стенке левого желудочка.

Резкое ухудшение через некоторое время после рождения характерно для состояний гемодинамики, зависящих от фетальных коммуникаций при их естественном закрытии.

3	<i>Частота дыхания в покое, число дыханий в 1 мин</i>	
	40 и менее 1 (брадикапноэ с эпизодами апноэ)	3
	40—60	0
	60—80	2
	80—100	4
4	<i>Частота сердечных сокращений в покое, уд/мин</i>	
	Менее 110	0
	110—140 на фоне предшествующей тахикардии	-3
	140—150	0
	160—180	1
	Более 180	5

По поводу частоты сердечных сокращений и частоты дыхания можно сказать, что для детей с ВПС характерно сочетание одышки с тахикардией. Учащение дыхания на фоне нормальной ЧСС свойственно новорожденным с тахипноэ или различными формами синдрома дыхательных расстройств. Эпизоды апноэ связаны с патологией ЦНС.

Частота сердечных сокращений менее 70 уд/мин говорит о полной АВ-блокаде, более 220 уд/мин в покое — о приступе пароксизмальной тахикардии.

Урежение ЧСС на фоне предшествовавшей тахикардии — грозный признак, свидетельствующий о выраженной декомпенсации, грубых метаболических нарушениях.

5	<i>Окраска кожных покровов</i>	
	Физиологическая	2
	Акроцианоз	0
	Мраморность	4
	Тотальный цианоз	5
	Дифференцированный цианоз	5

Окраску кожных покровов следует оценивать с учетом освещенности помещения, уровня гемоглобина у ребенка. Наиболее достоверным в установлении диагноза ВПС является цианоз слизистых оболочек. Акроцианоз или цианоз носогубного треугольника появляется при сатурации 85–90% и может быть как при сложных ВПС, так и при нарушениях дыхания. Мраморность кожных покровов с сероватым оттенком — признак нарушения периферической микроциркуляции. Если нижние конечности при этом более цианотичны (дифференцированный цианоз), максимум систолического шума выслушивается в области спины, пульс на бедренной артерии не определяется, при измерении давления на руках и ногах отмечается постоянный градиент более 30 мм рт. ст., можно с уверенностью диагностировать коарктацию аорты даже при отсутствии возможности выполнения эхокардиоскопии.

Тотальный цианоз развивается при насыщении крови кислородом менее 80%. Нарастание его в сочетании с уменьшением шума и отрицательной или парадоксальной (снижение сатурации на фоне инсуффляции кислорода) пробе с кислородом говорит о дуктус-зависимой легочной гемодинамике.

6	<i>Периферический пульс</i>	
	Удовлетворительного наполнения на всех конечностях	0
	Не определяется на бедренной артерии	5
	Симметрично снижен	5

Снижение пульса на бедренной артерии — патогномичный признак коарктации аорты (об этом уже было сказано при рассмотрении комплекса признаков при коарктации аорты).

Симметричное снижение пульса на периферических сосудах характерно для низкого артериального давления, что

при ВПС может быть связано с критическим аортальным стенозом или синдромом гипоплазии левого сердца.

7	<i>Аускультативная картина</i>	
	Систолический на 1/6 шум на основании сердца	0
	Систолический на 2/6—3/6 шум вдоль левого края грудины	2
	Систолический на 2/6 шум с максимумом в области спины	4
	Отсутствие шума в сердце	-1

Нежный систолический шум на основании сердца обусловлен функционированием фетальных коммуникаций в первые часы жизни ребенка. Систолический средней интенсивности шум вдоль левого края грудины характерен для пороков с левосторонним сбросом или комбинированных пороков сердца.

Распространение шума в межлопаточное пространство характерно для коарктации аорты. Отсутствие шума на фоне глухих сердечных тонов говорит о выраженных метаболических нарушениях.

8	<i>Динамика шума</i>	
	Появляется через несколько часов или дней после рождения	0
	Выслушивается в родильном зале	4
	Нарастает с ухудшением состояния	3
	Исчезает с ухудшением состояния	6

Внимательный врач может сделать вывод о характере порока, судя по времени появления шума.

Исходя из того, что при рождении давление в правых отделах сердца практически равно системному, можно сделать вывод, что шума, связанного с левосторонним сбросом, у новорожденных быть не может. При снижении общего легочного сопротивления на 1—2-е сут жизни появляется негрубый шум на основании сердца, связанный с функционированием открытого артериального протока.

Грубый шум, выслушиваемый у ребенка в родильном зале, может быть связан либо со стенозом аортального или легочного клапана, либо с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов (как, например, при критической форме аномалии Эбштейна).

Нарастание шума параллельно с ухудшением состояния обычно наблюдается ближе к 3–4-й нед жизни и характеризует увеличение объема левоправого сброса при снижении общего легочного сопротивления. (Исчезновение шума в сочетании с ухудшением состояния уже обсуждалось ранее).

9	<i>Динамика массы тела в первые дни жизни</i>	
	Нормальная потеря	0
	Нет динамики	1
	Патологическая прибавка	2
10	<i>Диурез</i>	
	Нормальный	0
	Стимулируется мочегонными препаратами	2
	Олигурия, переходящая в анурию	3

Нарушение динамики массы тела и диуреза говорит о правожелудочковой сердечной недостаточности и не требует разьяснений.

11	<i>Аускультативная картина со стороны легких</i>	
	Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет	0
	Очаговые нарушения	-2
	Постоянная крепитация по всем полям	1

Постоянная крепитация по всем полям в легких подтверждает нарастающую левожелудочковую недостаточность. Очаговые нарушения бронхиальной проводимости и локальные хрипы свидетельствуют о внутриутробной пневмонии.

12	<i>Динамика состояния при использовании кардиотонических препаратов</i>	
	Не применялись	0
	Положительная	2
	Нет динамики	3

В случае положительного эффекта применения кардиотонических препаратов можно подозревать наличие ВПС.

13	<i>Проба с дыханием кислородом</i>	
	Положительная	-2
	Отрицательная	6

Проба с кислородом — один из лучших и, к сожалению, иногда единственный из возможных в условиях наших роддомов метод дифференциальной диагностики при подозрении на ВПС (техника ее проведения описана в подразд. «Синдром артериальной гипоксемии»). Патогенетической основой ее является разное влияние кислорода на легочные сосуды (вазодилатация) и боталлов проток (вазоконстрикция).

Если цианотичный новорожденный не реагирует на вдыхание кислорода или реагирует усилением цианоза, наиболее вероятный диагноз — легочная дуктус-зависимая гемодинамика. Необходимо немедленно прекратить подачу кислорода, как бы это ни было трудно психологически. Если есть необходимость в ИВЛ, например при СДР, ее нужно проводить с использованием воздуха.

Иногда при проведении пробы происходит падение системного давления или давления на ногах. Это говорит о системной дуктус-зависимой гемодинамике.

Напротив, положительный эффект применения кислорода в виде подъема сатурации до 90–100% позволяет снять диагноз критического ВПС и сделать вывод о преобладании легочной патологии.

Следующие пункты теста касаются применения дополнительных методов обследования. Хорошо известно, что оснащение наших роддомов оставляет желать лучшего. И, как правило, во многом ответственность за это ложится на организаторов здравоохранения. Но бывают ситуации, когда врачи, не до конца понимая, насколько патогномичными могут быть те или иные методы, не информируют вышестоящие инстанции о необходимости оснащения тем или иным оборудованием. Кроме того, важно уметь пользоваться имеющимися аппаратами.

14	<i>Артериальное давление — руки/ноги</i>	
	Равнос	0
	Постоянный градиент давления более 30 мм рт. ст.	5
	Системная гипотония	5

Пример диагноза коарктации аорты по данным градиента давления между руками и ногами описан выше. Необходимо отметить, что непостоянный градиент давления менее 30 мм рт. ст. между руками и ногами возможен у новорожденных как вариант нормы в связи с физиологической гипоплазией перешейка аорты.

Постоянный градиент давления между руками характерен для перерыва дуги аорты с отхождением левой подключичной артерии от нисходящей аорты.

Наличие системной гипотонии позволяет установить диагноз синдрома гипоплазии левых отделов сердца, критического аортального стеноза.

15	ЭКГ	
	Без особенностей	0
	Гипертрофия правых отделов сердца	4
	Гипертрофия левого желудочка или комбинированная	2
	Патологическое отклонение ЭОС влево	5

ЭКГ считается неспецифичной в диагностике пороков сердца, но не во всех случаях. Например, у цианотичного ребенка без аускультативной картины гипертрофия правых отделов сердца больше возрастной нормы может быть при ТМС или атрезии легочной артерии. И наоборот, сочетание цианоза с патологическим отклонением ЭОС влево может быть только при атрезии трикуспидального клапана.

Зубец Q в отведении V<sub>1</sub> характерен для синдрома гипоплазии левого сердца.

Грубые нарушения процессов реполяризации по типу ишемии характеризуют аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола.

Наличие перегрузки каких-либо отделов на ЭКГ говорит о перенапряжении сердечно-сосудистой системы.

Трудно переоценить роль ЭКГ в диагностике нарушений ритма или полной АВ-блокады при брадикардии.

16	<i>Рентгенография органов грудной клетки</i>	
	Нормальные размеры сердца	-1
	Умеренное увеличение	3
	Кардиомегалия	4



17	<i>Легочные поля</i>	
	Без патологии	3
	Очаговая инфильтрация	-2
	Усиление легочного рисунка	2
	Диффузное снижение пневматизации	5
	Обеднение легочного рисунка	4
	Другие изменения	-5

При анализе данных рентгенографии органов грудной клетки обычно оценивают размеры тени сердца и легочный рисунок. Тень сердца при ВПС в большинстве случаев означает кардиомегалию. Исключение составляет лишь обструктивный тип тотального аномального дренажа, когда тень сердца маленьких размеров.

Сочетание клиники застоя в легких, правожелудочковой сердечной недостаточности, десатурации до 80 – 85% (смешивание артериальной крови из легочных вен в правых отделах сердца с венозной кровью), маленькой тени сердца и усиленного легочного рисунка – основание для неоспоримого диагноза обструктивного тотального аномального дренажа легочных вен.

Обеднение легочного рисунка при цианозе – еще один довод в пользу факта недостаточного кровотока по легочной артерии. Диффузное снижение пневматизации на рентгенограмме – признак отека легких.

Легочный рисунок усилен при больших левоправых шунтах. Очаговые изменения характерны для пневмонии или ателектазов.

18	<i>Сатурация O<sub>2</sub>, %</i>	
	95—100	0
	90—95	2
	80—90	1
	Менее 80	4

Норма сатурации у здорового новорожденного 96 – 100%. Десатурация до 90 – 92% может быть характерна для тяжелых поражений легких, более низкое насыщение (85 – 92%) – для комбинированных ВПС. Разница в сатурации между руками и ногами говорит об обструкции дуги аорты в области перешейка.

Сатурация менее 80% может быть только при ВПС, сопровождающихся цианозом.

19	КЩС ( $pO_2$ )	
	Норма	-2
	Умеренно снижено	0
	Менее 30 мм рт. ст.	3

Наибольшую информацию о насыщении кислородом, вентиляционно-перфузионном соотношении, степени декомпенсации дает газовый анализ крови. Патогномичным признаком критической гипоксии при ВПС является снижение  $pO_2$  ниже 30 мм рт. ст.

20	КЩС ( $pCO_2$ )	
	pH — норма, $pCO_2$ — норма	1
	pH снижено, $pCO_2$ повышено	-2
	pH снижено, $pCO_2$ — норма	2
	pH снижено, $pCO_2$ снижено	3

Снижение pH может быть связано с дыхательными расстройствами, и в этом случае оно сочетается с повышением  $pCO_2$ . При наличии метаболического ацидоза  $pCO_2$  может быть снижено (дыхательный алкалоз), что приводит к компенсации.

Было бы ошибкой думать, что наличие эхокардиоскопии в роддомах решит все вопросы диагностики ВПС. Без системного подхода к осмыслению отдельных симптомов изолированное проведение ЭхоКС (УЗИ сердца) может увести в сторону от истинного диагноза. Например, при коарктации аорты исследование в четырехкамерной проекции выявляет расширение правых отделов сердца, а сохраняющееся в этом возрасте открытым овальное окно ведет к неправильному диагнозу «ДМПП с перегрузкой правых отделов». Визуализировать участок сужения нисходящей аорты и уловить характерный поток не всегда возможно из-за функционирования боталлова протока. Прийти к правильному диагнозу более легким и точным путем позволяет знание данных мониторинга давления и сатурации на руках и ногах в сочетании с симптомами сердечной недостаточности.

Тест-анкета дает возможность неонатологу и кардиологу говорить на одном языке, выделить ведущий синдром, понять причину его развития.

## 4. КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

### 4.1. Синдром артериальной гипоксемии

Артериальная гипоксемия — это состояние, характеризующееся снижением насыщения артериальной крови кислородом.

Гемоглобин насыщается кислородом в момент прохождения эритроцита по капиллярам малого круга. Затем эритроцит доставляет кислород в капилляры большого круга, где осуществляется тканевый газообмен. Исходя из этого, можно выделить несколько причин гипоксемии:

- 1) нарушение механики дыхания (апноэ или диспноэ вследствие травмы ЦНС);
- 2) нарушение вентиляционно-перфузионного соотношения в легких (пневмония, отек легких, легочная гипертензия);
- 3) недостаточное поступление крови в малый круг кровообращения или полное разобщение большого и малого кругов (легочная дуктус-зависимая гемодинамика);
- 4) праволевый сброс крови при определенных пороках сердца (тетрада Фалло, тотальный аномальный дренаж легочных вен);
- 5) общее смешивание крови — артериальной и венозной (единый желудочек сердца, общий артериальный ствол);
- 6) нарушение чувствительности гемоглобина к кислороду (метгемоглобинемия);
- 7) нарушение микроциркуляции по большому кругу (централизация кровообращения).

Цианоз представляет собой внешнее проявление гипоксемии и является одним из наиболее выраженных проявлений грубой сердечной патологии.

Известный американский педиатр-кардиолог Ричард Роу неоднократно подчеркивал, что ни в коем случае нельзя «просто наблюдать» цианоз у новорожденного, особенно если ребенок не страдает СДР, так как единственное, что может

случиться с ребенком, имеющим «синий» ВПС в первые дни жизни, — это ухудшение.

Существует три типа цианоза: центральный, периферический и дифференцированный.

*Центральный*, или истинный, цианоз наиболее точно отражает степень артериальной гипоксемии. Достоверный признак центрального цианоза — цианоз слизистых оболочек полости рта. *Периферический* цианоз тоже может быть связан с умеренной десатурацией, но чаще является проявлением нарушения микроциркуляции на периферии.

Следует сравнить окраску кожных покровов верхних и нижних конечностей — наличие разницы в таковой определяется как *дифференцированный* цианоз. При патологии дуги аорты сосуды нижних конечностей заполняются через боталлов проток венозной кровью, и поэтому кожные покровы ног будут более цианотичными. При транспозиции магистральных сосудов ситуация обратная: при функционировании открытого артериального протока нисходящая аорта заполняется более оксигенированной кровью, соответственно более выражен цианоз рук.

Следует заметить, что анемия может скрывать цианоз даже при сатурации 70%.

Как правило, дети с «синими» ВПС, особенно при легочной дуктус-зависимой гемодинамике, доношенные, имеют достаточную массу тела.

Наблюдается определенный «светлый» промежуток (зависящий от функционирования шунтов), после которого внезапное нарастание цианоза и ухудшение состояния не соответствуют первоначальной клинической картине. Характерно исчезновение шума, совпадающее с нарастанием цианоза. Попытки кислородотерапии не улучшают состояние ребенка, а в ряде случаев — резко ухудшают его. Появляется умеренная одышка, постепенно переходящая в диспноэ вплоть до дыхания Чейна — Стокса.

Постепенно прогрессируют вялость, мышечная гипотония, снижение рефлексов. Смена первоначальной тахикардии на брадиаритмию — грозный признак, свидетельствующий о грубых метаболических нарушениях.

Еще одно из следствий запущенного ацидоза — геморрагический синдром.

Более углубленное обследование выявляет:

- Снижение сатурации при ЛДЗГ менее 70%.
- Снижение насыщения артериальной крови кислородом, по данным биохимического анализа, менее 30 мм рт. ст.
- Метаболический ацидоз (дефицит оснований), компенсируемый вначале дыхательным алкалозом (снижение  $pCO_2$ ), затем декомпенсация со снижением pH.
- ЭКГ-признаки различны и варьируют от значительного отклонения влево (патогномоничный признак атрезии трикуспидального клапана при «синих» ВПС) до выраженной гипертрофии правых отделов сердца.

Данные рентгенографии органов грудной клетки также могут быть различными, но чаще размеры сердца увеличены (транспозиция магистральных сосудов, атрезия трикуспидального клапана, атрезия легочной артерии с интактной МЖП).

Наиболее частыми причинами цианоза у новорожденных наряду с ВПС могут быть легочные и неврологические заболевания (*рис. 20*).

Повреждение ЦНС влияет как непосредственно на оксигенацию крови за счет нарушения механики дыхания, так и



Рис. 20

на микроциркуляцию на периферии. Дети с поражением ЦНС имеют в анамнезе родовую травму либо медикаментозную депрессию в родах. Основные клинические признаки: эпизоды апноэ, мышечная гипотония, монотонный плач, заторможенность или, наоборот, гипервозбудимость. При обширном кровоизлиянии одним из важных признаков является катастрофическое падение уровня гемоглобина.

Легочная патология (СДР, внутриутробная пневмония, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа) ведет к нарушению вентиляционно-перфузионного соотношения. В отличие от детей с ВПС тахипноэ у них не сопровождается тахикардией. Дети часто недоношенные, с низкой массой тела, имеют в анамнезе внутриутробное инфицирование. Часто наблюдается определенная аускультативная картина со стороны легких (локальное ослабление дыхания или влажные хрипы).

Особое место в структуре легочной патологии занимает синдром персистирующего фетального кровообращения. Этим термином определяется состояние, когда по различным причинам давление в легочном русле остается выше системного (одна из наиболее вероятных причин — меконимальная аспирация), сохраняется праволевый сброс по функционирующим шунтам и соответственно артериальная десатурация.

Основным методом, позволяющим дифференцировать сердечный цианоз от какого-либо другого, является проба с кислородом. Суть ее в том, что ребенку в течение 10—15 мин подают максимальное количество кислорода, лучше через носовый катетер. Проводят измерение сатурации и артериального давления на всех конечностях до и после пробы. Если окраска кожных покровов значительно улучшается, сатурация поднимается до 90—95% и насыщение артериальной крови кислородом поднимается выше 250 мм рт. ст. — диагноз ВПС, по крайней мере критический, исключается.

В случае отрицательной или парадоксальной пробы подачу кислорода необходимо немедленно прекратить. При необходимости ИВЛ содержание кислорода в дыхательной смеси должно быть не более 21—25%.

Если сатурация кислорода у новорожденного менее 70% и проба с кислородом отрицательная, показано титрование простагландина E<sub>1</sub> *ex juvantibus* (пробное) даже при установленном диагнозе.

## 4.2. Синдром сердечной недостаточности

Сердечная недостаточность (СН) — это патологическое состояние, при котором сердце не способно поддерживать минутный объем кровотока, необходимый для обеспечения потребностей организма в кислороде и питательных веществах. Это состояние вызывает целый ряд гемодинамических, нейровегетативных и гормональных адаптационных реакций, направленных на поддержание гомеостаза.

Схематично роль различных систем организма в возникновении и поддержании симптомокомплекса сердечной недостаточности представлена на *рис. 21*.

В рассматриваемой нами клинической ситуации у новорожденных с ВПС нарушение функции миокарда в подавляющем большинстве случаев не является первичным, оно возникает как следствие перегрузки камер сердца избыточным объемом крови или ее давлением.



Рис. 21. Роль различных систем организма в возникновении и поддержании симптомокомплекса сердечной недостаточности

К развитию сердечной недостаточности у новорожденных и детей раннего возраста могут привести:

1. Состояния гемодинамики, зависящие от функции фетальных коммуникаций:

- 1) системная дуктус-зависимая гемодинамика;
- 2) форамен-зависимая гемодинамика;
- 3) дуктус-венозус-зависимая гемодинамика.

2. Большие левоправые шунты (в период новорожденности — редко):

- 1) ОАП;
- 2) ДМЖП;
- 3) аортолегочное окно;
- 4) АВК;
- 5) общий артериальный ствол;
- 6) артериовенозные фистулы (легочная, печеночная, церебральная).

3. Миокардиальная недостаточность:

- 1) миокардиты;
- 2) кардиомиопатии (дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная);
- 3) аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии.

4. Нарушения ритма:

- 1) суправентрикулярная тахикардия;
- 2) полная АВ-блокада.

Различают лево- и правожелудочковую сердечную недостаточность. Левосторонняя сердечная недостаточность характеризуется застойными явлениями в легких, гипотонией и периферической вазоконстрикцией со снижением перфузии тканей. Правосторонней сердечной недостаточности свойственны периферические отеки, асцит и повышенное центральное венозное давление. Однако эти характеристики весьма условны и имеют ограниченное значение, поскольку в большинстве случаев одновременно нарушается функция и левых, и правых отделов сердца.

Клиника сердечной недостаточности у новорожденных специфична, соответствует особенностям их кровообращения. Так, известно, что сердечный выброс у новорожденных является частотно-зависимым. Поэтому одно из первых проявлений сердечной недостаточности — тахикардия



(более 180 уд/мин в покое), особенно характерен «ритм галопа».

Следующим по частоте симптомом является одышка (до 80—100 дыханий в 1 мин), что является проявлением гиперволемии малого круга (как артериальной, так и венозной). Сочетание одышки с тахикардией позволяет в ряде случаев дифференцировать сердечную недостаточность от легочных заболеваний, при которых одышка или тахипноэ является самостоятельным симптомом.

Одышка, сопровождающаяся крепитирующими хрипами в легких, навязчивым малопродуктивным кашлем, характерна для начинающегося отека легких. Положительная динамика клинической картины со стороны легких на фоне кардиотонической поддержки может быть дополнительным критерием в дифференциальной диагностике сердечных и легочных заболеваний.

Централизация кровообращения, отражающая гиперактивность симпатоадреналовой системы, проявляется в мраморности кожных покровов, их бледности, часто с сероватым оттенком.

Отеки не характерны для новорожденных, особенно на ранней стадии сердечной недостаточности. Тотальные отеки (включая асцит) могут быть проявлением терминальной сердечной недостаточности, однако нужно обращать внимание на патологическое увеличение либо отсутствие нормальной потери веса в первые дни жизни, а также на снижение диуреза, что отражает задержку жидкости в организме.

