**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БАШКОРТОСТАН**

**БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**РЕСПУБЛИКАНСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА**

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ДИСПАНСЕР**

**РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА, КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

**И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

**ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

**Методические рекомендации**

**УФА - 2000**

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БАШКОРТОСТАН**

**БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**РЕСПУБЛИКАНСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА**

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ДИСПАНСЕР**

|  |  |
| --- | --- |
| “СОГЛАСОВАНО”Проректор БГМУ лечебной работе, профессор\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_У.Р.Хамадьянов“\_\_\_\_”\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2000 г.\_\_\_\_\_\_\_ | “УТВЕРЖДАЮ”Первый заместитель министраздравоохранения РБ\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_А.В.Волгарев“\_\_\_\_”\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2000 г. |

**РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА, КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

**И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

**ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

**Методические рекомендации**

**УФА - 2000**

УДК 616-053.1:616.12-007.2-07-08:362.147:616-053.3

Ранняя диагностика, консервативное лечение и диспансерное наблюдение при врожденных пороках сердца у детей: Методические рекомендации. - Уфа: Изд - во БГМУ, 2000. - 25 с.

В методических рекомендациях отражены вопросы раннего выявления и диагностики врожденных пороков сердца, значение инструментальных методов исследования. Освещены методы интенсивной терапии при различных осложнениях. Уделено внимание организации медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца на различных этапах.

Методические рекомендации предназначены для педиатров, детских кардиоревматологов, врачей функциональной диагностики, акушеров - гинекологов, клинических ординаторов, интернов, курсантов института последипломного образования, студентов медицинских вузов.

Составители: канд.мед.наук С.Ш.Мурзабаева, канд.мед.наук В.А.Малиевский, канд.мед.наук Л.Л.Гурьева, Ф.И.Зубаирова, Р.Н.Валеева, Ю.Б.Ионис, В.П.Новикова

Рецензент: академик РАЕ, профессор Э.Н.Ахмадеева

 Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из наиболее частых форм врожденной патологии человека. Среди всех врожденных пороков развития пороки сердечно-сосудистой системы занимают третье место после аномалий опорно-двигательного аппарата и ЦНС (Carter C., 1967; Engle M. et al., 1977). Данные о популяционной частоте ВПС варьируют в широких пределах: от 2 до 10 (в среднем 6-8) на 1000 новорожденных. В более старших возрастных группах распространенность ВПС значительно снижается, что обусловлено высокой смертностью детей в первые месяцы жизни: на первом году жизни умирает 50-90% больных детей, из них 20-43% - в период новорожденности. По данным эпидемиологического обследования 22000 детей, проживающих в различных регионах России, распространенность ВПС составляет 3,5, а заболеваемость - 0,71 на 1000 детского населения. В 1999 году распространенность ВПС в Республике Башкортостан составила 3,69 на 1000 детского населения, заболеваемость - 0,51. ВПС явились причиной смерти 93 грудных детей, что в структуре младенческой смертности составило 12,2%. В структуре младенческой смертности от врожденных пороков развития пороки сердца заняли первое место (43,4%).

**ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ**

В этиологической структуре ВПС выделяют следующие группы факторов:

1) мультифакториальное наследование с полигенным наследственным компонентом, то есть взаимодействие генетических, внешнесредовых и экологических тератогенных факторов ;

2) в последние годы большое внимание уделяется вирусной инфекции, перенесенной во время беременности, и трансплацентарной передаче вирусов от матерей с персистирующей формой инфекции. Достоверно установлена роль энтеровирусов, цитомегаловирусов, вирусов краснухи, кори, гриппа;

3) хромосомные аберрации (около5%), среди которых наиболее часто (4-5,1%) встречается болезнь Дауна;

4) генные мутации (2-3%).

Наиболее опасно воздействие тератогенных факторов в так называемый критический период - период эмбриогенеза, отличающийся повышенной чувствительностью к повреждающему действию факторов внешней среды. Этот период совпадает с периодом плацентации (3-6-я неделя). Формирование основных анатомических структур сердца завершается к началу 9-й недели внутриутробного развития. Поэтому предельный срок, в течение которого тератогенные факторы могут вызвать порок развития сердечно-сосудистой системы (тератогенетический терминационный период), заканчивается 8-й неделей.

Аномалии развития сердца и магистральных сосудов приводят к различным нарушениям гемодинамики, которые подразделяются на *первичные*, возникающие сразу же после рождения ребенка, и *вторичные*, являющиеся следствием течения ВПС.

**Первичные нарушения гемодинамики**

1. Гиперволемия малого круга кровообращения развивается в результате сброса крови из левых в правые отделы сердца вследствие градиента давления между ними (дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, открытый артериальный проток).
2. Затруднение выбросу крови из желудочков сердца вследствие стеноза их выходных отделов и магистральных сосудов.
3. Затруднение в наполнении желудочков кровью (сужение атриовентрикулярных клапанов).
4. Врожденная клапанная недостаточность, приводящая к объемной перегрузке соответствующего желудочка.
5. Гиповолемия малого круга кровообращения со сбросом венозной крови в большой круг кровообращения ( тетрада Фалло).

**Вторичные нарушения гемодинамики** развиваются вследствие возникновения вторичных анатомических процессов в сосудах малого круга кровообращения или в миокарде.

I. Легочная гипертензия.

II. Различные формы декомпенсации сердечной деятельности (сердечная недостаточность).

III. Артериальная гипертензия в сосудах верхнего отдела и гипотензия в нижних отделах туловища (коарктация аорты).

**ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

**ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

С 1993 года в Республике Башкортостан проводится ультразвуковое обследование беременных с целью выявления врожденных пороков развития плода. На основании Приказа N 286 - Д от 4.05.96 г. обследование беременных должно проводиться при сроке беременности 16 - 20 недель. По литературным данным на ранних сроках беременности можно выявить до 70% ВПС. Диагностика их во внутриутробном периоде позволяет сократить рождаемость детей с данной патологией (за счет прерывания беременности), а также повысить качество медицинской помощи новорожденным за счет организации родовспоможения в перинатальных центрах, обеспеченных высококвалифицированными кадрами и оснащенных соответствующей аппаратурой для интенсивной терапии.

 Повышению качества ультразвукового скрининга может способствовать повторное обследование беременных высокого риска рождения детей с ВПС в Республиканском перинатальном центре.

 Факторами риска рождения детей с ВПС являются:

А. Со стороны плода:

* экстракардиальные аномалии;
* хромосомные нарушения;
* нарушения ритма сердца;
* выпот в перикарде, асцит;
* гипотрофия плода.

Б. Со стороны матери:

* врожденный порок сердца (в т.ч. и у отца);
* сахарный диабет;
* перенесенная инфекция;
* прием лекарственных препаратов;
* контакт с красителями, различными видами топлива (в т.ч. отца).

**Таблица 1**

**КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Нарушение гемодинамики | Без цианоза | С цианозом |
| С обогащением малого круга кровообращения | Открытый артериальный проток, дефекты межже­лудочковой и межпред­серд­ной перегородок, атрио­вентрикулярная коммуникация | Транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол. Комплекс Эйзенменгера |
| С обеднением малого круга кровообращения | Изолированный стеноз легочной артерии | Болезнь Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии. Общий артериальный ствол. Болезнь Эбштейна |
| С обеднением большого кругакровообращения | Изолированный аорталь-ный стеноз. Коарктация аорты |  |
| Без нарушений гемодинамики | Истинная и ложная декстрокардия, аномалии положения дуги аорты и ее ветвей, небольшой дефект межжелудочковой перегородки (в мышечной части) |  |

**ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ**

**ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

 Ранняя диагностика ВПС сердца входит в компетенцию неонатологов и участковых педиатров. Однако в связи с особенностями кровообращения в неонатальном периоде типичные клинические проявления ВПС могут обнаруживаться через несколько дней или недель после рождения, а сохранение транзиторного кровообращения при некоторых заболеваниях новорожденных (пневмонии, пневмопатии, родовая травма) может симулировать ВПС. Поэтому основной задачей неонатологов является не топическая диагностика порока, а его своевременное выявление.

