

Глава 12

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Врожденные пороки сердца (ВПС) — это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (эмбриопатии), в результате которых возникают нарушения гемодинамики, что может привести к сердечной недостаточности и дистрофическим изменениям в тканях организма. Частота ВПС в России среди новорожденных варьирует в пределах 0,7–1%, что составляет 10% от всех врожденных аномалий — третье место после врожденных аномалий опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы.

Среди всех ВПС наиболее часто встречаются дефект межжелудочковой перегородки (15–33%), открытый артериальный проток (6–18%), дефект межпредсердной перегородки (2,5–16%), коарктацию аорты (6–15%), тетраду Фалло (8–14%), стеноз легочной артерии (6,8–9%), транспозицию магистральных сосудов (5–7%), стеноз устья аорты (2–7%), открытый атриовентрикулярный канал (2–6%), общий артериальный ствол (1–4%).

У многих детей с ВПС имеют место сочетания различных пороков сердца. Примерно у 1/3 детей ВПС сочетаются с экстракардиальными врожденными аномалиями (опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и др.) и многочисленными стигмами дизэмбриогенеза.

Этиология. ВПС имеют причиной три группы факторов.

Первичные генетические факторы. Наследование порока может быть обусловлено количественными и структурными *хромосомными аномалиями* (5%) или *мутациями единичного гена* (2–3,5%). Среди хромосомных аномалий, часто сочетающихся с ВПС, следует отметить трисомию 13 (синдром Патау), трисомию 18 (синдром Эдвардса), трисомию 21 (синдром Дауна), моносомию X (синдром Тернера).

Тератогенные факторы внешней среды (3–5%). Формированию ВПС могут способствовать: *внутриутробные инфекции* (вирусы краснухи, цитомегаловирусы, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.); использование беременной женщиной *лекарственных препаратов* (акрихин, аминазин, антагонисты фолиевой кислоты, амфетамины, прогестагены, препараты лития, оральные контрацептивы и др.), употребление *алкоголя*, контакты с *токсическими веществами* (кислоты, спирты, соли, циклические соединения, тяжелые металлы и др.). Существенное значение в формировании ВПС имеют следующие факторы: *неблагоприятные экологические факто-*

ры (ионизирующая радиация; загрязнение воздуха, воды и почвы мутагенными веществами и др.), *дефицит питания матери на ранних сроках беременности, возраст родителей* (мать младше 15 лет или старше 35 лет, отец старше 45 лет), *заболевания и состояния самой матери* (заболевания сердечно-сосудистой системы, сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, малые сроки гестации и др.). Тератогенные влияния факторов среды особенно опасны в период от 2–3 до 8–12 нед гестации, когда происходит первичная закладка и формирование структур сердца.

Взаимодействие генетических факторов и неблагоприятных факторов внешней среды. В подавляющем большинстве случаев (около 90 %) ВПС относят к *мультифакторным* болезням. Риск возникновения ВПС зависит от сочетания, степени выраженности и срока воздействия всех перечисленных выше факторов.

При *генетическом консультировании* считают, что вероятность возникновения ВПС у ребенка (пробанда) при наличии таких пороков у родственников 1-й степени родства составляет 50%; у родственников 2-й степени родства — 25%, у родственников 3-й степени родства — 13%. Если в семье уже есть ребенок с ВПС, то риск рождения второго ребенка с ВПС составляет 1–5%. Если в семье имеется двое детей с ВПС, то этот риск возрастает до 13–15%.

Патогенез. Патологические изменения при ВПС многообразны и обусловлены тремя основными составляющими: 1) характером анатомических дефектов; 2) степенью нарушения гемодинамики; 3) выраженностью и темпом дистрофических процессов в организме.

Выделяют 3 фазы течения ВПС (по К. Ф. Ширяевой).

1. **Фаза первичной адаптации** — приспособление организма ребенка к имеющимся нарушениям гемодинамики. Выраженность клинических проявлений при этом напрямую зависит от степени гемодинамических расстройств. Этот период характеризуется «аварийной» стадией компенсаторной гиперфункции сердца, проявляющейся увеличением интенсивности функционирования структур миокарда и формированием его гипертрофии. При выраженных гемодинамических нарушениях в этой стадии процесса часто наблюдают признаки острой сердечной недостаточности. По статистике, 40–70% детей с ВПС без хирургической коррекции порока погибают в первые месяцы или первый год жизни.
2. **Фаза относительной компенсации** — временное улучшение состояния ребенка, обусловленное относительно устойчивой гиперфункцией сердца и сформированной гипертрофией миокарда. Данная фаза обычно наступает после 2–3 лет жизни ребенка с ВПС, если он не погиб в первую фазу болезни, и продолжается до 12–15 лет. Однако,

несмотря на временное благополучие, связанное с относительной стабильностью гемодинамики, в гипертрофированном миокарде исподволь развиваются обменные и структурные нарушения, что постепенно приводит к застойной сердечной недостаточности.