Гепатомегалия не является специфичным признаком сердечной недостаточности у новорожденных, так как может быть и при внутриутробной инфекции, и при сепсисе, и при болезнях крови. Выраженная гепатомегалия может сопровождать инфракардиальный дренаж крови из легочных вен в портальную систему, что при закрытии аранциева протока проявляется значительной дилатацией последней и увеличением печени до 3—4 см и более ниже реберной дуги.

Сниженный сердечный выброс проявляется также утомляемостью ребенка (слабое сосание), повышенной потливостью, недостаточной прибавкой в массе, если речь идет о 2—3-й нед жизни.

Рентгенография позволяет выявить расширение границ сердца (исключение составляет обструктивный тотальный аномаль-

ный дренаж легочных вен), усиление легочного рисунка либо его завуалированность на фоне отека легких.

Анализ газового состава крови дает возможность сделать вывод о метаболическом ацидозе, умеренной десатурации, низкой артериовенозной разнице по кислороду (сниженное потребление  $O_2$  как следствие периферического спазма).

Выраженным проявлением сердечной недостаточности является коллапс или кардиогенный шок: системная гипотония, отсутствие пульса на крупных сосудах, периферический спазм, бледность, гипотермия, угнетение ЦНС, олигурия, переходящая в анурию, возможна брадикардия менее 80 уд/мин, декомпенсированный метаболический ацидоз. Как правило, такое состояние развивается на фоне полного здоровья и сопровождается исчезновением шума. Причиной является системная дуктус-зависимая гемодинамика при закрытии ОАП либо выраженная миокардиальная ишемия при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии. Без интенсивной терапии такое состояние быстро приводит к смерти.

Сердечная недостаточность может быть проявлением вне-сердечных заболеваний, таких как анемия, перегрузка жидкостью, сепсис и др.

### 4.3. Легочная гипертензия

Легочная гипертензия (ЛГ) — это повышенное давление в системе легочной артерии. Зарубежные авторы различают собственно легочную гипертензию как повышение давления в системе легочной артерии и болезнь легочных сосудов (*pulmonary vascular disease*). Провести четкую грань между этими состояниями достаточно сложно, а зачастую просто невозможно.

Различают также первичную легочную гипертензию (идиопатическую и персистирующую ЛГ новорожденных) и вторичную, которая возникает как следствие и осложнение многих нелеченых пороков сердца с левоправым сбросом: ДМЖП, ОАП, ДОС от ПЖ, ТМС, ЕЖС, аортолегочное окно.

У новорожденных детей, как уже было сказано ранее, существует физиологическая легочная гипертензия, связанная с недоразвитием легочного русла, а также более выраженной

мускуляризацией мелких артерий. Все эти изменения ведут к повышению общего легочного сопротивления (ОЛС). В норме давление в легочной артерии и соответственно ОЛС снижается к концу первого месяца жизни вследствие увеличения количества легочных артерий и их просвета.

*Легочная гипертензия может приводить к критическому состоянию в периоде новорожденности вследствие двух возможных причин:*

1. Сохранение по неизвестным причинам (чаще всего гипоксия, мекониальная аспирация и т.п.) высокого давления в легочном русле, так называемой персистирующей легочной гипертензии. Из-за сохраняющегося правого сброса по шунтам это состояние также обозначают как персистирующее фетальное кровообращение (ПФК). Клиника представлена одышкой, цианозом, метаболическими нарушениями. Часто возникает необходимость в респираторной терапии. Дифференцировать ПФК и легочную гипертензию от ВПС трудно.

Отличительные признаки персистирующего фетального кровообращения следующие:

- В анамнезе родовой дистресс, включая аспирацию мекония.
- Рентгенологические доказательства аспирационной пневмонии.
- Преходящее улучшение сатурации, особенно с респираторным алкалозом, вследствие вспомогательной вентиляции с использованием кислорода.
- При персистирующем фетальном кровообращении необходима активная респираторная терапия сразу после рождения.

2. Снижение давления в легочном русле при наличии определенных пороков сердца. Оно также может привести к значительному ухудшению состояния вследствие увеличения количества шунтируемой крови слева направо. Появляются грубый шум, одышка, потливость, затруднение при кормлении, плохая прибавка в массе. Такая клиника чаще появляется после 4 нед жизни.

Успех лечения легочной гипертензии определяется правильностью выбора срока оперативного вмешательства. Если надолго отложить оперативное вмешательство, легочная гипертензия переходит в «болезнь легочных сосудов», т.е. происходят необратимые изменения. И наоборот, операция в ран-

нем младенческом возрасте, особенно до 1 мес жизни, вследствие того, что у ребенка еще не полностью редуцировалась мышечная оболочка сосуда, приводит к так называемому кризису легочной гипертензии, на любые внешние воздействия легочное русло отвечает спазмом. Кризы ЛГ чаще всего развиваются после оперативного вмешательства, но эквиваленты кризов могут проявиться и до операции. Практика показывает, что операция при ЛГ целесообразна в возрасте 2–3 мес.

Клиника кризисов ЛГ характеризуется падением сатурации (праволевый сброс вследствие повышения давления в ЛА) — цианозом, выраженной одышкой, тахикардией, исчезновением шума. В далеко зашедших случаях развивается системная гипотония как следствие уменьшенного возврата в левый желудочек, брадикардия. В послеоперационном периоде кризы ЛГ — одна из основных причин смерти после коррекции пороков сердца с левосторонним сбросом.

Для практических целей наиболее важными являются следующие сосудистые реакции легких:

- повышение ОЛС при гипоксии, ацидозе, реакции на боль, при полицитемии, а также на введение барбитуратов или кетамина.
- снижение ОЛС при алкалозе, симпатической блокаде, введении ингибиторов АПФ, простагландина E<sub>1</sub>, нитроглицерина, ингаляции O<sub>2</sub>.

В ряде случаев в течение первого месяца жизни снижения ОЛС не происходит, общее состояние ребенка не страдает, сердечного шума практически нет, ВПС не заподозрен. Органические изменения легочных сосудов развиваются исподволь, и появление клинической картины в виде цианоза, одышки, плохой переносимости физической нагрузки говорит о высокой степени легочной гипертензии.

Проблема легочной гипертензии остается в поле зрения ученых, поскольку представляет смертельную угрозу больным с вышеперечисленными пороками сердца. Достаточно напомнить, что первым реципиентом, которому произведена трансплантация комплекса «сердце — легкие» (Reitz B., Shaumwei N. et al., 1983) был ребенок 12 лет с ВПС (ДМЖП) и легочной гипертензией в необратимой стадии.

Опыт нашего отделения, а также отечественных и зарубежных авторов свидетельствует о большой возрастной вари-

абельности необратимых изменений: нам приходилось наблюдать необратимую гипертензию в 6–11 мес и обратимую — в 13–14 лет. О механизмах компенсации можно только догадываться, поскольку даже морфологические изменения сосудов легких Хита — Эдвардса не всегда отражают клиническое течение.

Для решения крайне сложной проблемы ЛГ существует два пути: научные разработки по восстановлению легочного кровотока, вплоть до пересадки комплекса «сердца — легкие», или своевременное хирургическое лечение пороков сердца, осложняющихся ЛГ.

## 5. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ЛЕВОПРАВЫМ СБРОСОМ КРОВИ

Группа больных с левоправыми шунтами оказалась наиболее многочисленной, проанализирована клиническая картина 441 человека. Их распределение в зависимости от типа ВПС показано на *рис. 22*.

Подавляющее большинство пациентов имели ДМЖП различного размера и различной локализации, но далеко не одинаковое клиническое течение. Тем не менее при детальном анализе клинической картины у всех больных с большими левоправыми шунтами обнаружилось много общего, причем чаще всего тяжесть состояния больного определялась не типом ВПС и не размером дефекта, а состоянием тонуса легочного русла. По реакции сосудов легких на избыточный приток крови по дефекту межжелудочной перегородки к легким четко определились три группы больных.

1-ю группу (66 человек), наиболее тяжелую, составили пациенты с кризовым течением легочной гипертензии. Диагно-

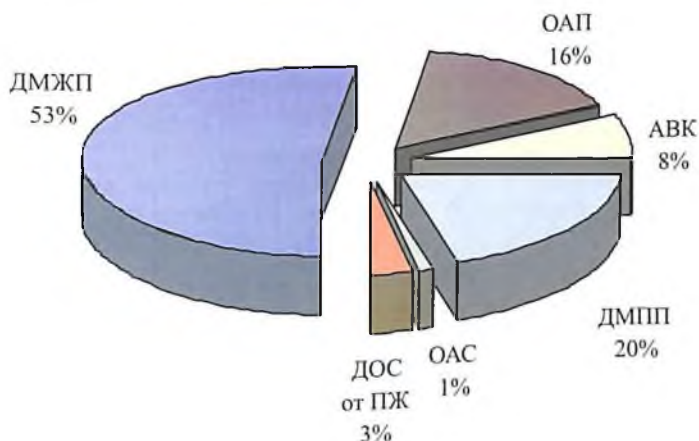


Рис. 22. Распределение больных детей с большими левоправыми шунтами в зависимости от типа ВПС

стика порока у этой категории детей была затруднена по нескольким причинам. В периоде новорожденности, когда у всех больных детей высокое легочное сопротивление, сердечный шум представлен минимально, а часто вообще отсутствует. На втором месяце жизни у большинства больных детей легочное сопротивление снижается, и сердечный шум становится отчетливым, но в данной группе этого не происходило. Кроме того, на втором месяце жизни начинают возникать кризы легочной гипертензии. Наличие одышки является основным симптомом, при этом сердечной недостаточности не наблюдается.

Объективные данные, полученные при ЭхоКС, показывают наличие большого дефекта и высокого давления в правом желудочке, при этом сброс крови слева направо незначительный,  $QP/QS$  как 1:1 или 1,2:1, но во время криза легочной гипертензии может появляться обратный сброс. По нашим данным, наиболее часто кризовое течение ЛГ сопровождается АВК, ДОС от ПЖ, ОАС, в меньшей степени ДМЖП (*табл. 12*). Попытки консервативного лечения этого состояния с использованием спазмолитиков, гликозидов, мочегонных препаратов, ганглиоблокаторов и т.д. в подавляющем большинстве случаев оказывались неудачными. Более того, запоздалое проведение оперативного лечения (в том числе при запоздалом поступлении больных в стационар) отрицательно

Т а б л и ц а 12

Распределение больных с большими левоправыми шунтами  
в зависимости от типа ВПС

Диагноз	1-я группа		2-я группа		3-я группа	
	Абс. число	%*	Абс. число	%*	Абс. число	%*
ДМПП	—	—	5	5,74	82	94,2
ОАП	—	—	15	20,8	57	79
ДМЖП	30	12,8	45	19,2	159	67,9
АВК	26	76,4	8	23,6	—	—
ДОС от ПЖ	9	62,2	5	30,8	—	—
ОАС	1	50	1	50	—	—
<i>Итого</i>	66		79		298	

\* От общего числа больных с данной нозологией.

сказывалось на результатах операции. По нашим данным, больные с такой клинической картиной легочной гипертензии должны быть прооперированы до 3—4 мес жизни, в дальнейшем риск операции значительно возрастает.

Во 2-ю группу вошли больные дети с менее резистентным тонусом легочных сосудов. У этой категории детей, так же как и у детей в 1-й группе, имелся большой перегородочный дефект, но отличие в клиническом течении заключалось в том, что сброс по дефекту межжелудочковой перегородки имелся практически с момента рождения и усиливался по мере уменьшения легочного сопротивления. Аускультативно это определялось нарастающим с возрастом грубым систолическим шумом, на основе ЭхоКС выявлялся большой дефект межжелудочковой перегородки с большим сбросом и значительным градиентом давления ЛЖ/ПЖ. Во 2-й клинической группе представлены практически все типы ВПС, однако величины максимального сброса опять приходится на АВК, ДОС от ПЖ и ОАС.

Состояние больных с выраженной гипervолемией малого круга кровообращения практически всегда осложнялось присоединением сердечной недостаточности IIa—IIб степени. Назначение кардиотонических и мочегонных средств в большинстве случаев помогало купировать сердечную недостаточность, но увеличение массы тела оставалось минимальным или оно вообще не происходило. Соотношение легочного и системного кровотока,  $QP/QS$ , от 2:1 до 4:1, а иногда еще выше. Вышперечисленные признаки служили показанием для срочного оперативного вмешательства.

В качестве примера можно привести данные больного N. с диагнозом большого дефекта межжелудочковой перегородки: на фоне интенсивной терапии у него отмечалась сердечная недостаточность IIa—IIб степени, в течение 2 мес масса тела — 2200 г — оставалась без изменения. Вскоре ребенок был успешно прооперирован.

В состоянии пациентов 1-й и 2-й клинических групп существуют переходные формы. В ряде случаев (около 10—12%) терапия, назначенная для снижения легочного сопротивления, вызвала хороший эффект, что позволило часть пациентов из 1-й группы перевести во 2-ю. Остальные пациенты оставались резистентными к лечению.



Во 2-й клинической группе ситуация обратная. Длительное существование порока с большим левоправым сбросом — более 4 мес приводит к гипертрофии стенки легочных сосудов, и состояние больного осложняется кризами легочной гипертензии. По нашим наблюдениям, в этой клинической группе больных после 5 мес жизни резко возрастает количество случаев криза легочной гипертензии после операции, поэтому оперативное лечение целесообразно в ранние сроки, что приводит к меньшей летальности и меньшим затратам.

Из 274 больных детей, оперированных нами по поводу больших левоправых шунтов (*табл. 13*), 79 (28,8%) операция была выполнена в экстренном и срочном порядке в возрасте до 5 мес. Больных в возрасте 5—8 мес было меньше — 64 (23,3%) ребенка. Наиболее тяжелые и запущенные случаи связаны с запоздалой диагностикой на местах. Группа пациентов старше 8 мес оказалась самой многочисленной — 131 ребенок (47,8%) и наиболее соматически сохранной.

Т а б л и ц а 13

Операции, выполненные в группе больных с большими левоправыми шунтами

Название операции	Возраст, мес			
	1—3	3—6	6—9	9—12
Пластика ДМЖП	8	24	30	75
Пластика ДМЖП при ДОС	—	4	4	—
Пластика ДМПП	—	9	15	32
Перевязка ОАП	7	12	13	17
Радикальная коррекция АВК	—	5	—	7
Операция Раствелли при ОАС	2	1	—	—
Операция Мюллера	4	3	2	—

Анализ летальности в различных группах показал, что наибольшее количество смертей в послеоперационном периоде приходится на группу экстренных больных — 11 (16,9%) (2004 г.). Среди причин смерти лидируют острая сердечная недостаточность, кризы легочной гипертензии. На результатах сказывается позднее поступление больных — старше 6 мес, со сложными диагнозами АВК и ДОС от ПЖ. Послеоперационный период у этих больных сопровождался много-

численными кризами легочной гипертензии, что явилось причиной смерти. У троих пациентов продолженная ИВЛ осложнилась пневмотораксом, который оказался фатальным. Все умершие отличались выраженной реакцией на любую манипуляцию в палате реанимации (санация бронхиального дерева, поворот тела, снижение дозы фентанила, кардиотонических препаратов или кислорода и др.). Однажды возникший криз ЛГ значительно снижал шансы на выживание.

В настоящее время летальность удалось значительно снизить — до 3,5% благодаря применению перидуральной анестезии, фентанила, оксида азота и более ранних оперативных вмешательств, в том числе и паллиативных.

В группе больных, оперированных по срочным показаниям, летальность оказалась значительно ниже — 1,6% случаев. Среди плановых больных, оперированных в возрасте ближе к 1 году жизни, в последние 2 года летальных случаев не было (*табл. 14*).

Т а б л и ц а 14

Частота (%) летальности детей с ДМЖП  
в зависимости от вида операции

Название операции	%	Средняя масса тела, кг
Пластика ДМЖП	1,6	5,2
Пластика ДМЖП при ДОС	14,0	5,0
Пластика ДМПП	1,7	8,3
Перевязка ОАП	0	6,5
Радикальная коррекция АВК	16,3	6,0
Операция Растелли при ОАС	0	4,2
Операция Мюллера	5,4	4,2

Таким образом, 1-я, экстренная группа больных характеризуется кризовым течением легочной гипертензии: приступообразный цианоз,  $QP/QS$  как 1:1, а во время приступа <1:1, могут присутствовать признаки сердечной недостаточности, больные, как правило, резистентны к медикаментозной терапии, во время приступа помогают седативные средства и ингаляция кислорода.

Для 2-й группы больных, со срочными показаниями для операции, характерно наличие большого сброса по дефекту

межжелудочковой перегородки —  $QP/QS$  как 2:1 и более, признаков сердечной недостаточности различной степени, значительное отставание в прибавке массы тела.

У больных 3-й группы имеются субклинические и клинические признаки порока сердца, кровообращение находится в состоянии компенсации, можно обойтись без медикаментозной терапии.

Таким образом, у 15% детей с большими левоправыми шунтами клиническая картина характеризуется кризовым течением ЛГ, что требует оперативного вмешательства в момент установления диагноза, лучше до 3 мес жизни; у 17% детей манифестирует выраженная легочная гиперволемиа и сердечная недостаточность, им оперативное лечение показано в возрасте до 5 мес. У 68% пациентов возможно оперативное лечение в возрасте 10—12 мес и позже.

Приведенное выше разделение на группы по характеру клинического течения является результатом более чем 10-летнего наблюдения больных новорожденных и детей первого года жизни. Целью его является привлечение внимания практических врачей к тому, что диагноз ВПС и клинические его проявления — не одно и то же. Сроки проведения оперативного лечения оказывают огромное влияние на исход лечения, упущенное время становится союзником болезни и работает против больного ребенка.

## 6. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА ПРИ ГЕМОДИНАМИКЕ, ЗАВИСИМОЙ ОТ ФУНКЦИИ ФЕТАЛЬНЫХ КОММУНИКАЦИЙ

### 6.1. Атрезия и критический стеноз легочной артерии

Атрезия и критический стеноз легочной артерии среди всех ВПС составляют, по данным различных авторов, 1–3% случаев (Подзолков В.П., Кокшениев И.Ю., Гаджиев А.А., 2003; Mavroudis С., Backer С.L., 2003). В группе больных с дуктус-зависимой гемодинамикой их частота достаточно высокая и составляет, по нашим данным, 22%.

**Анатомия.** Различают четыре типа атрезии легочной артерии (АЛА):

I — мембрана на уровне клапана легочной артерии; мембрана с небольшим отверстием — критический стеноз;

II — непроходимость ствола легочной артерии начиная от клапана до бифуркации с сохранением проходимости правой и левой ветвей;

III — непроходимость ствола и одной из ветвей легочных артерий;

IV — отсутствие кровотока по стволу и обоим главным ветвям.

Заполнение легких кровью происходит за счет развитых больших артолегочных коллатералей.

В классификации атрезии легочной артерии различают сочетание ее с ДМЖП и вариант с интактной МЖП. При атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой нарушения внутрисердечной гемодинамики происходят более быстро и агрессивно. Часто при АЛА и критическом стенозе ЛА наблюдается недоразвитие правого желудочка с наличием коронарно-правожелудочковых фистул.

**Гемодинамика.** Атрезия легочной артерии и критический стеноз ЛА относятся к сложным порокам цианотического типа и входят в группу критических пороков сердца, гемодинами-

ка которых зависит от функции боталлова протока, т.е. в группу пороков, зависящих от ЛДЗГ. После рождения ребенка с этим пороком единственный путь поступления крови в легкие — открытый артериальный проток. Генетически запрограммированное естественное закрытие артериального протока реализуется в первые дни и недели жизни, в результате чего уменьшается легочный кровоток и происходит «внезапное ухудшение» состояния ребенка в виде нарастающей гипоксии.

Небольшое отверстие в мембране при критическом стенозе не в состоянии обеспечить необходимый легочный кровоток, поэтому критические проявления и тактика лечения сходны с таковыми при АЛА.

**Диагностика порока.** В родильном зале ребенок может выглядеть вполне нормальным, иметь допустимые показатели гемодинамики и насыщения крови кислородом. В дальнейшем присоединяются диффузный цианоз, тахикардия, одышка. Появившаяся гипоксия обычно нарастает. Сердечный шум может варьировать от хорошего, на 5/6, систолического шума (обусловленного чаще наличием ДМЖП) до незначительного (2/6), связанного с работой открытого артериального протока. Уменьшение интенсивности шума на фоне нарастающего цианоза говорит о том, что ОАП закрывается.

В дифференциальной диагностике цианоза сердечного происхождения и цианоза, связанного с другими, некардиальными причинами (родовая травма, легочная патология, аспирация и др.), основополагающей является проба с кислородом. Больному подают кислород в течение 15 мин. У пациентов с пороком сердца уровень насыщения — сатурация не повышается или же повышается незначительно. И наоборот, отмечается хорошее повышение сатурации при некардиальных причинах цианоза.

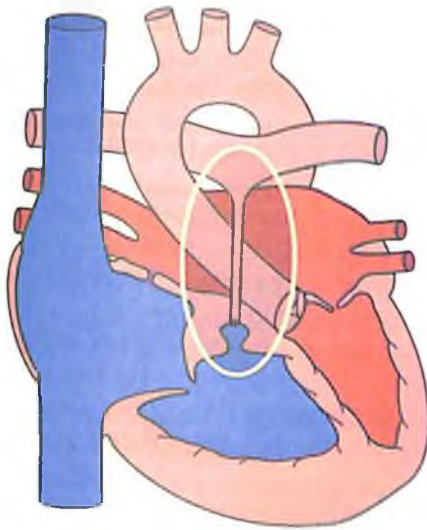
**ЭКГ:** правограмма.

**Рентгенография грудной клетки:** обедненный легочный рисунок.

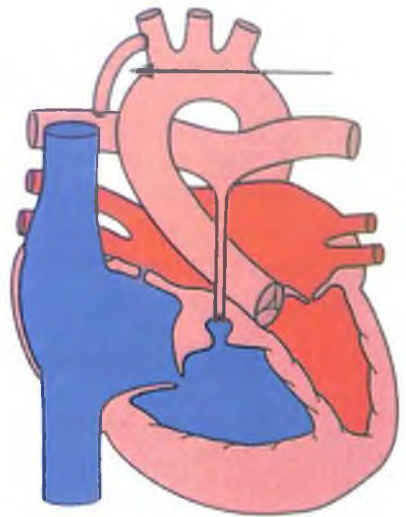
**ЭхоКС** позволяет установить диагноз и уточнить его детали.