**А. Анамнез**.

 При сборе анамнеза особое внимание следует уделять течению антенатального периода, в том числе возможному влиянию различных тератогенных факторов (заболевания матери в первом триместре беременности, прием ею лекарственных препаратов, наличие профессиональных вредностей, воздействие радиации и т.д.). Определенное значение имеют наследственная отягощенность по сердечно - сосудистым заболеваниям, родственные браки, возраст родителей, неблагоприятный акушерский анамнез ( выкидыши, аборты).

 **Б. Клиническое обследование**.

 Наиболее значимыми клиническими проявлениями ВПС в периоде новорожденности являются *цианоз* и *сердечная недостаточность*; менее достоверны сердечные шумы и нарушения ритма.

 Специфическим симптомом ВПС является *генерализованный цианоз* центрального характера, обусловленный сбросом крови справа налево, то есть поступлением венозной крови в артериальное русло. Кожные покровы и слизистые оболочки имеют насыщенно - синюю окраску. При некоторых ВПС патогномоничным является дифференцированный цианоз, то есть его наличие только на верхней или нижней половине туловища. Для дифференциальной диагностики с “респираторным” цианозом важное значение имеет тест с ингаляцией 100% кислорода в течение 10 минут: при заболеваниях легких цианоз уменьшается, а рО2 повышается более 100 мм рт.ст., при ВПС синего типа цианоз практически не уменьшается, а рО2 повышается не более чем на 10 мм рт.ст.

 *Сердечная недостаточность* проявляется кардиомегалией и застойными явлениями по большому и малому кругу кровообращения. Левожелудочковая недостаточность характеризуется тахикардией, ритмом галопа, одышкой, хрипами в легких. Для правожелудочковой недостаточности характерны гепатомегалия, расширение шейных вен, периферические отеки. Диагностическая значимость сердечной недостаточности возрастает при ее сочетании с цианозом.

 Сердечные шумы могут обнаруживаться у 60-70% новорожденных, и в большинстве случаев они обусловлены постнатальной перестройкой легочного кровообращения и сменой доминанты правого желудочка на левый. Эти же факторы определяют закономерности появления патологических шумов. При ВПС со сбросом крови слева направо (дефект межжелудочковой перегородки, атриовентрикулярная коммуникация) шумы появляются на 3-5-й дни жизни. При стенозах аорты и легочной артерии шумы выслушиваются с первых часов жизни ребенка.

 Нарушения ритма чаще имеют экстракардиальное происхождение, но в ряде случаев могут сочетаться с ВПС.

 В более поздние периоды жизни ребенка о наличии ВПС могут свидетельствовать:

* частые затяжные бронхолегочные заболевания (ВПС с обогащением малого круга кровообращения);
* симптомы хронической тканевой гипоксии: “барабанные палочки” и “часовые стекла” (ВПС с цианозом);
* “сердечный горб”;
* систолическое или диастолическое дрожание над областью сердца;
* патологическое раздвоение II тона над легочной артерией (ВПС с обогащением малого круга) или его металлический акцент (ВПС с легочной гипертензией);
* органические шумы, которые постепенно приобретают специфические особенности для каждого ВПС. Общими характеристиками органических шумов являются их высокая интенсивность, продолжительность, грубый характер, иррадиация за пределы сердечной области, независимость от положения тела. Для аускультативной характеристики систолического шума целесообразно использование 5 - балльной его оценки (UK & US Joint Report, 1960):

*1 балл - очень слабый* - непостоянный в циклах, временами сомнительный.

*2 балла - слабый* - более определенный, несомненный, но тихий, который при изменении положении тела или при дыхании может исчезать.

*3 балла - умеренный* - шум средней звучности, как правило, длинный, слышен тотчас после установки стетоскопа, при изменении положении тела, после нагрузки и при дыхании может изменяться , но совсем не исчезает.

*4 балла - сильный* - жесткий, чаще высокого тона, занимает обычно всю систолу и после нагрузки, как правило, усиливается.

*5 баллов - очень сильный* - подобный предыдущему, но более громкий шум. При ВПС наиболее часто отмечаются шумы интенсивностью 4 - 5 баллов, однако отсутствие шума не исключает наличие порока;

* асимметрия артериального давления на руках и ногах.

**В. Инструментальное обследование**.

1. *Электрокардиография (ЭКГ*) - позволяет выявить признаки гипертрофии различных отделов миокарда, а также сопутствующие нарушения ритма.

*ЭКГ - критерии гипертрофии миокарда правого предсердия:*

а) высокий (более 2 мм), остроконечный зубец Р в отведениях II, III, aVF (“Р - pulmonale”);

б) увеличение более 1,5 мм первой положительной фазы зубца Р в отведениях V1-2;

в) вертикальная ось предсердий (до +75о).

*ЭКГ - критерии гипертрофии миокарда левого предсердия:*

а) увеличение продолжительности зубца Р более 0,12 с в любом стандартном отведении;

б) двугорбый зубец Р с интервалом между вершинами более 0,04 с;

в) продолжительность второй отрицательной фазы зубца Р в отведении V1 более 0,04 с;

г) индекс Макруза (отношение продолжительности зубца Р к продолжительности интервала РR) более 1,6;

д) индекс Морриса (площадь терминального отрицательного отклонения зубца Р в отведении V1 - глубина, умноженная на продолжительность) более 0,04 мм/с.

*ЭКГ - признаки гипертрофии миокарда левого желудочка:*

у новорожденных*:*

а) отсутствие выраженного отклонения ЭОС вправо (<140

б) отношение R/S в отведенииV1 менее 1;

в) отношение R/S в отведении V6 более 1;

г) время внутреннего отклонения в V5,6 более 0,03 с;

 до 6 месяцев:

а) отсутствие соответствующего возрасту отклонения электрической оси сердца (ЭОС) вправо;

б) амплитуда RaVL больше 7 мм;

в) амплитуда RV6 больше 20 мм;

г) глубина QV5,6 больше 3 мм при RV5,6 больше 16 мм;

д) амплитуда SV1 больше 20 мм;

е) время внутреннего отклонения в V5,6 больше 0,04 с;

от 6 месяцев до 2 лет:

а) отсутствие соответствующего данному возрасту отклонения электрической оси сердца вправо;

б) амплитуда RaVL более 7 мм;

в) амплитуда RV6 более 22 мм;

г) глубина QV5,6 более 3 мм при RV6 больше 16 мм;

д) глубина SV1 больше 24 мм;

е) время внутреннего отклонения в V5,6 более 0,04 с;

от 2 до 12 лет:

а) отклонение ЭОС влево;

б) RaVL больше 8 мм (при горизонтальном положении ЭОС) и RaVF больше 8 мм (при вертикальном положении ЭОС);

в) амплитуда RV6 больше 25 мм;

г) глубина QV5,6 больше 4 мм, при этом RV5 больше 20 мм;

д) время внутреннего отклонения в левых грудных отведениях более 0,045 с;

е) T V5,6 уплощенный или отрицательный.