3. **Фаза декомпенсации (терминальная)** — резкое снижение компенсаторных возможностей, развитие дистрофических и дегенеративных изменений в сердце и тканях организма. Для этой фазы характерны прогрессирующая хроническая (застойная) сердечная недостаточность, кардиосклеротические изменения, расстройство микроциркуляции, склеротические изменения в органах и тканях. При естественном течении данный процесс неизбежно заканчивается смертью больного.

Легочная гипертензия играет важную роль в патогенезе нарушений гемодинамики у детей, поскольку группа пороков сердца с *обогащением малого круга кровообращения* по частоте встречаемости (более 50–60%) значительно опережает другие ВПС. В процессе формирования легочной гипертензии также выделяют три фазы.

1. **Гиперволемическая фаза** — при выраженном артериовенозном сбросе крови (лево-правый шунт) происходит гиперволемиа сосудов легких, в ответ на которую возникает незначительный защитный спазм сосудов без существенного увеличения общелегочного сопротивления и давления в легочной артерии.
2. **Смешанная фаза** — происходит защитное повышение давления в системе легочной артерии, вызванное функциональным спазмом сосудов легких. Повышенное общелегочное сопротивление кровотоку приводит к уменьшению артериовенозного сброса крови. Данное состояние еще является обратимым.
3. **Склеротическая фаза** — возникают необратимые деструктивные изменения стенок сосудов легких и стойкая легочная гипертензия, резко осложняющая течение ВПС (вторичный *синдром Эйзенменгера*), сопровождающаяся цианозом.

Цианоз чаще возникает при венозно-артериальном сбросе крови (право-левый шунт) или смешивании системного и легочного кровотока, когда венозная кровь попадает в артериальное русло и количество восстановленного гемоглобина эритроцитов увеличивается до 50 г/л. «Синие» ВПС сопровождаются гипоксемией и гипоксией. При этом часто наблюдают компенсаторную полицитемию (количество эритроцитов до $6 \times 10^{12}/л$), повышение гематокритного числа, увеличение объема циркулирующей крови и ее вязкости, метаболический ацидоз. Данные изменения создают условия для тромбообразования и нарушения микроциркуляции, что может способствовать развитию локальных расстройств гемодинамики.

Классификация. Педиатры обычно используют классификацию ВПС, построенную по патофизиологическому принципу с разделением по характеру нарушений гемодинамики и по наличию или отсутствию цианоза (табл. 12.1).

Таблица 12.1

Классификация врожденных пороков сердца [по С. Н. Мардеру]

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	Дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, открытый атриовентрикулярный канал, аномальный дренаж легочных вен	Транспозиция магистральных сосудов, общий артериальный ствол, главный легочный ствол, единственный желудочек сердца, комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	Тетрада Фалло, атрезия трехстворчатого клапана, транспозиция магистральных сосудов со стенозом легочной артерии, ложный общий артериальный ствол, болезнь Эбштейна
Препятствие кровотоку в большом круге кровообращения	Стеноз устья аорты, коарктация аорты	—
Без нарушений гемодинамики	Декстрокардия, аномалии положения дуги аорты и ее ветвей, небольшой дефект межжелудочковой перегородки в мышечной части (болезнь Толочинова – Роже)	—

В развернутом клиническом диагнозе кроме нозологической формы ВПС целесообразно отметить фазу течения порока, степень недостаточности кровообращения, наличие легочной гипертензии и других осложнений.

Клиническая картина ВПС весьма разнообразна и индивидуальна. Она зависит как от характера морфологических и гемодинамических нарушений, так и от компенсаторных возможностей и реактивности конкретного организма. Поэтому даже точный диагноз ВПС далеко не всегда определяет прогноз заболевания.

Диагностика. Педиатр обязан:

- заподозрить у ребенка наличие ВПС;
- оценить характер и степень гемодинамических нарушений;
- предположить анатомический вариант порока;
- уточнить фазу течения порока;
- выявить имеющиеся осложнения;
- своевременно направить больного в кардиохирургический стационар для углубленного обследования, включающего магнитно-резонансную томографию и катетеризацию сердца и сосудов.