**Лечение (рис. 23).** Лечебные мероприятия на первом этапе оказания помощи в случае пороков при дуктус-зависимой гемодинамике достаточно стандартные:

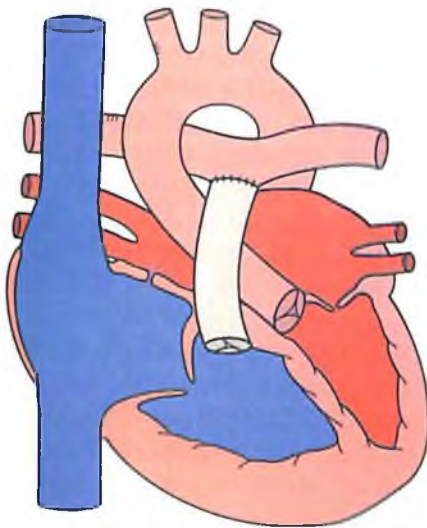
1. Отмена кислородотерапии, так как кислород способствует быстрому закрытию открытого артериального протока.



*a*



*б*



*в*

Рис. 23. Атрезия легочной артерии II типа с интактной межжелудочковой перегородкой (*a*); варианты хирургического лечения порока: операция формирования системно-легочного шунта по Блелоку – Таусенг (Вишнеvesкому – Донецкому) (*б*); реконструкция легочного ствола по Растелли (*в*)

2. Титрование препаратов простагландина E<sub>1</sub> (простин, ал-простадил, вазапостан и др.).

3. Кардиотоническая поддержка гемодинамики, нормализация КЩС.

4. Решение вопроса о переводе в специализированное учреждение.

В специализированном отделении уточняют диагноз и сопутствующей патологии. При подтверждении диагноза необходимо выполнить хирургическое вмешательство по экстренным жизненным показаниям в течение 48 ч.

Выполняют один из вариантов формирования системно-легочного шунта по Блелоку – Тауссиг, Ватерстоуну – Кули, Потсу и др. В настоящее время чаще используют вариант Блелока – Тауссиг с применением политетрафторэтиленового протеза определенного диаметра.

В дальнейшем у пациентов данной категории выполняют операцию Растелли, которая заключается в закрытии дефекта и протезировании легочного ствола ксено- или аллокондуитом.

## **6.2. Транспозиция магистральных сосудов**

Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) сердца составляет около 10% среди ВПС, встречающихся на первом году жизни (Fyler D.C., 1980). Большинство операций при данном пороке носят urgentный характер, так как естественная смертность при данном пороке в течение первого года жизни достигает 89–95%, максимум которой приходится на первый месяц жизни (Ким А.И., 2001; Hamilton D.J., 1981). По нашим данным, в структуре ВПС при легочной дуктус-зависимой гемодинамике на ТМС приходится 56%, при форамен-зависимой – 23%.

**Анатомия.** Анатомически ТМС характеризует отхождение аорты от правого желудочка, а легочной артерии – от левого, коронарные артерии отходят от аорты. ТМС имеет несколько разновидностей: простая форма – отхождение аорты от правого желудочка, а легочной артерии – от левого; ТМС + ДМЖП; ТМС + ДМЖП + стеноз ЛА; ТМС как составная часть синдрома единого желудочка; корригированная ТМС.

Этот порок в литературе имеет разные обозначения: D-транспозиция магистральных сосудов или магистральных артерий, вентрикулоартериальная дискордантность; L-транспозиция, последнее является синонимом корригированной транспозиции и атриовентрикулярной дискордантности.

**Гемодинамика.** При простой форме ТМС имеется два независимых замкнутых круга: большой круг начинается аортой от правого желудочка и заканчивается полыми венами, впадающими в правое предсердие; малый круг начинается легочной артерией от левого желудочка, и легочные вены приносят артериальную кровь в левое предсердие. Как теоретически, так и практически жизнь с такой патологией невозможна, однако благодаря функции фетальных коммуникаций открытого артериального протока и открытого овального окна происходит смешивание крови, что и определяет жизнеспособность ребенка в первые дни жизни. В первые несколько дней жизни сброс артериальной крови в аорту по ОАП происходит благодаря естественно высокому легочному сопротивлению и мощности сокращений левого желудочка. Через некоторое время, на 2—3-й нед жизни за счет снижения легочного сопротивления поток артериальной крови по ОАП уменьшается, но увеличивается приток к левому предсердию. Таким образом, основная функция смешивания крови переходит на ООП, и его размер и пропускная способность становятся жизнеопределяющим фактором.

**Диагностика.** Признаки данного порока достаточно четкие и определенные, в части случаев в настоящее время диагноз устанавливается пренатально.

Дети с ТМС, как правило, доношенные, с хорошей массой тела. С момента рождения отмечается выраженный цианоз, верхняя половина туловища более цианотична, чем нижняя, вследствие поступления артериальной крови по ОАП. Шумовая картина отсутствует, легкий систолический шум на основании сердца обусловлен работой ОАП. Наличие признаков сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, увеличенная печень и др.) необязательно. Артериальное давление одинаково на всех четырех конечностях, иногда наблюдается склонность к гипотензии. Ключевым моментом диагностики является проба с кислородом, которая позволяет дифференцировать сердечный цианоз от легочного, травматического



(ЦНС), метаболического и др. Ребенку дают кислород в течение 15–20 мин. При ТМС насыщение крови существенно не изменяется, при цианозе некардиального происхождения наблюдается значительное повышение сатурации.

Если на основании вышеперечисленных признаков заподозрена ТМС, необходимо отменить кислородотерапию, поскольку кислород способствует закрытию ОАП. Нарастающая гипоксемия диктует необходимость титрования простагландина E<sub>1</sub> (алипростан, простин, вазапостан и др.), что позволяет поддерживать функцию ОАП. Дальнейшие мероприятия связаны с организацией перевода ребенка в отделение патологии новорожденных для дальнейшего обследования.

*ЭКГ:* правограмма.

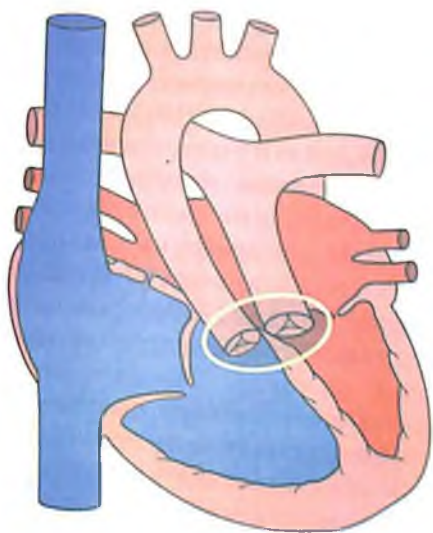
*ЭхоКС* подтверждает диагноз и позволяет увидеть особенности ВПС, знание которых важно для хирурга.

*Рентгенография грудной клетки:* нормальный легочный рисунок или венозный застой. Форма сердца шарообразная, с узким сосудистым пучком.

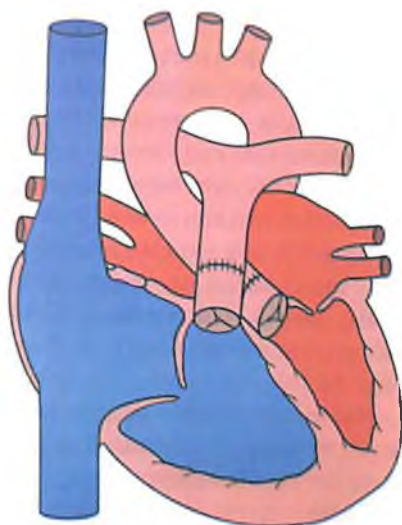
**Лечение.** В специализированном стационаре основным методом диагностики является ЭхоКС, которая позволяет уточнить детали диагноза. Например, варианты строения коронарных артерий, размеры желудочков, состояние клапанного аппарата сердца и другие факторы, определяющие выбор метода хирургического лечения. Иногда в сложных случаях приходится прибегать к катетеризации полостей сердца и кардиоангиографии и одновременно проводить операцию Рашкинда.

Паллиативные операции показаны для устранения тяжелой гипоксемии в экстренном порядке – это эндоваскулярное расширение овального окна по Рашкинду или Парку (Гарибян В.А., 1972). При отсутствии эффекта этих процедур многие хирурги рекомендуют иссекать межпредсердную перегородку по методу Блелока–Хенлона, что дает возможность ребенку пережить критический период. После этих процедур без дополнительных хирургических вмешательств через 5 лет остаются в живых только 52% пациентов (Macartney F. et al., 1980; Ким А.И., 2001).

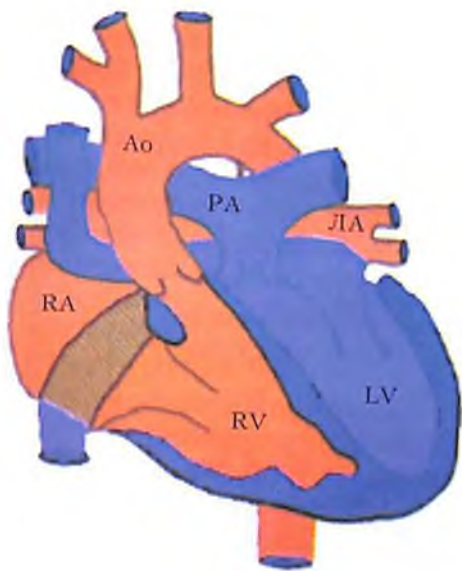
Наиболее распространенными операциями, позволяющими корригировать гемодинамику, до недавнего времени являлись операции Мастарда и Сенинга (*рис. 24*). Суть их –



*a*



*б*



*в*

Рис. 24. Транспозиция магистральных артерий, простая форма (*a*); варианты хирургического лечения порока: операция артериального переключения по Жатене (на схеме не показан этап переноса коронарных артерий в неоаорту) (*б*); операция по Сенингу (*в*). Внутрипредсердные тоннели из стенок предсердия выполнены таким образом, что кровь из легочных вен поступает через трикуспидальный клапан в правый желудочек, и далее — в аорту, а из вен — через митральный клапан — и далее в легочную артерию. При операции Мастарда принцип формирования потоков крови тот же, но с применением перикардальной заплаты

во внутрипредсердном переключении кровотока. Летальность при них в значительной мере зависит от возраста ребенка. До 75% летальных исходов отмечается среди больных, оперированных до 4-месячного возраста (Ким А.И., 2001). У детей, оперированных во втором полугодии жизни, результаты хирургического лечения более обнадеживающие, но у них часто возникают различные осложнения: обструкция легочных или системных вен, нарушения ритма сердца, дисфункция правого желудочка и трехстворчатого клапана и др. (Stark J. et al., 1975). По данным F. Macartney et al. (1980), выживаемость таких больных к 5-му году после операции составляет 81%.

Вышеуказанные осложнения в отдаленном периоде уменьшили показания для предсердного переключения до того случая, когда невозможно выполнить операцию артериального переключения по Жатене. В основном это интрамуральные варианты строения коронарных артерий, поскольку перемещение их в неоарту сопровождается большим риском нарушения коронарного кровотока.

В настоящее время в подавляющем большинстве случаев хирурги стремятся выполнить радикальную операцию артериального переключения по Жатене, которая заключается в перемещении аорты и коронарных артерий в левый желудочек, а легочной артерии — в правый. Отдаленные наблюдения показывают высокую эффективность этого метода операции. Впервые в СССР эта операция выполнена проф. В.Н.Ильным в 1992 г., а в настоящее время успешно применяется в С.-Петербурге, Москве и Казани.

### **6.3. Атрезия трикуспидального клапана и синдром гипоплазии правого сердца**

Атрезия трикуспидального клапана (АТК) встречается в 1,6—3% всех случаев пороков сердца и уступает по частоте транспозиции магистральных сосудов, СГЛС, КАО и тетраде Фалло (цит.: по Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989).

**Анатомия.** Атрезия трикуспидального клапана характеризуется наличием мембраны вместо клапана, т.е. полной непроходимостью, встречается и как самостоятельная нозологическая единица, и как составляющая синдрома гипоплазии пра-

вого сердца. Четкую анатомическую границу провести между ними практически невозможно, а с позиции гемодинамики — это в любом случае синдром единого желудочка.

**Гемодинамика.** При данном пороке поток венозной крови, поступающей в правое предсердие, упирается в несформированный клапан, который представляет собой мембрану, и дальнейший ее путь возможен только через овальное окно в левое предсердие. Происходит смешивание артериальной и венозной крови. Заполнение легочной артерии осуществляется за счет ОАП (легочная дуктус-зависимая гемодинамика), поскольку в правый желудочек кровь не поступает вообще. Это обстоятельство, по мнению многих авторов, обуславливает недоразвитие правого желудочка и легочной артерии различной степени. Встречаются варианты как с нормально функционирующим легочным стволом, так и с выраженным легочным стенозом или его атрезией. Гемодинамика при крайней форме гипоплазии правого сердца с атрезией легочной артерии зависит от функции обеих фетальных коммуникаций.

**Диагностика.** Данный порок существенно не влияет на кровообращение плода, поэтому дети рождаются доношенными, с хорошей массой тела. Первые дни жизни проходят гладко за счет работающих фетальных коммуникаций, но должен настораживать стойкий цианоз кожных покровов с цифрами сатурации 80—85%, который объясним смешиванием крови на уровне предсердий. Угасающая функция ОАП проявится в нарастании цианоза и других симптомов гипоксемии. Уменьшение размеров овального окна приведет к развитию картины сердечной недостаточности правого типа с венозным застоем по верхней и нижней полой вене. Эти признаки заболевания дают возможность заподозрить критический порок сердца уже в роддоме. Неотложные мероприятия достаточно типичны для группы дуктус-зависимых пороков: отмена подачи кислорода, титрование простагландина E<sub>1</sub>, коррекция КЩС, консультация кардиолога и транспортировка в специализированное отделение для новорожденных.

**ЭКГ:** левограмма.

**Рентгенография грудной клетки:** усиленный легочный рисунок.

**ЭхоКС** позволяет уточнить диагноз и оценить функцию фетальных коммуникаций.

**Лечение.** Клиническая картина в каждом случае определяет сроки начала хирургического лечения. Чаще всего пациенты данной категории нуждаются в экстренной помощи в течение нескольких дней после поступления в стационар, однако встречаются случаи, когда больные в компенсированном состоянии доживают до 3–4-месячного возраста.

Экстренные хирургические вмешательства носят паллиативный характер и направлены на улучшение легочного кровотока (операция по Блелоку – Тауссиг) и сброса крови по овальному окну (операция атриосептостомии по Рашикиндзу).

Анатомическая коррекция порока с восстановлением четырех камер сердца в данном случае невозможна. На современном этапе для коррекции кровообращения применяют операцию по Глену – Фонтену (рис. 25). Это принципиально новый подход в лечении большой группы сложных пороков цианотического типа, включающих все варианты неправиль-

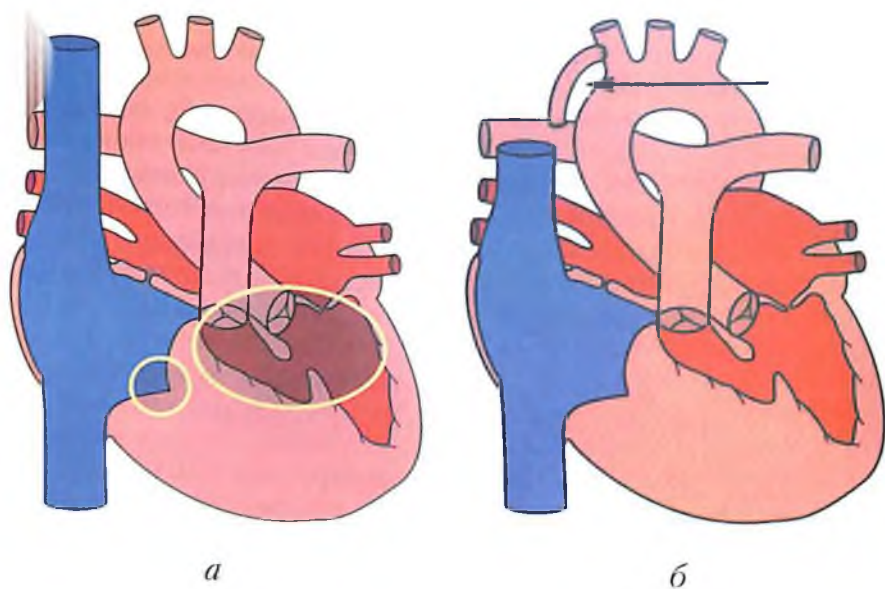


Рис. 25 (начало). Атризлия трикуспидального клапана с ДМЖП (а) и этапы хирургического лечения порока: I – операция по Блелоку – Тауссиг (Вишневскому – Донецкому) (б) (см. также с. 93)

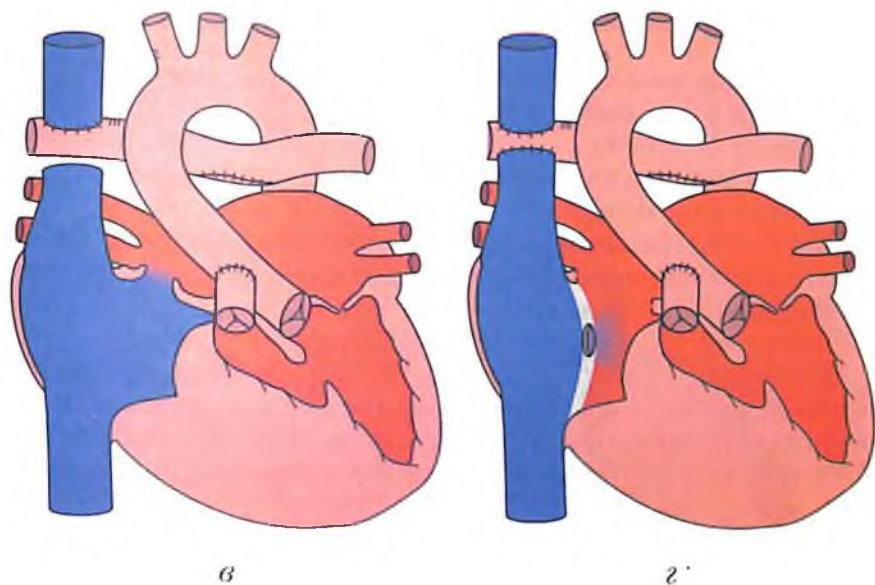


Рис. 25 (окончание). Атрезия трикуспидального клапана с ДМЖП и этапы хирургического лечения порока: II – формирование кавопульмонального двунаправленного анастомоза по Глену (в); III – этап гемодинамической коррекции по Фонтену (г)

ного развития сердца, в том числе синдром единого желудочка сердца. Операция по Глену – Фонтену проводится в два этапа: I – формирование кавопульмонального анастомоза с верхней полой веной; II – с нижней полой веной. В итоге венозная кровь самотеком поступает в легочный круг кровообращения, а единственный желудочек выбрасывает кровь только в аорту. В зависимости от анатомического варианта «единого желудочка» в конце периода новорожденности может понадобиться операция по созданию системно-легочного шунта по Блелоку – Тауссиг или же без предварительной коррекции легочного кровотока в случае возможности дожить – по формированию кавопульмонального анастомоза. Оптимальные сроки проведения хирургических вмешательств: по Блелоку – Тауссиг – период новорожденности; кавопульмональный анастомоз по Глену – 4–10 мес; операция по Фонтену – в пределах 4 лет жизни.

#### 6.4. Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) встречается у грудных детей среди прочих ВПС в 2,6% случаев (Fyler D.C., 1980).

**Анатомия** порока имеет три варианта, причем возможны смешанные варианты.

При супракардиальном типе порока легочные вены собираются в коллектор позади левого предсердия, кровь из коллектора поступает в систему верхней полой вены через вертикальную вену.

Инфракардиальный тип ТАДЛВ характеризуется также наличием коллектора позади левого предсердия, но вертикальная вена отводит кровь вниз в воротную вену печени, и затем через аранциев проток кровь попадает в нижнюю полую вену (*рис. 26*).

При интракардиальном типе ТАДЛВ кровь из легочных вен попадает в коронарный синус и правое предсердие. Интракардиальный тип ТАДЛВ может сочетаться с супра- и инфракардиальным, что называют смешанным типом.

**Гемодинамика.** Нарушения гемодинамики при данном пороке грубые, несовместимые с жизнью. При любом типе ТАДЛВ кровь возвращается в правое предсердие, и здесь жизнеспособность ребенка определяет овальное окно, а точнее — его размеры. Левые отделы сердца, определяющие системную гемодинамику, заполняются при данном пороке только через овальное окно, потому что в левое предсердие кровь из легочных вен не поступает. Естественные, генетически запрограммированные процессы закрытия открытого овального окна приводят, уменьшая окно, к развитию отека легких и смерти. Некоторые авторы считают, что гипоплазия левого желудочка, часто сопровождающая этот порок, является следствием недостаточного поступления крови в левый желудочек у плода.

Причиной быстрой декомпенсации состояния при инфракардиальном типе порока может стать естественное закрытие аранциева протока, что можно наблюдать при динамической ЭхоКС. В данном случае не только открытое овальное окно, но и диаметр, пропускная способность аранциева протока определяют полноту возврата крови в нижнюю полую вену.

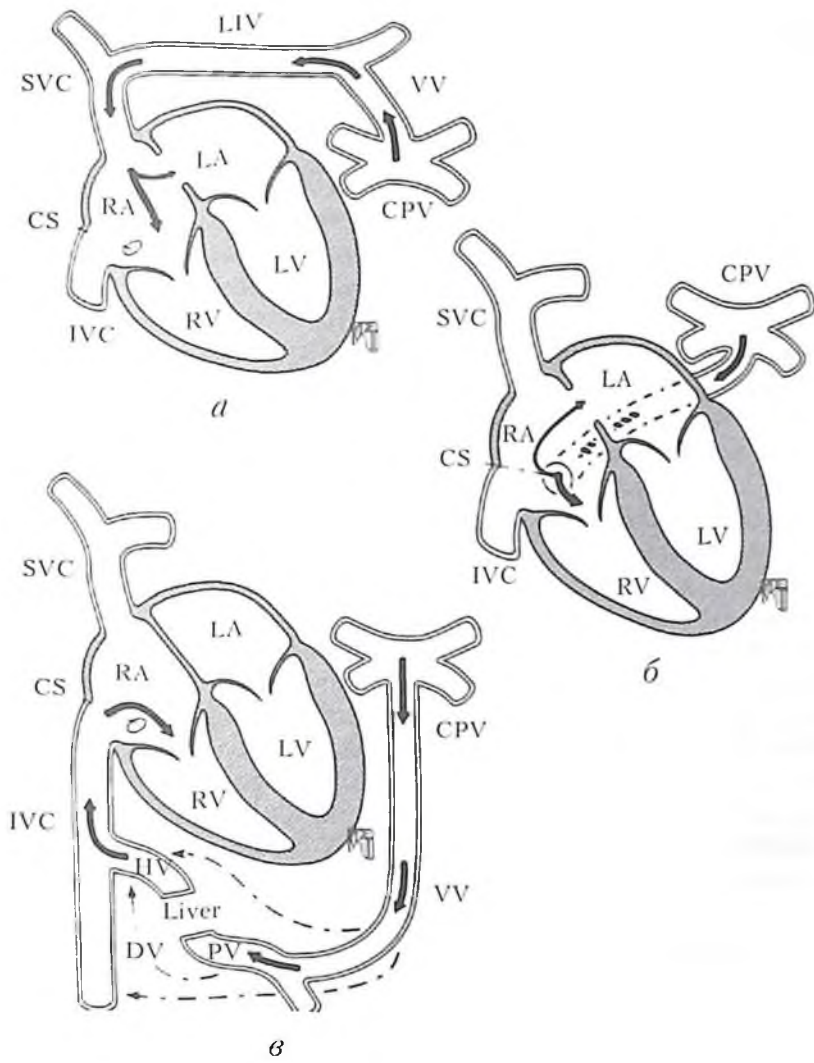


Рис. 26. Схема тотального аномального дренажа легочных вен (Mavroudis С., Backer С.L., 2003): а – супракардиального типа; б – интракардиального; в – инфракардиального (не обозначен аранциев проток, соединяющий *v.portae* и *v.cava inferior*). SVC – верхняя полая вена; LIV – безымянная вена; VV – вертикальная вена; RA – правое предсердие; CS – коронарный синус; IVC – нижняя полая вена; RV – правый желудочек; LA – левое предсердие; LV – левый желудочек; CPV – венозный коллектор; DV – *ductus venosus*; HV – печеночные вены; PV – воротная вена



При естественном течении ТАДЛВ летальность очень высокая — средняя продолжительность жизни всего 7 нед. При наличии препятствия на пути оттока крови из легочных вен продолжительность жизни сокращается до 3 нед (Delisle G. et al., 1976).