*ЭКГ - признаки гипертрофии миокарда правого желудочка:*

у новорожденных:

а) отношение R/S в отведении V1 более или равно 7;

б) амплитуда S вV6 более 10 мм;

в) отношение R/S в отведении V5 менее или равно 0,5;

г) время внутреннего отклонения в отведении V1,2 более 0,03 с;

д) форма qR в отведении V1,2;

е) амплитуда R в отведении V1 превышает возрастную норму;

до 6 месяцев:

а) RaVR более 6 мм;

б) RV4 более 8 мм;

в) RV1+SV5 более 10 мм;

г) R/S в V1 более 6;

д) qR в V1,2;

е) время внутреннего отклонения в V1,2 более 0,04 с;

ж) отклонение ЭОС вправо более +140о;

от 6 месяцев до 2 лет:

а) зубец RaVR более 5 мм;

б) RV1+SV5 более 10 мм;

в) R/S в V1 более 5;

г) форма qR в V1,2;

д) время внутреннего отклонения в V1,2 более 0,04с;

е) отклонение ЭОС вправо более 140о;

от 2 до 12 лет:

а) RaVR более 4 мм;

б) RV1 более 17 мм;

в) R/S в V1 более 4;

г) форма qR в V1,2;

д) время внутреннего отклонения в V1,2 более 0,03 с;

е) отклонение ЭОС вправо более 110о.

*2.Фонокардиография (ФКГ*) позволяет проводить графическую регистрацию и анализ аускультативных проявлений порока.

Большое диагностическое значение имеют патологические изменения II тона и его компонентов. Раздвоение II тона обусловлено удлинением систолы правого желудочка вследствие препятствия оттоку крови из него (стеноз легочной артерии) или гиперволемии малого круга кровообращения. При стенозе легочной артерии и уменьшении кровотока в малом круге легочный компонент II тона ослаблен, при ВПС с обогащением малого круга (ДМЖП, ДМПП, ОАП) - усилен. При легочной гипертензии происходят слияние усиленного легочного компонента с аортальным и появление единого высокоамплитудного II тона, а также систолического тона изгнания.

При описании и оценке шумов учитываются следующие их параметры: фазовость (систолический, диастолический, систоло - диастолический), форма (ромбовидная, веретенообразная, лентовидная, убывающая, нарастающая), амплитуда (малая - менее половины амплитуды I тона, средняя - от половины до целой амплитуды I тона, большая - выше амплитуды I тона), частотная характеристика ( низко-, средне-, высокочастотный шум). Так называемые шумы изгнания отмечаются при ВПС с выбросом крови из одной полости в другую (ДМЖП, стеноз аорты и легочной артерии) и , как правило, имеют ромбовидную форму. При небольшом градиенте давления возможна веретенообразная форма шума.

*3. Эходопплеркардиография (ЭхоДКГ*) позволяет в большинстве случаев установить анатомический вариант ВПС, увеличение отделов сердца, особенности внутрисердечной гемодинамики, оценить систолическую и диастолическую функции миокарда, рассчитать давление в легочной артерии и правом желудочке, выявить патологические потоки крови.

*4. Рентгенография сердца* в 3 проекциях с контрастированием пищевода позволяет выявить увеличение отделов сердца, оценить гемодинамику малого круга кровообращения, положение сердца в грудной клетке, форму сердечной тени, которая при многих ВПС имеет характерные особенности.

**ЭТАПЫ ДИАГНОСТИКИ**

 **ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

**I этап** - выявление врожденного порока сердца на уровне первичного звена здравоохранения.

 Для диагностики ВПС при массовых обследованиях детского населения НИИ педиатрии РАМН разработаны следующие скрининг - критерии:

1. В возрасте до 1 года обнаруживали шум в сердце или подозревали порок сердца.
2. Цианоз во время кормления и плача в анамнезе и(или) бледность, или синюшность кожи и слизистых оболочек при осмотре.
3. Одышка в покое или при физической нагрузке.
4. Отставание в физическом развитии или развитии нижней половины тела.
5. II тон во втором межреберье слева акцентирован и(или) постоянно раздвоен, или сильно ослаблен.
6. Систолический шум III-V степени громкости органического характера во втором, третьем или четвертом межреберье слева.
7. Непрерывный систолодиастолический шум во втором межреберье слева.
8. Шум проводится за пределы сердца и(или) на спину.
9. Отсутствие пульса на артерии тыла стопы.
10. АД систолическое (диастолическое) на руках выше, чем на ногах, или равно ему.
11. Признаки гипертрофии правого предсердия (ЭКГ,ЭхоКГ).
12. Признаки гипертрофии правого желудочка (ЭКГ, рентгенологическое исследование).
13. Признаки гипертрофии левого желудочка (ЭКГ, ЭхоКГ или рентгенологическое исследование).
14. Признаки нарушения проводимости (ЭКГ).
15. Увеличение размеров и(или) деформация сердечно - сосудистой тени (расширение полостей, увеличение и выбухание отдельных сердечных дуг, гипертрофия стенки левого желудочка).
16. Признаки легочной гипертензии (усиление сосудистого рисунка корней, расширение сосудов и выбухание второй дуги слева).
17. Деформация аорты, изменение ее положения (праволежащая аорта).

 Условие диагноза: наличие любого признака, начиная с 5-го, или любых двух из первых 4 указывает на возможный врожденный порок сердца.

**II этап** - определение основных гемодинамических нарушений (состояние гемодинамики малого круга кровообращения: наличие или отсутствие цианоза).

*Признаки гиперволемии малого круга кровообращения.*

Клинические: одышка с участием вспомогательной мускулатуры, рецидивирующие затяжные бронхолегочные заболевания, усиление II тона над легочной артерией.

ЭКГ: гипертрофия миокарда правого желудочка и предсердия.

ФКГ: раздвоение и усиление легочного компонента II тона.

ЭхоКГ: расширение легочной артерии, повышение давления в легочной артерии и правом желудочке, повышенная экскурсия клапана легочной артерии.

Рентгенография органов грудной клетки: выбухание дуги легочной артерии, расширение правого корня легкого, симптом “вишен” - округлые тени в прикорневой зоне (ортогональное сечение переполненных кровью ветвей легочной артерии), усиление легочного рисунка.

*Признаки обеднения малого круга кровообращения* (обусловлены стенозом легочной артерии).

Клинические: ослабление или отсутствие II тона над легочной артерией.

ЭКГ: гипертрофия миокарда правого желудочка по типу систолической перегрузки, гипертрофия миокарда правого предсердия.

ФКГ: снижение амплитуды или отсутствие II тона над легочной артерией.

ЭхоКГ: стеноз легочной артерии, турбулентный систолический кровоток в легочной артерии.

Рентгенография ОГК: западение дуги легочной артерии, узкий правый корень легкого, обеднение легочного рисунка.

 *Признаки центрального цианоза*: синюшняя окраска кожи и слизистых, “барабанные палочки”, “часовые стекла”, компенсаторная полицитемия (повышение концентрации гемоглобина более 150 - 160 г/л).

**III этап** - уточнение анатомического варианта порока сердца, фазы течения, осложнений. Данный этап осуществляется на уровне Республиканской детской клинической больницы, Республиканского кардиологического диспансера, кардиохирургического отделения. С этой целью детям проводятся рентгенография сердца в 3 проекциях, ЭхоДКГ, зондирование полостей сердца и ангиокардиография (по показаниям).

**ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ**

**ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

1. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ.

А. БЕЗ ЦИАНОЗА

***1. Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП*)** - порок, характеризующийся наличием сообщения между левым и правым желудочками.

*Гемодинамика.* Вследствие градиента давления между левым и правым желудочками в систолу происходит сброс крови из левого в правый желудочек, затем в легочную артерию и малый круг кровообращения, откуда кровь возвращается в левые отделы сердца. Таким образом, ДМЖП характеризуется гиперволемией малого круга кровообращения и объемной перегрузкой правого желудочка и левых отделов сердца. При маленьких дефектах (до 5 мм) в мышечной части межжелудочковой перегородки (вариант Толочинова-Роже) гемодинамические нарушения отсутствуют или выражены незначительно.