Предполагать наличие ВПС у ребенка следует:

- при резком ухудшении его состояния;
- при внезапном появлении признаков сердечной или дыхательной недостаточности;
- при появлении цианоза;
- при выявлении шума сердца, особенно органического характера;
- при обнаружении признаков гипертрофии камер сердца на ЭКГ.

При подозрении на ВПС необходимо провести ЭКГ, ультразвуковое исследование сердца и крупных сосудов (эхокардиографию), рентгенографию органов грудной клетки и проконсультировать ребенка у детского кардиолога.

При наличии осложнений комплекс обследования может быть расширен. Для дифференциальной диагностики кардиогенного цианоза и цианоза при других, чаще легочных, заболеваниях используют гипероксический тест (табл. 12.2).

Таблица 12.2

Гипероксический тест при выраженном цианозе кожи
[по А. В. Мазурину, И. М. Воронцову, 1999]

Параметры	Сердечные заболевания		Легочные заболевания	
	дыхание воздухом	дыхание 100% O ₂	дыхание воздухом	дыхание 100% O ₂
Цианоз кожи	Есть	Есть	Есть	Исчезает
SAT, %	60	62	60	99
PO ₂ , мм рт. ст.	35	38	35	120

Примечание. SAT — насыщение гемоглобина кислородом.

Лечение. Общие принципы лечения ВПС включают три направления.

1. **Оказание неотложной помощи при ухудшении состояния больного** — лечение острой и хронической сердечной недостаточности, гипоксемических приступов и др.
2. **Лечение осложнений и сопутствующих заболеваний** — гипоксических поражений различных органов, коагулопатий, склеротических изменений, нарушений ритма и проводимости сердца, инфекционного эндокардита, очагов инфекции и др.
3. **Своевременное хирургическое лечение.** Показания к оперативному лечению ВПС, объем и способ хирургического вмешательства определяет кардиохирург.

В табл. 12.3 представлены основные варианты операций при ВПС.

Таблица 12.3

Характеристика наиболее часто применяемых хирургических операций при врожденных пороках сердца, имеющих авторское название [Воробьев А. С., 2010]

Название операции	Сущность операции	ВПС, при которых проводится данная операция
Блелока–Тауссиг (A. Blalock–H. Taussig)	Подключично-легочный анастомоз	Тетрада Фалло, атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца
Ватерстоуна–Кули (D. Waterstone–D. Cooley)	Аортолегочный анастомоз (аорта с правой легочной артерией)	Тетрада Фалло, единственный желудочек сердца
Вернхарда–Кули (W. Wernhard–D. Cooley)	Обходное шунтирование места аортального сужения: вшивается клапаносодержащий протез между верхушкой левого желудочка и восходящей аортой	Подклапанный стеноз аорты
Доти (D. Doty)	Аортопластика: расширение восходящей аорты достигается вшиванием заплат в виде «штанишек»	Надклапанный стеноз аорты
Жатене (A. Jatene)	Артериальное переключение путем перемещения артериальных сосудов	Транспозиция магистральных сосудов
Кена (J. Keane)	Обходное шунтирование: вшивается клапаносодержащий трубчатый протез между верхушкой левого желудочка и нисходящим отделом аорты	Диффузная форма надклапанного стеноза аорты
Конно (S. Konno)	Аортоventрикулопластика расширения выходного отдела левого желудочка и устья аорты с одновременным протезированием аортального клапана	Подклапанный стеноз аорты
Мастерда (J. F. Mustard)	Внутрипредсердное переключение в результате пластики межпредсердной перегородки	Транспозиция магистральных сосудов
Миуллера–Альберта (W. H. Muller–H. Albert)	Сужение легочной артерии	ДМЖП при критическом состоянии у детей до 1 года, а также в сочетании с другими ВПС; атрезия трикуспидального клапана с увеличенным легочным кровотоком; единственный желудочек с увеличенным легочным кровотоком
Норвуда (W. Norwood)	Двухэтапная операция: I этап – сужение или перевязка открытого артериального протока (ОАП), сужение легочной артерии, правый желудочек соединяют с нисходящей аортой клапаносодержащим протезом; II этап – полная перевязка межпредсердной перегородки таким образом, чтобы трехстворчатый клапан находился в левом предсердии, соединение правого предсердия с легочным стволом клапаносодержащим протезом	Гипоплазия левых отделов сердца