**Диагностика.** Для больного с тотальным аномальным дренажом легочных вен характерно наличие синдрома артериальной гипоксемии со значением сатурации по накожному датчику 75—85%. Аускультация сердца дает мало информации, характерных шумов не бывает. Крешитирующие хрипы в легких можно расценивать как признак протекания легких.

Синдром сердечной недостаточности по правому типу практически постоянная составляющая клинической картины при данном пороке сердца.

**ЭКГ:** правограмма.

**Рентгенография грудной клетки:** усиленный легочный рисунок или венозный застой.

Окончательный диагноз позволяет установить ЭхоКС (что в большинстве случаев является сложной задачей), тем не менее не всегда можно быть уверенным в нем. Поскольку диагноз является основанием для экстренного хирургического действия, в случаях сомнения прибегают к катетеризации полостей сердца с контрастированием. В последнее время применяют менее инвазивный способ — спиральную компьютерную томографию.

**Лечение.** Радикальная коррекция — практически единственный способ, который может дать положительный результат. За последние годы наблюдаются значительные успехи в лечении больных с ТАДЛВ. Госпитальная летальность в ведущих клиниках мира снижена до 16—20% (Turley K. et al., 1980; Попов С.А., Бухарин В.А., Подзолков В.П., 1996).

Неблагоприятные результаты наблюдаются в основном при инфракардиальной форме порока. В этих случаях часто встречаются обструкция легочных вен и легочная гипертензия, что отражается на результатах операции — летальность возрастает более чем в 5 раз. Другим важным фактором, влияющим на исход операции, считается нарушение функции левого желудочка вследствие его относительной гипоплазии при данном пороке (Turley K. et al., 1980). При объеме ЛЖ менее 70%

от должного возникает выраженная сердечная недостаточность в послеоперационном периоде.

По нашим данным, обструкция легочных вен есть не что иное, как естественное закрытие аранциева протока, которое мы наблюдали при ЭхоКС в динамике. В то же время J. Hammon et al. (1980) показали, что малый объем левого желудочка и фракции изгнания не являются препятствием для достижения хороших результатов. Наоборот, корректирующая операция улучшает функцию левого желудочка.

Существует несколько разновидностей хирургических вмешательств, суть которых одна — соединение коллектора вен с левым предсердием, закрытие ДМПП и перевязка вертикальной вены. Наиболее популярны у хирургов методы формирования анастомозов по Кули и Такеру, при которых травма миокарда минимальна.

Отдаленные результаты радикальной коррекции определяются в основном теми же факторами — наличием обструкции оттока крови по легочным венам и гипоплазией левого желудочка. По данным F. Macartney et al. (1994), выживаемость к 5–10 годам после операции составляет 89,5%. Накопленный опыт положительно сказывается на результатах лечения — по данным за 2005–2006 гг., госпитальная летальность при данном пороке снизилась до уровня 5–7% (Бокерия Л.А. и др., 2007).

Интерпретация функции аранциева протока и его значения в гемодинамике ТАДЛВ инфракардиального типа, представленная на рис. 26, не выглядит, на наш взгляд, исчерпывающе.

### **6.5. Синдром гипоплазии левого сердца**

Синдром гипоплазии левого сердца относится к наиболее сложным порокам сердца как в плане диагностики и хирургического лечения, так и в плане прогноза продолжительности и качества жизни. Частота синдрома гипоплазии левого сердца составляет до 2,5–5% среди новорожденных с пороками сердца, что является достаточно высокой цифрой, сравнимой с частотой синдрома гипоплазии правого сердца, КАо, ТМС, тетрады Фалло.

**Анатомия.** Недоразвитие левых отделов сердца включает в себя атрезию или критический стеноз митрального клапа-

на при нормальном развитии левого предсердия, но выраженной гипоплазии левого желудочка, стенозе или атрезии аортального клапана, гипоплазии восходящего отдела и дуги аорты, которая заканчивается коарктацией аорты в типичном месте. Ниже коарктации аорта имеет, как правило, нормальное развитие.

**Гемодинамика.** Благодаря известным особенностям кровообращения плода наличие даже такой грубой патологии сердца, как гипоплазия, не наносит ему большого вреда, и дети рождаются доношенными. Жизнь ребенка с первых часов после рождения возможна только в случае хорошей функции фетальных коммуникаций — овального окна и артериального протока, потому что аорта, включая ветви дуги и коронарные артерии, заполняется ретроградно из артериального протока, а через овальное окно (слева направо) шунтируется вернувшаяся из легких кровь. Левые отделы не могут ее принять из-за атрезии митрального клапана и гипоплазии левого желудочка.

**Диагностика.** Современный уровень развития здравоохранения позволяет уже во время беременности заподозрить и определить диагноз синдрома гипоплазии левого сердца. Однако опыт показывает, что достоверность пренатальной диагностики пороков сердца недостаточно высока — с нашей точки зрения, по двум основным причинам: 1) сложность самой методики обследования; 2) пренатальной УЗ-диагностикой заняты люди, сведущие в акушерстве и гинекологии, но без соответствующей кардиологической подготовки. Некоторым оправданием может служить тот факт, что в США, где подготовка врачей более серьезная и аппаратная оснащенность гораздо выше, достоверность диагноза ВПС, установленного антенатально, по сравнению с диагнозом после родов составляет около 60% случаев.

Синдром гипоплазии левого сердца в роддоме в первые дни после рождения проявляется синдромами гипоксемии и сердечной недостаточности, симптомы которых хорошо известны врачам-неонатологам. При ослаблении функции открытого артериального протока наблюдаются гипотония и снижение диуреза при хороших показателях сатурации крови, и наоборот, нормальное артериальное давление и хороший диурез могут быть только при низких цифрах сатурации крови.

**Лечение (рис. 27).** Неотложные лечебные меры не отличаются от таковых при других пороках, обусловленных дук-

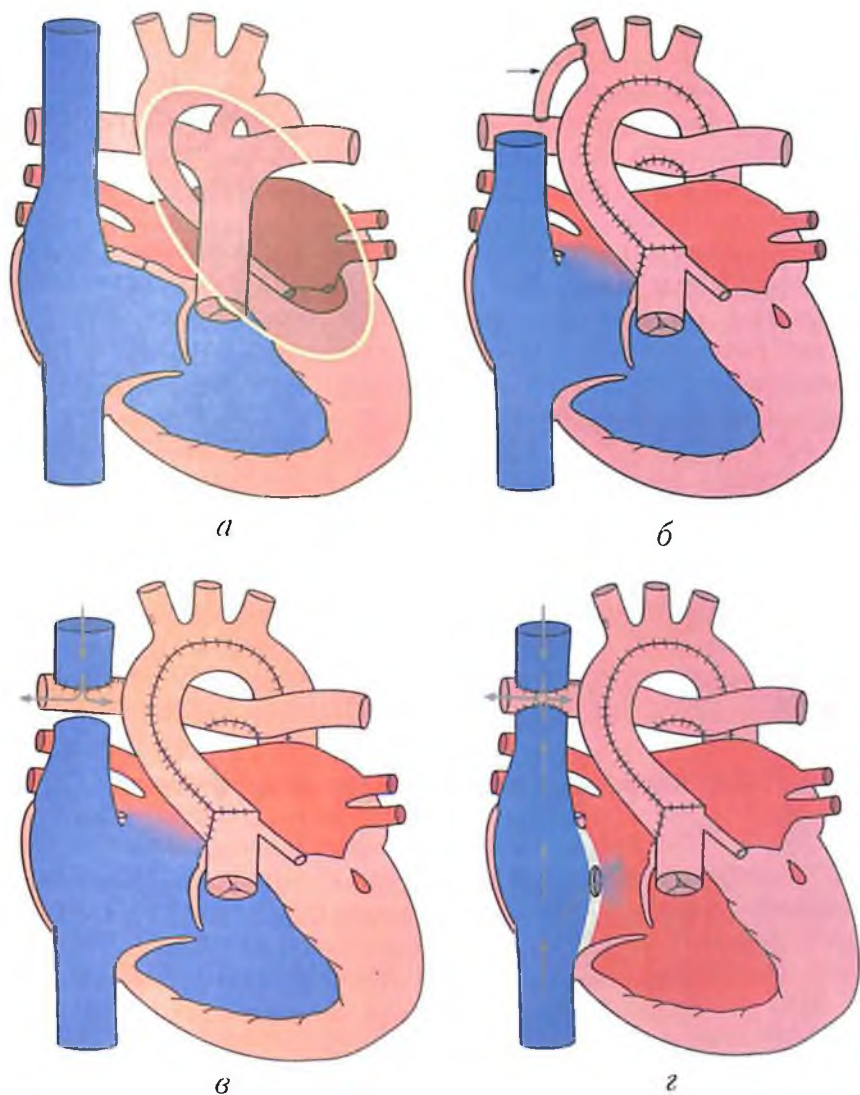


Рис. 27. Синдром гипоплазии левого сердца (*а*) и этапы его хирургического лечения: I — операция по Норвуду: реконструкцию дуги аорты выполняют используя заплату и легочный ствол, полностью убирают межпредсердную перегородку, создают системно-легочный шунт для обеспечения легочного кровотока (в срок 1–10-е сут жизни) (*б*); II — формирование кавопульмонального анастомоза по Глену (в срок 4–10 мес жизни) (*в*); III — гемодинамическая коррекция по Фонтену (в пределах 4 лет жизни) (*г*)

тус-зависимой гемодинамикой. Это, в первую очередь, титрование простагландина  $E_1$ , затем коррекция КЩС, возможно использование кардиотонических препаратов. Очень важно соблюдать баланс легочного и системного кровотока. Консультация кардиолога кардиохирургического отделения позволяет утвердиться в диагнозе и транспортировать больного в неонатальное отделение.

Подготовка к оперативному лечению заключается в полном обследовании пациента на наличие сопутствующей патологии, которая увеличивает и без того высокий хирургический риск. Кровоизлияние в головной мозг, нарушение свертывающей системы крови, печеночная и почечная недостаточность и другие нарушения являются **абсолютными** и **противопоказаниями** для оперативного лечения. Оперативное пособие включает в себя наркоз, создание доступа к сердцу, искусственное кровообращение с гипотермией  $18-20^\circ$ , остановку сердца (кардиоплегия), выполнение основного этапа коррекции, которая в некоторых случаях требует «циркуляторного ареста», т.е. полной остановки кровообращения. Наиболее частыми осложнениями раннего послеоперационного периода являются сердечная недостаточность, кровопотеря, дисбаланс легочного и системного кровотока.

## **6.6. Коарктация аорты и перерыв дуги аорты**

Около 7,5% случаев пороков, выявляемых на первом году жизни ребенка, составляет коарктация аорты, которая в сочетании с другими пороками сердца формирует в этот период жизни исключительно высокий показатель естественной смертности — от 47 до 100% (Macartney F. et al., 1980).

**Анатомия.** Коарктация аорты представляет собой сужение аорты несколько ниже левой подключичной артерии, в типичном случае ее можно представить в виде песочных часов с небольшим, диаметром 1—3 мм, проходным отверстием. По отношению к артериальному потоку различают пред-, пост- и юкстадуктальную формы коарктации.

**Гемодинамика.** У новорожденных детей с коарктацией аорты часто развиваются критические состояния (более чем в 70% случаев — по данным А.С. Шарыкина, 2000) вслед-

ствие того, что заполнение артериального русла ограничено узким проходным отверстием вследствие коарктации. Нисходящая аорта заполняется за счет открытого артериального протока венозной кровью, и пока он работает, состояние ребенка не вызывает опасений. Начало процесса закрытия протока приводит к ухудшению состояния — к нарастанию сердечной недостаточности по левому типу, которая заканчивается отеком легких. Аналогичные гемодинамика и клинические проявления встречаются при перерыве дуги аорты. В данном случае дуга аорты заканчивается левой подключичной артерией, а нисходящая аорта является продолжением боталлова протока.

**Диагностика.** Выраженная застойная сердечная недостаточность в сочетании с артериальной гипертензией верхней половины туловища служит безусловным показанием для операции независимо от возраста ребенка, хотя при операциях в периоде новорожденности умирают до 30% больных (Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989). С тех пор показатели летальности значительно снизились.

Аускультативная картина при коарктации аорты скудная, но можно выслушать шум в межлопаточной области, а также шум работы открытого артериального протока. В легких могут быть влажные хрипы, по наличию которых можно судить о застое в легких.

**ЭКГ:** правограмма.

**Рентгенография грудной клетки:** усиленный легочный рисунок, увеличенное сердце за счет его левых отделов.

**ЭхоКС** позволяет верифицировать диагноз в любом возрасте, однако в некоторых случаях приходится прибегать к инвазивным методам, в частности к ангиографии.

**Лечение.** До последнего времени при коарктации аорты рекомендовалась терапия сердечными гликозидами и диуретиками, лишь в крайних случаях — операция. Это было связано с высокой госпитальной летальностью и часто возникающей рекоарктацией аорты при выполнении операции в первые месяцы жизни (по данным 60—80-х годов). Последнее осложнение встречается в 21—54% случаев через 5—7 лет после резекции области коарктации с созданием анастомоза «конец в конец».

При терапевтическом лечении умирают от 20 до 50% детей, причем в некоторых случаях острая сердечная недостаточность

возникает неожиданно после респираторного заболевания. Часто развивается фиброэластоз левого желудочка, а иногда и морфологические изменения в коронарных артериях. Считается, что введение с 1965 г. метода истмопластики аорты левой подключичной артерией позволило значительно улучшить как непосредственные, так и отдаленные результаты операций и увеличить количество операций, выполняемых в первые месяцы жизни. На наш взгляд, огромное значение в улучшении результатов лечения сыграло как революционное улучшение качества шовного материала, хирургических инструментов и другого обеспечения, так и возросшее личное мастерство хирургов, базирующееся на опыте предыдущих поколений.

При коарктации аорты в сочетании с другими пороками сердца значительно утяжеляется прогноз заболевания, и результаты хирургического лечения также заметно хуже (Горбачевский С.В. и др., 2001). Так, например, сопутствующий ДМЖП повышает госпитальную летальность до 20 – 30%, а другие внутрисердечные аномалии – до 58% (Bergdahl L. et al., 1980). Хуже и отдаленные результаты: через 5 лет после операции по поводу изолированной коарктации были живы 93% больных, а при сопутствующем ДМЖП – лишь 78,5%.

Следует отметить, что тактика хирургического лечения при сочетанных пороках сердца до последнего времени четко не определена. Одни хирурги устраняют только коарктацию, а радикальную коррекцию других пороков проводят спустя некоторое время. Одновременную коррекцию всех пороков выполняют крайне редко. Другие хирурги одновременно с устранением коарктации аорты производят суживание легочной артерии для профилактики развития склероза легочных сосудов (Bergdahl L. et al., 1980). В целом складывается представление, что суживание легочной артерии показано только при больших ДМЖП или множественных дефектах с большим сбросом крови и выраженной легочной гипертензией. В остальных случаях предпочтительна двухэтапная операция с интервалом в несколько месяцев с целью полной коррекции всех сопутствующих аномалий и пороков (Горбачевский С.В. и др., 2001).

По нашим данным, наиболее часто пациенты попадают на операционный стол в возрасте 12 – 14 дней. Поводом для по-

ступления в наше отделение является «внезапное» ухудшение состояния ребенка, которое проявляется сердечно-легочной недостаточностью.

При изолированной форме порока мы предпочитаем выполнять резекцию области коарктации с формированием анастомоза «конец в конец» (рис. 28), а не истмопластику. По нашим наблюдениям, истмопластика обеспечивает хороший непосредственный результат, но в отдаленные сроки часто приводит к рестенозам и гипотрофии левой руки. Тактику лечения при самом частом сочетании КАО с ДМЖП мы выбираем с учетом исходного состояния больного и уровня легочной гипертензии.

В случаях сочетанной патологии применяем следующие варианты оперативного вмешательства:

- 1) резекцию области коарктации и суживание легочной артерии;
- 2) резекцию области коарктации и пластику ДМЖП;
- 3) резекцию области коарктации и отсроченную пластику ДМЖП.

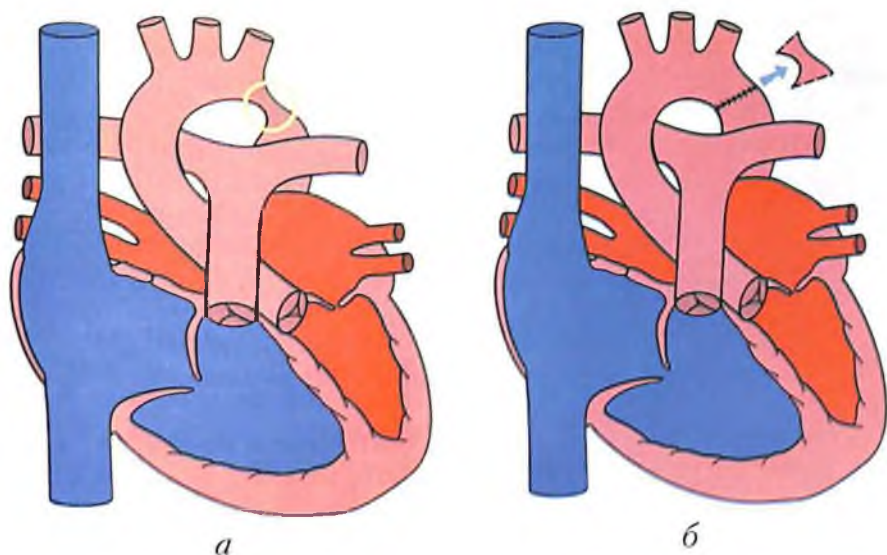


Рис. 28. Коарктация аорты: врожденное сужение в области перешейка аорты (а); схема операции резекции коарктации аорты с формированием анастомоза «конец в конец» (б)



## 6.7. Критический стеноз аорты

Группа пороков сердца, при которых затруднен выход крови из левого желудочка, достаточно большая и составляет не менее 10% всех сердечных аномалий (Mavroudis С., Backer С.L., 2003), из них на критические формы приходится около 5–15% (Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989).

**Анатомия.** Стеноз аорты характеризуется наличием выраженного сужения на уровне клапана. Кроме этого, стеноз может быть под- или надклапанным. Последние два редко приводят к сужению до критических цифр, в основном это свойство клапанного стеноза. Проходное отверстие в патологическом клапане может быть диаметром 1–3 мм, в случае полного отсутствия проходного отверстия можно говорить об атрезии аорты. Морфологически это сросшиеся по комиссурам створки. Створок может быть три, две, иногда следы возможных комиссур вообще неразличимы, и вместо клапана можно увидеть мембрану с точечным проходным отверстием.

**Гемодинамика.** Маленькое проходное отверстие в аортальном клапане не может пропустить достаточное для кровоснабжения организма количество крови. Стенки левого желудочка от избыточных усилий гипертрофируются, полость его увеличивается. Выживание ребенка в первые дни и недели обеспечивает боталлов проток, через который идет основной ретроградный поток крови, восполняющий дефицит вследствие стеноза аорты на уровне клапана. Через проток заполняется как нисходящий отдел аорты, так и восходящий с коронарными и плечеголовными ветвями. Состояние компенсации кровообращения обусловлено хорошей функцией открытого артериального протока, а ухудшение состояния напрямую связано с уменьшением пропускной способности протока. Это типичный пример системной дуктус-зависимой гемодинамики.

**Диагностика.** Сердечная недостаточность по левому типу как основной синдром при данной патологии проявляется артериальной гипотонией, снижением диуреза, застойными явлениями в легких вследствие плохого оттока из них. Нарастание этих явлений приводит к полиорганной недостаточности и отеку легких. Следует еще раз обратить внимание на то, что разработанная нами схема прогноза критических состоя-

ний, объединившая различные пороки сердца на гемодинамической основе, позволяет стандартизировать догоспитальную диагностику и лечебные мероприятия.

Аускультативная картина в данном случае информативна — грубый систолический шум над аортой и шум работы боталлова протока.

Наличие влажных хрипов в легких говорит о венозном застое.

*ЭКГ*: правограмма.

*Рентгенография грудной клетки*: увеличенное в размерах за счет левых отделов сердце, усиленный легочный рисунок и венозный застой.

*ЭхоКС*, проведенное подготовленным специалистом, подтверждает предположительный диагноз, после чего, как правило, не требуется других исследований.

**Лечение.** Появление и нарастание вышеописанной клинической картины диктует необходимость срочного внутривенного титрования простагландина E<sub>1</sub>. Другие лечебные мероприятия в этих случаях носят достаточно стандартный характер: нормализация артериального давления, борьба с отеком легких, нормализация КЩС, борьба с олигоанурией и др. Интенсивность лечебных мероприятий зависит от исходного состояния пациента. В начальных стадиях декомпенсации использование *протина* может улучшить состояние больного буквально с первых секунд («на кончике иглы») его введения.

Хирургическая часть лечения состоит в экстренной операции, которую проводят в первые 2 сут при отсутствии абсолютных противопоказаний (*рис. 29*). На современном этапе развития неонатальной кардиохирургии хирургическое лечение начинают с эндоваскулярной баллонной дилатации стеноза. Проходное отверстие в клапане бывает диаметром 1,5—2,0 мм, что недостаточно для жизнеобеспечения. Применяемый для расширения клапана баллон должен быть диаметром 5—7—9 мм. Часто проходное отверстие расположено эксцентрично, и рентгенохирургу трудно провести зонд против тока крови в левый желудочек. Поэтому попытки эндоваскулярного расширения не всегда успешны.