*Критерии диагностики*:

*Клинико-анамнестические*:

* частые затяжные бронхолегочные заболевания в раннем возрасте;
* гипотрофия;
* кардиомегалия (“сердечный горб”, разлитой сердечный толчок, расширение границ сердечной тупости во все стороны);
* тотальная сердечная недостаточность (одышка с участием вспомогательной мускулатуры, тахикардия, гепатоспленомегалия, застойные влажные хрипы в нижних отделах легких);
* **систолическое дрожание в III-IV межреберье слева от грудины;**
* **раздвоение и усилением II тона над легочной артерией;**
* **интенсивный продолжительный систолический шум с зоной максимального звучания в III-IV межреберье слева от грудины.**

II.*Инструментальные*:

1. ЭКГ: признаки гипертрофии миокарда левого или обоих желудочков;
2. ФКГ: расщепление и усиление легочного компонента II тона над легочной артерией, высокоамплитудный высокочастотный пан- или голосистолический шум punct.max. в III-IV межреберье слева от грудины;
3. ЭхоКГ: визуализация дефекта межжелудочковой перегородки с определением его размеров и локализации, расширение полостей левых и правых отделов сердца.
4. R-графия сердца: усиление легочного рисунка за счет артериальной гиперволемии (преимущественно в прикорневой зоне), увеличение II дуги в прямой проекции, расширение сердечной тени за счет левых и правых отделов.

Примечание: при мышечном ДМЖП (вариант Толочинова-Роже) нередко единственным признаком является громкий скребущий систолический шум в IV межреберье слева от грудины (“много шума из ничего”).

***2. Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП****)* - порок, характеризующийся наличием сообщения между предсердиями.

*Гемодинамика* при ДМПП отличается сбросом крови из левого предсердия в правое, что обусловлено наличием градиента давления между ними. Далее увеличенный объем крови поступает в правый желудочек и легочную артерию и через малый круг кровообращения возвращается в левое предсердие. В связи с низкими значениями градиента (около 5 мм рт.ст.) сброс крови и гемодинамические нарушения выражены незначительно. Таким образом, для ДМПП характерны гиперволемия малого круга кровообращения и объемная перегрузка правых отделов сердца.

*Критерии диагностики*:

1. *Клинико-анамнестические:*
* жалобы на быструю утомляемость, одышку, сердцебиение при физической нагрузке (не у всех больных);
* **расщепление и усиление легочного компонента II тона над легочной артерией;**
* **систолический шум малой или средней интенсивности над легочной артерией (возникновение шума обусловлено относительным стенозом легочной артерии вследствие несоответствия ее размеров увеличенному объему крови).**
1. *Инструментальные:*
2. ЭКГ: отклонение электрической оси сердца (ЭОС) вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого желудочка и предсердия;
3. ФКГ: постоянное расщепление II тона (на 0,03-0,08 с) с усилением легочного компонента, высокочастотный систолический шум ромбовидной или веретенообразной формы над легочной артерией;
4. ЭхоКГ: визуализация дефекта межпредсердной перегородки, расширение полостей правого желудочка и предсердия, легочной артерии, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, увеличение амплитуды экскурсии трикуспидального клапана;
5. R-графия сердца: усиление легочного рисунка за счет артериальной гиперволемии, выбухание дуги легочной артерии, увеличение тени сердца за счет правых отделов (преимущественно в косых проекциях).

***3. Открытый артериальный проток (ОАП*)** - порок, характеризующийся функционированием артериального (Боталлового) протока, соединяющего аорту и легочную артерию, после периода новорожденности.

Г*емодинамика*: под влиянием градиента давления между аортой (100-120/50-60 мм рт.ст.) и легочной артерией (30/0 мм рт.ст.) происходит сброс крови из аорты в легочную артерию, откуда она поступает в малый круг кровобращения и возвращается в левые отделы сердца. Сброс крови происходит как в систолу, так и в диастолу. Повторная циркуляция увеличенных объемов крови приводит к гиперволемии малого круга кровообращения и объемной перегрузке левого предсердия и желудочка.

*Критерии диагностики:*

1. *Клинико-анамнестические*:
* усиление и смещение верхушечного толчка вниз и влево;
* **систолодиастолическое дрожание у основания сердца и в яремной ямке**;
* быстрый и высокий пульс;
* повышение систолического и снижение диастолического АД;
* расширение границ сердечной тупости влево;
* **расщепление и усиление легочного компонента II тона над легочной артерией;**
* **непрерывный систолодиастолический грубый “машинный” шум с punct.max. во II межреберье слева от грудины, проводящийся в межлопаточное пространство.**
1. *Инструментальные:*
2. ЭКГ: признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и предсердия;
3. ФКГ: расщепление и усиление легочного компонента II тона над легочной артерией, непрерывный систолодиастолический шум, нарастающий ко II тону и постепенно убывающий в диастоле, с эпицентром во втором межреберье слева от грудины;
4. ЭхоКГ: расширение полостей левого желудочка и предсердия, регистрация непрерывного турбулентного систолодиастолического потока в легочной артерии на уровне бифуркации, признаки объемной перегрузки левого желудочка (увеличение амплитуды движения межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка);
5. R-графия сердца: усиление легочного рисунка за счет артериальной гиперволемии, выбухание дуги легочной артерии, увеличение сердечной тени за счет левых отделов, расширение восходящей аорты.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

 С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

Б. С ЦИАНОЗОМ

***Транспозиция магистральных сосудов (ТМС***) - порок, при котором аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия - от левого. Оба магистральных сосуда имеют параллельный ход, при этом аорта располагается справа и спереди от легочной артерии.

*Гемодинамика*. Кровоток при ТМС осуществляется по двум разобщенным кругам кровообращения. Венозная кровь из правого желудочка поступает в аорту и в большой круг кровообращения, вызывая развитие цианоза центрального характера с момента рождения ребенка; затем возвращается в правые отделы сердца. Артериальная кровь из левого желудочка поступает в легочную артерию и, пройдя малый круг кровообращения, возвращается в левые отделы сердца. Поскольку при данном ВПС имеется разобщение малого и большого круга кровообращения, жизнь больных возможна только при наличии компенсирующих дефектов, через которые происходит смешение венозной и артериальной крови: ДМЖП (61%), открытое овальное окно (33%), ОАП (8,5 %), ДМПП (5,7 %).

*Критерии диагностики:*

I. *Клинико - анамнестические:*

* **цианоз кожи и слизистых с рождения ребенка;**
* **одышка с рождения;**
* **застойная сердечная недостаточность, рефрактерная к медикаментозному лечению;**
* гипотрофия;
* расширение границ сердечной тупости во все стороны.
1. Инструментальные:
2. ЭКГ: гипертрофия миокарда правого желудочка и предсердия;
3. ЭхоКГ: параллельное расположение магистральных сосудов, при котором аорта находится впереди и справа и отходит от правого желудочка;
4. рентгенография ОГК: выраженная кардиомегалия (“яйцо, лежащее на боку”), узкий сосудистый пучок в передней проекции и широкий в боковой.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ.

А. БЕЗ ЦИАНОЗА

 ***Изолированный клапанный стеноз легочной артерии (ИСЛА)***- ВПС, характеризующийся препятствием выбросу крови из правого желудочка в легочную артерию вследствие сращения створок ее клапана.

 *Гемодинамика* характеризуется наличием градиента давления между правым желудочком и легочной артерией и повышением давления в правых отделах сердца. В качестве механизма компенсации развивается гипертрофия миокарда правого желудочка и предсердия. У некоторых больных открытое овальное окно приводит к сбросу крови из правого в левое предсердие.