Название операции	Сущность операции	ВПС, при которых проводится данная операция
Парка пособие (S.Park)	Закрытая (трансвенозная) ножевая атриосептостомия	Транспозиция магистральных сосудов, атрезия трехстворчатого клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен
Поттса (W.Potts)	Аортолегочный анастомоз – аорта с левой легочной артерией (<i>в настоящее время не применяется</i>)	Тетрада Фалло
Растелли (G.Rastelli)	Трехэтапная операция: I этап – создание внутрисердечного туннеля для оттока крови из левого желудочка в аорту; II этап – разъединение легочного ствола и левого желудочка; III этап – имплантация кондуита между правым желудочком и легочным стволом	Общий артериальный ствол, транспозиция магистральных сосудов
Рашкинда (W. Rashkind)	Закрытая (трансвенозная) баллонная атриосептостомия	Транспозиция магистральных сосудов, атрезия трикуспидального клапана, тотальный аномальный дренаж легочных вен
Сеннинга (A. Senning)	Венозное переключение на уровне системных и легочных вен	Транспозиция магистральных сосудов
Фонтена (F. Fontan)	Гемодинамическая коррекция, когда системный венозный возврат осуществляется непосредственно в легочное русло, минуя сердце посредством кондуита	Атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца, аномалия Эбштейна, синдром леводеленности, транспозиция магистральных сосудов

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА С ОБОГАЩЕНИЕМ МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ И АРТЕРИОВЕНОЗНЫМ СБРОСОМ КРОВИ

Для этой группы ВПС характерны сходные нарушения, заключающиеся в следующем:

- возникают гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения;
- происходит умеренное обеднение большого круга кровообращения;
- быстро формируется гипертрофия правых отделов сердца и относительно рано развивается сердечная недостаточность;
- дети, имеющие эти пороки, часто болеют затяжными бронхитами и пневмониями;
- в фазе декомпенсации может возникать вторичный цианоз, вызванный изменением направления сброса крови – право-левым шунтом (*комплекс Эйзенменгера*).

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП, ductus arteriosus, боталлов проток, *рис. 12.1*) — сосуд, соединяющий начальную часть нисходящей аорты (приблизительно на уровне левой подключичной артерии) с легочной артерией в области ее бифуркации.

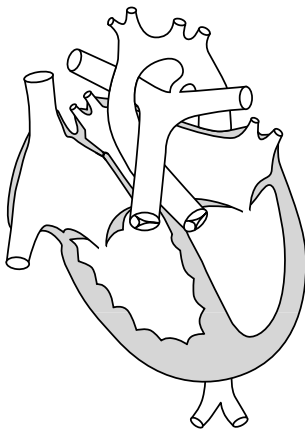


Рис. 12.1. Схема сердца с открытым артериальным протоком. Все рисунки, представленные в данной главе, взяты из монографии О. А. Мутафьян. Врожденные пороки сердца у детей. СПб, 2002

У здорового ребенка спазм артериального протока возникает в первые часы жизни из-за повышения концентрации кислорода в крови, изменения градиента давления в самом протоке, снижения синтеза простагландинов E₂ и I₂, обладающих свойствами дуктодилататоров. Облитерация протока (вследствие деструкции эндотелия и пролиферации слоев под интимой) у 95% детей происходит к 5–8 нед жизни. У недоношенных детей можно наблюдать более позднее закрытие протока.

Наличие у ребенка персистирующего артериального протока после завершения периода новорожденности (более 1 мес жизни) следует рассматривать как ВПС.

ОАП в 2 раза чаще встречаются у девочек. У 5–10% детей ОАП сочетается с другими ВПС (дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты, тетрада Фалло и др.) и нередко выполняет функцию компенсирующего сообщения.

Гемодинамика. Сброс крови слева направо (артериовенозный) как в систолу, так и в диастолу обусловлен разницей давления в аорте и легочной артерии и происходит до тех пор, пока легочное сосудистое сопротивление ниже системного. Шунтирование крови приводит к переполнению малого круга кровообращения и перегрузке левых камер сердца. Степень увели-

чения левого предсердия и левого желудочка находится в прямой зависимости от диаметра ОАП, объема сброса крови через проток и величины легочного и системного сосудистого сопротивления. По мере развития легочной гипертензии происходит увеличение правых камер сердца. Если легочное сосудистое сопротивление превышает системное, то возникает право-левый сброс крови (*комплекс Эйзенменгера*).