В случае неудачной эндоваскулярной процедуры показано открытое хирургическое вмешательство, которое лучше выполнять в условиях искусственного кровообращения. Вальву-

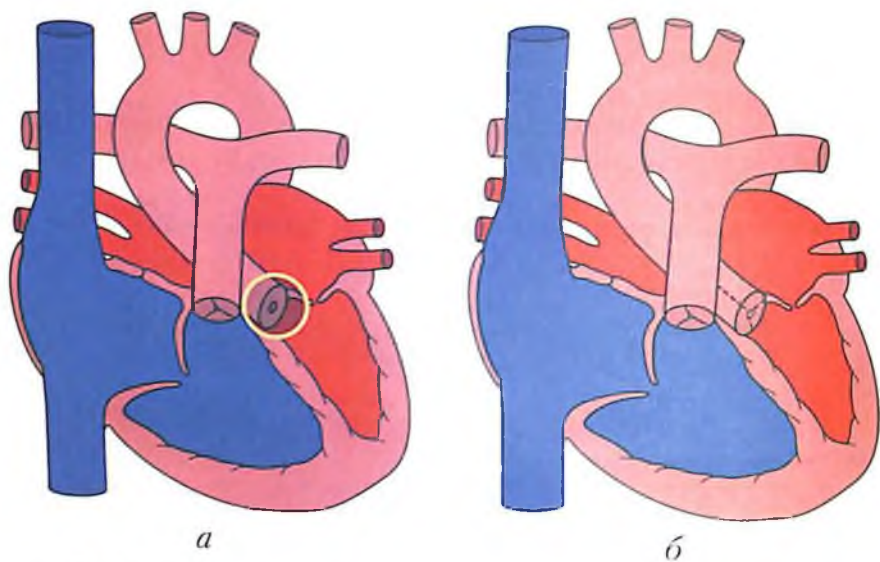


Рис. 29. Аортальный клапанный стеноз (*а*); схема рассечения (эндоваскулярного расширения) аортального клапана по сросшимся комиссурам (*б*)

лотомия аортального клапана предполагает рассечение клапана до нормальных размеров по комиссурам. Возможно оперативное вмешательство без искусственного кровообращения, но результаты его менее предсказуемы.

## 7. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА ПРИ ГЕМОДИНАМИКЕ, НЕЗАВИСИМОЙ ОТ ФУНКЦИИ ФЕТАЛЬНЫХ КОММУНИКАЦИЙ

### 7.1. Открытый атриовентрикулярный канал

Открытый атриовентрикулярный канал (ОАВК) встречается в 4% всех случаев пороков развития сердца, в половине из них сочетается с синдромом Дауна. Наибольшее значение имеет так называемая полная форма порока, при которой летальность без хирургической помощи на протяжении первого года жизни составляет 63% (Fyler D.C., 1980).

**Анатомия.** Полная форма атриовентрикулярного канала характеризуется отсутствием нижней части (первичной) межпредсердной перегородки и верхней части межжелудочковой перегородки, что в Международной классификации болезней 10-го пересмотра обозначено как дефект предсердно-желудочковой перегородки. При этой форме атриовентрикулярного канала может быть два атриовентрикулярных клапана или же один общий клапан. Как правило, в атриовентрикулярных клапанах имеется недоразвитие створок, что вызывает обратный сброс крови, т.е. клапанную недостаточность.

При неполной форме АВК большой первичный дефект межпредсердной перегородки сочетается с митральной недостаточностью, которая возникает из-за «клифта» — расщепления створки клапана.

**Гемодинамика.** При данном пороке явления легочной гипертензии наступают очень быстро, и это объясняется тем, что сброс крови слева направо большой и агрессивный: струя крови из самой сильной камеры сердца левого желудочка напрямую сбрасывается в самую слабую камеру — правое предсердие. Поражение легочных сосудов избыточным объемом и давлением при открытом атриовентрикулярном канале начинается рано и достигает критических величин к 6—12 мес, с учетом этого становится очевидной необходимость ранней

операции при данном заболевании. В настоящее время больных с этим пороком сердца принято оперировать в возрасте 3—6 мес.

**Диагностика.** Систолический шум как типичный признак порока сердца в полной мере является признаком такого порока, как АВК. Происхождение систолического шума связано с прохождением крови через дефекты перегородки: чем больше скорость струи крови, тем сильнее шум. Однако при рассмотрении этого явления в периоде новорожденности следует сделать поправки. В роддоме у всех младенцев высокое легочное сопротивление, что является физиологической нормой этого периода, вследствие данного обстоятельства сброс по предсердно-желудочковому дефекту небольшой или совсем отсутствует. Таким образом, аускультативная картина может быть переменной, иногда шума не слышно. Шум появляется и усиливается по мере снижения давления в системе легочной артерии параллельно появлению и усилению потока крови по дефектам перегородки. Естественное снижение легочного сопротивления происходит у некоторых в первые дни жизни, у других этот процесс затягивается на несколько недель.

По нашим данным, до 76% больных относятся к тяжелой категории, у них развивается высокая легочная гипертензия с кризовым течением. Градиент давления между желудочками минимальный или же его нет совсем. Криз легочной гипертензии может быть спровоцирован нагрузкой, кормлением, кашлем, сменой температуры среды и т.д. Во время криза появляется или усиливается одышка, тахикардия, давление в легочной артерии становится выше, чем в аорте, появляется цианоз, связанный с праволевым сбросом крови. Признаки сердечной недостаточности при этом минимальные. Отношение  $QP/QS$  как 1:1—1,3. Больные данной группы нуждаются в оперативном лечении в течение первых 3—4 мес.

У 24% пациентов легочное сопротивление снижается очень хорошо в первые дни жизни. Выраженная шумовая картина позволяет заподозрить и подтвердить диагноз уже в роддоме. К концу первого месяца жизни появляются первые симптомы перегрузки сердца дополнительным объемом шунтируемой крови, т.е. признаки недостаточности кровообращения. Вследствие недостаточного поступления крови в аорту создается дефицит массы тела.

Оперативное лечение пациентов этой категории необходимо проводить в первом полугодии жизни. В отличие от других пороков при АВК субклинического латентного течения практически нет. Сотрудниками ИЦССХ им. А.Н.Бакулева доказано, что легочная гипертензия, в том числе ее необратимая форма, с большей скоростью развивается у пациентов с синдромом Дауна.

*ЭКГ:* левограмма.

*Рентгенография грудной клетки:* усиленный легочный рисунок и значительное увеличение сердца.

*ЭхоКС* — основной метод, позволяющий верифицировать диагноз и его анатомические особенности.

*Катетеризация полостей сердца* помогает в топической диагностике и позволяет определить уровень легочной гипертензии, степень ее обратимости, т.е. решить вопрос операбельности пациента.

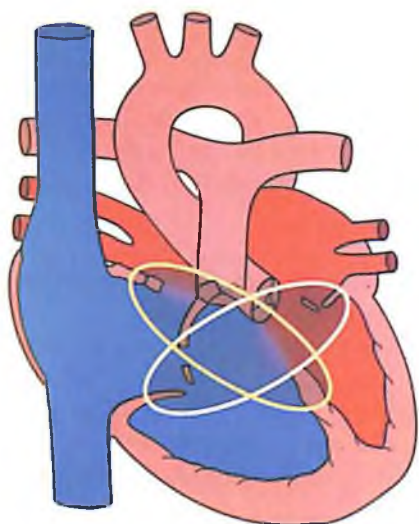
Лечение до операции достаточно стандартное. Оно включает сердечные гликозиды, мочегонные (*верошпирон*), при высокой легочной гипертензии — спазмолитики (*капотен*).

**Хирургическое лечение (рис. 30).** Оперативное лечение может быть проведено радикально одномоментно или в два этапа. В двухэтапном лечении первоначально выполняют суживание легочного ствола (операция Альберта — Мюллера) для предохранения легочных сосудов от высокого давления. Затем, через 6 мес — 1,5 года, следует радикальная операция, которая заключается в восстановлении клапанов и перегородок.

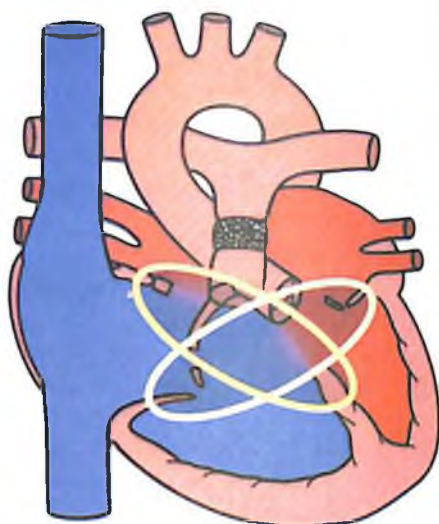
В послеоперационном периоде достаточно часто развивается состояние острой легочной гипертензии, или кризы легочной гипертензии, бороться с которыми достаточно сложно.

Паллиативная операция суживания легочной артерии при ОАВК не является столь эффективной процедурой, как при ДМЖП. После операции сохраняется кардиомегалия, сердечная недостаточность, что связано с недостаточностью митрального и трикуспидального клапанов. Госпитальная летальность составляет 20 — 33%, отдаленные результаты также посредственные — к 10 годам выживают менее 60% больных (Macartney F. et al., 1980).

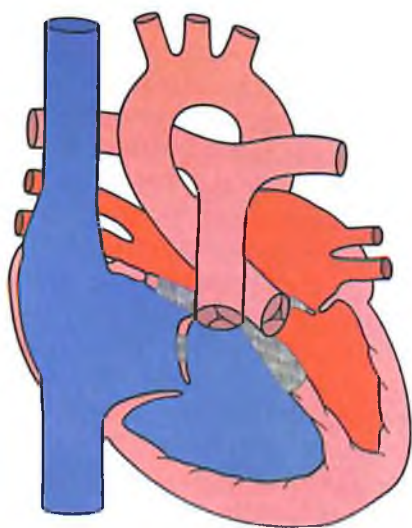
Полная коррекция достаточно сложна: необходимо закрыть ДМЖП, ДМПП и восстановить атриовентрикулярные клапаны.



*a*



*б*



*в*

Рис. 30. Схема полной формы атриовентрикулярной коммуникации: общий предсердно-желудочковый дефект и дефекты развития митрального и трикуспидального клапанов (*a*); операция суживания легочного ствола по Альберту – Мюллеру (*б*); радикальная коррекция АВК – пластика дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородок, восстановление митрального и трикуспидального клапанов (*в*)

Госпитальная летальность колеблется от 21 до 53%, и, несмотря на накопленный хирургический опыт и применение различных модификаций операции, дальнейшего снижения летальности не отмечается (Mavroudis С. et al., 1982). Отдаленные результаты сравнительно хорошие: в возрасте 5 лет остаются в живых около 91% оперированных.

Таким образом, выбор типа операции при открытом атрио-вентрикулярном канале является серьезной проблемой. По-видимому, оправданной можно считать как операцию суживания легочной артерии, так и радикальные хирургические вмешательства, это зависит от опыта, уровня квалификации хирургического и реанимационного коллектива. Но во всех случаях в возрасте от 3 мес до одного года показано хирургическое лечение. Целенаправленный многолетний труд по детальному изучению анатомических вариантов, клинки, сроков и способов лечения данного порока сердца в стенах ИЦССХ им. А.Н.Бакулева позволил значительно снизить процент летальности до 5–7% (Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., 2006).

Следует сказать о том, что при некоторых формах АВК, так называемых несбалансированных вариантах порока со сложным строением папиллярно-хордального аппарата митрального клапана невозможно выполнить анатомическую коррекцию. В таких случаях выполняют гемодинамическую коррекцию по принципу Фонтена в три этапа: суживание легочной артерии, формирование кавопульмонального анастомоза, операция Фонтена.

### **7.2. Дефект межжелудочковой перегородки и двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка без стеноза легочной артерии**

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), по данным различных авторов, является самым частым пороком развития сердца. Его частота варьирует в пределах 9–25% всех случаев диагностированных ВПС в самом раннем возрасте, в среднем около 15%, или 1,5 случая, на 1000 живорожденных детей (Fyler D.C., 1980).

**Анатомия.** Межжелудочковые дефекты различают по локализации: они могут быть в приточном отделе правого



желудочка, его выводном тракте, в подлегочном пространстве и мышечной части перегородки. Одновременно может быть два дефекта и более — множественные ДМЖП. Вариант дефекта, когда его краем является более 50% окружности аортального фиброзного кольца, трактуется как двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ). В ряде случаев дифференциальный диагноз ДМЖП и ДОС от ПЖ уточняется на операционном столе.

**Гемодинамика.** Гемодинамические нарушения при данном пороке определяются величиной сброса крови слева направо и сосудистым тонусом в системе легочной артерии. Тонус сосудов легочной артерии является ведущим фактором в развитии клинических проявлений заболевания. Очень высокое, равно как и очень низкое, легочное сосудистое сопротивление приводит к развитию критических состояний у пациентов данной группы в раннем возрасте, вскоре после периода новорожденности. Наиболее выраженные гемодинамические нарушения и, как следствие, агрессивное клиническое течение порока наблюдается при ДМЖП больших размеров ( $2/3$  диаметра аорты и более), множественных ДМЖП, ДМЖП типа ДОС от ПЖ и подлегочном расположении дефекта. Основным синдромом, через который реализуются клинические симптомы, — это синдром легочной гипертензии, иногда в сочетании с сердечной недостаточностью.

**Диагностика.** Систолический шум как типичный признак порока сердца в полной мере является признаком такого порока, как ДОС от ПЖ. Происхождение систолического шума связано с прохождением крови через дефект перегородки и высокой скоростью в легочной артерии: чем больше скорость струи крови, тем сильнее шум. Однако при рассмотрении этого явления в периоде новорожденности следует сделать поправки. В роддоме у всех младенцев высокое легочное сопротивление, что является физиологической нормой этого периода, из-за этого сброс по дефекту небольшой или совсем отсутствует. Таким образом, аускультативная картина может быть вариабельной, иногда шума не слышно. Шум появляется и усиливается по мере снижения давления в системе легочной артерии параллельно появлению и усилению потока по дефекту перегородки.

15% больных относятся к наиболее тяжелой категории, у них развивается высокая легочная гипертензия с кризовым течением. Градиент давления между желудочками минимальный или же его нет совсем, поэтому аускультативная картина скудная. Криз легочной гипертензии может быть спровоцирован нагрузкой, кормлением, кашлем, сменой температуры среды и т.д. Во время криза появляется или усиливается одышка, тахикардия, давление в легочной артерии становится выше, чем в аорте, появляется цианоз, связанный с правовлевым сбросом крови. Признаки сердечной недостаточности при этом минимальные. Отношение QP/QS как 1:1—1,3. Больные данной группы нуждаются в оперативном лечении в первые 3—4 мес.

У 17% пациентов легочное сопротивление снижается очень хорошо в первые дни жизни. Выраженная шумовая картина позволяет заподозрить и подтвердить диагноз уже в роддоме. К концу первого месяца жизни появляются первые симптомы перегрузки сердца дополнительным объемом шунтируемой крови, т.е. признаки сердечной недостаточности. Вследствие недостаточного поступления крови в аорту наблюдается дефицит массы тела.

Оперативное лечение пациентов этой категории необходимо проводить в первом полугодии жизни.

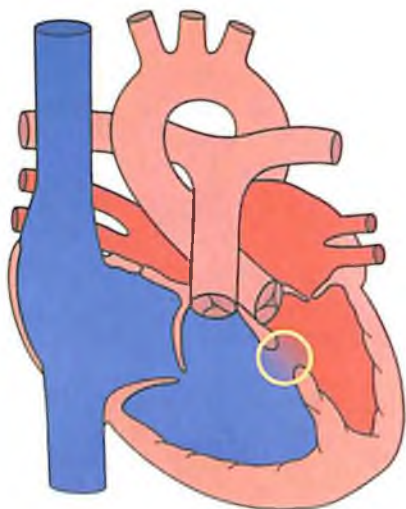
Самая многочисленная группа состоит из больных с менее выраженными нарушениями гемодинамики, оптимальные сроки их лечения не так жестко регламентированы, поскольку состояние компенсации продолжается достаточно долго, однако, по современным представлениям, большинство пороков должно быть пролечено в первый год жизни.

ДОС от ПЖ характеризуется более агрессивными клиническими проявлениями и, по нашим данным, сопровождается всегда выраженными нарушениями легочного кровотока. К группе с кризовым течением ЛП относится 62% пациентов, ко второй, с большим левоправым сбросом, — 38%. Учитывая данное обстоятельство, ДОС от ПЖ необходимо лечить в первые 3—4 мес жизни.

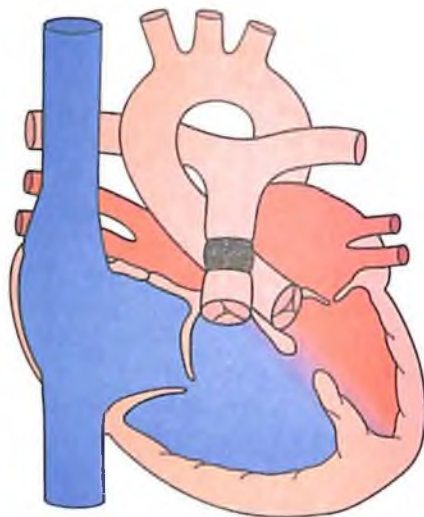
*ЭКГ:* правограмма.

*Рентгенография грудной клетки:* усиление легочного рисунка, увеличение левых отделов сердца.

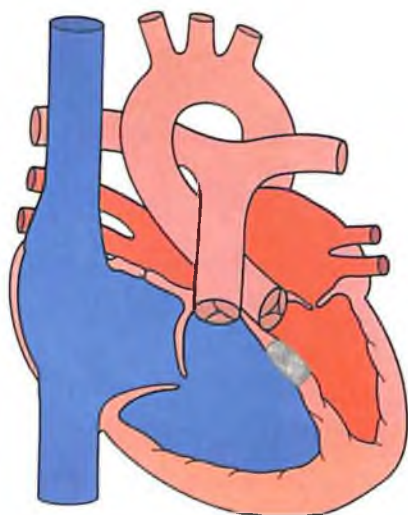
*ЭхоКС* — основной метод топической неинвазивной диагностики.



*a*



*б*



*в*

Рис. 31. Дефект межжелудочковой перегородки (*a*); операция Альберта — Мюллера — наложение суживающей манжеты на легочный ствол (*б*); радикальная коррекция дефекта межжелудочковой перегородки — наложение заплаты на дефект (*в*)

*Катетеризацию полостей сердца* в настоящее время при ДМЖП применяют в случае подозрения на сопутствующие аномалии для уточнения анатомии порока и определения степени легочной гипертензии.

**Лечение.** Консервативная терапия до операции заключается в назначении сердечных гликозидов, мочегонных и по показаниям — гипотензивных средств. В тяжелых случаях, когда у пациента имеются сопутствующая патология, гипотрофия, кризы легочной гипертензии и т.п., оперативное лечение надежнее проводить в два этапа. Первым этапом выполняют операцию суживания легочного ствола по Альберту — Мюллеру, вторым — радикальную операцию через 4—8 мес.

*Радикальное хирургическое лечение* дефектов межжелудочковой перегородки (*рис. 31*) проводят в основном открытым способом с применением метода искусственного кровообращения и остановки сердца (кардиоплегии). Стандартный доступ — это продольная стернотомия. Некоторые хирурги выполняют операцию из так называемого минимально инвазивного доступа справа через четвертое межреберье при боковой или переднебоковой торакотомии. В качестве пластического материала для закрытия дефекта используют аутоперикард и ксеноматериалы — перикард свиньи или бычка, обработанный особым образом, некоторые хирурги предпочитают синтетические материалы.

### **7.3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола, или синдром Бланда—Уайта—Гарланда**

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола является достаточно редкой патологией и, по сводным данным, частота этого типа ВПС составляет 0,25 — 0,5% (Mavroudis С., Backer С.Л., 2003).

**Анатомия.** При данной аномалии развития сердца левая коронарная артерия отходит не от аорты, как должно быть в норме, а от легочного ствола. Очень часто, но необязательно, сопутствующим пороком является врожденная недостаточность митрального клапана.

**Гемодинамика.** Во время внутриутробного развития насыщение крови кислородом в аорте и легочном стволе невы-

сокое, и разница  $pO_2$  между ними также незначительная. После рождения ребенка насыщение артериальной и венозной крови кислородом сильно увеличивается, и соотношение их по степени насыщения составляет  $100 - 97 / 80 - 76\%$ . Часть миокарда ЛЖ, питающаяся из бассейна левой коронарной артерии, получает венозную кровь, которая содержит меньше кислорода, чем артериальная. Первые дни и недели у новорожденного сохраняется высокое легочное сопротивление, т.е. в легочной артерии давление практически равно давлению в аорте. Благодаря этому сохраняется нормальный антеградный поток крови в левой коронарной артерии — от центра к периферии. За счет существования естественных анастомозов между левой и правой коронарными артериями происходит некоторое смешивание и кислородное дополнение к венозной крови. В этот период времени кровоснабжение миокарда нельзя назвать отличным — наоборот, оно находится в состоянии гипоксемии на минимально допустимом уровне, и грубого ишемического повреждения ЛЖ не происходит. Со временем давление в легочной артерии понижается, и кровоток в левой коронарной артерии становится ретроградным, т.е. кровь из миокарда вытекает в легочную артерию. Кровенаполнение миокарда резко уменьшается, начинают возникать ишемические повреждения, и вследствие миокардиальной слабости развивается картина сердечной недостаточности.

**Диагностика.** В роддоме состояние детей этой категории определяется как хорошее, они доношенные, окраска кожных покровов — розовая, шумов в сердце нет (митральный клапан может давать незначительный шум). На фоне полного благополучия их выписывают домой, потому что при использовании инструментальных методов обследования патогномичные симптомы не определяются.

Порок манифестирует в конце первого — третьего месяца жизни синдромом сердечной недостаточности, часто сочетается с врожденной недостаточностью митрального клапана.

*ЭКГ-картина* соответствует выраженной хронической ишемии миокарда и коронарной недостаточности.

На *рентгенографии грудной клетки* определяется сильное расширение сердца, которое иногда занимает все ее пространство, в легких — застой и усиление рисунка.