 ***Критерии диагностики:***

1. *Клинико - анамнестические:*
* одышка, усиливающаяся при физической нагрузке;
* боли в области сердца за счет дефицита коронарного кровотока в гипертрофированном миокарде;
* набухание и усиленная пульсация шейных вен;
* цианоз губ (при наличии открытого овального окна);
* усиление сердечного толчка;
* систолическое дрожание с максимумом над легочной артерией;
* расширение границ сердечной тупости вправо;
* усиление I тона над трехстворчатым клапаном (за счет повышения давления в правом желудочке);
* **ослабление или отсутствие II тона над легочной артерией;**
* **грубый интенсивный продолжительный систолический шум с максимумом над легочной артерией, проводящийся за пределы сердечной области;**
* правожелудочковая сердечная недостаточность (в терминальной стадии).
1. *Инструментальные:*
2. ЭКГ: отклонение ЭОС вправо, гипертрофия миокарда правого желудочка и предсердия;
3. ФКГ: расщепление II тона с ослаблением или отсутствием легочного компонента, высокоамплитудный высокочастотный шум ромбовидной формы с максимумом на легочной артерии, занимающий всю систолу;
4. R-графия сердца в 3 проекциях: обеднение легочного рисунка, постстенотическое выбухание дуги легочной артерии, увеличение правого желудочка и предсердия;
5. ЭхоКГ: визуализация деформированного клапана легочной артерии с определением его диаметра, расширение полостей правых желудочка и предсердия, гипертрофия миокарда межжелудочковой перегородки и передней стенки правого желудочка, увеличение скорости кровотока через клапан легочной артерии, определение градиента давления между правым желудочком и легочной артерией.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

 С ОБЕДНЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ

Б. С ЦИАНОЗОМ

 ***Тетрада Фалло*** - комбинированный ВПС, характеризующийся сочетанием четырех морфологических компонентов:

1. стенозом легочной артерии и выходного тракта правого желудочка,
2. большим субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки,
3. гипертрофией миокарда правого желудочка,
4. декстрапозицией (смещением вправо) аорты, которая “сидит верхом” над межжелудочковой перегородкой.

 *Гемодинамика* определяется наличием сообщения между желудочками и препятствием оттоку крови из правого желудочка. Во время систолы происходит сброс венозной крови из правого желудочка в аорту, что приводит к артериальной гипоксемии. Тяжесть порока зависит от степени сужения легочной артерии, которая определяет объем венозной крови, поступающей в большой круг кровообращения.

 ***Критерии диагностики*:**

1. *Клинико - анамнестические*:
* **цианоз центрального характера, появляющийся через определенный промежуток времени после рождения ( чаще через 3-4 месяца),**
* одышка, усиливающаяся при малейшей физической нагрузке,
* вынужденное положение ( на корточках или лежа с приведенными к животу ногами),
* симптомы “часовых стекол” и “барабанных палочек”,
* **ослабление II тона над легочной артерией,**
* **грубый систолический шум с максимальным звучанием над легочной артерией,** интенсивность которого находится в обратной зависимости от степени стеноза легочной артерии: чем значительнее стеноз, тем меньше шум;
* **одышечно - цианотичные приступы**, обусловленные спазмом выходного отдела правого желудочка. Во время приступа усиливаются нарушение оксигенации крови в легких и поступление венозной крови в аорту, что усугубляет гипоксию головного мозга. Клиническая картина характеризуется вынужденным положением больного, резким усилением одышки и цианоза, тахикардией, ослаблением или исчезновением шума. В тяжелых случаях возможны судороги, гипоксическая кома.
1. *Лабораторно - инструментальные*:
* общий анализ крови: полицитемия (повышение уровня гемоглобина до 250 г/л, эритроцитов до 8х1012/л);
* ЭКГ: значительное отклонение ЭОС вправо, резкая гипертрофия миокарда правого желудочка и предсердия;
* ФКГ: расщепление II тона с ослаблением легочного компонента, интенсивный систолический шум ромбовидной формы с punct.max. во II-III межреберье слева от грудины;
* R - графия сердца: обеднение легочного рисунка, западение дуги легочной артерии, расширение восходящей аорты, сердечная тень в виде “деревянного башмачка” (за счет смещения заостренного и приподнятого контура левого желудочка гипертрофированным правым желудочком);
* ЭхоКГ: декстрапозиция и расширение аорты, наличие большого подаортального ДМЖП, гипертрофия миокарда правого желудочка и межжелудочковой перегородки, сужение выходного отдела правого желудочка и легочной артерии, увеличение скорости и турбулентный характер кровотока в легочной артерии.

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА**

 **С ОБЕДНЕНИЕМ БОЛЬШОГО**

**КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ**

 ***Стеноз аорты*** - ВПС, характеризующийся препятствием выбросу крови из левого желудочка . В зависимости от места расположения сужения выделяют клапанный, надклапанный и подклапанный стенозы аорты. Клапанный стеноз возникает в результате сращения свободных краев створок и деформации клапана. Над- и подклапанный стенозы аорты чаще всего обусловлены наличием мембраны , располагающейся над или под клапанными створками.

 *Гемодинамика* характеризуется наличием градиента систолического давления между левым желудочком и аортой вследствие препятствия току крови. В качестве механизма компенсации развиваются гипертрофия миокарда левого желудочка и увеличение внутрижелудочкового давления.

 *Критерии диагностики:*

1. *Клинико - анамнестические*:
* утомляемость, сердцебиение и одышка при физической нагрузке,
* головокружения, обморочные состояния,
* боли в сердце стенокардитического характера вследствие дефицита коронарного кровотока,
* усиление и смещение влево верхушечного толчка,
* **систолическое дрожание во II межреберье справа, яремной ямке, сосудах шеи,**
* расширение границ сердечной тупости влево,
* **ослабление II тона над аортой,**
* **грубый “скребущий” систолический шум с максимальным звучанием во II межреберье справа от грудины, проводящийся на сосуды шеи.**
1. *Инструментальные:*
2. ЭКГ: отклонение ЭОС влево, гипертрофия миокарда левого желудочка, смещение ниже изолинии сегмента ST и инверсия зубца Т в отведениях V5-6;
3. ФКГ: ослабление II тона над аортой, высокочастотный систолический шум ромбовидной формы с punct.max. во II межреберье справа;
4. R - графия сердца: аортальная конфигурация сердечной тени ( выражена талия, верхушка закруглена и приподнята), постстенотическое расширение восходящей аорты;
5. ЭхоКГ: деформация клапана, сращение и неполное раскрытие створок, расширение восходящей аорты, турбулентный поток в восходящем отделе аорты.

 ***Коарктация аорты*** - врожденный порок, характеризующийся сегментарным сужением аорты в области ее перешейка на границе перехода дуги в нисходящую часть аорты.

 *Гемодинамика* характеризуется наличием двух режимов кровообращения: артериальной гипертензии в сосудах верхнего отдела туловища и конечностей и артериальной гипотензии - в нижних отделах.

 ***Критерии диагностики*:**

1. *Клинико - анамнестические*:
* головные боли, головокружения, носовые кровотечения за счет повышения АД,
* слабость и боли в ногах,
* усиленная пульсация межреберных артерий,
* **ослабление или отсутствие пульса на сосудах нижних конечностей (a. tibialis post., a. dorsalis pedis, а.femoralis),**
* **повышение АД на руках,**
* **снижение или отсутствие АД на ногах,**
* **систолический шум средней интенсивности во II-III межреберье слева от грудины и в межлопаточной области слева.**
1. *Инструментальные:*
2. ЭКГ: гипертрофия миокарда левого желудочка (у новорожденных сочетается с гипертрофией миокарда правого желудочка);
3. ФКГ: систолический шум ромбовидной формы, хорошо регистрирующийся на спине у края лопатки;
4. R - графия сердца: расширение восходящей аорты, увеличение сердечной тени за счет левого желудочка;
5. ЭхоКГ: гипертрофия миокарда левого желудочка, сужение аорты и наличие ускоренного турбулентного потока в области перешейка, увеличение левого предсердия

**ОСЛОЖНЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА.**

**Инфекционный (бактериальный) эндокардит** - тяжелое воспалительное заболевание эндокарда с преимущественным поражением клапанов.