Клиническая картина и диагностика. У детей с малыми размерами ОАП клинические проявления могут отсутствовать. При широком ОАП и значительном сбросе крови слева направо происходит отставание ребенка в физическом развитии, часто возникают затяжные инфекции дыхательных путей (бронхиты и пневмонии), отмечаются бледность, слабость, повышенная утомляемость, может развиться застойная сердечная недостаточность. Клинические проявления могут возникнуть уже в первые дни и месяцы жизни (фаза первичной адаптации), но чаще признаки ОАП выявляют во второй половине первого года или на втором-третьем году жизни ребенка. У детей старшего возраста при высокой легочной гипертензии и изменении направления сброса крови появляются одышка в покое и цианоз (фаза декомпенсации).

Физикальные данные. При широком ОАП отмечают высокий частый пульс, возникающий в результате диастолического оттока крови из аорты, и высокое пульсовое давление за счет снижения диастолического артериального давления. Можно определить систолическое дрожание на основании сердца. Верхушечный толчок ярко выражен, разлитой, смещен книзу. Границы сердца на ранних этапах расширяются влево и вверх, а затем и вправо. Характерны расщепление II тона и акцент его легочного компонента на легочной артерии, усиливающийся при увеличении легочной гипертензии.

Наиболее типичным симптомом ОАП является грубый систолодиастолический («машинный») шум во втором межреберье слева от грудины, проводящийся на верхушку сердца, сосуды шеи, аорту и межлопаточное пространство. При нарастании легочной гипертензии шум ослабевает (сначала за счет диастолического, а потом и систолического компонента) и может полностью исчезнуть. В этом случае повторное появление шума, сопровождающееся одышкой и цианозом, свидетельствует об изменении направления сброса крови (*комплекс Эйзенменгера*).

Кроме основного шума при расширении левых полостей сердца может появиться систолический шум относительной недостаточности митрального клапана и, реже, диастолический шум стеноза митрального клапана. При расширении ствола легочной артерии (вследствие высокой легочной гипертензии) выслушивают диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии.

Электрокардиография. При широком ОАП на ранних этапах отмечают отклонение электрической оси сердца влево, умеренно выраженные признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка. В дальнейшем, по мере нарастания легочной гипертензии, электрическая ось сердца постепенно отклоняется вправо. В поздних стадиях выявляют признаки комбинированной гипертрофии обоих желудочков и предсердий, метаболических нарушений в миокарде, различные нарушения сердечного ритма и проводимости.

Эхокардиография. При доплер-эхокардиографическом исследовании можно визуализировать патологический поток крови в области бифуркации легочного ствола. В редких случаях выявляют сам ОАП в виде эхосвободного пространства между нисходящей аортой и легочной артерией. Кроме этого могут быть выявлены признаки объемной перегрузки левого желудочка, в поздних стадиях — правых отделов сердца, а также признаки легочной гипертензии.

Рентгенография. На ранних стадиях выявляют усиление легочного сосудистого рисунка, увеличение поперечника сердца за счет левого желудочка и сглаженность талии за счет увеличения размеров левого предсердия. На поздних стадиях (при легочной гипертензии) определяют обеднение периферического рисунка, выбухание ствола легочной артерии и кардиомегалию из-за увеличения левых и правых отделов сердца.

Дифференциальная диагностика. ОАП дифференцируют с дефектом межжелудочковой перегородки, неполной атриовентрикулярной коммуникацией, дефектом аортолегочной перегородки.

Течение, осложнения, прогноз. Широкие ОАП практически никогда не закрываются. При естественном течении ОАП средняя продолжительность жизни больных составляет 20–25 лет и зависит от величины дефекта и возникающих осложнений. Основными причинами смерти являются сердечная недостаточность, легочная гипертензия или осложнения ОАП инфекционным эндокардитом (эндартериит артериального протока), аневризмой аорты, реже — легочной артерии.

Лечение. У новорожденных первых двух недель жизни, при отсутствии сопутствующих ВПС, в патогенезе которых ОАП выполняет функцию компенсирующего сообщения, рекомендуют метод **медикаментозной облитерации протока**. Используют индометацин (ингибитор простагландинов E₂ и I₂) внутривенно 0,1–0,2 мг/кг массы тела 1–2 раза в сут через 12 ч в течение 1–3 дней. Данный метод применяют с осторожностью, так как он имеет многочисленные противопоказания и осложнения. В последние годы вместо индометацина рекомендуют использовать ибупрофен. Показанием для **хирургической операции** является факт наличия ОАП у ребенка после 8–12 нед жизни, так как возможность спонтанного закры-