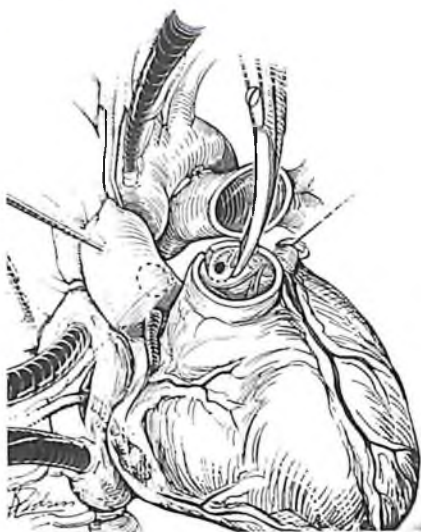
Окончательно диагноз устанавливают в специализированном стационаре методом ЭхоКС и коронарокардиографии, они позволяют визуализировать ретроградный поток из левой коронарной артерии в легочный ствол.

**Лечение.** В данном случае наличие или отсутствие фетальных коммуникаций не сказывается на клинической картине. При появлении клиники сердечной недостаточности применяют стандартную терапию кардиотоническими, мочегонными препаратами и т.д. Применение кислородотерапии может оказаться вредным для пациента. Почему? Кислород, являясь селективным вазодилататором легочных сосудов, усилит обратный сброс по левой коронарной артерии, что может усугубить ишемию миокарда.

В специализированном кардиохирургическом отделении уточняют диагноз, проводят энергичную подготовку к операции. Хирургическое лечение при данной аномалии включает несколько разновидностей операций, наиболее физиологичной из которых является ренимплантация левой коронарной артерии в аорту в условиях искусственного кровообращения (рис. 32).



а



б

Рис. 32. Типичная ангиографическая картина аномального отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола (а). Один из этапов операции ренимплантации левой коронарной артерии в аорту (б)

Самая простая операция без искусственного кровообращения применяется в лечении крайне тяжелых больных и заключается в перевязке устья левой коронарной артерии у самой стенки легочного ствола. Имеются различные промежуточные варианты хирургического вмешательства.

Результаты оперативного лечения напрямую зависят от степени повреждения миокарда. В случаях позднего диагноза операция малоэффективна из-за развития вторичного фиброэластоза ишемизированного миокарда.

#### 7.4. Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) относится к распространенным порокам сердца, его частота определяется 6–10% среди всех пороков развития сердца. ДМПП и овальные окна составляют в общей популяции до 30% случаев (Бакулев А.Н., Мешалкин Е.Н., 1955).

**Анатомия.** В названии данного порока отражена его суть — недоразвитие перегородки. Локализация дефекта определяет его название: дефект в центре перегородки в области овальной ямки называется центральным вторичным, он может быть продолженным вниз до устья нижней полой вены (80%); дефект в области устья верхней полой вены — это *sinus-septum*-дефект (10%); отсутствие нижнемедиальной (медиальнее коронарного синуса) части перегородки вплоть до фиброзного кольца трикуспидального клапана называют первичным дефектом (10%). Последний часто сочетается с недоразвитием митрального клапана, что именуется неполной формой атрио-вентрикулярной коммуникации.

**Гемодинамика.** Нарушения гемодинамики при дефекте межпредсердной перегородки определяются величиной сброса по дефекту. Часть крови, возвращаясь из легких по легочным венам в левое предсердие через дефект, сбрасывается обратно в правые отделы и снова поступает в легкие. Возникает переполнение системы легочной артерии, т.е. легочная гиперволемиа. С учетом того, что в предсердиях низкие цифры давления (4–8 и 6–12 мм рт. ст.), ДМПП на первом году жизни, как правило, не вызывает декомпенсаций кровообращения. Несмотря на это, нередко приходится наблюдать случаи, когда соотношение легочного и системного

кровотока составляет 2:1 и более, вплоть до 5:1. Безусловно, такие состояния являются показанием для проведения хирургического вмешательства. Оптимальными сроками проведения операции по закрытию дефекта мы считаем конец первого и второе полугодие жизни. Это касается дефектов с большим сбросом, остальные случаи могут быть успешно оперированы в возрасте старше 1 года.

**Диагностика.** Дефект межпредсердной перегородки относится к «тихим» порокам, потому что клинические проявления и шумовая картина носят латентный характер. Основным симптомом — одышка появляется поздно, а в раннем детском возрасте это заметить практически невозможно. Аускультативная картина также в основном очень скудная, и только при больших дефектах имеется характерный систолический шум по левому краю грудины с максимальным звучанием в третьем межреберье.

**ЭКГ:** правограмма, нарушение проводимости или блокада правой ножки пучка Гиса.

**Рентгенограмма** — усиление легочного рисунка, сглаженность тени сердца за счет 3-й дуги.

**ЭхоКС** — основной метод установления диагноза. В случаях дифференциации от открытого овального окна применяют чреспищеводную *эхокардиоскопию*. Открытое овальное окно — не порок сердца, а малая аномалия развития. Специального лечения не требуется. Его дифференциация от ДМПП проводится на основании данных ЭхоКС: размеры, наличие заслонки, соотношения  $QP/QS$ , а также, как уже было сказано, по результатам чреспищеводной ЭхоКС, которая в настоящее время считается экспертным исследованием.

**Лечение.** По современным представлениям, все врожденные пороки сердца должны быть прооперированы тем или иным способом в возрасте до 3 лет, и только лечение сложных пороков, требующих применения этапных хирургических вмешательств, может быть закончено позже. Это в полной мере относится к ДМПП со средними и легкими нарушениями гемодинамики.

Операцию проводят в условиях искусственного кровообращения и фармакологической остановки сердца. Дефект закрывают заплатой из ауто- или ксеноперикарда (**рис. 33**).



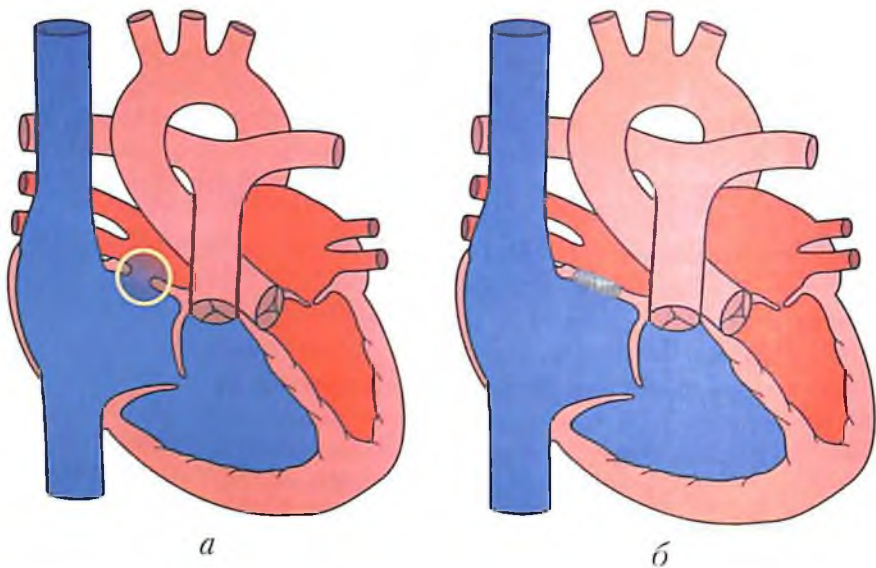


Рис. 33. Дефект межпредсердной перегородки (*а*); операция пластики дефекта заплатой (*б*)

Закрытие ДМПП эндоваскулярным методом проводится путем пункции бедренной вены, в нее вводят закрывательное устройство на катетере. Катетер проводят по полой вене в правое предсердие, через ДМПП в левое предсердие. Затем поочередно открывают «зонтики» слева и справа, которые плотно закрывают дефект. Катетер удаляют. Процедуру выполняют в рентгенохирургическом кабинете под общим наркозом.

### 7.5. Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) (*рис. 34*) встречается с частотой 5–10% среди всех случаев врожденных пороков сердца. Он является самым простым и самым частым пороком, именно поэтому с него началась кардиохирургия как отдельная специальность. Роберт Гросс в 1938 г. в стенах детского госпиталя города Бостона (США) впервые выполнил операцию по закрытию открытого артериального протока.

**Анатомия.** Артериальный проток соединяет аорту в области перешейка (3–5 мм ниже устья левой подключичной арте-

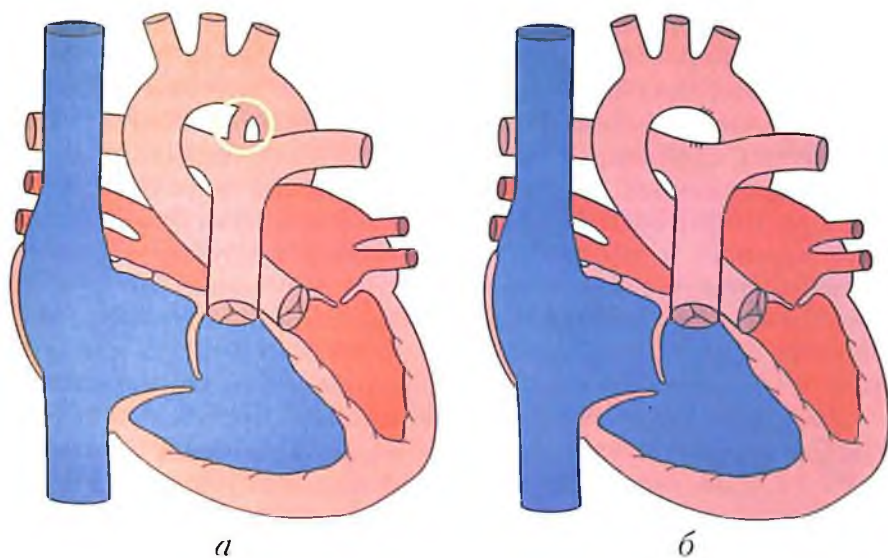


Рис. 34. Открытый артериальный проток (а); операция по его устранению (б)

рин) с легочной артерией, чаще с левой ее ветвью. Во время внутриутробного развития, когда малый круг кровообращения не функционирует, легкие не дышат, кровь из правых отделов сердца сбрасывается по нему в аорту. После рождения ребенка легкие начинают работать, включается малый круг кровообращения, и необходимость организма в этом протоке исчезает. Происходит физиологическое самопроизвольное закрытие протока. К настоящему времени в сложном многоступенчатом механизме закрытия протока известны и имеют клиническое применение два биохимических агента: 1-й — прекращение поступления материнского простагландина  $E_1$ , обладающего релаксирующим влиянием на стенку протока; 2-й — многократное повышение насыщения крови кислородом, который оказывает спазмирующее действие на ОАП.

**Гемодинамика.** При данной патологии сердца сброс крови происходит слева направо как в систолу, так и в диастолу, потому что и систолическое, и диастолическое давление в аорте выше. Степень перегрузки малого круга кровообращения избыточным количеством крови зависит в основном от диаметра

протока, большими считаются протоки при диаметре, составляющем 33—100% от диаметра аорты в месте отхождения протока. Переполнение системы легочной артерии избыточным количеством крови вызывает состояние стойкого спазма в легочных капиллярах, т.е. легочную гипертензию.

В предложенной нами схеме прогноза критических состояний при ВПС имеется группа пороков при дуктус-зависимой гемодинамике, а сам ОАП мы описываем в группе пороков с легочной гипертензией. Почему? В группе пороков при дуктус-зависимой гемодинамике самопроизвольное закрытие протока означает остановку кровообращения и смерть, а при изолированном открытом артериальном протоке — выздоровление.

**Диагностика.** Открытый артериальный проток может быть важной составной частью патологической цепочки критических состояний (острой дыхательной недостаточности) у доношенных детей. Синдром дыхательных расстройств при доношенности является показанием для искусственной вентиляции легких, это неотложное мероприятие проводится в роддоме. Затем ребенка переводят в отделение патологии новорожденных на базе крупных больниц. Тяжесть состояния пациента обратно пропорциональна зрелости легочной ткани. Неспособность легочной ткани выполнять свою функцию поддерживается нарушением кровообращения в магистральном и капиллярном звеньях системы легочной артерии за счет функционирующего открытого артериального протока. Факт незарывания артериального протока в данном случае можно заподозрить по характерному шуму во втором межреберье слева. Окончательный диагноз устанавливается по данным ЭхоКС.

Большие протоки у доношенных детей в первый месяц жизни на фоне высокого легочного сопротивления могут не иметь проявлений. По мере естественного падения легочного сопротивления шум становится более отчетливым, а затем грубым. Появляются признаки сердечной недостаточности: тахикардия, одышка.

*ЭКГ:* перегрузка левого желудочка.

*Рентгенография грудной клетки:* легочный рисунок усилен, тень сердца расширена.

Диагноз подтверждается проведенным ЭхоКС — определяются диаметр протока и объем сброса по протоку. В настоящее время для установления топического диагноза этих ис-

следований бывает достаточно. Внутрисердечные методы исследования (катетеризация полостей и ангиокардиография) применяют в сложных клинических случаях при подозрении на сочетанную патологию и в запущенных случаях для определения уровня легочной гипертензии и сосудистого легочного резерва.

**Лечение.** При наличии протока большого диаметра большого необходимо оперировать в ближайшие сроки. Недоношенных детей оперируют прямо в палате реанимации, выполняя заднебоковую торакотомию в четвертом межреберье и двойное лигирование протока. Возможно наложение металлической клипсы вместо лигатуры, это позволяет значительно уменьшить размер торакотомного доступа. Данная техника остается стандартной уже долгие годы и, по сводной статистике, отличается незначительным процентом осложнений, который сравним с таковым при эндоваскулярном методе закрытия ОАП.

## 7.6. Общий артериальный ствол

Общий артериальный ствол (ОАС) относится к сложным врожденным порокам сердца, его частота составляет от 0,21 до 0,34% среди всех случаев пороков сердца.

**Анатомия.** При данной патологии сердца аорта и легочная артерия представлены общим, единым стволом, который отходит большей частью от левого желудочка. В межжелудочковой перегородке имеется большой дефект, являющийся обязательным признаком общего артериального ствола. От общего артериального ствола в восходящей части отходят коронарные артерии, правая и левая ветви легочной артерии, выше он превращается в аорту и отдает брахиоцефальные артерии. В рамках диагноза общего артериального ствола выделяют четыре анатомических типа строения, это имеет значение для хирургов, занимающихся коррекцией ВПС. Клапан ствола состоит из двух, трех или четырех створок. В 50% случаев на клапанном аппарате ствола наблюдается недостаточность той или иной степени.

**Гемодинамика.** Нарушения гемодинамики при общем артериальном стволе реализуются через синдромы легочной гипертензии и сердечной недостаточности. Общий артериаль-

ный ствол, являясь выходом из обоих желудочков, несет смешанную кровь, постоянно с высоким давлением слева и справа. В первый месяц жизни с учетом естественного высокого легочного сопротивления состояние ребенка, как правило, остается нормальным. На втором месяце жизни могут появляться кризы или аналоги кризов легочной гипертензии. При данной патологии вследствие высокого давления в легочной артерии быстро развиваются необратимые изменения в легочных сосудах, и после 6 мес жизни большинство больных становятся неоперабельными. У больных с недостаточностью клапана декомпенсация наступает еще раньше. Единственным возможным способом нормализации состояния является раннее хирургическое лечение.

**Диагностика.** В настоящее время бурно развивается дородовая, внутриутробная УЗ-диагностика, в том числе и пороков сердца. Благодаря этому достижению многие женщины идут в роддом с установленным диагнозом. Но с учетом сложности метода внутриутробного ЭхоКС как такового, недостаточности знания большинства УЗ-диагностов ВПС всегда существует вероятность изменения диагноза после рождения ребенка. Наиболее часто в данном случае приходится дифференцировать наличие общего артериального ствола от атрезии легочной артерии.

В первые дни после рождения должны настораживать симптомы недостаточности кровообращения — тахикардия, одышка, снижение диуреза и насыщения крови кислородом, увеличение печени и т.д. Назначение *дигоксина* и мочегонных средств позволяет стабилизировать состояние ребенка и выписать его из роддома или перевести в отделение патологии новорожденных для дальнейшей диагностики и лечения. Ухудшение состояния, вызванного пороком, следует ожидать к концу первого месяца жизни и позже. В это же время могут начать появляться кризы легочной гипертензии.

Аускультативная картина скудная и не имеет патогномичных признаков.

**ЭКГ:** правограмма.

**Рентгенография грудной клетки:** усиленный легочный сосудистый рисунок и увеличенная тень сердца.

**Лечение.** Как и при других пороках сердца, при общем артериальном стволе основным способом лечения является

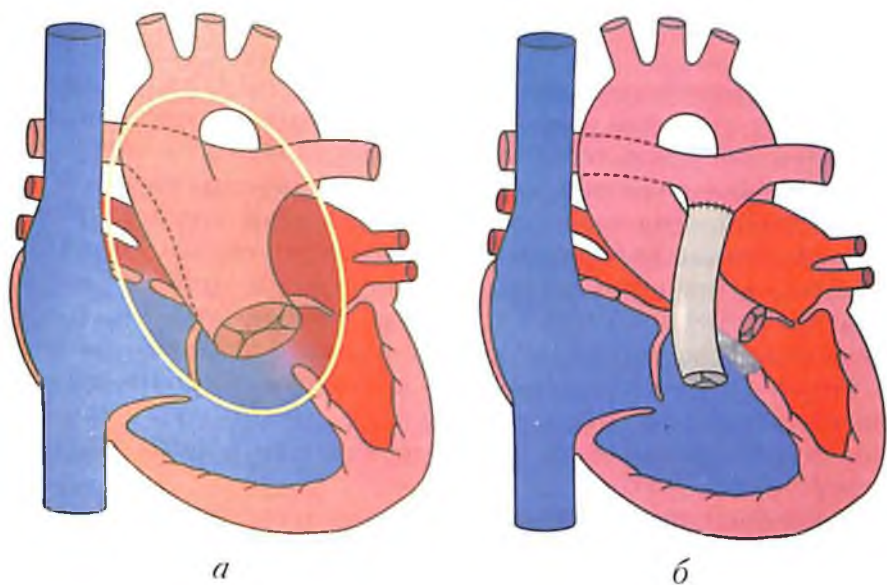


Рис. 35. Общий артериальный ствол (а); операция Растелли — пластика ДМЖП и протезирование легочного ствола (б)

хирургическая коррекция (рис. 35). Оптимальными сроками считаются первые 3 мес жизни. Малый возраст и малая масса тела ребенка сами по себе еще долго остаются грозными факторами хирургического риска, поэтому задача детского кардиолога или педиатра состоит в том, чтобы максимально вырастить ребенка, но не доводя его до состояния сердечно-легочной декомпенсации.

Хирургическое лечение проводят в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и фармакохолодовой кардиopleгии. Одним этапом является закрытие ДМЖП заплатой, другим — протезирование легочного ствола биологическим клапаносодержащим протезом. Эта операция носит название по автору — Растелли. Паллиативных операций при ОАС не существует. Теоретически можно из срединного доступа выполнить дозированное суживание правой и левой ветвей легочной артерии. При выраженной недостаточности клапана ствола операция дополняется протезированием клапана ствола, т.е. будущей аорты.

## 7.7. Тетрада Фалло

Стандартное определение тетрады Фалло (ТФ) формулируется как сложный порок сердца цианотического типа, составляющими которого являются субаортальный большой дефект межжелудочковой перегородки, инфундибулярный, а чаще комбинированный стеноз легочной артерии, декстропозиция аорты и гипертрофия правых отделов сердца. Принято считать, что впервые его описал французский терапевт Этьен-Луи Артур Фалло в 1888 г. Частота тетрады Фалло среди других пороков сердца достаточно велика — 10—15%. С учетом частоты, сложности анатомии и наличия многочисленных вариантов тетрады Фалло результаты лечения этого порока считаются определенным маркером качества работы кардиохирургов.

**Гемодинамика.** Порок представляет собой четыре аномалии, но основными являются стеноз выводного тракта правого желудочка, легочного клапана и ДМЖП. Вследствие декстропозиции аорта «верхом сидит» на ДМЖП. Из-за стеноза легочной артерии в легкие поступает мало крови, а значительная ее часть сбрасывается по ДМЖП в левый желудочек. Примесь венозной крови в артериальном русле обуславливает синий цвет кожных покровов: чем больше сброс, тем более выражен цианоз.

Прогноз при естественном течении заболевания без хирургической помощи неблагоприятный: на первом году жизни умирает 25—30% больных, после 3 лет остается в живых менее 40%.

При классическом развитии клинической картины тетрады Фалло ребенок рождается нормальным, с розовой окраской кожных покровов. Через несколько дней или сразу появляется систолический шум. Только небольшую часть пациентов (около 8—10%) отличает критическая форма ТФ, при которой легочный кровоток сильно зависит от функции боталлова протока; состояние этих пациентов требует экстренного хирургического вмешательства. Основная масса больных с ТФ спокойно живут первые 6 мес, цианоз у них появляется в возрасте 8—12 мес.

Механизм образования цианоза связан с нарастанием подклапанного мышечного инфундибулярного стеноза легочной

артерий. Гипертрофическое разрастание миокарда в этом месте является причиной появления одышечно-цианотических приступов у ребенка. Спазм инфундибулярного отдела правого желудочка резко ограничивает и без того обедненный легочный кровоток, большая часть крови сбрасывается по ДМЖП в аорту, больной принимает вынужденное положение сидя на корточках. Это положение, резко ограничивая емкость артериального русла за счет пережатия бедренных и подколенных артерий, увеличивает давление в аорте, что постепенно нормализует легочный кровоток.

У детей с ТФ в стадии выраженного цианоза очень часто встречается недоразвитие левого желудочка и ветвей легочного ствола. Данное обстоятельство ограничивает возможности одномоментной радикальной коррекции порока и является основным показанием для применения двухэтапного лечения.

**Диагностика.** В отличие от больных с цианозом, клиническая картина которых описана подробнейшим образом, диагностика «бледных» пациентов в раннем грудном возрасте базируется в основном на данных аускультации и последующей ЭхоКС.

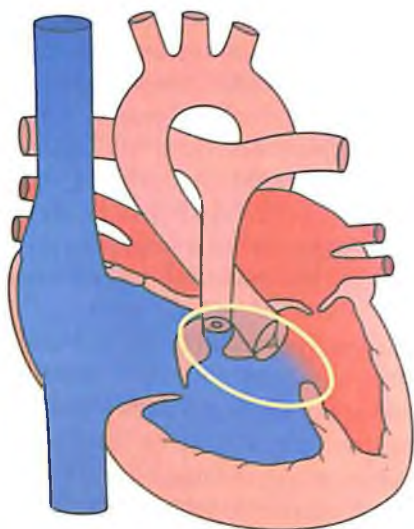
*Аускультация* выявляет грубый систолический шум с максимумом во втором межреберье слева от грудины, обусловленный как ДМЖП, так и стенозом выводного отдела правого желудочка.

*ЭКГ:* правограмма.