Дети с ВПС представляют группу риска по развитию бактериального эндокардита в связи с тем, что при большинстве ВПС турбулентные потоки крови вызывают травматизацию эндокарда, формирование тромботических масс на клапанах и усиленную фиксацию микроорганизмов. Другим необходимым условием для развития бактериального эндокардита является наличие бактериемии, которая может развиваться у детей при наличии хронических очагов инфекции (кариес, хронический тонзиллит), манипуляциях на мочеполовом и желудочно-кишечном тракте, оперативной коррекции порока сердца, других инвазивных процедурах.

Наиболее высок риск развития бактериального эндокардита при следующих ВПС: тетрада Фалло (в том числе после наложения анастомоза), небольшой ДМЖП, открытый артериальный проток, все формы стеноза аорты, коарктация аорты, двустворчатый клапан аорты, а также у детей с оперированным сердцем и протезированными клапанами.

 Для установления диагноза бактериального эндокардита при врожденном пороке сердца необходимо учитывать следующие симптомы (В.И.Францев, В.Т.Селиваненко, 1986):

1) лихорадку неясной этиологии, в какой бы форме она не выражалась (субфебрильная, гектическая, интермиттирующая, постоянная, эпизодическая);

2) качественное изменение характеристики шумов или тонов сердца, выявляемое при динамическом наблюдении (глухость или громкость сердечных тонов, появление дополнительных шумов, исчезновение или уменьшение интенсивности звуковой картины);

3) своеобразную окраску кожных покровов (восковая бледность, пастозность, сероватые оттенки, синева под глазами, иктеричность, петехии);

4) увеличение размеров сердца, тахикардию и одышку, более выраженные, чем при данном пороке сердца и возрасте больного;

5) признаки недостаточности кровообращения, не купирующиеся применением только сердечных гликозидов;

6) увеличение селезенки;

7) динамические изменения ЭКГ;

8) нарушения функций печени и почек;

9) сдвиги белковых фракций крови с гипергаммаглобулинемией;

10) положительные дифениламиновую, сулемовую, тимоловую и сиаловую пробы.

**Сердечная недостаточность -** патологическое состояние, характеризующееся неспособностью сердца обеспечивать адекватное кровоснабжение органов и тканей.

 **С**ердечная недостаточность при ВПС развивается в результате различных патогенетических механизмов:

1. Перегрузка объемом развивается при ВПС с усиленным легочным кровотоком (ДМЖП, ОАП, ТМС, открытый атриовентрикулярный канал, общий артериальный ствол), а также при митральной и аортальной недостаточности.

2. Перегрузка давлением вследствие препятствия выбросу крови из желудочков сердца (стеноз и коарктация аорты, стеноз легочной артерии).

3. Миокардиальная недостаточность. В результате снижения сократительной способности миокарда она развивается при наличии сопутствующего фиброэластоза эндомиокарда и у оперированных больных.

Клиническая картина сердечной недостаточности при различных ВПС зависит от их гемодинамических особенностей и протекает по двум типам:

1. левожелудочковая недостаточность: одышка, тахикардия, “ритм галопа”;
2. правожелудочковая недостаточность: гепатомегалия (у детей раннего возраста может быть и спленомегалия), отеки.

Чаще встречается тотальная сердечная недостаточность.

 Медикаментозное лечение направлено на достижение симптоматического улучшения с целью подготовки ребенка к оперативному лечению.

 Препаратами выбора при сердечной недостаточности, обусловленной сбросом крови слева направо, являются петлевой диуретик фуросемид (доза 1 мг/кг) и калийсберегающий диуретик верошпирон (1 - 2 мг/кг). Благоприятный эффект оказывает ингибитор ангиотензинпревращающего фермента каптоприл, который снижает системное сосудистое сопротивление, уменьшает отношение легочный кровоток/системный кровоток и сброс крови. Доза препарата составляет не более 0,5 мг/кг. Дигоксин назначается по общепринятым схемам, однако более предпочтительно его назначение сразу в поддерживающей дозе, что позволяет избежать дигиталисной интоксикации.

 При врожденных пороках сердца с обогащением малого круга кровообращения на фоне острых интеркуррентных заболеваний может развиться острая левожелудочковая недостаточность, которая характеризуется нарастанием одышки смешанного характера, тахикардии, появлением обильных влажных хрипов в легких.

 *Принципы лечения острой левожелудочковой недостаточности*:

1. Придание возвышенного положения с опущенными ногами.
2. Обеспечение свободной проходимости дыхательных путей.
3. Снижение объема циркулирующей крови с помощью диуретиков - парентеральное введение 1% раствора лазикса в разовой дозе 1-2 мг/кг.
4. Снижение давления в малом круге кровообращения путем введения сосудорасширяющих препаратов: 2,4% раствора эуфиллина (4-5 мг/кг), 5% раствор пентамина (0,5-1 мг/кг).
5. Кардиотоническая терапия, заключающаяся в назначении сердечных гликозидов в дозе насыщения, которая вводится в 2-3 приема.

Таблица 2

Дозы сердечных гликозидов (мг/кг)

при внутривенном введении

|  |  |
| --- | --- |
| Препарат | Возраст |
|  | Новорожденные | 1 месяц - 2 года | Старше 2 лет |
| Строфантин ККоргликонДигоксин | 0,0070,010,02-0,03 | 0,010,0130,04 | 0,0070,010,03-0,04 |

1. Искусственная вентиляция легких.

**Легочная гипертензия** развивается при естественном течении пороков сердца с гиперволемией малого круга кровообращения. В формировании легочной гипертензии выделяют три фазы:

1. гиперволемическая фаза - характеризуется переполнением сосудов легких кровью;
2. смешанная фаза - повышение легочного сосудистого сопротивления и давления в легочной артерии в результате защитной вазоконстрикции, что приводит к уменьшению сброса крови слева направо;
3. склеротическая фаза - характеризуется развитием резко выраженного склероза сосудов легких, в результате которого прогрессивно повышается давление в легочной артерии и правом желудочке.

Для гиперволемической фазы характерна развернутая клиническая картина пороков, описанная выше. В смешанную фазу легочной гипертензии вследствие повышения давления в правых отделах сердца происходит уменьшение сброса крови “слева направо”: исчезают или уменьшаются одышка, сердечная недостаточность, интенсивность шума. По данным ЭКГ, ЭхоКГ, R-граммы появляется или нарастает перегрузка правых отделов сердца. Такая динамика свидетельствует о начале развития необратимых изменеий легочных сосудов и необходимости безотлагательного оперативного лечения. При дальнейшем прогрессировании легочной гипертензии (склеротическая фаза) давление в правых отделах сердца превышает давление в левых, что приводит к сбросу крови “справа налево” и формированию так называемого комплекса Эйзенменгера (под синдромом Эйзенменгера подразумевается ДМЖП с такими признаками легочной гипертензии, как дилатация ствола легочной артерии и повышение давления в малом круге кровообращения).

*Критерии диагностики комплекса Эйзенменгера:*

I. *Клинические критерии:*

* цианоз щек, губ, кончиков пальцев;
* “металлический” акцент II тона над легочной артерией;
* диастолический шум недостаточности клапанов легочной артерии (шум Грехема-Стилла);
* исчезновение или значительное уменьшение шумов, характерных для каждого ВПС.
1. *Инструментальные критерии*:
2. ЭКГ: резкая гипертрофия миокарда правого желудочка и предсердия по типу систолической перегрузки;
3. ФКГ: высокоамплитудный нерасщепленный II тон и диастолический шум над легочной артерией;
4. ЭхоКГ: расширение ствола и ветвей легочной артерии, расширение полостей правых отделов сердца, увеличение давления в легочной артерии более 30 мм рт.ст. (по данным ЭхоДКГ);
5. R-графия сердца: резкое выбухание дуги легочной артерии, обеднение легочного рисунка на периферии при резком его усилении в прикорневой зоне (симптом “обрубленного дерева”), увеличение правых отделов сердца.

**Одышечно - цианотические приступы** развиваются при ВПС с обеднением малого круга кровообращения вследствие стеноза легочной артерии и цианозом (тетрада Фалло)

*Принципы купирования одышечно - цианотических приступов (на госпитальном уровне)*:

1. Придание ребенку положения с приведенными к животу ногами.
2. Оксигенотерапия.
3. Коррекция метаболического ацидоза с помощью внутривенного капельного введения 4% раствора гидрокарбоната натрия в дозе 2-4 мл/кг.
4. Устранение спазма выходного отдела правого желудочка путем введения спазмолитических препаратов: 2,4% раствора эуфиллина, но-шпы или 2% раствора папаверина (0,3-1 мл).
5. Уменьшение сгущения крови (5-10% растворы глюкозы, реополиглюкин в дозе 8-10 мл/кг).
6. Седативные препараты с антигипоксическим действием: 0,5% раствор седуксена (0,5 мг/кг), 20% раствора оксибутирата натрия (50 мг/кг).
7. Повышение общего периферического сосудистого сопротивления и давления в аорте с целью препятствования выбросу венозной крови в большой круг кровообращения: кордиамин в дозе 0,3-1 мл (0,025 мл/кг) внутримышечно или подкожно.
8. Бета - блокатор обзидан (анаприлин) - снижает сократимость миокарда и, соответственно, спазм выходного отдела правого желудочка: вводится внутривенно капельно (0,1% раствор) в дозе 0,1 - 0,2 мг/кг.
9. При тяжелых приступах вводят 1% раствор промедола в дозе 0,1 мл/год жизни.

 На догоспитальном этапе объем проводимых мероприятий включает п. 1, 2, 4, 6, 7, а также гемодилюцию с помощью перорального приема жидкости.

 При неэффективности консервативного лечения показан перевод больного в кардиохирургический центр для наложения аортолегочного анастомоза по экстренным показаниям.

 Примечание: при тетраде Фалло противопоказано введение сердечных гликозидов (усиливают спазм выходного отдела правого желудочка) и диуретиков (усиливают сгущение крови).

В последние годы в интенсивной терапии у новорожденных детей используются препараты простагландинов и ингибиторы их синтеза.

У “цианотичных” больных с ВПС с резким обеднением малого круга кровообращения (критический стеноз легочной артерии, тяжелая форма тетрада Фалло, атрезия легочной артерии) возможно поддержание легочного кровотока за счет функционирования артериального протока. Препарат простагландина Е - “Простин ВР” (фирма “Pharmacia Upjon”) оказывает вазодилатирующее действие, более выраженное в отношении гладкомышечных клеток артериального протока. Препарат вводится путем длительной инфузии в первоначальной дозе 0,05-0,1 мкг/(кг мин), которая может быть увеличена до 0,5 мкг/(кгмин). В течение 1-2 часов наступают улучшение оксигенации крови, уменьшение цианоза, что позволяет провести необходимый объем исследований и подготовить ребенка к оперативному лечению.

**ОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА**

 Оказание медицинской помощи детям с ВПС осуществляется на следующих этапах: детская поликлиника - кардиологический центр - кардиохирургический центр - детский санаторий.

 В задачи первичного звена здравоохранения (участковый педиатр, детский кардиоревматолог поликлиники) входит:

* раннее выявление детей с врожденным пороком сердца,
* первичное обследование (общие анализы крови и мочи, ЭКГ, R - графия органов грудной клетки, осмотр ЛОР - врача и стоматолога для выявления хронических очагов инфекции; по возможности - ФКГ, ЭхоКГ),
* направление больного для дальнейшего обследования в Республиканский кардиологический диспансер,
* диспансерное наблюдение больных;

 оздоровительные мероприятия;

санация хронических очагов инфекции;

специфическая иммунопрофилактика при отсутствии тяжелых нарушений гемодинамики;

оформление пособия по инвалидности при наличии сердечной недостаточности II - III степени, тяжелой артериальной гипоксемии.

Больные с первой фазой течения ВПС должны наблюдаться участковым педиатром и кардиологом ежемесячно. Во время осмотров необходимо адекватно оценить тяжесть состояния, провести коррекцию доз принимаемых препаратов и своевременно направить ребенка в специализированный стационар.

 Во второй фазе течения ВПС ребенок осматривается 1 - 2 раза в год с проведением ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, R - графии сердца (по показаниям). В этой фазе проводятся оздоровительные мероприятия: курсы кардиотрофических препаратов 2 - 3 раза в год (АТФ, кокарбоксилаза, рибоксин, витамины), лечебная физкультура, санация хронических очагов инфекции. Целесообразно ежегодное санаторное лечение. Обязательным является проведение профилактических прививок. Показанием для профилактики инфекционного эндокардита у детей группы риска (см. выше) является проведение вмешательств, которые вызывают бактериемию (стоматологические вмешательства, манипуляции на верхних дыхательных путях). За 2 дня до операции и на 3 дня после нее внутримышечно назначают пенициллин или полусинтетические пенициллины (ампициллин, ампиокс), а при их непереносимости эритромицин.

 В терминальную фазу больные осматриваются 1 раз в 3 - 6 месяцев в зависимости от тяжести состояния. Проводится коррекция медикаментозного лечения, оцениваются его эффективность и переносимость. При необходимости организуется обучение больного на дому.

 В течение первого года после оперативного лечения дети наблюдаются кардиологом ежемесячно, затем 2 раза в год.

 Задачи Республиканского кардиологического диспансера:

* полное неинвазивное обследование детей с ВПС с целью уточнения анатомического варианта порока и его осложнений (ФКГ, ЭхоКГ, R - графия сердца в 3 проекциях),
* направление больных в кардиохирургический центр,
* учет больных с ВПС,
* предоперационная подготовка,
* послеоперационная реабилитация.

Задачи кардиохирургического центра:

* окончательное установление анатомического варианта сложных ВПС с помощью зондирования полостей сердца, ангиокардиографии и других методов (по показаниям),
* определение показаний для оперативного лечения,
* хирургическая коррекция ВПС,
* наблюдение больных в послеоперационном периоде (первый год каждые 3 месяца).

Обследование и оперативное лечение детей с ВПС в г.Москве осуществляется в соответствии с совместным Приказом МЗ РБ N 419 -Д и РФОМС N 52 - Д от 25.06.1997 г. “О порядке направления на консультацию и оплаты лечения больных с заболеваниями сердечно - сосудистой системы в ИССХ им. Бакулева А.Н.”. Больной, которого планируется направить на лечение в Институт сердечно - сосудистой хирургии им. Бакулева А.Н., подлежит стационарному обследованию в кардиохирургическом отделении больницы N6 г. Уфы. После обследования медицинские документы (выписка из истории болезни и развития больного, ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, R - граммы, лабораторные данные) с обоснованием необходимости направления больного в ИССХ представляются в отборочную комиссию МЗ РБ, которая принимает соответствующее решение. Детский отдел МЗ РБ оформляет в РФОМС представление о необходимости лечения больного в ИССХ и организует направление больного в указанный институт. РФОМС выдает больному гарантийное письмо на оплату лечения.

САНАТОРНО - КУРОРТНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

 При врожденных пороках сердца санаторно - курортное лечение направлено на улучшение общего состояния, а также функциональных возможностей органов кровообращения и дыхания.

Показания: врожденные пороки сердца до и после операции при недостаточности кровообращения не выше I степени.

Противопоказания:

1. недостаточность кровообращения II и III степени,
2. мерцательная аритмия и пароксизмальная тахикардия,
3. полная атриовентрикулярная блокада при частоте сокращений сердца менее 50 в 1 мин, наличии приступов Морганьи - Эдамса - Стокса.