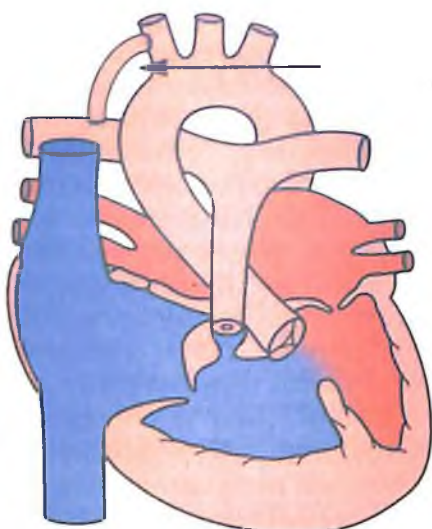
*Рентгенография грудной клетки:* обедненный легочный рисунок и классический вид тени сердца — в виде башмачка. Однако в раннем возрасте легочный рисунок может быть нормальным, а вид тени сердца — нехарактерным.

*ЭхоКС* позволяет установить топический диагноз и определить показания для радикальной операции. Для этого подсчитывают индексы McGoon и Nakata, клиническая суть которых состоит в определении соответствия диаметров ветвей легочной артерии и кровотока по большому кругу. При узких ветвях легочной артерии и маленьком левом желудочке следует лечить больного двухэтапным способом: на I — установить системно-легочный шунт; на II — провести радикальную коррекцию. Эхокардиоскопия позволяет установить диагноз ТФ, причем в ряде случаев приходится ее дифференцировать от ДМЖП. В раннем грудном возрасте слабо выражен ин-

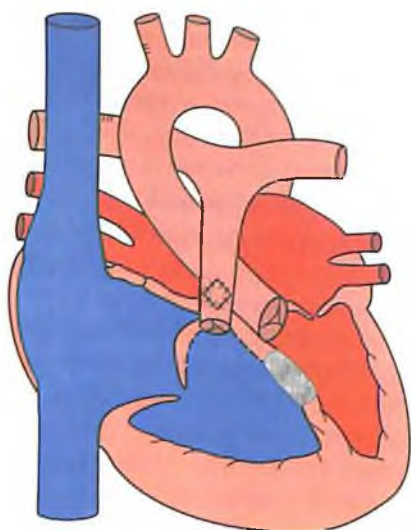




*a*



*б*



*в*

Рис. 36. Тетрада Фалло: ДМЖП, «сядущая верхом», декстранозированная аорта, инфундибулярный и клапанный стеноз легочной артерии (*a*); схема системно-легочного шунта по Блалок — Тауссиг (*б*); схема радикальной коррекции тетрады Фалло: закрытие ДМЖП заплатой с переводом аорты в левый желудочек; удаление инфундибулярного стеноза, вальвулотомия клапанного стеноза, пластика заплатой выводного отдела и ствола ЛА (*в*)

фундибулярный стеноз, из-за этого при ТФ нередко наблюдается легочная гиперволемиа.

*Катетеризацию полостей сердца и кардиоангиографию* в настоящее время у маленьких пациентов проводят по показаниям: нередко тетраду Фалло сопровождает нераспознанный периферический стеноз легочных артерий или другая патология.

**Лечение.** Медикаментозное лечение при тетраде Фалло имеет некоторые особенности, а именно: во-первых, нельзя в лечении использовать сердечные гликозиды, так как они стимулируют появление и усиление приступов; во-вторых, применение поддерживающих доз бета-блокаторов позволяет предотвратить или значительно уменьшить частоту и тяжесть одышно-цианотических атак.

В настоящее время в передовых клиниках мира и России проводят раннюю радикальную одномоментную коррекцию ТФ с хорошими результатами. Коррекция включает три основных этапа (*рис. 36*): I — закрытие ДМЖП заплатай с переводом корня аорты в левый желудочек; II — резекция инфундибулярной части выводного тракта правого желудочка; III — пластика заплатай выводного тракта, а в ряде случаев и ствола легочной артерии.

Паллиативные операции в виде различных системно-легочных анастомозов применяют в тех случаях, когда одномоментная коррекция не может быть выполнена по ряду причин — чаще всего это маленький левый желудочек и недоразвитые ветви легочной артерии. Системно-легочный анастомоз, созданный на этом фоне, позволяет за 6—12—20 мес добиться нормальных показателей функционирования как левого желудочка, так и ветвей легочной артерии, и тогда радикальное вмешательство становится менее опасным в плане развития послеоперационной сердечно-легочной недостаточности.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Малая масса тела ребенка, его малый возраст еще долго будут оставаться (если не всегда) серьезными факторами хирургического риска. В то же время ежедневный вред, наносимый организму пороком сердца, находится на другой чаше весов. Упущенное для лечения время становится союзником болезни, шансы на выживание быстро уменьшаются, и в какой-то момент ребенок становится неоперабельным. По терминологии летчиков, пройдена точка возврата, т.е. обратного пути нет. Такова философия кардиохирургии врожденных пороков сердца и, возможно, всей медицины.

Целью хирургических манипуляций при пороках сердца является восстановление нормальной анатомии сердца и физиологии кровообращения, а при сложных пороках сердца, не подлежащих анатомической коррекции, — нормализация венозного и артериального кровообращения путем этапной адаптации легочного кровотока и снятия избыточной нагрузки с миокарда.

Наработанный клинический опыт позволяет вполне определенно сделать вывод о том, что после рождения ребенка врожденный порок сердца продолжает эволюционировать, «созревать» и изменяться. Наиболее актуально и интересно с позиции определения сроков проведения хирургического вмешательства состояние легочного кровотока. При наблюдении за пациентами с момента рождения мы не раз убеждались в том, что стеноз легочной артерии имеет свойство увеличиваться как за счет клапанного, так и за счет инфундибулярного компонента. Классический пример — тетрада Фалло, когда к возрасту 10–12 мес у ребенка появляется цианоз, которого до этого не было. Аналогичные процессы происходят и у больных детей со сложными пороками: нарастание стеноза легочной артерии приводит к необходимости выполнять дополнительную операцию системно-легочного шунтирования в том или ином варианте. Если же легочный кровоток остается до-

статочным, хоть и обедненным, можно избежать дополнительного хирургического вмешательства.

Пороки «бледного» типа тоже могут претерпевать обратное развитие; так, самое важное, которое мы «вычислили» в течение многолетних наблюдений за детьми первого года жизни, — вероятность самопроизвольного закрытия ДМЖП — 12,8% случаев. Такие детали в течении заболевания можно заметить только в процессе динамического наблюдения за пациентом.

Весь наш опыт убеждает в том, что хирургический успех лечения врожденных пороков сердца очень сильно зависит (говорим это совсем не желая умалить значения хирургической бригады) от общего уровня развития пренатальной диагностики, акушерства, неонатологии, участкового звена педиатрии, детской кардиологии. Если все эти службы работают хорошо, то в кардиохирургическое отделение попадают дети обследованные, с минимальным набором сопутствующей патологии, что значительно снижает риск операции. Трудно переоценить роль специализированной службы анестезии и реанимации, ее сотрудники вместе с хирургами должны составлять единый оркестр, слаженность игры которого определяется профессионализмом и глубоким взаимопониманием.

## ЛИТЕРАТУРА

1. *Алекси-Месхишвили, В.В.* Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей первого года жизни: дис. ... д-ра мед. наук / В.В.Алекси-Месхишвили. — М., 1978.
2. *Алекси-Месхишвили, В.В.* Хирургическое лечение транспозиции магистральных сосудов у детей первого года жизни / В.В.Алекси-Месхишвили, А.П.Николюк, В.А.Гарибян, Е.Ф.Чернышева // Актуальные проблемы сердечно-сосудистой хирургии. — М., 1986. — С.334 — 335.
3. *Алкин, Д.В.* Применение препаратов простагландина  $E_1$  и  $E_2$  у новорожденных с критическим ВПС / Д.В.Алкин, А.С.Шарыкин, С.Ф.Гнусаев, В.Н.Ильин // Вестник аритмологии. — 2000. — № 18. — С.61.
4. *Алмазов, В.А.* Лечение хронической сердечной недостаточности / В.А.Алмазов, А.В.Рудакова // Современная стратегия лечения терапевтических заболеваний. — СПб., 1999. — С.126 — 138.
5. *Ананян, А.А.* Наш опыт хирургического лечения дефекта межжелудочковой перегородки / А.А.Ананян, А.С.Овакимян, О.Г.Зограбян [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2000. — С.5.
6. *Андерсон, А.Г.* Влияние морфологических и гемодинамических факторов на динамику миокарда левого желудочка после первого этапа двухэтапной хирургической коррекции ТМА / А.Г.Андерсон, В.Н.Ильин, А.С.Шарыкин [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1998. — С.11.
7. *Астахова, В.В.* Отдаленные результаты коррекции транспозиции магистральных артерий путем артериального переключения / В.В.Астахова, М.В.Ишханян, Г.С.Негалиева [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.9.
8. *Бакулев, А.Н.* Врожденные пороки сердца. Патология, клиника, хирургическое лечение / А.Н.Бакулев, Е.Н.Мешалкин. — М.: Медгиз, 1955.
9. *Беленков, Ю.Н.* Парадоксы сердечной недостаточности: взгляд на проблему на рубеже веков / Ю.Н.Беленков, Ф.Н.Агеев, В.Ю.Мареев // Сердечная недостаточность. — 2000. — Т.1, № 1. — С.4 — 6.
10. *Белозеров, Ю.М.* Кровообращение плода и новорожденного / Ю.М.Белозеров // Физиология и патология сердечно-сосудис-

той системы детей 1 года жизни / под ред. М.А.Школьниковой. — М., 2002. — С.7 — 20.

11. *Белозеров, Ю.М.* Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста / Ю.М.Белозеров, Г.И.Потыленко, В.В.Болбаков, С.Ф.Гусаев. — М., 1995. — 164 с.

12. *Белоконь, Н.А.* Болезни сердца и сосудов у детей: руководство для врачей: в 2 т. / Н.А.Белоконь, М.Б.Кубергер. — М.: Медицина, 1987. — 918 с.

13. *Белоконь, Н.А.* Врожденные пороки сердца / Н.А.Белоконь, В.П.Подзолков. — М.: Медицина, 1991. — 350 с.

14. *Берншвили, Д.О.* Отдаленные результаты радикальной коррекции множественных ДМЖП у детей первого года жизни / Д.О.Берншвили // 5-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2001. — С.11.

15. *Беспалова, Е.Д.* Первый опыт внутритробоной диагностики врожденных пороков сердца / Е.Д.Беспалова, А.В.Иваницкий, В.Н.Ильин [и др.] // 3-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1996. — С.19.

16. *Бокерия, Л.А.* Возможности одномоментной коррекции сложных ВПС, сочетающихся с множественными ДМЖП, у детей до 1 года / Л.А.Бокерия, В.Н.Ильин, А.В.Винокуров [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.9.

17. *Бокерия, Л.А.* Возможности хирургии в лечении экстренных состояний при некоторых врожденных пороках сердца / Л.А.Бокерия, А.И.Ким, Г.В.Лобачева [и др.] // Тезисы докладов 5-го Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов, 23 — 26 ноября. — Новосибирск, 1999. — С.10.

18. *Бокерия, Л.А.* Значение пренатальной диагностики в кардиохирургии врожденной патологии сердечно-сосудистой системы / Л.А.Бокерия, М.Р.Туманян, А.И.Ким [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.201.

19. *Бокерия, Л.А.* Консервативное лечение хронической сердечной недостаточности в условиях кардиохирургической клиники / Л.А.Бокерия, Л.Г.Рябишина, К.В.Шаталов, Р.А.Мовсесян // Кардиология. — 1998. — № 1. — С.4 — 9.

20. *Бокерия, Л.А.* Коррекция аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии в раннем детском возрасте / Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.И.Ким [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.10.

21. *Бокерия, Л.А.* Коррекция полной формы атриовентрикулярного канала у детей / Л.А.Бокерия, С.В.Горбачевский, А.В.Хамидов [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2000. — С.6.

22. *Бокерия, Л.А.* Лекции по сердечно-сосудистой хирургии / Л.А.Бокерия; ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 1999.

23. *Бокерия, Л.А.* Нестандартные случаи в хирургии редких аномалий сердца у детей первого года жизни, находящихся в критическом состоянии / Л.А.Бокерия, Е.З.Голухова, А.Н.Ким [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2000. – С.5.

24. *Бокерия, Л.А.* ОАС у новорожденных и детей 1 года жизни / Л.А.Бокерия, М.Р.Тумаян, В.В.Чечнева [и др.] // 9-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2003. – С.317.

25. *Бокерия, Л.А.* Опыт протезирования клапанов сердца у детей раннего возраста / Л.А.Бокерия, М.А.Зеленикин, К.В.Шаталов [и др.] // 4-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2000. – С.11.

26. *Бокерия, Л.А.* Открытый атриовентрикулярный канал / Л.А.Бокерия, С.В.Горбачевский. – М., 2006. – 285 с.

27. *Бокерия, Л.А.* Показания к протезированию митрального клапана у детей до 3 лет / Л.А.Бокерия, К.В.Шаталов, А.А.Свободов [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2002. – С.22.

28. *Бокерия, Л.А.* Прогресс в хирургическом лечении детей 1 года жизни с множественными ДМЖП / Л.А.Бокерия, В.Н.Ильин, А.В.Иваницкий [и др.] // 2-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 1998. – С.9.

29. *Бокерия, Л.А.* Сердечно-сосудистая хирургия 2006. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения / Л.А.Бокерия, Р.Г.Гудкова. – М.: ИЦССХ им. А.Н.Бакулева, 2007.

30. *Бокерия, Л.А.* Транстрикуспидальный доступ к дефекту межжелудочковой перегородки при его хирургическом лечении у детей раннего возраста / Л.А.Бокерия, М.А.Зеленикин, К.В.Шаталов [и др.] // 4-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2000. – С.11.

31. *Борш, П.* Хирургическое лечение пороков сердца у детей в грудном возрасте / П.Борш, А.Чуботару, О.Ренин [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2000. – С.6.

32. *Бураковский, В.И.* Болезни сердца у детей раннего возраста / В.И.Бураковский, В.А.Константинов. – М.: Медицина, 1970. – 368 с.

33. *Бураковский, В.И.* Врожденные пороки сердца / В.И.Бураковский, В.А.Бухарин, В.П.Подзолков [и др.] // Сердечно-сосудистая хирургия / под ред. В.И.Бураковского, Л.А.Бокерия. – М.: Медицина, 1996. – 768 с.

34. *Бураковский, В.И.* Лечение детей первого года жизни с врожденными пороками сердца в критическом состоянии / В.И.Бураковский, В.В.Алексей-Месхишвили, Е.И.Блинова // Кардиология. – 1984. – № 7. – С.25.

35. *Бураковский, В.И.* Сердечно-сосудистая хирургия / В.И.Бураковский, Л.А.Бокерия. – М.: Медицина, 1989.

36. *Гаврилов, Р.Ю.* Результаты хирургического лечения больных с атриовентрикулярной коммуникацией / Р.Ю.Гаврилов, В.В.Начинкин, В.И.Новиченко [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2002. – С.32.

37. *Гарибян, В.А.* Диагностика врожденных пороков сердца у новорожденных и детей первого года жизни: дис. ... д-ра мед. наук / В.А.Гарибян. – М., 1984.

38. *Гарибян, В.А.* Закрытая атриосентостомия при полной транспозиции магистральных сосудов и трикуспидальной атрезии у детей раннего возраста: дис. ... канд. мед. наук / В.А.Гарибян. – М., 1972.

39. *Гельштейн, Г.Г.* Эхокардиографическая диагностика врожденных пороков сердца у новорожденных в критическом состоянии / Г.Г.Гельштейн, Г.А.Зубкова, А.С.Шарыкин // Вестник АМН СССР. – 1986. – № 2. – С.44–56.

40. *Горбатов, Ю.И.* Динамика легочной гипертензии после коррекции ВПС в раннем детском возрасте / Ю.И.Горбатов, Е.Е.Литасова, С.В.Курыгина [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 1998. – С.12.

41. *Горбачевский, С.В.* Возможности хирургического лечения двойного отхождения сосудов от правого желудочка при высокой легочной гипертензии / С.В.Горбачевский, К.Б.Рахманкулов, Д.Г.Колединский [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2000. – С.7.

42. *Горбачевский, С.В.* Первый опыт двухэтапной гемодинамической коррекции сложных врожденных пороков сердца с высокой легочной гипертензией / С.В.Горбачевский [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2003. – С.11.

43. *Горбачевский, С.В.* Устранение преддуктальной коарктации аорты как первый этап коррекции сложных ВПС с высокой легочной гипертензией / С.В.Горбачевский, К.Б.Рахманкулов [и др.] // 5-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2001. – С.13.

44. *Добелл, А.Р.* Коррекция врожденных пороков сердца у детей раннего возраста / А.Р.Добелл, К.И.Червенков // 1-й Всесоюзный съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 1990. – С.165.

45. *Довгань, В.С.* Синдром физиологически единственного желудочка: этапы хирургического лечения / В.С.Довгань, В.Г.Любо-



мудров, В.Л.Кунгурцев [и др.] // 2-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 1998. — С.12.

46. Дюжиков, А.А. Наш опыт хирургического лечения дефектов межжелудочковой перегородки у детей первого года жизни / А.А.Дюжиков, А.И.Кислицкий, А.В.Филоненко [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.11.

47. Дюжиков, А.А. Особенности становления гемодинамики у детей с корригированными пороками сердца в зависимости от проведенных реабилитационных мероприятий / А.А.Дюжиков, В.Н.Чернышов, Л.В.Колесниченко // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2002. — С.32.

48. Егорова, И.Ф. Ультраструктура кардиомиоцитов правого желудочка при тетраде Фалло у больных первого года жизни / И.Ф.Егорова, Р.А.Серов, В.Н.Ильин [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1998. — С.21.

49. Затикий, Е.П. Кардиология плода и новорожденного / Е.П.Затикий. — М.: Инфо-Медиа, 1996. — С.181.

50. Зеленикин, М.А. Двухнаправленный кавопульмональный аномоз в хирургическом лечении сложных врожденных пороков сердца у детей раннего возраста / М.А.Зеленикин, В.Н.Ильин, Р.Р.Мовсесян [и др.] // 5-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2001. — С.19.

51. Зеленикин, М.А. Клиническое обоснование двухэтапного метода коррекции тетрады Фалло у пациентов раннего возраста / М.А.Зеленикин, С.Ю.Прасолов, М.Р.Туманян [и др.]. — М., 1998. — С.13.

52. Зеленикин, М.А. Опыт хирургического лечения тетрады Фалло у детей раннего возраста / М.А.Зеленикин, М.Р.Туманян, К.В.Шаталов [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2000. — С.8.

53. Зеленикин, М.А. Пластическая реконструкция клапанов при коррекции АВК / М.А.Зеленикин, А.В.Хамидов, М.Р.Туманян [и др.] // 5-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — Новосибирск, 1999. — С.13.

54. Зеленикин, М.А. Причины и результаты повторных операций после ранее выполненной радикальной коррекции врожденных пороков сердца у детей раннего возраста / М.А.Зеленикин, К.В.Шаталов, Г.Д.Бокерия [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.12.

55. Зеленикин, М.А. Реконструкция легочно-артериального русла при радикальной коррекции тетрады Фалло в раннем возрасте / М.А.Зеленикин, С.Ю.Прасолов, И.В.Арнаутова [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2002. — С.23.

56. *Зеленикин, М.А.* Хирургические методы коррекции супракардиального типа тотального аномального дренажа легочных вен / М.А.Зеленикин, С.А.Понов, В.Н.Ильин [и др.] // 4-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2000. – С.17.

57. *Ильин, В.Н.* Анатомическая коррекция ТМА у пациентов старше 4 недельного возраста / В.Н.Ильин, А.С.Шарыкин, Л.А.Ведерникова [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2000. – С.9.

58. *Ильин, В.Н.* Коррекция двойного отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка (ДОС ПЖ) у младенцев / В.Н.Ильин, А.В.Иваницкий, А.С.Шарыкин [и др.] // 5-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – Новосибирск, 1999. – С.14.

59. *Ильин, В.Н.* Критический клапанный стеноз аорты и его хирургическая коррекция у детей первого года жизни / В.Н.Ильин, А.Ф.Синев, А.В.Винокуров [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 1998. – С.15.

60. *Ильин, В.Н.* Лечение детей до 1 года жизни с общим открытым атриовентрикулярным каналом / В.Н.Ильин, М.А.Абрамян, Л.А.Ведерникова [и др.] // 5-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2001. – С.13.

61. *Ильин, В.Н.* Неотложные хирургические вмешательства у детей до 1 года жизни с ДМЖП / В.Н.Ильин, А.В.Винокуров, Д.О.Берншвили [и др.] // 4-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 2000. – С.13.

62. *Ильин, В.Н.* Пластические операции при митральной недостаточности, сопутствующей ДМЖП, у грудных детей / В.Н.Ильин, А.С.Шарыкин, А.И.Ким [и др.] // 2-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 1998. – С.9.

63. *Ильин, В.Н.* Проблемы и достижения неотложной кардиохирургии новорожденных / В.Н.Ильин, А.В.Иваницкий, А.В.Винокуров [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2002. – С.24.

64. *Ильин, В.Н.* Пути улучшения результатов операций артериального переключения при ТМА // В.Н.Ильин, А.В.Иваницкий, Л.А.Ведерникова [и др.] // 7-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2001. – С.9.

65. *Ильин, В.Н.* Хирургическая коррекция дефектов межжелудочковой перегородки у детей первых 6 месяцев жизни / В.Н.Ильин, А.В.Винокуров, А.И.Ким [и др.] // 3-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. – М., 1996. – С.285.

66. *Ильин, В.Н.* Хирургическое лечение детей первого года жизни с коарктацией аорты и дефектом межжелудочковой перегородки / В.Н.Ильин, А.С.Шарыкин, А.В.Винокуров [и др.] // 5-й Все-

российский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — Новосибирск, 1999. — С.14.

67. *Ильин, В.Н.* Стенозирующие аномалии клапана аорты и их хирургическая коррекция у детей первого года жизни / В.Н.Ильин, А.Ф.Синев, А.В.Винокуров // 3-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1996. — С.288.

68. *Ильина, М.В.* Хирургическое лечение пациентов первого года жизни с ВПС типа «единственный желудочек» / М.В.Ильина, В.Н.Ильин, А.С.Шарыкин [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1998. — С.16.

69. *Ишханян, М.В.* Одномomentная анатомическая коррекция простой ТМА у пациентов в возрасте старше 30 дней / М.В.Ишханян, Д.О.Берншвили, Г.С.Неталнева [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2002. — С.25.

70. *Караськов, А.М.* Хирургия врожденных аномалий пути оттока левого желудочка / А.М.Караськов, С.И.Железнев, В.С.Щукин [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2002. — С.25.

71. *Ким, А.И.* Хирургическое лечение транспозиции магистральных артерий. Результаты внутривидсердечного переключения и новые подходы в лечении порока: дис. ... д-ра мед. наук / А.И.Ким. — М., 2001.

72. *Козлов, Ю.А.* Хирургическое лечение артериального протока у недоношенных детей / Ю.А.Козлов, Н.Н.Носоченко, А.В.Подкаменев [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2000. — С.17.

73. *Крутов, А.О.* Опыт лечения новорожденных и детей первого года жизни с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой / А.О.Крутов, В.В.Чечнева, О.Н.Ильина [и др.] // 7-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2001. — С.10.

74. *Кунгурцев, В.Л.* Хирургическая коррекция коарктации аорты у детей раннего возраста / В.Л.Кунгурцев, В.Г.Любомудров, А.Л.Цытко [и др.] // 3-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1996. — С.286 — 287.

75. *Курыгина, С.В.* Сердечная недостаточность и функция левого желудочка при изолированной коарктации аорты у детей первого года жизни / С.В.Курыгина, Г.П.Нарциссова, Ю.Н.Горбатов // 7-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.18.

76. *Литасова, Е.Е.* Хирургическое лечение тотального аномального дренажа легочных вен у детей / Е.Е.Литасова, Ю.Н.Горбатов, О.В.Чащин [и др.] // 2-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.13.

77. *Любомудров, В.Г.* Анатомическая коррекция транспозиции магистральных сосудов у новорожденных / В.Г.Любомудров, В.С.Довгань, А.Л.Цытко [и др.] // 2-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 1998. — С.9.

78. *Любомудров, В.Г.* Артериальное переключение при коррекции транспозиции магистральных сосудов. Опыт 8 лет работы / В.Г.Любомудров, И.Н.Меньшугин, Д.Р.Ямгуров [и др.] // 6-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2000. — С.12.

79. *Любомудров, В.Г.* Закрытие артериального протока у недоношенных новорожденных / В.Г.Любомудров, И.Н.Меньшугин, Л.С.Сульковская [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1998. — С.24.

80. *Любомудров, В.Г.* Начальный опыт выполнения операций Норвуда / В.Г.Любомудров, В.Л.Кунгурцев, В.А.Болсуновский // 9-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2003. — С.15.

81. *Любомудров, В.Г.* Радикальная коррекция тетрады Фалло без катетеризации сердца / В.Г.Любомудров, В.Л.Кунгурцев, В.А.Болсуновский [и др.] // 3-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1996. — С.65.

82. Международное руководство по сердечной недостаточности / под ред. Болла Кембелла Френсиса. — М., 1995.

83. *Мерушко, А.А.* Опыт применения центрального аортолегочного шунта в хирургии врожденных пороков сердца / А.А.Мерушко, В.В.Алексеев-Месхишвили, В.М.Шцулин [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1998. — С.18.

84. *Миролюбов, Л.М.* Коррекция врожденных пороков сердца у детей в возрасте до 1 года / Л.М.Миролюбов, Д.Ю.Петрушенко, А.А.Захаров [и др.] // 5-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2001. — С.15.

85. *Миролюбов, Л.М.* Модификация транстрикуспидального доступа к дефекту межжелудочковой перегородки / Л.М.Миролюбов, Д.Ю.Петрушенко, А.А.Захаров [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.16.

86. *Миролюбов, Л.М.* Опыт успешного хирургического лечения новорожденных в критическом состоянии / Л.М.Миролюбов, Д.Р.Сабирова, Ю.Б.Калиничева [и др.] // 4-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2000. — С.14.

87. *Миролюбов, Л.М.* Особенности лечения ВПС у новорожденных и детей первого года жизни: дис. ... д-ра мед. наук / Л.М.Миролюбов. — М., 2005.

88. *Миролюбов, Л.М.* Хирургическое лечение тетрады Фалло у детей до 1 года / Л.М.Миролюбов, Д.Ю.Петрушенко, Ю.Б.Калини-

чева [и др.] // 7-я ежегодная научная сессия НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — С.13.

89. *Мутафьян, О.А.* Врожденные пороки сердца у детей / О.А.Мутафьян. — М.: Невский диалект, 2002. — 330 с.

90. *Подзолков, В.П.* Принцип многоэтапного подхода к хирургическому лечению сложных врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции / В.П.Подзолков, М.Р.Чиаурели, Б.Г.Алекян [и др.] // 8-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 2002. — С.27.

91. *Попов, С.А.* Возрастные особенности факторов риска хирургической коррекции тотального аномального дренажа легочных вен у детей до года / С.А.Попов, В.Н.Ильин, А.А.Шихранов // 5-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — Новосибирск, 1999. — С.20.

92. *Попов, С.А.* Коррекция тотального аномального дренажа легочных вен (опыт 129 операций) / С.А.Попов, В.А.Бухарин, В.П.Подзолков // 3-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1996. — С.285.

93. *Прахов, А.В.* Болезни сердца плода и новорожденного ребенка / А.В.Прахов, В.А.Гапоненко, Е.Г.Игнашина. — Н. Новгород: НГМА, 2002. — 188 с.

94. *Сенаторова, А.С.* Особенности клиники и диагностики сердечной недостаточности в раннем детском возрасте и принципы ее лечения / А.С.Сенаторова, И.М.Галдина // Вестник аритмологии. — 2000. — № 18. — С.38 — 40.

95. *Тумаян, М.Р.* Опыт ведения недоношенных новорожденных с открытым артериальным протоком / М.Р.Тумаян, А.И.Ким, В.В.Чечнева [и др.] // 9-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов НЦССХ им. А.Н.Бакулева. — М., 2003. — 319 с.

96. *Флеминг, П.* Краткое руководство по неонатологии / П.Флеминг, Б.Спидей, Н.Марлоу, П.Дани. — М., 1994.

97. *Францев, В.И.* Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей 1 года жизни / В.И.Францев, Е.В.Безменова. — М.: Медицина, 1976.

98. *Чиаурели, М.Р.* Принцип многоэтапного подхода к гемодинамической коррекции сложных ВПС / М.Р.Чиаурели, И.А.Юрлов, М.А.Зеленикин [и др.] // 4-й Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов. — М., 1998. — С.26.

99. *Шарыкин, А.С.* Неотложная помощь новорожденным с врожденными пороками сердца / А.С.Шарыкин. — М., 2000.

100. *Шарыкин, А.С.* Операции при ВПС у больных в возрасте до 3 месяцев / А.С.Шарыкин, В.В.Алекси-Месхишвили // Кардиология. — 1989. — Т.29, № 3. — С.322 — 324.

101. Шарыкин, А.С. Отдаленные результаты коррекции ВПС в периоде новорожденности / А.С.Шарыкин, С.С.Харитоновна, А.Н.Ким [и др.] // 2-я ежегодная научная сессия ИЦССХ им. А.Н.Бакулева. – М., 1998. – С.10.

102. Школьниковна, М.А. Детская кардиология на рубеже столетий / М.А.Школьниковна // Вестник аритмологии. – 2000. – № 18. – С.15 – 22.

103. Anderson, R.H. Sequential segmental analysis of congenital heart disease / R.H.Anderson, A.E.Becker, R.M.Freedom [et al.] // *Pediatr. Cardiol.* – 1984. – № 5. – P.281.

104. Abbott, M.E. Congenital heart disease / M.E.Abbott // *Nelson's Medicine.* – 1932. – Vol.5.

105. Bankl, H. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов у детей: [пер. с англ.] / H.Bankl. – М.: Медицина, 1980. – 312 с.

106. Backer, C.L. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch / C.L.Backer, C.Mavroudis // *Ann. Thorac. Surg.* – 2000. – № 69. – P.298.

107. Backer, C.L. Repair of complete atrioventricular canal defects: results with the two-patch technique / C.L.Backer, C.Mavroudis, E.T.Alboliras [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 1995. – № 60. – P.530.

108. Bergdahl, L. Long-term result after repair of coarctation of the aorta by patch grafting / L.Bergdahl, A.Ljungqvist // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1980. – Vol.80. – P.177.

109. Blalock, A. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia / A.Blalock, H.B.Taussig // *JAMA.* – 1945. – № 128. – P.189.

110. Bove, E.L. Results of policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate / E.L.Bove, F.M.Lupinetti, A.K.Pridjian [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1993. – № 105. – P.1057.

111. Brook, M. Patent ductus arteriosus / M.Brook, M.Heymann // *Heart disease in infants, children and adolescent* / ed. G. Emmanouilides. – Baltimore, 1995. – Vol. 1. – P.746 – 764.

112. Castaneda, A.R. Cardiac surgery of the neonate and infant / A.R.Castaneda, R.A.Jonas, J.E.Mayer [et al.]. – Philadelphia: WB Saunders, 1994.

113. Delisle, G. Total anomalous pulmonary venous connection: report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations / G.Delisle, M.Anodo, A.Colder [et al.] // *Am. Heart J.* – 1976. – Vol.91. – P.99.

114. Edmunds, L.H. Transatrial repair of tetralogy of Fallot / L.H.Edmunds, N.C.Saxena, W.J.Rashkind // *Surgery.* – 1976. – Vol.80. – P.681.

115. *Fallot, E.* Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cianose cardiaque) / E.Fallot // Marseille Med. — 1888. — № 25. — P.77.

116. *Freedom, R.M.* Neonatal heart disease / R.M.Freedom, L.N.Benson. — London; New York: Springer-Verlag, 1992.

117. *Fyler, D.C.* Report of the New England regional infant cardiac program / D.C.Fyler // Pediatrics. — 1980. — Vol. 65. — P.375 — 461.

118. *Gaynor, J.W.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: systemic venous anomalies / J.W.Gaynor, P.M.Weinberg, T.L.Sprey // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — № 69. — P.70.

119. *Gunther, T.* Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors / T.Gunther, D.Mazzitelli, C.J.Haehnel [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 1998. — № 65. — P.754.

120. *Hamilton, D.J.* Congenital heart disease in the first 3 months of life / D.J.Hamilton; ed. Parenzan. — Bologna, 1981.

121. *Hanley, F.L.* Repair of truncus arteriosus in the neonate / F.L.Hanley, M.K.Heinemann, R.A.Jonas [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1993. — № 105. — P.1047.

122. *Hofbeck, M.* Balloon valvuloplasty of critical pulmonary valve stenosis in a premature neonate // M.Hofbeck, H.Sinnger, G.Buheitel [et al.] // Pediatr. Cardiol. — 1999. — № 20. — P.147.

123. *Jacobs, J.P.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: aortopulmonary window / J.P.Jacobs, J.A.Quintessenza, J.W.Gaynnor [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — № 69. — P.44.

124. *Jacobs, J.P.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrial septal defect // J.P.Jacobs, J.A.Quintessenza, R.P.Burke [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — № 69. — P.18.

125. *Jacobs, J.P.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrioventricular canal defect / J.P.Jacobs, R.P.Burke, J.A.Quintessenza [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — № 69. — P.36.

126. *Jacobs, J.P.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: ventricular septal defect / J.P.Jacobs, R.P.Burke, J.A.Quintessenza [et al.] // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — № 69. — P.25.

127. *Jacobs, M.L.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle / M.L.Jacobs, J.E.Mayer // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — № 69. — P.197.

128. *Jaggers, J.J.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries / J.J.Jaggers, D.E.Cameron, J.R.Herlong [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – № 69. – P.205.

129. *Kirklin, J.W.* Cardiac surgery / J.W.Kirklin, B.G.Barrat-Boues. – 1986.

130. *Kirklin, J.W.* Ventricular septal defect / J.W.Kirklin, B.G.Barrat-Boues // Cardiac surgery. – New York: Churchill Livingstone, 1993.

131. *Lacour-Gayet, F.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: right ventricular outflow tract obstruction-intact ventricular septum / F.Lacour-Gayet // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – № 69. – P.83.

132. *Lewis, A.B.* Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum / A.B.Lewis, W.Wells, G.G.Lindesmith [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1986. – № 91. – P.835.

133. *Macartney, F.J.* Classification and nomenclature of congenital heart defects / F.J.Macartney // Surgery for congenital heart disease / eds. J.Stark, M. de Leval. – Philadelphia: WB Saunders, 1994.

134. *Mavroudis, C.* Pediatric Cardiac Surgery / C.Mavroudis, C.L.Backer. – 3rd ed. – Mosby: An Affiliate of Elsevier, 2003.

135. *McGoon, D.C.* Late results after extracardiac conduit repair for congenital cardiac defects / D.C.McGoon, G.K.Danielson, F.J.Puga [et al.] // Am. J. Cardiol. – 1982. – № 49. – P.1741.

136. *Moss, A.J.* Heart disease in infant, children and adolescents / A.J.Moss, F.H.Adams, G.C.Emmanouilides. – 5th ed. – Baltimore: Williams and Wilkins, 2001.

137. *Rashkind, W.J.* Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries / W.J.Rashkind, W.W.Miller // JAMA. – 1966. – Vol.196. – P.991 – 992.

138. *Reitz, B.* Heart-lung transplantation: successful therapy for patients with pulmonary vascular disease / B.Reitz, J.Wallwork, S.Hunt [et al.] // New Engl. J. Med. – 1982. – Vol.306. – P.557 – 564.

139. *Silverman, N.* Efficacy of pulmonary artery banding in infants with complete atrioventricular canal / N.Silverman, S.Levitsky, E.Ficher [et al.] // Circulation. – 1983. – № 68. – P.148.

140. *Stock, U.A.* Tissue-engineered valved conduits in the pulmonary circulation / U.A.Stock, M.Nagashima, P.N.Khalil [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2000. – № 119. – P.732.

141. *Tchervenkov, C.I.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet left



ventricle / C.I.Tchervenkov, H.W.Walters, V.F.Chu // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – № 69. – P.264

142. *Tchervenkov, C.I.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: hypoplastic left heart syndrome / C.I.Tchervenkov, M.L.Jacobs, S.A.Tahta // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – № 69. – P.170.

143. *Tchervenkov, C.I.* The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia-ventricular septal defect / C.I.Tchervenkov, N.Roy // Ann. Thorac. Surg. – 2000. – № 69. – P.97.

144. *Turley, K.* The changing role of palliative procedures in the treatment of infants with congenital heart disease / K.Turley, W.Y.Tucker, P.A.Ebert // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1980. – Vol.79. – P.194 – 201.

145. *Van Praagh, R.* Dextracardia, mesocardia and levocardia: the segmental approach in congenital heart disease / R.Van Praagh, P.Vlad // Heart disease in infancy and childhood / eds. J.D.Kelt, R.D.Rowe, P.Vlad. – New York: Macmillan, 1978.

146. *Van Praagh, R.* Terminology of congenital heart disease: glossary and commentary / R.Van Praagh // Circulation. – 1977. – № 56. – P.139.

147. *Yacoub, M.H.* Anatomic correction of the syndrome of prolapsing right coronary aortic cusp, dilatation of the sinus of Valsalva, and ventricular septal defect / M.H.Yacoub, H.Khan, G.Stavri [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1997. – № 113. – P.253.

## ПРИЛОЖЕНИЕ

### Тест-анкета «Оценка состояния новорожденного с подозрением на ВПС»

№	Прогностически значимый признак	Баллы
1	<b>Анамнез</b>	
	Недоношенность	-2
	Аспирация околоплодных вод (особенно меконниальная)	-2
	Показатель шкалы Апгар:	
	3—5	-2
	5—7	0
	7—9	1
2	<b>Динамика состояния</b>	
	Положительная без медицинской поддержки	2
	Тяжелое состояние с момента рождения	-2
	Ухудшение к 3—4-й нед жизни	4
	Резкое ухудшение через несколько часов после рождения	5
3	<b>Частота дыхания в покое, число дыханий в 1 мин</b>	
	40 и менее (брадипноеэ с эпизодами апноэ)	3
	40—60	0
	60—80	2
	80—100	4
4	<b>Частота сердечных сокращений в покое, уд/мин</b>	
	Менее 110	0
	110—140	-3
	140—150	0
	160—180	1
	Более 180	5
5	<b>Окраска кожных покровов</b>	
	Физиологическая	2

№	Прогностически значимый признак	Баллы
	Акроцианоз	0
	Мраморность	4
	Тотальный цианоз	5
	Дифференцированный цианоз	5
6	<b>Периферический пульс</b>	
	Удовлетворительного наполнения на всех конечностях	0
	Не определяется на бедренной артерии	5
	Симметрично снижен	5
7	<b>Аускультативная картина сердца</b>	
	Систолический на 1/6 шум на основании сердца	0
	Систолический на 2/6—3/6 шум вдоль левого края грудины	2
	Систолический на 2/6 шум с максимумом в области спины	4
	Отсутствие шума в сердце	-1
8	<b>Динамика шума</b>	
	Появляется через несколько часов или дней после рождения	0
	Выслушивается в родильном зале	4
	Нарастает с ухудшением состояния	3
	Исчезает с ухудшением состояния	6
9	<b>Динамика массы тела в первые дни жизни</b>	
	Нормальная потеря	0
	Нет динамики	1
	Патологическая прибавка	2
10	<b>Диурез</b>	
	Нормальный	0
	Стимулируется мочегонными препаратами	2
	Олигурия, переходящая в анурию	3
11	<b>Аускультативная картина со стороны легких</b>	
	Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет	0
	Очаговые нарушения	-2
	Постоянная крепитация по всем полям	1
12	<b>Динамика состояния при использовании кардиотонических препаратов</b>	
	Не применялись	0

№	Прогностически значимый признак	Баллы
	Положительная	2
	Нет динамики	3
13	<b>Проба с дыханием кислородом</b>	
	Положительная	-2
	Отрицательная	6
14	<b>Артериальное давление — <i>руки/ноги</i></b>	
	Равное	0
	Постоянный градиент давления более 30 мм рт. ст.	5
	Системная гипотония	5
15	<b>ЭКГ</b>	
	Без особенностей	0
	Гипертрофия правых отделов сердца	4
	Гипертрофия левого желудочка или комбинированная	2
	Патологическое отклонение ЭОС влево	5
16	<b>Рентгенография органов грудной клетки</b>	
	Нормальные размеры сердца	-1
	Умеренное увеличение	3
	Кардиомегалия	4
17	<b>Легочные поля</b>	
	Без патологии	3
	Очаговая инфильтрация	-2
	Усиление легочного рисунка	2
	Диффузное снижение пневматизации	5
	Обеднение легочного рисунка	4
	Другие изменения	-5
18	<b>Сатурация O<sub>2</sub>, %</b>	
	95—100	0
	90—95	2
	80—90	1
	Менее 80	4
19	<b>КЩС (pO<sub>2</sub>)</b>	
	Норма	-2
	Умеренно снижено	0

№	Прогностически значимый признак	Баллы
	Менее 30 мм рт. ст.	3
20	<b>КЩС (рСО<sub>2</sub>)</b>	
	рН — норма, рСО <sub>2</sub> — норма	1
	рН снижено, рСО <sub>2</sub> повышено	-2
	рН снижено, рСО <sub>2</sub> — норма	2
	рН снижено, рСО <sub>2</sub> снижено	3

## СОДЕРЖАНИЕ

<i>Предисловие</i> .....	5
1. Клинические типы врожденных пороков сердца, их классификации .....	11
1.1. Классификации сердечной недостаточности .....	14
1.2. Особенности кровообращения и морфофункционального строения сердца плода и новорожденного .....	18
1.2.1. Кровообращение плода .....	18
1.2.2. Кровообращение новорожденного .....	22
2. Критические состояния в периоде новорожденности .....	28
3. Основы диагностики врожденного порока сердца .....	43
3.1. Алгоритм диагностики врожденного порока сердца у новорожденных и лечение на дооперационном этапе .....	43
3.2. Экспертная оценка качества диагностики и лечения ВПС у детей в стационарах I и II уровня до и после внедрения ее алгоритма .....	51
4. Клинические синдромы при врожденных пороках сердца .....	66
4.1. Синдром артериальной гипоксемии .....	66
4.2. Синдром сердечной недостаточности .....	70
4.3. Легочная гипертензия .....	73
5. Врожденные пороки сердца с левосторонним сбросом крови .....	77
6. Врожденные пороки сердца при гемодинамике, зависящей от функции фетальных коммуникаций .....	83
6.1. Атрезия и критический стеноз легочной артерии .....	83
6.2. Транспозиция магистральных сосудов .....	86
6.3. Атрезия трикуспидального клапана и синдром гипоплазии правого сердца .....	90
6.4. Тотальный аномальный дренаж легочных вен .....	94
6.5. Синдром гипоплазии левого сердца .....	97
6.6. Коарктация аорты и перерыв дуги аорты .....	100
6.7. Критический стеноз аорты .....	104
7. Врожденные пороки сердца при гемодинамике, независимой от функции фетальных коммуникаций .....	107
7.1. Открытый атриовентрикулярный канал .....	107

7.2. Дефект межжелудочковой перегородки и двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка без стеноза легочной артерии .....	111
7.3. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола, или синдром Бланда – Уайта – Гарланда ...	115
7.4. Дефект межпредсердной перегородки .....	118
7.5. Открытый артериальный проток .....	120
7.6. Общий артериальный ствол .....	123
7.7. Тетрада Фалло .....	126
<i>Заключение</i> .....	130
<i>Литература</i> .....	132
<i>Приложение. Тест-анкета «Оценка состояния новорожденного с подозрением на ВПС» .....</i>	<i>145</i>

*Научное издание*

*Миролюбов Леонид Михайлович*

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА  
У НОВОРОЖДЕННЫХ  
И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**

Литературный редактор *Л.И.Имханицкая*  
Обложка художника *Л.И.Яковлевой*  
Техническая редакция, компьютерная  
верстка *Ю.Р.Валиахметовой*  
Корректор *Е.Г.Суцилина*



**Комплексное оснащение  
лечебно-профилактических  
учреждений и клиничко-  
диагностических  
лабораторий**

**ДЕЛЪРУС**

ПРОГРЕСС ВО ИМЯ ЖИЗНИ

**СЛУЖБА КРОВИ**

**БИОТЕХНОЛОГИИ**

**ЛАБОРАТОРИЯ**

**ДИАГНОСТИКА**

**ЭНДОСКОПИЯ**

**ХИРУРГИЯ**

**КАРДИОХИРУРГИЯ**

**СТЕРИЛИЗАЦИЯ**

**РАСХОДНЫЕ МАТЕРИАЛЫ**

**ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБСЛУЖИВАНИЕ**

**ЭФФЕРЕНТНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ**

**АНЕСТЕЗИОЛОГИЯ И РЕАНИМАЦИЯ**

**АКУШЕРСТВО, ГИНЕКОЛОГИЯ, НЕОНАТОЛОГИЯ**



ООО "Дельрус - Казань"  
420061, г.Казань,  
ул.Сеченова, 17, оф. 319  
Тел./факс: (843) 272-05-48, 272-05-78  
E-mail: delrus-k@ya.ru  
<http://www.delrus.ru/med/>