Учитывая снижение адаптационных возможностей, целесообразно проводить санаторное лечение в условиях местных санаториев. Реабилитация детей с сердечно - сосудистыми заболеваниями, в том числе с врожденными пороками сердца, в Республике Башкортостан проводится в следующих детских санаториях: детском многопрофильном санатории г.Стерлитамака (50 кардиологических коек), детских кардиоревматологических санаториях гг.Салавата (75 коек) и Октябрьского (50 коек), Нижне - Троицком детском кардиоревматологическом санатории (50 коек), детском психоневрологическом санатории для детей дошкольного возраста “Хусар” (25 коек), санатории “Салют”.

Наибольшее значение имеют такие факторы, как климатотерапия и лечебная физкультура.

Климатотерапия - использование различных природных факторов ( воздух, солнце и др.) в лечебных и профилактических целях.

Аэротерапия - использование свежего воздуха, которое улучшает окислительные процессы, стимулирует защитные силы организма. Аэротерапия предусматривает прогулки, игры на воздухе. Прогулки начинают с первых дней пребывания ребенка в санатории, постепенно увеличивая их продолжительность с 30 - 40 минут до 5 часов (летом до 7 часов).

Воздушные ванны назначают при температуре воздуха не ниже 22оС; продолжительность постепенно увеличивается от 3- 5 до 10 - 12 минут. В зимнее время целесообразно сочетание воздушных ванн с общим ультрафиолетовым облучением.

Солнечные ванны (гелиотерапия) назначаются после прохождения периода адаптации, во второй половине курса лечения по щадящей методике.

Купание в открытых водоемах оказывает активное закаливающее действие, повышает адаптационные возможности организма. Его проводят при температуре воздуха не ниже 23 - 25оС, воды - не ниже 22оС. Продолжительность купания увеличивается от 3 - 4 до 10 минут.

Лечебные ванны (хлоридные натриевые, углекислые, сульфидные, кислородные) также улучшают функциональные возможности органов кровообращения и повышают сопротивляемость организма. Ванны проводят по щадящей методике: через один или два дня. Температура воды составляет 37оС, продолжительность постепенно увеличивается от 5 - 7 до 8 - 10 минут. Концентрация хлорида натрия должна составлять 10 г/л, углекислого газа - до 1 г/л, сероводорода - до 50 мг/л. Курс - 8-10 процедур.

С целью адаптации детей с ВПС к физическим нагрузкам используются различные формы лечебной физкультуры: утренняя гигиеническая гимнастика, лечебная гимнастика, дозированные пешеходные прогулки, подвижные игры. Объем физической нагрузки устанавливается в соответствии с возрастом больного, видом ВПС, толерантностью к физической нагрузке.

Большое значение следует уделять санации хронических очагов инфекции как методу профилактики инфекционного эндокардита.

 Приложение 1

**ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ (ПОРОКИ РАЗВИТИЯ)**

**СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ**

**(Q20 - Q28)**

**Q20 Врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений**

Q20.0 Общий артериальный ствол

Q20.1 Удвоение выходного отверстия правого желудочка

Q20.2 Удвоение выходного отверстия левого желудочка

Q20.3 Дискордантное желудочково - артериальное соединение

 Транспозиция магистральных сосудов (полная)

Q20.4 Удвоение входного отверстия желудочка

 Единственный желудочек

Q20.5 Дискордантное предсердно - желудочковое соединение

 Корригированная транспозиция

Q20.6 Изомерия ушка предсердия

Q20.8 Другие врожденные аномалии сердечных камер и соединений

Q20.9 Врожденная аномалия сердечных камер и соединений неуточненная

**Q21 Врожденные аномалии (пороки развития) сердечной перегородки**

Q21.0 Дефект межжелудочковой перегородки

Q21.1 Дефект предсердной перегородки

Q21.2 Дефект предсердно - желудочковой перегородки

 Общий атриовентрикулярный канал

Q21.3 Тетрада Фалло

Q21.4 Дефект перегородки между аортой и легочной артерией

Q21.8 Другие врожденные аномалии сердечной перегородки

 Синдром Эйзенменгера

 Пентада Фалло

Q21.9 Врожденная аномалия сердечной перегородки неуточненная

**Q22 Врожденные аномалии (пороки развития) легочного и трехстворчатого клапанов**

Q22.0 Атрезия клапана легочной артерии

Q22.1 Врожденный стеноз клапана легочной артерии

Q22.2 Врожденная недостаточность клапана легочной артерии

Q22.3 Другие врожденные пороки клапана легочной артерии

Q22.4 Врожденный стеноз трехстворчатого клапана

 Атрезия трехстворчатого клапана

Q22.5 Аномалия Эбштейна

Q22.6 Синдром правосторонней гипоплазии сердца

Q22.8 Другие врожденные аномалии трехстворчатого клапана

Q22.9 Врожденная аномалия трехстворчатого клапана неуточненная

**Q23 Врожденные аномалии (пороки развития) аортального и митрального клапанов**

Q23.0 Врожденный стеноз аортального клапана

Q23.1 Врожденная недостаточность аортального клапана

Q23.2 Врожденный митральный стеноз

Q23.3 Врожденная митральная недостаточность

Q23.4 Синдром левосторонней гипоплазии средца

Q23.8 Другие врожденные аномалии аортального и митрального клапанов

Q23.9 Врожденная аномалия аортального и митрального клапанов неуточненная

**Q24 Другие врожденные аномалии (пороки развития) сердца**

Q24.0 Декстрокардия

Q24.1 Левокардия

Q24.2 Трехпредсердное сердце

Q24.3 Воронкообразный стеноз клапана легочной артерии

Q24.4 Врожденный субаортальный стеноз

Q24.5 Аномалии развития коронарных сосудов

Q24.6 Врожденная сердечная блокада

Q24.8 Другие врожденные аномалии сердца

Q24.9 Врожденный порок сердца неуточненный

**Q25 Врожденные аномалии (пороки развития) крупных сосудов**

Q25.0 Открытый артериальный проток

Q25.1 Коарктация аорты

Q25.2 Атрезия аорты

Q25.3 Стеноз аорты

 Надклапанный аортальный стеноз

Q25.4 Другие врожденные аномалии аорты

Q25.5 Атрезия легочной артерии

Q25.6 Стеноз легочной артерии

Q25.7 Другие врожденные аномалии легочной артерии

Q25.8 Другие врожденные аномалии крупных сосудов

Q25.9 Врожденная аномалия крупных артерий неуточненная

**Q26 Врожденные аномалии (пороки развития) крупных вен**

Q26.0 Врожденный стеноз полой вены

Q26.1 Сохранение левой верхней полой вены

Q26.2 Тотальная аномалия соединения легочных вен

Q26.3 Частичная аномалия соединения легочных вен

Q26.4 Аномалия соединения легочных вен неуточненная

Q26.5 Аномалия соединения портальной вены

Q26.6 Портальная венозно - печеночно - артериальная фистула

Q26.8 Другие врожденные аномалии крупных вен

Q26.9 Порок развития крупной вены неуточненный

РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА, КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

 И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Методические рекомендации

Составители:

Мурзабаева Салия Шарифьяновна

Малиевский Виктор Артурович

Гурьева Лариса Львовна

Зубаирова Флорида Искандаровна

Валеева Рита Наилевна

Ионис Юрий Борисович

Новикова Валентина Петровна

Редактор Н.А.Брагина

Лицензия N0177 от 10.06.96 г.

Сдано в набор Подписано в печать

Бумага офсетная. Отпечатано на ризографе. Формат 60х84 1/16.

Усл.печ.л. 1. Уч.-изд.л. 1,2. Тираж экз. Заказ N